

UNIVERSITÉ MOHAMMED V-RABAT
FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE – RABAT

ANNEE : 2017

THÈSE N° : 207

**LES PATHOLOGIES CUTANÉES DES
MAINS ET DES PIEDS CHEZ L'ENFANT**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:.....

PAR
Mlle KAOUTAR AITIFISS

.Née le 16/07/1991 à SIDI SLIMANE

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Main, Pied, Etiopathogénie, Diagnostic clinique, Traitement.

MEMBRES DE JURY

Mr. A. BENTAHILA
Professeur de Pédiatrie

PRÉSIDENT

Mme.F. JABOURIK
Professeur de pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. S. EL HAMZAOUI
Professeur de Microbiologie

Mme. S. TELLAL
Professeur de Biochimie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

﴿ قَالُوا مُبَحَّانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ ﴾

سورة الفرق، الآية 32



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC



Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- Directeur CHIS
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie



Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - Directeur HMI Med V
Urologie

Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale



Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek

Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie Directeur. Hop.d'Enfants
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale



Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale



Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie



Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie



Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra

Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie



Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie

Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezza *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat

Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique

Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie



Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire

Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*

Dédicaces

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour,

Le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que



Je dédie cette Thèse... ✍

A ma très chère Mère

SAIDA EL SLALI

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte. Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A Mon chère Père

SAID AITIFISS

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Ce travail ne saurait exprimer mon amour filial, mon respect et ma profonde reconnaissance.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A ma chère sœur OUMAIMA et

Mon adorable frère ABD SALAM

*Je vous souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite
et de sérénité. Je vous exprime à travers ce travail mes
sentiments de fraternité et d'amour.*

A tout les membres de ma famille, petits et grands

*Je ne saurais vous remercier pour tout le soutien que vous m'avez
accordé, vous avez toujours été présents pour moi. Que ce travail soit un
témoignage de ma profonde affection.*

A mes amies

Salma .D, Imane .S, Hanane .L, khawla .B,

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer
mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœur sur
qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les
moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je
vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*

À tous mes chères doctoresse

Les Ssi,

Nezha. Zahra. Safae. Hajar. Fatima. Inty.

*En souvenir de ces années pendant lesquelles nous avons partagé joies et
difficultés.*

*Veillez trouver ici un témoignage de ma profonde estime et ma sincère
amitié.*

*Après ma famille, vous êtes les personnes qui combent mon quotidien et
dont j'apprends énormément.*

À toute ma promotion : 2009 /2016

*À tous les enseignants qui ont participé à ma formation
depuis que j'ai commencé mes études*

*À toute personne m'ayant consacré un moment pour m'aider, me
conseiller, m'encourager ou simplement me sourire*



Remerciement

A

Notre Maître et Président de thèse

Monsieur Le Professeur A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

*Pour l'immense honneur que vous m'avez fait en
acceptant de présider ce jury.*

*Ainsi que pour le privilège d'examiner et de juger
notre ouvrage, malgré toutes les obligations qui
incombent à un maître de votre rang.*

*Que ce travail soit le témoignage de ma haute
considération, de ma profonde reconnaissance et
de mon sincère respect*



A

Notre Maitre et Rapporteur de thèse

Madame Le Professeur FATIMA JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

*C'est un immense honneur pour moi d'avoir pu
travailler à vos cotés et bénéficier de votre
expérience.*

*Votre accueil, votre sympathie et votre
disponibilité malgré vos multiples charges
professionnelles m'ont profondément touché.*

*Veillez accepter Monsieur, l'expression
de ma profonde reconnaissance et ma grande
estime.*



A

Notre Maitre et Juge de thèse

Madame Le Professeur EL HAMZAOUI

Sakina

Professeur de Microbiologie

Je vous remercie vivement pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger Ce travail.

Je suis très reconnaissante de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Veillez croire en l'assurance de mon profond respect et ma haute considération.



A

Notre Maître et Juge de thèse

Madame Le Professeur TELLAL Saida

Professeur de Biochimie

*A qui j'adresse mes plus chaleureux remerciements
pour avoir accepté de siéger parmi ce jury et
d'examiner ce travail.*

*Je reste très touchée par la gentillesse avec
laquelle elle m'a accueillie.*

*Que ce travail soit le témoignage de ma
reconnaissance et mon profond respect.*





SOMMAIRE

INTRODUCTION..... 1

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET HISTOLOGIQUE DE LA PEAU..... 3

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA PEAU 4

1. L'EPIDERME 5

2. DERME ET HYPODERME 6

3. LES ANNEXES 7

II. RAPPEL HISTOLOGIQUE DE LA PEAU 8

1. L'EPIDERME 8

A. Les kératinocytes 9

B. Les mélanocytes..... 12

C. Les cellules de langerhans 13

D. Cellules de Merkel 14

2. LA JONCTION DERMO EPIDERMIQUE..... 15

3. LE DERME 16

4. L'HYPODERME 17

5. VASCULARISATION : 17

6. INNERVATION 18

7. LES ANNEXES 19

A. Poils et follicules pileux 19

B. Ongles 20

C. Glandes sudoripares 20

D. Glandes sébacées 22

PHYSIOLOGIE DE LA PEAU NORMALE..... 24

I. ROLE DE PROTECTION 25

1. PROTECTION MECANIQUE 25

2. PROTECTION CHIMIQUE 25

3. PHOTO-PROTECTION 26

4. PROTECTION BIOLOGIQUE 26

II. ROLE DANS LA THERMOREGULATION 28

1. LUTTE CONTRE LE FROID 28

2. LUTTE CONTRE LA CHALEUR 28

III. ROLE METABOLIQUE 29

1. SYNTHESE DE VITAMINE D3..... 29

2. SYNTHÈSE DE LIPIDES.....	29
IV. AUTRES RÔLES:	29
1. ABSORPTION	30
2. HYDRATATION	30
3. SENSORIEL	31
4. MAINTIEN DE SON ÉTAT.....	31

LES PATHOLOGIES CUTANÉES INFECTIEUSES..... 33

I. LA GALE CHEZ LE NOURRISSON.....	34
1. ÉTIOPATHOGENIE	34
2. PHYSIOPATHOLOGIE.....	34
3. DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	35
A. Aspect clinique.....	35
B. Diagnostic positif	37
4. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS	39
5. COMPLICATIONS	39
6. TRAITEMENT	40
II. LES EXANTHÈMES VIRAUX DES MAINS ET DES PIEDS CHEZ L'ENFANT.....	45
1. SYNDROME MAINS PIEDS BOUCHE.....	45
A. Épidémiologie	45
B. Diagnostic clinique.....	46
C. Diagnostic différentiel	48
D. Traitement.....	49
E. Prévention.....	49
2. ACRODERMATITE PAPULEUSE DE GIANOTTI-CROSTI.....	50
A. Étiopathogénie.	50
B. Diagnostic clinique	51
C. L'évolution	52
D. Traitement	52
3. MEGALERYTHÈME ÉPIDÉMIQUE	53
A. Épidémiologie	53
B. Diagnostic clinique.....	54
C. Complications	56
D. Traitement.....	56
4. SYNDROME « GANTS ET CHAUSSETTES ».	57
A. Étiopathogénie	57

B. Diagnostic clinique.....	57
C. Traitement	58
III. LES DERMATOPHYTIES DES MAINS ET DES PIEDS	59
1. ETIOPATHOGENIE	59
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE	59
3. DIAGNOSTIC MYCOLOGIQUE	61
4. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	62
5. TRAITEMENT	62

LES PATOLOGIES CUTANÉES IMMUNO-ALLERGIQUES 66

I. ECZEMA DE CONTACT CHEZ L'ENFANT	67
1. PHYSIOPATHOLOGIE	67
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE	68
A. Diagnostic positif	68
B. Examen histologique	70
3. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	71
4. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE	73
5. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS	77
6. TRAITEMENT	78
7. PREVENTION ET SUIVI.....	79
II. DERMATITE ATOPIQUE DE L'ENFANT	80
1. ÉPIDEMIOLOGIE	80
2. PHYSIOPATHOLOGIE	81
3. DIAGNOSTIC CLINIQUE	83
4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	91
5. EVOLUTION	92
6. COMPLICATIONS	92
7. TRAITEMENT	95
A. PREVENTION.....	95
B. PRISE EN CHARGE	96
III. DYSIDROSE PALMO-PLANTAIRE.....	102
1. ETIOPATHOGENIE	102
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	104
3. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	108
4. TRAITEMENT	109
IV. L'ACROPUSTULOSE INFANTILE	112

1. ETIOPATHOGENIE	113
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	113
3. DIAGNOSTIC POSITIF	114
4. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	115
5. TRAITEMENT	117

LES PATHOLOGIES CUTANEEES INFLAMMATOIRES..... 119

I. LE PSORIASIS PALMO-PLANTAIRE CHEZ L'ENFANT	120
1. EPIDEMIOLOGIE	120
2. ETIOPATHOGENIE	120
3. DIAGNOSTIC.....	122
4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	126
5. TRAITEMENT	126
II. HIDRADENITE PALMO-PLANTAIRE.....	132
1. ETIOPATHOGENIE	132
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	133
3. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	134
4. TRAITEMENT	135

LES PATHOLOGIES CUTANEEES..... 136

AUTO-IMMUNES..... 136

I. MALADIE DE KAWASAKI.....	137
1. ÉPIDEMIOLOGIE	137
2. ETIOPATHOGENIE ET PHYSIOPATHOLOGIE	137
3. DIAGNOSTIQUE CLINIQUE.....	139
4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	141
5. TRAITEMENT	141

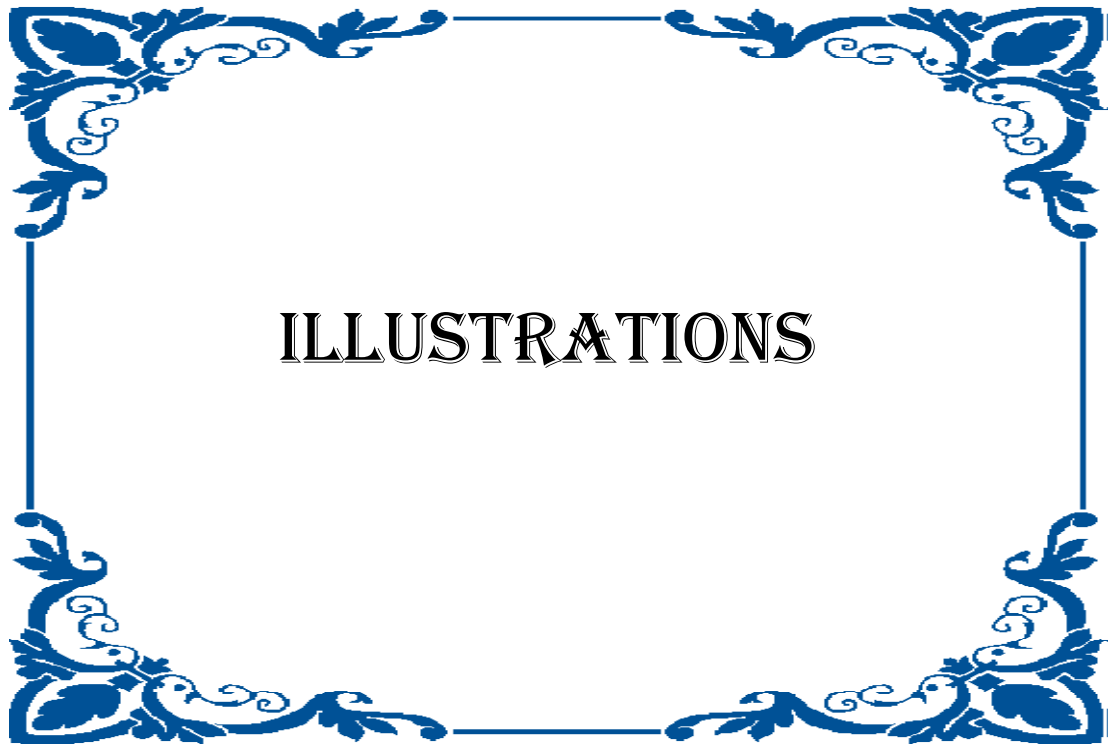
LES PATHOLOGIES CUTANEEES HETEROGENES..... 143

I. KERATODERMIE PALMOPLANTAIRE	144
1. DEFINITION	144
2. DIAGNOSTIC CLINIQUE	144

3. ETIOPATHOGENIE	151
A. LES KPP HEREDITAIRES	151
B. Les KPP acquises	173
C. Génodermatoses avec kératodermie palmoplantaire	183
4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	193
5. TRAITEMENT	196

CONCLUSION..... 201

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES..... 204



ILLUSTRATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

SA : semaine d'aménorrhée

DD : de développement

CB : Couche basale

CG : Couche granuleuse

CC : Couche claire

CC : Couche cornée

MO : Microscope optique

MET : Microscope électronique

MB : Membrane basale

KPP : kératodermies palmoplantaires

SDMPB : syndrome main pied bouche

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

MK : Maladie de Kawasaki.

ME : Mégalérythème épidémique.

VRS : Virus syncytial respiratoire.

EBV : Virus d'Epstein-Barr

CMV : Cytomégalovirus

Syndrome PFAPA : periodic fever aphthous ulcerations pharyngitis adenopathy
(fièvre périodique, stomatite aphteuse, pharyngite, adénite cervicale).

TPO : Test de provocation oral.

HPPI : Hidradénite plamo-plantaire idiopathique.

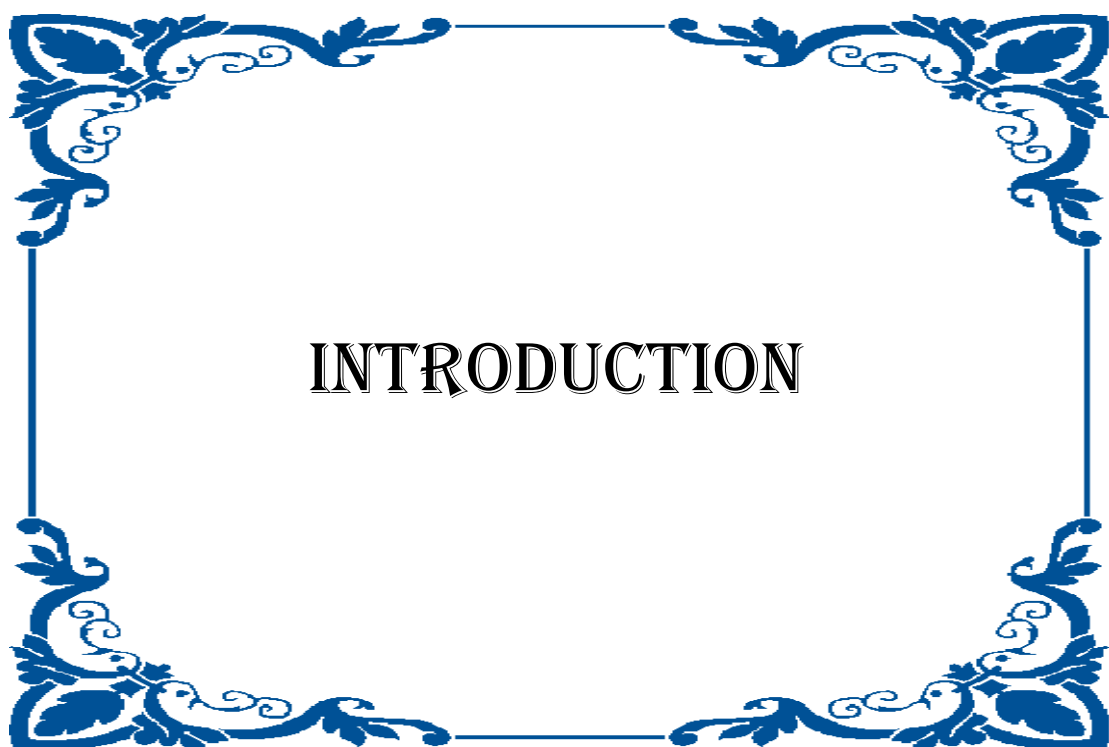
LISTE DES FIGURES

FIGURE 1 : VUE TRIDIMENSIONNELLE SCHEMATIQUE D'UNE COUPE DE LA PEAU.....	4
FIGURE 2 : FORMATION DES MELANOCYTES A PARTIR DES CRETES NEURALES AU COURS DE LA 3 ^{EME} SA.	6
FIGURE 3 : LA STRUCTURE DE L'EPIDERME.	8
FIGURE 4 : SCHEMA DE STRUCTURE PARTIELLE DE L'EPIDERME.	11
FIGURE 5 : SCHEMA EXPLIQUE LA MATURATION DES MELANOSOMES.	13
FIGURE 6 : SCHEMA MONTRE L'ASPECT CYTOLOGIQUE DES CELLULES DE LANGERHANS.	14
FIGURE 7 : LA JONCTION DERMO EPODERMIQUE EN MET.	15
FIGURE 8 : COUPE HISTOLOGIQUE DU DERME.....	17
FIGURE 9 : SCHEMA DE LA VASCULARISATION CUTANEE.	18
FIGURE 10 : FOLLICULE PILEUX EN COUPE LONGITUDINALE.	20
FIGURE 11 : COUPE HISTOLOGIQUE DES GLANDES SUDORALES ECCRINES A LA MO.....	22
FIGURE 12 : COUPE HISTOLOGIQUE DES GLANDES SEBACEES.....	23
FIGURE 13 : SARCOPTE FEMELLE	35
FIGURE 14 : ATTEINTES PALMO-PLANTAIRESVESICULOPUSTULES EXCORIEES.....	36
FIGURE 15 : LESIONS DU TRONC SOUS FORME PAPULO-NODULAIRE.	37
FIGURE 16 : SILLON DE SARCOPTE APRES TEST A L'ENCRE DE CHINE.	39
FIGURE 17 : LES MANIFESTATIONS CUTANEEES DE SYNDROME MAINS PIEDS BOUCHE.....	48
FIGURE 18 : SYNDROME DE GIANOTTI-CROSTI.....	52
FIGURE 19 : MEGALERYTHEME EPIDEMIQUE.	55
FIGURE 20 : PURPURA PETECHIAL DU SYNDROME DES GANTS ET CHAUSSETTES LIE A L'INFECTION AU PARVOVIRUS B19.	58
FIGURE 21 : DERMATOPHYTIE DES MAINS ET DES PIEDS A TRICHOPHYTON RUBRUM.	60
FIGURE 22 : ECZEMA DE CONTACT :.....	69
FIGURE 23 : ECZEMA DE CONTACT (CUIR DES CHAUSSURES).....	77
FIGURE 24 : ECZEMA DES JOUES (CONVEXITES) AVEC ATTEINTE DU PLI DU COU.	85
FIGURE 25 : DERMATITE ATOPIQUE SEVERE.....	86
FIGURE 26 : DERMATITE ATOPIQUE DE L'ADOLESCENT : PRURIGO LICHENIFIE.	87
FIGURE 27 : HERPES DISSEMINE (SYNDROME DE KAPOSI-JULIUSBERG).....	94
FIGURE 28 : DERMATITE ATOPIQUE DU NOURRISSON EN POUSSEE.....	98
FIGURE 29 : DYSIDROSE BULLEUSE AU NIVEAU DES FACES LATERALES DES DOIGTS.	105
FIGURE 30 : DYSIDROSE PALMO-PLANTAIRE RECURRENTE DEPUIS PLUS DE 5 ANS,.....	106
FIGURE 31 : DISYDROSE VESICULO-PUSTULE DES DOIGTS, D'ORIGINE PROFESSIONNELLE.	108
FIGURE 32 : LESION ERTHEMATO-PUSTULEUSES DES MAINS ET DES PIEDS CHEZ ENFANT ATTEINT D'ACROPUSTULOSE.	114
FIGURE 33 : ASPECT DE PSORIASIS EN PLAQUE.....	124

FIGURE 34 : PSORIASIS PALMOPLANTAIRE PUSTULEUX LOCALISE.....	125
FIGURE 35 : HIDRADENITE PALMOPLANTAIRE.....	133
FIGURE 36 : ASPECT HISTOLOGIQUE D'HIDRADENITE PALMOPLANTAIRE.	134
FIGURE 37 : MALADIE DE KAWASAKI ŒDEME ET ROUGEUR DES MAINS.	140
FIGURE 38 : LA MALADIE DE KAWASAKI.DESQUAMATION DISTALE « EN DOIGT DE GANT »,	140
FIGURE 39 : <i>SYNDROME DE GREITHER</i>	155
FIGURE 40 : SYNDROME DE SYBERT.....	156
FIGURE 41 : MAL DE MELEDA.	160
FIGURE 42 : SYNDROME DE BRUNAUER-FUHS-SIEMENS.....	165
FIGURE 43 : KERATODERMIE EN ILOTS.	166
FIGURE 44 : KERATODERMIE PAPULEUSE PONCTUEE ACQUISE. LICHEN.	180
FIGURE 45 : MALADIE DE DARIER. LOCALISATION AU PIED.....	181
FIGURE 46 : IMAGE D'UN ENFANT ATTEINT D'ICHTYOSE.	184

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1 : ÉLÉMENTS DE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ENTRE ECZEMA DE CONTACT ET DERMATITE D'IRRITATION. ^[86]	71
TABLEAU 2 : LES CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DÉFINIS PAR LE GROUPE UK WORKING PARTY'S.	83
TABLEAU 3 : INDEX DE QUALITÉ DE VIE DES KERATODERMIES PALMOPLANTAIRES.	148



INTRODUCTION

Les maladies de la peau constituent un problème de santé dans les pays en voie de développement ^{[1] [2]}. Elles représentent le 3^{ème} motif de consultation dans les centres de santé après les fièvres et les maladies diarrhéiques. ^[3] Les enfants représentent la couche sociale la plus touchée. On estime qu'environ 30% des consultations chez le pédiatre concernant la peau de façon directe ou indirecte. ^[4]

Dans notre travail seront étudiées exclusivement les pathologies cutanées spécifiques des mains et des pieds chez l'enfant en ses différentes tranches d'âge « nouveau né, nourrisson, jeune enfant, et grand enfant ».

Les origines de ces pathologies cutanées touchant les mains et les pieds chez l'enfant sont très variables, elles englobent en majorité les dermatopathies infectieuses en raison de leur forte prépondérance à cette période de vie, ^[5] on distingue :

- La gale chez le nourrisson,
- Les exanthèmes viraux des mains et des pieds,
- Les dermatophyties des mains et des pieds.

Puis en seconde place surviennent les pathologies cutanées d'origine immuno-allergique incluant :

- L'eczéma allergique,
- L'eczéma atopique,
- La dysidrose palmoplantaire,
- L'acropustulose infantile.

En troisième place on trouvera les maladies cutanées inflammatoires qui sont présentées principalement par :

- Le psoriasis palmoplantaire,

- L'hidradénite palmoplantaire idiopathique.

En quatrième place survient la maladie de Kawasaki qui est une vascularite fébrile systémique induisant des atteintes dermiques des mains et des pieds chez l'enfant. Sa gravité est liée au fait qu'un pourcentage non négligeable des patients non traités ont des séquelles cardiovasculaires qui peuvent être mortelles.

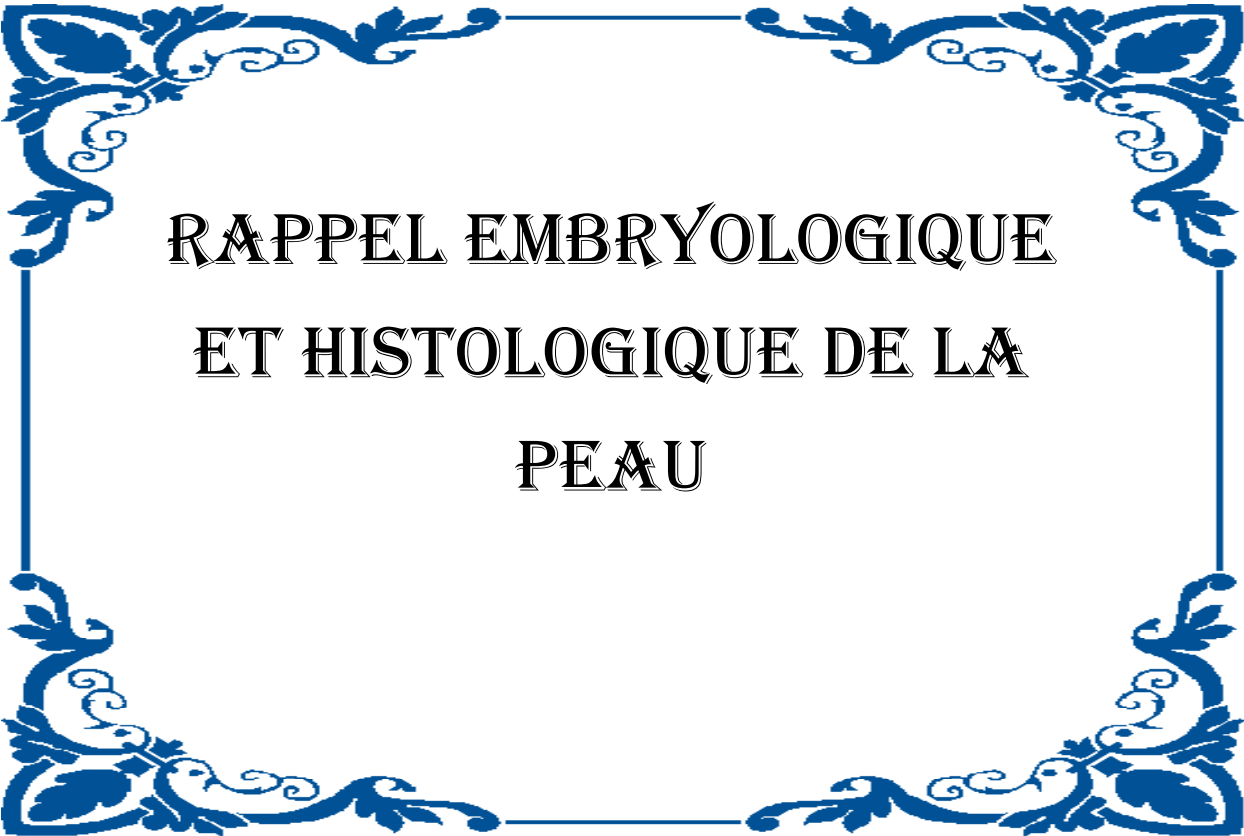
En fin, les Kératodermies palmoplantaires (KPP) sont des maladies hétérogènes de la peau, pour lesquelles on distingue trois groupes :

- Les KPP héréditaires,
- Les KPP acquises,
- La Génodermatose associée à une KPP.

Malgré le caractère banal de la plupart de ces pathologies cutanées, leur prise en charge précoce et adaptée est nécessaire pour éviter les complications qui peuvent être très sévères et mettant parfois en jeu le pronostic vital. ^[6]

Cette thèse a pour objectif :

- ❖ Souligner le profil épidémiologique de ces pathologies cutanées.
- ❖ Mettre en évidence leurs étiopathogénies avec leurs aspects cliniques.
- ❖ Mettre le point sur leurs modalités thérapeutiques.



RAPPEL EMBRYOLOGIQUE
ET HISTOLOGIQUE DE LA
PEAU

La peau est un organe complexe qui enveloppe la surface du corps et se continue au niveau des orifices par une muqueuse.

Le plus lourds des organes du corps humain, elle présente 16% de poids du corps et pour une surface de 1.2 à 2.3 m².

Elle est associée à des nombreuses annexes : poils ; ongles ; glandes exocrines. [7]

I. Rappel embryologique de la peau

La peau se compose d'une couche stratifiée superficielle, l'épiderme, qui repose sur un tissu de soutien, le derme, et une couche profonde, ou l'hypoderme. Son organisation en trois étages résulte de l'embryologie de la peau. [7]

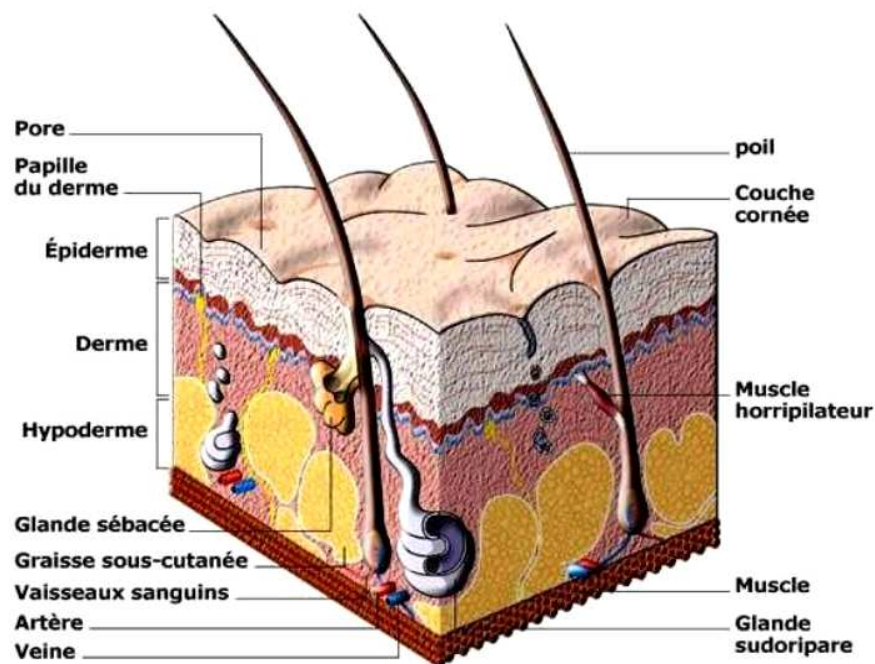


Figure 1 : Vue tridimensionnelle schématique d'une coupe de la peau. [7]

Dès la délimitation de l'embryon, à la 4^o semaine du développement, l'ectoderme circonscrit complètement l'embryon et va se transformer en épiderme au cours du développement tandis que les couches sous-jacentes (derme hypoderme) se différencient à partir des éléments mésenchymateux provenant du mésoblaste.

1. L'épiderme

Au cours du 2^{ème} mois DD, l'épithélium simple d'origine ectodermique est le siège d'activité mitotique aboutit à la formation d'un épithélium à deux couches, l'une profonde germinative, l'autre superficielle faite de cellules aplaties, le périderme.

Au cours du 3^{ème} mois les cellules de la couche germinative donnent naissance à des cellules polygonales qui s'accumulent entre les deux couches primitives et constituent une couche intermédiaire. C'est à ce stade que l'ébauche de l'épiderme est colonisée :

✓ par des cellules provenant des crêtes neurales, les mélanoblastes, qui sont à l'origine des cellules pigmentaires (mélanocytes),

✓ par des cellules provenant de la moelle osseuse et gardant un rôle immunitaire, les cellules de Langerhans.

Au cours du 5^o mois, la différenciation des cellules de la couche intermédiaire fait apparaître les cellules caractéristiques de l'épiderme.

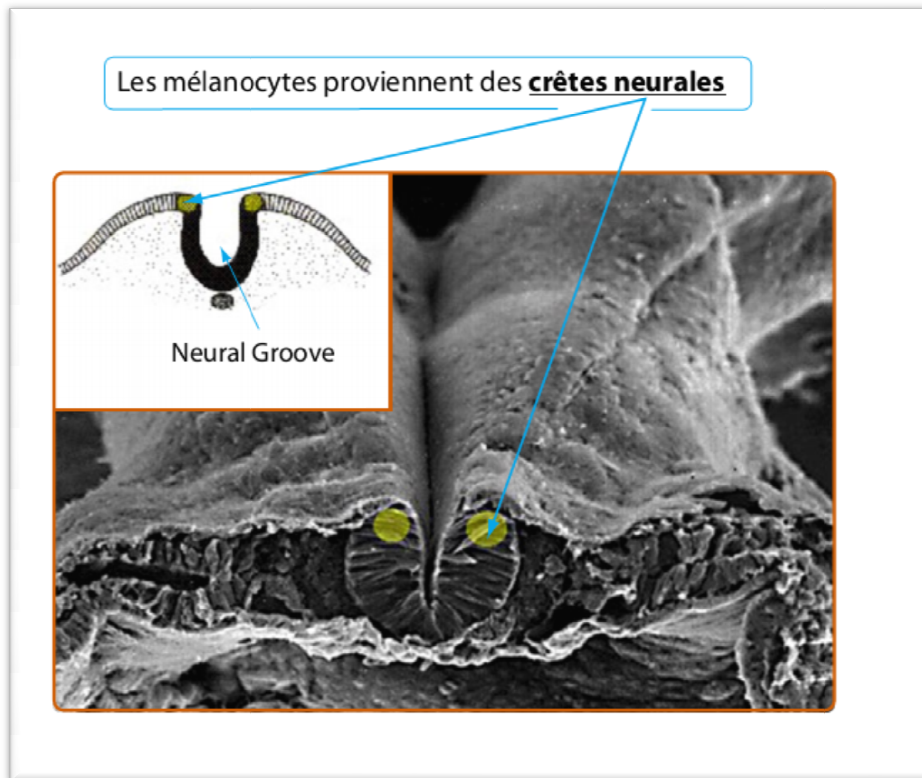


Figure 2 : Formation des mélanocytes à partir des crêtes neurales au cours de la 3^{ème} SA. [8]

2. Derme et hypoderme

Ce sont des tissus conjonctifs avec tous leurs constituants habituels, richement vascularisés et innervés.

A la fin de la 4^{ème} SA chaque somite (constitué de mésoblaste para-axial) se différencie :

- En une portion ventrale (formation des vertèbres).
- Et une portion dorsale appelée dermomyotome. La partie médiodorsale sous l'influence de NT3 (produite par le tube neural dorsal) est à l'origine du derme (dermotomes). La partie latérodorsale donne les muscles.

A partir du 3^{ème} et 4^{ème} mois DD apparaît au niveau du tissu conjonctif des fibres de collagène et des fibres élastiques.

La couche la plus profonde du dermatome va être à l'origine de l'hypoderme (tissu adipeux blanc). [8]

3. Les Annexes

Les follicules pileux se mettent en place par des invaginations de l'épiderme dans le derme au cours du 3^{ème} mois DD formant des bourgeons pileux. Ces derniers s'invaginent à leur extrémité formant le bulbe pileux qui se creuse en formant la papille du bulbe pileux (où se logent les capillaires sanguins). Il y en même temps la différenciation des cellules au centre des ébauches pileuses formant la hampe du poil. Les cellules périphériques seront à l'origine des gaines épithéliales des follicules pileux.

La glande sébacée se développe à partir de la gaine épithéliale du follicule pileux sous la forme d'un bourgeon qui se ramifie et se canalise. L'ensemble forme l'appareil pilo-sébacé.

Les glandes sudoripares se développent à partir de bourgeon ectoblastique dont l'extrémité profonde se pelotonne. Ils se canalisent par la suite. La partie profonde élabore la sueur tandis que la partie superficielle l'excrète.

Les premières ébauches de la l'appareil pilo-sébacé se mettent en place aux sourcils, la lèvre supérieure et au menton. Ensuite au niveau de la tête, de l'abdomen et des membres .Ces ébauchent permettent durant la vie foetale la création d'un fin duvet qui recouvre la peau appelé lanugo. [9]

II. Rappel histologique de la peau ^[10]

La structure de la peau est subdivisée en quatre régions superposées qui sont de la superficie vers la profondeur : l'épiderme, la jonction dermo-épidermique, le derme et l'hypoderme.

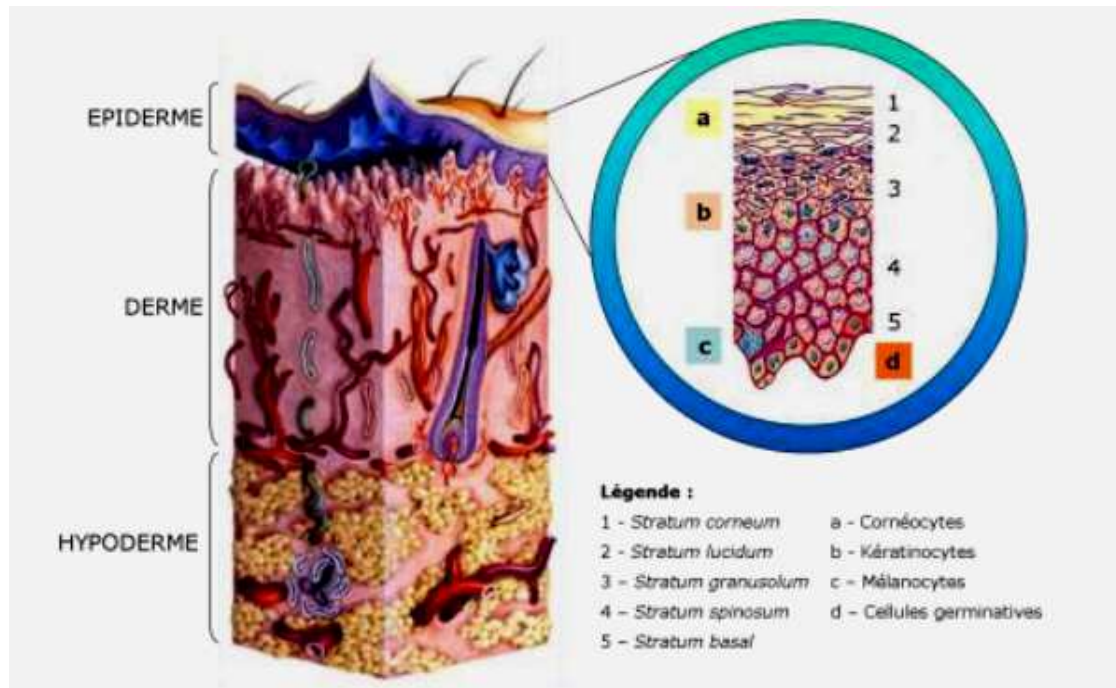


Figure 3 : La structure de l'épiderme. ^[10]

1. L'épiderme ^[10]

L'épiderme est un épithélium de revêtement, stratifié, pavimenteux et kératinisé. Il n'est pas vascularisé. Les nutriments proviennent du derme et y pénètrent par diffusion. Il est normalement constitué de 4 types cellulaires. Les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merkel.

A. Les kératinocytes

Les kératinocytes de l'épiderme se répartissent dans 4 à 5 couches dénommées de la profondeur à la superficie:« couche basale, couche spinieuse, couche granuleuse, couche claire et couche cornée ».

LA COUCHE BASALE OU LA COUCHE GERMINATIVE :

Les kératinocytes de la CB forment une couche monocellulaire de cellules cylindriques, implantés perpendiculairement sur les papilles du derme.

Leur observation en ME, révèle l'existence de nombreux tonofilaments dont certains de ces dernières sont orientés vers le pôle basale de la cellule sur laquelle les cellules s'encrent par des hémidesmosomes, d'autres sont orientés vers le pôle apical ou vers les côtés latéraux de la cellule et s'encrent sur les desmosomes.

Les kératinocytes sont reliés par des jonctions communicantes (gap junctions). Ces jonctions sont des canaux transmembranaires, formés par l'aboutement de deux hémicanaux (connexons), inclus dans la membrane plasmique de cellules adjacentes. Chacun étant constitué de six unités protéiques transmembranaires, les connexines. Leurs rôles sont l'échanges directes de cellule à cellule de petites molécules de poids ne dépasse pas 1 KDa.

Le nom de cellules germinatives est justifié par l'activité mitotiques intenses des cellules. Ces activités de renouvellement et de réparation de l'épiderme impliquent l'existence des cellules souches.

LA COUCHE EPINEUSE OU LA COUCHE MUQUEUSE DE MALPIGHI :

Les CE sont disposées en 5 à 6 couches. Elles sont volumineuses, de forme polygonale, sont pourvues d'un gros noyau vésiculeux et clair possédant souvent deux nucléoles, ses cellules sont également attachées par des desmosomes et



ces attaches desmosomiales assurent une grande cohésion entre les cellules et sont responsables en partie de la grande résistance mécanique de cette couche cellulaire.

Chaque desmosome est constitué de deux plaques denses protéiques, situées sur la face interne des Membranes plasmiques de 2 cellules adjacentes. Sur chaque plaque sont fixés un certain nombre de tonofilaments. Dans l'espace délimité par les 2 feuillettes externes des MB plasmiques voisines, on observe une ligne dense centrale appelée desmogolie qui est constituée de glycoprotéines transmembranaires qui appartient à la famille des cadhérines.

LA COUCHE GRANULEUSE :

CG est constituée de 5 couches de kératinocytes aplatis qui possèdent un noyau ovale et dense dans lequel la chromatine se raréfie. Dans le cytoplasme, les organites se raréfient et les tonofilaments sont réparties aléatoirement.

On trouve deux sortes de granulations :

✓ Granulations de kératohyaline sont volumineuses basophiles et dépourvues de membrane externe.

✓ Les kératinosomes ou corps lamellaires d'Odland, plus petites, sont entourées d'une double MB et prennent naissance dans l'appareil de Golgi.

LA COUCHE CLAIRE :

La CC est située au-dessus de la CG. Elle s'observe que dans la peau épaisse et elle est constituée de plusieurs assises de cellules plates et claires d'aspect homogène.

LA COUCHE CORNÉE :

La CC est constituée selon sa localisation de 4 à 20 couches de cellules aplatis complètement kératinisés. Les kératinocytes appartenant à la CC ne possèdent plus de noyau ou d'organites cytoplasmiques, ni de kératohyaline. Ce

sont les Cornéocytes. Le mb cytoplasmique est bordée d'une structure protéique (Involucre et Keratoline) qui constitue un véritable squelette pour le cornéocyte.

On distingue deux sous couches :

✓ La couche compacte : est formée des cellules kératinisées étroitement soudées, c'est elle qui fait suite à la CG, et qui assure la fonction barrière de l'épiderme.

✓ La couche desquamante : qui se trouve en surface et au niveau de laquelle se fait la desquamation des cellules cornées.

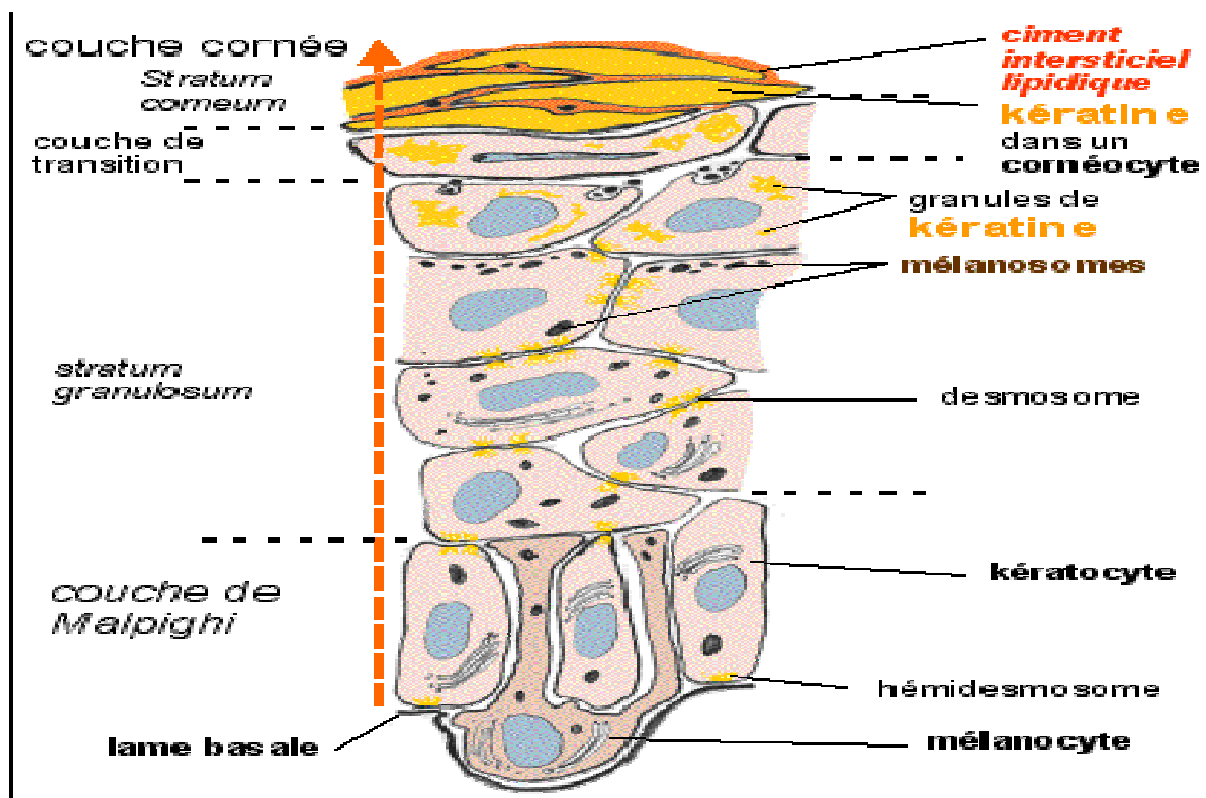


Figure 4 : Schéma de structure partielle de l'épiderme. ^[10]

B. Les mélanocytes

Les mélanocytes constituent la deuxième grande population cellulaire de l'épiderme. Leur fonction est la synthèse des mélanines.

Dans l'épiderme, les mélanocytes sont situés principalement dans la couche basale. Ils ont un aspect étoilé et leurs prolongements cytoplasmiques s'insinuent entre les kératinocytes. Ils sont dépourvus de système de jonction intercellulaire avec les cellules voisines.

En microscope optique, les mélanocytes ne sont identifiables qu'avec des colorations argentiques ou par des techniques immunocytologiques. En coupe horizontale, les mélanocytes apparaissent comme des cellules arrondies claires à noyau rond et dense, situées entre les kératinocytes basaux et faisant parfois saillie dans le derme.

La mélanine est un pigment produit par les mélanocytes au niveau d'organites Cytoplasmiques, les mélanosomes, qui sont ensuite transférés aux kératinocytes. Les mélanines ont 2 types de pigments mélaniques qui ont à leur tour deux fonctions: (1) elles donnent à la peau sa "couleur", les phéomélanines étant des pigments jaunes-rouges et les eumélanines, des pigments brun-noirs (2) ont un rôle photoprotecteur.

Les mélanosomes résultent de la fusion entre des vésicules, contenant de la tyrosinase, de la doplachrome tautomérase (ou TRP2) et de la DHICA oxydase, dérivés de l'appareil de Golgi et des vésicules contenant les composants structurels des mélanosomes produits par le réticulum endoplasmique granulaire. Quatre stades de différenciation sont classiquement décrits pour les mélanosomes. Les stades 1 et 2 correspondent à des organites non mélanisés (parfois appelés prémélanosomes). Les mélanosomes de stade 1 ont un contenu

dont la structure filamentaire est encore assez mal définie. Au contraire, les mélanosomes de stade deux se remplissent d'une structure interne filamenteuse. La mélanine commence à s'accumuler dans les mélanosomes de type 3. Dans les mélanosomes de type 4, l'accumulation de pigments est telle la structure interne n'y est plus visible. Les mélanosomes sont des vésicules apparentées aux lysosomes. ^[11]

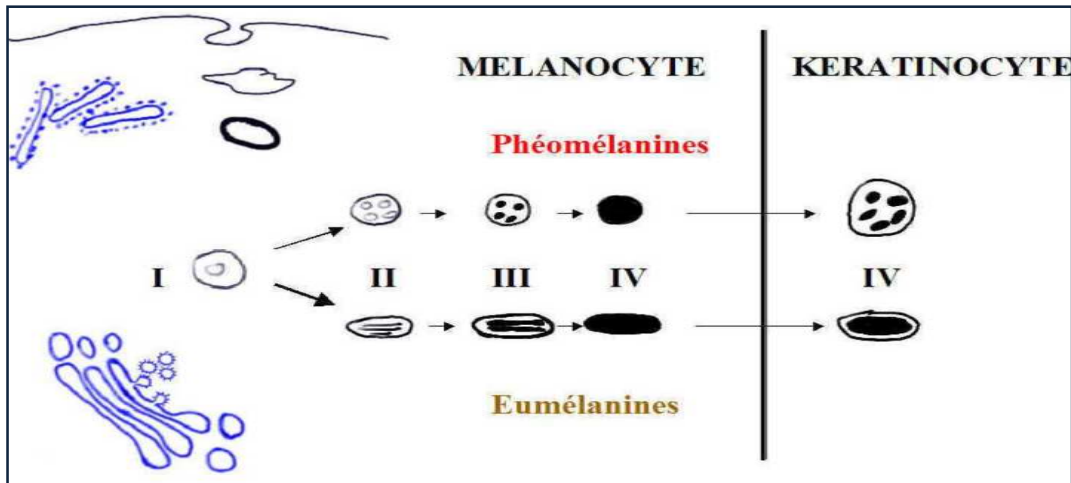


Figure 5 : schéma explique la maturation des mélanosomes. ^[11]

C. Les cellules de langerhans

Ces cellules proviennent de la moelle osseuse, elles 3 à 5% des cellules épidermiques , elles sont localisées dans la couche épineuse et elles font partie du groupe des cellules dendretiques.

ASPECT CYTOLOGIQUE :

- ✓ Corps cellulaire peu coloré avec prolongements cytoplasmiques irréguliers qui s'insinuent entre les kératinocytes.
- ✓ Cytoplasme riche en lysosomes.
- ✓ Absence de tonofilaments.

✓ Présence d'inclusions caractéristiques : les corps de Birbeck « bourgeonnement de l'appareil de Golgi »: aspect en raquette avec extrémité large et partie étroite tri-lamellaire présentant une striation périodique.

FONCTIONS :

✓ Cellule présentatrice d'antigène: phagocytose d'antigènes cutanés, migration vers les ganglions de proximité et présentation aux lymphocytes.

✓ Possèdent des récepteurs pour le fragment Fc des immunoglobulines et pour la fraction C3b du complément. [12]



Figure 6 : schéma montre l'aspect cytotologique des cellules de langerhans. [12]

D. Cellules de Merkel

les cellules de Merkel sont visibles uniquement dans la peau épaisse de la plante des pieds et de la paume des mains.

Elles sont Situées dans couche basale et ressemblent aux cellules basales

Deux différences :

- ✓ possèdent des granules neuro-endocrines arrondis entourés par une membrane
- ✓ des terminaisons nerveuses amyéliniques intraépithéliales viennent au contact de ces cellules.

leur rôle sensoriel et neurosécrétoire. [12]

2. La Jonction dermo épidermique

Solidarise le derme et l'épiderme forme des relis : les papilles dermiques
Constituée par une lame basale et des hémidesmosomes, des trousseaux de fibres élastiques et des fibres de collagène.

En MET, trois couches :

✓ lamina lucida contenant les laminines 1, 5, 6

✓ lamina densa formée de collagène IV

✓ zone fibro-réticulaire riche en fibronectine

✓ hémidesmosomes avec filaments d'ancrage de nicéine qui traversent la lamina lucida et s'accrochent sur la lamina densa. ^[12]

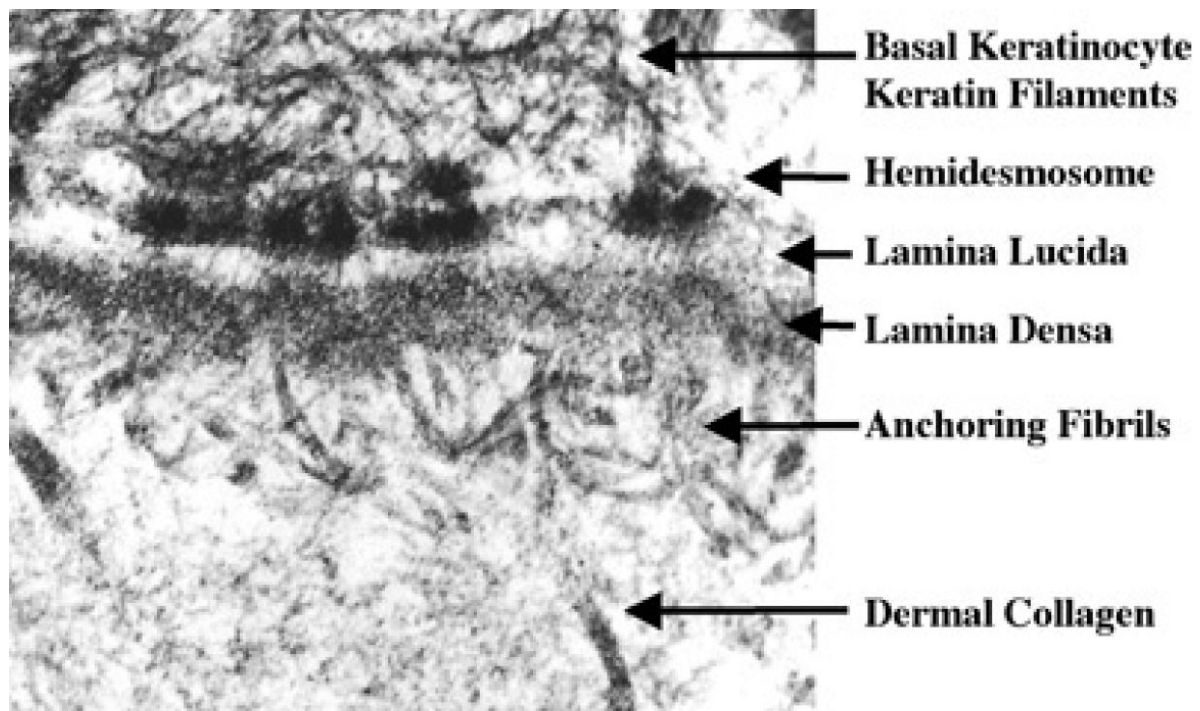


Figure 7 : La jonction dermo epodermique en MET. ^[11]

3. Le derme

D'origine mésoblastique, est constitué par un tissu conjonctif riche en vaisseaux sanguins. Il contient les glandes annexes de la peau, les follicules pileux et les corpuscules tactiles. Il contient des cellules dendritiques d'origine médullaire.

On distingue plusieurs couches :

COUCHE SOUS EPITHELIALE :

- ✓ zone des papilles dermiques
- ✓ fibres de collagène forment un réseau lâche
- ✓ très vascularisée
- ✓ fibres élastiques très fines perpendiculaires à la jonction dermo-épidermique (fibres d'oxytalane)

COUCHE RETICULAIRE :

- ✓ plus dense que précédente avec fibres de collagène en faisceaux
- ✓ fibres élastiques enchevêtrées en plexus (fibres d'élaunine) ^[12].

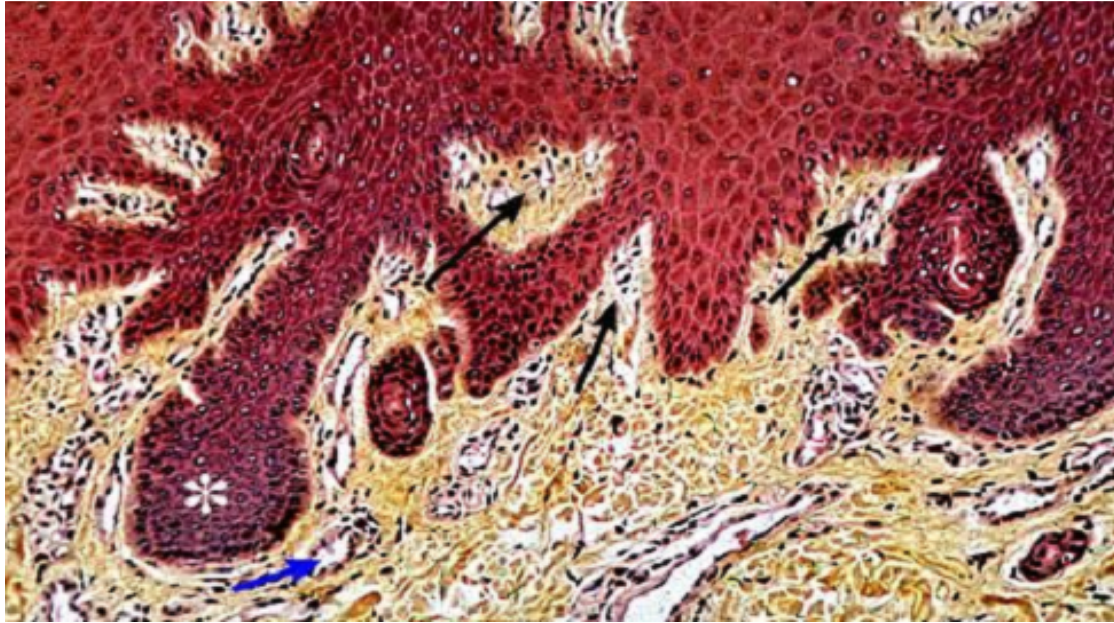


Figure 8 : Coupe histologique du derme. Astérisque blanche : crête épidermique/Flèches noires : papilles dermiques/Flèche bleue : unité sécrétante. [11]

4. L'hypoderme

Situé en dessous du derme, il assure la mobilité de la peau sur les plans sous-jacents. Tissu conjonctif très riche en lobules adipeux dont l'importance est variable selon les régions et selon les sujets. Il contient les corps tactiles de Vater Pacini et les glandes sudoripares. [12]

5. Vascularisation :

Les artères destinées à la peau naissent des artères sous-cutanées, situées sous l'hypoderme. À la partie profonde du derme (près de la jonction avec l'hypoderme) ces vaisseaux forment un réseau artériel planiforme profond. Des branches en émanant traversent le derme et constituent à la surface le réseau planiforme superficiel ou sous-papillaire. Des artérioles terminales pénètrent dans la papille et forment un réseau capillaire drainé par une veinule. Le derme

contient de nombreuses anastomoses artério-veineuses comprenant des shunts très spécialisés (glomus) situés principalement au niveau des pulpes des doigts.

Les vaisseaux lymphatiques naissent dans les papilles dermiques par des extrémités closes et se jettent dans des plexus lymphatiques sous papillaires. [13]

6. Innervation [13]

L'innervation de la peau est très riche. En plus de l'innervation végétative de fibres vasomotrices ou excito-sécrétrices destinées aux vaisseaux et aux glandes sudoripares, elle est constituée par des terminaisons sensibles libres et par des terminaisons associées à d'autres structures : les corpuscules tactiles qui font de la peau un organe sensoriel : l'organe du tact.



Figure 9 : schéma de la vascularisation cutanée. [13]

1. vaisseaux sous cutanés ; 2. plexus vasculaire dermique profond ; 3. plexus vasculaire dermique superficiel ; 4. anse capillaire ; 5. glomus de Masson ; 6. artère ; 7.veine.
- a. épiderme ; b. derme ; c. hypoderme.

7. Les Annexes

La peau renferme diverses formations dites annexes qui dérivent de l'épiderme : le follicule pilo-sébacé formé du poil et de la glande sébacée appendue au canal pileaire et les glandes sudorales exocrines et apocrines.

A. Poils et follicules pileux

Le poil, produit par le follicule pileux, est constitué de cellules fortement kératinisées. Chaque poil se compose d'une moelle centrale, d'un cortex et d'une cuticule externe ; il comprend aussi une racine et une tige. La couleur du cheveu indique la quantité et la variété de la mélanine produite.

Le follicule pileux est formé d'une graine de tissu épithélial renfermant la matrice et d'une graine de tissu conjonctif, dérivée du derme. Le follicule pileux est abondamment vascularisé et riche en neurofibres. ^[13]

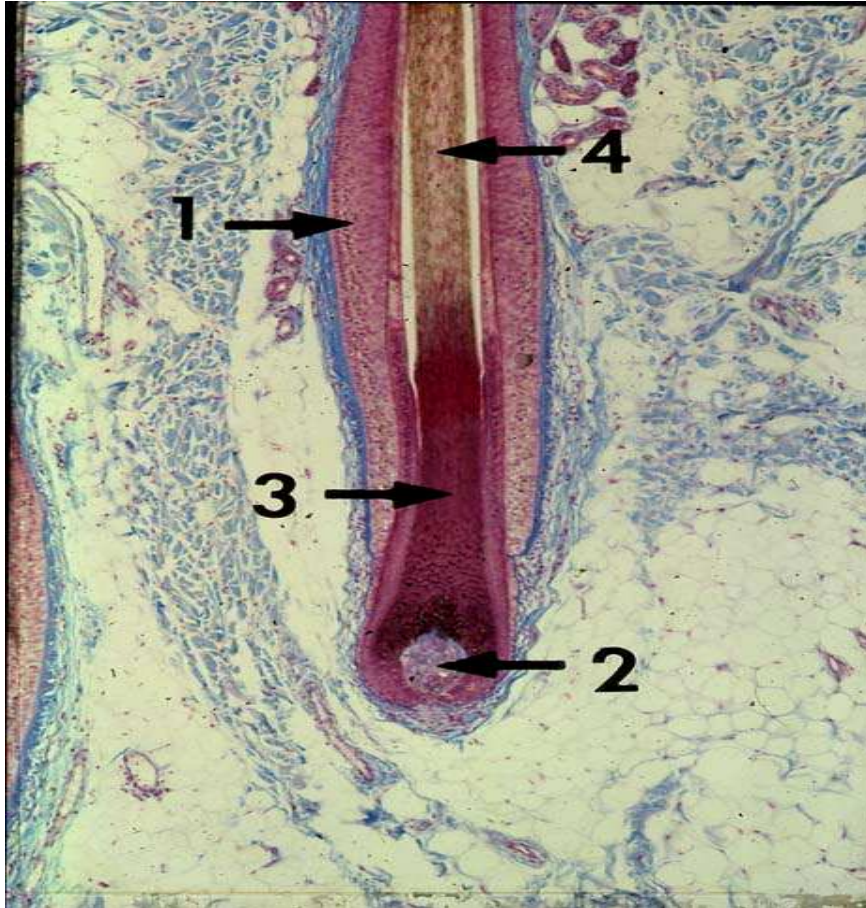


Figure 10 : follicule pileux en coupe longitudinale. ^[7]

1. composante épithéliale ; 2. dépression englobe la papille conjonctive ; 3. la racine de poil ; 4. le poil libre au niveau de tige.

B. Ongles

L'ongle est une modification écailleuse de l'épiderme qui recouvre la face dorsale du bout du doigt ou de l'orteil. La région de croissance se situe dans la matrice de l'ongle. ^[13]

C. Glandes sudoripares

Deux types : glandes eccrines indépendantes des poils et glandes apocrines annexées au follicule pileux. ^[9]

GLANDES ECCRINES : Sont réparties sur la surface entière du corps.

Leur principale fonction consiste à maintenir au même niveau la température de l'organisme (thermorégulation).

En MO, elles apparaissent comme des glandes tubuleuses contournées, formées d'une seule assise de cellules glandulaires cylindriques autour d'une lumière étroite.

Des cellules myoépithéliales sont présentes à la périphérie ; leur rôle est d'exprimer le contenu des cellules glandulaires et de le rejeter dans la lumière du tube.

Le canal excréteur des glandes eccrines chemine dans le derme perpendiculairement à la surface cutanée puis traverse l'épiderme pour déboucher à la surface par l'intermédiaire d'un pore. [11]

GLANDES APOCRINES : Se trouvent principalement dans les régions axillaires et ano-génito-périnéale. Les glandes apocrines commencent à fonctionner au moment de la puberté sous l'influence des androgènes.

A la MO, elles sont tubuleuses, contournées et sont constituées d'une portion et d'un canal excréteur.

La portion sécrétrice siège dans l'hypoderme, plus profondément que les glandes eccrines. Leur lumière est large. Elles comportent un seul type de cellules glandulaires cylindriques ; entre la membrane basale et les cellules glandulaires se trouve également une assise discontinue de cellules myoépithéliales.

Le canal excréteur est formé de deux assises de cellules cubiques. Il vient déboucher dans le conduit pilo-sébacé, en aval de la glande sébacée.

Le produit de sécrétion est opaque, gras et alcalin. Il est sécrété sur un mode apocrine: élimination du pôle apical des cellules mais les parties basales et moyennes restent en place pour régénérer les éléments perdus. [13]

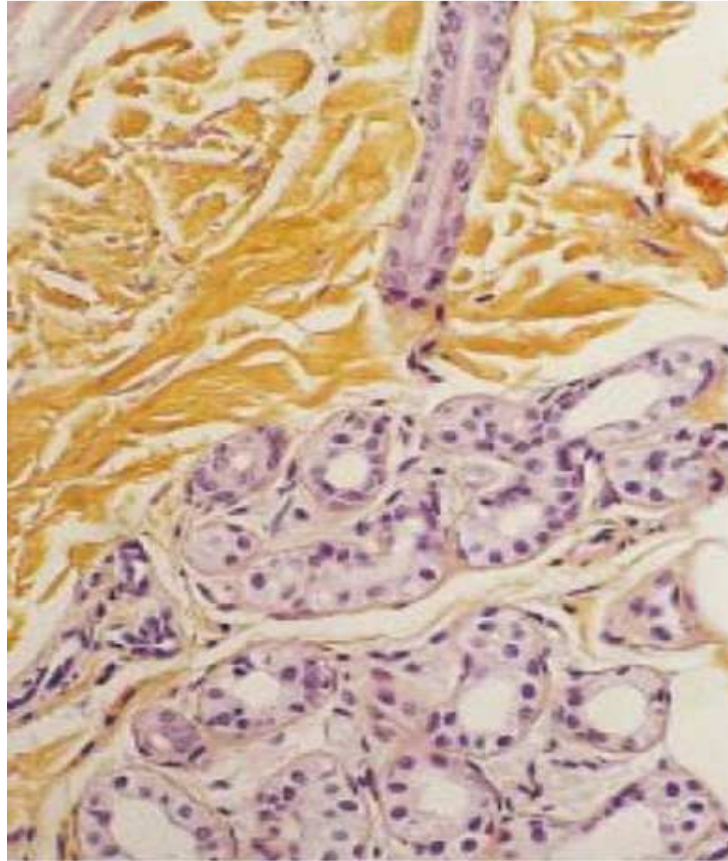


Figure 11 : coupe histologique des glandes sudorales eccrines à la MO. [13]

D. Glandes sébacées

Les glandes sébacées sont présentes sur toute la surface du corps à l'exception de la paume des mains et de la plante des pieds. Ce sont des glandes exocrines holocrines : leur sécrétion holocrine huileuse est appelée sébum. Il est déversé dans le canal excréteur de la glande sébacée puis le conduit pilo-sébacé.

Le sébum lubrifie la peau et les poils, empêche la déperdition d'eau par la peau et agit comme agent bactéricide. Les glandes sébacées sont activées à la puberté et régies par les androgènes. [13]

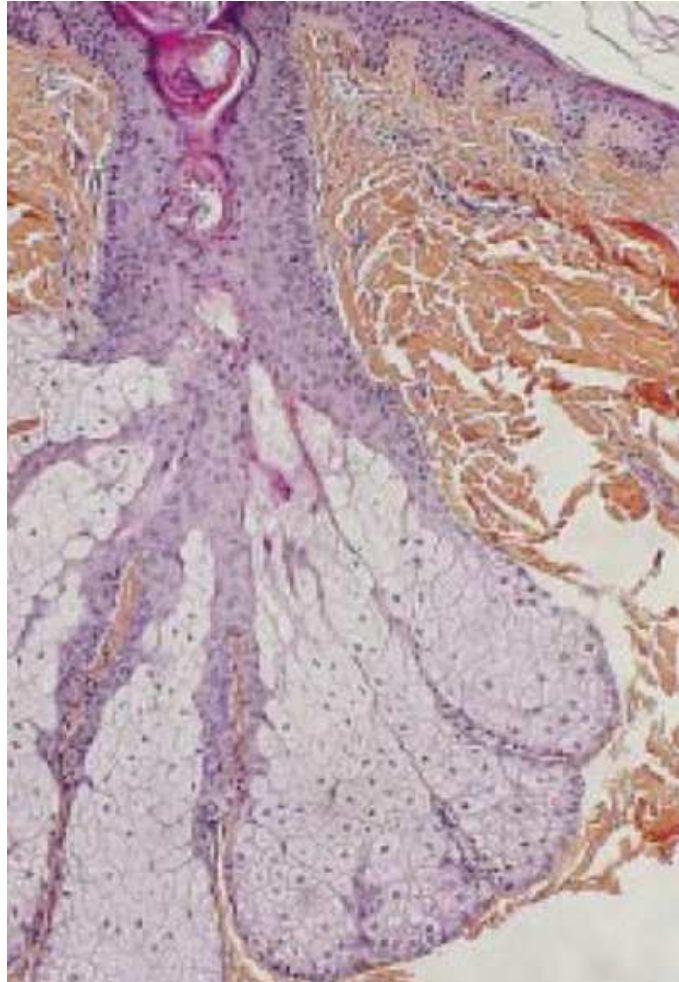


Figure 12 : coupe histologique des glandes sébacées. [13]



PHYSIOLOGIE DE LA
PEAU NORMALE

I. Rôle de protection ^[15/16/17/18]

1. Protection mécanique

La peau est régulièrement agressée par des coupures, des chocs, des écrasements, des piqûres... les différentes couches de la peau vont avoir un rôle important pour lutter contre ces agressions mécaniques. La couche cornée de l'épiderme, grâce à la présence de kératinocytes et à son niveau d'hydratation, va permettre à la peau d'être solide, résistante et extensible. Le réseau microdépressionnaire de surface, qui constitue les sillons plus ou moins profonds dans l'épiderme et le derme, augmente la surface de la peau et donc sa résistance. Le derme grâce à ces constituants (fibres de collagène et fibres d'élastine), assure élasticité et extensibilité ce qui permet de maintenir la tension de la peau. L'hypoderme joue le rôle d'amortisseur par sa composition en tissu conjonctif, en absorbant l'énergie mécanique sous forme d'énergie de déformation. C'est un coussin amortisseur qui va permettre de séparer la peau des organes sous-jacents (muscles et os) et de les protéger.

2. Protection chimique

La couche cornée a un rôle essentiel dans cette fonction de protection contre les agressions chimiques grâce à son imperméabilité. En effet, les céramides et le ciment intracellulaire présents dans cette couche empêchent les substances chimiques de pénétrer. La kératine est aussi difficilement attaquable par les agents chimiques.

3. Photo-protection ^[16 /17]

Plusieurs mécanismes permettent à la peau d'avoir une protection naturelle contre le soleil. La couche cornée va nous protéger du soleil par réflexion, diffraction et absorption des rayonnements lumineux. Elle absorbe jusqu'à 70% des UVB et son épaisseur augmente grâce à l'accélération des mitoses lors des expositions au soleil. Les UVA traversent la couche cornée mais seulement 20 à 30% atteignent le derme grâce à l'absorption par la mélanine. La mélanine a un rôle important dans la photoprotection. Elle va réfléchir, disperser et absorber les UV (jusqu'à 90%) qui traversent la couche cornée. Mais cela concerne principalement les peaux mates qui sont plus riches en eumélanine que les peaux claires. Les systèmes de réparation de l'ADN jouent aussi un rôle de photoprotection en réparant les lésions causées par les UV. En effet les UVB vont induire des mutations directement sur l'ADN, notamment des dimères de thymine. Les UVA entraînent des mutations sur l'ADN mais indirectement via la formation d'espèces réactives de l'oxygène (EROS). Enfin l'acide urocanique permet aussi à la peau d'assurer un rôle de photoprotection. Il est synthétisé à partir d'histidine, présente dans la couche cornée. C'est une enzyme, l'histidinase, activée par les UV qui va transformer l'histidine en acide urocanique dans la couche cornée sous forme de deux isomères (cis et trans). L'isomère trans de l'acide urocanique possède une très forte capacité d'absorption des rayonnements UV traversant la couche cornée.

4. Protection biologique ^[15 /17/18]

La peau est à la fois une barrière cutanée antimicrobienne et immunitaire. En effet grâce à ses propriétés elle empêche les microorganismes de pénétrer dans les différentes couches de la peau. La présence d'un système immunitaire

permet de combattre les éventuels corps étrangers qui seraient arrivés à pénétrer, malgré la première barrière, par des coupures ou lésions de la peau. Les propriétés permettant à la peau de constituer une barrière contre les microorganismes sont :

- ✓ la présence d'une flore résidente qui assure un certain équilibre en éliminant les bactéries indésirables.

- ✓ Son imperméabilité.

La desquamation de la couche cornée permanente et le renouvellement du film hydrolipidique permettent d'éliminer les germes présents, ce qui entraîne un rôle important dans sa fonction de barrière. Le pH acide, la présence de certaines enzymes, la sécrétion par les glandes sébacées de composants ayant une activité antimicrobienne constituent également des éléments importants pour sa fonction. La peau produit des protéines antibactériennes appelées défensines ayant un spectre d'activité assez large permettant de lutter contre les infections. De plus, la peau possède un système immunitaire assez perforant permettant de protéger l'individu des agressions extérieures.

Ce système immunitaire comprend :

- ✓ Les kératinocytes qui déclenchent une réaction inflammatoire en sécrétant des cytokines proinflammatoires et activent les lymphocytes T,

- ✓ Les cellules de Langerhans,

- ✓ Les lymphocytes T qui déclenchent la cascade immunologique et gardent en mémoire l'antigène,

- ✓ Les macrophages qui vont éliminer les corps étrangers qui ont traversé l'épiderme,

- ✓ Les autres cellules de l'immunité innée (mastocytes et cellules Natural Killer).

II. Rôle dans la thermorégulation ^[21]

La thermorégulation est l'ensemble des mécanismes qui permettent à l'homme de maintenir sa température interne constante (c'est l'homéothermie), voisine de 37°C. Elle est contrôlée par l'hypothalamus qui agit comme un thermostat en régulant la température corporelle par voie nerveuse lors de déséquilibre thermique. La chaleur est produite dans la partie interne de l'organisme, elle est redistribuée aux tissus, notamment la peau, grâce au réseau artériovoineux où elle est éliminée.

1. Lutte contre le froid

L'organisme va essayer de diminuer les pertes de chaleur grâce à la vasoconstriction cutanée artériolaire, aux flux vasculaires et aux échanges avec l'extérieur qui sont réduits. Les échanges thermiques ont lieu avec les vaisseaux plus profonds et la chaleur est conservée. L'hypoderme avec sa composition lipidique est aussi utilisé comme isolant thermique. L'augmentation est obtenue par le frisson thermique (consistant à la contraction de muscles permettant de produire un dégagement de chaleur), par l'exercice musculaire volontaire et par l'horripilation qui permet une élévation thermique en produisant de la chaleur.

2. Lutte contre la chaleur

Pour lutter contre la chaleur l'organisme produit une vasodilatation en amenant le sang vers la surface cutanée et entraînant une diminution de sa température grâce aux échanges avec l'extérieur, et une sudation qui permettra une évaporation sudorale. L'organisme va aussi ralentir le métabolisme cellulaire afin de permettre d'éliminer de l'énergie thermique.

III. Rôle métabolique

1. Synthèse de vitamine D3

C'est au niveau des kératinocytes et sous l'action des UVB que la peau synthétise de la vitamine D3, une vitamine liposoluble aussi appelée cholécalférol. Elle est synthétisée à partir du 7-déhydrocholestérol qui sous l'action des UVB va subir une isomérisation et donner la provitamine D3. Cette dernière est ensuite transformée en vitamine D3. Elle est transportée jusqu'au foie et aux reins où elle subit d'autres transformations pour obtenir son métabolite actif, la 1,25-dihydroxy-vitamine D3. La synthèse de vitamine D est rapide. Une concentration en mélanine importante (phototype 3 et 4) réduit la production de la vitamine D3.

L'application de filtre solaire réduit aussi la production de vitamine D. la vitamine D3 est nécessaire à l'assimilation du calcium au niveau intestinal et donc à la minéralisation osseuse. ^[15//16//21/23/24]

2. Synthèse de lipides

C'est au niveau de l'hypoderme de la peau que nous retrouvons deux processus sur le stockage et la synthèse de lipides. Les adipocytes présents dans l'hypoderme, au moment de la digestion, vont stocker les lipides sous forme de triglycérides, c'est la lipogenèse. Ces triglycérides pourront être hydrolysés en gras et glycérol puis libérés dans le sang en dehors de la digestion, c'est la lipolyse. ^[16]

IV. Autres rôles:

1. Absorption

La fonction principale de la peau étant une fonction de barrière et de protection, nous pourrions penser qu'aucune molécule ne traverse la peau et que celle-ci est imperméable. En réalité la peau va avoir aussi une fonction d'absorption. «L'absorption percutanée consiste, pour une molécule, à traverser toutes les couches de la peau pour atteindre les structures sous cutanées (effet local) ou à diffuser jusqu'au derme pour y être résorbée par le système capillaire et atteindre ainsi la circulation générale. » l'absorption cutanée se réalise en deux étapes, la pénétration de la couche cornée puis l'absorption au niveau des couches inférieures. Lors de l'absorption, les molécules peuvent emprunter différents passages. Le plus important est le passage transépidermique direct (la voie transcellulaire) ou indirect (la voie intercellulaire). Le second est le passage folliculaire qui est surtout utilisé par les grosses molécules. Cette fonction d'absorption peut être modifiée par l'état de la peau, les caractéristiques et la formulation de la molécule absorbée. Cette absorption peut être volontaire pour des molécules actives comme les cosmétiques ou certains médicaments ayant une action régionale ou systémique mais elle peut être non souhaitable pour d'autres médicaments utilisés uniquement en action topique ou pour des toxiques de l'environnement^[15/16/17]

2. Hydratation

La peau contient 70% d'eau. Au niveau de l'épiderme, l'eau se trouve majoritairement à l'intérieur des cellules alors qu'au niveau du derme et de l'hypoderme l'eau est surtout extracellulaire. La peau est composée de cornéocytes, de facteurs d'hydratation naturels (Natural Moisturizing Factor: NMF), de ciments intercellulaires, d'un film hydrolipidique qui vont permettre

de capter, fixer et de maintenir l'eau au niveau de la couche cornée. Le film hydrolipidique exerce un effet occlusif qui évite la déshydratation de la peau. L'eau extracellulaire du derme et de l'hypoderme est liée aux macromolécules notamment les glycoaminoglycannes (GaGs). L'acide hyaluronique est un GaG et joue un rôle important dans l'hydratation de la peau. Cette eau est appelée « eau mobilisable » car c'est elle qui va traverser l'épiderme et s'évaporer en quantité plus ou moins importante selon l'atmosphère. Plus la couche cornée est riche en eau, moins cette évaporation est importante. La présence d'aquaporines notamment l'aquaporine-3 au niveau de l'épiderme permet le transport de l'eau. Les jonctions serrées entre le stratum granulosum et le stratum corneum permettent, grâce à la présence de pores, de diffuser l'eau et les solutés. [23]

3. Sensoriel

De nombreux récepteurs sont présents au niveau de la peau, notamment ceux du toucher. Le derme et l'épiderme sont très innervés par les terminaisons nerveuses. Ces terminaisons nerveuses vont permettre la perception de la douleur, des sensations tactiles, de pression et de la chaleur. Nous retrouvons différentes terminaisons nerveuses et récepteurs au niveau de la peau. Ils réagissent chacun à différents stimuli et renvoient l'information au cerveau pour les interpréter. Les cellules de Merkel qui jouent un rôle de mécanorécepteur font partie de ces innervations au niveau de la peau mais leur rôle précis est encore mal connu. [15/16/18]

4. Maintien de son état

Afin de pouvoir réaliser l'intégralité de ces fonctions citées précédemment, la peau doit être en parfait état. Elle possède donc différents systèmes de

régulation qui vont lui permettre de conserver un état optimal. Son hydratation est très importante et est maintenue par une régulation hydrique. Le renouvellement régulier de l'épiderme (tous les 21 jours) lui permet d'éliminer des éléments indésirables et de synthétiser de nouvelles cellules. Elle possède aussi un système de réparation de l'ADN et une capacité de cicatrisation lui permettant de s'auto réparer en cas d'agression de l'extérieur (coupure, blessure). [17]



LES PATHOLOGIES
CUTANÉES INFECTIEUSES

I. La gale chez le nourrisson

La gale est une ectoparasitose contagieuse, transmise par contact humain direct le plus souvent, causée par le *Sarcopte scabiei* de type *hominis*.^[25] Elle occasionne une éruption cutanée prurigineuse, elle peut survenir à tout âge « l'atteinte de nourrisson (1 à 30 mois) n'est pas exceptionnelle » et à toutes les catégories socio-économiques.^[26]

1. Etiopathogénie

La transmission de la gale se fait suite à un contact avec une personne infectée. Les nourrissons sont vulnérables, en raison des contacts physiques étroits qu'ils entretiennent de la vie quotidienne avec leurs parents ou avec d'autres membres de leur entourage. La possibilité avec une transmission indirecte par le linge ou literie est controversée.^[26]

2. Physiopathologie

Les sarcoptes s'occupent sur l'hôte. Après la fécondation, le male meurt et la femelle creuse un sillon transformant en nymphes puis en sarcoptes adultes. Ce processus de maturation nécessite une quinzaine de jour.^[27] Le prurit est attribué aux réactions immunologiques déclenchées par les déjections (salive, matières fécales) et les œufs des parasites,^[27] il apparaît au bout de 3 semaines à 1 mois après la contamination. Le pouvoir de sensibilisation est à l'origine de manifestation biologique non spécifique « hyper éosinophilie sanguine, augmentation des immunoglobulines) qui ne seront pas utilisés au diagnostic.^[26] Dans le cas d'une gale commune, on retrouve 5 à 15 sarcoptes logés simultanément dans les sillons. En cas de gale profuse ou hyperkératosique, des

centaines, des milliers, voire des millions de parasites peuvent être impliqués.
[26]



Figure 13 : sarcopte femelle ^[27]

3. Diagnostic clinique

A. Aspect clinique

Comme dans les autres tranches d'âges, les manifestations cliniques comprennent un prurit ainsi que des lésions spécifiques (sillons) et non spécifiques de gale (papulonodules rouges ou cuivrés, vésiculopustules, excoriations et lésions de grattage, lésions eczématiformes et impétiginisées).
[28/29]

Le symptôme principal est le prurit qui est particulièrement sévère la nuit, pouvant entraîner des troubles du sommeil. Néanmoins, ce signe fonctionnel peut être absent chez le nourrisson ou remplacé par un tortillement, en particulier lorsque l'enfant est déshabillé.

Il existe quelques particularités à connaître dans cette tranche d'âge. On note, en effet, la présence de vésiculopustules, en particulier palmo-plantaires quasi-constantes et très évocatrices du diagnostic (*figure14*). Il est à noter que parmi les éruptions pustuleuses du nourrisson, la gale représente environ 6% des étiologies. ^[30] On note dans cette tranche d'âge une atteinte plus fréquente du

dos sous la forme de papules ou de nodules (*figure15*). Il existe également une atteinte possible de la face et du cuir chevelu. Les sillons chez le nourrisson sont fréquemment excoriés, ce qui les rend plus difficiles à visualiser. En raison de la proximité du nourrisson avec ses parents, le diagnostic pourra être suspecté à l'interrogatoire par la notion d'un prurit familial ou la notion de contact avec un proche porteur de gale. Néanmoins, l'enfant est souvent le premier membre atteint de la famille, ce qui explique le retard diagnostique. En cas d'atteinte familiale, la sévérité est habituellement plus importante chez le nourrisson que chez les autres membres de la famille. La forme norvégienne (ou gale croûteuse) n'a pas été décrite chez le nourrisson, mais chez l'enfant sur un terrain d'immunodépression (infection par le VIH, trisomie 21, ^[31] déficit congénital immunitaire, ^[32] candidose chronique cutané-muqueuse ^[32] et transplantation d'organe). ^[33]



Figure 14 : Atteintes palmo-plantaires vésiculopustules excoriées. ^[26]



Figure 15 : Lésions du tronc sous forme papulo-nodulaire. ^[26]

B. Diagnostic positif

Le diagnostic est essentiellement clinique. Il faut rechercher une notion de contagé et les lésions spécifiques de la gale. Cependant, les signes typiques peuvent manquer ou être modifiés, on doit alors confirmer le diagnostic par l'identification de l'acare, de ses œufs ou de ses déjections.

VISUALISATION DES SILLONS par le test à l'encre de Chine. Il consiste à étendre très légèrement de l'encre liquide (type stylo-plume) sur l'endroit identifié comme un sillon, le sillon apparaît plus marqué que la peau adjacente après essuyage à sec. ^[35]

VISUALISATION DE PARASITE : Il est recommandé de confirmer le diagnostic clinique de gale par la visualisation du parasite, elle peut se faire par deux moyens : [26]

- ✓ ***L'examen parasitologique :*** est un examen douloureux, en particulier chez un nourrisson. De plus, sa positivité est très dépendante de l'opérateur et il existe un nombre élevé de faux-négatifs. Ce prélèvement doit donc être réalisé dans un laboratoire habitué à ce type d'analyse, en orientant le préleveur sur les lésions à prélever.
- ✓ ***L'examen dermatoscopique :*** Il s'agit d'un examen non invasif. Il a été montré qu'un opérateur, même peu entraîné, pouvait détecter le parasite dans 93% des cas. [34] L'examen des lésions met en évidence la présence de structures triangulaires, sombres, de petite taille, comportant un segment linéaire à leur base. En effet, tous les cas initialement négatifs à l'examen dermatoscopique sont devenus positifs lors d'un second examen 20 jours plus tard.

LA BIOPSIE CUTANEE n'est pas justifiée pour le diagnostic de gale. Si cette dernière est réalisée pour la suspicion d'une autre dermatose, [26] l'examen histologique elle permet parfois de mettre en évidence un sarcopte dans la couche cornée. [35]

UN «TRAITEMENT D'EPREUVE» à visée diagnostique devant un prurit non identifié, n'est pas justifiée. [35]

LA PCR (POLYMERASE CHAIN REACTION) permettrait d'établir le profil de résistance du sarcopte à la perméthrine. Il s'agit de mettre en évidence des mutations du gène codant pour un canal sodique sur lequel agit la molécule acaricide. [35]



Figure 16 : Sillon de sarcopte après test à l'encre de Chine. [35]

4. Diagnostics différentiels

Il est important de connaître les principaux diagnostics différentiels de la gale, afin de ne pas méconnaître d'autres dermatoses qui pourraient être aggravées par des traitements antiscabieus. [26]

Toutes les dermatoses prurigineuses doivent être considérées comme des diagnostics différentiels de la gale, mais les principaux diagnostics à évoquer dans cette tranche d'âge sont : la dermatite atopique, les piqûres d'insecte, l'impétigo, l'histiocytose langerhansienne, l'urticaire pigmentaire et les autres étiologies d'éruptions néonatales (infections virales, pustulose néonatale transitoire, épidermolyses bulleuses héréditaires). [27] Le principal diagnostic différentiel à évoquer est l'acropustulose infantile palmoplantaire. Il s'agit d'une pathologie rare qui est peu connue des non dermatologues. [26]

5. Complications

Les complications sont principalement infectieuses en raison des lésions de grattage qui représentent une porte d'entrée pour les micro-organismes

pathogènes. Il s'agit le plus souvent d'infections cutanées superficielles à staphylocoques ou streptocoques : impétigo, lésions bulleuses, cellulite. Parfois, elles peuvent être plus profondes: lymphangite avec bactériémie, voire septicémie.

En cas de complication à type d'impétigo, il est recommandé de dépister une exceptionnelle glomérulonéphrite post streptococcique. En effet, un impétigo à streptocoque bêta hémolytique du groupe A peut être compliqué d'une glomérulonéphrite aiguë, avec fièvre, œdèmes, hypertension, au cours de laquelle une protéinurie est constamment retrouvée. Cela justifie la réalisation d'une bandelette urinaire trois semaines plus tard. [36]

6. Traitement

« Il n'y a pas de guérison spontanée de la gale. L'objectif thérapeutique est d'éradiquer le parasite et prévenir la transmission ». [36]

Il n'est justifié de traiter qu'en cas de forte suspicion clinique, idéalement après mise en évidence du parasite par un examen direct ou à l'aide du dermatoscope. [26]

Le traitement repose sur trois volets simultanés : le traitement du sujet contaminé, des sujets contacts (symptomatiques ou non) et de l'environnement. [26]

a. Traitement de personnes

Il existe deux types de traitement antiparasitaire : le traitement local et le traitement par voie générale.

TRAITEMENT LOCAL

Chez le nourrisson, les traitements disponibles sont le benzoate de benzyle (Ascabiol®), la pyréthrine (Sprégal aérosol®) et le crotamiton (Eurax crème®) n'a pas l'AMM pour le traitement de la gale (AMM pour le traitement des piqûres d'insecte).

Le lindane (Élenol®) est non recommandé chez l'enfant de moins de dix ans, du fait d'un risque de convulsions. Quant à la perméthrine, elle n'est pas disponible en France. ^[26]

TRAITEMENT PAR VOIE GENERALE

Il est représenté par l'ivermectine (Stromectol®), apparaît comme le traitement de choix. En effet, les modalités d'utilisation sont plus simples. De plus, il s'agit du seul traitement de la gale remboursé par la Sécurité Sociale. Enfin, le rapport efficacité/tolérance a été estimé important par la Commission de la Transparence de la Haute Autorité de Santé. Quant à l'association benzoate de benzyle/ivermectine, elle a été peu étudiée : le Vidal la recommande dans la gale profuse ou croûteuse, éventuellement, en association à une seconde prise d'ivermectine. Une étude non randomisée, réalisée chez 39 patients adultes, VIH positifs, porteurs d'une gale sévère et croûteuse, a montré que l'association d'ivermectine et de benzoate de benzyle était plus efficace (100% de guérison) que le benzoate de benzyle seul (36% de rechute et 18% d'échec) ou l'ivermectine seule (57% de rechute et 33% d'échec). ^[26]

b. Traitement de la gale disponible ^[36]

Ascabiol® lotion Non listé :

Principes actifs : Benzoate de benzyle + sulfirame

Indication : Antiparasitaire AMM

Contre-indications : Antécédent d'allergie à l'un des constituants de d'administration.

Mode d'administration : Application à l'aide d'un pinceau, sur peau sèche, le soir après le bain (afin d'éviter toute toilette ultérieure, y compris celle des mains). Application unique de 12 heures maximum chez l'enfant de moins de 2 ans (8 heures chez les nourrissons de moins de 3 mois), 24 heures au-delà. Savonner puis rincer ensuite abondamment. Bander les mains de l'enfant pour éviter toute ingestion de produit.

En cas de forme profuse : traiter également visage et cuir chevelu, en évitant yeux et bouche.

Effets indésirables : Irritation. Eczématisation (possible application d'un corticoïde local 24 heures après). Convulsions (lors de l'utilisation sur peau lésée ou chez l'enfant de moins de 2 ans).

Sprégal® aérosol Non listé :

Principes actifs : Esdépalléthrine + butoxyde de pipéronyle.

Indication : Antiparasitaire AMM.

Contre-indications : Antécédent d'allergie à l'un des constituants, sujets asthmatiques, nourrissons ou jeunes enfants ayant des antécédents de bronchite dyspnéïsante avec sibilants.

Mode d'administration : Pulvérisation à 20-30cm de la peau, de haut en bas, sur tout le corps, sauf visage et cuir chevelu (en cas d'atteinte de ces zones : frotter avec un coton imbibé de solution). Application de 12 heures, de préférence le soir, dans un endroit aéré. Protéger les yeux, le nez, la bouche avec un linge. Après les 12 heures, savonner et rincer abondamment.

Durant l'application, les parents et l'enfant devront se tenir éloignés de toute flamme et objet incandescent (et ne pas fumer)

Effets indésirables : Picotements, irritations cutanées.

- Remarques : ces deux dernières produits peuvent être prescrite une 2^{ème} fois, une semaine après, hors AMM, afin d'obtenir un meilleur taux de succès clinique.

Stromectol® 3mg comprimé Liste II :

Principes actifs: Ivermectine.

Indication : Antiparasitaire AMM chez l'adulte et l'enfant de plus de 15 kg.

Contre-indications : Antécédent d'allergie à l'un des constituants.

Mode d'administration : Une prise à jeun, avec de l'eau, à la dose de 200 µg/kg, ou à 2 heures de distance avec les repas. Les comprimés seront écrasés avant d'être avalés. La prise peut être conseillée le soir au coucher, car la concentration maximale en ivermectine au niveau de l'épiderme est ainsi obtenue en fin de nuit ou le matin au réveil. De ce fait, le changement des vêtements et du linge de toilette peut n'être effectué qu'une seule fois, le lendemain de la prise.

Effets indésirables : Exacerbation transitoire du prurit en début de traitement.

- Remarques : Une 2^{ème} prise deux semaines après peut être prescrite, hors AMM, en raison de l'absence d'activité ovicide.

c. Traitement du linge

Il convient de laver à 60°C tous les vêtements, sous-vêtements et articles de literie employés depuis quatre ou cinq jours. Ce qui ne peut être lavé à cette température doit être traité par un spray acaricide spécifique. Le premier choix d'anti-acarien en Suisse est de marque Sanytol (marque déposée). Il suffit de traiter à 20 cm de distance par de brèves pulvérisations de six à dix secondes. Il faut laisser agir quinze minutes avant d'aérer. Un délai d'au moins douze heures

est impératif avant de réutiliser la literie. Ce produit peut parfois générer des irritations. Un contrôle parasitologique systématique est inutile. S'il est demandé en cas de prurit persistant, il doit être réalisé plus d'une semaine après la fin du traitement

d. Traitement des surinfections

Les formes surinfectées seront traitées par antibiothérapie orale ou locale, associée ou non à des applications d'antiseptiques, préférentiellement 24 à 48 heures avant le traitement acaricide. [37]

e. Traitement des eczématisations

Les formes eczématisées seront traitées par émoullients et dermocorticoïdes, 24 heures après le traitement par Ascabiol® ou Sprégal®. [26]

f. Traitement du prurit

Les antihistaminiques sont classiquement prescrits pour atténuer le prurit associé à la gale sans que leur efficacité ait été évaluée dans cette indication (prescription hors AMM). Il est important de connaître les produits pouvant être utilisés dans cette tranche d'âge. Concernant les antihistaminiques sédatifs, il s'agit du prométhazine (Phénergan®) et de l'alimémazine (Théralène®), à partir d'un an, du bromphéniramine (Dimégan®), du dexchlor-phéniramine (Polaramine®) et de l'oxatomide (Tinset®) (absence d'effet anticholinergique), à partir d'un mois. Concernant les antihistaminiques non sédatifs : il s'agit du méquimazine (Primalan®) et du desloratadine (Aerius®), autorisés à partir d'un an et de la cétirizine (Virlix® et Zyrtec®), autorisés à partir de deux ans.

En conclusion, le traitement à recommander en France pour la gale du nourrisson est le benzoate de benzyle, qui doit être utilisé selon les

recommandations en vigueur. En l'absence d'antécédent de dyspnées sibilantes, la pyréthrine est une alternative qui peut être envisagée, en particulier si l'on craint des problèmes de tolérance locale. L'ivermectine est hors AMM actuellement et doit être réservée aux échecs thérapeutiques. [26]

II. Les Exanthèmes viraux des mains et des pieds chez l'enfant.

L'exanthème est défini comme une éruption cutanée érythémateuse et diffuse d'apparition brutale et transitoire (apparaissant en quelques heures et guérissant en quelques jours), révélatrice d'une affection sous-jacente. Souvent, il comporte des macules érythémateuses qui peuvent être associées à d'autres lésions élémentaires (papules, plaques, vésicules, purpura, voire nécrose). [38] Dans ce chapitre seront étudiés exclusivement les exanthèmes d'origine virale touchant les mains et les pieds chez l'enfant. On distingue :

- Syndrome mains pieds bouche,
- Acrodermatite papuleuse de Gianotti crosti,
- Mégalérythème épidémique,
- Syndrome « gants et chaussettes ».

1. Syndrome mains pieds bouche

La maladie ou syndrome pieds-mains-bouche est une maladie infectieuse qui peut être causée par différents virus. [39] Cette maladie touche principalement les jeunes enfants. Elle apparaît par épidémie du printemps à l'automne, provoquant l'apparition de petites vésicules dans la bouche ainsi que sur la paume des mains et la plante des pieds.

C'est une maladie très contagieuse qui se transmet par contact direct et indirect avec la salive ou les selles d'une personne infectée. La maladie se propage donc facilement au contact des mains, des aliments ou d'objets infectés par la salive ou les selles de l'enfant.

A. Epidémiologie

La transmission se fait d'une personne à l'autre par l'exposition aux sécrétions dans le nez ou la gorge, à la salive, aux liquides qui coulent des ampoules ou aux selles d'une personne infectée. C'est au cours de la première semaine de la maladie que celle-ci est la plus contagieuse. Les virus qui causent le SDMPB peuvent survivre longtemps sur certaines surfaces; il est possible de contracter le SDMPB par le contact avec des objets sales. ^[39] Age : il retouche essentiellement les enfants et les adultes jeunes avec un âge de prédilection entre 3 et 9 ans. Les épidémies se produisent volontiers dans les crèches et les écoles. ^[40]

Le SDMPB est n'est pas à déclaration obligatoire. ^[40]

L'agent responsable : Elle est causée par des entérovirus, le plus souvent par virus Coxsackie A16, A4, A5, A9, A10, B2 ou B5 ou l'entérovirus 71. Les virus les plus souvent retrouvés et responsables des épidémies les plus importantes sont le virus Coxsackie A16 (CAV-16) et l'entérovirus 71 (EV-71) ^[41]. Le virus Coxsackie A-16 entraîne généralement une maladie spontanément résolutive avec peu de complications, alors que l'EV-71 est associé à des complications graves, voire mortelle. ^[42]

B. Diagnostic clinique

INCUBATION : elle est de 3 à 5 jours.

INVASION : elle est de 2 ou 3 jours (signes inconstants) : asthénie marquée, fièvre rare (38-38.5°C), céphalées, troubles digestifs (diarrhée).

DEBUT : l'éruption est de topographie variable : bouche (le plus fréquent), espaces interdigitaux, dos ou plante du pied, dos ou paume de la main, visage, et parfois sur les fesses. Il est possible de n'avoir que l'éruption cutanée ou les lésions dans la bouche.

INSTALLATION : l'éruption buccale est constituée de macules érythémateuses (5 à 10) situées à la partie antérieure du palais, de la langue et des gencives. Ces macules se transforment rapidement en vésicules d'aspect aphtoïde, de 2 à 6 mm de diamètre, qui se rompent laissant de petites ulcérations buccales, plus ou moins douloureuses, peu profondes, qui disparaissent en 1 à 6 jours. Chez le jeune enfant, ces lésions occasionnent souvent des troubles de l'alimentation. L'éruption cutanée touche souvent les mains et les pieds. Elle est formée de maculopapules érythémateuses évoluant vers la formation de vésicules ovalaires de couleur grise de 3 à 4 mm de diamètre, et évoluant vers la formation d'une croûte qui tombe entre 4 et 7 jours sans laisser de trace. Elle peut rester limitée à son point de départ, mais aussi s'étendre : si elle démarre aux pieds, elle peut monter aux membres inférieurs et aux fesses.

EVOLUTION : la guérison spontanée se fait 5 à 10 jours

COMPLICATIONS : elles sont rares.

Chez l'enfant, quelques cas sont décrits de myocardites et d'encéphalites.

Chez la femme enceinte, un petit nombre d'avortement spontané lors du premier trimestre de grossesse ont été rapportés. ^[40]

DIAGNOSTIC POSITIF : il est clinique.

Exceptionnellement, le diagnostic peut être confirmé par le dosage des anticorps spécifiques neutralisants, retrouvés pendant la maladie et disparaissant

rapidement, et le dosage des anticorps fixant le complément qui persistent plus longtemps. Le virus est aussi retrouvé dans les vésicules, le pharynx et les selles, parfois le virus est retrouvé dans les selles 2 mois après. Le diagnostic étiologique qui persiste plus longtemps. Le diagnostic est confirmé en isolant le virus. [40]



Figure 17 : Les manifestations cutanées de syndrome mains pieds bouche. [40]

C. Diagnostic différentiel

❖ stomatite herpétique

C'est la plus fréquente des éruptions buccales de l'enfant. Elle touche les enfants entre 2 et 4 ans. L'infection débute brutalement par une fièvre élevée avec malaise générale, des adénopathies et une gingivite aigüe très douloureuse associée à une éruption vésiculeuse de la muqueuse buccale. Contrairement au syndrome MPB, il n'y a pas d'exanthème.

❖ Herpangine

C'est une infection due au virus coxsackie A4. Elle touche l'enfant et l'adulte jeune par épidémie estivale et automnale. L'infection débute par une sensation de malaise générale avec fièvre de 39°C. La dysphagie est importante. Il existe des céphalées puis apparaît l'éruption constituée de vésicules situées à la partie postérieure de la cavité buccale et dans l'oropharynx. Fait caractéristique, il n'y a pas de lésion au niveau des lèvres, des gencives et du plancher. Il n'y a pas d'exanthème. [40]

D. Traitement

Il est symptomatique (antalgiques en cas de douleurs, antipyrétiques, soins buccaux, désinfection des vésicules, antibiotiques en cas de surinfection). La plupart des gens se rétablissent en 7 à 10 jours sans traitement médical.

Période d'éviction de l'école ou de la crèche : Les enfants qui se sentent assez bien pour participer aux activités peuvent retourner à la garderie ou à l'école même s'ils ont encore l'éruption cutanée. L'exclusion systématique n'est pas nécessaire. [40]

E. Prévention

Un bon lavage des mains est le meilleur mode de prévention. Assurez-vous de bien vous laver les mains après être allé aux toilettes, avoir changé une couche, avoir essuyé le nez d'un enfant, avoir aidé quelqu'un à aller aux toilettes, avant de préparer de la nourriture, etc....

Un bon lavage des mains comprend six étapes :

- 1) Se mouiller les mains sous l'eau courante tiède**
- 2) Appliquer du savon liquide;**

3) Faire mousser en frottant les mains pendant 20 secondes;

4) Rincer sous l'eau courante;

5) Sécher les mains avec un essuie-tout;

6) Utiliser l'essuie-tout pour fermer les robinets.

Vous pouvez utiliser un désinfectant pour les mains à base d'alcool en plus de vous laver les mains.

Nettoyer et désinfecter, tous les jours, les surfaces dans la salle de bain et toutes les surfaces sur lesquelles on pose les mains. ^[39]

2. Acrodermatite papuleuse de Gianotti-Crosti

Décrite en 1955 par Gianotti et Crosti, de nombreux agents infectieux viraux, bactériens ou vaccinaux responsables ce syndrome sont rapportés. Le SGC ou acrodermatite papuleuse infantile est une éruption cutanée aiguë, transitoire de l'enfant entre 1 et 6 ans mais peut atteindre les garçons et les filles entre 3 mois et 15 ans. Les cas sont sporadiques, La contagiosité est faible. ^[43] La guérison est spontanée sans traitement mais une évolution prolongée demeure possible. Elle persiste pendant 2 à 3 semaines. ^[42]

A. Etiopathogénie.

On parle habituellement de syndrome de Gianotti-Crosti lorsque le virus ou la bactérie appartiennent aux : Virus de Epstein-Barr, Cytomegalovirus, Virus de l'hépatite A,B,C, Virus herpes 6, Coxsakie A16, B4, B5, Rotavirus, Parvovirus B19, Molluscum contagiosum, VRS, mononucléose infectieuse, Echovirus, Adénovirus 1 et 2, Virus de la rougeole, Virus parainfluenzae, VIH, Bartonella

Henselae, streptocoque beta-hémolytique, Borrelia Burgdorferi, Mycoplasma Pneumoniae, mais aussi les vaccinations sont impliqués. [44]

Ce syndrome est associé à une infection virale récente dont celui l'hépatite B, justifiant le dosage systématique des transaminases hépatiques. [46]

B. Diagnostique clinique [46]

Il survient le plus souvent chez l'enfant avant 5 ans, caractérisé par une éruption papuleuse subite de petites papules roses de 5 à 10 millimètres (très nombreuses), localisée typiquement au niveau des paumes et du dos des mains, des plantes des pieds, des jambes, des avant-bras, des coudes, des genoux, de la face et du siège, de façon parfaitement symétrique. Ces papules possèdent la caractéristique d'être quelquefois confluentes et de s'accompagner d'adénopathies discrètes (ganglions enflammés) ou de devenir pourpres en particulier au niveau des jambes à cause de la fuite du sang capillaire vers les lésions et ressemblant à un purpura. Elles peuvent être prurigineuses. D'autres signes peuvent se voir, ils dépendent de l'étiologie à savoir :

- ❖ Augmentation de volume de la rate.
- ❖ Augmentation de volume du foie.
- ❖ Diarrhée.
- ❖ Atteinte de l'état général.

Sur le plan biologique: Syndrome mononucléosique, lymphocytose et hyperbasophilie.

Diagnostic virologique : la sérologie hépatite B doit être systématique.



Figure 18 : Syndrome de Gianotti-Crosti. ^[46]

C. L'évolution

Elle est spontanément favorable sans traitement. ^[46]

Elle guérit spontanément au bout de 1 à 6 semaines. Quand l'origine est une hépatite à virus B, les lésions ont la même forme, symétriques, mais n'ont pas tendance à se regrouper et disparaissent 2 à 8 semaines.

Quand elle apparaît à la suite d'autres viroses (comme le virus et d'Epstein Barr, cytomégalo virus, coxsackie A16), l'éruption comporte des éléments qui ne sont pas symétriques et qui ont tendance à se regrouper quelquefois et à s'associer à un prurit (démangeaisons). Dans ce cas, l'évolution est plus longue.

D. Traitement ^[47]

L'acrodermatite papuleuse infantile est une **affection bénigne**, qui se résorbe généralement entre 1 et 6 semaines après les premiers symptômes.

Dans certains cas, la guérison peut être plus longue, avec un délai de 2 à 8 semaines. C'est notamment le cas lors d'une infection au virus de l'Hépatite B.

Tous les boutons disparaissent sans laisser de traces.

À titre préventif, il convient d'être vigilant quant à la contagion entre les enfants. L'effet contagieux dépend du virus à l'origine du syndrome.

3. Mégalérythème épidémique

Le mégalérythème épidémique, une maladie infantile courante (aussi appelée 5ème maladie ou érythème infectieux aigu). Il s'agit de la primo-infection à parvovirus B19, infection fréquente, particulièrement chez l'enfant entre 6 à 14 ans. De petites épidémies familiales ou en collectivité sont possibles. L'immunité acquise est solide et durable. ^[48]

A. Epidémiologie ^[50]

Le parvovirus B19 est responsable de ME, il a deux caractéristiques : il s'intéresse aux globules rouges (hématies) et entraîne chez le patient une immunité qui le protégera indéfiniment. La première infection n'est pas dangereuse, cela s'explique par le fait que ce sont des IgMs suivit d'IgGs qui vont créer la réponse immune. Et les IgGs constitueront une meilleure défense lors de la seconde infection. Les IgGs dirigés contre le parvovirus B19 sont estimés à environ :

1. 2 à 15% chez les enfants de 1 à 5 ans
2. 15 à 60% chez les jeunes de 6 à 19 ans
3. 30 à 60% chez les adultes.

Le virus reste quant à lui plutôt rare dans l'environnement. Les épidémies ont lieu essentiellement dans le cadre d'école aux 4 à 5 ans et à certaines périodes de l'année, plutôt le printemps et l'hiver

Le parvovirus B19 est transmissible principalement par les voies respiratoires et par contact direct comme des mains jusqu'à la bouche. Il peut se transmettre par perfusion sanguine et passage trans-placentaire. Il peut se retrouver aussi dans les sécrétions respiratoires, ce qui augmente sa virémie lors d'épidémie dans nos communautés

B. Diagnostic clinique

La forme éruptive la plus commune est le mégalérythème épidémique. Après une contamination respiratoire, l'incubation est de 14 jours ; la contagiosité est limitée à la période pré-éruptive. La fièvre est modérée voire absente. L'exanthème débute par une atteinte érythémateuse et œdémateuse isolée des joues, suivie en quelques jours d'un érythème touchant avant tout les membres, parfois le tronc, figuré, à bords émiettés, dit « en guirlande » ou « en dentelles ». Des arthralgies sont possibles, plus fréquentes chez le grand enfant et l'adulte où elles peuvent être apparaître au premier plan. Des variations d'intensité de l'érythème sont notées en fonction de la chaleur et, même après disparition de l'érythème (en quelques jours), des résurgences limitées sont possibles avec la chaleur ou l'effort, parfois bien à distance de l'épisode initial.

D'autres formes cliniques sont possibles, en particulier l'érythème dit « en gants et chaussettes », classiquement purpurique et légèrement prurigineux, touchant particulièrement et souvent de façon asymétrique les extrémités (mains, doigts, pieds). [49]



Figure 19 : Mégalérythème épidémique. [51]

❖ Critère de diagnostic [48]

CRITERES CLINIQUES :

Les manifestations cliniques varient très fort en fonction du statut immunologique et hématologique du patient.

CRITERES EPIDEMIOLOGIQUE :

Lien épidémiologique par transmission interhumaine.

CRITERES DE LABORATOIRE :

IgM positif pour parvovirus B19 ; Ou Séroconversion des titres IgG avec un délai de minimum 7-10 jours entre les prélèvements ; Ou Détection de l'acide nucléique du parvovirus B19 par PCR.

C. Complications

Les complications surviennent avant tout chez les patients souffrant d'anémie chronique, en particulier dans le cadre d'anomalies congénitales de l'hémoglobine, d'immunodépression ou chez la femme enceinte. La primo-infection à parvovirus B19 surtout au second trimestre de la grossesse, le plus souvent asymptomatique pour la femme enceinte, est impliquée dans la survenue d'anasarque fœtale (épanchement liquidien des séreuses et des parties molles), de myocardite et d'insuffisance cardiaque, d'anémie fœtale et d'infection chronique postnatale. Il n'y a en revanche pas de risque tératogène avéré et donc pas d'indication à une interruption médicale de grossesse. [49]

D. Traitement

La cinquième maladie est habituellement bénigne. Les enfants et les adultes en bonne santé guérissent généralement complètement. Il n'existe pas de traitement spécifique. Le traitement est symptomatique et consiste généralement à soulager les symptômes tels que la fièvre, les démangeaisons, la douleur et l'inflammation des articulations. Le traitement des cas plus sévères repose sur l'utilisation de transfusions en cas d'anémie aiguë et sur la perfusion d'immunoglobulines polyvalentes en cas d'anémie chronique secondaire à un

déficit immunitaire. Il n'existe pas actuellement de traitement antiviral efficace de l'infection maternelle et fœtale

Isolement – éviction : N'est pas indiqué car la personne infectée n'est plus contagieuse lorsqu'elle est devenue symptomatique.

Prise en charge de l'entourage du patient (post - exposition) Lors d'une épidémie, par exemple dans une école, informer les personnes à risque de développer des formes graves de la maladie (patients avec anémie hémolytique chronique, patients avec immunodéficience, femmes enceintes non immunes). Chez la femme enceinte ayant eu des contacts étroits avec des personnes contagieuses (au sein de la famille), il est recommandé de vérifier les anticorps IgM et IgG et de consulter le spécialiste pour avis. ^[48]

4. Syndrome « gants et chaussettes ».

Le syndrome papulo-purpurique en « gants et chaussettes », décrit en 1990, est caractérisé par un exanthème purpurique des extrémités (mains et pieds), parfois associé à une atteinte du siège et de la muqueuse buccale.[52] Il touche principalement le grand enfant et l'adulte.

A. Etiopathogénie

L'agent infectieux le plus souvent impliqué est le parvovirus B19 mais d'autres agents infectieux ont été mis en évidence (rougeole, infections à EBV, CMV ou à HHV6 en particulier).^[53]

B. Diagnostic clinique

Cet exanthème est caractérisé par un purpura palpable des extrémités « mains et pieds » accompagne d'un œdème prurigineux. Les lésions sont souvent douloureuses et une altération de l'état général est souvent

constatée (fièvre, arthralgies et anorexie). Des lésions buccales peuvent être observées sous forme d'une enthème parfois compliqué d'érosions muqueuses. L'incubation est d'une dizaine de jours et la guérison est la règle en quelques semaines, sans récurrence. [53] Ce tableau clinique est associé à une primo-infection par le parvovirus B19 dans deux tiers des cas «une forme clinique possible de mégalérythème épidémique ». [49]



Figure 20 : purpura pétychial du syndrome des gants et chaussettes lié à l'infection au parvovirus B19. [54]

C. Traitement

Bénin et abstention thérapeutique sauf chez la femme enceinte pour le parvovirus B19 et en cas d'hépatite B. [54]

III. Les Dermatophyties des mains et des pieds

Les dermatophytes sont des champignons filamenteux, se reproduisant par spores. Une de leurs principales caractéristiques est leur kératinophilie, qui explique l'atteinte préférentielle de la couche cornée de l'épiderme ou la kératine des phanères. ^[55]

1. Etiopathogénie

Les agents le plus souvent impliqués sont *Trichophyton rubrum* et *interdigitale*, tandis que la présence d'*Epidermophyton floccosum* est plus rare.

L'atteinte des espaces inter-orteils, fréquente chez l'adolescent sportif, se rencontre aussi mais plus rarement chez le jeune enfant. Les mains sont beaucoup moins souvent atteintes que les pieds. La contamination est interhumaine, par l'intermédiaire de petits fragments de peau contaminée, par contact des pieds nus avec les sols de salle de bains, piscine, salle de sports... Les contaminations « familiales » sont fréquentes par les tapis de bains, serviettes de toilette, douche... Le développement des lésions est favorisé par la chaleur, la transpiration, la macération. ^[55]

2. Diagnostic clinique ^[55]

Les signes fonctionnels sont représentés par un prurit souvent intense, exacerbé par l'eau et la chaleur. Des sensations de brûlures peuvent aussi se rencontrer. Mais parfois, l'infection est muette. Sur les pieds, l'atteinte la plus fréquente est celle des plis interdigitaux (plus spécialement le 4ème espace) et sous-digitaux, avec une extension à la voûte plantaire ou au dos du pied. Cet intertrigo peut être exsudatif, ou simplement squameux avec une desquamation

lamellaire en collerette. Des raghades douloureuses au fond des plis se rencontrent lors d'atteintes évoluées. Des vésicules peuvent se voir à la périphérie des lésions. En se desséchant, elles laissent à nu une surface rosée ou rouge, érodée, entourée d'une collerette cornée. L'atteinte de la plante du pied peut se faire par extension des atteintes interdigitales sur l'avant-pied, ou bien directement sur la partie médiane. Les lésions se présentent soit sous forme de nappes rosées, squameuses, bien limitées, ou bien sous forme dyshidrosique, avec de nombreuses petites lésions vésiculeuses ou vésiculobulleuses. Parfois, ces lésions sont hyperkératosiques, débordant sur la face latérale des pieds, réalisant l'atteinte en « mocassins ». Aux mains (Tinea manuum), la présentation la plus fréquente est l'atteinte hyperkératosique d'une seule paume, réalisant, lorsqu'il existe une atteinte concomitante des deux pieds, le classique tableau « deux pieds, une main ».



Figure 21 : Dermatophytie des mains et des pieds à *Trichophyton rubrum*.^[51]

❖ FORMES CLINIQUES RARES : DERMATOPHYTIES CHRONIQUES

Certains sujets avec probables déficits immunologiques, semblent avoir une prédisposition génétique pour des atteintes étendues, plurifocales et récidivantes. En 1996, apparaît le terme de « syndrome dermatophytique chronique » pour désigner ces formes cliniques. Dans un souci de standardisation, des auteurs proposent en 2001 le terme de syndrome « Trichophyton rubrum », caractérisé par :

- ❖ des atteintes cutanées des sites suivants : pied, plantes ; mains, paumes ; ongles ; au moins une autre localisation que les trois citées ci-dessus excepté les plis inguinaux ;
- ❖ examen direct positif dans les quatre sites;
- ❖ identification de Trichophyton rubrum à la culture dans trois des quatre localisations.

La grande prématurité et la mucoviscidose seraient des facteurs favorisants.

Les complications sont possibles : surinfection microbienne révélée par un suintement important, une odeur nauséabonde, des pustules ou un écoulement purulent, une extension de la mycose aux ongles. Les intertrigos dermatophytiques sont aussi un classique porte d'entrée pour les érysipèles. ^[55]

3. Diagnostic mycologique ^[55]

Il est indispensable. Il doit être fait avant toute prescription d'antifongique local ou systémique, après une fenêtre thérapeutique de 2 semaines au moins.

➤ EXAMEN DES LÉSIONS EN LUMIÈRE ULTRAVIOLETTE (LAMPE DE WOOD)

La fluorescence est variable selon l'agent pathogène :

- dermatophytose microsporique: fluorescence « jaune-verte » des poils.

- atteinte trichophytique: absence de fluorescence.

➤ **EXAMEN PERMET D'APPRECIER L'EXTENSION DES LESIONS.**

Prélèvement de squames (grattage), de cheveux ou d'ongles atteints

Ce prélèvement permet l'examen mycologique direct. Il confirme immédiatement l'existence d'un parasitisme en identifiant les filaments septés du dermatophyte, mais ne précise pas sa nature. La culture sur milieu de Sabouraud (long délai :3 à 4 semaines) précise le genre du champignon (ex.:Trichophyton) et l'espèce responsable (ex. : T. rubrum).

➤ **EXAMEN HISTOLOGIQUE D'UNE BIOPSIE CUTANEE**

Dans de rares cas (modification d'une dermatophytose de la peau glabre par application d'un dermocorticoïde par exemple), la coloration par le PAS permet d'identifier la nature fongique (présence de filaments mycéliens) d'une dermatose inflammatoire non caractérisée auparavant.

4. Le diagnostic différentiel ^[55]

Il se fait avec une dyshidrose non mycosique, un intertrigo bactérien, un psoriasis, une atteinte mycosique non dermatophytique par des moisissures (Scytalidium dimidiatum ou Scytalidium hyalinum).

5. Traitement

A. Moyens thérapeutiques ^[56]

a. Antifongiques locaux

Les classes pharmacologiques à prescrire sont:

- les imidazolés : nombreuses spécialités;
- la ciclopiroxolamine (Mycoster®);
- la terbinafine (Lamisil®).

La forme galénique est adaptée à l'aspect clinique :

- Gel, lotion, solution, émulsion, poudre en cas de lésions macérées ou suintantes ;
- Crème en cas de lésions sèches.

La fréquence d'utilisation varie selon la spécialité (1 à 2 applications /j), pendant 1 à 8 semaines selon l'antifongique choisi.

b. Antifongiques généraux

La durée de prescription varie de 2 semaines à plusieurs mois selon les sites atteints. Aucun antifongique per os n'est autorisé chez la femme enceinte.

- **GRISEOFULVINE (GRISEFULINE®)** : La griséofulvine est peu onéreuse et fongistatique sur les dermatophytes. La dose quotidienne est de 1 g chez l'adulte et 20 mg/kg/j chez l'enfant. C'est le seul antifongique per os ayant une AMM et une présentation adaptée chez l'enfant. Elle doit être prise au cours d'un repas comportant un corps gras afin d'améliorer son absorption. Elle peut être photosensibilisante. Elle présente de nombreuses interactions médicamenteuses.

- **TERBINAFINE (LAMISIL®)** : La terbinafine est actuellement le plus efficace (fongicide) sur les dermatophytes (à la dose de 250 mg/j). Ses principaux effets secondaires sont : troubles digestifs, modification du goût (les toxidermies graves, hépatites, cytopénies sévères sont exceptionnelles). Aucune surveillance biologique n'est exigée. Elle présente

peu d'interactions médicamenteuses. Il n'y a pas de forme galénique pour l'enfant.

c. Le choix des antifongiques tient compte : ^[55]

- 1- de la localisation et de l'étendue des lésions ;
- 2- d'une atteinte phanérienne associée (poils, ongles) ;
- 3- du risque d'effets secondaires et d'interactions médicamenteuses d'un traitement oral ;
- 4- du coût des traitements.

Le traitement peut être local ou général. S'il s'agit d'une atteinte isolée des plis limitée en nombre et en étendue, le traitement est local, pendant 2 à 3 semaines. S'il s'agit d'une atteinte palmo-plantaire /d'association à un parasitisme unguéal ou pilaire, le traitement est systémique.

B. Indications thérapeutique ^[56]

a. Dermatophyties des paumes et plantes

Sur cette topographie, l'hyperkératose physiologique, parfois majorée par la maladie dermatophytique elle-même, oblige à prescrire un traitement systémique. La terbinafine pour une durée de 6 semaines est le traitement de première intention. Lorsque l'on utilise des traitements systémiques fongostatiques, la durée de traitement sera plus longue, et il sera préférable d'associer un traitement local. Le kétoconazole nécessite 1à2 mois de traitement et la griséofulvine 1à3mois.

b. Dermatophyties chroniques

Survenant sur un terrain particulier, elles obligent à un traitement systémique. Bien souvent les récurrences itératives autorisent à recourir aux médicaments n'ayant pas l'AMM dans ces indications comme l'itraconazole, le fluconazole. Les durées de traitement sont prolongées, au-delà des 6 à 8 semaines classiques pour la terbinafine et le kétoconazole.



LES PATOLOGIES
CUTANÉES IMMUNO-
ALLERGIQUES

I. Eczéma de contact chez l'enfant

L'eczéma allergique de contact (ou dermite, ou dermatite de contact) est une dermatose très fréquente. Elle est due à une sensibilisation à des substances en contact avec le revêtement cutané, suivie d'une réaction immunitaire qui fait intervenir l'hypersensibilité retardée. Le diagnostic différentiel principal est la dermite d'irritation de contact qui ne fait pas intervenir l'immunité lymphocytaire T spécifique. ^[85]

1. Physiopathologie ^[86]

L'eczéma de contact est dû à une réaction d'hypersensibilité retardée à médiation cellulaire déclenchée par le contact avec la peau avec une substance exogène.

L'eczéma de contact évolue en deux phases : une phase de sensibilisation et une phase de révélation.

❖ Phase de sensibilisation

Le produit sensibilisant exogène est le plus souvent une haptène, c'est-à-dire une substance de petite taille non immunogène par elle-même. Elle pénètre dans la peau et s'associe à une protéine pour former un couple haptène-protéine qui constitue l'allergène. Celui-ci est pris en charge par les cellules dendritiques de l'épiderme (cellules de Langerhans) ou du derme. Ces cellules migrent par voie lymphatique dermique vers la zone paracorticale des ganglions lymphatiques. Pendant cette migration, elles subissent une maturation qui les rend capable d'activer des lymphocytes T «naïfs». Ces lymphocytes T prolifèrent et se différencient alors en lymphocytes «mémoires» circulants. Cette première phase

est cliniquement asymptomatique. Elle peut durer quelques jours à plusieurs années.

❖ Phase de révélation

Elle survient chez un sujet déjà sensibilisé, 24 à 48 heures après un nouveau contact avec l'allergène. Des lymphocytes T mémoire spécifiques de l'allergène à (re)circulation cutanée reconnaissent l'allergène présenté par les cellules de Langerhans. Ils prolifèrent et sécrètent des cytokines pro-inflammatoires (IL-2, TNF) qui recrutent des cellules mononucléées inflammatoires responsables de la réaction clinique et histologique (spongiose et exocytose épidermiques) d'eczéma. Les kératinocytes produisent aussi des cytokines (IL-1, IL-6, GM-CSF et TNF).

L'eczéma de contact est une hypersensibilité cellulaire retardée de type Th1 du fait du profil des cytokines produites par les lymphocytes spécifiques de l'allergène (IFN, TNF). Il s'oppose ainsi à l'eczéma atopique qui a une phase de révélation (lors de contacts épicutanés avec des atopènes, molécules de poids moléculaire beaucoup plus élevé que les haptènes) dépendante de lymphocytes Th2 (IL-4, IL-5, IL-13).

2. Diagnostic clinique ^[86]

A. Diagnostic positif

Forme typique : eczéma aigu

Le diagnostic d'eczéma aigu est clinique. Les lésions sont très prurigineuses (+++). Elles réalisent des placards érythémateux à contours émiettés. L'eczéma aigu évolue en quatre phases successives, souvent intriquées :

1) phase érythémateuse : placard érythémateux ;

- 2) phase vésiculeuse : vésicules remplies de liquide clair, confluent parfois en bulles ;
- 3) phase suintante : rupture des vésicules, spontanément ou après grattage ;
- 4) phase croûteuse ou desquamative suivie d'une guérison sans cicatrice.



Figure 22 : Eczéma de contact :

- a) Eczéma en phase vésiculeuse ; b) Eczéma en phase suintante ; c) Eczéma en phase croûteuse.^[86]

Formes topographiques

L'eczéma peut prendre un aspect très œdémateux sur le visage, en particulier sur les paupières, et sur les organes génitaux.

Sur les paumes et les plantes, où la couche cornée est beaucoup plus épaisse, la rupture des vésicules est plus difficile, et l'eczéma aigu se présente sous forme de vésicules prurigineuses dures enchâssées (aspect de dysidrose).

Formes chroniques

On distingue :

L'eczéma lichénifié : le grattage entraîne un épaissement de la peau qui devient quadrillée et pigmentée

L'eczéma chronique des paumes et des plantes : dans cette localisation, les lésions sont fréquemment fissuraires et hyperkératosiques, entraînant une kératodermie palmo-plantaire.

Eczéma de contact de l'enfant ^[85]

Le jeune âge ne doit pas faire récuser un eczéma de contact et faire faire par excès un diagnostic de dermatite atopique, pas plus qu'interdire le recours aux tests épicutanés pour le diagnostic.

B. Examen histologique ^[86]

En pratique, la biopsie cutanée est habituellement inutile au diagnostic.

Elle n'est réalisée qu'en cas de doute diagnostique, ou pour documenter le caractère spongiotique d'un test épicutané.

L'examen histologique montre :

Une spongiose (œdème dissociant les kératinocytes et aboutissant à la formation de vésicules intra-épidermiques) ;

Une exocytose (infiltrat de cellules mononuclées entre les kératinocytes);

Un œdème dermique et un infiltrat riche en lymphocytes à prédominance périvasculaire.

3. Diagnostic différentiel ^[86]

A. Dermatite d'irritation :

Elle est fréquente sur les mains. Elle est secondaire à des agressions physiques ou chimiques directes, qui ne nécessitent pas l'intervention de mécanismes immunologiques spécifiques d'un allergène.

Les principaux éléments de diagnostic différentiel entre eczéma de contact et dermatite d'irritation sont donnés dans le Tableau3.

Une dermatite d'irritation peut se compliquer d'un eczéma de contact (favorise la pénétration d'allergène ?)

	Eczéma de contact	Dermatite d'irritation
<i>Épidémiologie</i>	Atteint quelques sujets en contact avec le produit	Atteint la majorité des sujets en contact avec le produit
<i>Lésions cutanées</i>	Bords émiettés	Bords nets
<i>Topographie</i>	Déborde de la zone de contact avec l'allergène	Limitée à la zone de contact
<i>Symptomatologie</i>	Prurit	Brûlure
<i>Histologie</i>	Spongiose, exocytose	Nécrose épidermique
<i>Tests épicutanés</i>	Positifs (lésion d'eczéma)	Négatifs ou lésion d'irritation

Tableau 1 : Éléments de diagnostic différentiel entre eczéma de contact et dermatite d'irritation. ^[86]

B. Dermatite (ou eczéma) atopique

La dermatite atopique (DA) réalise un tableau très différent par la topographie des lésions et leur chronicité.

Chez l'adulte, un eczéma de contact généralisé peut être difficile à distinguer d'une dermatite atopique.

Chez l'adulte et chez l'enfant, une association d'eczéma de contact et d'eczéma atopique est possible. Il faut y penser en cas de résistance au traitement local bien conduit ou dans des cas de localisation inhabituelle de dermatite atopique.

C. Dysidrose

La dysidrose (ou eczéma dysidrosique) est caractérisée par des vésicules dures et enchâssées très prurigineuses des faces latérales des doigts ou des orteils. Les poussées sont souvent estivales. Elle est en général idiopathique, mais peut relever d'une sensibilisation de contact ou d'une manifestation de dermatite atopique.

D. Œdème du visage

Le diagnostic différentiel doit être fait avec les autres causes d'œdème aigu du visage.

E. Érysipèle

Le placard inflammatoire est bien limité, le plus souvent unilatéral, parfois recouvert de vésicules ou bulles. Frissons, fièvre et hyperleucocytose l'accompagnent.

F. Angio-œdème ou œdème de Quincke

C'est un œdème pâle, indolore sans prurit ni fièvre. Il est souvent accompagné de troubles de la déglutition ou respiratoires et d'urticaire.

G. Zona

Le diagnostic repose sur les douleurs, la présence de vésicules hémorragiques ou croûteuses et la topographie unilatérale et segmentaire.

4. Diagnostic étiologique ^[86]

La recherche de l'allergène responsable est indispensable.

Elle repose sur :

L'interrogatoire ;

L'examen clinique ;

Les tests épicutanés (ou patch tests) ;

La recherche de la pertinence des tests épicutanés.

Interrogatoire

L'interrogatoire est un élément très important de l'enquête étiologique. Il permet parfois de suspecter un ou plusieurs allergènes et oriente les tests épicutanés. Les éléments importants à rechercher sont les suivants :

- ❖ Topographie initiale : elle a une grande valeur d'orientation. Les lésions sont initialement localisées à la zone de contact avec l'allergène ; elles peuvent ensuite diffuser à distance.
- ❖ Circonstances de déclenchement : Il faut faire préciser les activités ayant pu conduire à un contact avec un allergène particulier 24 heures à quelques jours.
- ❖ Les jours avant le début des lésions : profession, jardinage, bricolage, menuiserie, peinture, application d'un cosmétique ou d'un parfum...
- ❖ Chronologie : Il faut préciser l'évolution des lésions au cours du temps, leur amélioration ou leur aggravation pendant les week-ends, les vacances ou d'éventuels arrêts de travail.
- ❖ Traitements locaux utilisés : Il faut préciser tous les traitements locaux utilisés avant et après l'apparition de la dermatose, ainsi que les produits d'hygiène, parfums et cosmétiques appliqués.

Examen clinique

Certaines localisations ont une valeur d'orientation :

- ❖ Un eczéma du lobule des oreilles, du poignet et de l'ombilic fait évoquer une sensibilisation au nickel ;
- ❖ Un eczéma du visage, des paupières ou du cou oriente vers une allergie aux cosmétiques, aux vernis à ongles, aux produits volatils (parfums, peintures, végétaux...);
- ❖ Un eczéma des pieds oriente vers une allergie à un constituant des chaussures : chrome du cuir sur le dos du pied, agents de vulcanisation du caoutchouc sur la plante.

Tests épicutanés ou patch-tests

Ils sont indispensables pour obtenir un diagnostic de certitude de l'allergène en cause, dont l'éviction est primordiale (pour autant que ce soit possible).

Pratique des tests :

Ils sont orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique.

Ils sont réalisés à distance de la poussée d'eczéma (2 mois).

Le test épicutané est fait en milieu spécialisé.

Pertinence des tests épicutanés

Le résultat des tests épicutanés doit être confronté aux données de l'interrogatoire afin de déterminer si les allergènes identifiés par ces tests sont vraiment les responsables de l'eczéma récent. Ils peuvent seulement témoigner d'une sensibilisation ancienne sans rapport avec les lésions récentes. Un résultat négatif n'élimine pas formellement une allergie de contact, il faut parfois savoir utiliser directement les produits bruts suspectés (ex : cuir, semelle de chaussure...) ou réaliser des tests moins standardisés (tests d'usage).

Principales causes

Les allergènes en cause sont très variés, et il est nécessaire de faire appel à un spécialiste formé à la pratique et l'interprétation des tests, en particulier quand il faut prendre une décision importante d'orientation ou de reclassement professionnel.

Les allergènes les plus fréquents sont les métaux, en particulier le nickel. La batterie standard européenne des allergènes comprend les allergènes les plus fréquemment en cause dans les pays européens.

❖ Allergènes professionnels

Les eczémas de contact de cause professionnelle sont parmi les plus fréquents des maladies professionnelles indemnifiables (tableau général 65 des maladies professionnelles). Ils débutent et prédominent aux mains et s'améliorent pendant les congés.

Les professions le plus souvent à l'origine d'eczémas professionnels sont :

Métiers du bâtiment : sels de chrome (ciment), cobalt (peinture, émail), résines époxy (colle, vernis, peinture), formaldéhyde (colle, textile), térébenthine (menuiserie, peinture), caoutchouc (gants, pneus)...

Coiffeurs : paraphénylènediamine (teintures), thioglycolate (permanentes), caoutchouc (gants), conservateurs et agents moussants (shampooings), nickel (instruments)...

Professions de santé : antiseptiques, antibiotiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, phénothiazines, anesthésiques locaux, caoutchoucs (gants), acrylates des résines composites (prothésistes)...

Horticulteurs : lactones sesquiterpéniques (ex : chrysan-thèmes), primevères, pesticides, gants...).

❖ Médicaments topiques

Les lésions débutent sur la zone d'application mais s'étendent souvent à distance. Les topiques les plus fréquemment en cause sont : néomycine, antiseptiques, sparadrap (colophane), topiques antiprurigineux, baume du Pérou, AINS... Les dermocorticoïdes peuvent induire des sensibilisations. Il faut penser à cette éventualité chez les patients qui appliquent de manière régulière des corticoïdes topiques et dont les lésions sont non améliorées ou aggravées par l'application de corticoïdes.

❖ **Cosmétiques**

Les lésions sont plus fréquentes chez les femmes. Elles prédominent sur le visage.

Les produits responsables sont : les parfums, les conservateurs, les excipients, le vernis à ongles, les déodorants, les shampooings, les laques, le baume du Pérou (rouge à lèvres, crèmes), le paraphénylènediamine (teintures)...

❖ **Produits vestimentaires**

La topographie oriente vers différentes causes :

Sur le tronc et les plis : colorants textiles ;

Sur les pieds : cuir, colle des chaussures, caoutchouc...

En regard des bijoux fantaisie ou des accessoires (montre, boucle de ceinture, boutons de jeans) : nickel.

❖ **Photoallergènes**

Certains allergènes n'induisent un eczéma de contact qu'après irradiation par les rayons ultraviolets.

Les lésions débutent et prédominent sur les zones photoexposées (visage, oreilles, dos des mains, décolleté...).

Les causes sont entre autres le kétoprofène et les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS], les phénothiazines, et certains végétaux.

Le diagnostic se fait par photopatch-tests: patch-tests suivis d'une irradiation par certaines longueurs d'ondes de rayons ultraviolets. Ils sont réalisés en cas de suspicion de photoallergie.



Figure 23 : Eczéma de contact (cuir des chaussures). [86]

5. Évolution et complications [86]

L'éviction de l'allergène est suivie de la guérison sans cicatrice de l'eczéma en 7 à 15 jours. En l'absence d'éviction, les lésions passent à la chronicité.

SURINFECTION

L'impétiginisation des lésions est suspectée devant la présence de croûtes jaunâtres, parfois associées à des adénopathies et de la fièvre.

Peu fréquente, elle doit être distinguée des croûtes succédant à la phase suintante.

ÉRYTHRODERMIE

L'érythrodermie est une généralisation progressive des lésions sous forme d'érythème disséminé prurigineux, squameux ou vésiculeux.

Elle s'accompagne de fièvre et de frissons.

Elle n'est pas spécifique de l'eczéma de contact.

RETENTISSEMENT SOCIOPROFESSIONNEL

C'est un handicap pour les eczémas de contact chroniques, et professionnels, en particulier des mains. Il peut conduire à une adaptation du poste de travail ou à une déclaration de maladie professionnelle indemnisable.

6. Traitement [86]

A. Traitement symptomatique

Il repose sur l'application de dermocorticoïdes de niveau d'activité forte à très forte pendant 1 à 2 semaines.

Une corticothérapie générale peut être utile en cas de poussée suraiguë et/ou d'atteinte diffuse (15 à 30mg/j pendant 3 à 7 jours puis dégression).

Les antihistaminiques sont inutiles.

En cas d'impétiginisation, une antibiothérapie générale active sur les Gram+ (pristinamycine, amoxicilline+acide clavulanique) est nécessaire, sans retarder le traitement par corticoïdes topiques.

B. Éviction de l'allergène

L'éviction de l'allergène est indispensable à la guérison car il n'y a pas de possibilité de désensibilisation dans l'eczéma de contact. L'ubiquité de certains allergènes rend leur éviction difficile et explique la chronicité de certains eczémas de contact. Il est important d'informer les patients sensibilisés et de leur remettre des listes de produits à éviter.

Lorsque l'éviction de l'allergène est impossible, une protection vestimentaire peut être nécessaire pour éviter le contact (gants, manches longues, chaussures...).

Les eczémas de cause professionnelle justifient un arrêt de travail, la réalisation de tests épicutanés et peuvent conduire à une déclaration en maladie professionnelle indemnisable.

7. Prévention et suivi

Il faut expliquer le cas échéant, les modalités de la prévention primaire et secondaire, individuelle et collective.

La prévention et le suivi, en milieu professionnel, reposent sur :

- ❖ L'aménagement de l'activité professionnelle et du poste de travail en collaboration avec le médecin du travail ;
- ❖ L'éviction des contacts avec les substances sensibilisantes par le port de gants, de vêtements de protection dans les professions à haut risque de sensibilisation de contact.

II. Dermatite atopique de l'enfant

La dermatite atopique (DA) ou eczéma atopique est une dermatose inflammatoire prurigineuse chronique évoluant par poussées en quatre phases (érythème, vésicules, suintement et desquamation) plus ou moins systématisées dans un contexte d'atopie défini par un terrain familial ou personnel d'allergie (asthme, rhinite, urticaire) médié par les immunoglobulines E (IgE) sur un fond de xérose cutanée permanente. Elle débute souvent chez le nourrisson, atteint essentiellement les enfants, mais persiste parfois à l'âge adulte.^[87]

1. Épidémiologie

Toutes les données de la littérature ont montré que la prévalence de la DA varie selon l'origine géographique, l'ethnie et le niveau d'urbanisation.

La fréquence de la DA a doublé, voire triplé en 30ans. La DA toucherait 10 à 25% des enfants contre 5 à 10% dans les années 1960. Ainsi, on remarque que la DA est plus fréquente dans les pays développés. Cependant, les enfants issus de pays en voie de développement qui migrent vers les pays développés peuvent devenir plus vulnérables que la population d'origine. « Un travail récemment publié a montré que chez les enfants maghrébins vivant au Maghreb, l'incidence est inférieure à 1%, alors qu'elle passe à 12-15% chez les enfants nés en France d'origine maghrébine ». ^[87]

Elle est à l'origine de la «théorie hygiéniste» qui propose que la diminution de l'exposition aux agents infectieux (liée à l'amélioration des conditions d'hygiène et de santé dans ces pays) est responsable de modifications de la régulation du système immunitaire inné, en déviant les réponses immunitaires dans le sens de l'allergie. ^[88]

Le plus souvent, la DA débute précocement dans l'enfance et particulièrement pendant la première année de vie. Selon une étude anglaise, l'âge de début serait avant six mois dans 47,5% des cas et avant un an dans 69% des cas avec un âge moyen de six mois. La DA commence au cours des six premiers mois de la vie dans 45% des cas, la première année dans 60% des cas et avant l'âge de cinq ans pour au moins 85% des enfants atteints. [87]

Concernant le sex-ratio, dans les séries occidentales, la prédominance est tantôt féminine et tantôt masculine. Le sex-ratio est équilibré selon d'autres séries. [87]

2. Physiopathologie [88]

La DA correspond au développement d'une réponse immunitaire qui résulte de l'interaction entre :

- Des facteurs environnementaux et inflammatoires ;
- Un terrain génétique prédisposant lié en particulier à des anomalies de la barrière cutanée.

❖ Facteurs génétiques:

50% à 70% des patients atteints de DA ont un parent au premier degré atteint d'une DA, d'un asthme ou d'une rhinite allergique ;

Le mode de transmission est inconnu : la DA est probablement polygénique, mais des anomalies génétiques de la barrière cutanée sont un composant majeur de la prédisposition. Vingt-cinq à cinquante pour cent des patients ont des mutations hétérozygotes «perte de fonction» du gène de la filaggrine, identiques à celles qui causent l'ichtyose vulgaire à l'état homozygote. Le fait que tous les patients atteints d'ichtyose vulgaire n'aient pas de DA montre qu'il s'agit d'un

facteur nécessaire mais non suffisant pour développer la maladie. Cette même prédisposition génétique existe chez les patients atteints d'asthme allergique qui ont eu de l'eczéma, ce qui souligne le rôle de la peau dans la sensibilisation aux allergènes.

❖ **Facteurs immunologiques:**^[115/116]

La réaction d'hypersensibilité retardée qui met en jeu les lymphocytes T et les cellules présentatrices d'antigènes ;

La libération de cytokines dans la peau, par les lymphocytes activés, qui est responsable des lésions d'eczéma ;

Les éventuels allergènes environnementaux qui sont potentiellement responsables mais non connus ;

La DA est non liée à une allergie alimentaire, mais peut, rarement, s'y associer notamment chez le nourrisson.

L'allergie alimentaire aux protéines du lait de vache, la plus fréquente chez le nourrisson, peut aggraver la DA.

❖ **Anomalies de la barrière épidermique:**^[117/118]

Les anomalies de la couche cornée et des lipides cutanés de surface qui expliquent la sécheresse cutanée et justifient l'utilisation d'émollients ;

Les mutations d'une protéine de la couche cornée, la filaggrine, qui ont été récemment impliquées.

La DA doit donc être considérée comme une hypersensibilité retardée de contact aux allergènes de l'environnement. Comme pour l'eczéma de contact, il faut considérer 2 phases : une phase de sensibilisation puis une phase d'expression de l'eczéma.

3. Diagnostic clinique ^[88]

Le diagnostic de la DA est clinique et anamnestique (+++). Aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

Le groupe UK Working Party's for diagnostic criteria for atopic dermatitis, dirigé par Williams, a établi des critères simplifiés utilisant des traits discriminatifs par rapport aux critères de définition Hanifin et Rajka sous forme d'un questionnaire. Au total, cinq critères validés sur six sont des critères d'interrogatoire.

Sur le plan pratique, il est possible de se référer aux critères diagnostiques définis par le groupe UK Working Party's (Tableau 2) ^[119] pour quelques cas atypiques. Ainsi, le diagnostic de DA est retenu sur la base du critère obligatoire de dermatose prurigineuse (si les parents rapportent que l'enfant se gratte ou se frotte) associé à trois ou plus des critères suivants :

Critère obligatoire : dermatose prurigineuse associé à 3 ou plus des critères suivants :
1. Antécédents personnels d'eczéma des plis de flexion (fosses antécubitales, creux poplités, face antérieure des chevilles, cou) et / ou des joues chez les enfants de moins de 10 ans.
2. Antécédents personnels d'asthme ou de rhume des foies (ou antécédents d'asthme, de dermatite atopique, ou de rhinite allergique chez un parent au premier degré chez l'enfant de moins de 4 ans).
3. Antécédents de peau sèche généralisée (xérose) au cours de la dernière année.
4. Eczéma des grands plis ou eczéma des joues, du front et des convexités des membres chez l'enfant au-dessous de 4 ans.
5. Début des signes cutanés avant l'âge de 2 ans (critère utilisable chez les plus de 4 ans seulement).

Tableau 2 : Les critères diagnostiques définis par le groupe UK Working Party's.

❖ **DIAGNOSTIC POSITIF** ^[87]

a. Chez le nourrisson

La DA commence communément dans les premiers mois de vie, généralement vers trois mois, mais parfois dès le premier mois. Elle se manifeste à cet âge par les signes indirects du prurit et par des lésions d'eczéma.

PRURIT ^[120]

Le prurit est souvent net, responsable de troubles du sommeil dès les premiers mois. À défaut de grattage manuel, la démangeaison se révèle dès le deuxième mois par une agitation et trémoussement des membres et du tronc, et un frottement des joues contre les draps et les vêtements.

LESIONS D'ECZEMA

Il s'agit d'un eczéma aigu exsudatif dont les lésions érythémato-vésiculeuses, parfois aussi œdémateuses, sont à bord plus ou moins émiettés, croûteuses, débutant volontiers sur les convexités céphaliques (cuir chevelu, front, joues, menton).

L'atteinte est globalement symétrique avec localisations privilégiées des convexités des membres et du visage avec un respect assez net de la partie médiane. Le pli antérieur du cou est souvent touché. On remarque souvent des intertrigos rétro- et sous-auriculaires avec une fissuration suintante, surinfectée, douloureuse et persistante. Un aspect pseudo-séborrhéique à squames grasses jaunâtres au niveau du cuir chevelu est parfois associé.



Figure 24 : Eczéma des joues (convexités) avec atteinte du pli du cou.

Les plis des poignets et les faces dorsales des mains sont souvent atteints.

Le pouce sucé prend un aspect érythémateux et desquamatif ^[87]

La région périnéofessière est vulnérable mais les convexités fessières sont le plus souvent respectées. Les sites de prédilection de la DA se modifient ensuite entre un et deux ans : ils sont représentés tout d'abord par le segment céphalique puis le cou et les zones des plis de flexion.

Le tronc est le site le plus fréquemment concerné chez le nourrisson comme chez l'enfant en bas âge avec parfois un aspect de plaques nummulaires sur le tronc et les membres. La face externe des bras est plus atteinte que la face interne. Quels que soient l'âge, le nez, les régions mammaires, les paumes et les pieds sont les zones les moins atteintes. L'évolution est marquée par des poussées successives faisant alterner suintement et desquamation.

Des formes érythrodermiques ne sont pas exceptionnelles.



Figure 25 : Dermatite atopique sévère déclenchée par un allergène alimentaire avec atteinte diffuse (visage, mains, tronc, signe de Dennie-Morgan) et prick-test positif à l'œuf (papule œdémateuse du bras).^[87]

b. Chez l'enfant

L'eczéma peut apparaître d'emblée à cet âge ou plus fréquemment faire suite à l'évolution d'un eczéma du nourrisson. Il s'agit souvent de placards lichénifiés très prurigineux où les lésions sont épaissies et quadrillées. Le visage est moins atteint.

La topographie élective correspond aux plis : plis du coude et creux poplités en priorité, mais aussi sillons rétroauriculaires, plis sous-fessiers, plis du cou, chevilles. Toutefois, il existe des formes inversées avec atteinte prédominante des convexités (coudes et genoux).

Les mains sont touchées : leur peau est sèche, crevassée, eczémateuse ou lichénifiée. Les lèvres et la zone péri-buccale sont le siège respectif d'une chéilite fissuraire et d'une dermatite périorale sèche desquamative associées à une perlèche. L'atteinte vulvaire est possible à cet âge, avec un aspect lichénifié, plissé ou fripé des grandes lèvres. Le prurit est très franc à cet âge, intense,

associé à une anxiété et une irritabilité. L'évolution est chronique et comporte des poussées d'eczématisation aiguë.

c. Chez l'adolescent

La DA manifeste une période de recrudescence à l'adolescence, parfois à l'occasion de conflits psychoaffectifs ou de stress. L'atteinte lichénifiée des plis de flexion est habituelle. Des formes graves extensives peuvent apparaître, allant du prurigo lichénifié prédominant aux membres jusqu'à l'érythrodermie.



Figure 26 : Dermatite atopique de l'adolescent : prurigo lichénifié. ^[87]

d. Signes cliniques mineurs associés ^[87]

Des signes cliniques associés aux lésions d'eczéma sont désignés comme «signes mineurs» utiles au diagnostic. Ils peuvent être l'expression d'une DA mineure ou masquée et persistent généralement après guérison de la DA.

- 1) **XEROSE CUTANEE** : elle est constante. La peau est sèche, finement squameuse, voire parfois ichtyosique.
- 2) **HYPERLINEARITE PALMOPLANTAIRE** : elle est fréquente.
- 3) **KERATOSE PILAIRE** : elle est souvent associée à la DA. Elle se manifeste par des papules kératosiques folliculaires, siégeant sur les faces d'extension des membres qui présentent un aspect râpeux en «chair de poule». Chez le nourrisson, elle peut atteindre le visage, et chez l'enfant noir, elle est souvent diffuse et atteint le tronc.
- 4) **PITYRIASIS ALBA, DARTRES ACHROMIANTES OU ECZEMATIDES** : elles se manifestent par des plaques arrondies, dépigmentées et finement squameuses de la face et des membres, plus fréquentes sur une peau foncée.
- 5) **CHEILITE ET PERLECHE** : une chéilite, touchant surtout la lèvre supérieure, et une perlèche sont souvent associées.
- 6) **INTERTRIGOS SOUS- ET RETROAURICULAIRES** : ils sont un bon marqueur de DA.
- 7) **SIGNE DE DENNIE-MORGAN** : il correspond à un épaissement des plis sous-palpébraux avec aspect de doublement. Ce signe peut être quasiment isolé dans des DA mineures.

❖ Examens complémentaires ^[88]

Il n'y a pas de nécessité d'examens complémentaires pour le diagnostic ou la prise en charge de la majorité des DA: la biopsie cutanée, le dosage des IgE sériques et la recherche d'une éosinophilie sont le plus souvent inutiles. Dans certaines circonstances, des explorations allergologiques doivent être réalisées.

a. Suspicion d'allergie alimentaire associée

Une allergie alimentaire associée à la DA doit être suspectée principalement chez le nourrisson. L'allergie alimentaire la plus fréquente à cet âge est l'allergie aux protéines du lait de vache.

D'autres allergènes peuvent être en cause chez l'enfant plus âgé : cacahuètes, œuf, poisson, sésame, kiwi, plus rarement blé et moutarde.

SIGNES D'APPELS

- Les signes évocateurs d'une allergie alimentaire immédiatement après ingestion ou contact avec un aliment sont :
 - un syndrome oral (prurit buccal et pharyngé, œdème péribuccal, dysphagie) ;
 - des manifestations :
 - Cutanées (urticaire, angio-œdème),
 - Respiratoires (asthme, rhinite),
 - Digestives (vomissements, diarrhée) ;
 - Voire un choc anaphylactique.
- Les autres signes sont :

Une DA grave, définie comme un échec au traitement adapté bien conduit

Une stagnation ou cassure de la courbe pondérale.

EXPLORATIONS

Le test sérique de dépistage par recherche d'IgE dirigées contre un mélange d'allergènes alimentaires (Trophetop) n'a qu'une valeur d'orientation. Il témoigne seulement d'une sensibilisation, mais ne permet nullement d'affirmer l'allergie. Il ne peut en aucun cas suffire à lui seul à mettre en route un régime alimentaire d'éviction.

L'allergie alimentaire doit toujours être confirmée à l'aide de prick-tests, par le dosage des IgE sériques spécifiques et/ou le test de provocation orale, voire par les atopy patch test encore du domaine de la recherche clinique.

Intérêt de l'éviction des allergènes

L'éviction des allergènes alimentaires identifiés permet d'éviter les manifestations immédiates parfois graves. Par contre, l'amélioration de la DA sous régime d'éviction est possible mais inconstante.

b. Suspicion d'allergie respiratoire associée

SIGNES D'APPELS

Ce sont l'asthme, la rhinite ou la rhino-conjonctivite.

EXPLORATIONS

Le test sérique de dépistage par recherche d'IgE dirigées contre un mélange d'allergènes respiratoires (Phadiatop) n'a qu'une valeur d'orientation. Il témoigne seulement d'une sensibilisation, mais ne permet nullement d'affirmer l'allergie.

Les prick-tests cutanés et/ou le dosage des IgE sériques spécifiques sont orientés par l'interrogatoire.

INTERET DE L'EVICION DES ALLERGENES

L'éviction des allergènes respiratoires identifiés quand elle est possible est nécessaire pour les manifestations respiratoires. Elle n'a habituellement pas d'influence sur la DA. Les mesures d'éviction contre les acariens ne semblent pas efficaces sur la DA.

c. Suspicion d'eczéma de contact

SIGNES D'APPELS

Il s'agit d'un eczéma localisé dans des zones inhabituelles (siège, paumes et plantes) ; d'une DA qui ne répond pas au traitement habituel ou qui s'aggrave.

EXPLORATIONS

Les explorations sont les tests épicutanés ou patch tests comportant la batterie standard complétée éventuellement par des produits topiques utilisés par le patient (émollients, voire dermocorticoïdes)

INTERET DE L'EVICITION DES ALLERGENES

L'éviction des allergènes de contact identifiés permet une amélioration de l'eczéma.

4. Diagnostic différentiel ^[88]

❖ Chez le nourrisson

Il faut éliminer d'autres dermatoses parfois «eczématiformes»: dermatite séborrhéique (ou psoriasis du nourrisson), gale.

Le diagnostic est clinique ; une biopsie cutanée n'est en pratique jamais nécessaire.

En cas de manifestations inhabituelles (infections cutanées et/ou viscérales répétées, anomalie de la croissance, purpura, fièvre inexplicée), il faut penser aux très rare syndromes génétiques impliquant un déficit immunitaire (syndrome de Chediak-Higashi, syndrome de Buckley).

❖ Chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte

Il faut éliminer des dermatites de contact, un psoriasis ou une gale.

5. Evolution [88]

DERMATITE ATOPIQUE

Chez le nourrisson, l'évolution est le plus souvent spontanément favorable (rémission complète survenant en quelques années dans la majorité des cas).

Les formes persistant dans l'enfance sont souvent plus localisées.

La résurgence ou la persistance à l'adolescence ou chez l'adulte jeune est possible.

AUTRES MANIFESTATIONS ATOPIQUES

D'autres manifestations atopiques peuvent survenir :

- Allergie alimentaire : surtout chez le nourrisson et le petit enfant (lait, arachide, poisson, soja et blé) ;
- Manifestations respiratoires atopiques : plus fréquente en présence d'antécédents atopiques familiaux au premier degré :
- Asthme (30% des enfants avec DA), ou équivalents (toux sèche nocturne, gêne respiratoire avec sifflement expiratoire), survenant entre 2 à 6 ans, rhinite, plus tardive.

La succession de ces différentes manifestations chez un même individu à différents âges de la vie est dénommée «marche atopique».

À ce jour, les mesures préventives médicamenteuses ou d'environnement sont peu efficaces.

6. Complications [88]

❖ Surinfections cutanées bactériennes ou virales

Ce sont les complications les plus fréquentes.

SURINFECTIONS BACTERIENNES

La colonisation par le staphylocoque doré est caractéristique de la peau de l'enfant atopique : un prélèvement bactériologique cutané isolant un staphylocoque doré n'a pas de valeur diagnostique.

La surinfection (impétiginisation) est difficile à apprécier dans les formes aiguës exsudatives : la présence de lésions croûteuses ou purulentes doit faire évoquer le diagnostic pour démarrer une antibiothérapie.

SURINFECTIONS VIRALES

L'herpès (HSV1 essentiellement) peut surinfecter les lésions de DA, et prendre un aspect extensif. La forme la plus grave est la «pustulose disséminée» 4de Kaposi-Juliusberg (ou syndrome de Kaposi-Juliusberg)».

Une surinfection herpétique doit être évoquée devant :

- une modification rapide des lésions avec présence de vésiculo-pustules ombiliquées ;
- une fièvre ;
- une altération de l'état général.

Une surinfection herpétique doit faire hospitaliser le patient pour :

- démarrer un traitement antiviral ;
- rechercher une atteinte oculaire, pulmonaire ou neurologique témoignant d'une forme grave.

Cette complication justifie de rechercher systématiquement par l'interrogatoire la notion d'herpès récurrent dans la famille ou l'entourage des enfants atteints de DA, et de prévenir les parents du risque.



Figure 27 : Herpès disséminé (syndrome de Kaposi-Juliusberg) compliquant une dermatite atopique. ^[88]

❖ **Dermatite (ou eczéma) de contact**

Il existe un risque important chez l'enfant atteint de DA de sensibilisation de contact à des composants des produits topiques qui sont appliqués sur la peau, pendant de longues périodes.

Il faut l'évoquer chez les patients qui répondent mal aux traitements habituels, et inciter à une attitude préventive en limitant l'utilisation de topiques potentiellement à risque (émollients ou topiques contenant des conservateurs très sensibilisants, des parfums, de la néomycine...).

❖ **Retard de croissance**

Il est rare mais peut être observé (DA graves ++).

Il se corrige habituellement quand la DA est traitée efficacement.

Il doit faire rechercher une allergie alimentaire.

Dans le cadre d'une affection chronique de l'enfant, la surveillance de la croissance est indispensable.

❖ Complications ophtalmologiques

Rares (kératoconjonctivite, cataracte), elles ne sont pas à rechercher systématiquement.

7. Traitement ^[89]

A. PREVENTION

L'atopie est un problème émergent de santé publique en particulier pour les pays riches. Les coûts directs et indirects liés à la dermatite atopique et à l'asthme sont importants en raison du nombre des patients et de la chronicité des symptômes. Des recommandations générales sur l'habitat, l'alimentation infantile et les facteurs adjuvants qui accroissent de façon non spécifique la réponse IgE comme le tabagisme passif font l'objet d'un consensus.

❖ Prévention et diététique

Les informations sur la prévention diététique sont les plus controversées. L'intérêt de l'allaitement maternel reste discuté. La diversification alimentaire précoce semble augmenter l'incidence de la DA, et secondairement les sensibilisations aux aéroallergènes. À l'opposé, l'administration de probiotiques (*Lactobacillus rhamnosus*) qui sont des micro-organismes commensaux de la flore intestinale semble prévenir les manifestations d'atopie en particulier la DA. L'ensemble de ces données mérite d'être confirmé. L'intervention diététique par l'éviction d'allergènes alimentaires s'accompagne parfois d'amélioration spectaculaire en particulier chez le nourrisson. Les allergènes les plus souvent trouvés par la réalisation de prick tests ou la recherche d'IgE spécifiques sont ceux de l'œuf, du lait de vache et de l'arachide. Un essai d'éviction accompagné d'une surveillance de l'évolution clinique peut être

réalisé en particulier lorsque l'allergène alimentaire soupçonné est unique. La suspicion de sensibilisations alimentaires multiples ne doit pas déboucher sur des régimes d'exclusion « sauvages » dont les effets délétères sur la croissance sont rarement contre balancés par une amélioration de la DA.

❖ **Prévention aéroallergénique**

Les tests épicutanés aux aéroallergènes, qui induisent une réponse eczémateuse chez les patients, ont permis de confirmer que l'eczéma de la DA était une hypersensibilité retardée de contact aux pneumallergènes. Il importe donc de prendre pour cible essentielle de la prévention primaire et secondaire les aéroallergènes d'intérieur : dans les pays occidentaux, les enfants passent 90 % du temps à l'intérieur. Les aéroallergènes domestiques (acariens, animaux à fourrure, jouets en peluche, « pièges à poussière ») sont surtout des cibles pour la prévention de l'asthme, mais il est souhaitable de les intégrer dans le schéma de prévention global de l'atopie. Les aéroallergènes domestiques comme les acariens peuvent contribuer aux symptômes cutanés en tant qu'allergènes de contact. L'utilisation préventive de housses d'oreiller et de matelas en polyuréthane est efficace pour diminuer l'exposition aux acariens.

B. PRISE EN CHARGE

❖ **Éducation et observance**

Dans une affection chronique comme la dermatite atopique, la demande des malades ou de leurs parents est importante à cerner pour obtenir une adhésion au projet thérapeutique.

LES POINTS MAJEURS SONT LES SUIVANTS :

La dermatite atopique est une affection chronique. Son traitement doit l'être également et donc adapté à cette réalité. Ceci doit être clair dans l'exposé du projet thérapeutique. La « guérison » n'est pas l'objectif proche.

Les soins locaux sont indispensables, ils permettent de rétablir la barrière cutanée compromise par l'eczéma.

Les dermocorticoïdes sont efficaces et non dangereux quand ils sont utilisés judicieusement, sous surveillance médicale. Ils ne favorisent pas l'apparition de l'asthme. Leur utilisation inadéquate ou leur sous-utilisation est la cause majeure de la sensation d'impuissance ou de refus thérapeutique de certaines familles.

Les alternatives aux traitements locaux sont limitées et doivent être pesées en fonction de l'observance de cette prise en charge de base. Les traitements généraux, en dehors des antibiotiques et antiviraux, qui sont parfois nécessaires, ne viennent qu'en complément lors des poussées ou en cas d'échec d'un traitement local correctement effectué.

Des explorations allergologiques qui peuvent avoir pour conséquence de modifier l'environnement ou l'alimentation, si les arguments sont solidement étayés, pourront être envisagées en cas d'échec d'un traitement local correctement effectué.

Une information sur les facteurs aggravants doit être donnée.

Dans les formes graves, une hospitalisation reste totalement justifiée pour parfaire l'éducation ou pour réaliser correctement certains tests.

❖ Réalisation pratique du traitement

a. En poussées

L'objectif est de réduire l'inflammation et le prurit pour soulager le patient. Dans la majorité des cas, les soins locaux, qui peuvent être associés, permettent de traiter efficacement les poussées de DA.



Figure 28 : Dermatite atopique du nourrisson en poussée ^[87]

LES DERMOCORTICOÏDES

Un dermocorticoïde puissant ou modérément puissant sera utilisé en fonction de la gravité (une seule application quotidienne jusqu'à amélioration franche, généralement 4 à 8 jours).

ANTISEPTIQUES/ANTIBIOTIQUES

La peau doit être soigneusement nettoyée pour éliminer les croûtes et effectuer ainsi une désinfection de surface. Une solution antiseptique à la chlorhexidine pourra être utilisée pendant quelques jours (un usage prolongé

serait irritant). Les produits topiques sont appliqués sur la peau encore humide. Un traitement antibiotique local biquotidien (fusidate de sodium) poursuivi sur 2 à 3 jours améliore nettement le score lésionnel au stade aigu. Il ne doit pas être poursuivi de façon chronique pour éviter l'émergence de souches bactériennes résistantes.

ANTI-HISTAMINIQUES

Donnés seuls ils sont habituellement insuffisants pour traiter une poussée de DA. À titre d'appoint, ils peuvent être indiqués pendant quelques jours. Les produits à composante sédatrice sont jugés généralement plus efficaces.

b. Traitement de maintenance

ÉMOLLIENTS

Il faut prescrire une utilisation quotidienne de quantités importantes d'émollients, d'autant plus que la xérose cutanée est plus marquée. Il est souhaitable d'appliquer les émollients après le traitement de la poussée aiguë, car leur tolérance est médiocre sur peau inflammatoire. Les savons sont à éviter pour l'irritation causée par la libération de bases et les syndets surgraissés seront préférés.

DERMOCORTICOÏDES

Ils doivent être appliqués de façon intermittente sur les zones inflammatoires (1 à 3 fois par semaine). Des quantités de l'ordre de 15 à 30 grammes de dermocorticoïdes peuvent être utilisées sur une base mensuelle sans effet adverse systémique ou cutané pour un enfant de moins de 2 ans. La quantité de dermocorticoïdes utilisée par mois jointe à l'utilisation de scores cliniques permet l'ajustement du traitement.

TRAITEMENTS D'EXCEPTION

Le recours à d'autres traitements reste exceptionnel :

La photothérapie combinée UVA-UVB permet de délivrer des doses faibles avec un bon résultat thérapeutique en 6 semaines de traitement. L'accessibilité à ce type de traitement est un facteur limitant chez des enfants scolarisés pouvant en bénéficier (à partir de 7-8 ans) et chez l'adulte.

La ciclosporine per os a été utilisée chez l'adulte et plus rarement dans les formes graves de l'enfant avec une bonne efficacité. Ce médicament peut faire passer un cap quand tout a échoué dans une DA grave, sur une période de quelques mois seulement, pour éviter les effets secondaires rénaux.

Les immunosuppresseurs locaux (tacrolimus et pimecrolimus) sont en cours de commercialisation et apparaissent très efficaces sur les lésions de DA à tous les stades. Leurs effets secondaires à distance ne sont pas évalués pour l'instant. Leur prescription doit donc être prudente.

c. Contrôle des facteurs d'aggravation et conseils d'hygiène de vie

Le patient doit pouvoir mener une vie la plus normale possible et il n'est pas souhaitable d'introduire des mesures trop contraignantes. Il faut donc adapter les mesures à la gravité de la symptomatologie. Chez le nourrisson, la détection précoce et les mesures de prévention de l'asthme sont une partie importante de l'information. Les vaccinations peuvent être effectuées sans risque sur peau non infectée.

CONSEILS :

A- Mesures non spécifiques

- Habillement : éviter les textiles irritants (laine, synthétiques à grosses fibres) ; préférer coton et lin.

- Éviter l'exposition au tabac.
- Maintenir une température fraîche dans la chambre à coucher.
- Ne pas trop se couvrir la nuit.
- Exercice physique, sport, à conseiller. Douche et émoullients après, en particulier pour la natation (irritation des désinfectants chlorés).
- Augmenter les applications d'émoullients par temps froid et sec.
- Se méfier des contagés herpétiques.
- Vacciner normalement.

B- Mesures spécifiques vis-à-vis des allergènes

- Nourrisson : Allaitement maternel prolongé, pas de diversification alimentaire précoce. Éviter l'exposition aux animaux domestiques (chat, chien, cobaye...).
- La présence d'un chat dans l'environnement domestique, à condition qu'elle soit intervenue avant la naissance de l'enfant a été associée dans les études épidémiologiques à un certain degré de protection contre les manifestations de l'atopie (à l'échelle d'une population). Il est cependant évident qu'à titre individuel, l'exposition à des allergènes de chat vis-à-vis des quels l'enfant serait sensibilisé est contre-indiquée.
- Acariens domestiques, moisissures : dépoussiérage (aspiration régulière, éponge humide...), housses de literie anti-acariens recommandées, contrôler l'humidité par une ventilation efficace de l'habitation.

d. Identification et / ou l'éviction certains allergènes

On conseillera d'éviter l'exposition aux allergènes les plus communs chez les patients atteints de formes mineures ou modérées, sur une base probabiliste et préventive, et l'on réservera une enquête approfondie en milieu spécialisé aux

formes graves ou résistant aux traitements conventionnels bien conduits. Les séjours climatiques en altitude peuvent constituer une alternative thérapeutique dans les formes cutané-respiratoires graves d'atopie chez l'enfant avec sensibilisation aux acariens, quand la maladie retentit sérieusement sur la scolarité

III. Dysidrose palmo-plantaire

La dysidrose est une forme d'eczéma qui touche les pieds et les mains, et en particulier les paumes et les plantes. Elle se manifeste le plus souvent par des vésicules qui se localisent au niveau des paumes et/ou des plantes et des faces latérales des doigts qui sont très prurigineuses s'accompagnant parfois d'un érythème (ou rougeur). Ces vésicules peuvent confluer et devenir des bulles, laissant place à des érosions. Ces érosions peuvent alors se surinfecter. ^[90] Le sex-ratio est voisin de un sur l'ensemble des études. L'âge de survenue varie entre 10 et 50 ans. ^[91/92]

1. Etiopathogénie ^[94]

LES ETIOPATHOGENIES DE LA DYSIDROSE SONT MULTIFACTORIELLES :

- ❖ Dysidrose secondaire («mycide») consécutive à une infection mycosique (dermatophytie ; candidose) ou bactérienne. la dysidrose survient fréquemment chez les sujets atteints d'une épidermomycose entre les orteils. D'autre part, divers types de champignons sont parfois isolés sur les lésions de dysidrose des orteils et des plantes. Cela est beaucoup plus rare aux mains.
- ❖ Dysidrose secondaire (« ide ») consécutive à un eczéma de contact, particulièrement au nickel.

- ❖ Dysidrose témoignant d'une sensibilisation allergique par voie systémique, en particulier à certains arômes dans l'alimentation. L'administration orale d'allergènes variés peut provoquer une éruption dysidrosiforme chez des patients sensibilisés à ces haptènes. Ceci a été démontré pour des métaux comme le nickel, le cobalt et le chrome.
- ❖ Dysidrose liée à la prise de médicaments. Des tests de provocation orale à la néomycine chez des malades présentant des ulcères de jambes compliqués d'eczéma de contact à cette antibiotique, ont révélé la possibilité d'induction d'une dysidrose palmaire, bien que les doses de néomycine absorbées soient minime.
- ❖ Dysidrose liée à l'atopie. L'association entre la dysidrose et l'atopie a été suggérée, mais aucune preuve formelle n'a été apportée.
- ❖ Dysidrose liée à une dermite d'irritation.
- ❖ Dysidrose idiopathique

CERTAINS FACTEURS FAVORISANTS SONT RETROUVES DE FAÇON INCONSTANTE: ^[90]

- ❖ Chaleur passive: hyperhidrose, période de temps chaud ; ^[124]
- ❖ Chaleur active: hyperhidrose provoquée par l'effort physique ou l'émotion.
- ❖ Facteurs hormonaux : Puberté, phases du cycle, oestro-progestatifs, grossesse, étapes de la vie sexuelle, ménopause peuvent jouer un rôle dans le déclenchement des poussées de la maladie. ^[121/123]
- ❖ Facteurs psychiques : Un certain nombre de patients attribuent les poussées de dysidrose au stress psychologique. La psychothérapie appliquée à des sujets dysidrosiques donne un succès thérapeutique. ^[125/126/127/128]
- ❖ Le tabagisme : Une relation significative entre le tabagisme et l'éruption palmaire vésiculeuse. ^[129]

2. Diagnostic clinique

❖ Interrogatoire :

L'interrogatoire permet de tirer des arguments sur l'histoire professionnelle (apprentissage, âge, nouveaux produits...), les antécédents personnels et familiaux de dermatose, port de corps étranger métallique (prothèse, amalgame dentaire, tatouage), les activités extra-professionnelles, les facteurs favorisants (hygiène, stress...) et l'évolution clinique: rythmée par la période de travail (arrêt/reprise), rôle des traitements et de la prévention.

❖ Recherche de filaments mycéliens :

Cette recherche in situ et à distance des lésions dysidrosiques s'effectue à l'examen direct et après mise en culture.

❖ Tests cutanés :

Les tests épicutanés dorsaux (systématiques et orientés) et éventuellement palmo-plantaires (orientés) sont pratiqués pour rechercher l'agent étiologique d'une dysidrose de contact.

Les prick tests permettent d'évaluer le terrain atopique (pneumallergènes), une allergie alimentaire (trophallergènes) et de discuter une éventuelle sensibilisation mycosique ou microbienne.

❖ Les tests de provocation orale (TPO) :

Les TPO peuvent s'effectuer pour les métaux, le baume du Pérou, le propylène glycol, les parabènes et les médicaments. Leur administration a lieu en double aveugle (gélule de lactose) et nécessite une hospitalisation de 24 heures.

❖ L'examen histopathologique :

Il est important pour établir le diagnostic différentiel entre une dysidrose simple et un eczéma dysidrosiforme. Plus rarement, une pemphigoïde bulleuse ou un pemphigus peuvent débiter sous forme de pseudodysidrose. En cas de suspicion d'un tel diagnostic, les examens histopathologique et immunopathologique apportent les clés du diagnostic.

En cas de dysidrose pustuleuse, le diagnostic différentiel peut se poser avec pustuloses palmo-plantaires. En cas de doute, un prélèvement biopsique permet d'orienter le clinicien vers le cadre nosologique adéquat.



figure 29 : Dysidrose bulleuse au niveau des faces latérales des doigts.

❖ _Forme classique

C'est un eczéma palmo-plantaire aigu/explosif bilatéral et symétrique avec extension à la face latérale des doigts, à la face dorsale des phalanges distales et aux sillons péri-unguéaux. Cet eczéma est vésiculeux: petites vésicules enchâssées profondément dans la peau, contenant un liquide jaune

citron et prenant l'aspect de grains de sagou ou de tapioca. Parfois, il devient bulleux sous forme de bulles confluentes et symétriques. Les lésions présentant un caractère douloureux sont précédées d'un prurit intense.

L'évolution immédiate s'oriente vers le dessèchement et la desquamation en collerette, sans rupture spontanée des vésicules, en deux à trois semaines.

L'évolution à long terme comporte des poussées récidivantes volontiers saisonnières (printemps, automne).



Figure 30 : Dysidrose palmo-plantaire récurrente depuis plus de 5 ans,
(Vésicules palmoplantaires puis pustules évoluant vers une squame-croûte brunâtre).

❖ **Autres formes cliniques**

FORMES TOPOGRAPHIQUES

Il est possible que les lésions restent localisées uniquement aux mains ou aux pieds.

FORMES MINEURES

L'éruption se manifeste parfois par une simple desquamation en aires sans prurit, connue sous le terme de « récurrent focal palmar peeling », et récidivant volontiers en période estivale. Dans certains cas, l'affection peut se situer seulement sur les bords des doigts.

FORMES COMPLIQUEES

La dysidrose peut se compliquer de surinfection se traduisant par la formation de pustules cellulite voire lymphangite. Une atteinte unguéale peut s'associer aux localisations palmaires.

Différents aspects d'eczéma palmo-plantaires peuvent s'ajouter aux lésions dysidrosiques:

- eczéma vésiculeux suintant, subaigu ou chronique (eczémas dysidrosiformes) ;
- eczéma discorde/nummulaire de Calnan ;
- eczéma kératosique et fissuraire ;
- eczéma lichénifié.

Parfois, une dysidrose peut coexister avec d'autres formes d'eczéma localisées à distance (face, tronc, membres supérieurs ou inférieurs).



Figure 31 : Disydrose vésiculo-pustule des doigts, d'origine professionnelle.

3. Diagnostic différentiel ^[93]

Trois principaux groupes de diagnostics différentiels sont à distinguer:

Les dermatoses spongiotiques dysidrosiformes

Elles comportent deux diagnostics:

- les dermatophyties pustuleuses, localisées surtout sur la plante des pieds.
- les dermatoses irritatives spongiformes.

❖ les pustules palmoplantaires acrales, amicrobiennes ^[130/131]

Dans ce second cadre, quatre types de lésions ont à évoquer:

Le psoriasis pustuleux palmo-plantaire

Les pustules kératogènes du syndrome de Fiessinger Leroy Reiter;

Le SAPHO (Synovite- Acné-Pustulose-Hyperostose-Ostéite) Syndrome

L'acro-vésiculo-pustulose (ex Bactérides d'Andrew) pose un réel problème diagnostique et reste d'étiologie inconnue.

Seule l'histologie permet de trancher.

❖ **Bulloses auto-immunes dysidrosiformes**

Ces bulloses auto-immunes vont nécessiter la réalisation d'une biopsie avec immunofluorescence directe et indirecte. Citons la pemphigoïde bulleuse hémorragique à début palmo-plantaire, dysidrosiforme, ^[132/133/134] la pemphigoïde gravidique, la dermatite herpétiforme, ^[136/135] la dermatose à IgA linéaire de l'adulte ^[137/138] et le pemphigus profond vulgaire. Chez l'enfant, il faut évoquer également la gale et l'acropustulose infantile. ^[139/140]

❖ **Le lymphome T épidermotrope dysidrosiforme :**

Exceptionnel. ^[141]

4. TRAITEMENT

A. Prophylactique

- ❖ Une éviction totale de l'allergène est à préconiser. ^[93]
- ❖ Un régime alimentaire en cas de TPO positif au nickel, chrome, cobalt, ou baume du Pérou. ^[142]
- ❖ Le port de gants (et de crèmes barrières sans parfums à usage domestique) est indispensable. ^[93]
- ❖ L'arrêt du tabagisme est vivement conseillé.
- ❖ Le retrait d'un matériau métallique implanté dans l'organisme est à envisager. ^[93]
- ❖ **Gestion du stress** ou soutien psychologique pour les dysidroses rebelles. ^[93]

- ❖ **Pour les pieds** : chaussettes 100% coton, chaussures tout cuir, éviction des baskets, usage local d'antiperspirants de type chlorure d'aluminium hexahydraté DCI, poudres absorbantes. Il est recommandé de marcher le plus souvent pieds nus. ^[95]
- ❖ **Ongles courts** pour éviter d'aggraver les lésions au grattage et pas de vernis à ongles.
- ❖ **Port de gants sans latex - Port de gants 100 % coton**
- ❖ **Lavage des mains** parcimonieux, à l'eau tiède avec un pain sans savon ou des bases lavantes douces, sans parfums.
- ❖ **Antihistaminiques** dans certains cas pour apaiser les démangeaisons
- ❖ **Si vous suspectez un produit cosmétique, vous pouvez faire un test cutané** : appliquez 2 fois par jour en petite quantité le produit sur l'avant bras pendant 7 jours (pouvant se prolonger jusqu'à 21 jours). Si une réaction cutanée apparaît (prurit (démangeaisons), érythème, vésicules...), arrêter l'application. ^[95]

B. Curatif

Le traitement curatif consiste à éradiquer les foyers infectieux, et administrer un anti-dégranulant ^[143] et éventuellement un chélateur du nickel (Disulfirame) en cas de sensibilisation et ce métal ^[144]. L'efficacité des anti-inflammatoires stéroïdiens n'est pas démontrée. ^[93]

❖ **Dermocorticoïdes** (corticothérapie locale) pour leurs effets anti-inflammatoires. Ils permettent de supprimer l'érythème, le prurit, l'œdème et la formation de vésicules. Mais ils ne guérissent pas l'eczéma des mains et n'empêchent pas les récurrences. Ils sont appliqués le soir. Lors de la phase aiguë,

les corticoïdes à activité très forte (groupe IV) sont recommandés. À la phase régressive, érythémato-squameuse, les corticoïdes moins puissants à activité modérée (classe II). Leur utilisation à long terme expose aussi au risque d'atrophie cutanée située le plus souvent la face dorsale des mains. « Les différents groupes : Groupe I : activité faible / Groupe II : activité modéré / Groupe III : activité forte / Groupe IV : activité très forte ». Respectez la durée du traitement : dans un traitement prolongé l'**arrêt doit être progressif** et non brutal afin d'éviter un phénomène de rebond.

❖ **Photothérapie** pour apaiser les symptômes (UVA - UVB - la balnéo-PUVAthérapie : mains et pieds touchés sont plongés dans une solution aqueuse à 35 °C pendant un quart d'heure, puis, après séchage, on procède à une irradiation aux UVA.

❖ **Émollients** (sans parfums, conservateurs à faible potentiel sensibilisant) à appliquer sur des mains non lésées. Constitués de lipides (corps gras), d'agents anti-déshydratants (*Vaseline, Cire d'abeille, Huiles végétales, Céramides, Glycérine, Beurre de Karité...*), ils hydratent et aident à la reconstruction de la barrière cutanée. ^[95]

IV. L'Acropustulose infantile

L'Acropustulose infantile est une dermatose relativement fréquente du nourrisson, bénigne et spontanément résolutive, [96] avec un sex-ratio=1 sans prédilection raciale, « alors qu'une prédominance chez le garçon de phototype foncé avait été rapportée dans les premières publications sur le sujet » [97]. Elle a été individualisée en 1979 par Kahn et Rywlin et par Jarratt et Ramsdell. [104] L'acropustulose infantile consiste en la survenue de poussées de lésions vésiculo-pustuleuses prurigineuses, siégeant électivement aux extrémités des membres, et plus précisément sur les faces latérales et les dos des mains et des pieds. Les paumes et les plantes, les autres segments des membres et, en fait, l'ensemble des téguments peuvent également être atteints, mais de façon beaucoup moins importante.

L'acropustulose infantile débute au cours de la première année de vie, rarement dès la naissance. La maladie s'éteint spontanément vers l'âge de 2 ou 3 ans. Les poussées d'acropustulose, qui sont prurigineuses, durent entre deux et trois semaines et sont espacées de façon variable. L'étiologie de l'acropustulose infantile est inconnue ; l'affection est isolée, sans lien avec une autre dermatose ni avec aucune anomalie extracutanée. [96] Un diagnostic de la gale est souvent porté initialement. Reconnaître cette affection permet d'éviter la réalisation d'examens invasifs et la pratique de traitements antiscabieux répétés. [99]

1. Etiopathogénie

La cause de l'AI est inconnue. De nombreux cas surviennent après une gale, ce qui pose l'hypothèse d'une réaction d'hypersensibilité à l'égard de *sarcoptes scabiei*, l'agent responsable de la gale. [100] [101] Cette hypothèse n'est néanmoins pas prouvée à ce jour car le diagnostic de gale est le plus souvent clinique et non affirmé par la réalisation d'un prélèvement parasitologique. De même, cette hypothèse ne peut expliquer l'existence de formes congénitales. [99]

2. Diagnostic clinique

L'AI est une affection dermatologique, non contagieuse, qui survient chez des enfants en bonne santé. L'AI apparaît dans les premiers mois de vie, voire les premières années, mais elle est rarement congénitale. Les deux sexes peuvent être atteints. L'AI est caractérisé par une éruption localisée de manière caractéristique au niveau des paumes et des plantes. Parfois l'éruption peut s'étendre et atteindre le dos des mains et des pieds, le visage, les membres et le tronc ; mais l'atteinte palmo-plantaire est constante et reste prédominante. La lésion élémentaire est une vésiculo-pustule qui mesure 1 à 3mm de diamètre. Cette lésion est précédée d'une lésion papuleuse érythémateuse qui évolue en 24 heures vers une vésiculo-pustule. La lésion va ensuite sécher en laissant transitoirement une macule pigmentée. Il existe constamment un prurit ; ce dernier est parfois féroce et invalidant. L'AI évolue par poussées successives durant généralement 7 à 10 jours et survenant environ tous les 2 à 3 mois. Ces poussées sont suivies de rémissions qui deviennent de plus

en plus longues au fil du temps. Les poussées sont, dans certains cas, plus fréquentes en période estivale. L'AI récidive pendant plusieurs années puis disparaît spontanément vers l'âge de 2 ou 3 ans. Pour certains auteurs, l'AI serait plus fréquente en cas de dermatite atopique. [101] [102]



Figure 32 : Lésion érythémato-pustuleuses des mains et des pieds chez enfant atteint d'acropustulose. [98]

3. Diagnostic positif

❖ Clinique

Le diagnostic de l'AI est clinique, la localisation palmo-plantaire est très suggestive et différencie l'AI des autres causes de pustuloses de l'enfant en cas de doute diagnostique, un examen histologique peut être effectuée. [99]

❖ **Histopathologie**

L'examen histologique varie en fonction de l'âge de la pustule et n'est pas spécifique. Il montre une lésion bien circonscrite en région sous-cornée ou au sein de l'épiderme qui est remplie de polynucléaire neutrophile et/ou éosinophiles. Dans le derme existe un infiltrat périvasculaire lymphohistiocytaire formé de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. L'immunofluorescence directe est habituellement négative. [105]

❖ **Biologie**

Les prélèvements bactériologiques, virologiques, mycologiques sont réalisés à l'écouvillon sont négatifs, de même que les prélèvements parasitologiques à la recherche de sarcoptes. Dans certains cas, des anomalies ont été signalées à type d'hyperéosinophilie [105][106] ou d'augmentation des IgE totales. [103][107]

4. Diagnostics différentiels

Le principal diagnostic différentiel est la gale. Il est souvent difficile de distinguer ces 2 affections. De ce fait, la plupart des enfants atteints d'AI ont déjà eu un ou plusieurs traitements antiscabieux qui se sont avérés inefficaces. Le diagnostic d'AI doit donc être évoqué devant des lésions palmo-plantaires résistantes à un traitement antiscabieux bien conduit. [99]

Les autres diagnostics différentiels sont représentés par les causes d'éruptions pustuleuses néonatales. [108] Leur aspect clinique est

différent et ces pustuloses n'ont pas de localisation préférentielle aux paumes et aux plantes.

- Acné infantile
- Impétigo, septicémies néonatales à staphylocoques
- Syphilis congénitale
- Listériose néonatale
- Varicelle néonatale
- Infection herpétique
- Candidose néonatale ou congénitale
- Pustulose céphalique transitoire à *Malassezia furfur*
- Milliaire
- Erythème toxique du nouveau né
- Dermatose pustuleuse sous-cornée
- Mélanose pustuleuse transitoire

Pour certains, L'AI et la folliculite pustuleuse à éosinophiles seraient des entités voisines, voire une seule entité. La folliculite pustuleuse à éosinophiles ^[109] serait des entités voisines, voire une seule et même entités. La folliculite pustuleuse à éosinophiles survient aux mêmes âges, l'aspect clinique et plus souvent histologique est similaire, mais la localisation est différente puisque le cuir chevelu est le site le plus souvent atteint.

Plus tardivement, d'autres diagnostics différentiels peuvent être évoqués comme le psoriasis pustuleux qui est rare chez l'enfant, l'eczéma dishydrosique ou l'on observe des vésicules plutôt que des pustules, et les pustuloses aiguës exanthématiques. ^[99]

5. Traitement

La prise en charge de l'AI est difficile. Les traitements sont inconstamment efficaces et ne peuvent entraîner la guérison, cette dernière survenant de manière spontanée. Les parents en seront avertis.

Le traitement de première intention repose sur l'application de dermocorticoïde de classe I ou II, associée à des antiseptiques comme la chlorhexidine, qui permettra d'éviter une éventuelle surinfection. Les dermocorticoïdes pourront être sous occlusion. Ce traitement entraîne une amélioration inconstante du prurit. Les antihistaminiques pourront être utilisés mais sont en général peu efficaces sur le prurit.

Les sulfones (Disulone*) ont été utilisé par certains auteurs à la dose de 2mg/kg/jour en 2 prises. Ce traitement pourrait permettre de diminuer la durée d'évolution de la dermatose. Il doit être réservé aux formes sévères et invalidantes.

LA CONDUITE A TENIR DEVANT UNE SUSPICION D'AI :

Examen soigneux de l'enfant et de son entourage à la recherche de signes de gales.

Prélèvement parasitologique à la recherche de sarcopte. En cas de négativité, on pourra recourir au traitement antiscabieux d'épreuve si ce dernier n'a pas été réalisé, ou réalisé de manière incorrecte. En effet, le prélèvement parasitologique est de réalisation difficile, il est opérateur dépendant, et sa négativité n'élimine pas le diagnostic.

En cas d'échec de ce traitement, le diagnostic d'AI pourra être retenu et un traitement local sera débuté pour soulager le prurit. En

cas de doute diagnostique, une histologie cutanée peut être réalisée.
[99]



**LES PATHOLOGIES
CUTANÉES
INFLAMMATOIRES**

I. Le psoriasis palmo-plantaire chez l'enfant

Le psoriasis touche 2 à 5% de la population générale et moins de 1 % des enfants. Un début dans l'enfance a été rapporté chez 25 à 50 % des patients et jusqu'à deux patients sur trois dans les formes familiales.^[57] Le psoriasis de la paume des mains et de la plante des pieds touche 17 % des patients psoriasiques.^[58] Il est observé souvent chez l'enfant d'âge moyen.^[59] Il est très invalidant, car il s'accompagne d'une altération de l'usage des pieds et/ou des mains. Il y a deux types de psoriasis palmo-plantaire : le psoriasis en plaques localisé et le psoriasis pustuleux palmo-plantaire.^[60] L'atteinte la plus fréquente est la pulpites sèche, souvent fissuraire.^[61]

1. Epidémiologie

Il est classiquement rapporté 2 grands types de psoriasis: le «psoriasis familial» et le «psoriasis sporadique». Le premier débute précocement et la composante familiale est présente dans 30 à 60 % des cas. Le second est de début plus tardif, à l'âge adulte et la composante familiale n'est présente que dans un cas sur trois. Ces «tendances» épidémiologiques sont remises en cause actuellement, notamment chez l'enfant chez qui on observe une augmentation progressive de la prévalence avec l'âge sans réel pic d'incidence.^[57]

2. Etiopathogénie

Le psoriasis est une maladie inflammatoire (érythème) avec une prolifération kératinocytaire anormale quantitativement et qualitativement

(squames) mettant en jeu des facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux .

❖ **Génétique**

Plusieurs locus de prédisposition ou gènes ont été impliqués dans la genèse du psoriasis ou tout au moins de certaines formes.^[62] Il est admis que la composante génétique est très importante et ceci est d'autant plus vrai que le psoriasis débute précocement.^[63/64] Récemment, une équipe française a démontré l'association de mutations du gène codant pour une cytokine antagoniste du récepteur de l'interleukine 36 à certaines formes familiales de psoriasis pustuleux généralisé appelées deficiency of interleukin thirty-six – receptor antagonist (DITRA).^[65]

❖ **Immunologie**

Le psoriasis est actuellement considéré comme une maladie auto-immune. Des lymphocytes T pré-activés reconnaîtraient un antigène kératinocytaire dont la nature n'a toujours pas été identifiée.^[62/66] L'activation lymphocytaire aboutirait à la production de cytokines (interférons, epiderma growth factor [EGF], TNF, interleukines 1, 2, 6. ..), favorisant l'hyperprolifération kératinocytaire. Ces différentes cytokines ont une importance pratique puisqu'elles font l'objet de développement de nouvelles thérapeutiques dites « ciblées ».

❖ **Facteurs environnementaux, facteurs déclenchant**

Les facteurs environnementaux semblent impliqués dans le profil évolutif du psoriasis, ils sont multiples : infectieux (streptocoque, virus de

l'immunodéficience humaine [VIH], virus d'Epstein-Barr [EBV], cytomégalovirus [CMV]...), inflammatoires (maladie de Kawasaki), psychologiques (stress), traumatiques (phénomène de Koebner), médicamenteux (lithium, bêtabloquants. . .), ou hormonaux (puberté, grossesse, ménopause).^[62/67/68/69]

3. Diagnostic

Le diagnostic est souvent « instinctif », mais s'appuie sur des critères cliniques et anamnestiques. Devant un enfant suspect de psoriasis, les éléments suivants sont à prendre en compte :

- 1-antécédents familiaux ;
- 2-aspect de la lésion élémentaire ;
- 3-absence de prurit (ou tout au moins, prurit modéré , non insomniant et intermittent) ;
- 4-existence de lésions à distance de la lésion montrée par les parents;
- 5-atteintes des zones bastions ;
- 6- atteinte extra-cutanée (ongles et langue) ;
- 7-le « test thérapeutique » : si la dermatite atopique est très corticosensible (2 à 5 jours de dermocorticoïdes forts), la plaque de psoriasis l'est beaucoup moins (2 à 5 semaines de dermocorticoïdes forts) pour obtenir le blanchiment de la lésion.^[57]

➤ Une étude australienne récente évaluant les différences cliniques entre le psoriasis « certain » et le psoriasis « douteux » (« eczémoriasis ») a retenu les éléments suivant en faveur du psoriasis :^[70]

- atteinte du cuir chevelu et du siège ;
- absence de prurit ou prurit modéré ;

- absence de signe de la lignée atopique (xérose, lésions des plis, lésions rosées, « visage atopique ») ;

- âge de début après 2 ans.

➤ La biopsie est rarement nécessaire. Dans les formes sévères justifiant un traitement systémique, avec quelques atypies, elle est justifiée pour éliminer des diagnostics différentiels comme les formes kératosiques de lichen plan, le parapsoriasis, le mycosis fongoïde, ou le pityriasis rubra pilaris.^[57]

❖ L'aspect clinique de psoriasis palmo-plantaire

Il peut prendre deux formes, parfois observées chez un même individu. La première est un psoriasis en plaques localisé et le deuxième type est un psoriasis pustuleux palmo-plantaire (PPP) à son tour il a deux autres formes distinctes à connaître^[70] : le psoriasis pustuleux localisé (palmoplantaire, acrodermatite de Hallopeau) et le psoriasis pustuleux généralisé qui appartient aux formes graves.

a. Psoriasis en plaques localisé^[72]

Semblable au psoriasis vulgaire présent sur le reste du corps. Les lésions sont habituellement nettement délimitées, érythémateuses et couvertes d'une épaisse couche de squames. L'hypersensibilité retardée aux allergènes de contact et la réaction du patient à une blessure physique (phénomène de Köbner) seraient des facteurs de déclenchement du psoriasis palmo-plantaire en plaques.



Figure 33 : Aspect de psoriasis en plaque

b. Le psoriasis pustuleux localisé

peut survenir chez un patient psoriasique connu ou se développer isolément, inaugurant parfois l'entrée dans une forme plus diffuse et non pustuleuse. Psoriasis pustuleux palmoplantaire. Il débute fréquemment aux éminences thénar et à la voûte plantaire de façon rapidement bilatérale. Il peut devenir transgredient et provoquer une paronychie avec atteinte unguéale secondaire. Les pustules sont profondément enchâssées dans la couche cornée et peuvent réaliser en confluant un aspect de nappe pustuleuse plus ou moins étendue. Elles sont accompagnées de placards érythématosquameux, parfois fissuraires et volontiers prurigineux. Le

retentissement fonctionnel et esthétique est particulièrement marqué dans cette forme. [72]



Figure 34 : psoriasis palmoplantaire pustuleux localisé.

c. Acrodermatite de Hallopeau (psoriasis pustuleux acral)

Psoriasis pustuleux localisé à l'extrémité des doigts ou des orteils et qui tend à s'étendre localement. Rare chez l'enfant. Celui-ci peut également se transformer en psoriasis pustuleux généralisée. Elle réalise une atteinte exclusive de une ou plusieurs phalanges distales, en péri-unguéal, les pustules laissant rapidement place à des squames jaunâtres épaisses. L'atteinte des ongles est intense avec disparition fréquente de ces derniers laissant une hyperkératose du lit unguéal. Une atteinte osseuse résorptive, une extension des lésions, une atteinte muqueuse et la survenue d'un rhumatisme psoriasique sont possibles au cours de l'évolution. [72]

d. Psoriasis pustuleux généralisé:

C'est la forme la plus fréquente des formes graves. Il peut s'accompagner d'une altération de l'état général avec hyperthermie, et pustulose généralisée sur fond érythrodermique. L'atteinte pustuleuse psoriasique doit être différenciée de la pustulose exanthématique aiguë généralisée, apparentée à une toxidermie brutale et transitoire après une antibiothérapie, s'opposant à l'évolution récidivante du psoriasis pustuleux. [71]

4. Diagnostic différentiel

les atteintes palmoplantaires sont de diagnostic différentiel là aussi délicat avec un eczéma atopique ou irritatif, une ichtyose. [59]

5. Traitement [59]

L'objectif du traitement n'est pas guérir la maladie (ce qu'il faudra expliquer aux parents et à l'enfant), mais de la rendre acceptable pour l'enfant, c'est-à-dire, lui autoriser une vie la plus normale possible, éviter les moqueries, pouvoir écrire, aller à la piscine... L'importance d'une relation et d'une discussion médecin– enfant –parents étroite dans cette prise en charge est primordiale.

a. Traitements locaux

Le traitement local est toujours indispensable. Il permet souvent de contrôler les formes localisées et est un complément utile aux traitements généraux pour éviter une escalade thérapeutique.

LES DIFFERENTS OUTILS

- L'utilisation d'un émollient est utile dans tous les cas. Elle permet d'éliminer les squames et améliore l'aspect cosmétique. Sur les lésions très

kératosiques, notamment les fausses teignes amiantacées, l'adjonction d'acide salicylique (3 à 10 %) permet de réduire rapidement l'hyperkératose. Contre-indique chez l'enfant de moins de 2 ans, il est prescrit en préparation magistrale en évitant l'application sur de grandes surfaces.

- Le traitement par dermocorticoïdes est très utile pour le traitement d'attaque. Il ne faut pas hésiter à

- débiter avec des corticoïdes forts ou très forts. Le traitement « d'attaque » est à maintenir jusqu'à blanchiment total des lésions avant d'instaurer une décroissance très progressive sur plusieurs semaines ou mois afin d'éviter un rebond. L'application sur des grandes zones et au long cours peut cependant poser des problèmes de toxicité cutanée.

- Les dérivés de la vitamine D (Apsor*, Daivonex*, Silki*) et rétinoïdes locaux (Zorac*) n'ont pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) chez l'enfant, à l'exception du calcipotriol (Daivonex*) qui est autorisé à partir de 6 ans.^[73] L'association calcipotriol- betaméthasone (Daivonex*) n'a pas d'AMM avant 18 ans. Néanmoins, par analogie au calcipotriol, il peut être utile chez l'enfant, sur des plaques localisées. Ces traitements s'utilisent 1 à 2 fois par jour pendant un mois, en traitement d'attaque. Au décours, un traitement d'entretien (2 fois par semaine) peut être proposé sur plusieurs mois, si les plaques rechutent au même site.

- Le tacrolimus en pommade (Protopic*), bien que sans AMM dans cette indication, est efficace dans les formes localisées et notamment pour les localisations au visage, aux plis et les atteintes anogénitales avec une bonne tolérance au long cours.^[74]

ADAPTER LA GALENIQUE A LA FORME DE PSORIASIS

La galénique du produit doit être adaptée à la forme clinique et à la localisation.

Les plaques épaisses doivent être traitées par des pommades ; les plaques moins squameuses ou des plis par des crèmes ou des gels ; un shampoing (Clobex*) ou une lotion seront préférés pour un psoriasis du cuir chevelu.

b. Traitements systémiques

L'utilisation de traitements systémiques doit être discutée si:

- il s'agit d'une forme sévère de psoriasis ;
- il existe une résistance (et non un simple défaut d'observance) aux traitements locaux ;
- l'enfant et les parents peuvent adhérer au traitement.

Traitements systémiques « conventionnels » L'acitrétine (Soriatane*) est indiquée dans les formes sévères, notamment dans le psoriasis pustuleux. Elle est le traitement général de 1^{re} intention pour de nombreux dermato-pédiatres. Chez l'enfant, elle serait efficace dans 60 % des cas.^[75] La dose de départ est d'environ 0,5 mg/kg/j et la dose maximale de 1 mg/kg/j. Le maximum d'efficacité est obtenu au bout de quatre à huit semaines. La prescription doit ensuite être diminuée jusqu'à obtention de la dose minimale efficace pour une durée de 6 à 12 mois le plus souvent. L'acitrétine peut être utilisée en association à la photothérapie. Le risque de soudure précoce des épiphyses, qui a été longtemps un obstacle à l'utilisation de ce médicament, semble exceptionnel aux doses indiquées et ne justifie pas de mesure de surveillance particulière, d'autant que,

contrairement aux ichtyoses, le traitement n'est pas destiné à être poursuivi pendant plusieurs années. Sa tératogénicité est un problème chez la jeune adolescente réglée, générant des contraintes de prescriptions très lourdes pour un traitement prescrit au long cours. Il existe peu de données concernant l'utilisation de la ciclosporine (Néoral*) et du méthotrexate chez l'enfant. Leur prescription doit être réservée à des formes sévères, après échec des traitements locaux et de l'acitrétine. Ils doivent être prescrits dans des centres habitués au maniement de ces molécules. L'objectif est d'utiliser les doses minimales efficaces pour des durées limitées(6–18mois). [75/76/77]

c. Photothérapies

Les photothérapies (puvathérapie [PUVA], ultraviolet B [UVB]spectre étroit, balnéo-photothérapie) peuvent être utilisées dès l'âge de 10–12 ans. [78/79] Elles sont cependant peu compatibles avec la vie scolaire car elles doivent être réalisées 3 fois par semaine pendant 10 à 12 semaines. L'association à l'acitrétine (rétinoïde-PUVA, rétinoïde-UVB) permet de réduire les doses d'ultraviolets. Le risque de cancer cutané lié à l'exposition récurrente aux ultraviolets fait éviter cette approche chez le petit enfant. [57]

d. Antibiothérapie/amygdalectomie dans le psoriasis en gouttes

La dispersion des lésions sur tous les téguments rend l'utilisation de traitements locaux inadaptée, même si les émoullients peuvent suffire à rendre la situation cosmétiquement acceptable. Le rôle du streptocoque dans

la pathogénèse du psoriasis en gouttes fait discuter l'utilisation d'antibiotiques. S'il existe un foyer streptococcique, l'antibiothérapie par beta-lactamines ou macrolides est justifiée.^[78] Sa durée doit être adaptée à la localisation du foyer. Si le psoriasis en gouttes se chronicise, un traitement général par rétinoïdes ou photothérapie doit être discuté. Dans les formes récurrentes de psoriasis en gouttes, succédant systématiquement à une angine streptococcique, une amygdalectomie peut être discutée.^[79]

e. Place des traitements biologiques

Parmi les biothérapies ayant l'AMM pour le psoriasis – anti-TNF alpha : infliximab (Rémicade*), étanercept (Enbrel*),adalumimab (Humira*) et anti-interleukines 12/23 : ustékinu-mab (Stelara*) – seul l'étanercept a l'AMM chez l'enfant de plus de 6 ans.^[80/81] Sa prescription est limitée aux formes sévères résistant aux autres traitements systémiques (stricto sensu : résistance ou contre-indication à deux traitements parmi immunosuppresseurs et photothérapie) et son utilisation initiale doit être hospitalière. L'utilisation des autres biothérapies doit être discutée dans des centres de dermatologie pédiatrique. Ce traitement est bien toléré chez l'enfant à court terme, mais peu de patients ont été suivis avec un recul d'au moins 5 ans.^[80/82]

f. Indication^[57]

Le choix d'un traitement fait intervenir plusieurs dimensions. Si le médecin peut orienter la décision, le choix final du traitement doit se faire en accord avec l'enfant dès qu'il est en âge de s'exprimer, avec l'assentiment des parents, partenaires indispensables à la bonne gestion de

la pathologie et des traitements. Le rapport entre l'opinion parentale et celle de l'enfant varie en fonction de celui-ci et de son âge.

Les différentes dimensions intervenant dans la mise en place d'un traitement et le choix d'un traitement local ou général peuvent se schématiser en 10 points :

1) sévérité clinique et retentissement sur la qualité de vie : le choix se fait d'autant plus vite vers un traitement général que le psoriasis est sévère ;

2) type clinique du psoriasis : les formes pustuleuses, généralisées ou palmo-plantaires, sont considérées comme plus sensibles aux rétinoïdes, alors qu'une antibiothérapie générale se discute lors d'une poussée de psoriasis en gouttes ;

3) observance prévisible : souvent mauvaise avec les crèmes, pommades et autres shampoings à appliquer quotidiennement, notamment chez l'adolescent ou dans les familles dissociées ;

4) Comorbidités éventuelles : surpoids, maladies digestives inflammatoires, rhumatisme psoriasique ;

5) Efficacité connue du médicament (taux et vitesse d'efficacité) et tolérance ;

6) Histoire de l'enfant : notamment médicaments déjà essayés ;

7) Habitudes du prescripteur ;

8) préférences et attentes de l'enfant et de la famille ;

9) Obligations réglementaires (AMM) ;

10) avenir de l'enfant : maladie chronique qui nécessitera peut-être toute la vie des

11) traitements avec risque de toxicité cumulative.

II. Hidradénite palmo-plantaire

L'Hidradénite palmo-plantaire idiopathique a été initialement décrite en 1994 par Stahr et al. Elle est également décrite dans la littérature sous d'autres dénominations (hidradénite palmo-plantaire récurrente de l'enfant, hidradénite plantaire). Les auteurs font bien la différence avec l'hidradénite eccrine neutrophilique qui survient chez des enfants traités pour hémopathie par une chimiothérapie cytotoxique. L'HPPI est une dermatose neutrophilique peu commune, survenant essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune. Sa pathogénie est incomplètement élucidée. Il s'agit d'une maladie spontanément résolutive, mais récidivant dans 50 % des cas. [82]

1. Etiopathogénie

Plusieurs hypothèses pathogéniques ont été avancées. [82]

- ❖ Selon la première, les glandes sudorales eccrines de l'enfant seraient plus sensibles à des traumatismes mécaniques ou thermiques dans un contexte d'hypersudation, du fait de leur immaturité, et donc plus facilement lésées. Ceci entraînerait une libération des sécrétions glandulaires dans les tissus voisins, responsable du processus inflammatoire avec libération de cytokines et chimiotactisme de polynucléaires neutrophiles.
- ❖ La deuxième hypothèse fait intervenir un mécanisme d'hypersensibilité induit par une infection systémique. Cette possibilité est étayé par la série de Shih et al qui ont observé une

culture positive à staphylocoque avec évolution favorable des lésions sous antibiothérapie. D'autres germes seraient également impliqués comme le streptocoque beta-hémolytique du groupe A, *Mycoplasma pneumoniae* ou *Yersinia enterocolitica*.

2. Diagnostic clinique

L'HPPI est caractérisée cliniquement par l'apparition brusque de plaques érythémateuses ou violacées, papules ou nodules érythémateux douloureux ^[83] au nombre d'une dizaine d'éléments, ^[83] dures à la palpation sur les plantes et plus rarement les paumes de sujets jeunes en bonne santé. Des formes pustuleuses ont été décrites. L'affection est le plus souvent bilatérale et symétrique, et elle peut être fébrile ($< 38,5^{\circ}\text{C}$). Le tableau clinique est caractéristique, la douleur entraîne une impotence fonctionnelle qui gêne la marche pendant quelques jours. Ces lésions peuvent récidiver dans 50 pour 100 des cas et il existe parfois une prédominance saisonnière ^[82], principalement au printemps et en automne. ^[84]

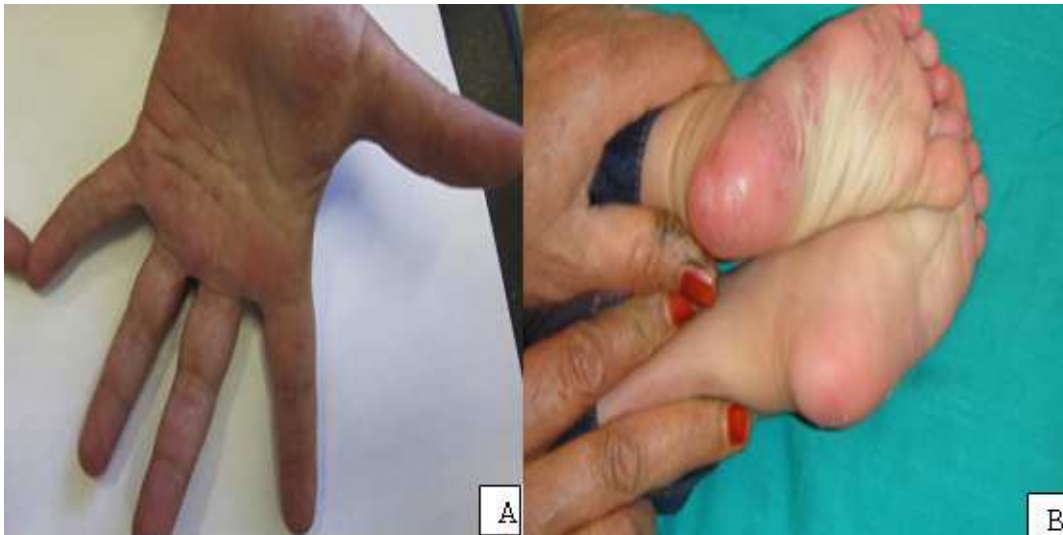


Figure 35 : Hidradénite palmoplantaire

A : lésions maculopapuleuses érythémateuses de la pomme de main.

B: Nodules érythémato-squameux de la face latérale de la plante du pied ^[84]

Histologie : inflammation dense pérисudorale riche en PNN (surtout atteinte des canaux excréteurs sur toute leur portion intra et extraglomérulaire, intégrité du segment sécrétoire glomérulaire), mais avec des signes de nécrose moins prononcés que dans l'HNE classique. Les lésions disparaissent spontanément en quelques jours. Comme dans l'érythème noueux, on a trouvé des infections associées (streptocoque A dans la gorge, Yersinia dans les selles). ^[84]

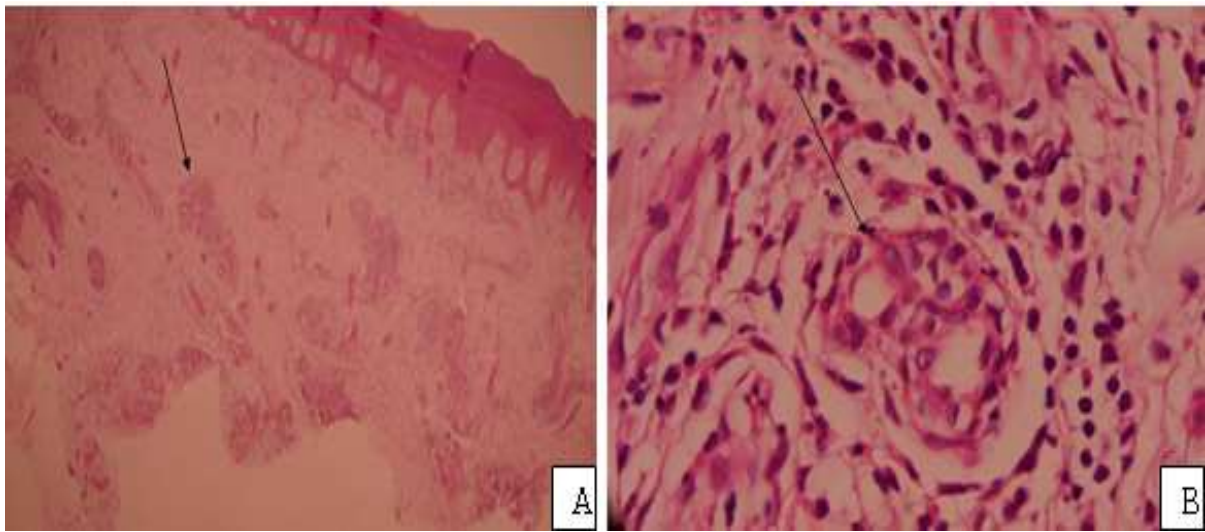


Figure 36 : Aspect histologique d'hidradénite palmoplantaire.

A : Infiltrat inflammatoire nodulaire dermique ; B: Infiltrat de polynucléaires autour des glandes sudorales. ^[82]

3. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel doit se faire surtout avec l'urticaire à la pression, qui peut entraîner des poussées de lésions douloureuses des plantes et l'érythème noueux plantaire est plutôt un problème de nosologie que de

diagnostic différentiel : les cas décrits sous ce nom correspondent sans doute à la même entité que l'hidradénite neutrophilique plantaire. [84]

4. Traitement

Aucun traitement n'est nécessaire, car la rémission est spontanée après quelques jours (8jours) de repos associé à un traitement antalgique par anti-inflammatoire non stéroïdien, vu le caractère douloureux des lésions. [84]



**LES PATHOLOGIES
CUTANÉES
AUTO-IMMUNES**

I. Maladie de Kawasaki

La maladie de Kawasaki est une vascularite fébrile aiguë systémique du jeune enfant et du nourrisson qui affecte les vaisseaux de moyen et petit calibre. Sa gravité est liée au fait qu'un pourcentage non négligeable des patients non traités (25 à 30 %) ont des séquelles cardiovasculaires, notamment des anévrismes coronaires qui peuvent être mortels. ^[110]

1. Épidémiologie

La maladie de Kawasaki est la vascularite la plus fréquente en pédiatrie, après le purpura rhumatoïde. Même si cette maladie a été rapportée dans le monde entier 2-4, elle est beaucoup plus fréquente dans les populations asiatiques, en particulier au Japon. L'incidence de la maladie chez les enfants de moins de 5 ans est estimée à 8,1/100000 au Royaume-Uni, 17,1/100000 aux États-Unis⁵, et 112/100000 au Japon. La majorité (80 %) des patients ont moins de 5 ans, avec un pic d'incidence vers l'âge de 12 mois. La maladie est rare avant l'âge de 3 mois, probablement du fait de l'existence d'anticorps d'origine maternelle pendant les premiers mois, et elle est également très rare chez les adolescents et les adultes⁷. Elle est plus fréquente chez les garçons, avec un rapport garçon/fille de 1,5. On observe une périodicité saisonnière, et des épidémies ont été rapportées. ^[110]

2. Etiopathogénie et physiopathologie

La cause de la maladie de Kawasaki est inconnue. Il ya de bonnes raisons de penser toute fois qu'infection et maladie de Kawasaki sont étroitement liées. Les arguments reposent, d'une part, sur l'épidémiologie, compte tenu des pics saisonniers et des formes épidémiques de la maladie, et,

d'autre part, sur le fait que très souvent la résolution de la maladie est spontanée. L'âge d'apparition plaide aussi pour une cause infectieuse, car il existe peu de cas après la petite enfance, ce qui laisse supposer que l'agent infectieux est immunisant.

Un mécanisme immunitaire est sûrement impliqué dans la pathogénie, notamment dans l'atteinte de l'endothélium vasculaire. On note ainsi une activation des lymphocytes T et des monocytes, des taux élevés de cytokines comme l'interleukine6, ainsi que des anticorps anticellules endothéliales. La maladie de Kawasaki, par ses manifestations cliniques et immunologiques, évoque les pathologies médiées par des toxines ; ainsi, le rôle des superantigènes a été évoqué dans sa pathogénie¹¹. Les superantigènes se lient directement aux récepteurs de la cellule T sans restriction HLA. Ils interagissent de façon restreinte avec les V β du récepteur de la cellule T, entraînant un possible biais des répertoires V β 2 et V β 8. Enfin, les superantigènes entraînent une large activation T lymphocytaire. Toutefois, il n'existe pas, à ce jour, de preuve absolue de la responsabilité des superantigènes, et les données des publications sur ce point sont contradictoires. Des études récentes ont montré une réponse oligoclonale à immunoglobuline A dans les parois vasculaires lors de la phase aiguë de la maladie, suggérant aussi une possible réponse médiée par antigène conventionnel.

Parmi les facteurs infectieux incriminés, figurent aussi *Yersinia enterocolitica*, les coronavirus, les adénovirus, le virus d'Epstein-Barr, et Herpes virus. ^[110]

3. Diagnostique clinique

La maladie de Kawasaki débute de manière aiguë avec une fièvre prolongée inexpliquée, supérieure à 38 °C, qui persiste au moins 5 jours et ne répond pas aux antipyrétiques ni aux antibiotiques.

- 1) Parallèlement à la fièvre, il existe 5 autres critères (tableau 1), le diagnostic de maladie de Kawasaki pouvant être retenu si la fièvre est associée à au moins 4 de ces 5 critères
- 2) L'éruption est dans la majorité des cas polymorphe, non spécifique, diffuse et maculopapulaire.
- 3) Le siège constitue une localisation caractéristique. La conjonctivite apparaît avec la fièvre ; l'atteinte de la conjonctive bulbaire y est plus importante que l'atteinte palpébrale, et il n'y a pas d'exsudat. L'examen à la lampe à fente montre parfois une uvéite antérieure.
- 4) Les atteintes oropharyngées comprennent un érythème des lèvres, une sécheresse, des fissures et parfois des saignements. La langue est framboisée, avec des papilles saillantes et un énanthème.
- 5) Les adénopathies cervicales sont souvent antérieures, avec un diamètre supérieur à 1,5 cm, avec ou sans érythème.
- 6) Les atteintes des pieds et des mains comportent un érythème des paumes ou des plantes ainsi qu'un œdème. En phase subaiguë, on observe une desquamation périunguëale et des lignes transversales de Beau.

Quelques autres « petits » signes, bien qu'inconstants peuvent s'avérer utiles, comme la survenue précoce d'une desquamation périnéale (bien avant les extrémités), l'inflammation cutanée au site de la vaccination par

le BCG (le cas échéant), ou l'existence d'une douleur voire d'une masse de l'hypochondre droit révélant un hydrocholécyste. [110]

Les arguments biologiques d'orientation sont : l'augmentation franche de la protéine C-réactive, l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, la thrombocytose progressive (survenant parfois après une phase très précoce de thrombopénie relative), l'augmentation des triglycérides. [111]



Figure 37 : Maladie de Kawasaki œdème et rougeur des mains.



Figure 38 : la maladie de Kawasaki. Desquamation distale « en doigt de gant ».

4. Diagnostic différentiel

L'interrogatoire et l'examen physique sont essentiels pour l'exclusion d'autres maladies qui entrent dans le diagnostic différentiel, comme des infections virales et bactériennes ou des réactions médicamenteuses.

Les diagnostics différentiels de MK :

Infections virales : rubéole, adénovirus, entérovirus, primo-infection à EBV, primo-infection à CMV.

Infections parasitaires : Toxoplasmose

Infections bactériennes : Scarlatine, syndrome de choc toxique staphylococcique, syndrome d'exfoliation généralisée, adénite cervicale suppurée, maladie des griffes du chat, leptospirose.

Intoxication : Acrodynie d'hypersensibilité, syndrome de Stevens-Johnson.

Maladies auto-immunes : Arthrite idiopathique juvénile systémique (maladie de Still), périartérite noueuese, sarcoïdose, syndrome PFAPA.

5. Traitement ^[110]

La prise en charge thérapeutique est consensuelle.

L'hospitalisation est indispensable pour la réalisation du traitement et la surveillance de l'enfant (recherche de complications, tolérance et efficacité du traitement).

Celui-ci associe en première intention :

- ❖ une perfusion d'immunoglobulines polyvalentes (2 g/kg en une fois) et la prise d'aspirine à dose anti-inflammatoire (80 mg/kg par jour en 3 à 4 prises) pendant la phase inflammatoire ;

- ❖ relayée par l'aspirine seule à dose antiagrégante (3 à 5 mg/kg par jour) pendant au moins 6 mois, adaptée en fonction du suivi cardiologique.
- ❖ La recherche d'une dilatation voire d'un anévrysme coronarien nécessitera de réaliser plusieurs échographies cardiaques au cours de l'année (initiale, 2 semaines, 2 mois, 6 voire 12 mois). Les pathologies cutanées auto-immunes des mains et des pieds chez l'enfant.



LES PATHOLOGIES
CUTANÉES
HÉTÉROGÈNES

I. kératodermie palmoplantaire

1. Définition

La Kératodermie palmoplantaire (PPK) : groupe de maladies hétérogènes avec lésions hyperkératosiques des paumes et des plantes. Les lésions hyperkératosiques résultent d'une augmentation de production de cornéocytes (prolifération) ou d'un déficit de la desquamation normale (rétention). Les KPP peuvent être induites génétiquement ou être le résultat d'un médicament, d'une infection, d'une infestation scabieuse ou d'un trouble endocrinologique. Plusieurs formes : diffuse héréditaire (du petit enfant), focale aux points de pression et de friction, ponctuée , des formes acquises : réactionnelles/inflammatoires, infectieuses, médicamenteuses, sur maladie systémique ou sur malignité. [113]

2. Diagnostic clinique [113]

Le diagnostic positif repose essentiellement sur les données de L'interrogatoire, l'examen physique, et les examens complémentaires. Ainsi, on classe les KPP selon trois groupes :

Les KPP héréditaires

Les KPP acquis

Génodermatose associée à une KPP.

L'INTERROGATOIRE

1. Anamnèse familiale

L'anamnèse familiale permet souvent de distinguer les KPP acquises des formes héréditaires ou associées à une génodermatose, ainsi un arbre

généalogique détaillé permettra souvent de déterminer ou de suspecter le mode de transmission, essentiel dans la classification des KPP héréditaires.

2. Anamnèse personnelle

Les KPP héréditaires ou les génodermatoses avec KPP apparaissent le plus souvent pendant les premiers mois de vie dans un contexte familial.

Les formes acquises et auto-immunes se développent à n'importe quel moment dans la vie et sont souvent liées à un ou plusieurs facteurs externes, tels qu'une : surcharge mécanique, des problèmes orthopédiques, la prise de certains médicaments et les carences nutritionnelles.

L'anamnèse peut aussi révéler :

Une histoire d'eczéma allergique ou une prédisposition atopique ;

Un contact avec des personnes ou des animaux infectés ;

La présence d'une tumeur entraînant une KPP paranéoplasique ;

Des signes fonctionnelle : sont à type de : Douleur modérée à sévère, fourmillement, prurit, ou tension ;

Mode de début souvent progressive ;

Mode d'extension des lésions sont soit diffuse, focales ou ponctué ;

Traitement appliqué qui peut modifier l'aspect des lésions, et gêner le diagnostic.

L'interrogatoire recherchera également les facteurs environnementaux susceptibles d'influencer tels les facteurs physiques (soleil, froid), chimique (entourage professionnel, application de parfums ou cosmétique, l'état vaccinal).

EXAMEN PHYSIQUE

1. Examen des paumes et des plantes

Il repose sur :

Inspection : sous un bon éclairage ;

Palpation : par des mains protégées par des gants, pour apprécier les reliefs des lésions et son infiltration : impression de dureté et de rugosité, située sur une base érythémateuse.

Cet examen permet de Préciser le regroupement des lésions pour un éventuel classement. L'aspect clinique permet de classer les KPP, particulièrement les formes héréditaires, en : Des formes diffuses, focale, en îlots, striées, ou ponctuées, mais également d'évoquer l'étiologie des formes acquises (On va les voir dans les chapitres suivants).

Les mycoses, par exemple en montrent souvent une atteinte symétrique aux bords marginés, avec une atteinte interdigitale et une dystrophie unguéale associées.

Les verrues, avec une distribution focale, soit en « mosaïques », soit en « myrmécie », sont caractérisées par une surface rugueuse et par des saignements ponctiformes après parage.

La déformation des mains et des pieds indique la prédisposition des patients à développer des callosités mécaniques.

2. Le reste de l'examen cutané

L'examen clinique de l'ensemble des téguments, des phanères et des muqueuses est de première importance dans l'approche diagnostic des hyperkératoses. L'absence d'autres signes cutanés permet déjà de suspecter, soit une KPP héréditaire, soit une KPP acquise mécanique ou induite par un médicament ou si elle s'insinue dans un cadre auto-immun.

Dans le cadre d'un psoriasis, des signes classiques mais aussi mineurs tels qu'une atteinte des ongles, du cuir chevelu ou de la zone interfessière doivent être recherchés. Le lichen plan montre des lésions des muqueuses et du tégument très caractéristiques. L'examen cutané complet est enfin essentiel pour

distinguer les différents KPP héréditaires et celle associés aux g nodermatoses, pour lesquelles l'identification d'une anomalie annexielle permet souvent la classification.

3. Examen g n rale

Il fait partie de l'examen dermatologique qui comprend de pr ciser le poids, la taille, les d viations standards. On est impos    pr ciser le d veloppement psychomoteur (la marche, la parole, la pouss e dentaire...) et d' valuer le psychisme de l'enfant car les KPP alt rent in vitablement aussi bien le sujet de lui-m me que l'image qu'il offre   autrui. Cette alt ration s'accompagne d'une perte de l'estime de soi r alisant une profonde blessure narcissique.

Elles ont souvent un impact majeur sur :

L' tat psychologique des enfants malades ( motivit , anxi t , d pression);
Leurs d veloppements et ses relations sociales et son rapport   l'environnement familial, amical ou professionnel; et Leurs activit s quotidiennes c'est   dire sur ce qui peut  tre d fini comme la qualit  de vie.

Les  chelles de qualit  de vie sont des questionnaires construits pour mesurer l'impact d'une maladie. Elles sont surtout applicables pour les grands enfants. Les  chelles utilis es. :(les  chelles g n riques, les  chelles sp cifiques, (Dermatology Life Quality Index ou DLQI ; Skindex). Elles son t mesur es   partir des questionnaires qui orientent surtout vers le fonctionnement des pieds, la douleur, le degr  de limitation des activit s.

Mains	Pieds
Pas de difficulté ≤ 16	Pas de difficulté ≤ 14
Légère difficulté 17-32	Légère difficulté 15-28
Difficulté modérée 33-48	Difficulté modérée 29-42
Difficulté sévère 49-64	Difficulté sévère 43-56
Complètement incapable 65-80	Complètement incapable 57-70

Tableau 3 : Index de qualité de vie des Kératodermies palmoplantaires. ^[145]

Et on complète par :

- Un examen cardiovasculaire (maladie de Naxos : KPP associée à une arythmie cardiaque)
- Un examen pleur pulmonaire
- Un Examen abdominal
- Un Examen neurologique (syndrome de vohwinkel est accompagné d'une détérioration acoustique).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES ^[29]

1. La dérmoscopie

Examen simple indolore qui permet au dermatologue de visualiser la peau en profondeur avec un très fort grossièrement en supprimant les reflets de la lumière sur la peau, permet aussi de visualiser les parties de la peau invisibles à L'œil nu. Elle peut être reliée à un appareil numérique, qui permet la pris e de cliché, ces derniers peuvent être stockés dans un ordinateur et être comparé a des clichés antérieurement prise afin de surveiller l'évolution des lésions.

2. La photographie

La photographie des lésions est utile dans de nombreuses situations, elle peut être argentique ou, de plus en plus souvent numérique. Elle complète la fiche d'observation, sert comme élément de surveillance.

3. Prélèvement bactériologique superficiel

Ils peuvent être réalisés par grattage, ponction, écouvillonnage, ou frottis.

4. Examen mycologique

Les conditions requises pour la réalisation d'un examen mycologique : Il doit être fait si possible avant la mise en route de tout traitement antifongique ou bien à distance si celui-ci a été débuté, l'examen mycologique comporte deux temps :

L'examen direct du matériel prélevé : Cet examen en visualisant les éléments fongiques présents dans le matériel prélevé confirme le diagnostic d'infection fongique et peut orienter vers un type de mycose, mais ne permet pas de nommer l'espèce responsable.

La culture : Elle s'effectue sur les milieux gélosés de Sabouraud.

5. La biopsie cutanée

Une biopsie cutanée est réalisée quand l'analyse sémiologique clinique est insuffisante à porter un diagnostic de certitude, elle permet l'analyse histologique de la lésion. Deux techniques de prélèvement sont possibles :

Le punch : est un emporte-pièce comportant une lame cylindrique circulaire qui permet d'obtenir une « carotte » de peau, souvent pratiqué chez l'enfant car le temps d'intervention est très réduit. La biopsie au bistouri : est plus classique ; elle s'effectue en éclipse, réalisant un prélèvement en quartier d'orange, une suture secondaire est ici indispensable.

6. Étude ultra-structurale

La microscopie électronique permet l'étude des différents constituants cutanés (voir résultat dans chapitre étiopathogenie).

7. Autres examens

Mise en évidence avec une sérologie VDRL (venereal disease research laboratory) et TPHA (Treponema pallidum haemagglutination assay). Pour le diagnostic d'une maladie de Reiter, une infection des voies urinaires ou une gastroentérite doivent être identifiées.

L'examen direct du matériel prélevé des sillons ou des lésions croûteuses permet d'identifier les acariens, les œufs ou les selles dans le cadre d'une gale norvégienne.

Les carences hormonales ou nutritionnelles (déficit en zinc, en vitamine A, vitamine D) sont objectivées par l'analyse des substances concernées dans le sang.

L'analyse de la tyrosine et de la phénylalanine dans le sang est utile pour la démarche diagnostique des KPP focales en « îlots » (syndrome de Richner-Hanhart).

Une numération formule sanguine,

Un ionogramme

Concentration arsenical dans le sang.

Dosage des hormones thyroïdiennes : T4, TSH et de certains anticorps tel que : Auto-anticorps antithyroperoxidase = AAC antiTPO et anti-anticorps antithyroglobuline = AACantiTG. Rechercher une autre pathologie auto-immune : le diabète insulino-dépendant Le lupus.

3. Etiopathogénie [114]

A. LES KPP HEREDITAIRES

a. Kératodermies palmoplantaires diffuses.

❖ Kératodermie palmoplantaire diffuses autosomique dominante.

➤ Kératodermie palmoplantaire épidermolytique.

Son synonyme est kératodermie de Vörner. [146/147/148/149/150/151/152/153]

Clinique : Il s'agit de la KPP héréditaire la plus fréquente. Elle est caractérisée par une hyperkératose diffuse, jaunâtre ou érythémateuse, bien délimitée, souvent entourée de bords érythémateux. Une hyperhidrose y est associée. On note un épaissement cutané sur la face dorsale des articulations métacarpo et interphalangiennes.

Etiologie : c'est une épidermolyse avec agglutination de tonofilaments suggérant un défaut au niveau d'un filament intermédiaire. Le rôle de la kératine K9 type1, préférentiellement exprimée au niveau des paumes et des plantes, est fortement suspecté. La plupart des mutations se font au niveau de la kératine K9 altérant la région 1A du domaine hélicoïdal, motif de l'initiation de l'hélice de cette kératine, mais des mutations au niveau de la région 3-bp dans la partie terminale de l'hélice ont également été identifiées. La perturbation de l'intégrité des filaments intermédiaires secondaire à ces mutations est responsable de la réduction de résistance de la peau aux

traumatismes externes à l'origine de l'hyperkératose et l'apparition des bulles.

Histologie: on retrouve une épidermolyse au niveau des kératinocytes suprabasaux. Parfois, des inclusions à éosinophiles rondes ou ovoïdes sont présentes au microscope électronique, avec une agrégation importante de tonofilaments, plus épais et d'orientation distincte.

➤ **Kératodermie palmoplantaire non épidermolytique**

Les synonymes sont: KPP Thost-Unna.

Clinique: La maladie se manifeste dans les deux premières années de vie par un aspect clinique semblable à la KPP de Vörner. Elle est caractérisée par une hyperkératose palmoplantaire diffuse et épaisse, à bords bien délimités, souvent associée à une hyperhidrose. Un érythème peut se trouver en périphérie des lésions. L'hypersudation et les surinfections dermatophytiques sont fréquentes. Les ongles sont le plus souvent normaux, mais, parfois, ils sont épais sans dystrophie évidente. Il n'y a pas d'atteinte pilaire ou dentaire.^[154]

Étiologie : L'étiologie est controversée. Quelques études ont incriminé le gène 12q11-q13. D'autres ont montré une mutation de la région globulaire aminoterminal V1 (ISIS-box) de la kératine 1, impliquée dans le cross linkage avec la loricrine dans l'enveloppe cornée.^[156/157/158]

Histologie : On retrouve une hyperkératose orthokératosique et une acanthose. On note la présence fréquente d'un discret

infiltrat périvasculaire. L'étude histologique n'est pas spécifique, mais permet d'éliminer la présence d'une épidermolyse.^[155]

Les synonymes sont : variante du syndrome de Vohwinkel ; KPP mutilante associée à une ichtyose ; syndrome de Camisa.

Clinique : cette KPP rare se développe dans les deux premières années de vie. Typiquement, l'hyperkératose palmoplantaire se présente en forme de « nid d'abeilles », entourée de bords érythémateux et elle est associée à une hyperhidrose. L'association d'une hyperkératose « en nid d'abeilles » à une ichtyose est caractéristique. Les bords de kératodermie sont plus diffus que dans le syndrome de Vohwinkel. Une desquamation généralisée à la naissance et un aspect de bébé collodion ont été rapportés. Des collets de striction (pseudoaïniums) peuvent se former progressivement autour des doigts et des orteils, provoquant parfois une amputation spontanée. Des épaissements cornés se trouvent parfois sur la face dorsale des articulations métacarpo et interphalangiennes, mais sans avoir un caractère particulier.

Étiologie : Le désordre est causé par la mutation du gène codant pour la loricine (chromosome 1q21), la protéine majeure de l'enveloppe cornée. Le défaut biochimique résulte d'une insertion de nombreux nucléotides au niveau du gène responsable, aboutissant à un changement de la phase de lecture carboxyterminale et à la formation d'une protéine anormale arginine-rich C-terminal peptide. Cette protéine est transportée vers le noyau où elle est identifiée, dans les couches

supérieures de la spineuse, et interfère dans la régulation de la cornification. Ces anomalies ont pour conséquence une altération de la fonction barrière de l'enveloppe cornée.

Histologie : On retrouve une hyperkératose avec une conservation des noyaux au niveau de la couche cornée avec la mise en évidence de la loricrine en immunomicroscope électronique.

➤ **Syndrome de Greither** ^[159/160]

Clinique : L'âge de début est de 8-10 ans. L'hyperkératose palmoplantaire est diffuse, habituellement entourée de bords érythémateux, et associée à une hyperhidrose. Elle a tendance à progresser sur le dos des mains et des pieds et sur les tendons d'Achille. Des lésions érythématosquameuses peuvent être présentes sur les coudes, les genoux, et plus rarement sur les avant-bras et les cuisses. Tandis que l'hyperkératose palmoplantaire est parfois discrète, l'atteinte des autres localisations est plutôt prononcée. Contrairement à d'autres KPP héréditaires, la KPP de Greither a tendance à régresser après l'âge de 50 à 60 ans.

Étiologie : Récemment, la littérature rapporte une mutation de kératine 1,N88S, chez deux familles britanniques avec la présence d'une forme localisée d'une hyperkératose épidermolytique.

Histologie : Les anomalies ne sont pas spécifiques. Beylot-Barry et al. Ont mis en évidence une agrégation des tonofilaments, avec la présence de nombreux desmosomes et des jonctions intercellulaires anormales en microscope électronique.



Figure 39 : *syndrome de Greither*.^[161]

➤ **Syndrome de Sybert**

C'est la forme la plus sévère de KPP transgrediente.

Clinique : La KPP survient plus précocement que la KPP du syndrome de Greither. L'hyperkératose est importante, touche les orteils, pouvant aboutir à l'autoamputation, les coudes, les genoux, la face postérieure des avant-bras, les mollets et la région périanale.

Histologie :l'histologie se caractérise par une accumulation des cellules chargées de lipide au niveau du stratum cornéum. En microscope électronique, on note la présence de nombreux grains de kératohyaline de structure et de distribution anormale.



Figure 40 : syndrome de sybert ^[161]

➤ **Kératodermies avec scléroatrophie: Syndrome d'Huriez.**

C'est une KPP trangrédiante rare.

Clinique : Les paumes sont plus touchées que les plantes. Dès la naissance, les patients présentent une KPP diffuse avec

des accentuations focales avec souvent une absence de dermatoglyphes. La KPP du syndrome de Huriez ne montre pas de débords érythémateux et peut être associée à une hypohidrose ; une scléroatrophie des mains et des pieds avec sclérodactylie est caractéristique. Des carcinomes spinocellulaires se développent souvent dans les zones atrophiques. Des altérations unguéales (hypoplasie/aplasie, koïlonychie, stries longitudinale ou déformation en « verre de montre ») sont régulièrement associées.

Étiologie : Le gène responsable est situé dans le chromosome 4q23.

Histologie : On retrouve une acanthose et une hyperorthokératose. Dans le derme, il existe une scléroatrophie avec fibrose, une augmentation des vaisseaux et une diminution des glandes eccrines et des fibres élastiques. Une diminution du nombre de cellules des Langerhans a été démontrée.

➤ **Dysplasie ectodermique hidrotique**

Le synonyme est: syndrome de Clouston.

Clinique : La KPP prédomine aux phalanges distales des mains et des pieds et a souvent un aspect particulier et une surface presque papillomateuse. Le tableau clinique se rapproche de la pachyonychie congénitale. Le syndrome de Clouston est défini par la triade : altération unguéale, anomalie des cheveux et des poils et KPP diffuse. Les anomalies des cheveux et des poils sont variables allant d'une fragilité accrue et d'une

croissance lente à une alopécie totale incluant les poils du corps, les sourcils et les paupières. Les ongles sont hypoplasiques, fragiles ou dystrophiques.

Des lésions kératosiques peuvent se manifester sur les coudes et les genoux. L'association à une surdité, une polysyndactylie, un hippocratisme digital, un retard mental ou un défaut de croissance est inconstante.

Étiologie : La transmission est autosomique dominante, liée au chromosome 13q11-q12.1. Elle est causée par une mutation au gène codant pour la connexine 30.

Histologie : On retrouve une acanthose modérée, une couche granuleuse normale et une hyperkératose, parfois avec de petits foyers de parakératose.

❖ **Kératodermie palmoplantaire diffuse autosomique récessive.**

➤ **Mal de Méléda** [164/165/166/167/168/169/170]

Les synonymes sont: kératodermie palmoplantaire transgrédient ; acro-érythro-kératodermie.

Clinique : La maladie débute dans les premiers mois de vie par un érythème palmoplantaire qui se transforme en kératodermie diffuse de couleur jaunâtre à brunâtre. L'érythème persiste parfois aux bords de la kératodermie. L'hyperhidrose associée et des surinfections cause fréquemment une macération malodorante des zones atteintes. Les lésions hyperkératosiques se propagent sur la face dorsale des mains et des pieds et sont

souvent particulièrement prononcées sur les articulations métacarpo- et interphalangiennes. Des contractures en flexion au niveau de ces articulations ou même des pseudoaïnchums peuvent se développer. Dans environ 50 % des cas, des plaques lichénoïdes se trouvent sur la face palmaire des articulations radiocarpales et parfois aussi sur les coudes et les genoux. Un érythème de la commissure des lèvres peut être présent. Des altérations unguéales (hyperkératose sous-unguéale, koïlonychie, onychogryphose) sont régulièrement observées. Un raccourcissement des phalanges (brachyphalangie), le plus marqué à l'auriculaire, est souvent associé. La survenue de mélanome au niveau des zones affectées a été rapportée.

Étiologie : Il s'agit d'une mutation homozygote du gène ARS (component B) codant pour SLURP-1 (secreted Ly-6/uPAR related protein). La plupart des cas consanguins des formes observées en Croatie, Algérie et en Tunisie partagent très peu d'haplotypes héréditaires. SLURP-1 fait partie d'une famille de protéines impliquées dans le signal transmembranaire, particulièrement l'adhésion et l'activation cellulaire. Le gène est exprimé tardivement lors de la différenciation épidermique, au niveau de la couche granuleuse, et particulièrement lors de l'association avec un acrosyngome. En effet, SLURP module les effets de l'acétylcholine au niveau du récepteur $\alpha 7$ nicotinic ACh receptor des kératinocytes, régulant ainsi la différenciation et l'apoptose.

Histologie : Une acanthose et un discret infiltrat inflammatoire dermique sont retrouvés ainsi qu'une hyperorthokératose importante, incluant le stratum lucidum, l'acanthose marquée, la pseudospongiose et l'infiltrat lymphohistiocytaire. Les glandes sudorales sont élargies. En microscopie électronique, on note un passage moins brusque de la couche granuleuse vers la couche cornée.



Figure 41 : mal de Méléda. ^[170]

➤ **Kérotodermie congénitale palmoplantaire et péri-orale**

Le synonyme est : syndrome d'Olmsted.

C'est une forme rare et grave, caractérisée par la présence de plaques péri-orificielles. La plupart des cas sont sporadiques.

Clinique : À la naissance ou dans les premiers mois de vie, les patients présentent une KPP diffuse et épaisse, à bords nets,

qui s'étend souvent sur le dos des mains et des pieds, provoquant des fissures douloureuses. Des lésions kératosiques sur les avant-bras et une dystrophie unguéale sont régulièrement associées. Des contractures en flexion des articulations métacarpo-inter-phalangiennes peuvent parfois provoquer l'amputation spontanée des doigts et des orteils. Des plaques kératosiques péribuccales et périanales sont un signe caractéristique. L'association à une alopécie, à une dysplasie épithéliale de la cornée ou à une leucokératose est parfois observée. ^[171/172/173]

Étiologie : La pathogénie est inconnue. Des anomalies cytochimiques ont été mises en évidence à partir de quelques cas publiés (expression anormale de K5 et K14). ^[174]

Histologie : On retrouve une acanthose, une papillomatose et une hyperkératose ortho- ou parakératosique avec inclusions de gouttes lipidiques. Dans la couche granuleuse, on trouve par endroits des cellules claires qui montrent une diminution des tonofilaments sans altération structurale en microscopie électronique.

➤ **Syndrome de Papillon-Lefèvre**

Clinique : L'atteinte palmoplantaire se présente par une hyperkératose diffuse, modérée, à bords érythémateux, psoriasiforme. Elle est souvent hyperhidrosique, macérée, surinfectée et malodorante. L'hyperkératose se propage sur la face dorsale des mains et des pieds. Les lésions

hyperkératosiques peuvent aussi toucher les coudes, les genoux et les articulations métacarpo- et interphalangiennes. La périodontite, souvent grave, est le signe spécifique du syndrome de Papillon-Lefèvre. Elle apparaît entre l'âge de 1 et 5 ans et elle est la cause d'une perte prématurée et inévitable des dents de lait et des dents permanentes. Des altérations unguéales non spécifiques (stries ou dépressions horizontales, dyschromie, koïlonychie, fragilité accrue et dystrophie) sont souvent présentes. Une calcification de la dure-mère, une susceptibilité aux infections bactériennes ainsi que des arachnodactylies et une déformation des phalanges distales peuvent être associées.

Étiologie : Une détérioration de la phagocytose des polynucléaires neutrophiles et de la réactivité des lymphocytes T et B est incriminée. Le mode de transmission est autosomique récessif et le phénotype des malades correspond à une mutation homozygote au niveau du gène codant pour la cathepsine lysosome protéase C. Cela peut expliquer la susceptibilité des sujets atteints aux infections pyogéniques. En revanche, le mécanisme par lequel la kératodermie s'installe est mal élucidé.
[173/174/175/176/177/178]

Histologie : On retrouve une acanthose, une hyperkératose parfois avec foyers parakératosiques et de discrets infiltrats inflammatoires dermiques.^[179]

➤ **Kératodermie avec acro-ostéolyse (syndrome de Bureau-Barrière)**

Cette kératodermie est caractérisée par une kératodermie diffuse, associée à une ostéolyse de l'avant-pied, une polyneuropathie des membres inférieurs, ainsi qu'à des ulcères non douloureux des pieds. L'hippocratisme digital est une caractéristique de ce syndrome.

➤ **Syndrome de Schöpf-Schulz Passarge**

Les synonymes sont : kératodermie et kystes des paupières; hypodontite et hypertrichose.

Ce rare syndrome, transmis sur le mode autosomique récessif, associe : une hypotrichose, une fragilité unguéale et une perte prématurée des dents. La présence des hidrocystomes au niveau des paupières et autres tumeurs annexielles est l'apanage des sujets plus âgés.

b. Kératodermies palmoplantaires focales ^[114]

❖ Kératodermies palmoplantaires focales autosomiques

➤ **Kératodermie palmoplantaire striée**

Le synonyme est : syndrome de Brunauer-Fuhs-Siemens.

Clinique : La KPP striée se développe dans l'enfance. Elle se manifeste à la plante du pied par des callosités aux points d'appui. Aux paumes, on retrouve un aspect strié qui s'étend aux doigts, aux paumes ou qui se limite aux doigts avec une hyperkératose diffuse des paumes. Parfois, on note des

hyperkératoses éponychiales ou sous-unguéales ou des cheveux bouclés, laineux et une cardiopathie associée.

Étiologie : Des mutations de la desmogléine1 (chromosome 18q12) et de la desmoplakine (chromosome 6p21) causent des allèles « nuls », non fonctionnels. La desmogléine et la desmoplakine sont des composantes des desmosomes qui assurent la cohésion du corps malpighien. Cette « haplo-insuffisance » souligne l'importance du dosage correct des composantes pendant la synthèse des desmosomes. D'autres mutations de la desmoplakine provoquent des phénotypes similaires, dus à une haplo-insuffisance. Donc, la plupart des mutations se situent au niveau de la Dsg1 ou Dp1, mais une mutation au niveau du V2 de la kératine 1 a été rapportée.

Histologie : L'étude en microscope électronique de la peau des patients avec KPP et une mutation au niveau de la desmoplakine montre des bandes anormales de filaments kératinocytaires avec une réduction de la densité en périphérie et une perte de rapports avec les desmosomes. Wan et al. ont montré des différences histologiques entre les lésions de KPP selon le sens de mutation. En effet, le nombre des desmosomes est diminué dans les deux cas, mais leur taille n'est réduite que dans la forme secondaire à une mutation de la desmogléine avec une diminution de l'expression des autres éléments de la plaque desmosomiale et le déficit en kératines K5, K14, K10 est alors plus marqué. En revanche, l'agrégation des filaments

en périnucléaire est plus marquée dans la forme associée à une mutation de la desmoplakine.



Figure 42 : Syndrome de Brunauer-Fuhs-Siemens

➤ **Kératodermie de Wachters:**

PALMOPLANTAR KERATODERMA VARIANS

La forme focale, areata ou nummulaire, a été séparée de la forme linéaire ou striée, initialement considérée comme une seule entité vu que les deux formes coexistaient dans la famille de Jad Watchers. Les deux formes peuvent coexister. L'identification de désordres cliniques et génétiques a permis de séparer les deux entités. La présence et la sévérité des symptômes dépendent du défaut biochimique sous-jacent et des facteurs environnementaux (pression). La présence de lésions bulleuses peut être considérée comme un élément caractéristique.

Les formes striées sont particulièrement associées à des anomalies au niveau des desmosomes. Les formes nummulaires peuvent être associées à des anomalies cutanées ou à des

troubles ectodermiques, incluant l'épidermolyse bulleuse simple de Dowling Meara, ou à des maladies d'autre système. Les kératodermies avec cancer de l'œsophage (syndrome de Howel-Evans) et les kératodermies associées à des troubles de l'audition sont traitées séparément.



Figure 43 : Kératodermie en îlots.

CALLOSITES DOULOUREUSES HEREDITAIRES

La dénomination est probablement non spécifique et impropre-ment utilisée. Les callosités douloureuses sont caractéristiques des kératodermies nummulaires de Brunauer and Fuhs et de la kérato-dermie areata de Siemens, de la pachyonychie congénitale et du syndrome de Richner-Hanhart.

➤ Pachyonychie congénitale (PC)

Les synonymes sont: syndrome Jadassohn-Lewandowsky; syndrome de Jackson-Lawler.

La pachyonychie congénitale (PC) est caractérisée par une hyperkératose de la partie distale des ongles, associée à une

KPP focale. La classification retenue est fondée sur les données cliniques: PC1 Jadassohn-Lewandowsky ; PC2 Jackson-Lawler.

Clinique : L'hyperkératose du lit unguéal apparaît au cours de la première ou de la deuxième année de la vie suivie d'une KPP.« Pachyonychia congenita tarda » est une dénomination réservée pour la forme tardive de PC. Des lésions bulleuses peuvent se développer aux zones palmoplantaires après frottement ou pendant un traitement par rétinoïdes par voie systémique. Elles sont particulièrement fréquentes lors des saisons chaudes. Chez l'adulte, l'hyperkératose est douloureuse, pouvant empêcher la marche.

La sévérité des symptômes peut varier au sein de la même famille. PC1. La KPP a une distribution focale « en îlots », siégeant avant tout aux points d'appui et aux zones exposées au frottement. Elle se manifeste habituellement dans l'enfance et elle est plus marquée aux plantes. Elle est souvent associée à une hyperhidrose. L'épaississement, la dyschromie et l'hyperkératose sous-unguéale de la partie distale des ongles sont les caractéristiques de la pachyonychie. Habituellement, elle est présente dès la naissance ou peu après, mais des formes de révélation plus tardive sont connues. Elle s'accompagne d'une kératose pilaire avec hélicotrichie, ainsi que d'une leucokératose orale et très rarement nasale, laryngée, œsophagienne ou tympanale. Une perlèche, une xérose cutanée et des lésions verruqueuses sur les coudes et les genoux sont fréquentes.

La littérature rapporte un cas de carcinome épidermoïde associé à la PC1. PC2. Le tableau clinique est plus discret à celui de la PC1. Par opposition au type 1, on ne trouve pas de leucokératose, mais de multiples kystes sébacés qui présentent de nombreuses poussées inflammatoires. Des cheveux hélicoïdaux et des dents néonatales sont parfois présents et des variantes oligosymptomatiques ont été décrites.

Étiologie : La transmission est habituellement autosomique dominante. L'agrégation des tonofilaments, observée en microscopie électronique, suggère un désordre des filaments intermédiaires. Le tableau clinique au cours de PC1 correspond à des mutations des gènes codant pour les kératines K6a et K16. En effet, K6a et K16 s'associent pour former des tonofilaments hétérodimériques exprimés dans les assises suprabasales palmoplantaires, le lit unguéal, la gaine folliculaire externe et les assises suprabasales des muqueuses orogénitales. La K17 est habituellement exprimée au niveau des unités pilo-sébacées et au niveau des annexes. Cette expression est faible au niveau de la région palmoplantaire, des tissus épithéliaux, mais jamais à celui des muqueuses. Des mutations des gènes codant pour la K17 et occasionnellement K6b ont été identifiées dans les familles atteintes de PC2. La présence d'une atteinte unguéale au cours la pachyonychie reflète l'expression de ces kératines.

Histologie : On retrouve une hyperkératose alternant des zones d'ortho-et de parakératose. Une hyperacanthose, une

hypergranulose irrégulière ou des granules kératoyalines sont présentes sans épi-dermolyse marquée.

Au cours de la PC2, des kystes épidermoïdes ou des vrais stéatocytes peuvent être présents. L'histologie peut être différente au sein de la même famille ou même objectiver l'image d'un kyste unique.

❖ **Kératodermies palmoplantaires focales autosomiques recessives.** ^[160]

➤ **Tyrosinémie oculocutanée**

Les synonymes sont: syndrome de Richner-Hanhart ; tyrosinémie de type 2 ; déficit en tyrosine transaminase.

Clinique : La KPP est présente dans 80 % des cas. Elle n'apparaît qu'à partir de l'âge de 2 à 4 ans et elle est caractérisée par des callosités circonscrites, douloureuses, surtout au niveau des points d'appui. Une hyperhidrose palmoplantaire est fréquemment associée. Dès les premiers mois de vie, des ulcérations pseudoherpétiformes se développent sur la cornée (75 % des cas). Occasionnellement, on trouve une leucokératose de la muqueuse orale. La présence d'un retard mental est moins fréquente (60 % des cas) et d'une sévérité variable avec dyskératose. La microscopie électronique met en évidence une agrégation perturbée des tonofilaments et des inclusions cytoplasmiques.

Étiologie : Des mutations au niveau du gène codant pour la tyrosine aminotransférase hépatique situé sur le chromosome

16q22.1-q22.3 provoquent une tyrosinémie et une tyrosinurie. Des études ultra-structurales suggèrent que le développement de la KPP est dû à une accumulation de tyrosine dans les kératinocytes, provoquant une agrégation perturbée des tonofilaments et une fragilité accrue de la peau. Les dépôts de tyrosine forment des cristaux en « aiguilles » qui provoquent les douleurs caractéristiques et souvent invalidantes.

c. Kératodermie palmoplantaire ponctuée.

❖ Kératodermie palmoplantaire ponctuée autosmiques dominantes

➤ Kératodermie palmoplantaire ponctuée porokératosique.

LA KPP ponctuée se distingue de la forme focale par la présence de multiples lésions papuleuses rondes à distribution aléatoire.

Cliniquement, la distinction n'est pas toujours possible.

Clinique : La KPP ponctuée se manifeste, dans la plupart des cas, entre l'âge de 10 et 30 ans. Elle est caractérisée par l'apparition progressive de nombreuses kératoses localisées, circonscrites, verrucoïdes des paumes et des plantes et sur la face palmaire des doigts et des orteils. Elles sont d'une taille de 3 à 5 mm et montrent par endroits une dépression centrale. Sur les plantes, les lésions ont tendance à confluer, ayant ainsi un aspect plus diffus. Elles peuvent ressembler à des verrues

ou à des cors, mais on ne trouve ni saignement ponctiforme ni concentration des hyperkératoses sur les points d'appui. L'association d'une KPP à une pigmentation maculeuse a été rapportée, suggérant une relation avec l'arsénisme chronique. De multiples associations avec la KPP ponctuée ont été soulignées, incluant le syndrome de Lynch type II.

Étiologie : Des mutations au niveau des chromosomes 15q22-15q22.31 et 8q24.13-8q24.21 ont été rapportées.

Histologie : On retrouve une acanthose, une hypergranulose et une hyper-orthokératose.

➤ **Kératodermie filiforme**

Le synonyme est : syndrome de music box spine.

Clinique : On constate de fines lésions kératosiques siégeant au niveau des paumes et des plantes. La différence morphologique peut refléter des étiologies différentes. Certains phénotypes correspondent à une mutation dont la transmission se fait sur le mode autosomique dominant, les lésions survenant dans les deuxième ou troisième décennies. La maladie peut être sporadique et toucher une autre partie du corps ou toucher, d'une façon isolée, les paumes ou les plantes. Tosti et al. ont trouvé des foyers de dyskératose au niveau de la matrice unguéale. Hashimoto et al. ont démontré la présence de kératines spécifiques des cheveux au niveau des lésions cutanées, suggérant que la KPP filiforme peut donner lieu à la formation des cheveux ectopiques. La littérature rapporte des associations,

incluant une polykytose hépatorénale, la maladie de Darier, l'épidermodysplasie verruciforme, l'insuffisance rénale, la tuberculose, l'hyperlipidémie et des néoplasies associées. Une KPP filiforme est associée également à un myélome multiple, au virus de l'immunodéficience humaine (VIH), au pityriasis rubrapilaire (PRP).

Histologie : On retrouve une hyperkératose orthokératosique ou une parakératose ressemblant à l'aspect histologique de la porokératose.

➤ **Kératodermie papuleuse marginale** ^[180]

Costa a rapporté 13 cas avec des lésions papuleuses à centre ombiliqué, siégeant au niveau de la bordure palmoplantaire. Il a signalé la raréfaction des fibres élastiques au niveau du derme d'où le nom d'acrokératoélastoïdosis.

Clinique : Cette KPP se développe avant l'âge de 20 ans, surtout chez la femme noire. Les papules kératosiques sont ovales ou polygonales, de couleur jaunâtre translucide, et se localisent sur le bord des paumes et des plantes. Elles ont un diamètre de 1 à 3 mm et possèdent parfois une petite dépression centrale. Au centre des paumes et des plantes, les lésions ont tendance à confluer, ayant ainsi un aspect plus diffus. Une hyperhidrose palmoplantaire est régulièrement présente.

❖ **Kératodermie palmoplantaire ponctuée autosmique récessive**

➤ **Kératodermie palmoplantaire papillomatoverruqueuse** ^[183/182]

L'association d'une kératodermie verruqueuse, d'une dysplasie dentaire et de kératoses folliculaires a été rapportée par Jacak et Wolf chez quatre frères et sœurs issus d'une seule famille, avec une transmission autosomique récessive. Baran et Juhlin ont rapporté un cas similaire, ayant répondu à l'étréinate.

B. Les KPP acquises

a. Kératodermie palmoplantaire mécanique

Les traumatismes mécaniques répétés peuvent induire la formation de callosités douloureuses aux plantes. Elles représentent une réponse « protectrice » de la peau qui se manifeste par une acanthose et une hyperkératose. Des troubles orthopédiques ou le port de chaussures mal adaptées sont souvent la cause de la modification progressive des points d'appui plantaires.

❖ **Kératodermie palmoplantaire infectieuse**

➤ **Mycose** ^[184]

La mycose est une des plus fréquentes causes de KPP. On connaît deux formes différentes de mycose palmoplantaire : la forme dyshydrosique aiguë et la forme hyperkératosique chronique. La forme dyshydrosique se caractérise par une

éruption de vésicules dures, tendues, enchâssées dans l'épiderme, qui sont souvent groupées en placards de forme arrondie, polycyclique ou serpiginieuse sur une base érythémateuse. Typiquement, les vésicules au centre de la lésion sont érodées, faisant place au développement d'une collerette squameuse ou de rhagades. La forme chronique se présente sous l'aspect de placards érythématosquameux souvent hyperkératosiques avec une atteinte en forme de mocassin qui inclut l'atteinte de la plante et des bords latéraux des pieds. Au centre des lésions, on note souvent un aspect finement squameux, de type dyshidrose lamellaire sèche ou farineuse. Les éléments facilitant le diagnostic différentiel clinique sont l'atteinte asymétrique, l'atteinte interdigitale, la dystrophie unguéale ou l'hyperkératose sous-unguéale, soit les signes d'une infection aiguë dans le sens d'un bord marginé, avec parfois la présence de vésicules en périphérie. Un examen mycologique direct met en évidence des filaments, et la culture un dermatophyte. Le germe le plus souvent responsable est le *Trichophyton rubrum*, suivi de *Trichophyton mentagrophytes*.

➤ **Verrues** ^[185]

Les verrues provoquées par les VPH causent souvent des KPP focales. On note deux variétés qui siègent à la plante des pieds, dont la plus fréquente est la myrmécie (VPH-1). Il s'agit d'une verrue endophytique profonde, souvent douloureuse et unique.

Elle possède une surface à centre kératosique, avec des points noirâtres, entourés d'un épais anneau kératosique. Les verrues en « mosaïque » (VPH-2) sont des lésions superficielles, non douloureuses, souvent multiples et constituent des îlots multiples kératosiques de taille variable.

➤ **Syphilis stade II**

La syphilis secondaire induit des lésions palmoplantaires papuleuses et squameuses, souvent révélatrices de cette affection, mais, dans certains cas, l'hyperkératose peut recouvrir toute la papule (syphilides cornées de Fournier, syphilides kératosiques ponctuées de Milian). La sérologie est fortement positive à ce stade.

➤ **Maladie de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR)**

La maladie de FLR est caractérisée par la triade arthrite, urétrite et conjonctivite. Dans 5 % à 10 % des cas se développent des lésions papulopustuleuses, puis squameuses, formant finalement des nappes kératosiques à contour circiné sur les paumes et les plantes. Les lésions peuvent s'étendre sur toute la surface des mains et des pieds, gagnant les poignets et les avant-bras ainsi que les jambes.

➤ **Gale norvégienne**

La gale norvégienne est la forme la plus étendue de scabiose. Elle survient chez les sujets immunodéprimés. Elle est caractérisée par des croûtes épaisses, brunâtres et d'aspect

poudreux prédominant aux paumes, aux coudes, aux genoux et aux tibias.

❖ **Kératodermie palmoplantaire médicamenteuse**

Exceptionnellement, des médicaments peuvent provoquer une KPP. Cela a été décrit pour les sels d'or, l'hydantoïne, la mépacrine, la proguanil, la mexilétine, l'alphaméthylidopa, la practolole, l'hydroxyurée, les rétinoïdes et la streptomycine.

❖ **Kératodermie palmoplantaire arsenicale** ^[186]

On trouve des lésions kératosiques prédominant sur les paumes et les plantes. Ce sont des lésions précancéreuses qui évoluent fréquemment vers des carcinomes spinocellulaires. De plus, l'arsenic provoque des tumeurs malignes hépatiques et pulmonaires. Une intoxication arsenicale se manifeste par une polynévrite, des troubles digestifs, une asthénie et des macules hypo- ou hyperpigmentées. Elle peut être d'origine médicamenteuse (liqueur de Fowler), professionnelle (vapeurs arsenicales chez les agriculteurs, les vigneron ou les ouvriers industriels), alimentaire (eau, vin) ou criminelle. Le diagnostic est confirmé par un dosage d'arsenic dans les phanères et dans les urines.

❖ **Kératodermie palmoplantaire hormonale**

➤ **Kératodermie climatérique de Haxthausen**

Les plaques hyperkératosiques palmoplantaires se développent en période de ménopause sur les points d'appui. La marche est souvent douloureuse.

➤ **Hypothyroïdie**

L'insuffisance thyroïdienne peut entraîner un épaissement de la couche cornée des paumes et des plantes. ^[188]

➤ **Autres**

D'autres troubles endocriniens sont parfois accompagnés d'une KPP : phéochromocytome, insuffisance hypophysaire, diabète.

❖ **Kératodermie palmoplantaire circulatoire**

Les lymphœdèmes chroniques peuvent être responsables d'une papillomatose et d'une hyperkératose touchant les pieds et les jambes.

❖ **Kératodermie palmoplantaire par déficit en zinc**

Les malabsorptions acquises de toutes étiologies, une malnutrition (par exemple après une alimentation parentérale à long terme sans substitution en zinc) ou un défaut de transport du zinc dans le lait maternel peuvent induire un déficit en zinc. Celui-ci peut également être dû à une maladie autosomique récessive, l'acrodermatite entéropathique, qui empêche l'absorption intestinale de zinc. Le déficit se manifeste par des lésions érythématosquameuses périorificielles et acrales, ainsi que par une alopécie diffuse, des altérations unguéales, des paronychies,

une photophobie et des diarrhées. L'élément diagnostique est la diminution du taux de zinc sérique.

❖ **Kératose ponctuée idiopathique:**

➤ **Porokératose plantaire discrète**

Cette KPP acquise et rare se manifeste dans l'adolescence ou à l'âge adulte par l'apparition de papules kératosiques (0,3 à 1 cm de diamètre) situées quasi exclusivement sur les points d'appui plantaires. Les lésions sont habituellement très douloureuses.

➤ **Kératose ponctuée idiopathique des plis palmaires**

Les papules hyperkératosiques sont localisées aux plis palmaires et métacarpo- et interphalangiens. Elles apparaissent quasi exclusivement chez les sujets à peau noire. Elles sont acquises et non familiales, plus fréquentes chez les travailleurs manuels.

❖ **Kératodermies causées par d'autres dermatoses**

➤ **Psoriasis** ^[189]

Les kératodermies palmoplantaires peuvent survenir dans un large éventail de dermatoses. Les caractères les plus évocateurs de psoriasis sont : la bilatéralité et la symétrie des placards, leur nette délimitation, la circination fréquente de leurs contours, la rougeur ou la roseur sous-jacente qui débordent souvent la zone squameuse, l'atteinte des ongles, l'évolution tenace et récidivante. L'absence de prurit est un signe inconstant.

➤ **Eczéma**

Les eczémas se présentent au stade aigu par des lésions papulovésiculeuses et dyshydrosiformes. Au stade chronique, des hyperkératoses sèches et des rhagades douloureuses peuvent se développer. Pour les eczémas de contact allergiques, l'anamnèse révèle souvent un agent en cause, relation qui est confirmée par les tests épicutanés. Ces derniers restent toujours négatifs dans le cadre des dermatites d'irritation, souvent observées sur les paumes sous un aspect de lésions plutôt sèches érythématosquameuses. Le prurit, survenant par poussées, est un symptôme important, mais il est inconstant surtout au niveau des pieds. Un des caractères les plus évocateurs est l'évolution qui est marquée par des périodes d'aggravation, parfois brusques, et des guérisons transitoires correspondant à des modifications de genre de vie. L'eczéma atopique est typiquement associé à une hyperlinéarité des paumes et des plantes ou à une pulpite sèche, mais il peut aussi se manifester par des lésions hyperkératosiques palmoplantaires.

➤ **Lichen**

Le lichen peut se manifester par des lésions papuleuses kératosiques à périphérie inflammatoire aux bords des mains et des pieds. Les éléments diagnostiques sont le prurit, l'atteinte unguéale avec ptérygion, ainsi que les lésions lichéniennes du tégument et des muqueuses.



Figure 44 : Kératodermie papuleuse ponctuée acquise. Lichen.

➤ **Pityriasis rubra pilaire (forme acquise)**

La maladie commence par un érythème kératosique de couleur orange et des papules folliculaires kératosiques confluentes sur le visage, le tronc et les membres. L'hyperkératose palmoplantaire est diffuse, orangée et présente souvent des fissures douloureuses.

➤ **Érythrodermies**

Les érythrodermies de toutes origines peuvent s'accompagner de lésions hyperkératosiques et de desquamations palmoplantaires.

➤ **Maladie de Darier**^[190]

La maladie de Darier peut provoquer, sur les paumes et sur les plantes, des lésions punctiformes, cornées, jaunâtres et translucides, souvent déprimées en leur centre, comme dans une porokératose de Mantoux. Des lésions verruqueuses plus

étendues s'observent dans les formes accentuées de cette affection, surtout entre les orteils et les bords des pieds.

Elles peuvent atteindre les plantes et les paumes en réalisant une kératodermie plus au moins diffuse ; ces nappes squamoverruqueuses sont sèches ou macérées.



Figure 45 : Maladie de Darier. Localisation au pied.

❖ **Kératodermie et cancer** ^[191/192]

Les néoplasies malignes cutanées peuvent survenir sur les lésions kératosiques de la peau. Les carcinomes spinocellulaires sont fréquents dans le syndrome de Huriez. Des cas isolés sont rapportés dans des formes mutilantes de kératodermie, de porokératose et au cours du syndrome de Clouston ou bien avec des cas de KPP focale ou diffuse non syndromiques. Le mélanome malin est également rapporté dans diverses kératodermies. Nakajima et al. suggèrent qu'il est plus fréquent au Japon, en raison de l'incidence plus élevée du mélanome acral chez cette population. La prédisposition au développement de néoplasies malignes

internes peut s'intégrer dans un cadre syndromique de kératodermie, le syndrome de Howel-Evans étant le plus connu. Une association de kératodermie épidermolytique causée par une mutation de la K9 avec un cancer du sein et de l'ovaire a été rapportée, mais n'était pas une caractéristique générale de ce syndrome. La kératodermie ponctuée familiale fut rapportée avec des variétés de tumeurs malignes.

Les kératodermies acquises peuvent être paranéoplasiques. En plus de tripe palms et de l'acrokératose paranéoplasique de Bazex, bien connues, elles incluent les KPP diffuses avec le cancer bronchique et les KPP filiformes avec un cancer du sein, du côlon et du rein.

Parmi les carcinogènes, l'arsenic, qui est le mieux connu, peut causer à la fois une kératodermie et une néoplasie. Une étude montre que les kératoses palmaires se produisaient quatre à cinq fois plus fréquemment chez les patients atteints de cancer que chez les sujets témoins. Une incidence élevée de kératoses survenue chez les patients atteints de cancer du poumon ou de la vessie a été débattue. La responsabilité du tabac et de l'infection au virus du papillome humain (VPH) a été suggérée. Les kératoses associées au cancer sont histologiquement distinctes des kératoses arsenicales.

Les agents utilisés dans la chimiothérapie induisent souvent un érythème palmoplantaire (le syndrome main-pied) et peuvent ainsi causer des kératodermies.

C. Génodermatoses avec kératodermie palmoplantaire

a. Ichtyoses

TRANSMISSION HEREDITAIRE : dépend du type d'ichtyose.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: des paumes hyperlinéaires sont habituelles au cours de l'ichtyose vulgaire autosomique dominante. Elle peut aussi être associée à un eczéma atopique palmoplantaire hyperkératosique. Différentes formes d'ichtyoses congénitales comportent une KPP diffuse avec ou sans érythème sous-jacent : érythrodermies congénitales ichtyosiformes, ichtyoses lamellaires, ichtyoses hystrix de Curth -Macklin, ichtyoses congénitales complexes (trichothiodystrophie, syndrome de Dorfmann).

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX : les ichtyoses sont un groupe hétérogène de maladies caractérisées par une xérose cutanée avec formation de squames d'aspect variable. Les formes d'ichtyoses présentes dès la naissance (ichtyoses congénitales) comportent une atteinte généralisée parfois responsable d'une KPP, tandis que les ichtyoses vulgaires, autosomique dominante et récessive liée à l'X épargnent généralement les paumes et les plantes. Les ichtyoses congénitales peuvent être accompagnées d'altérations unguéales et d'alopécie légère.

SYMPTOMES ASSOCIES NON ECTODERMAUX: dans les ichtyoses congénitales complexes, différents organes peuvent être atteints.

HISTOLOGIE : selon le type d'ichtyose



Figure 46 : image d'un enfant atteint d'Ichtyose.

b. Épidermolyse bulleuse simple (EBS)

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante, rarement autosomique récessive.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES : le type herpétiforme de Dowling-Meara, le type généralisé de Koebner et le type avec pigmentation en « mottes » peuvent être associés à une KPP focale ou diffuse.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: l'EBS est un groupe de maladies caractérisées par la tendance qu'a la peau à développer des bulles après un traumatisme mécanique mineur. L'âge du début est variable, les formes graves étant présentes dès la naissance. Les bulles guérissent sans séquelles.^[195]

HISTOLOGIE : bulles intra épidermiques suite à une cytolysse dans la couche basale.^[194]

c. Dyskératose folliculaire

Synonyme de maladie de Darier-White.

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante, liée au chromosome 12q24.1.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: les paumes et les plantes sont le siège de petites lésions kératosiques qui entraînent une interruption du microrelief cutané.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: la dyskératose folliculaire est une maladie qui se manifeste dans l'enfance ou dans l'adolescence. Elle est caractérisée par des papules kératosiques et brunâtres, souvent confluentes, qui touchent les régions séborrhéiques. Sur le dos des mains et des pieds se trouvent souvent des papules ressemblant à des verrues planes. Les ongles sont régulièrement altérés : stries longitudinales, fragilité accrue, hyperkératose ou épaissement sous-unguéal. De petites papules blanchâtres peuvent être présentes sur la muqueuse orale.

d. Acrokératose verruciforme ^[193]

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES : cette génodermatose débute dans l'adolescence et se présente par l'apparition de papules ressemblant à des verrues planes. Les paumes et les plantes ne sont pas souvent atteintes.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: les lésions se trouvent de préférence sur le dos des mains et des pieds, aux avant-bras, aux coudes et aux genoux.

e. Erythrokeratodermies

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES : l'érythrokeratodermie variable de Mendes da Costa (EKV) et l'érythrokeratodermie progressive symétrique de Gottron (EPS) peuvent être accompagnées d'une KPP diffuse érythémateuse.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX : l'EKV est présente à la naissance ou se manifeste dans la première année de vie. Elle est caractérisée par des macules érythémateuses récidivantes transitoires à bords irréguliers. Les patients développent aussi des plaques kératosiques brunâtres persistantes. Les deux types de lésions se localisent aux extrémités, au tronc, aux fesses et au visage. Des plaques psoriasiformes peuvent se trouver aux coudes et aux genoux. L'EPS se manifeste dans la première année de vie et montre des plaques érythémato-squameuses à distribution symétrique sur les extrémités, les épaules, les fesses et le visage, épargnant généralement le tronc. Cependant, des macules érythémateuses transitoires ne font pas partie du tableau clinique. Une variante rare, l'érythrokératodermie en « cocardes », caractérisée par des lésions annulaires transitoires avec desquamation centrale, n'est pas associée à une KPP.

f. PITYRIASIS rubra pilaire PRP (forme familiale)

TRANSMISSION HEREDITAIRE : autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: les paumes et les plantes sont le siège d'un érythème kératosique et de fissures douloureuses.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX : la forme familiale de la PRP est plus rare et moins grave que la forme acquise. Un érythème kératosique orangé et des papules folliculaires kératosiques confluentes se développent sur le tronc, le cuir chevelu et la face d'extension des membres.

g. DERMATOPATHIE pigmentée réticulaire

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la KPP n'est pas toujours présente. Elle est diffuse, par endroits ponctuée.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: la triade caractérisant cette entité consiste en une pigmentation réticulée, une alopecie légère non cicatricielle des cheveux, sourcils, poils axillaires et pubiens, ainsi que des anomalies unguéales (fragilité accrue, stries longitudinales ou dystrophie). La pigmentation réticulaire peut toucher le corps entier (paumes et plantes incluses), mais prédomine sur le tronc. Elle apparaît dans les deux premières années de vie et, contrairement au syndrome de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn, n'a pas tendance à régresser. D'autres symptômes de fréquence variable ont été décrits dans la littérature : hypohidrose, hyperhidrose, adermatoglyphie, pigmentation des muqueuses orales et conjonctivales, formation répétitive de bulles sur le dos des mains et des avant-bras sans séquelles cicatricielles, tâches superficielles sur la cornée et forte pigmentation de l'aréole.

h. SYNDROME de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn

TRANSMISSION HEREDITAIRE : autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRE : La KPP est d'aspect variable. Les lésions peuvent être focales, striées ou radiaires et/ou diffuses, parfois même absentes. La KPP débute entre l'âge de 1 à 10 ans.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX : Parfois, les nouveau-nés atteints de cette maladie développent des lésions bulleuses palmoplantaires transitoires à quelques jours de vie. Ces lésions guérissent sans séquelles et ne récidivent pas. Régulièrement, d'autres anomalies ectodermes sont associées à ce syndrome : hypo- ou aplasie des dermatoglyphes, altérations unguéales (mal alignement des ongles des grands orteils, onycholyse, hyperkératose sous-unguéale) et anomalie de l'émail dentaire suivie de la perte prématurée des dents. Habituellement, les patients souffrent d'une hypohidrose généralisée de gravité variable, responsable

d'une intolérance à l'effort et parfois d'un collapsus. La pigmentation réticulée ou en « mottes », caractéristique du syndrome, prédomine sur le tronc et le cou, mais peut aussi toucher le visage et les membres. Elle se développe sans phase inflammatoire entre un âge de quelques mois et 6 ans, et elle a tendance à régresser à un âge plus avancé.

i. SYNDROME de Weary

Synonyme: acrokératose poïkilodermique bulleuse et héréditaire.

TRANSMISSION HEREDITAIRE : autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la KPP d'aspect focal en « îlots » n'est présente que dans 60% des cas. Elle peut apparaître chez le nourrisson, mais ne se manifeste habituellement qu'après la puberté.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: la différenciation entre les syndromes de Weary et de Kindler n'est pas encore résolue, certains travaux suggérant leur identité. Les deux syndromes sont caractérisés par la formation de bulles chez l'enfant, l'apparition progressive d'une poïkilodermie et parfois d'une KPP. Les lésions bulleuses du syndrome de Weary ne sont habituellement pas congénitales, mais apparaissent plutôt dans les six premiers mois de vie. Elles s'estompent dans l'enfance ou l'adolescence. La dyschromie poïkilodermique se développe précocement dans la première année de vie au fur et à mesure que l'épidermolyse diminue. Elle est caractérisée par des macules hyperpigmentées, par endroits réticulées, sur l'ensemble du corps, s'accroissant dans les grands plis et épargnant en général le visage. L'atrophie cutanée et la présence de télangiectasies sont moins prononcées que dans le syndrome de Kindler. Des papules planes verruqueuses se trouvent sur le dos des mains et des pieds, des poignets, des chevilles, des coudes et des genoux.

j. SYNDROME de Kindler

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique récessive, mais d'autres modes de transmission héréditaire sont possibles.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la KPP d'aspect diffus ou focal en « îlots » est un symptôme variable de ce syndrome. Symptômes associés ectodermaux: contrairement au syndrome de Weary, on ne trouve pas de lésions verruqueuses. Les lésions bulleuses se développent dès les premiers jours de vie. Une photosensibilité est fréquente la formation de bulles augmente en été et un érythème se développe sur la peau photoexposée. L'apparition des bulles devient moins fréquente dans l'enfance. La poïkilodermie se développe entre l'âge de 1 et 5ans. Elle commence et prédomine sur le visage et le cou.

L'atrophie cutanée est très prononcée, provoquant un aspect ridé de la peau qui est particulièrement fine et fragile sur le dos des mains et des pieds. Le syndrome de Kindler présente plusieurs signes inconstants : sténose anale, urétrale ou oesophagienne, hypertrophie et saignement des gencives, ectropion de la paupière inférieure, fusion de la base des doigts et des orteils et leucokératose.

k. Dyskératose congénitale

Synonyme : syndrome de Zinsser-Cole-Engman.

TRANSMISSION HEREDITAIRE : récessive, liée à l'Xq28 dans la plupart des cas, mais aussi autosomique dominante et récessive.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES : une KPP diffuse est présente dans environ 70 % des cas. Elle est parfois érythémateuse et associée à une hyperhidrose ou à des bulles d'origine mécanique.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX : la maladie est caractérisée par la triade poïkilodermie, onychodystrophie et leucoplasie. La poïkilodermie commence dans les dix premières années de la vie par des hyper- et hypopigmentations provoquant un dessin réticulaire prédominant sur le visage, le cou, le tronc et la partie supérieure des membres. L'atrophie, parfois avec une disparition des dermatoglyphes, et les télangiectasies se manifestent plus tardivement. Les leucoplasies de la muqueuse orale, mais aussi de la muqueuse génitale, intestinale et urétrale, apparaissent dans la deuxième décennie. Les ongles sont amincis, dystrophiques et il se forme parfois un ptérygion. Une alopecie diffuse touchant parfois les paupières et les cils peut être associée, ainsi que des anomalies dentaires (défaut de l'émail, malposition des dents) et une atrésie du canal lacrymal.

SYMPTOMES ASSOCIES NON ECTODERMAUX : insuffisance médullaire avec pancytopenie dans environ 50 % des cas. Les patients ont un risque accru de développer des néoplasies malignes (carcinomes spinocellulaires dans les leucoplasies ou dans la peau atrophique, carcinomes gastro-intestinaux). Un retard mental ou un hypogonadisme peuvent être associés.

HISTOLOGIE : épiderme atrophique, incontinence pigmentaire et télangiectasies.

PHYSIOPATHOLOGIE : dans la forme récessive liée à l'X, des mutations du gène DKC 1 codant pour la dyskérine, protéine jouant un rôle dans la fonction nucléolaire, sont responsables de la maladie.

I. Syndrome de Gorlin

Synonyme du syndrome des hamartomes basocellulaires multiples.

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante, liée au chromosome 9q22.3.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la KPP, présente dans 80 à 90% des cas, est caractérisée par de multiples dépressions ponctiformes.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: le syndrome de Gorlin est une maladie caractérisée par l'apparition précoce de carcinomes basocellulaires multiples dès la puberté.

SYMPTOMES ASSOCIES NON ECTODERMAUX: le signe diagnostique clé est la calcification de la faux du cerveau, présente dans 100% des cas. Des kystes odontogéniques touchant la mâchoire sont fréquents. D'autres anomalies osseuses peuvent être observées : côtes bifides, macrocéphalie avec bosse frontale, hypertélorisme, anomalies vertébrales. Différentes tumeurs se développent plus fréquemment que dans la population normale, par exemple les médulloblastomes et les fibromes ovariens et cardiaques.

m. Syndrome de Cowden

Synonyme du syndrome des hamartomes multiples.

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique dominante, liée au chromosome 10q22-23.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la KPP ponctuée est habituellement observée dès l'enfance. Sur le dos des mains et sur les extrémités, on trouve souvent des lésions verruqueuses.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: le syndrome de Cowden est caractérisé par l'apparition de multiples tumeurs bénignes cutanées : tricholemmomes faciaux, fibromes oraux et cutanés (lipomes).

SYMPTOMES ASSOCIES NON ECTODERMAUX: régulièrement, on découvre des tumeurs bénignes dans d'autres organes : polypes gastro-intestinaux, fibroadénomes du sein, adénomes de la thyroïde. De plus, les patients ont une forte prédisposition à des tumeurs malignes (cancer galactophorique du sein et cancer de la thyroïde). Souvent, les patients présentent une macrocéphalie et un retard mental léger ou modéré. Parfois ils développent des hamartomes cérébelleux avec augmentation de la pression intracrânienne et des épilepsies (phénotype de Lhermitte -Duclos).

n. Épidermodysplasie verruciforme

Synonyme de la maladie de Lewandowsky-Lutz.

TRANSMISSION HEREDITAIRE: autosomique récessive.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: sur les paumes et les plantes, les lésions provoquent une KPP papuleuse.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: l'épidermodysplasie verruciforme est une maladie qui entraîne une susceptibilité des patients à développer des verrues planes disséminées au visage, aux extrémités, et moins souvent au tronc. Différents types de virus de la famille des papillomes humains (VPH) ont été isolés dans les lésions, certains ayant un potentiel oncogène. Les patients sont prédisposés à développer des carcinomes spinocellulaires dans les lésions

o. POROKERATOSE plantaire, palmaire et disséminée (PPPD)

TRANSMISSION HEREDITAIRE : autosomique dominante.

SYMPTOMES PALMOPLANTAIRES: la PPPD est une variante rare des porokératoses. La maladie se manifeste dans la deuxième décennie par des

lésions ponctuées kératosiques, de 1 à 4 mm de diamètre aux paumes et aux plantes.

SYMPTOMES ASSOCIES ECTODERMAUX: dans un deuxième temps, la maladie s'étend aux extrémités, au tronc et au cou, en formant des lésions légèrement papuleuses, de 2 à 10 mm de diamètre, dont les bords sont surélevés et kératosiques. Les patients présentent un risque accru de développer des carcinomes spinocellulaires dans les lésions porokératosiques.

4. Diagnostic différentiel [29]

Ils se portent essentiellement avec :

a. Syndrome de Sézary

Forme cutanée de lymphome des cellules T se manifestant par un érythroderme exfoliatif généralisé, un prurit intense, une lymphadénopathie périphérique ainsi que des cellules mononuclées hyperchromatiques anormales que l'on retrouve sur la peau, dans les ganglions lymphatiques et la circulation périphérique (cellules de Sézary).

b. Progeria adulte

Vieillesse prématurée de l'enfant. Cette pathologie est transmise par un trait autosomal récessif et essentiellement caractérisée par des modifications sclérodermiques cutanées (touchant plus particulièrement les membres), des cataractes, des calcifications sous-cutanées, une atrophie musculaire, une tendance au diabète sucré, un visage vieilli, une calvitie et un taux d'incidence élevé des pathologies néoplasiques.

c. Eczéma hyperkératoïde avec fissure des mains et des pieds

Forme d'eczéma caractérisée par des lésions, squameuses, fissurées et hyperkératosiques de la paume des mains et / ou la plante des pieds. L'étiologie de cette pathologie est inconnue. Celle-ci suit un cours chronique et peut s'avérer extrêmement réfractaire au traitement.

d. Palmoplantar psoriasis

Forme localisée de psoriasis survenant sur la paume des mains et la plante des pieds et caractérisée par des plaques érythémateuses et squameuses. Les lésions sont partiellement fissurées et craquelées. Les bords sont bien définis.

e. Pachhyonychie congénital

Affection autosomique dominante caractérisée par un épaississement des ongles des mains et des pieds. Les patients dès la petite enfance présentent une hypertrophie et une décoloration jaune-brun des ongles associées dans certains cas, à une hyperkératose. Une kératodermie palmo plantaire en îlot est fréquemment associée ainsi qu'une kératose folliculaire disséminée une leucokératose buccale et une hyperhidrose.

f. Syphilis tertiaire

Le troisième stade de la syphilis se développe environ 3 à 5 ans après l'infection primaire et reste exceptionnel chez l'enfant.

g. Lichen plan

Exceptionnel pendant la petite enfance et relativement rare avant la puberté, le lichen plan est une affection de cause inconnue.

h. Dyskératose congénitale familiale

Très rare associant leucomélanodermie, kératodermie palmoplantaire dystrophie unguéale et leucokératose buccale précancéreuse. Le pronostic est lié à l'atteinte hématologique avec pancytopénie liée à une insuffisance médullaire.

i. Poikilodermie congénitale héréditaire

à transmission autosomique dominante associant des bulles non traumatiques et des papules kératosiques qui se développent sur les mains, les coudes, les genoux et les pieds, associée à une atrophie cutanée et une pigmentation maculaire ou réticulée. Les bulles tendent à régresser durant l'enfance alors que les autres symptômes cutanés apparaissent graduellement et persistent chez l'adulte.

j. Warts

Tumeur papillomateuse bénigne, cutanée ou muqueuse, fréquente, contagieuses et autoinoculable, due à un papilloma virus responsable d'une hyperplasie épithéliale bénigne.

k. Pityriasis tubra pilaris devergie

Affection dermatologique chronique qui peut toucher le grand enfant, caractérisée par des papules cornées folliculaires donnant un aspect râpeux au revêtement cutané du tronc, des coudes et des genoux ; parfois psoriasiformes associées à une kératodermie palmoplantaire dont la couleur orange est évocatrice l'étiologie est inconnue et l'évolution capricieuse.

l. Myobactériose cutané atypique

Infection transmise par les mycobactéries non tuberculiques. La lymphadénite cervicale est la forme la plus fréquente de cette infection chez les enfants de moins de cinq ans. Cette infection étant chronique, la peau recouvrant

le nodule infecté est induré et présente une teinte sombre à pourpre. Les mycobactéries atypiques (bacilles tuberculoides) comprennent : *M. kansasii* (Kansas), *M. marinum*, *M. scrofulaceum*, *M. flavescens*, *M. gordonae*, *M. obuense*, *M. gilvum*, *M. duvali*, *M. szulgai*, *M. intracellulare*, *M. xenopi* (littorale), *M. ulcerans*, *M. buruli*, *M. terrae*, *M. fortuitum* (minetti, giae), *M. chel*.

m. Chromoblastocytome

Infection cutanée fongique chronique par plusieurs espèces de phialophora ou cladosporium qui sont des champignons noirs du sol et des bois des zones tropicales. L'infection se transmet généralement par un traumatisme cutané.

n. Lupus vulgaris verrucosus

est une éruption de petits nodules papules rouges dans la peau qui peut apparaître 2-4 semaines après l' inoculation par Mycobacterium tuberculosis chez un individu infecté précédemment et immunocompétent.

5. Traitement

A. Traitement symptomatique

❖ Traitement symptomatique local

L'application de préparations kératolytiques et hydratantes et le parage mécanique (pierre ponce, râpe, lime) sont la base du traitement local des KPP.

L'utilisation de préparations sous occlusion plastique durant la nuit peut accélérer considérablement le ramollissement des lésions.

L'acide salicylique de 5 % à 10 % dans un excipient gras agit principalement en tant que kératolytique, tandis que l'acide lactique favorise avant tout l'hydratation de la peau.

L'urée appliquée dans des concentrations d'environ 10 % à 30 % et le propylène glycol (20 % à 60 %) ont des propriétés à la fois kératolytiques et hydratantes.

Un traitement topique très efficace est l'application de propylène glycol 60 % avec acide salicylique 6 % sous occlusion pendant la nuit.

Les plaques hyperkératosiques palmoplantaires présentent un terrain idéal pour une colonisation par des dermatophytes ou des levures. Cette surinfection doit être traitée par des antifongiques.

Le repos et la prévention des contraintes mécaniques peuvent améliorer considérablement les KPP, car l'hyperkératose est provoquée par une réponse exagérée à une perturbation de l'intégrité mécanique de la peau.

Une intervention chirurgicale peut être indiquée pour enlever les collets de striction autour des doigts et des orteils en cas de pseudoainhums pour éviter leur amputation spontanée.

❖ **Traitement symptomatique systémique**

Les dérivés de l'acide rétinoïque comme l'acitrétine (0,2 à 0,5 mg/kg par jour) sont très efficaces pour le traitement des KPP. Néanmoins, le traitement systémique devrait être réservé pour les formes graves de KPP et les formes entraînant un handicap fonctionnel, car les effets secondaires (tératogénicité, sécheresse des muqueuses, céphalées, élévation du taux sérique du cholestérol, des triglycérides et des transaminases) peuvent être considérables. Le traitement à long terme induit parfois la formation

d'hyperostoses et de calcifications extra osseuses. L'arrêt des rétinoïdes est habituellement suivi par une rechute rapide des lésions.

B. Traitement étiologique

Le traitement des KPP acquises est, à chaque fois que cela est possible, étiologique, tentant d'éliminer les facteurs déclenchant ou de traiter la maladie sous-jacente.

❖ **Kératodermie palmoplantaire mécanique**

Le traitement symptomatique comporte l'application d'onguents kératolytiques contenant de l'acide salicylique ou de l'urée sous pansement occlusif, ainsi que le parage mécanique. Dans un deuxième temps, il est essentiel d'écarter les facteurs provoquant la surcharge mécanique de la peau. Le port de chaussures ou de semelles adaptées et même des ostéotomies sélectives peut alors se révéler nécessaire.

❖ **Mycose palmoplantaire**

Un traitement systémique par la terbinafine ou par les dérivés azolés est souvent indiqué.

❖ **Verrues**

Il existe un grand nombre d'approches thérapeutiques : un choix de divers traitements topiques contenant des kératolytiques et des cytostatiques (plus efficaces sous pansement occlusif), lacryothérapie par azote liquide, l'électrocoagulation, le laser CO₂, le laser à colorant pulsé, la chirurgie et, en dernier recours mais très efficace, l'injection intra-lésionnelle de bléomycine.

❖ Syphilis stade II

La syphilis stade II est traitée par des injections intramusculaires de benzathine pénicilline G (2,4 millions unités internationales[UI] en intramusculaire par semaine pendant 1 à 3 semaines). En cas d'allergie à la pénicilline, les macrolides ou les tétracyclines peuvent être utilisés.

❖ Maladie de Fiessinger-Leroy-Reiter

L'infection urétrale ou entérale (Chlamydia, Yersinia, etc.) doit être traitée par des antibiotiques. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou la corticothérapie générale sont indiqués en cas d'arthrites. Parfois, la gravité des manifestations nécessite un traitement par méthotrexate, acitrétine ou ciclosporine.

❖ Gale norvégienne

Le traitement de choix est l'ivermectine per os, associée aux applications de topiques puissants tels que le benzoate de benzyle, le perméthrine ou l'hexachlorocyclohexane. Il faut toutefois préciser que cette prescription engage donc le praticien. Il est utile d'appliquer des kératolytiques pour enlever les croûtes infestées de parasites.

❖ Keratoderma climactericum de Haxthausen

Une substitution hormonale est préférable au traitement par acitrétine qui s'est aussi révélé efficace.

❖ Hypothyroïdie

La substitution hormonale est suivie d'une amélioration rapide de l'affection.

❖ **Acrokératose paranéoplasique de Bazex**

Les lésions cutanées régressent complètement après un traitement curatif du cancer et réapparaissent en cas de récurrence.

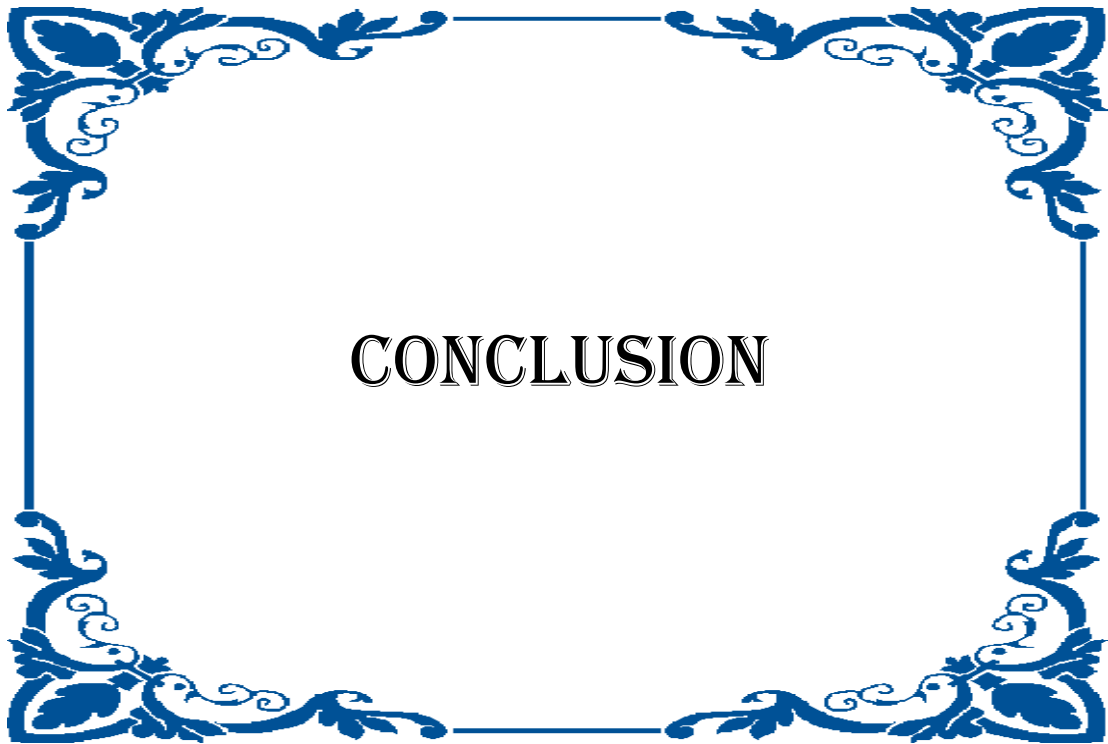
❖ **Kératodermie palmoplantaire due au déficit en zinc**

La substitution en zinc entraîne une amélioration rapide des manifestations cliniques.

À l'exception du syndrome de Richner-Hanhart, le traitement étiologique des KPP héréditaires et des génodermatoses associées à une KPP est actuellement impossible.

❖ **Syndrome de Richner-Hanhart**

Pour éviter l'accumulation de la tyrosine et de la phénylalanine dans le corps, le traitement consiste en un régime pauvre en ces deux acides aminés (moins de 100 mg/kg par jour), donc pauvre en fruits et légumes. Ce traitement conduit à une amélioration rapide des lésions oculaires et cutanées et empêche, s'il est débuté précocement, le développement d'un retard mental.



CONCLUSION

Les maladies de la peau sont très fréquentes dans la population pédiatrique. Dans ce travail nous avons évoqué les différentes pathologies cutanées touchant exclusivement les mains et les pieds chez l'enfant de 0 à 18 ans, ce qui a révélé l'importance des affections dermatologiques infectieuses et immuno-allergiques. Cela pourrait être la conséquence d'une hygiène défectueuse et des conditions socio-économiques médiocres. Ainsi, la physiologie de la peau à cette période d'âge est encore imparfaite « surtout chez le nouveau né et le nourrisson » la rend fragile et vulnérable devant les infections. En seconde place on trouvera les maladies cutanées inflammatoires et héréditaires, ces dernières sont rares mais elles restent non exceptionnelles dans la consultation pédiatrique.

Le diagnostic est essentiellement clinique mais parfois il est difficile à retenir. Cependant, on a recours à des examens biologiques (histopathologie cutanée, tests sanguins, examens mycologique et bactériologique).

Malgré le caractère bénin de la plupart de ces pathologies cutanées, leur prise en charge précoce et adaptée est nécessaire pour éviter les complications qui peuvent être très sévères et engageant parfois le pronostic vital (bactériémie, septicémie, insuffisance rénale terminale, les anévrismes coronaires).

La prévention, le respect des mesures d'hygiène (lavage des mains), l'éducation sur l'éviction des agents allergènes restent le pied angulaire du traitement surtout des pathologies cutanées infectieuses et immuno-allergiques.

Devant ces maladies cutanées assez fréquentes dans la consultation pédiatrique, le médecin (pédiatre ou généraliste) doit également savoir reconnaître l'urgence en dermatologie pédiatrique et sa prise en charge

adéquate, comme par exemple la maladie de Kawasaki (fièvre prolongée, altération de l'état général, conjonctivite, exanthème polymorphe du tronc avec atteinte bucco-pharyngée) et la gale chez le nourrisson(risque de surinfection cutanée à staphylocoque ou streptocoque conduisant à une insuffisance rénale, bactériémie voire septicémie.

RESUME

Titre: Les pathologies cutanées spécifiques des mains et des pieds chez l'enfant.

Auteur: Aitifiss Kaoutar

Mots clés: Enfant, main, pied, étiopathogénie, diagnostic clinique, traitement.

Les pathologies cutanées spécifiques des mains et des pieds chez l'enfant sont assez fréquentes dans la consultation pédiatrique.

L'étiopathogénie est très variable, il s'agit le plus souvent :

Affections dermatologiques infectieuses : les exanthèmes viraux des mains et des pieds, incluant le syndrome mains pieds bouche, l'acrodermatite papuleuse de Gianotti Crosti, mégalérythème épidémique et syndrome « gants et chaussettes », de même que la gale chez le nourrisson et les dermatophyties des mains et des pieds chez l'enfant.

Pathologies cutanées Immuno-allergiques : eczéma de contact, eczéma atopique, dysidrose palmo-plantaire et acropustulose infantile.

Pathologies cutanées inflammatoires : psoriasis palmo-plantaire, hidradénite palmo-plantaire.

Pathologie cutanée auto immune : la maladie de Kawasaki qui présente une urgence vitale.

Enfin les génodermatoses (épidermolyse bulleuse simple).

Le diagnostic est essentiellement clinique, sauf en cas de tableau clinique atypique ou de complications sévères ou d'urgence, on a recours à des examens complémentaires.

L'évolution est souvent favorable mais parfois met en jeu le pronostic vital et fonctionnel

. Le traitement est presque toujours symptomatique ; l'hospitalisation est nécessaire uniquement si les maladies cutanées s'associent à d'autres manifestations viscérales aggravant l'état général de l'enfant.

ABSTRACT

Title: Specific cutaneous pathologies of the hands and feet of children.

Author: Aitifiss Kaoutar

Key words: Child, hand, foot, etiopathogenesis, clinical diagnosis, treatment.

Specific skin pathologies of the hands and feet of children are quite common in the pediatric consultation.

The etiopathogenesis is very variable, it is most often:

Infectious dermatological disorders: viral exanthemata of the hands and feet, including the hands-feet syndrome, the papular acrodermatitis of Gianotti Crosti, the epidemic megalerythitis and the "gloves and socks" syndrome, as well as scabies in infants and dermatophytiae. Hands and feet in children.

Skin diseases Immuno-allergic: contact dermatitis, atopic eczema, palmo-plantar dysidrosis and infantile acropustulosis.

Inflammatory skin diseases: palmo-plantar psoriasis, palmo-plantar hidradenitis.

Autoimmune skin disease: Kawasaki disease with a life-threatening emergency.

Finally genodermatoses (epidermolysis bullosa simple).

The diagnosis is essentially clinical, except in the case of an atypical clinical picture or severe complications or urgency, additional tests are used.

The evolution is often favorable but sometimes involves the vital and functional prognosis.

Treatment is almost always symptomatic; hospitalization is necessary only if cutaneous diseases associate with other visceral manifestations aggravating the general state of the child.

المخلص

العنوان : الأمراض الجلدية المتعلقة باليدين والرجلين عند الطفل.

الكاتبة : كوثر ايت افييس.

الكلمات الأساسية : طفل- يد- رجل- أسباب المرض- الأعراض السريرية -العلاج.

تعتبر الأمراض الجلدية لليدين و الرجلين أمر شائع عند الطفل.

أسباب المرض مختلفة، تشكل في غالب الأحيان:

أمراض الجلد التعفننية : الطفح الجلدي الفيروسي لليدين والرجلين، الذي يشمل : متلازمة اليد والقدم و الفم، متلازمة جيانوتي كروستي، الحمى العدوانية و متلازمة قفازات وجوارب. كذلك الجرب عند الرضع والفطريات الجلدية عند الأطفال .

أمراض المناعة و الحساسية للجلد : إكزيماً الإتصال، إكزيماً، خلل التعرق الراجي الأخصي، اكروبولوسيس الرضع.

التهابات الجلدية : مرض الصدفية الراجي الأخصي، التهاب الغدد العرقية.

أمراض المناعة الذاتية للجلد : مرض كواساكي، الذي يشكل حالة استعجاليه تهدد حياة المريض.

و في الأخير الجلادات الوراثية : (التهاب الغدد العرقية).

في الأساس تشخيص المرض يتم بالكشف الطبي، لكن أمام بعض الحالات الشاذة أو المستعصية أو الطارئة يستلزم اللجوء للفحوصات الإضافية.

في غالب الأحيان تطور المرضي يكون إيجاب؛ لكن احيانا مضاعفات المرض قد تؤدي بحياة المريض. يهدف العلاج إلى معالجة الأعراض لكن أمام المضاعفات الصحية يتوجب الدخول للمستشفى من أجل العلاج.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Anonymous. Skin disease and public health medicine. Lancet. 1991; i: 1008-1009. Google Scholar
- [2] Ryan TJ. Healthy skin for all. Int J Dermatol. 1994; 33(12):829-835. Pub Med | Google Scholar
- [3] Mahé A, Prual A, Konaté M, Bobin S. Skin diseases of children in Mali: a public health problem. Trans Roy Soc Trop Med Hyg. 1995 Sep-Oct; 89(5):467-70. Pub Med | Google Scholar
- [4] Cohen, B.A. Dermatologie pédiatrique. Paris : Editions Med'com, 2007. p. 273
- [5] Jacques Astruc, Frédéric Bernard. Diagnostic des éruptions courantes de l'enfant et du nourrisson. EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses, 4-108-A-10, 2001.
- [6] Traore A. et al. Les dermatoses infectieuses de L'enfant. Med tropicale, Burkina Faso, revue pédiatrique 2002 ; 278-301p <<http://www.chu-rouen.fr/chnpo/annales/pub10.htm>> consulté le 04 décembre 2009.
- [7] Histologie et histophysiologie de la peau et de ses annexes Ann Dermato Venereol 2005; 132: 8S5-48
- [8] http://campus.cerimes.fr/histologie-et-embryologie-medicales/enseignement/embryo_14/site/html/cours.pdf
- [9] http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:yHZCWi03gJ4J:pcem2amien.s.free.fr/Cours/Histologie%2520-%2520Embryologie%2520-%2520Cytogenetique/Embryologie/chp2_D%25C3%25A9veloppement%2520de%2520la%2520peau,%2520la%2520glande%2520mammaire%2520et%2520les%2520dents.doc+&cd=4&hl=fr&ct=clnk&client=firefox-b-ab
- [10] Méliissopoulos A, Levacher C, Robert L, Ballotti R. La peau : structure et physiologie. Paris, France: Éd. Tec & Doc : Lavoisier, DL 2012; 2012. 272 p.

- [11] http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:5_O4PXd21kEJ:lyon-sud.univ-lyon1.fr/servlet/com.univ.collaboratif.utils.LectureFichiergw%3FID_FICHIER%3D1320402908117+&cd=1&hl=fr&ct=clnk&client=firefox-b-ab
- [12] campus.cerimes.fr/histologie-et-embryologie-medicales/enseignement/histologie11/site/html/cours.pdf
- [13] <http://www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP2/peau.html> “peau et phanères,” Histol. chapitre 5
- [14] http://www.skincare.fr/int/fr/topic/topic_sousrub.aspx?tc=SKIN_SCIENCE_ROT^AN_ORGAN_REVEALED^SKIN_APPENDAGES&cur=SKIN_APPENDAGE_S
- [15] Hernandez M, Mercier-Fresnel M-M. Le nouveau précis d'esthétique cosmétique : préparation aux examens d' tat. Paris: Vigot; 2006. 389 p.
- [16] Peyrefitte G, Camponovo J. Esthétique-cosmétique. Tome 1 : biologie générale et cutanée - BTS esthétique-cosmétique. Paris, France: Elsevier-Masson; 2008. 352 p.
- [17] Méliopoulos A, Levacher C, Robert L, Ballotti R. La peau : structure et physiologie. Paris, France: Éd. Tec & Doc : Lavoisier, DL 2012; 2012. 272 p.
- [18] Dréno B. Anatomie et physiologie de la peau et de ses annexes. Ann Dermatol Vénéréologie. oct 2009;136, Supplément 6:S247-S251.
- [19] Lacour JP, Béani JC. Photoprotection naturelle, photoprotection externe (topique et vestimentaire). Ann Dermatol Vénéréologie. mai 2007;134(5, Part 2):18-24.
- [20] . Meunier L. Photoprotection (interne et externe). EMC - Dermatol. janv 2008;[98-944-A-10]:1-14.
- [21] Thermorégulation. Ann Dermatol Vénéréologie. nov 2005;132(11, Part 2):59-60.
- [22] Battistella M, Baspeyras M, Dahan S, Dega H. Prise en charge du vieillissement cutané : les cellules souches comme avancée majeure en dermo-cosmétique. Ann Dermatol Vénéréologie. 26 mars 2013;140(2HS):25-28.
- [23] Leccia M-T. Peau, soleil et vitamine D : réalités et controverses. Ann Dermatol Vénéréologie. mars 2013;140(3):176-182.

- [24] Meunier L. Rayonnement solaire : bases physiques, effets cutanés biologiques et cliniques. EMC – Cosmétologie Dermatol Esthét. 2012;[50-020-B-40]:1-7.
- [25] Chosidow O. Clinical practices. Scabies. N Engl J Med 2006;354: 1718—27
- [26] La gale du nourrisson/Infantile scabies M. Royera,b,1, C.-M. Latrea,b,1,C.Paula,b,J. Mazereeuw-Hautiera,*b, la Société Française de Dermatologie Pédiatrique
https://www.researchgate.net/profile/Carle_Paul/publication/228503338_La_gale_du_nourrisson/links/55446f2b0cf23ff716853db5.pdf
- [27] Grosshans E. Gale sarcoptique : épidémiologie, diagnostic, principes du traitement. Rev Prat. 1991;41:1958-60.
- [28] Paller AS. Scabies in infants and small children. Semin Dermatol 1993;12:8.
- [29] Quarterman MJ, Leshner Jr JL. Neonatal scabies treated with permethrin 5% cream. Pediatr Dermatol 1994;11:264—6.
- [30] Nanda S, Reddy BS, Ramji S, Pandhi D. Analytical study of pustular eruptions in neonates. Pediatr Dermatol 2002;19:210—5.
- [31] Dourmishev A, Miteva L, Mitev V, Pramatarov K, Schwartz RA. Cutaneous aspects of Down's syndrome. Cutis 2000;66:420—4.
- [32] Patel A, Hogan P, Walder B. Crusted scabies in two immunocompromised children: successful treatment with oral ivermectin. Australas J Dermatol 1999;40:37—40.
- [33] Barnes L, McCallister RE, Lucky AW. Crusted (Norwegian) scabies. Occurrence in a child undergoing a bone marrow transplant. Arch Dermatol 1987;123:957.
- [34] Argenziano G, Fabbrocini G, Delfino M. Epiluminescence microscopy. A new approach to in vivo detection of *Sarcoptes scabiei*. Arch Dermatol 1997;133:753.
- [35] Physiopathologie et diagnostic de la gale. Nathalie BARACHY, Gilles DREYFUSS, Jérémy VONO
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0515370013001882>
- [36] Vidal. Vidal 2013 Le Dictionnaire, 89^{ème} édition. Issy-Les-Moulineaux : Editions Vidal, 2013. p. 2740
- [37] Barachy N., Dreyfuss G., Vono J. Le traitement de la gale. Actualités Pharmaceutiques. 2013, 526, pp. 23-28

- [38] *Exanthèmes viraux* C. Fleuret (Praticien hospitalier)*, P. Plantin (Praticien hospitalier, chef de service) Service de dermatologie, Centre hospitalier intercommunal de Cornouaille (CHIC), 14 bis, avenue Yves-Thépot, BP 1757, 29107 Quimper cedex, France 2016.
- [39] <https://www.healthunit.com/uploads/maladie-main-pied-bouche.pdf>
- [40] syndrome mains pieds bouche, P Ceddaha _ G Biro , journal de pédiatrie et de puériculture n°2_1995.
- [41] http://fr.wikipedia.org/wiki/Syndrome_pieds-mains-bouche- Sd piedsmains-bouche-Google (liens externe).
- [42] <http://medecinotropical.free.fr/cours/mmpb.pdf>
- [43] <http://www.jle.com/fr/revues/medecine/pnv/edocs/00/04/37/59/article.md>
http://www.jle.com/fr/revues/medecine/mtp/sommaire.phtml?cle_parution=2095&type=text.html: Patrice Plantin, Service de dermatologie, Centre Hospitalier de Cornouaille, BP 29107 Quimper Cedex-« Nouveaux » exanthèmes viraux et éruptions paravirales-Google(liens externe).
- [44] <http://www.webpediatria.com/casosped/PDF/Gianotti-Crosti.pdf>- Guerrero-Fdez, J. Síndrome de Gianotti-Crosti. Casos PEDIátricos On-Lin e 2007- Liens externs (Google).
- [45] <http://www.microbes-edu.org/etudiant/dermatoses1.html>
- [46] <http://www.medecine-et-sante.com/pediatrie/gianotti-crosti.html>
- [47] <https://etre-parent.ooreka.fr/astuce/voir/624991/syndrome-de-gianotti-crosti-ou-acrodermatite-papuleuse-infantile>
- [48] <https://www.wiv-isp.be/matra/Fiches/Parvovirus.pdf>
- [49] Item 160 — UE 6 Exanthèmes fébriles de l'enfant. Ann Dermatol Venereol (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.03.004>
- [50] B. Soutou, E. Wetterwald, S. Aractingi. Éruption aiguë disséminée. EMC (Elsevier Masson SAS), AKOS (Traité de Médecine), 2-0700, 2011.
- [51] Manifestation cutanée par l'eparvovirus B19. G. Blaise(1), a. F. Nikkels(2, 3), G.e. Piérard(4). Rev Med Liege 2007; 62 : 7-8 : 492-495.

- [52] Bessis D, Lamaury I, Jonquet O. Human parvovirus B19 induced papular-purpuric “gloves and socks” syndrome. *Eur J Dermatol* 1994;4:39—40.
- [53] Lycia AS, Seabury Stone M. Viral exanthems. *Dermatol Online J* 2003;9:4.
- [54] Dermatoses fébriles courantes bénignes. Dr L.HANDIRI-GENCEL. Praticien attaché service dermatologie pédiatrique du Pr TAIB. Hôpital des enfants Bordeaux.
- [55] Dermatophyties et dermatophytes *Dermatophytosis and dermatophytes* A. Zagnoli (Chef de service). B. Chevalier (Médecin adjoint). B. Sassolas (Chef de service). *EMC-Pédiatrie 2* (2005) 96–115.
- [56] Item 87, Infections cutanéomuqueuses bactériennes et mycosiques : infections à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2012) 139, A47—A51.
- [57] Le psoriasis de l'enfant *Childhood psoriasis* E. Mahe*, P. Gnosike, M.-L. Sigal *Service de dermatologie, hôpital Victor-Dupouy, 69, rue du Lieutenant-Colonel-Prudhon, 95100 Argenteuil, France* 2014.
- [58] Kumar B, Saraswat A, Kaur I. Palmoplantar lesions in psoriasis: A study of 3065 patients. *Acta Derm Venereol* 2002;82:192–5.
- [59] Emmanuel Laffitte, Service de Dermatologie et Vénérologie, CHUV, Lausanne; Jan Izakovic, Service de Dermatologie et Vénérologie, Universitätsspital, Bâle
- [60] Caca-Biljanovska N, V'Lckova-Laskoska M, Balabanova-Stefanova M, Grivceva-Panovska V. Frequency of delayed-type hypersensitivity to contact allergens in palmo-plan psoriasis. *Prilozi* 2005;26:131–41.
- [61] Arndt KA. *Cutaneous medicine and surgery: an integrated program in dermatology.* (Saunders, Philadelphia, 1996)
- [62] Lowes MA, Bowcock AM, Krueger JG. Pathogenesis and therapy of psoriasis. *Nature* 2007 ;445:866–73.
- [63] Morris A, Rogers M, Fischer G, et al. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol* 2001;18:188–98.

- [64] Raychaudhuri SP, Gross J. A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. *Pediatr Dermatol* 2000;17:174–8.
- [65] Marrakchi S, Guigue P, Renshaw BR, et al. Interleukin-36-re-ceptor antagonist deficiency and generalized pustular psoriasis. *N Engl J Med* 2011;365:620–8.
- [66] Bachelez H, Viguier M, Tebbey PW, et al. The mechanistic basis for psoriasis immunopathogenesis: translating genotype to phenotype. Report of a workshop, Venice, 2012. *Br J Dermatol* 2013;169:283–6.
- [67] Griffiths CE, Barker JN. Pathogenesis and clinical features of psoriasis. *Lancet* 2007;370:263–71.
- [68] Clabaut A, Viseux V. Prise en charge du psoriasis de l'enfant. *Ann Dermatol Venereol* 2010;137:408–15
- [69] Yoon S, Oh ST, Lee JY, et al. Plaque type psoriasiform eruption following Kawasaki disease. *Pediatr Dermatol* 2007;24:336–7
- [70] Kapila S, Hong E, Fischer G. A comparative study of childhood psoriasis and atopic dermatitis and greater understanding of the overlapping condition, psoriasis-dermatitis. *Australas J Dermatol* 2012;53:98–105.
- [71] <http://www.dermatology.ca/wpcontent/uploads/2012/03/Lignesdirectricespsoriasis.pdf>
- [72] Psoriasis A. Du-Thanh, D. Jullien, C. Girard
- [73] Oranje AP, Marcoux D, Svensson A, et al. Topical calcipotriol in childhood psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:203–8.
- [74] Tirado-Sánchez A, Ponce-Olivera RM. Preliminary study of the efficacy and tolerability of combination therapy with calcipotriene ointment 0.005 % and tacrolimus ointment 0.1 % in the treatment of stable plaque psoriasis. *Cutis* 2012;90:140–4.
- [75] De Jager ME, de Jong EM, van de Kerkhof PC, et al. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:1013–30.
- [76] Mahe´ E, Bodemer C, Pruszkowski A, et al. Cyclosporine in childhood psoriasis. *Arch Dermatol* 2001;137:1532–3.

- [77] Kaur I, Dogra S, De D, et al. Systemic methotrexate treatment in childhood psoriasis: further experience in 24 children from India. *Pediatr Dermatol* 2008;25:184–8.
- [78] Corrales IL, Ramnarine S, Lansang P. Treatment of childhood psoriasis with phototherapy and photochemotherapy. *Clin Med Insights Pediatr* 2013;7:25–33.
- [79] Chalmers RJ, O’Sullivan T, Owen CM, et al. A systematic review of treatments for guttate psoriasis. *Br J Dermatol* 2001;145:891–4.
- [80] Paller AS, Siegfried EC, Langley RG, et al. Etanercept treatment for children and adolescents with plaque psoriasis. *N Engl J Med* 2008;358:241–51.
- [81] Siegfried EC, Eichenfield LF, Paller AS, et al. Intermittent etanercept therapy in pediatric patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol* 2010;63:769–74.
- [82] Une cause inhabituelle de retard d’acquisition de la marche : l’hidradénite palmo-plantaire. Housni Alaouia*, O. Hocara, N. Akhdaria, S. Amala, M. Hakkoub, G. Hokoumic, G. Draïssc, M. Bouskraouica Service de dermatologie, CHU Mohamed VI, faculté de médecine, université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc. 2014 Elsevier Masson.
- [83] Nodules plantaires de l’enfant. S. BARBAROT, V. GAGEY, J.-F. STALDER. *Ann Dermatol Veneréol* 2006;133:481-6.
- [84] <http://www.medix.free.fr/cours/hidradenite-neutrophilique-eccrine.php>
- [85] Item 114 : Eczéma allergique de contact : physiopathologie, diagnostic, étiologie, évolution, traitement) ssociation des Collèges des Enseignants d’Immunologie des Universités de Langue française. 2010-2011
- [86] Item 114—Allergies cutanéomuqueuses chez l’enfant et l’adulte : eczéma de contact. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2008)135S, F88—F94. Adresse e-mail: jean-marie.bonnetblanc@wanadoo.fr (J.-M. Bonnetblanc).
- [87] Dermatite atopique de l’enfant. A. Dammak, G. Guillet. Service de dermatologie et allergologie, CHU de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers cedex, France. *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2011)24, 84—102.

- [88] Item 114 — Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte : dermatite (ou eczéma) atopique CEDEF1,2. Annales de dermatologie et de vénéréologie (2008)135S, F80—F87
- [89] Item 114 : Dermatite atopique : diagnostic, évolution, traitement Association des Collèges des Enseignants d'Immunologie des Universités de Langue française. 2010_2011.
- [90] <http://www.therapeutique-dermatologique.org/spip.php?article1079>
- [91] Lodi A., Betti R., Chiarelli G., Urbani C.E., Crosti C. - Epidemiological, clinical and allergological observations on contact dermatitis. Contact Dermatitis, 1992, 26, 17-21.
- [92] Nishioka K., Okawa T. - Contact dermatitis and aging: an epidemiological study, in International Conference on Skin Aging Proceedings. University of Tokyo Press, Tokyo, 1991, pp. 67-72.
- [93] Dysidrose: rôle de l'atopie, des facteurs environnementaux et professionnels. M.P. LEHUCHER-MICHEL 1, M. KACEL 1, M.C. KOEPPPEL 2, J. SAYAG 3. Rev. fr. Allergol., 1999, 39 (2), 121-127
- [94] Dysidrose palmo-plantaire sous le kaléidoscope. C. Devillers(1), C. Piérand-FranChimont(2), t. hermanns-lê(3), G.e. Piérand(4, 5). Rev Med Liège 2010; 65 : 1 : 18-22
- [95] <http://allergatopie.eklablog.com/l-eczema-dyshidrosique-ou-dyshidrose-c-est-quoi-a106418822>
- [96] <http://www.therapeutique-dermatologique.org/spip.php?article1004>
- [97] Good LM, Good TJ, High WA. Infantile acropustulosis in internationally adopted children. J Am Acad Dermatol 2011 ; 68 : 763-71.
- [98] http://www.jle.com/fr/revues/dmg/e-docs/pustules_palmoplantaires_chez_un_nourrisson_298681/article.phtml
- [99] L'acropustulose infantile. juliette mazereeuw-hautier
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498204989233>
- [100] Mancini AJ, Friden IJ, Infantile Acropustulosis revisited : History of scabies and response to topical corticosteroids, Pediatr Dermatol 1998;15:337_41.

- [101] Prendivil JS. Infantile acropustulosis How often is it a sequel of scabies. *Pediatr Dermatol* 1995;12:275_6.
- [102] Mc Fadden N, Falk ES, Infantile acropustulosis, *Cutis* 1985;36:49_51.
- [103] Menni S, Piccino R, Biochini A, Acropustulose Infantile associée à une dermatite atopique, des infections cutanées récidivantes et une hypo-IgE. *Ann Dermatol Venerol* 1988 ;115 :33-5.
- [104] Kahen G, Raywen A. Acropustulosis of infancy. *Arch Dermatol* 1979;115:831_3
- [105] Vignon-Pewramen MD, Watlach D. Infantile acropustulosis. A clinicopathologic study of six cases. *Arch Dermatol* 1986; 122; 1155_60.
- [106] Dramyr, Raz A, Metzker A. Infantile Acropustulosis, *Pediatr Dermatol*. 1994;8:254_7.
- [107] Laurden A, Chevrant-Bretan, Lancien G, Acropustulose Infantile. Un cas, *Ann Dermatol Venerol* /1985.112 :251_2.
- [108] Brunhes A, Wallach D. Pustulos néonatale, *Ann Dermatol Venerol*. 1999 ;126 :950_6.
- [109] Vicente J, Espana A, Idoute M, Iglesias ME, Quintanilla E. Eosinophilic pustular folliculitis of infancy and infantile acropustulosis the same entity, *Br J Dermatol* 1996,135:807.9.
- [110] La maladie de Kawasaki. Auteurs : R. Cimaz*, J.-C. Lega. Editeur scientifique : Professeur Guillemin Date de création : Décembre 2007. <https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Kawasaki-FRfrPro788.pdf>
- [111] <http://www.medixdz.com/cours/keratodermie-palmoplantaire.php>, <http://www.medix.free.fr/cours/keratodermie-palmoplantaire-suite.php>
- [112] Le psoriasis de l'enfant ; Childhood psoriasis ; E. Mahe*, P. Gnosike, M.-L. Sigal Service de dermatologie, hôpital Victor-Dupouy, 69, rue du Lieutenant-Colonel-Prudhon, 95100 Argenteuil, France
- [113] THESE N°: 45. Les hyperkeratoses palmoplantaires. MME HANAA EL YOUNOUSSI. FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-ANNEE: 2011.
- [114] sites-test.uclouvain.be/mint-hainaut/dossierprojet/.../acrosyndrome.pdf
- [115] Les acrosyndromes de l'enfant. Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie# 212_Janvier 2012_Cahier1. B. Bader-Meunier1. C. BodeMer2

- [116] Taieb A. Dermatite atopique. In: Saurat JH, editor. Précis de dermatologie. Paris: Masson; 2008..
- [117] Abramovits W. Atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2005;53(1 suppl. 1):S86—93.
- [118] O'Regan GM, Sandilands A, McLean WH, Irvine AD. Filaggrin in atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol* 2008;122: 689—93.
- [119] Brown SJ, Irvine AD. Atopic eczema and the filaggrin story. *Semin Cutan Med Surg* 2008;27:128—37.
- [120] Moss C. What's new in pediatric dermatology. 17th Congress of the European Academy of Dermatology and Venereology, Paris 17—21 septembre 2008
- [121] "tbkozeki H., Katayama h, Nishiioka K., Kinoshita M., Nishiyama S. - The role of metal allergy and local hyperhidrosis in the pathogenesis of pompholyx. *J2 Dermatol*, 1992, 19, 964-967.
- [122] Silvennoinen-Kassinen S., Isotalo H., Jakkula H. - Estradiol enhances nickel-induced blas t information. *Contact Dermatitis*, 1984, 11, 260-261.
- [123] Shelley W.R. - Dysidrosis (pomphol}~x). *Arch. Dermatol*, 1953, 68, 314-319.
- [124] Kellum R.E. - Dyshidrotic hand eczema: a psychotherapeutic approach. *Cutis*, 1975, 16, 875-878.
- [125] Menn6 T., Holm N.L - Nickel allergy in a female twin popula- tion. *Int..[Dermatol*, 1983, 22, 22-28.
- [126] Hansen O., Kfichler T., Lotz G.R., Richter R., Wilckens A. - My fingers itch, but my hands are bound. At) exploratory psychoso- matic study of patients with dyshidrosis of the hands (cheiopom- phol}-x). *Z. Psychosom. Med. PsychoanaL*, 1981, 27, 275-290.
- [127] Rook A., Wilkinson D.S., Ebling E.J.G. - Pomphol}~. 324-327. fn: *Textbook of Dermatology*, 3 ed. Blackwell Scientific Publication.Oxford. 1979, 1149 p
- [128] Devine D.L. - Observations on the relationship of the sweat ducts to pompholyx vesicles. *B~:f Dermatol*, 1952, 64, 393-401.
- [129] Kutzner H., Wurzel H., Wolff H.H. - Are acrosyngia involved in the pathogenesis of dyshidrosis ? *Am. J. Dermat@athoL*, 1986~ 8, 109-111

- [130] Wilson H. - Sweat ducts and pompholyx vesicle. *Br J Dermatol.*, 1952, 64, 402-407.
- [131] Duhra R, Ryatt K.S. - Haemorrhagic pompholyx in bullous pemphigoid. *Clin. Exp. Dermatol.*, 1988, 13, 342-343.
- [132] Levine N., Freilich A., Barland R - Localized pemphigoid simulating dyshidrosiform dermatitis. *Arch. Dermatol.*, 1979, 115, 320-321.
- [133] Massone L., Borghi S., Pestarino A., Piccini R., Gambini C. - Dermatitis herpetiformis; a case with palmar purpuric lesions treated with disodium cromoglycate. *JADD* 1988 19, 577.
- [134] Pierce D.K., Purcell S.M., Spielvogel R.L. - Purpuric papules and vesicles of the palms in dermatitis herpetiformis. *Jl Am. Acad. Dermatol.*, 1987, 16, 1274-127
- [135] Beylot-Barry M., Doutre M.S., Beylot C. - Dyshidrotic pemphigoid. *Ann. Dermatol. Venereol.*, 1995, 122, 81-83.
- [136] Becket J. - Increased incidence of dermatoses in nicotine and alcohol abuse. *Hautarzt.*, 1995, 46, 735:
- [137] Duhra P., Charles-Holmes R. - Linear IgA disease with haemorrhagic pompholyx and dapsone-induced neutropenia. *Br J Dermatol.*, 1991, 125, 172-174
- [138] Milgraum S.S., Friedman D.J., Ellis C.N., Waldinger H. - Pemphigus vulgaris masquerading as dyshidrotic eczema. *Cutis*, 1985, 35, 445-446
- [139] Thilo J., Tierman M., Kuwert C., Aleck D., Mensing H., Ring J - Dysidrotic cutaneous T cell lymphoma. *JADD*, 1996, 34, 295-297
- [140] Veien N.K., Hattel T., Justensen O., Norholm A. - Dietary treatment of nickel dermatitis. *Acta Derm. Venereol.*, 1985, 65, 138-142.
- [141] Fisher A.A. - Contact dermatitis. 3rd edition. Philadelphia : Lea and Febiger, 1986.
- [142] Pigatto R.D., Gibelli E., Fumagalli M., Bigardi A., Morelli M., Tomare G.E - Disodium cromoglycate versus diet in the treatment and prevention of nickel-positive pompholyx. *Contact Dermatitis*, 1990, 22, 27-31

- [143] Hansen O., Kfichler T., Lotz G.R., Richter R., Wilckens A. - My fingers itch, but my hands are bound. At) exploratory psychoso- matic study of patients with dyshidrosis of the hands (cheiopom- phol}-x). Z. Psychosom. Med. PsychoanaL, 1981, 27, 275-290.
- [144] Candi E, Oddi S, Paradisi A, Terrinoni A, Ranalli M, Teofoli P, et al. (2002) Expression of transglutaminase 5 in normal and pathologic human epidermis. J Invest Dermatol 119:670-7.
- [145] Lomholt G.on KPP (Dnish).Manedsskr Prakt Laegegem 1965.43:177-204
Ratnavel RC, Griffiths WA. The inherited palmoplantar keratoderma.Br J Dermatol 1997;137:485-90.
- [146] Kuster W, Becker A. Indication for the identity of palmoplantar kera- toderma type Unna-Thost with type Vörner. Acta Derm Venereol1992;72:120-2.
- [147] Langbein L, Heid H, Moll I, Franke WW. Molecular characterisationof the body site specific human epidermal cytokeratin 9, cDNA clo-ning, amino acid sequence, and tissue specificity of gene expression.Differentiation 1994;55:57-72.
- [148] Coleman CM, Munro CS, Smith FJ. Epidermolytic palmoplantar kera- toderma due to a novel type of keratin mutation, a 3-bp insertion in thekeratin 9 helix termination motif. Br J Dermatol 1999;140:486-90.
- [149] Tal O, Bergman R, Alcalay J. Epidermolytic hyperkeratosis type PScalled by aberrant splicing of KRT1. Clin Exp Dermatol 2005;30:64-7.
- [150] Wevers A, Kuhn A, Mahrle G. Palmoplantar keratoderma with tonotu- bular keratin. J Am Acad Dermatol 1991;24:638-42.
- [151] Terron-Kwiatkowski A, van Steensel MA, Van Geel M. Mutation S233in the 1B domain of keratin 1 causes epidermolytic palmoplantar kerato- derma with “tonotubular” keratin. J Invest Dermatol 2006;126:607-13.
- [152] [8] Bergman R, Khamaysi Z, Sprecher E. A unique pattern of dyskeratosis
[153] characterizes epidermolytic hyperkeratosis and epidermolytic palmo- plantar keratoderma. Am J Dermatopathol 2008;30:101-5.

- [154] [9] Lucker GP, van de Kerkhof PC, Steiljen PM. Topical calcipotriol in the treatment of epidermolytic palmoplantar keratoderma of Vörner. *Br J Dermatol* 1994;130:543–6. EMC - Podologie 15© Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 17/01/2015 par Conseil Scientifique 27-070-A-40 Kératodermies palmoplantaires
- [155] Kelsell DP, Stevens HP, Purkis PE. Fine genetic mapping of diffuse nonepidermolytic palmoplantar keratoderma to chromosome 12q11-q13: exclusion of the mapped type II keratins. *Exp Dermatol* 1999;8:388–91.
- [156] Kimonis V, DiGiovanna JJ, Yang JM. A mutation in the V1 and domain of keratin 1 causes non-epidermolytic palmar plantar keratoderma. *J Invest Dermatol* 1994;103:764–9.
- [157] Gamborg-Nielsen P. Two different clinical and genetic forms of hereditary palmoplantar keratoderma in the northernmost county of Sweden. *Clin Genet* 1985;28:361–6.
- [158] Degos R, Lortat-Jacob E. *La dermatologie*. Paris: Maloine; 1946.
- [159] Gach JE, Munro CS, Lane EB. Two families with Greither's syndrome caused by a keratin 1 mutation. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:S225–30.
- [160] Beylot-Barry M, Taieb A, Surleve-Bazeille JE, Maleville J. Inflammatory familial palmoplantar keratoderma: Greither's disease? *Dermatology* 1992;185:210–4.
- [161] Google Chrome .
- [162] Sybert VP, Dale BA, Holbrook KA. Palmar-plantar keratoderma: a clinical, ultrastructural, and biochemical study. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:75–86 Degos R. *Keratodermies palmoplantaires*. Livre de dermatologie, Tome 2. Paris: Flammarion Médecine Sciences; 1975. p. 664.
- [163] Marrakchi S, Audebert S, Bouadjar B. Novel mutations in the gene encoding secreted lymphocyte antigen-6/urokinase-type plasminogen activator receptor related protein-1 (SLURP-1) and description of five ancestral haplotypes in patients with mal de Meleda. *J Invest Dermatol* 2003;120:351–5.

- [164] Bakija-Konsuo A, Basta-Juzbasic A, Rudan I. Mal de Meleda: genetic haplotype analysis and clinicopathological findings in cases originating from the island of Mljet (Meleda), Croatia. *Dermatology* 2002;205:32–9.
- [165] Favre B, Plantard L, Aeschbach L. SLURP1 is a late marker of epidermal differentiation and is absent in Mal de Meleda. *J Invest Dermatol* 2007;127:301–8.
- [166] Arredondo J, Chernyavsky AI, Webber RJ, Grando SA. Biological effects of SLURP-1 on human keratinocytes. *J Invest Dermatol* 2005;125:1236–41.
- [167] Bouadjar B, Benmazouzia S, Prud'homme JF. Clinical and genetic studies of three large, consanguineous, Algerian families with mal de
- [168] Meleda. *Arch Dermatol* 2000;136:1247–52. Mozzillo N, Nunziata CA, Caraco C. Malignant melanoma developing in an area of hereditary palmoplantar keratoderma (mal de Meleda). *JSurg Oncol* 2003;84:229–33.
- [169] Frenk E, Guggisberg D, Mevorah B, Hohl D. Meleda disease: report of two cases investigated by electron microscopy. *Dermatology* 1996;193:358–61.
- [170] Kabashima K, Sakabe J, Yamada Y, Tokura Y. “Nagashima-type” keratosis as a novel entity in the palmoplantar keratoderma category. *Arch Dermatol* 2008;144:375–9.
- [171] Requena L, Manzarbeitia F, Moreno C. Olmsted syndrome: report of a case with study of the cellular proliferation in keratoderma. *Am J Dermatopathol* 2001;23:514–20.
- [172] Larregue M, Callot V, Kanitakis J. Olmsted syndrome: report of two new cases and literature review. *J Dermatol* 2000;27:557–68.
- [173] Cambiaghi S, Morel P. Hereditary painful callosities with associated features. *Dermatology* 1996;193:47–9
- [174] Barber AG, Wajid M, Columbo M, Lubetkin J, Christiano AM. Striate palmoplantar keratoderma resulting from a frameshift mutation in the desmoglein 1 gene. *J Dermatol Sci* 2007;45:161–6.

- [175] Hunt DM, Rickman L, Whittock NV. Spectrum of dominant mutations in the desmosomal cadherin desmoglein 1, causing the skin disease striatepalmoplantar keratoderma. *Eur J Hum Genet* 2001;9:197–203.
- [176] Hennies HC, Kuster W, Mischke D, Reis A. Localization of a locus for the striated form of palmoplantar keratoderma to chromosome 18q near the desmosomal cadherin gene cluster. *Hum Mol Genet* 1995;4:1015–20.
- [177] Armstrong DK, McKenna KE, Purkis PE. Haplo insufficiency of desmoplakin causes a striate subtype of palmoplantar keratoderma. *Hum Mol Genet* 1999;8:143–8.
- [178] Whittock NV, Ashton GH, Dopping-Hepenstal PJ. Striate palmoplantar keratoderma resulting from desmoplakin haplo insufficiency. *J Invest Dermatol* 1999;113:940–6.
- [179] [55] Whittock NV, Smith FJ, Wan H. Frameshift mutation in the V2 domain of human keratin 1 results in striate palmoplantar keratoderma. *J Invest Dermatol* 2002;118:838–44.
- [180] Wan H, Dopping-Hepenstal PJ, Gratian MJ. Striate palmoplantar keratoderma arising from desmoplakin and desmoglein 1 mutations is
- [181] associated with contrasting perturbations of desmosomes and the keratin filament network. *Br J Dermatol* 2004;150:878–91.
- [182] Smith FJ, Morley SM, McLean WH. A novel connexin 30 mutation in clouston syndrome. *J Invest Dermatol* 2002;118:530–2
- [183] Anderson D, Cohen DE, Lee HS. Spiny keratoderma in association with
- [184] autosomal dominant polycystic kidney disease with liver cysts. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:935–6.
- [185] Rongioletti F, Betti R, Crosti C, Rebora A. Marginal papular acrokeratodermas: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. *Dermatology* 1994;188:28–31.
- [186] Boudghene Stambouli O, Merad Boudia A. Acrokérato-élastoïdose de Costa. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:539–41.

- [187] Brancati F, Fortugno P, Boudghene Stambouli O. Mutation in PVRL4, encoding cell adhesion molecule nectin-4, cause ectodermal dysplasia-syndactyly syndrome. *Am J Hum Genet* 2010;87:265–73
- [188] Dobson RL, Young MR, Pinto JS. Palmar keratoses and cancer. *Arch Dermatol* 1965;92:553–6.
- [189] Hohl D, Görög JP. Kératodermie palmoplantaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-205-A-10, 1999.
- [190] Boudghene Stambouli O, Merad Boudia A. Kératodermie palmoplantaire et hypothyroïdie. *Nouv Dermatol* 1992;11:548
- [191] Degos R, Lortat-Jacob E. La dermatologie. Paris: Maloine; 1946.
- [192] Gach JE, Munro CS, Lane EB. Two families with Greither's syndrome caused by a keratin 1 mutation. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:S225–30.
- [193] Beylot-Barry M, Taieb A, Surleve-Bazeille JE, Maleville J. Inflammatory familial palmoplantar keratoderma: Greither's disease? *Dermatology* 1992;185:210–4.
- [194] Nakajima K, Nakano H, Takiyoshi N, Rokunohe A, Ikenaga S, Aizu T, et al. Papillon-Lefevre syndrome and malignant melanoma. A high incidence of melanoma development in Japanese palmoplantar keratoderma patients. *Dermatology* 2008;217:58–62.
- [196] Torchard D, Blanchet-Bardon C, Serova O. Epidermolytic palmo-plantar keratoderma cosegregates with a keratin 9 mutation in a pedigree with breast and ovarian cancer. *Nat Genet* 1994;6:106–10.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

** Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

** Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité, la santé de mes malades sera mon premier but.*

** Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

** Je maintiendrai, par tous les moyens en mon pouvoir, honneur et les mobiles traditions de la profession médicale.*

** Les médecins seront mes frères.*

** Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'imposera entre mon devoir et mon patient.*

** Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

** Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances, médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

** Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

Déclaration de Genève,

1948

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الصحية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأُعرف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعمودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الصحية بصريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

• والله على ما أقول شهيد.

الأمراض الجلدية
المتعلقة باليد و الرجل
عند الطفل

أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم :
من طرف

الآنسة: كوثر ايت افيس

المزودة في 16 يوليوز 1991 بسيدي سليمان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: طفل- يد- رجل- أسباب المرض- الأعراض السريرية-العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: عبد العالي ابن تهيلة

أستاذ في طب الاطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذ في طب الاطفال

أعضاء

السيدة: سكيمة الحمزاوي

أستاذة في علم الأحياء الدقيقة

السيدة: سعيدة طلال

أستاذة في علم الكيمياء الحيوية