

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique

Malformations vasculaires

→ S. LEDUCQ, A. MARUANI

Unité de Dermatologie pédiatrique, Centre de référence des anomalies vasculaires rares MAGEC, CHU de TOURS.

Les anomalies vasculaires comprennent un groupe hétérogène de lésions regroupant les tumeurs vasculaires, représentées principalement par les hémangiomes infantiles, généralement peu compliqués et faciles à gérer; et les malformations vasculaires qui sont rares et ne font pas l'objet de recommandations. La classification proposée par l'*International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)* en 1998 et mise à jour en 2018, divise les anomalies vasculaires en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires sur des critères cliniques, radiologiques, histologiques et moléculaires. Elle distingue les malformations vasculaires "simples" (de bas débit ou haut débit), "combinées", "tronculaires" et celles "associées à d'autres anomalies".

Les malformations vasculaires sont congénitales mais peuvent être révélées plus tardivement. Elles sont dues à des anomalies du développement embryonnaire. Elles ne régressent pas spontanément et l'évolution varie selon le type de malformation vasculaire. Elles peuvent être superficielles (impliquant les tissus cutanés et sous-cutanés, les fascias et les muscles sous-jacents) et/ou avoir une atteinte profonde (viscérale). Leur extension peut être limitée ou diffuse, et être intégrée à un syndrome complexe, notamment en cas de lésions segmentaires, multiples, ou associées à d'autres anomalies extra-cutanées. Des mutations somatiques (post-zygotiques) des gènes *GNAQ/GNA11* (malformations capillaires), *PIK3CA* (malformations lymphatiques et malformations vasculaires avec hypertrophie) et *TEK* (malformations veineuses) ont été mises en évidence. La prise en charge repose sur une approche pluridisciplinaire, asso-

ciant notamment radiologues interventionnels et chirurgiens.

■ Malformation capillaire (angioème plan) (fig. 1)

L'angioème plan correspond à une macule érythémateuse, plane, disparaissant plus ou moins complètement à la pression, congénitale, d'étendue et de forme variables. En cas d'angioème plan simple typique, il n'est pas nécessaire de réaliser des explorations complémentaires, le diagnostic repose sur l'examen clinique. L'angioème plan ne doit pas être confondu avec les angiomes plans médiofaciaux, appelés également *naevus flammeus*, qui sont régressifs et ne doivent pas faire l'objet d'explorations. Une prise en charge thérapeutique par laser à colorant pulsé pourra être proposée en cas de gêne esthétique. Son efficacité varie en fonction de l'âge, de la localisation de l'angioème du début du traitement.

L'angioème plan, en particulier segmentaire, peut être intégré à un syndrome complexe. En cas d'angioème plan segmentaire de la face atteignant le front, la paupière et le cuir chevelu (territoire du V1), il faudra savoir évoquer le syndrome de Sturge-Weber et réaliser une IRM cérébrale à la recherche de malformation vasculaire profonde. En cas d'angioème plan segmentaire des membres ou du tronc, avec hypertrophie, un syndrome de Klippel-Trenaunay ou de CLOVES devra

être évoqué (appartenant aux PROS syndromes, *PIK3CA Related Overgrowth Spectrum*).

■ Malformations veineuses (fig. 2)

Les malformations veineuses se présentent sous la forme de masses bleutées, focales (généralement de taille limitée) ou segmentaires (plus étendues), touchant la peau ou les muqueuses. Elles sont le plus souvent isolées, mais peuvent s'associer à d'autres anomalies vasculaires. L'histoire naturelle des malformations veineuses consiste en une aggravation progressive, par distension mécanique, au fil des années. Cette aggravation se complique d'épisodes de thromboses veineuses superficielles au sein du réseau veineux de la malformation veineuse, d'autant plus fréquents que la malformation veineuse est étendue. Le diagnostic sera évoqué à l'examen clinique et confirmé par l'IRM.

Le traitement des malformations veineuses peut faire appel à la sclérothérapie, chirurgie, vêtements de compression et anticoagulant/anti aggrégant plaquettaire. La prise en charge est pluridisciplinaire, personnalisée, notamment guidée par l'extension et la gêne du patient. Le sirolimus (inhibiteur mTOR) qui inhibe l'angiogenèse et la lymphangiogenèse, peut être proposé chez certains patients en traitement de fond car il peut per-



Fig. 1 : Malformation capillaire.



Fig. 2 : Malformation veineuse.

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique

mettre de diminuer les douleurs liées aux malformations veineuses.

■ Malformations lymphatiques (fig. 3 et 4)

Les malformations lymphatiques sont des malformations vasculaires à faible débit, issues d'un développement embryonnaire anormal des vaisseaux lymphatiques. On distingue les formes macrokystique, microkystique ou combinée (constituées à la fois de macro- et microkystes).

Les malformations lymphatiques macrokystiques se présentent sous la forme de masses indolores, rénitentes, fermes, couleur peau normale, siégeant principalement au niveau de la tête et du

cou. Le diagnostic peut être fait en anténatal, ou à la naissance/petite enfance. Le diagnostic est confirmé par l'IRM. Le traitement repose en 1^{re} intention sur la sclérothérapie. Le sirolimus par voie orale permet de réduire le volume et les douleurs liées à la malformation.

Les malformations lymphatiques microkystiques se présentent sous la forme d'amas de vésicules à contenu clair ou hémétique, et se situent généralement dans les zones segmentaires, notamment au niveau de la tête et du cou, des membres inférieurs ou de la région gluteale. Une composante profonde de malformation lymphatique kystique peut être sous-jacente à la malformation microkystique. Le diagnostic est réalisé lors de l'examen clinique mais une biopsie peut être nécessaire pour confirmer le diagnostic. L'histoire naturelle est une aggravation progressive (augmentation des lésions et des complications au cours de la vie). Il n'existe pas de traitement codifié mais les options thérapeutiques sont les traitements physiques (laser à colorant pulsé, laser CO₂, etc.) et la chirurgie mais ces options sont douloureuses et leur efficacité est généralement incomplète et transitoire. Le sirolimus topique semble être une option thérapeutique intéressante, il est en cours d'évaluation dans un essai randomisé.



Fig. 3 : Malformation lymphatique microkystique.



Fig. 4 : Malformation lymphatique macrokystique.



Fig. 5 : Malformation artérioveineuse.

■ Malformations artérioveineuses (fig. 5)

Les malformations artérioveineuses sont congénitales mais peuvent se révéler tardivement au cours de la vie. Elles se présentent sous la forme d'une masse chaude, pulsatile sous une peau normale ou "faux angiome plan" ; et siègent de façon préférentielle sur les extrémités ou la région tête/cou. Le diagnostic sera conforté par un échodoppler et confirmé par l'angio-IRM. La prise en charge doit être pluridisciplinaire : abstention thérapeutique pour les malformations non évolutives sans gêne, embolisation, chirurgie large et certains médicaments sont utilisés pour certaines malformations (thalidomide, propranolol).

■ Conclusion

Les malformations vasculaires peuvent être simples ou intégrées à un syndrome complexe, qu'il faudra évoquer en cas de lésions étendues, en particulier segmentaires, multiples ou associées à des anomalies sous-jacentes. Leur prise en charge est pluridisciplinaire et personnalisée. L'identification de mutations somatiques a permis le développement de thérapies ciblées, qui sont en cours d'évaluation.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Tumeurs spitzoïdes de l'enfant

→ S. FRAITAG

Service Dermatopathologie pédiatrique,
Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS.

Une tumeur dite “spitzoïde” est une tumeur mélanocytaire à grandes cellules fusiformes et/ou épithélioïdes. Il s’agit donc d’une définition histologique et non génomique qui comprend, d’une part les tumeurs de Spitz, d’autres part des tumeurs mélanocytaires “non-Spitz”, le plus souvent malignes.

Les tumeurs du groupe Spitz sont bien caractérisées par la présence de mélanocytes épithélioïdes ou/et fusiformes au cytoplasme en verre dépoli ou opaque (fig. 1 et 2) mais aussi par leur signature

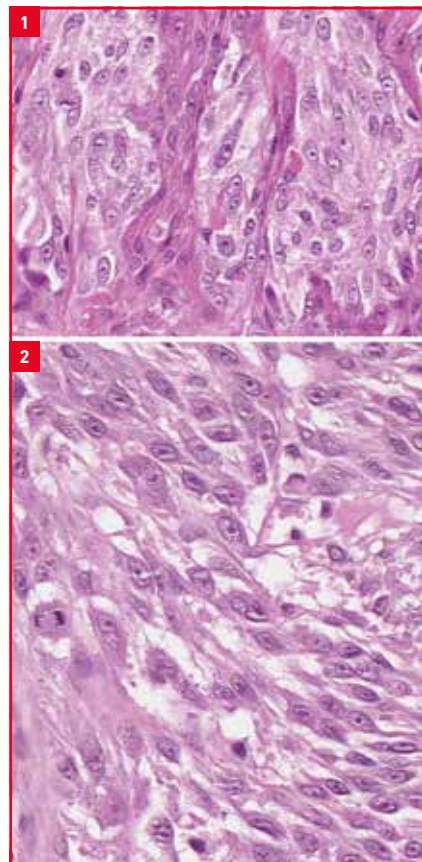


Fig. 1 et 2: Tumeur de Spitz: grandes cellules épithélioïdes et fusiformes.

génomique particulière les démarquant des autres proliférations mélanocytaires. Ces anomalies moléculaires incluent des mutations de HRAS, des fusions de tyrosine kinases (*ALK*, *ROS1*, *NTRK1/3*, *MET*, *RET*), ou des fusions de sérine-thréonine kinase (*BRAF*, *MAP3K8*) [1]. Ces mutations sont aussi bien retrouvées dans les naevus de Spitz que dans les tumeurs de Spitz atypiques (TSA) et les mélanomes de Spitz (MS). Il s’agit de la “signature Spitz”. La présence d’une anomalie moléculaire impliquant une autre voie, comme une mutation de *BRAF* p. (V600E) ou de NRAS, exclut d’emblée la tumeur du groupe des tumeurs de Spitz, même si elle ressemble cytologiquement à une tumeur de Spitz. On ne rencontre pas de mélanome conventionnel de type adulte chez l’enfant avant la puberté. En revanche, on peut en observer chez l’adolescent au même titre qu’un mélanome de Spitz, et d’autant plus qu’il existe des facteurs de risque (histoire familiale de mélanome, nombreux naevus, coups de soleil dans l’enfance...) (fig. 3). Par conséquent, lorsque l’on est en présence d’une tumeur mélanocytaire à grandes cellules épithélioïdes et/ou fusiformes chez un adolescent, il faut bien s’assurer qu’elle appartienne au groupe Spitz. On peut s’aider d’une immunohistochimie avec l’anticorps anti-BRAF ou du séquençage, voire de la recherche de fusions de kinases.

Typiquement, le **naevus de Spitz** (NS) est une tumeur arrondie, rose, lisse, bien



Fig. 3: Mélanome conventionnel chez un adolescent.



Fig. 4 et 5: Naevus de Spitz typiques.

circonscrite, symétrique, siégeant le plus souvent sur le visage ou les extrémités inférieures (fig. 4 et 5) [2]. Sa prévalence est de < 1 %. 50 % des NS se développent avant l’âge de 10 ans et 70 % avant l’âge de 20 ans. Il est le plus souvent isolé bien que de rares formes multiples, regroupées sur une zone définie (NS agminé) ou disséminées aient été décrites (fig. 6). Sa taille varie de 2-3 mm à 1 cm de diamètre, avec une moyenne de 5 à 6 mm. Dans sa forme typique, il peut être confondu avec un angiome, un granulome pyogénique, ou un xanthogranulome juvénile. Bien que classiquement achromiques, certains NS sont pigmentés, parfois même brun foncé à noirs, plats, mal limités (fig. 7) [3].

La lésion débute par une phase de croissance rapide qui peut inquiéter les parents **mais se stabilise et, fait impor-**

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique



Fig. 6 : Naevus de Spitz agminés.



Fig. 7 : Naevus de Spitz pigmenté.

tant, un certain nombre d'entre elles régressent spontanément [3].

Histologiquement, le NS répond à des critères précis de bénignité, tant architecturaux que cytologiques : tumeur symétrique, bien circonscrite, de petite taille, non ulcérée, sans comblement des espaces sous-épidermiques, sans atteinte de l'hypoderme, infiltration en cellules isolées ou en travées et non pas en nodules, présence d'un gradient de maturation, sans anisocytose, peu de mitoses et dans ce cas superficielles (fig. 8).

À l'opposé, le **mélanome de Spitz (MS)** est très rare, en particulier avant l'âge de 12 ans. Son incidence reste stable, même chez l'adolescent. Il n'y a pas de facteurs de risque connu. La lésion est plus souvent localisée au visage et aux membres.

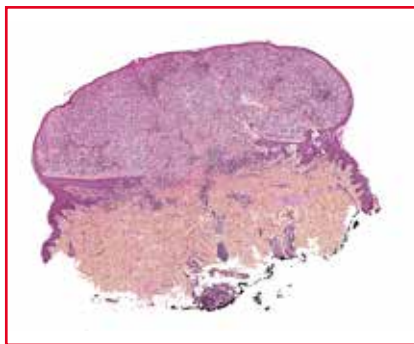


Fig. 8 : Naevus de Spitz. Silhouette rassurante : lésion superficielle, bien circonscrite, de petite taille.

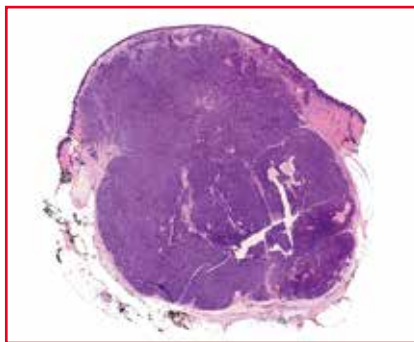


Fig. 9 : Mélanome de Spitz. Silhouette inquiétante : lésion dermo-hypodermique. Gros nodule profond.

Elle se présente comme un nodule achromique augmentant de taille rapidement. Le diagnostic n'est souvent pas envisagé cliniquement, sauf si la lésion est ulcérée et hémorragique. Elle ressemble le plus souvent à un gros Spitz ou un granulome pyogénique. L'atteinte du ganglion sen-



Fig. 10 : Tumeur de Spitz atypique. Bien que de petite taille, cette lésion montrait des atypies histologiques et a récidivé après exérèse. Elle était mutée en MAP3K8.

tinelle est fréquente mais, à stade identique et épaisseur égale, le pronostic est bien meilleur que celui du mélanome conventionnel [4]. Des métastases à distance peuvent survenir mais elles sont extrêmement rares et tardives (> 18 ans), même si lésions très épaisses.

Comme pour le NS, le MS répond à des critères de malignité, architecturaux et cytologiques, précis. Il s'oppose point par point au NS. Il s'agit d'une tumeur de grande taille, symétrique, mal circonscrite, souvent ulcérée. La cellularité est dense avec comblement de l'espace sous-épidermique. Il n'y a pas de gradient de maturation. On observe des mitoses en profondeur. La lésion infiltre le derme sur toute sa hauteur en gros amas de type "pushing" (fig. 9).

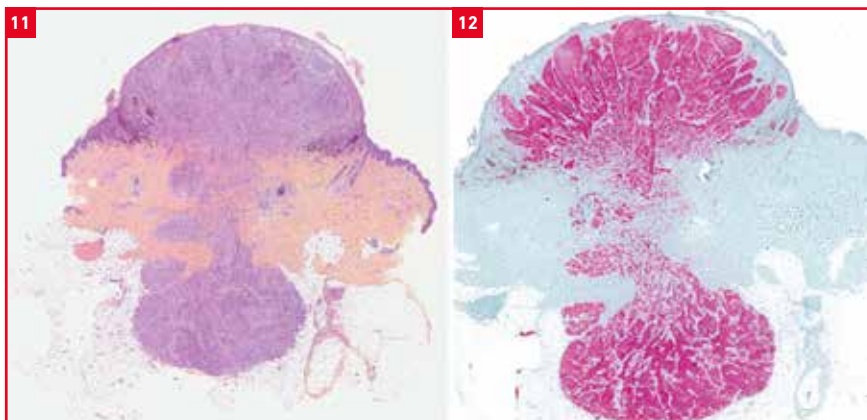


Fig. 11 et 12 : Tumeur de Spitz atypique. Gros nodule hypodermique. Fusion de Alk mise en évidence par immunohistochimie.

Il reste un certain nombre de tumeurs de Spitz qu'il est difficile de classer dans ces deux sous-groupes car n'ayant pas tous les critères de bénignité ni de malignité. Ce sont habituellement des lésions plus grandes que le NS (8 mm), qui ne régressent pas et qui histologiquement n'ont pas tous les signes rassurants du NS : trop de mitoses, infiltration en gros nodules du derme profond, voire de l'hypoderme, asymétrie... mais pas assez de critères malins qui pourraient les faire classer en mélanome. Ces tumeurs rentrent dans la catégorie des **tumeurs de spitz atypiques ou mélanocytomes de Spitz** (fig. 10-12).

Histoire naturelle des tumeurs de Spitz [5]

À l'origine, il y a mutation de HRAS, fusion de tyrosine kinases (ALK, ROS1, NTRK1/3, MET, RET), ou fusion de sérine-thréonine kinase (BRAF, MAP3K8) responsable de la survenue rapide d'un naevus de Spitz. La tumeur est de petite taille, elle va se stabiliser et souvent régresser. Il s'agit du **naevus de Spitz**.

Parfois, elle acquiert de nouvelles aberrations génomiques, en particulier une inactivation hétérozygote de CDKN2A (délétion de 9p21) (p16) et parfois aussi, une mutation du promoteur de la transcriptase reverse de la télomérase (p-TERT), généralement à l'adolescence. La tumeur est alors souvent de plus grande taille et ne régresse pas. Les mélanocytes prolifèrent de façon désorganisée et peuvent atteindre le ganglion sentinelle. Il s'agit alors d'une **tumeur de Spitz atypique**.

Enfin, il arrive que cette tumeur acquière encore de nouvelles aberrations activant les voies oncogéniques ou altérant la différenciation cellulaire. La mutation de CDKN2A devient homozygote et la mutation de p-TERT est fréquemment observée. Cela la rend plus atypique histologiquement et plus agressive, lui donnant la capacité de récidiver localement,

de donner une atteinte ganglionnaire locorégionale et, très rarement, en général seulement après la puberté, des métastases à distance. C'est le **mélanome de Spitz**.

Il existe donc un continuum entre le NS, la TSA et le MS, ces tumeurs acquérant de nouvelles mutations qui les rendent de plus en plus agressives au fur et à mesure de l'apparition de ces dernières [5]. Par conséquent, la moindre déviation clinique ou histologique par rapport à ce qui caractérise un NS doit rendre le clinicien et le pathologiste prudents.

Faut-il craindre les tumeurs de Spitz ?

L'immense majorité des tumeurs de Spitz est bénigne chez l'enfant. Dans la série de 595 patients récemment publiée, étudiant l'évolution des tumeurs de Spitz sur une période moyenne de 4,1 ans chez des enfants et des adolescents, aucun décès n'est à déplorer. 82,3 % des lésions étaient des NS, 17,2 % des TSA et seulement 0,5 % des MS [6]. Le mélanome de Spitz est non seulement très rare mais le décès lié à celui-ci encore plus [12-14]. Une étude rétrospective de la littérature concernant le MS métastatique sur une période de 57 ans ne rapporte que 25 décès chez l'enfant de moins de 18 ans [7]. Par conséquent, une attitude agressive ne se justifie que très rarement et il semble opportun d'éviter les exérèses systématiques des NS, ceci d'autant plus que la majorité de ces lésions involuent spontanément ou se transforment en un autre type de naevus [8].

Devant un NS typique chez un enfant de moins de 12 ans, on peut tout à fait recommander une simple surveillance jusqu'à la stabilisation de la croissance (en général dans les 2 premières années), puis une fois l'an [6]. Une exérèse est toutefois conseillée au moindre changement clinique. Dans tous les cas, si l'exérèse d'un NS est décidée, elle doit être

d'emblée complète et non pratiquée par arasement afin de pouvoir examiner histologiquement la lésion dans sa totalité et éviter toute récurrence qui risque d'être de plus grande taille. En revanche, chez l'adolescent, il paraît prudent de les enlever systématiquement avec une marge de 2-3 mm ; il en est de même, et ceci quel que soit l'âge, des tumeurs mesurant 8 mm de diamètre ou plus, *a fortiori* si elles sont ulcérées et/ou hémorragiques et celles qui ne se stabilisent pas en taille.

BIBLIOGRAPHIE

1. DE LA FOUCARDIERE A, BLOKX W, VAN KEMPEN LC *et al.* ESP, EORTC, and EURACAN Expert Opinion: practical recommendations for the pathological diagnosis and clinical management of intermediate melanocytic tumors and rare related melanoma variants. *Virchows Arch*, 2021;479:3-11.
2. LUO S, SEPEHR A, TSAO H. Spitz nevi and other Spitzoid lesions part II. Natural history and management. *J Am Acad Dermatol*, 2011;65:1087-1092.
3. ARGENZIANO G, ZALAUDEK I, FERRARA G *et al.* Involution: the natural evolution of pigmented Spitz and Reed nevi? *Arch Dermatol*, 2007;143:549-551.
4. BAHRAMI A, BARNHILL RL. Pathology and genomics of pediatric melanoma: A critical reexamination and new insights. *Pediatr Blood Cancer*, 2018;65:10.
5. LEE S, BARNHILL RL, DUMMER R *et al.* TERT Promoter mutations are predictive of aggressive clinical behavior in patients with spitzoid melanocytic neoplasms. *Sci Rep*, 2015;5:11200.
6. BARTENSTEIN DW, FISHER JM, STAMOULIS C *et al.* Clinical features and outcomes of spitzoid proliferations in children and adolescents. *Br J Dermatol*, 2019;181:366-372.
7. POL-RODRIGUEZ M, LEE S, SILVERS DN *et al.* Influence of age on survival in childhood spitzoid melanomas. *Cancer*, 2007;109:1579-1583.
8. ARGENZIANO G, ZALAUDEK I, FERRARA G *et al.* Involution: the natural evolution of pigmented Spitz and Reed nevi? *Arch Dermatol*, 2007;143:549-551.

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

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique

Le diagnostic sous la couche

→ **C. ABASQ**
CHU de BREST.

Les dermites du siège constituent un motif de consultation classique en dermatopédiatrie. Elles concernent 50 à 65 % des nourrissons avec un pic entre 9 et 12 mois.

Le contact de la peau du nourrisson avec les selles et les urines, la macération et la friction sont à l'origine de ce phénomène d'irritation. Suite à l'altération de la barrière cutanée, une surinfection mycologique et parfois bactérienne peut quelquefois survenir dans un second temps.

L'amélioration des couches notamment grâce au polyacrylate de sodium, très absorbant, a contribué à réduire ce phénomène d'irritation. En revanche, la réapparition des couches lavables à titre écologique peut favoriser ces dermites du siège. Il est intéressant de rappeler que selon l'ADEME (Agence de l'environnement et de maîtrise de l'énergie), l'impact écologique des couches lavables n'est pas non plus négligeable du fait de l'étape de lavage consommatrice d'énergie, d'eau et de détergent.

La démarche diagnostique repose sur un interrogatoire et une analyse sémiologique minutieuse et la recherche de lésions à distance afin de ne pas méconnaître un certain nombre de diagnostics différentiels.

La dermite du siège irritative est évoquée devant la topographie en W, l'érythème respecte les plis, ce qui est un élément important pour le distinguer d'érythèmes d'origine fongique notamment. La sémiologie peut être polymorphe (érythème mais aussi érosions, pustules, nodules, formes papulo-érosives de Sevestre et Jacquet).

Une surinfection par *Candida Albicans* peut se développer, notamment en cas d'application de dermocorticoïdes ou après la prise d'antibiotiques.

Un eczéma de contact surajouté doit être évoqué en cas de prurit, de lésions élémentaires évocatrices et/ou de topographie atypique. De nombreux topiques sont appliqués sur la peau des nourrissons et les allergènes responsables peuvent être identifiés dans les lingettes, certaines huiles, élastique des couches...

La présence de lésions cutanées à distance doit faire évoquer les diagnostics différentiels suivants : dermatose inflammatoire (dermite séborrhéique, psoriasis des langes, dermatite atopique), carence en zinc, infection à enterovirus, histiocytose langerhansienne. Ce dernier diagnostic est évoqué devant un intertrigo chronique et extensif, comprenant des lésions érosives et papuleuses, pouvant être purpuriques, des plis inguinaux, des plis rétro-auriculaires, du cuir chevelu et parfois du tronc. La confirmation histologique du diagnostic est nécessaire.

La dermite du siège irritative, certes bénigne, peut être source de douleurs invalidantes chez l'enfant et d'angoisse chez les parents.

La prévention et la prise en charge des dermites du siège reposent sur des principes simples : plus de six changes par jour avec des couches absorbantes, hygiène douce régulière mais pas abusive, crème barrière cicatrisante en cas d'irritation, prélèvement mycologique en cas de suspicion de mycose et traitement adapté.

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

Conduite à tenir devant un visage rouge

→ **N. BODAK**
Service de Dermatologie et Vénérologie
Hôpital Armand-Trousseau, PARIS.

L'orientation devant un érythème du visage chez l'enfant n'est pas tout à fait la même que chez l'adulte. Une des premières causes rencontrées en consultation est la kératose pilaire (KP), affection d'origine génétique, sans conséquence autre qu'esthétique et qui concerne environ 30 % de la population. Des mutations du gène *FLG* et de la voie de signalisation Ras sont impliquées mais la physiopathologie reste obscure.

Une KP est particulièrement présente dans les syndromes de Noonan et cardio-facio-cutané. Elle se caractérise par une hyperkératinisation folliculaire associée à un érythème. La KP débute dans les 1^{res} années ; elle affecte les joues, les faces postérieures des bras, les faces externes des cuisses, et parfois chez les jeunes enfants, les avant-bras et les mollets. L'atteinte du visage reste marquée jusqu'à la fin de l'adolescence puis s'améliore spontanément. Le laser peut être proposé pour la composante érythémateuse en cas de forte demande.

Une autre cause spécifiquement pédiatrique est le syndrome de Frey ou flushs gustatifs unilatéraux. Ils représentent un diagnostic différentiel d'allergie alimentaire car surviennent exclusivement lors des repas, mais seulement en cas de mastication. L'origine est une stimulation anormale des fibres parasympathiques du nerf auriculo-temporal, branche sensitive du nerf trijumeau lors de l'action motrice de la mastication. Cela entraîne une vasodilatation (la sudation est exceptionnelle contrairement au syndrome de Frey de l'adulte) sur une zone située entre la bouche et l'oreille. L'atteinte est le plus souvent unilatérale et associée à l'utilisation de forceps lors de l'accouchement. L'évolution est favo-

nable avec disparition ou franche amélioration spontanée en quelques années.

Parmi les causes infectieuses particulièrement pédiatriques, citons le mégalérythème épidémique qui commence par un érythème des joues avant d'affecter les membres. Cette infection très fréquente, liée au parvovirus B19 nécessite une précaution vis-à-vis des femmes enceintes car le virus peut être responsable d'une anémie fœtale au 2^e trimestre en cas d'infection maternelle.

L'eczéma de contact est plus rare chez l'enfant mais doit être évoqué devant un eczéma du visage isolé, d'évolution inhabituelle; penser notamment à la chlorhexidine et aux allergènes aéroportés comme les conservateurs des peintures, des produits ménagers, ou les parfums.

La rosacée de l'enfant se présente plus volontiers dans une forme papulopustuleuse, notamment péri orificielle que dans la présentation érythémato-télangiectasique. Elle se caractérise par la survenue de micro papulo-pustules sur fond érythémateux dans les régions péri-orificielles du visage. L'utilisation de corticoïdes inhalés par nébulisation est un facteur favorisant à rechercher. Une atteinte oculaire peut s'associer: chalazions multiples mais aussi blépharite, conjonctivite ou kératite. Le traitement repose, comme chez l'adulte, sur le métronidazole ou l'ivermectine (hors AMM) topique, les cyclines après l'âge de 8 ans, ou l'azithromycine à posologie anti-inflammatoire (trois prises par semaine).

La lucite polymorphe se traduit par la survenue de plaques érythémateuses, urticariennes ou eczématiformes sur le visage et les zones exposées du corps. Elles apparaissent dès les premières expositions printanières (contrairement à la lucite estivale bénigne qui survient avec les fortes expositions estivales et épargne le visage). Elles persistent jusqu'à l'automne puis disparaissent en hiver. La LP peut nécessiter un trai-

tement par antipaludéens de synthèse entre avril et septembre.

Devant un érythème systématisé, en bande, il faut penser à la phase érythémateuse initiale d'une morphee du visage. Et enfin, le lupus systémique et la dermatomyosite juvénile doivent être évoqués devant la topographie de l'érythème et les signes associés.

POUR EN SAVOIR PLUS

- WANG JF, ORLOW S. Keratosis pilaris and its subtypes: associations, new molecular and pharmacologic etiologies, and therapeutic options. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19:733-757.
- GIGI CE, ANUMBA DOC. PNDS RASopathies: syndrome de Noonan, Cardio-Facio-Cutané et apparentés. Parvovirus B19 infection in pregnancy – A review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2021;264:358-362.
- BLANC S, BOURRIER T, BORALEVI F et al. Frey Syndrome. *J Pediatr*, 2016;174:211-217.
- CHIRIAC A, WOLLINA U. Rosacea in children: a review. *Eur J Pediatr*, 2023;182:4323-4328.

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

Le cuir chevelu dans tous ses états

→ S. MALLET

Service de Dermatologie et de Cancérologie cutanée, Hôpital Timone, MARSEILLE.

Les pathologies du cuir chevelu de l'enfant sont des motifs fréquents de consultation, dont le diagnostic et la prise en charge peuvent être difficiles. On les sépare en général en alopecies congénitales (ou plus largement périnatales) et acquises.

■ Les alopecies congénitales

● **L'hamartome sébacé de Jadassohn** est la lésion congénitale associée à une

alopécie la plus fréquente. Son exérèse peut parfois être discutée à visée esthétique, précocement pour bénéficier de la laxité cutanée. Il n'y a pas de risque de transformation en carcinome à l'âge adulte, mais en trichoblastome, qui est une lésion bénigne.

● **L'aplasie cutanée congénitale** est l'absence de peau à la naissance. L'évolution se fait vers la cicatrisation spontanée, parfois *in utero*. Elle est souvent localisée au vertex. La présence du "signe du collier de cheveux" (couronne ou touffe de cheveux plus épais, plus foncés ou plus longs) surtout si la lésion se situe sur la ligne médiane, doit faire éliminer un dysraphisme occulte par une IRM. Les petites lésions peuvent relever d'une échographie transfontanellaire [1].

● **L'alopécie occipitale physiologique du nouveau-né**, fait suite à la phase de synchronisation périnatale des cycles pilaires [2]. Le frottement de la tête sur l'oreiller, fréquemment incriminé par les parents, ne fait qu'accélérer cette chute physiologique. Les parents doivent être rassurés ! **Les alopecies mécaniques liées au traumatisme de l'accouchement**, que ce soit par instrumentation obstétricale (forceps, ventouse), voire même ischémie par la pression de la tête contre l'orifice cervical (alopécie "en auréole"), peuvent également induire une alopecie transitoire, voire cicatricielle en cas de nécrose.

● **L'alopécie triangulaire temporale** correspond à une petite plaque triangulaire duveteuse, uni ou bilatérale. Bien que présente à la naissance, elle n'est remarquée que plus tard, lors de la pousse des cheveux avoisinants et persistera toute la vie [3].

● Enfin, il faudra différencier, la simple et banale **hypotrichose** physiologique transitoire du nouveau-né, de celles pouvant révéler une forme syndromique, parfois associée à une dysplasie pilaire, nécessi-

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique

tant un avis spécialisé pour éliminer une génodermatose.

■ Les alopecies acquises

Ce sont les causes les plus fréquentes. Pelade, teigne et alopecies de traction, de présentation assez similaire à l'adulte, représentent la majorité des motifs de consultation. La pelade ne sera pas détaillée ici (elle fait l'objet d'un article spécifique de ce même numéro).

● **La pelade en plaques** est un diagnostic clinique [4]. **La pelade diffuse** est de diagnostic plus difficile et peut être confondue avec un effluvium télogène aigu, une alopecie androgéno-génétique, notamment chez l'adolescente prépubère ou un syndrome des cheveux anagènes caducs.

● **L'effluvium télogène** est une chute de cheveux aiguë massive et diffuse, due à une désorganisation du cycle pileux, avec passage prématuré des cheveux de la phase anagène (phase de croissance) à la phase télogène (repos) [5]. À la traction, de nombreux cheveux tombent facilement. Elle survient 2 à 4 mois après un évènement déclencheur stressant, comme une intervention chirurgicale, une forte fièvre, un accident ou un stress psychologique. Les causes d'alopecie carencielles à éliminer sont une anémie ferriprive, une dysthyroïdie, une malnutrition, une malabsorption, un régime très restrictif, ainsi que certains médicaments. La chute peut être impressionnante, mais il faut rassurer les patients car la repousse est constante en 6 mois. En l'absence de cause évidente, le bilan proposé contiendra NFS, ferritinémie et TSH.

● **L'alopecie androgénétique** correspond à une chute de cheveux diffuse insidieuse, avec raréfaction et miniaturisation des follicules pileux et recul symétrique des golfes temporaux et du vertex [6]. Chez l'adolescente, il faudra éliminer un syndrome des ovaires polykystiques. Avant la puberté, surtout

s'il y a des signes de virilisation, il faudra également rechercher une hyperandrogénie organique (bloc surrénalien, tumeur hormono-sécrétante...).

● **Le syndrome de "cheveux anagènes caducs"** affecte surtout de jeunes enfants, souvent blonds aux cheveux fins, peu denses, d'aspect globalement normal, mais pouvant s'arracher facilement et sans douleur. Le trichogramme montre une prédominance de cheveux anagènes sans gaine épithéliale autour de la racine. Il faut rassurer l'enfant et ses parents, le tableau s'améliore spontanément avec l'âge [7].

● **Dans le syndrome de l'anagène court**, le cheveu est normal. Les parents signalant que leur enfant "ne peut pas faire pousser ses cheveux longs" ou qu'ils "n'ont jamais été coupés". Le test de traction est négatif et le trichogramme retrouve une prédominance de cheveux télogènes. Là encore, le tableau s'améliore avec l'âge.

■ Teigne et kérion

Le diagnostic de teigne est également clinique devant des plaques alopeciques, petites ou grandes, uniques ou multiples, d'extension centrifuge, sur un cuir chevelu inflammatoire. L'inflammation du cuir chevelu sous-jacent est d'intensité variable, allant de formes pauci-inflammatoires, mimant une simple dermite séborrhéique à des teignes très inflammatoires et pustuleuses, prises volontiers pour des abcès bactériens avec des mises à plat itératives infructueuses. Un prélèvement est systématique afin de typer le dermatophyte pour adapter le traitement. À la suite de l'arrêt de la commercialisation de la griséofulvine, le centre de preuve en dermatologie a élaboré des recommandations en privilégiant la terbinafine pour les teignes trichophytiques et l'itraconazole pour les teignes microsporiques. À noter que ce dernier n'est plus en prescription initiale hospitalière depuis peu, mais toujours à

recupérer en rétrocession dans une pharmacie hospitalière [8].

■ Alopecies mécaniques auto-provoquées : trichotillomanie et alopecie de traction

La trichotillomanie peut être consciente ou non. Il faut y penser devant des plaques à contours irréguliers voir géométriques [9]. L'alopecie de traction survient lors de coiffures serrées et prolongées. Le traitement consiste simplement à supprimer la cause. La repousse peut prendre 6 à 12 mois. Mais l'alopecie peut devenir permanente si la traction est répétée ou prolongée [10].

BIBLIOGRAPHIE

1. BESSIS D, BIGORRE M, MALISSEN N *et al.* The scalp hair collar and tuft signs: A retrospective multicenter study of 78 patients with a systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol*, 2017; 76:478-487.
2. CUTRONE M, GRIMALT R. Transient neonatal hair loss: a common transient neonatal dermatosis. *Eur J Pediatr*, 2005; 164:630-632.
3. TAN E, NG M, GIAM CG. Temporal triangular alopecia: report of five cases in Asian children. *Pediatr Dermatol*, 2002;19:127-128.
4. LENCASTRE A, TOSTI A. Role of trichoscopy in children's scalp and hair disorders. *Pediatr Dermatol*, 2013;30:674-682.
5. KLIGMAN AM. Pathologic dynamic of human hair loss: telogen effluvium. *Arch Dermatol*, 1961; 83:175.
6. TOSTI A, IORIZZO M, PIRACCINI BM. Androgenetic alopecia in children: report of 20 cases. *Br J Dermatol*, 2005; 152:556-559.
7. BADEN HP, KVEDAR JC, MAGRO CM. Loose anagen hair as a cause of hereditary hair loss in children. *Arch Dermatol*, 1992;128:1349-1353.
8. MARUANI A, BARBAROT S, GANGNEUX JP *et al.* Management of tinea capitis in children following the withdrawal of griseofulvin from the French market: A fast-track algorithm proposed by the Center of Evidence of the French Society of Dermatology. *Ann Dermatol Venereol*, 2022;149:238-240.

9. BRZEZINSKI P, CYWINSKA E, CHIRIAC A. Report of a rare case of alopecia areata coexisting with trichotillomania. *Int J Trichology*, 2016;8:32-34.
10. HASKIN A, AGUH C. All hairstyles are not created equal: What the dermatologist needs to know about black hairstyling practices and the risk of traction alopecia (TA). *J Am Acad Dermatol*, 2016;75:606-611.

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

Xanthogranulomes juvéniles

→ A. LASEK-DURIEZ

Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Vincent-de-Paul,
Université catholique de LILLE.

Le xanthogranulome juvénile (XGJ) est une histiocytose non langerhansienne touchant les jeunes enfants. Il s'agit d'un nodule ferme, bien délimité, mesurant entre 0,5 et 2 cm, de couleur variant du rose au jaune, souvent asymptomatique, bien que des formes ulcérées puissent survenir. La majorité des cas (environ 60 %) sont uniques, des formes multiples et disséminées existent également (fig. 1 et 2).



Fig. 1 : Xanthogranulome nodulaire unique du cuir chevelu.



Fig. 2 : Xanthogranulomes multiples disséminés.

Manifestations cliniques et évolution

Les XGJ apparaissent souvent à la naissance ou dans les premières années de vie. Les localisations habituelles incluent la tête, le cou, le tronc et les membres, avec des formes plus rares dans des zones muqueuses et sous-cutanées. Les variantes incluent des formes géantes (fig. 3) et des éruptions lichéniifiées, pouvant imiter d'autres lésions comme les hémangiomes. La plupart des XGJ régressent spontanément en 3 à 6 ans, laissant parfois des zones d'hyperpigmentation ou d'atrophie.



Fig. 3 : Xanthogranulome géant.

Histologie et immunohistochimie

Histologiquement, le XGJ présente un infiltrat dense d'histiocytes dans le derme papillaire, accompagné de cellules géantes et de cellules de Touton. L'infiltration peut atteindre le tissu sous-cutané. En immunohistochimie, les histiocytes XGJ sont négatifs pour PS100 et CD1a, mais positifs pour la vimentine et le CD68, permettant de les distinguer d'autres histiocytoses.

Diagnostic différentiel

Le XGJ doit être différencié de pathologies comme le naevus de Spitz et certaines tumeurs malignes.

Les atteintes extracutanées

Bien que rares, elles peuvent inclure des manifestations oculaires, pulmonaires et hépatiques. L'examen ophtalmologique n'est recommandé que chez les enfants de moins de 2 ans avec des lésions multiples, à raison d'un suivi semestriel jusqu'à l'âge de 2 ans.

Associations et pronostic

Les XGJ peuvent être associés à la neurofibromatose de type I (NF1), avec un risque accru de développer des leucémies myélomonocytaires juvéniles (LMMJC) chez les patients ayant à la fois des XGJ et une NF1.

Prise en charge

La prise en charge des XGJ repose sur l'abstention thérapeutique, avec une surveillance clinique et des examens complémentaires en cas de suspicion de localisation extracutanée ou d'association avec la NF1. Une biopsie est indiquée pour confirmer le diagnostic dans les cas cliniquement atypiques.

■ Questions flash – Dermatologie pédiatrique

POUR EN SAVOIR PLUS

- HERNANDEZ-MARTIN A, BASELGA E, DROLET BA *et al.* Juvenile xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol*, 1997;36:355-367.
- KUPFER-BESSAGUETA I, STAROZB F, PLANTINA P *et al.* Juvenile xanthogranuloma. *Ann dermatol venereol*, 2009;136:70-73.

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

Purpura fébrile chez l'enfant

→ **M.-E. MARNIQUET**

PhC de Dermatologie-vénérologie, CH d'AUBAGNE.

Le purpura fébrile chez l'enfant nécessite une évaluation rapide pour exclure des causes potentiellement graves. Cliniquement, le purpura peut se présenter sous forme de pétéchies, ecchymoses ou lésions bulleuses, croûteuses ou nécrotiques. Sa distribution, son caractère extensif, ainsi que l'association à d'autres signes systémiques (choc, troubles de la conscience) orientent vers une urgence infectieuse ou vasculaire.

Les causes infectieuses sont dominantes, en particulier les septicémies à méningo-

coque et à pneumocoque, qui peuvent évoluer vers un purpura fulminans. Les purpura secondaires à une infection virale sont polymorphes en raison de la diversité de leurs mécanismes physiopathologiques. Les infections virales peuvent induire un mécanisme immunologique à l'origine d'un purpura thrombopénique immunologique (PTI). Chez l'enfant, elles peuvent également provoquer une vascularite leucocytoclasique associée à l'infection ou apparaître après celle-ci. Dans une moindre mesure, elles peuvent entraîner un purpura mécanique à la suite d'efforts tels que la toux ou le vomissement. D'autres causes non infectieuses incluent le lupus érythémateux systémique, souvent fébrile chez l'enfant en phase aiguë, la périartérite noueuse, les toxidermies (DRESS syndrome) ainsi que les envahissements médullaires, tels que les hémopathies malignes, neuroblastomes ou sarcomes.

L'évaluation initiale repose sur un examen clinique ciblé à la recherche de signes de gravité : purpura extensif, signes de choc et atteinte multiviscérale. La sémiologie du purpura oriente vers une origine peu inflammatoire (purpura pétéchial ou ecchymotique) ou inflammatoire (purpura déclive infiltré). Les examens complémentaires incluent une numération formule sanguine avec numération plaquettaire et frottis sanguin, un bilan de coagulation standard

par le temps de prothrombine et le temps de céphaline activée, la recherche d'un syndrome inflammatoire ainsi que la réalisation d'hémocultures. Un bilan immunologique (dosage des anticorps antinucléaires, complément) est indiqué en cas de suspicion de vascularite ou de connectivite.

La prise en charge dépend de l'étiologie identifiée. En cas de suspicion de purpura fulminans, une antibiothérapie empirique par céphalosporine de troisième génération doit être instaurée immédiatement, associée à une prise en charge en réanimation. Dans la majorité des PTI, une abstention thérapeutique et une surveillance sont possibles ; dans les formes plus graves, un traitement par immunoglobulines intraveineuses ou par corticoïdes systémiques peut être envisagé.

Le purpura fébrile chez l'enfant est une urgence diagnostique en dermatologie, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire rapide. La connaissance des différentes étiologies et des protocoles de prise en charge permet d'optimiser le pronostic et de limiter les complications potentiellement sévères.

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