

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 125

SCLEREME DU NOUVEAU-NE
ETIOPATHOGENIE ET MANIFESTATIONS CLINIQUES

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR


Mlle. Najoua AMMAR
Née le 03 Février 1992 à Kénitra

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Sclérome – Nouveau-né – Etiopathogène – Clinique.


JURY

Mr. A. BENTAHILA Professeur de Pédiatrie	PRESIDENT
Mme. F. JABOURIK Professeur de Pédiatrie	RAPPORTEUR
Mme. S. EL HAMZAOUI Professeur de Microbiologie	} JUGES
Mme. S. TELLAL Professeur de Biochimie	
Mr. Y. SEKHSOKH Professeur de Microbiologie	



"سبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31





UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
ACULTE 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 – <u>Clinique Royale</u>
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 OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

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

Décembre 1989

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

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

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

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

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

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

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

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

FMPA

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
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques *Doyen de la*

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
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

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*

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

Novembre 1998

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

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
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Génétique
Réanimation Médicale

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



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

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

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*



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
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

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
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale



Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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. OUIJILAL 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*

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*

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
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhousain*
Pr. MADANI Naoufel

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie



Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale

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
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*

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
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne

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

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*

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
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne

Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

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
Pr. EL HARTI Jaouad

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
Chimie Thérapeutique

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*

Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie



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*

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.

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

***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

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.

***Enseignants Militaires**

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
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

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





Dédicaces





A ceux qui me sont les plus chers

A ceux qui toujours crus en moi

A ceux qui m'ont toujours encouragé

✍ Je dédie cette thèse à ... ✨

A ma très chère mère

ESSAMLA LI ZEHOR

*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 cher père

AMMAR MOHAMMED

*Ce modeste travail est le fruit de tous sacrifices déployés
pour notre éducation.*

Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.

*Vous avez fournis beaucoup d'efforts aussi bien physiques
et moraux à notre égard.*

Vous n'avez jamais cessé de nous encourager et de prier pour nous.

*C'est grâce à vos percepts que nous avons appris à compter
sur nous-mêmes.*

*vous méritez sans conteste qu'on vous décerne les prix
« Père Exemplaire ».*

*Père : je t'aime et j'implore le tout puissant pour
qu'il t'accorde une bonne santé et une vie heureuse.*

A Ma très chère sœur

AMMAR Ikram

*A travers ce travail je vous exprime tout mon amour
et mon affection.*

Sans vous ma vie n'aurait pas eu le même goût.

*Je vous remercie pour tout ce que vous êtes, et je vous souhaite
à tous beaucoup de réussite dans vos études mais aussi
dans tout le reste.*

A la mémoire de mes grands- parents

*J'aurais bien voulu que vous soyez parmi nous en
ce jour mémorable.*

*Que la clémence de dieu règne sur vous et que sa miséricorde
apaise vos âmes.*

A mes très chers amis

Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments les plus sincères.

Avec tout mon amour, je vous souhaite un avenir souriant.


*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration
de ce travail.*

A toute la famille AMMAR et ESSAMLI

J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés,

et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de réussite.

*Veillez retrouver en ce travail l'expression de mon amour,
ma gratitude et mon grand attachement.*



*A tous ceux qui me sont très chers
et que j'ai omis de citer*

A toutes les personnes malades et qui souffrent

Que Dieu vous garde et vous accorde des jours

Meilleurs.



Remerciements



A Notre Maître et Président de thèse

Monsieur Le Professeur

ABDELALI BENTAHILIA

Professeur de pédiatrie

*En présidant ce jury, vous nous faites un grand honneur,
nous avons eu la chance et le privilège d'être parmi
vos étudiants et de profiter de votre enseignement de qualité
et de votre sagesse.
Que ce travail soit un témoignage de notre profonde gratitude*

A Notre Maître et Rapporteur de thèse

Madame le Professeur FATIMA JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

*Vous nous avez inspiré le sujet de thèse, vous nous avez guidés
tout au long de son élaboration, avec bienveillance et compréhension.*

*Vos qualités humaines rares, vos qualités professionnelles
ont été un enseignant complémentaire pour notre
vie professionnelle et privée.*

*Nous vous remercions pour la gentillesse avec laquelle
vous avez dirigé ce travail.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma haute
considération et de ma profonde reconnaissance.*

A Notre Maître et Juge de Thèse

Madame le médecin colonel

SAKINA EL HAMZAOU

Professeur de Microbiologie

*Nous vous remercions pour la spontanéité
avec laquelle vous avez accepté de juger cette thèse.*

*Vous nous faites un très bon exemple à suivre
par vos compétences et vos qualités morales.*

*Nous vous prions de recevoir ici l'expression
de nos respects les plus considérables*

A notre maître et juge de thèse

Madame S. TELLAL

Professeur de Biochimie

*Vous avez accepté de juger ce travail avec
une spontanéité et une simplicité émouvante.*

*C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger
parmi le jury de cette thèse.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères
remerciements et profond respect.*

A Notre Maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur

YASSINE. SAKHSOUKH

Professeur de Microbiologie

*C'est pour nous un immense plaisir de vous
voir siéger parmi le jury de notre thèse.*

*Vos qualités humaines et professionnelles sont exemplaires.
Nous vous prions de croire en l'expression de notre respect et
reconnaissance d'avoir accepté de juger ce travail.*

LISTE DES FIGURES

Figure1 : Schéma de la peau normale.	9
Figure 2 : Cellules basales claires (hématoxyline-éosine safran)	11
Figure 3 : Vue d'ensemble de l'épiderme visualisant bien la couche granuleuse (hématoxyline-éosine safran, ×25).....	12
Figure 4 : Coupe transversale de l'épiderme humain	14
Figure 5 : coupe transversale montrant deux lobules graisseux	16
Figure 6 : Coupe transversale montrant un lobule graisseux.....	17
Figure 7 : Vue d'ensemble de l'hypoderme montrant les septums inter lobulaires verticaux.....	18
Figure 8 : Coupe histologique montrant un septum inter lobulaire	19
Figure 9 : Coupe montrant la structure de la peau	20
Figure10 : vascularisation de la peau.....	23
Figure 11 : placard violacé de localisation dorsale.....	57
Figure12 : épaissement de la peau qui fait corps avec les parties sous-jacentes	58
Figure13 : Placard induré violacé au niveau du dos, les fesses et les extrémités proximales	61
Figure14 : Image autoptique ; l'épaississement cutané est évident.....	63
Figure15 : Épaississement et fibrose du derme avec élargissement des septums.....	67
Figure16 : Morphologie des cristaux Case1 : contraste*440 case2 : contraste*500 case3 : contraste*320)	68
Figure 17 . La présence des cristaux en tête d'épingle sans inflammation ni calcifications	69
Figure18 : épaissement du tissu adipeux sous cutané (haut) tissu adipeux normal d'un nouveau-né sain (bas)	71
Figure19 : Cytostéatonécrose localisée dorsale chez un nourrisson de 15 jours	74
Figure 20 : Cytostéatonécrose localisée cervicale.	74

Sommaire

INTRODUCTION	1
HISTOLOGIE	4
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA PEAU ET DE SES ANNEXES	5
A-Origin embryonnaire des constituants cutanés :	5
B-Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau :	6
1-Epiderme :	6
2-Mélanocytes :	6
3- Derme :	7
4-Annexes :	7
II. RAPPEL HISTOLOGIQUE DE LA PEAU	8
Introduction :	8
1-L'épiderme	10
a- Les kératinocytes	10
b-Mélanocytes	12
c-Cellules de Langerhans	13
d-Les cellules de Merkel :	13
2- La jonction dermo-épidermique	14
3- Le derme	15
4-L'hypoderme :	15
VASCULARISATION DE LA PEAU	21
A. Le réseau artériel	22
B. Les réseaux veineux et lymphatique	24
C. Les anastomoses artériole-veineuses	24
D. L'innervation :	24
FONCTIONS DE LA PEAU	25
A- Maintien de la température corporelle :	26
1) Réaction à la chaleur	26
2) Réaction au froid	26

B-Barrière de protection du milieu extérieur	27
C- Organe sensoriel.....	28
D- Organe immunitaire	29
E- Organes de vascularisation.....	30
F- Organes modulant « la thymique »	30
G- Organe de la relation sociale et de la communication	31
LES PANNICULITES	32
HISTORIQUE	35
NOMENCLATURE	39
EPIDEMIOLOGIE	42
I. FREQUENCE :	43
II. FACTEURS DE RISQUES :	43
A. Causes organiques :	43
1. Etat physique ou moral de la mère pendant sa grossesse :	43
2- Etat de l'enfant a sa naissance :	44
3- Age :	44
4- Sexe.....	45
B Causes hygiéniques :	45
1. Froid :	45
2. La saison :	45
3. Localités.....	47
III. PRONOSTIC :	48
ETIOPATHOGENIE	51
Théorie 1 : Hughes 1948 :	52
Théorie 2 : Hughes 1948 Kellum 1968	53
Théorie 3 : Warwick 1963 Villacorte 1967	53
CLINIQUE	55
I.LA PRESENTATION CLINIQUE	56
A. Prodromes, début :	56
B. Symptômes locaux et généraux	56
C. Autopsie cadavérique :	62

A. Histologie pathologique.....	65
1. Macroscopie	65
2. Microscopie :.....	65
B. Biologie.....	70
C. Imagerie :	70
1. Echographie couplée au doppler	70
2. L'imagerie par résonance magnétique	71
TRAITEMENT	80
II. ANTIBIOTHERAPIE :.....	82
III. CORTICOSTEROÏDES (.....	82
IV. EXSANGUINO-TRANSFUSION.....	83
IV. LES IMMUNOGLOBULINES INTRAVEINEUSES (.....	84
CONCLUSION	86
RESUMES	89
BIBLIOGRAPHIE	93



Introduction

Le sclérème néonatal est classé parmi les panniculites ; groupes hétérogènes d'affections inflammatoires intéressant le tissu adipeux sous cutané

Sclérème du nouveau-né est une affection extrêmement rare, le plus souvent létale, touchant les prématurés durant leur 1ere semaine de vie et se manifeste par une induration cutanée généralisée qui réalise progressivement, en quelque jours, un état cutané scléreux diffus très particulier respectant paradoxalement les mains et les pieds, mais pouvant s'étendre jusqu'à compromettre les fonctions alimentaire et respiratoire engageant le pronostic vital du nouveau-né

C'est une affection qui fut signalée pour la première fois au commencement du XVII^e siècle. Depuis cette époque, elle a donné lieu à un grand nombre de travaux, qui n'ont cependant pas apporté à cette question toute la clarté désirable. En effet, ainsi que nous le verrons plus loin, la plupart des auteurs ont confondu le sclérème avec le scléroedème

L'apparition des cas de cytotéatonécrose néonatal au début du 20eme siècle a contribué largement à jeter le trouble dans l'esprit des auteurs et a embrouillé la question à tel point que, de nos jours encore, dans les observations les plus récentes, on retrouve les symptômes du scléroedème et de la cytotéatonécrose mêlés à ceux du sclérème.

Les noms les plus divers ont été donnés soit à ces trois affections confondues, soit à chacune d'elles bien distinguées les noms d'œdème, œdème concret, œdématisé concrète, induration, sclérème, scléremie, sclérisma, s'appliquaient aussi bien au sclérème qu'au scléroedème ; cependant, certains auteurs ont bien distingué le sclérème proprement dit, et lui ont donné Les noms de sclérème adipeux, endurcissement adipeux, squirrosarque

Actuellement, trois noms restent en présence : le sclérème, scléroedème et la cytotéatonécrose

Ces trois affections, si différentes l'une de l'autre dans leur symptomatologie, le sont également dans leur étiologie et leur pathogénie et surtout leur pronostic.

Laissant de côté celles du scléroedème et de la cytotéatonécrose, nous voudrions, dans ce modeste travail, faire ressortir un aperçu historique du sclérème néonatal, parler de sa pathogénie, sa présentation clinique et paraclinique et enfin son traitement.

Dans un premier chapitre, nous ferons l'historique de la question, mais la confusion, faite habituellement par les auteurs entre le sclérème et le scléroedème, nous met dans l'impossibilité de séparer l'historique de ces deux affections

Dans le deuxième chapitre, nous étudierons sa pathogénie

Nous insisterons tout particulièrement sur le troisième chapitre, dans lequel nous tâcherons de montrer la présentation clinique ainsi que paraclinique afin de bien limiter le cadre de l'affection que nous voulons étudier

Enfin, dans le quatrième chapitre, nous verrons le traitement du sclérème.



Histologie

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA PEAU ET DE SES ANNEXES(1)

A-Origine embryonnaire des constituants cutanés :

La peau a une origine double, ectoblastique et mésoblastique.

A la fin de la gastrulation, à la troisième semaine du développement, on distingue trois feuillets, le neuroblaste superficiel, le mésoblaste intermédiaire et l'ectoblaste ou feuillet profond.

Au moment de la formation du tube neural, de cellules s'isolent de chaque bord de la plaque neurale pour former les crêtes neurales; celles-ci, sans connexion avec l'ectoblaste, sont parallèles au tube neural et se métamérisent en segments aussi nombreux que les somites qui, eux, se forment aux dépens de la plaque interne du mésoblaste.

Des crêtes neurales dérivent, entre autres, les neurones des ganglions rachidiens et systèmes nerveux orthosympathique, les cellules paraganglionnaires, les cellules de Schwann des nerfs périphériques, les mélanocytes et les cellules du système neuroendocrine ; les cellules mésenchymateuses du derme céphalique ont également une origine neuroblastique contrairement à celle du derme du reste du corps.(2)

A la fin de la neurulation, l'ectoblaste ou ectoderme, séparé du tube et des crêtes neurales, donne naissance à l'épiderme.

Le derme et l'hypoderme sont issus des plaques cutanées ou dermatomes qui se forment dès la quatrième semaine à partir de la paroi externe des somites.

B-Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau :

1-Epiderme :

L'ectoblaste primitif est une couche monostratifiée de cellules cubiques ; au début du deuxième mois, il se bi stratifie par formation d'une seconde couche des cellules épithéliales polyédriques aplaties constituant le péri derme. Celui – ci exfolie, puis est remplacé dès le quatrième mois par un épithélium malpighien kératinisant, à la fin du cinquième mois, la stratification définitive de l'épiderme est acquise.

Le diagnostic anténatal des troubles de la kératinisation par biopsie de la peau fœtale est donc possible dans les délais légaux.

Sur le plan ultra structural et immuno-histochimique, les desmosomes et les tight Junction apparaissent dès le premier mois, les tonofilaments au deuxième mois, les hémidesmosomes des kératinocytes basaux et les fibres d'ancrage au troisième mois ; à ce stade de l'embryogenèse, les antigènes de la membrane basale (laminine, antigène de la pemphigoïde, collagène type IV) sont déjà exprimés, tout comme les principaux antigènes du cellcoat des kératinocytes.

2-Mélanocytes :

Ils sont présents dans l'épiderme dès le deuxième mois, mais n'y deviennent identifiables qu'à partir du troisième mois lors de l'apparition des premiers prémélanosomes DOPA+ .les mélanosomes apparaissent au quatrième mois et les premiers images de pigmentation kératinocytaire au sixième mois de la vie fœtale.

Les cellules de Merkel apparaissent au quatrième mois ; les cellules de Langerhans sont beaucoup plus précoces et sont présentes avant la migration des mélanoblastes de la crête neurale

3- Derme :

Il acquiert sa différenciation en tissu conjonctif, contenant des fibres élastiques et collagènes au cours des troisièmes et quatrième mois ; il se forme à partir de la plaque cutanée des somites du mésoblaste

4-Annexes :

Les poils apparaissent au cours du troisième mois et se forment à partir des bourgeons épithéliaux primaires qui donnent naissance aux glandes sébacées

(quatrième mois) et apocrines (sixième mois). Les premiers poils sont lanugineux et les tiges pilaires n'auront leur morphologie définitive qu'après le diluvium postnatal du lanugo fœtal.

Les ongles suivent à peu près la même évolution que les poils et leurs malformations sont souvent concomitantes et associées à d'autres anomalies congénitales ectoblastique (exemples des dysplasies ectodermiques anidrotiques avec hypo trichose ou atrichies, hypo-ou anodontie et hyponychie).

Les glandes sudorales exocrines apparaissent au quatrième mois à partir de bourgeons épidermiques différents des bourgeons pilosébacés et apocrines, d'abord dans les régions palmoplantaires, plus tardive.

II. RAPPEL HISTOLOGIQUE DE LA PEAU (3)

Introduction :

La peau est composée de trois couches : l'épiderme en surface, le derme (tissu conjonctif de soutien ou sont implantés poils, glandes sudoripares et glandes sébacées) et l'hypoderme en profondeur (tissu adipeux). Sa structure histologique est adaptée à ses différentes fonctions :

- Fonction de protection contre les différents types d'agressions environnementales ;
- Fonction de barrière d'échange entre les milieux extérieur et intérieur ;
- Fonction de thermorégulation ;
- Fonction sensorielle (organe du toucher) ;
- Fonction métabolique (synthèse vitamine D, métabolisme lipidique).

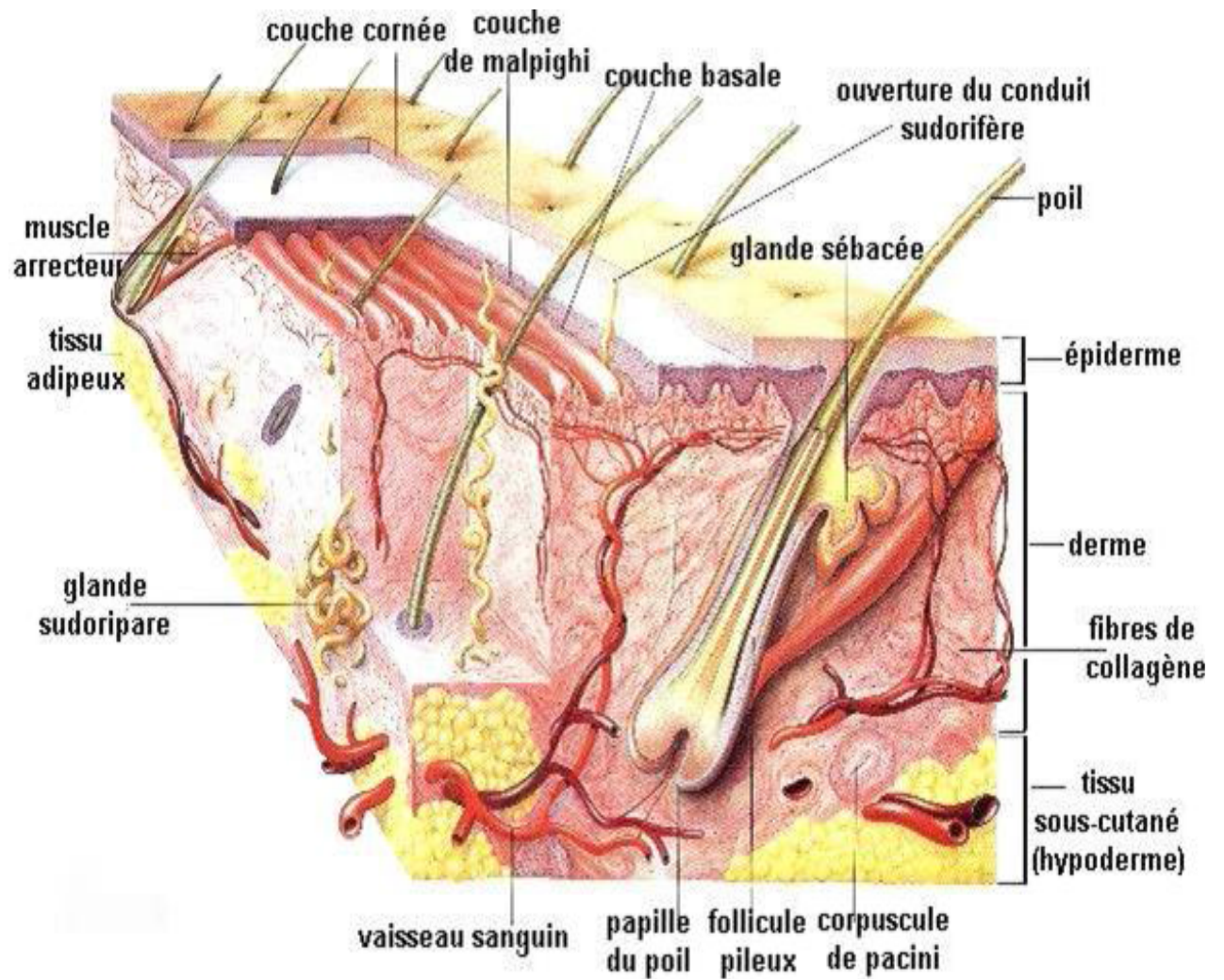


Figure1 : Schéma de la peau normale(3).

1-L'épiderme

L'épiderme, couche la plus superficielle de la peau, est un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé dans la constitution duquel entrent 4 populations cellulaires différentes : les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merkel. L'épiderme ne contient aucun vaisseau sanguin ni lymphatique, mais renferme de nombreuses terminaisons nerveuses libres [5,6]. Sa surface est trouée de multiples orifices correspondant aux ostiums des follicules pileux et des glandes sudorales exocrines.

a- Les kératinocytes (7,8,12)

Elles constituent la majorité de la population cellulaire épidermique (80 à 90%). Ils se différencient en permanence de la profondeur à la surface afin de produire de la kératine : protéine fibreuse, insoluble à l'eau, qui assure une très bonne protection. Cette organisation histologique «dynamique» se renouvelant sans cesse comporte 4(peau fine) ou 5(peau épaisse) couches différentes :

❖ Couche basale :

C'est la plus profonde. Elle est faite d'une seule assise de cellules cubiques ou cylindriques implantées perpendiculairement sur la membrane basale. Ces cellules sont riches en organites cellulaires (d'où leur aspect basophile), et contiennent des grains de mélanine (mélanosomes). Des tonofilaments de kératine s'organisent en faisceaux dans leurs cytoplasme et permettent l'ancrage des kératinocytes au niveau de la membrane basale et entre eux par l'intermédiaire de système de jonctions spécialisés : hémidesmosomes et desmosomes. Les cellules basales sont les seuls kératinocytes capables de se diviser et permettent le renouvellement constant de l'épiderme.

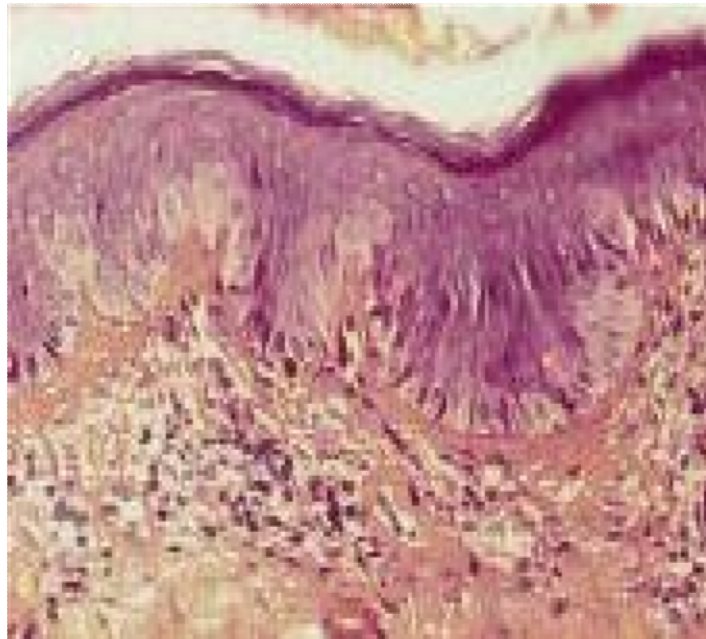


Figure 2 : Cellules basales claires (hématoxyline-éosine safran).(3)

❖ **Couche du corps muqueux de Malpighi :**

Elle est composée de 5 à 6 couches de grands kératinocytes polygonaux qui ont tendance à s'aplatir en surface .Ces cellules (appelées «épineuses») sont reliées entre elles par l'intermédiaire de desmosomes.

Ceux-ci sont particulièrement visibles lorsque les kératinocytes sont écartés par de l'œdème .Leurs cytoplasme contient des mélanosomes et un nombre de tonofilaments plus important que celui des cellules basales.

❖ • **Couche granuleuse :**

Elle est composée de trois couches de cellules aplaties caractérisées par une raréfaction des organites intra cytoplasmiques et de la chromatine. Leur cytoplasme contient deux types de granulations : des grains de kératohyaline

(bien visible au microscope) et des kératinosomes qui, déversés dans l'espace extracellulaire, jouent un rôle de ciment intercellulaire assurant la cohésion et l'étanchéité des couches supérieures.

❖ • **Couche claire :**

Elle n'existe que dans les peaux épaisses (cellules plates et claires).

❖ • **Couche cornée :**

Elle est faite de cellules lamelleuses anucléé à limites floues ; empilées en plusieurs couches desquamant en superficie

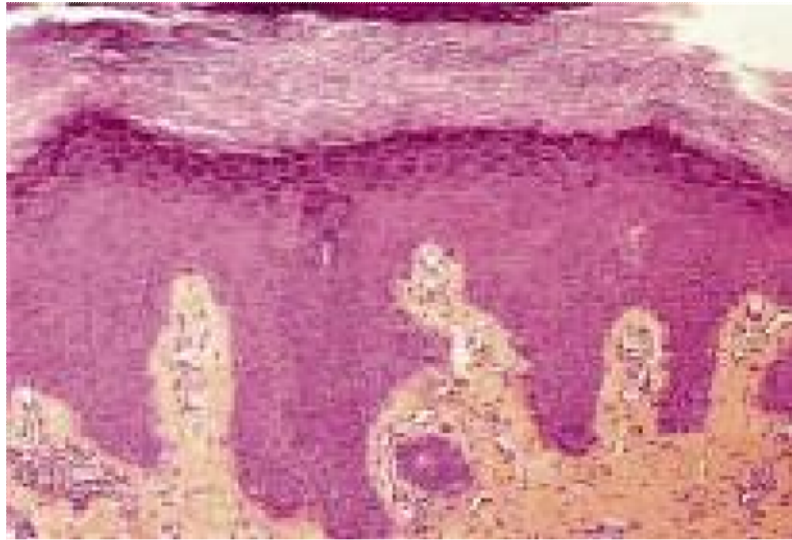


Figure 3 : Vue d'ensemble de l'épiderme visualisant bien la couche granuleuse (hématoxyline-éosine safran, $\times 25$). (3)

b-Mélanocytes : (7,8)

Ils reposent sur la basale épidermique et sont spécialisés dans la production et la distribution des mélanines aux kératinocytes .Les mélanines ont une fonction de photo protection et déterminent la couleur des cellules de l'épiderme.

c-Cellules de Langerhans (8)

Elles constituent 2 à 7% de la population cellulaire épidermique. Elles sont issues de précurseurs hématopoïétiques qui vont coloniser, par voie sanguine, peau, annexes et muqueuses malpighiennes. Elles se localisent au niveau du corps muqueux de Malpighi, et plus rarement au niveau de la basale. Leur nombre diminue avec l'âge et l'exposition solaire. Leur fonction immunitaire repose sur leur aptitude à capter les antigènes exogènes, leur mobilité et leur faculté à modifier et à présenter ces antigènes en association avec les molécules du complexe d'histocompatibilité aux lymphocytes T ganglionnaire.

d-Les cellules de Merkel : (10,13)

Les cellules de Merkel constituent la population cellulaire minoritaire de l'épiderme ; elles sont relativement abondantes au niveau des lèvres des paumes et du dos des pieds.

Les cellules de Merkel sont situées de façon dispersée dans la couche germinative entre les kératinocytes basaux, la cellule de Merkel se trouve étroitement accolée à une terminaison nerveuse libre en forme de disque avec laquelle elle forme le complexe de Merkel. Sont caractérisées en microscopie électronique par la présence dans leur cytoplasme de très nombreuses vésicules à centre dense entouré d'un halo clair.

Les cellules de Merkel sont des cellules neuroendocrines qui expriment des marqueurs neuronaux et des marqueurs épithéliaux ; ces cellules sont des mécanorécepteurs qui auraient également des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses de l'épiderme et sur les annexes cutanées.

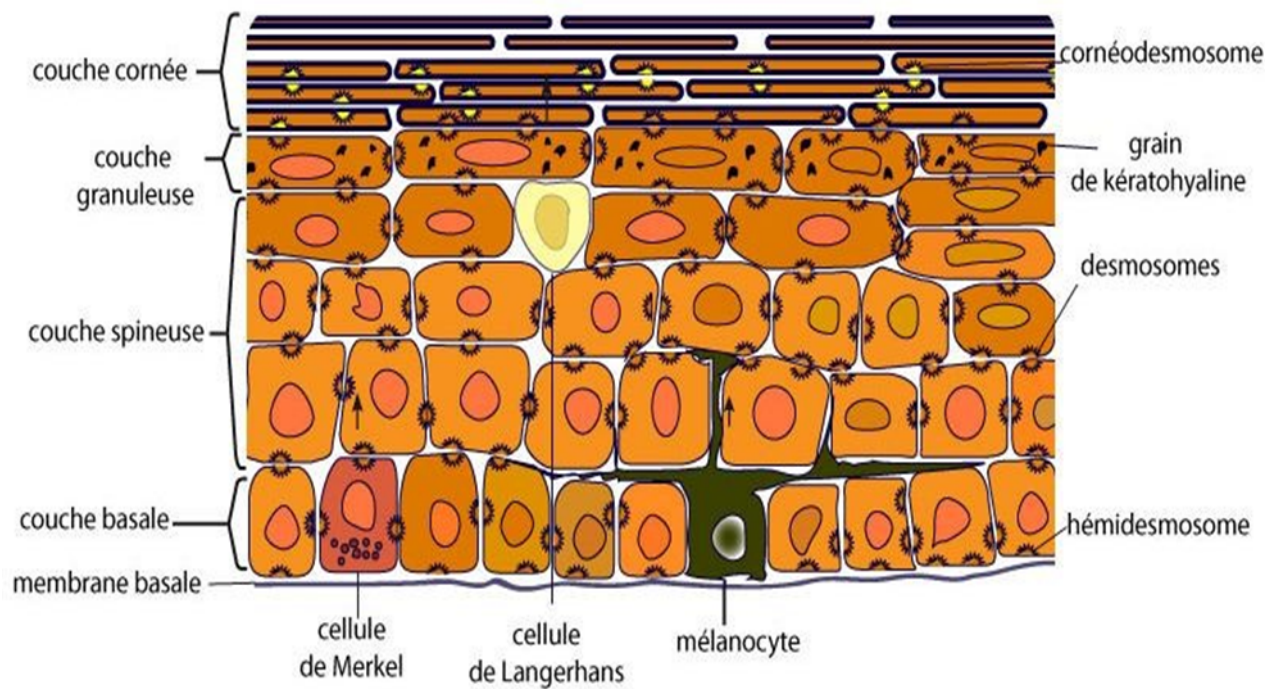


Figure 4 : Coupe transversale de l'épiderme humain [6]

2- La jonction dermo-épidermique (9)

La jonction dermo-épidermique comprend : sur le plan structural, un dispositif d'ancrage du pôle basal des kératinocytes basaux au derme (hémidesmosomes, filaments d'ancrage, lamina densa, fibres d'ancrage).

Sur le plan biochimique, des macromolécules collagéniques (collagène IV, collagène VII) ou non collagéniques (antigènes de la pemphigoïde bulleuse, intégrine, laminine, nidogène).

La JDE se dispose le long de digitations épidermiques : les crêtes épidermiques. Ces crêtes correspondent aux sillons de la surface cutanée : les dermatoglyphes. La jonction dermo-épidermique :

3- Le derme (8,11)

C'est un tissu conjonctif différencié avec des cellules et une matrice intercellulaire; il se partage en 2 zones : derme papillaire et derme réticulaire ; il contient les vaisseaux et les annexes de la peau.

Le derme papillaire est constitué de fibroblastes, de terminaisons sensibles, et de capillaires sanguins.

Le derme réticulaire contient des fibres de collagènes ainsi que les annexes de la peau.

4-L'hypoderme : (7,8)

On y distingue trois composants : le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules, les septums inter lobulaires qui sont des tractus conjonctifs qui séparent les lobules graisseux, et enfin, les vaisseaux et les nerfs. Les auteurs français tendent à associer l'hypoderme ou tissu graisseux à la peau, qui est de ce fait un tissu à trois couches

❖ Lobules graisseux :

Ils sont composés par les adipocytes. Ce sont de volumineuses cellules dont le cytoplasme est optiquement vide, puisque leur contenu lipidique a disparu. On voit bien leur contour cellulaire : ce sont des cellules arrondies, possédant un noyau vacuolaire allongé refoulé contre la membrane. Entre les adipocytes, on trouve de petits capillaires.

Les adipocytes sont groupés en lobules primaires dont la vascularisation artérielle est de type terminal. Ces lobules primaires sont à leur tour organisés en superstructures qui sont les lobules secondaires, visibles à l'œil nu, et d'une taille d'environ 1cm. Ces lobules sont séparés les uns des autres par les septums. La distribution architecturale de ces éléments est différente chez l'homme et chez la femme : les lobules graisseux sont plus allongés dans le sexe féminin, séparés par des septums très verticaux, alors que la graisse masculine est organisée en lobules plus arrondis, avec des septums plus irréguliers.

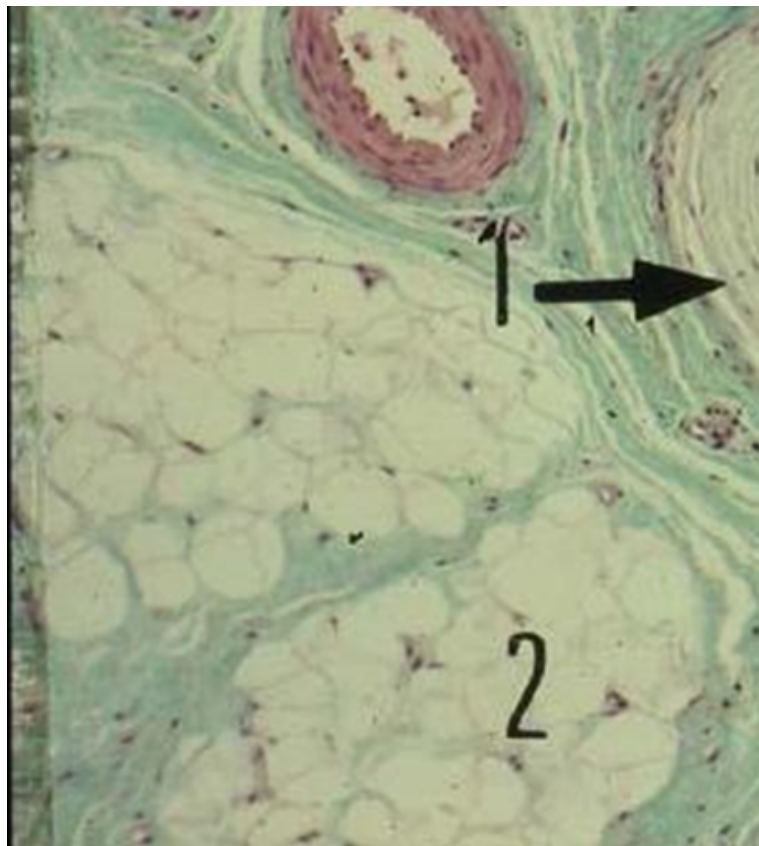


Figure 5 : coupe transversale montrant deux lobules graisseux (8)

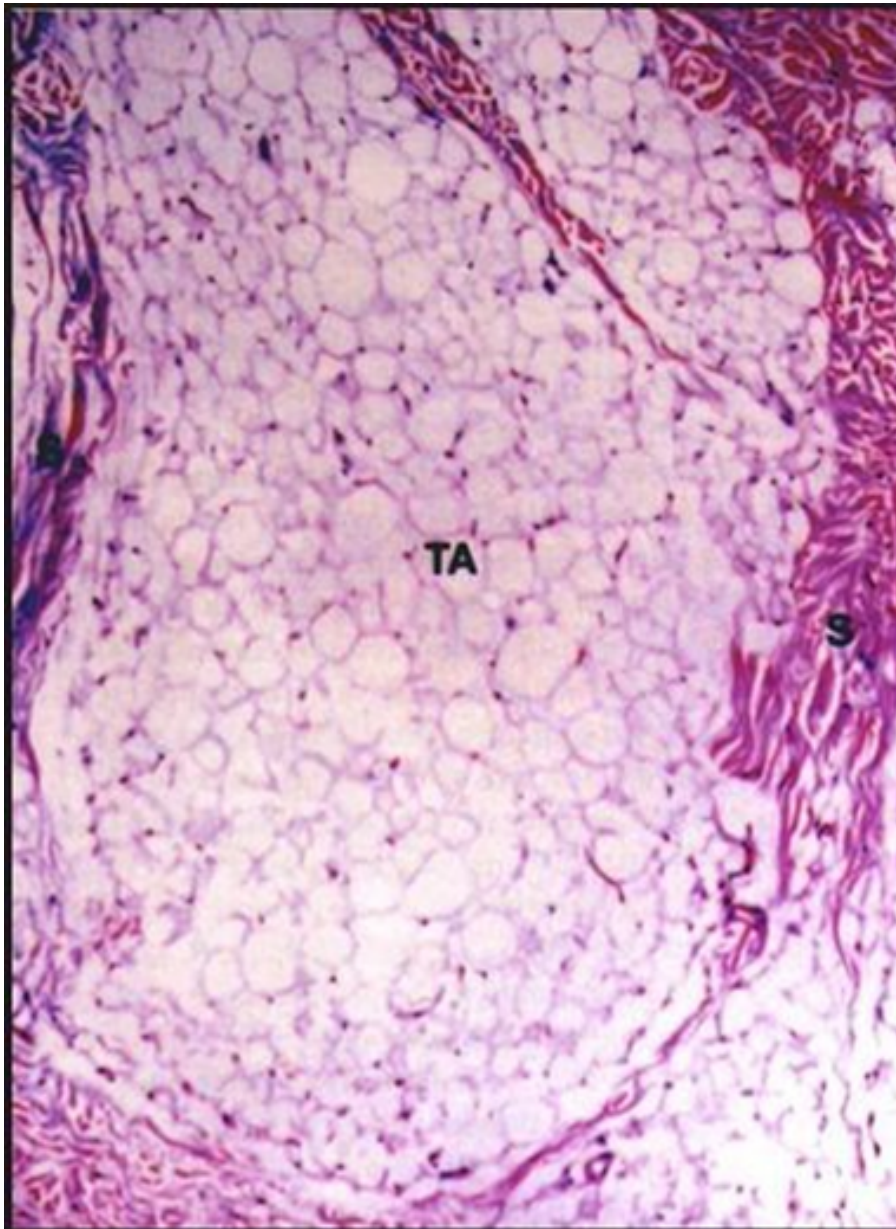


Figure 6 : Coupe transversale montrant un lobule graisseux (8)

❖ **Septums inter lobulaires :**

Ils sont constitués de lames plus ou moins larges faites de tissu conjonctif avec quelques fibrocytes. On y trouve des artères, des veines et des nerfs dont la structure a été développée plus haut. Ils servent en fait de lieu de passage aux vaisseaux qui vont assurer la vascularisation de la peau.

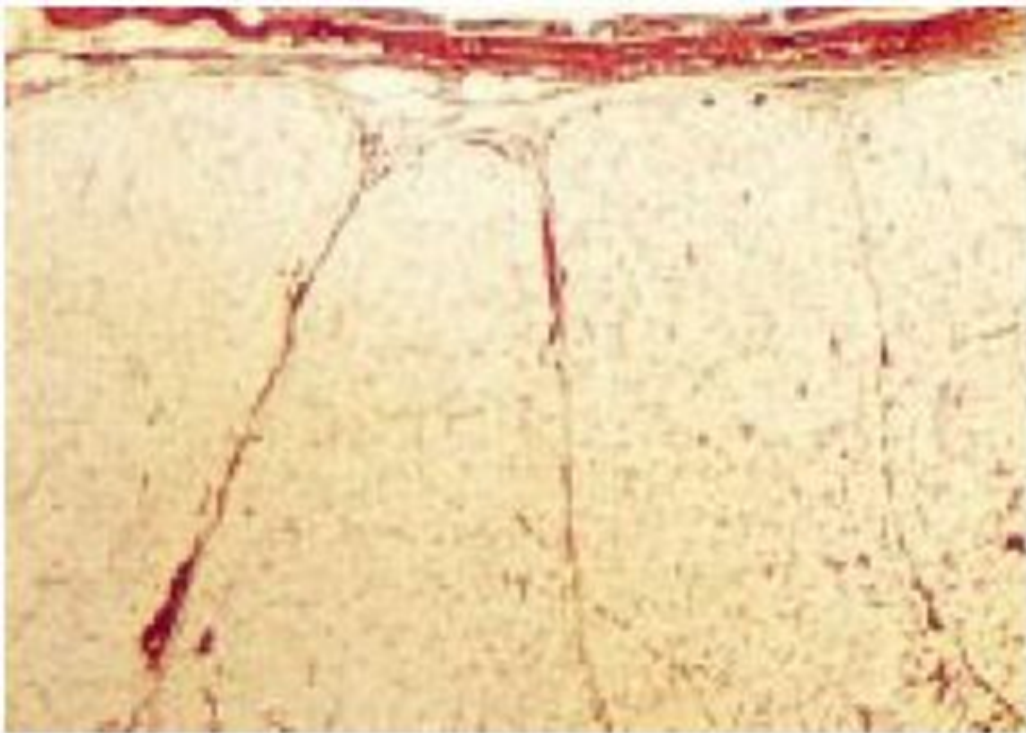


Figure 7: Vue d'ensemble de l'hypoderme montrant les septums inter lobulaires verticaux (hématoxyline- éosine-safran, ×4).(7)

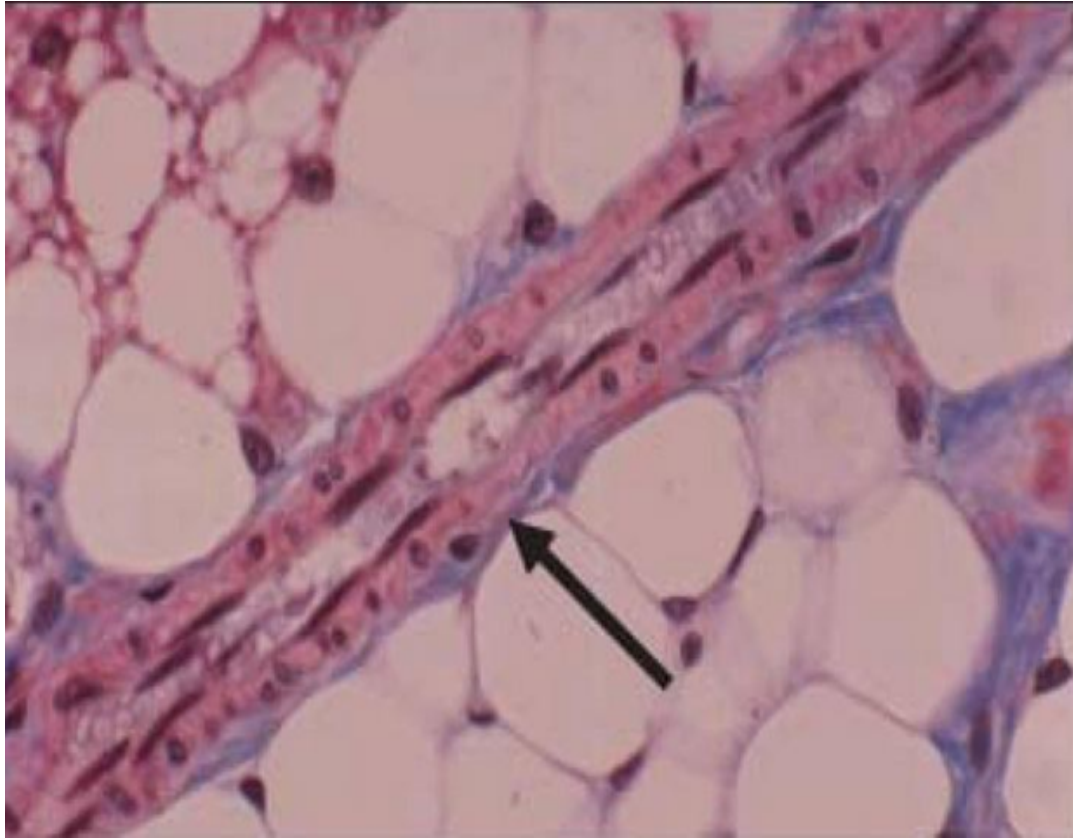


Figure 8 : Coupe histologique montrant un septum inter lobulaire (7)

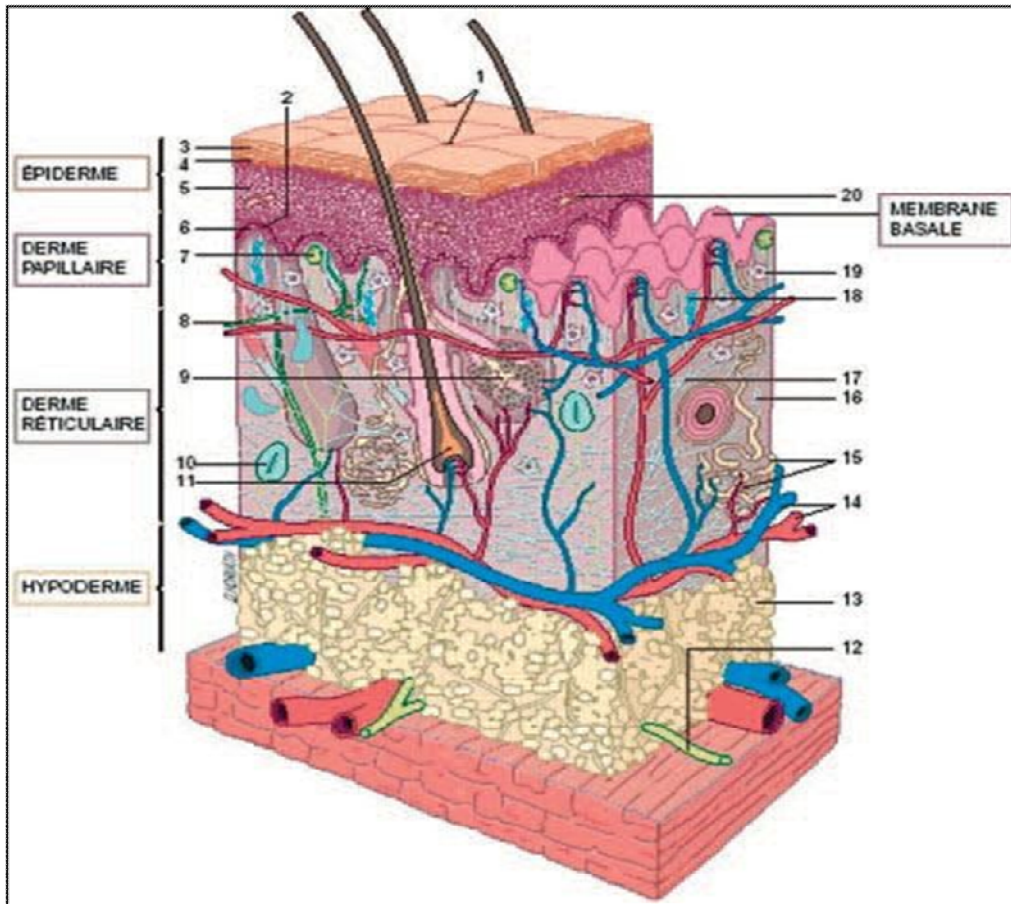


Figure 9 : Coupe montrant la structure de la peau (7)

1. Pore ; 2. Lamelle de kératine ; 3. Couche cornée ; 4. Couche granuleuse ; 5. Corps muqueux de Malpighi ; couche basale germinative (kératinocytes+ mélanocytes) ; 7. Corpuscules de Meissner ; 8. Plexus nerveux sous-épidermique ; 9. Glande sébacée ; 10. Corpuscule de Pacini 11 poil ; 12.plexus nerveux profond ; 13. Lobules graisseux ; 14. Vaisseaux ; 15.glandes sudoripares ; 16. Fibres de collagène ; 17. Fibres de réticuline ; 18.fibres d'élastine ; 19. Fibroblastes ; 20.cellules de Langerhans.



*Vascularisation
de la peau*

L'épiderme, comme tout épithélium, n'est pas vascularisé ; il est nourri par inhibition des réseaux capillaires des papilles dermiques. Le derme et l'hypoderme sont en revanche richement vascularisés par un réseau très systématisé d'artérioles de moyen, puis petit calibre, de capillaires et de veinules.

La bonne connaissance de cette vascularisation cutanée permet de comprendre la sémiologie élémentaire des vascularites suivant qu'elles touchent des capillaires (vascularites leucocytoclasiques) ou des artérioles de moyen calibre (périartérite noueuse par exemple). (14)

A. Le réseau artériel

La partie profonde de l'hypoderme, les artères abordent le tégument et forment un premier réseau anastomotique parallèle à la surface cutanée. De celui-ci, partent perpendiculairement des branches qui traversent l'hypoderme, en donnant des collatérales destinées à vasculariser les lobules graisseux et les annexes : glandes sudoripares et follicules pileux.

Ces branches se réunissent à la partie profonde du derme réticulaire pour former un deuxième réseau anastomotique dont les mailles sont parallèles au premier réseau anastomotique et à la surface cutanée. (Figure 1)

De ce deuxième réseau anastomotique, partent perpendiculairement des artérioles dites "artérioles en candélabre" abandonnant des branches pour les annexes cutanées et le derme réticulaire et finissant par s'anastomoser en un troisième réseau à la jonction derme papillaire-derme réticulaire. De ce dernier réseau, partent des capillaires qui gagnent les papilles dermiques.

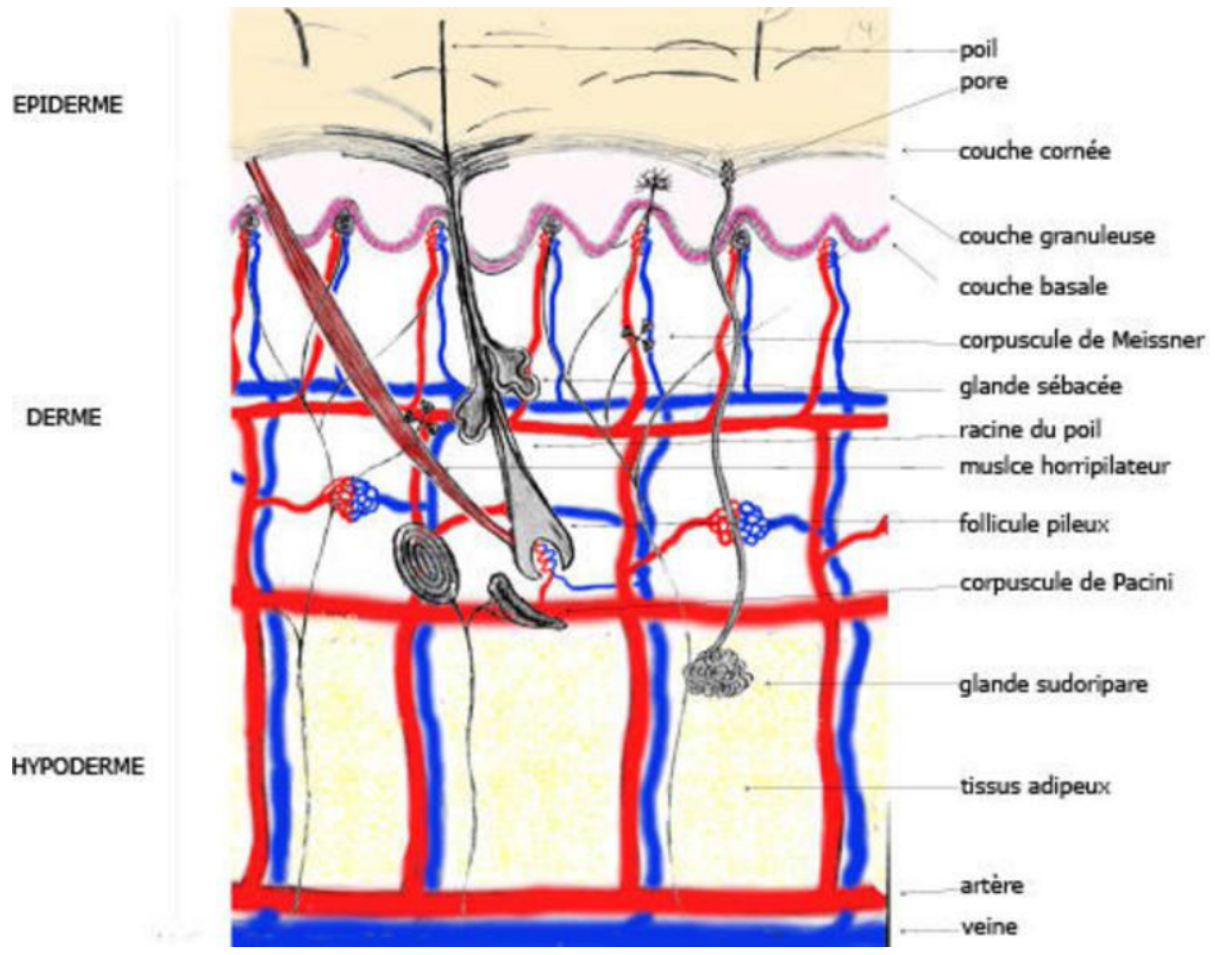


Fig10 : vascularisation de la peau.(14)

B. Les réseaux veineux et lymphatique

Le réseau veineux est calqué sur le modèle artériel. Les lymphatiques naissent par une anse borgne du sommet des papilles dermiques et suivent le trajet du réseau veineux.

C. Les anastomoses artériole-veineuses

Des anastomoses artério-veineuses avec ou sans glomus se trouvent au niveau du lit des ongles et des régions palmo-plantaires (mains, doigts, pieds et orteils). Elles jouent un rôle fondamental dans la thermorégulation.

D. L'innervation :

La peau est un important organe sensoriel et il existe par conséquent un nombre important des nerfs sensitifs dans le derme se terminant soit par un simple rameau, soit par une terminaison encapsulée, soit encore par une structure complexe telle que le corpuscule de Vater



Fonctions de la peau

Elles sont multiples, souvent méconnues. Toute altération de la peau retentit sur une ou plusieurs fonctions. (15)

A- Maintien de la température corporelle :

1) Réaction à la chaleur

La sécrétion de sueur aide à réguler la température corporelle, elle augmente avec la température et provoque un rafraichissement grâce à son évaporation en surface.

2) Réaction au froid

Les événements histologiques qui se succèdent après une gelure ou une exposition au froid sans gelure sont dans l'ordre :

- a. Vasoconstriction artérielle et artériolaire.
- b. Vasodilatation excessive veinulaire et capillaire.
- c. Fuite endothéliale accrue.
- d. Stase sanguine.
- e. Développement de shunts artérioveineux.
- f. Nécrose vasculaire segmentaire.
- g. Thrombose massive.

Au niveau cellulaire, le refroidissement lent entraîne la formation de cristaux de glace extracellulaire provoquant une déshydratation cellulaire par augmentation de la pression osmotique.

Lors du réchauffement, la décongélation des cristaux provoque une réentrée de l'eau dans la cellule responsable d'un œdème intracellulaire. Les cellules endothéliales également endommagées laissent fuir les fluides dans les espaces interstitiels. Le degré d'atteinte cellulaire ne dépend pas seulement de la température minimale atteinte mais aussi de la rapidité de constitution de l'hypothermie. Lors d'un refroidissement rapide (au cours d'une cryothérapie par exemple), la formation des cristaux est aussi intracellulaire, avec constitution de dégâts cellulaire plus importants.

Lors du réchauffement lent, les cristaux intracellulaires continuent à s'agrandir et sont donc plus nocifs pour la cellule. Ainsi, plus les cycles refroidissement / réchauffement se répètent, plus grands sont les dégâts.

Le liquide des bulles d'engelures est riche en prostaglandines qui contribuent à la vasoconstriction, à l'agrégation plaquettaire à l'adhésion leucocytaire et ainsi à l'atteinte tissulaire. Chaque cellule a sa propre susceptibilité au froid : les mélanocytes y sont très sensibles ce qui explique l'hypo pigmentation après cryothérapie, les axones nerveux sont également fragiles au froid ; l'os et le cartilage y sont en revanche résistants.

B-Barrière de protection du milieu extérieur

La peau est une barrière physique qui protège les tissus et les organes des agressions extérieures. C'est une barrière efficace face aux micro-organismes.(16)

Elle évite également les pertes de fluide corporel et représente une membrane semi-perméable face au liquide extérieur. La peau protège aussi notre organisme des traumatismes mécaniques, des toxines chimiques, des UV, et des agents infectieux tels que les bactéries et les champignons.

La peau est continuellement exposée aux bactéries, mais la structure des cellules de la couche cornée prévient la pénétration des bactéries. Par contre, certains champignons peuvent infiltrer et abimer l'intégrité de la kératine, ce qui explique que les infections fongiques sont plus fréquentes que les infections bactériennes.

Enfin, c'est une protection contre les rayons du soleil, notamment grâce à sa pigmentation.

C- Organe sensoriel

Des terminaisons nerveuses contenues dans la peau et notamment le bout des doigts permettent à l'organisme d'explorer son environnement par le toucher. La peau permet ainsi à notre organisme d'avoir une sensibilité à la pression, à la chaleur et à la douleur. La peau possède différents types de terminaisons nerveuses et de récepteurs qui réagissent en fonction de stimuli différents et renvoient des informations interprétables par le cerveau :

- Des terminaisons nerveuses du système nerveux autonome amyélinique destinées aux vaisseaux et aux annexes épidermiques ;
- Des terminaisons nerveuses des voies de la sensibilité myélinisée ou amyélinique ;
- Des terminaisons nerveuses libres ;

- Des terminaisons nerveuses du complexe de Merkel ;
- Des terminaisons nerveuses des corpuscules de Meissner, de Vater-Pacini, de Krause, et de Ruffini. Ces fibres se regroupent pour former des nerfs de calibres de plus en plus gros du derme papillaire vers l'hypoderme ; (17)
- Les terminaisons nerveuses libres pénètrent dans l'épiderme. Elles comprennent des mécanorécepteurs C : ce sont des récepteurs à la pression peu sensible à l'étirement, des thermorécepteurs (chaud et froid repartis dans toute la peau), des nocicepteurs ou récepteurs à la douleur qui sont sensibles au pincement, à la pique, aux températures supérieures à 40 ° ou inférieure à 20 °. Ils ne sont pas sensibles en général aux stimuli des mécanorécepteurs.

D- Organe immunitaire

La peau est un organe immunitaire à part entière. Les cellules de Langerhans mentionnées plus haut sont des cellules présentatrices d'antigènes qui, de ce fait, sont susceptibles d'activer les lymphocytes T. Après avoir capturé des antigènes dans l'épiderme, les cellules de Langerhans migrent à travers l'épiderme et le derme vers le système lymphatique de voisinage, où elles prennent le nom de cellules interdigitées et présentent l'antigène au lymphocyte T CD4+ qui se retrouve ainsi activé. Elles sécrètent par ailleurs plusieurs types de cytokines qui interviennent dans la modulation de l'environnement. (18) Les kératinocytes sont aussi des cellules capables d'exprimer les antigènes HLA de classe II, et ainsi de présenter des antigènes extérieurs aux lymphocytes T et d'induire leur activation. De plus, les kératinocytes produisent de nombreuses cytokines et notamment des cytokines pro-inflammatoires qui interviennent dans la réaction inflammatoire cutanée.

E- Organes de vascularisation

Véritables réservoirs, les vaisseaux sanguins du derme représentent 10 % du sang chez l'adulte. Lors d'un exercice physique, ces vaisseaux se contractent et favorisent un apport sanguin au muscle. Au maximum, cette contraction peut aboutir à un phénomène équivalent à un phénomène de Raynaud.

L'épiderme, par contre, n'est pas vascularisé, il est nourri par les réseaux capillaires du derme. Le derme et l'hypoderme sont richement vascularisés par un réseau d'artérioles, de capillaires et de veinules. Il existe 3 niveaux de réseaux. Un niveau hypodermique, un niveau dermique et un troisième situé au niveau de la jonction derme papillaire derme réticulaire. Les lymphatiques naissent par une anse borie du sommet de papilles dermiques et suivent le trajet des réseaux veineux. Il existe des anastomoses artérioveineuses au niveau du lit des ongles et des régions palmo-plantaires.

Elles jouent un rôle fondamental dans la thermorégulation.

Curieusement, alors que les UV stimulent l'angiogenèse, le vieillissement, y compris photo-induit, s'accompagne d'une diminution des vaisseaux.

F- Organes modulant « la thymique »

Les kératinocytes produisent des endorphines sous l'action des UV qui interviennent dans la régulation de la thymique de l'individu (syndromes dépressifs plus fréquents l'hiver).

G- Organe de la relation sociale et de la communication

La peau à travers sa couleur, sa texture et son odorat transmet des messages sociaux et sexuels. Par exemple, érythème brutal qui reflète un embrassement.

Toute modification de ces messages sociaux a des répercussions sur l'individu et la reconnaissance de lui-même. (19)



Les panniculites

Les panniculites ou hypodermites désignent les atteintes inflammatoires de l'hypoderme, rare chez l'enfant. L'érythème noueux (EN) est la cause la plus fréquente chez le grand enfant et la cytotéatonecrose (CSNN) chez le nouveau-né.

L'hypoderme ou pannicule adipeux constitue la troisième couche du revêtement cutané, pondéralement la plus importante. Le tissu graisseux dans son ensemble incluant la graisse mésentérique et rétro péritonéale représente 15 à 22 % du poids corporel. La graisse cutanée est en contact avec le derme en haut et l'aponévrose superficielle en profondeur. Elle comporte des lobules adipocytaires délimités par des cloisons conjonctives (septums inter lobulaires), dans lesquelles cheminent les vaisseaux et les nerfs destinés à la vascularisation et à l'innervation de la graisse elle-même et du derme sus-jacent.

La vascularisation du lobule adipeux est de type terminal avec une artériole centro lobulaire, sans réseau anastomotique entre deux lobules contigus. L'obstruction de cette artériole unique est donc capable d'entraîner une nécrose ischémique lobulaire. (20)

Les panniculites se présentent comme des lésions nodulaires ou en plaques, sensibles à la palpation, pouvant être ou non inflammatoires. La peau de recouvrement peut être rouge et inflammatoire ou d'apparence saine. La lésion nodulaire est ferme ou au contraire peut devenir fluctuante et avoir tendance à la fistulisation.

En fonction de leur étiologie, l'évolution est aiguë ou torpide, leur résolution peut s'accompagner d'une fibrose ou d'une lipoatrophie. Les membres inférieurs et surtout les jambes sont le site de prédilection.

La difficulté de l'analyse clinique pour orienter le diagnostic étiologique nécessite des examens complémentaires dont le plus important est l'examen anatomopathologique. Celui-ci n'est en mesure d'apporter des informations que lors d'une biopsie au bistouri intéressant la totalité de l'épaisseur de l'hypoderme jusqu'à l'aponévrose en profondeur et mesurant 1,5 cm de grand axe et 1 cm de largeur. Dans ces conditions, la totalité des structures hypodermiques, à savoir le lobule et les septums, est représentée. L'autre exigence anatomopathologique est la biopsie d'une lésion récente où les lésions inaugurales restent analysables. En effet, très rapidement, les dégâts adipocytaires et l'atteinte vasculaire avec nécrose graisseuse secondaire vont entraîner l'apparition d'une réaction granulomateuse secondaire. Celle-ci, lipophagique, gigantomacrophagique, manque totalement de spécificité.(21)

Le prélèvement mycobactériologique n'est pas systématiquement demandé en première intention.

Dans la terminologie médicale française, on distingue :

- Les hypodermites septales avec atteinte primitive des septums interlobulaires, le prototype en est l'érythème noueux
- Les hypodermites lobulaires avec atteinte primitive du lobule graisseux.
- Les hypodermites mixtes touchant les septums interlobulaires et les lobules.(20)



Historique

Le premier auteur qui relata une observation pouvant se rapporter, au sclérome, est un médecin d'Ulm, Jean-André Uzembezius en 1718. Il s'agissait d'un enfant qui, à sa naissance, était si dur et si sec qu'on l'aurait pris pour un morceau de viande desséchée à la fumée. L'auteur pense naïvement que la contemplation habituelle des statues dans les églises, que sa mère fréquentait, était la cause de cette singulière affection. Il s'agirait donc là, d'un cas absolument unique de sclérome congénital, mais il est permis d'en douter, car Uzembezius n'a pas vu l'enfant immédiatement après sa naissance, et l'endurcissement peut s'être développé plus tard qu'il ne le pense.

Le Dr Denman, qui, à la fin du siècle dernier, professait les accouchements à l'hôpital de Middlesex (Londres), ayant observé des cas analogues, en fit l'objet de leçons que son élevé Underwood mit à profit dans son traité des maladies des enfants en 1784 et décrivait cette affection avec une rare fidélité, sous le nom d'endurcissement du tissu cellulaire. (21,22,24)

Andry, médecin de l'hospice des Enfants-Trouvés de Paris, qui avait connaissance du mémoire d'Underwood, se mit à rechercher les cas analogues, et il décrivait l'œdème,(23,24) mais non l'endurcissement vrai ; il considérait l'œdème comme la maladie qui fut étudiée par Underwood, et de là vint la confusion faite entre les deux affections.

Underwood signala, dans une édition ultérieure, les différences qui existaient entre l'affection qu'il avait décrite et celle rapportée par Andry, il attribua ces différences à l'influence des climats et du séjour dans les hôpitaux.

Après Underwood, presque toutes les descriptions que nous aurons à citer concernant le scléroedème des nouveau nés plutôt que le sclérème. Doublet 1785 - Audry 1785 - Auvity 1788 - Trocon 1814 - Leger 1823 - Denis 1824 - Liberali 1818 - Blache 1834 - Valleix - Billard - Bouchut - L somma 1875 - G somma 1892 ont tous en vue l'œdème des nouveau nés, même quand ils emploient les expressions d'endurcissement, de sclérème...(23,24)

Parrot, dans ses leçons sur l'athresie, doit être considéré comme l'auteur qui a montré, avec le plus de clarté les différences de ces deux affections. Il a étudié, de main de maître, la symptomatologie, le diagnostic, l'anatomie pathologique du sclérème, et a permis de le séparer définitivement du scléroedème. Il n'admet même pas la coexistence possible de ces deux affections: elles ne peuvent, dit-il, jamais se montrer ensemble dans le même lieu, l'une chasse l'autre.

En 1845 des cas de cytotéatonécrose du nouveau-né ont été rapportés et décrites sous le nom de « sclérème des adultes ». Fabry a fait sa description histologique en 1907 et Bernheimer-Karrer a parlé de « sclérème débutant » en 1922 (23,24)

En 1926 le sclérème et le cytotéatonécrose du nouveau-né ont été déclarés une même maladie et par conséquent les trois affections du tissu adipeux sous cutané ; sclérème, cytotéatonécrose et scléroedème ont été confondu et considérés comme une seule entité et donc le terme sclérème néonatal été utilisé pour désigner les trois pathologies(26,27,28)

Cet aperçu historique nous montre à quel point la question a été embrouillée de tout temps, et comme à plaisir, car l'on se demande comment les auteurs ont pu retomber dans la confusion après un article aussi lumineux que celui de Parrot. L'analogie terminologique joue évidemment son rôle, et nous voyons que de nos jours encore, les mots de sclérème, scléroedème et cyto-stéatonecrose sont employés presque indifféremment par beaucoup d'auteurs, pour désigner des affections bien différentes cependant.

Quoi qu'il en soit, si la question est encore pendante au sujet de l'étiologie et de la pathogénie du sclérème, sa symptomatologie est bien définie. Nous allons la décrire dans un chapitre ultérieur et nous indiquerons, aussi nettement que possible, les frontières qui doivent séparer ces trois affections



Nomenclature



La maladie qui nous occupe a reçu des auteurs différentes dénominations que nous allons faire connaître, en jetant un coup-d 'œil sur leur véritable signification.

Uzembezius donna son observation sous le titre de partus octimestris vivus frigidus, rigiduss, foetu rigido et frigido. Ces dénominations sont loin de satisfaire l'esprit; elles ne font que représenter un symptôme commun à bien des maladies, sans porter avec elles la moindre empreinte de celle qu'elles devraient servir à faire connaître.

MM. Andry, Auvit et la plupart des auteurs modernes ont donné à cette maladie le nom, d'endurcissement du tissu cellulaire chez les enfants nouveaux-nés. Cette manière de définir la maladie est, sans contredit, la meilleure, puisqu'elle suffit presque seule pour l'empêcher de la confondre avec une autre, elle se tire du premier symptôme qui se présente à l'observation du médecin, la dureté du tissu cellulaire sous-cutané, et suffit pour la faire reconnaître, quand on veut faire la moindre attention au vrai caractère de la dureté. Mais si elle est propre à exprimer la maladie, elle a aussi un grand inconvénient, c'est celui de nuire à la facilité du langage médical par son trop de longueur.

D'autres auteurs l'ont désignée sous le nom d'oedématie concrète ; de ce nombre sont Doublet, Souville et plusieurs autres médecins.

Les membres atteints d'endurcissement présentent effectivement un volume plus considérable que dans l'état naturel. Il paraît y avoir épanchement ; mais cet épanchement a cela de particulier, que la matière n'est point liquide, et qu'elle ne conserve point l'impression du doigt

M. le professeur Beattmes, de Montpellier, a cru devoir la faire connaître sous le nom de squirrhosarque, squirrhe, tumeur dure, chair. Cette définition peut être employée avec avantage, quoique cependant les chairs ne soient nullement malades, et que ce n'est que dans un bien petit nombre de circonstances que l'on a vu l'endurcissement du tissu cellulaire qui entre dans les interstices musculaires.

Underwood, Maladies des enfants, lui a donné le nom de skin-bound.

Dans les hôpitaux de Paris, on donne aux enfants atteints de sclérème le nom d'enfants durs ; à l'hospice de la Charité de Lyon, celui de durets

- M. Chaussier a proposé de lui donner le nom de sclérème, dépôts, dur. Cette dénomination nous paraît très-bonne sous le rapport du langage médical ; c'est pour cela que nous avons cru devoir l'adopter. (30)



Epidémiologie

I. FREQUENCE :

L'incidence exacte du sclérème néonatal est non précisée

II. FACTEURS DE RISQUES :

A. Causes organiques :

1. Etat physique ou moral de la mère pendant sa grossesse :

Il a semblé assez naturel de rapporter l'état spécial de la mère une maladie qui se développe au moment où l'enfant vient de naître

Uzembezius croyait que le sang maternel était trop épais, trop visqueux, ou que l'imagination pouvait avoir été trop vivement frappée

On a cru que les écarts de régime, que l'abus des spiritueux pendant la gestation avaient pu produire le sclérème des nouveau-nés mais d'autres auteurs attribuent une influence plus marquée aux pertes sanguines qui ont lieu pendant la grossesse(34)

La syphilis fut accusée, mais on ne peut admettre à ce sujet qu'une coïncidence fortuite, d'ailleurs il faut prendre garde de confondre avec le véritable sclérème les engorgements, les indurations qui peuvent se montrer surtout à la face

On a vu le sclérème survenir chez un enfant dont la mère avait eu pendant sa grossesse un eczéma .on ne cite pas d'autres faits analogues

On a insisté sur une autre série de causes sur les diverses manœuvres auxquelles les femmes se soumettent pour cacher leur grossesse sur l'usage des remèdes qu'elles emploient pour détruire le fruit qu'elles portent(36) ; on conçoit en effet que ces tentatives coupables peuvent porter une atteinte grave à la nutrition de l'enfant et favoriser le développement du sclérème, mais ce n'est qu'une présomption(35)

2- Etat de l'enfant a sa naissance :

Les enfants faibles sont plus exposés au sclérème que ceux dont l'énergie vitale est assez développée. M Blanche ayant apprécié le volume de 31 enfants atteints de cette maladie trouva que 10 étaient petits, 8 d'une grosseur médiocre 12 d'un volume ordinaire et un seul très grand

On a remarqué que les jumeaux en étaient assez souvent atteints ; souvent il n'y en a qu'un qui le soit mais les deux peuvent l'être

3- Age :

Le sclérème ne pourrait-il pas se développer dans le sein maternel quelques jours avant la naissance ?

L'enfant observé par Uzembezius naquit froid et dur. Liberali a vu un enfant mort- né dans un état évident d'endurcissement du tissu cellulaire. Un autre fait observé par M Duparque permet encore d'admettre la possibilité d'un sclérème congénital

On a fréquemment observé que les enfants nés avant terme sont très exposés à cette affection

Auvity avait aussi noté dans une série de 43 enfants atteints de sclérème 14 nés avant terme, dans une autre série composée de 62 individus 40 n'ayant pas complété 9 mois de vie fœtale

C'est le premier jour, plus souvent le deuxième et plus fréquemment encore le troisième après la naissance, que l'endurcissement du tissu cellulaire se produit. On l'a vu se former plus rarement les jours suivants et jusqu'au dix-septième

Le cas le plus âgé était d'un enfant avec une septicémie à pseudomonas à l'Age de 106 jours

4- Sexe

Le nombre des garçons atteints de sclérème l'emporte sur celui des filles, avec un sexe ration 1.5

B Causes hygiéniques :

1. Froid :

Le refroidissement auquel l'enfant naissant peut être soumis, est la cause la plus fréquente et la plus probable du sclérème. Cette cause est admise par Andry ; Auvity, Trocco, Duges, Marzari, Liberali, etc.

On conçoit que l'enfant, en sortant d'un milieu dont la chaleur est élevée et constante, doit ressentir vivement les fâcheux effets d'un abaissement rapide de température. Plus son exposition au froid sera prolongée plus les effets seront pernicieux moins il aura de résistance vitale, plus vite se manifesteront les conséquences funestes du refroidissement

Carminati, Zambelli, Palletta n'admettent pas l'influence du froid dans la production du sclérème, cette maladie survenant en été et dans les pays chauds ou tempérés autant et plutôt que dans les pays froids

Le froid n'est pas sans doute la cause exclusive et constante du sclérème mais on ne peut méconnaître son influence provocatrice

2. La saison :

Le sclérème s'observe à toutes les époques de l'année. Plusieurs observations ont eu lieu au printemps et en été. Il arrive souvent dans les saisons les plus chaudes qu'à des journées brûlantes succèdent des nuits fraîches et même froides ; or ces transitions suffisent pour agir sur des êtres débiles

Palletta ayant noté de nombre des enfants atteints d'endurcissement pendant les divers mois de l'année, a dressé le tableau suivant :

Janvier	2
Février	25
Mars	11
Avril	1
Mai	5
Juin	1

Juillet	2
Aout	4
Septembre	9
Octobre	12
Novembre	14
Décembre	21

Il y a donc eu un accroissement successif de juillet à décembre c'est dire en rapport avec le refroidissement de l'atmosphère. Elsaesser a vu le sclérème principalement en novembre et décembre

Billard a donné cette statistique

Janvier	15
Février	15
Mars	16
Avril	18
Mai	22
Juin	5

Juillet	4
Aout	14
Septembre	10
Octobre	16
Novembre	29
décembre	15

Dans ce tableau le mois de mai et novembre sont les plus chargés .mais ces relevés ne s'appuient pas sur d'assez grands nombres pour qu'il soit permis d'en tirer des conclusions positives

Ces différences dans les observations peuvent tenir aux années. Le sclérome n'est point une maladie épidémique mais l'est plus fréquent dans années pluvieuses et froids et peut être aussi dans certaines constitutions médicales

3. Localités

Il est des pays où le sclérome est commun; il est fréquent en France, en Italie rare à Vienne à Copenhague peu commun en Angleterre à Berlin dans le Holstein en Allemagne

III. PRONOSTIC :

La mortalité est élevée avec un taux de : 98% au Bangladesh – 78% aux USA – 79% en UK – 82% en Inde – 88% en Afrique

Le décès survenait dans les heures ou les jours suivant son apparition

Sous traitement la peau reprend son aspect normal

Des récurrences ont été signalées chez un enfant et résolues sous traitement approprié

Une étude rétrospective afin de préciser les facteurs de risque potentiel du sclérome néonatal a été effectuée au sein du service de réanimation néonatale à l'hôpital Dhaka Shishu au Bangladesh durant la période allant de décembre 1998 à juillet 2003 (38)

Critères d'inclusion :

- Age gestationnel à la naissance : inférieur à 33 semaines d'aménorrhée
- Age à l'admission : inférieur à 72 heures

Critères d'exclusion :

- anomalies congénitales
- Hydrops fetalis
- Intervention chirurgicales
- Infection cutanée documentée

L'étude comportait 497 nouveau-nés

- L'identification du sclérome : inspection clinique par des examens cliniques pluriquotidiens
- L'identification des facteurs de risque potentiel :
 - Informations sociodémographiques : revenu mensuel, lieu d'habitat, éducation parental, consanguinité, Age maternel, parité, indice de masse corporelle
 - L'accouchement : lieu, mode, saison, rupture des membranes
 - La naissance : Age gestationnel, sexe, cri immédiat, cyanose, asphyxie, apnée, soins d'ombilic
 - À l'admission : poids, température, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire
- L'identification du sepsis : prélèvement sanguin et du liquide cérébro-spinal et culture

Résultats :

- 51 nouveau-nés ont développé un sclérome soit 10.3%
- L'âge moyen d'apparition est de 8.8 jours
- Les signes associés communs : ictère, hypo perfusion périphérique, l'apnée, l'hyperthermie
- Le décès : 98 %
- Sepsis : 39% ont au moins une culture positive avec prédominance des germes gram positif

- L'étude a trouvé une corrélation entre le développement du sclérome et le bas niveau d'éducation maternel, un bas indice de masse corporelle, la malnutrition, la rupture prolongée des membranes, la cyanose à la naissance, le sexe masculin, l'hyperthermie, un poids de naissance inférieur à 2500, présence de l'ictère et des pathologies respiratoires (pneumonie, détresse respiratoire néonatale, maladie de membrane hyaline, l'asphyxie néonatale)



Etiopathogénie

Un coup d'œil jeté sur l'histoire du sclérome nous montre combien les auteurs sont peu d'accord quand il s'agit d'élucider les causes qui peuvent produire cette affection.

Les théories les plus diverses ont été émises, rejetées, puis reprises tour à tour

❖ **Théorie 1 : Hughes 1948 : (39)(40)**

La composition du tissu adipeux chez le nouveau-né :

La graisse du nouveau-né contient une quantité d'acide oléique, bien moins grande que celle de l'adulte ; or, parmi les acides gras qui entrent dans la composition de la graisse humaine, c'est l'acide oléique qui se coagule le plus difficilement. Donc, cette seule différence dans la composition rend la graisse du nouveau-né moins fusible, et par conséquent, plus exposée à se solidifier par refroidissement, et cela d'autant plus que dans les cas de sclérome cette teneur en acide oléique semble un peu moins élevée que normalement. Cette diminution serait, d'après l'auteur, le résultat de la débilité et de l'amaigrissement, l'organisme utilisant d'abord ses graisses de réserve les plus fusibles.

En résumé, pour Hughes, le sclérome serait dû à la solidification de la graisse par abaissement de température.

Cette pathogénie expliquerait, à la rigueur, les cas de sclérome évoluant avec hypothermie, mais une seule constatation suffit à la ruiner : c'est que, quelques cas de sclérome peuvent évoluer avec hyperthermie. D'autre part, des observations ont montré que le sclérome est, au moins, aussi fréquent en été qu'en hiver ; par conséquent, le refroidissement du milieu extérieur ne peut pas, non plus, être mis en ligne de compte.

❖ **Théorie 2 : Hughes 1948 Kellum 1968 : (41)(42)**

Défaut du métabolisme lipidique :

L'épaississement de la couche adipeuse chez les nouveau-nés atteints de sclérome pourrait être causé par la capacité réduite qu'ont ces nouveau-nés à mobiliser les acides gras du tissu adipeux, conséquence soit d'une anomalie des enzymes lipolytiques ou bien d'un trouble des mécanismes du transport lipidique.

En effet, à l'état normal, le taux des acides gras libres dans le sérum d'un nouveau-né est très bas à la naissance et tend à augmenter progressivement durant les premières heures de vie, ceci grâce à leur mobilisation rapide à partir du tissu adipeux. Ils seront par la suite incorporés dans les triglycérides au niveau du foie et serviront de support au métabolisme énergétique contribuant à maintenir la température corporelle du nouveau-né. Alors tout défaut de mobilisation des acides gras à partir du tissu adipeux aboutira à l'épaississement de ce dernier et explique la difficulté qu'ont ces nouveau-nés atteints de sclérome à maintenir leur température corporelle.

❖ **Théorie 3 : Warwick 1963 Villacorte 1967 : (43)(44)**

Signe d'une toxicité sévère :

Le sclérome est le signe d'un grave latent trouble, d'une sévère toxicité nécessitant un traitement spécifique du processus latent. Ce qui plaide en faveur de cette théorie c'est l'observation que le décès survenant malgré les soins intensive des nouveau-nés atteints de sclérome était toujours lié à une affection spécifique ou une combinaison d'affections alors que l'amélioration de leurs états se voit en réponse à un traitement spécifique du processus diagnostiqué.

Contre cette hypothèse on retrouve les arguments de Kellum qui disaient que de nombreux enfants souffrant de stress systémique majeur tel que la prématurité, la déshydratation, de lourdes interventions chirurgicales voir même des infections majeurs n'ont pas développé de sclérome



Clinique

I.LA PRESENTATION CLINIQUE (45)

A. Prodromes, début :

On reconnaît qu'un enfant est menacé du sclérome lorsqu'il est faible, qu'il ne crie que d'une voix presque éteinte qu'il ne semble respirer qu'à demi, que les battements de son cœur et de son pouls se sentent à peine qu'on parvient difficilement à réchauffer ses membres

Si le danger devient imminent, une teinte pale jaune et de petits mouvements d'écartement des bras se font remarquer

Quelquefois le début a lieu sans préludes, peu d'heures après la naissance

B. Symptômes locaux et généraux

L'un des phénomènes les plus frappants et les plus ordinaires est un changement dans la coloration. Une teinte un peu pale jaunâtre peut précéder le développement de la maladie ; mais on remarque bientôt une certaine lividité vers les extrémités, une teinte violacée qui se répand sur presque tout le corps

Cette coloration est souvent rougeâtre et d'aspect érysipélateux. Elle peut échapper à l'observateur, parce qu'elle disparaît rapidement. Elle est ensuite remplacée par cette teinte livide pale qui vient d'être mentionnée ; de plus la face présente une couleur analogue à celle de la crée blanche jaunie par le contact de l'air

Le sclérome débute généralement au niveau des membres inférieurs ; cependant, quelques auteurs l'ont vu débiter dans d'autres régions De son point de départ.

Le sclérème s'étend par propagation ; il suit, par conséquent, le plus souvent, une marche ascendante et occupe successivement les membres inférieurs, les lombes, la partie postérieure du thorax, et enfin les membres supérieurs et la face.



Figure 11 : placard violacé de localisation dorsale(45)

Quelquefois il reste limité à une région ; plus fréquemment il est arrêté dans sa marche envahissante par la mort de l'enfant.

Les régions atteintes sont d'un blanc jaunâtre, elles ne sont ni tuméfiées, ni déformées ; au contraire, la peau se tend, devient unie, perd de sa souplesse ; si l'on essaye de la pincer, on constate qu'elle fait corps avec les parties sous-jacentes qui paraissent comme congelées. Une pression, même forte, exercée avec les doigts, ne laisse pas d'empreinte.



Figure12 : épaissement de la peau qui fait corps avec les parties sous-jacentes(45)

Les lésions sont, en général, symétriques, et ne sont pas plus marquées d'un côté que de l'autre

La face est lisse, rarement plissée, elle revêt le masque de la souffrance : les joues sont creuses, la bouche entrouverte, le maxillaire inférieur immobilisé, la succion et la déglutition deviennent impossibles, à tel point qu'on pourrait croire, dans quelques cas, que l'enfant est atteint de trismus.

Les yeux sont excavés, entrouverts, les cornées ternes, et quelquefois ulcérées. La fontanelle est déprimée, les sutures sont saillantes par suite du chevauchement des os du crâne.

Un phénomène presque aussi constant que l'induration est le refroidissement des parties affectées. c'est surtout aux membres inférieurs que ce symptôme apparaît de la manière la plus sensible. il a lieu sans être très prononcé dans les cas légers. le thorax peut conserver encore une chaleur presque normale. les exemples de conservation générale de la température ordinaire doivent passer pour des exceptions tant ils sont rares

Cependant, on a pu observer des cas de sclérome ayant évolué avec des températures oscillantes entre 38°2 et 39°M Ces variations de température n'influent nullement sur l'évolution du sclérome, mais on a pu remarquer que l'hypothermie coïncide avec des troubles gastro-intestinaux tandis que l'hyperthermie est sous la dépendance de lésions broncho-pulmonaires.

L'immobilité est d'autant plus grande que l'induration est plus générale. Mais quelquefois, malgré cette rigidité il se produit de petites mouvements spasmodiques soit de la mâchoire inférieure soit des lèvres soit des membres

Lorsque la maladie commence l'enfant pousse de temps à autre quelques cris plaintifs. Mais quand le mal a fait des progrès, on n'entend qu'un son faible ; grêle, peu distinct

La respiration est ordinairement courte, gênée ; elle s'opère plus par les mouvements du diaphragme que par ceux du thorax qui semble immobile. La position horizontales une pression quelconque paraissent augmenter la gêne de la respiration .on ne distingue ni bâillement ni efforts d'inspiration

La respiration est un peu accélérée

La percussion donne parfois plus de sonorité d'un côté que de l'autre. Il y a souvent de la matité en arrière

On a observé un léger bruit de souffle expansif quelque fois suivi d'un temps d'arrêt auquel l'expiration succédait on n'a pas remarqué de râle crépitant

Le pouls est en général très peu difficile à compter et souvent l'engorgement du tissu cellulaire de l'avant-bras ajoute à cette difficulté. Lorsqu'on peut le compter, on trouve d'asse grandes différences

La langue est souvent rouge dans toute son étendue ou sur ses bords, ou couverte d'un enduit muqueux. Elle est sèche. L'enfant ne prend le sein qu'avec peine. La déglutition est difficile. Le lait est parfois rejeté par les narines. Les boissons sont vomies peu de temps après leur ingestion. Il y a souvent de la diarrhée, surtout vers la fin. On a observé une diurèse abondante qui était très albumineuse

La nutrition est non seulement enrayée mais diminuée notablement. L'enfant perd rapidement de son poids. Cette perte peut être en peu de jours de 200 à 300 grammes (45)



Figure13 : Placard induré violacé au niveau du dos,
les fesses et les extrémités proximales(46)

C. Autopsie cadavérique :

Le corps de l'enfant, après la mort, paraît le plus ordinairement tout ecchymosé. Si le bas-ventre est le siège de la maladie, toute la surface est livide et noire. En incisant les parties endurcies, il en sort une sérosité abondante, d'un jaune foncé, albumineuse, qui reste liquide au froid et se concrète dans l'eau bouillante ; la graisse est compacte, grenue, desséchée ; les glandes et les vaisseaux lymphatiques sont engorgés.

Quand les joues ont été le siège de l'endurcissement, on trouve au-dessous de chaque pommette une espèce de tubercule dur, rénitent, et résistant au scalpel : il résulte, d'après des examens anatomiques plus récents, que ces tubercules ne sont que des pelotons de tissu cellulaire durci par la maladie.

L'ouverture de la cavité abdominale laisse voir le plus souvent un foie volumineux, rempli de sang noir ; la vésicule biliaire contenant une bile abondante, d'un brun foncé ; les vaisseaux ombilicaux remplis de sang noir ; des auteurs prétendent avoir rencontré dans le foie des traces d'inflammation. Andry et Auvity ont trouvé les glandes et les vaisseaux lymphatiques du mésentère engorgés ; d'autres fois seulement distendus par les gaz.

L'examen de la cavité thoracique montre presque constamment des poumons noirs, gorgés de sang, comme hépatisés, au point de leur donner l'aspect gangréneux. Cet état paraît tenir à la stase du sang ; il paraît cependant qu'il existe souvent une légère inflammation. Hulme dit avoir observé trois fois cette dernière circonstance ; Andry dit les avoir rencontrés contenant une quantité d'air prodigieuse. D'autres fois ils sont flétris ; dans quelques cas, ils sont le siège d'épanchements sanguins.

La cavité du crâne donne à peu près les mêmes résultats anatomiques : tous les vaisseaux qui rampent à la surface du cerveau sont engorgés et remplis de sang noir ; souvent on y trouve des épanchements sanguins. (30)



Figure14 : Image autoptique ; l'épaississement cutané est évident(47)



Paraclinique



I. BILAN PARACLINIQUE

Le diagnostic du sclérème néonatal reste clinique, en cas de doute diagnostique, on a recours aux examens paracliniques :

A. Histologie pathologique

L'étude histologique d'une biopsie cutanée réalisée sur une zone affectée a montré les résultats suivants :

1. Macroscopie (52)

Le tissu adipeux sous cutané était froid, de couleur blanchâtre, et se coupait facilement.

Des sections ont été préparées au paraffine, d'autres congelées puis coupées

2. Microscopie :

- Le derme et l'épiderme sont d'aspect normal
- Les travées encadrant le tissu adipeux se voient élargies tandis que les espaces adipeux sont diminués
- La présence d'une réaction granulomateuse marquée faite de : cellules géantes, lymphocytes, histiocytes et fibroblastes, qui s'étendaient jusqu'aux lobules adipeux (48)
- Aux seins des adipocytes on a remarqué la présence d'une grande quantité de cristaux en tête d'épingles arrangés perpendiculairement à l'axe de la cellule

- Les cristaux sont formé de : triglycérides, d'acide stéarique, et d'acide palmitique (49)
- Procks les a appelés cristaux A et supporte l'idée que leur quantité se voit plus augmentée par rapport au tissu sain(50) (51)
- Une diffraction au rayons-X est revenue en faveur d'une épaisseur excessive de ces cristaux par rapport à celle retrouvée chez un nouveau-né non affecté (52)
- Des espaces clairs ayant la forme et la taille de ces cristaux étaient objectivés au sein des cellules géantes sur les sections non congelé

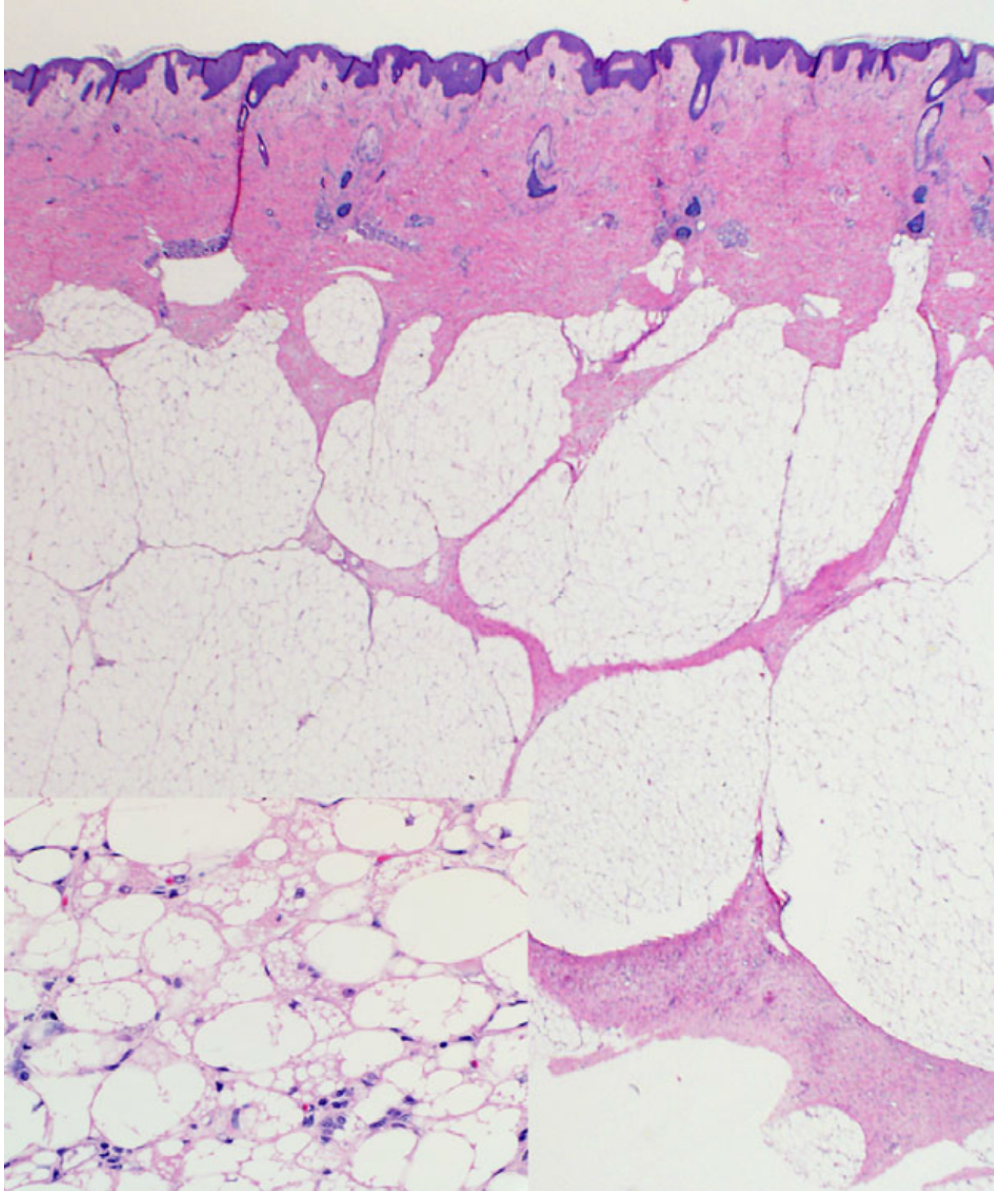


Figure15 : Épaississement et fibrose du derme avec élargissement des septums(47)

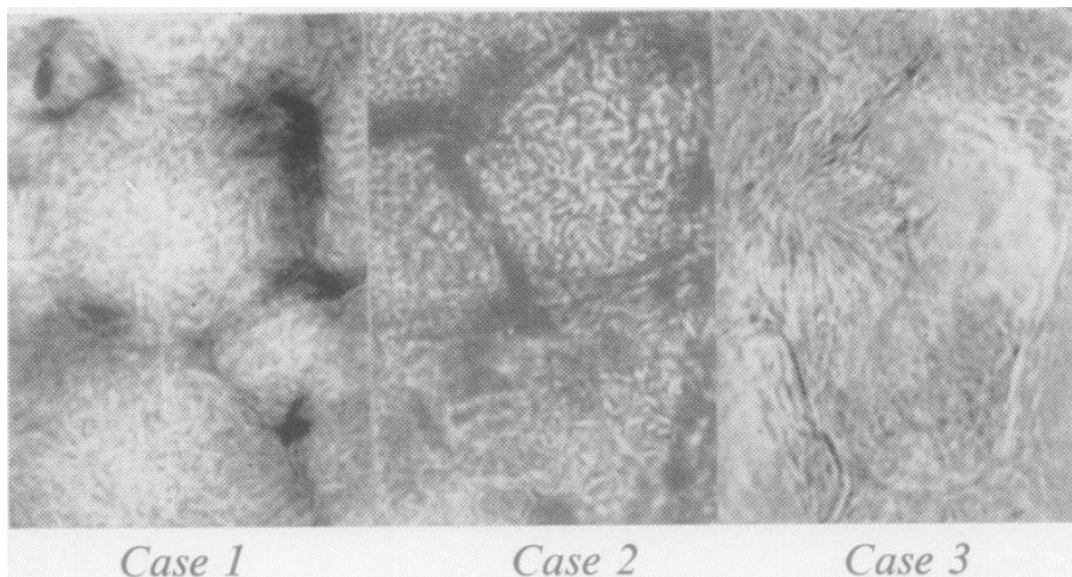


Figure16 : Morphologie des cristaux Case1 : contraste*440 case2 :
contraste*500 case3 : contraste*320 (52)

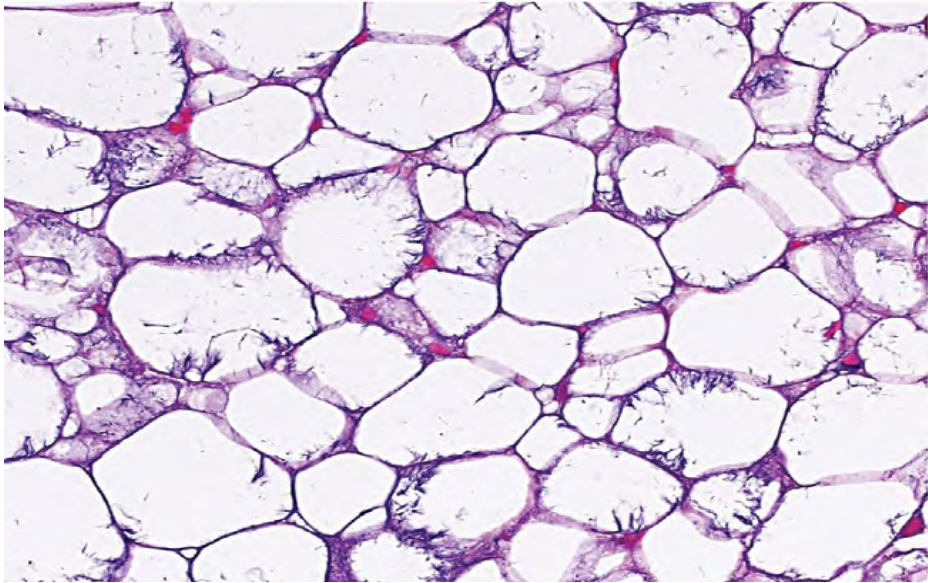
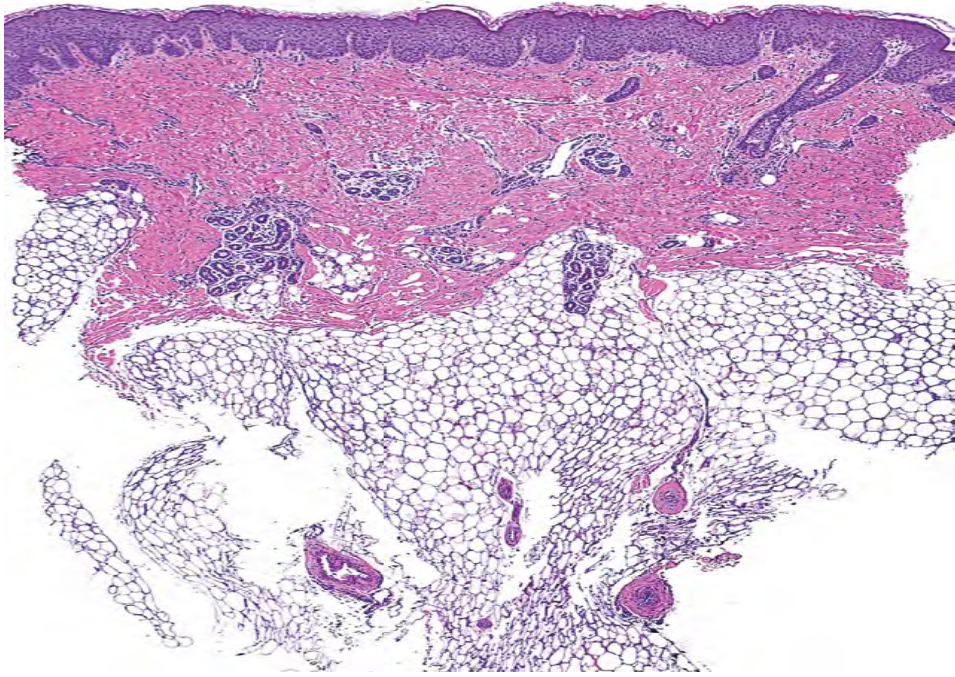


Figure 17. La présence des cristaux en tête d'épingle sans inflammation ni calcifications (46)

B. Biologie (53)

L'analyse du taux de l'urée et des électrolytes dans le sérum de 35 nouveau-nés moyennement et sévèrement atteints de sclérome dont la plupart étaient des prématurés a été comparée à celle de 35 nouveau-nés en bon état général et a objectivé les résultats suivants

- Une Hypoglycémie
- Une Hypocalcémie
- Une Hyperkaliémie
- Une hyper urémie
- Une Baisse du taux de CO₂

C. Imagerie :

1. Echographie couplée au doppler (54)

Orienté le diagnostic si doute et montre :

Epaississement du tissu adipeux sous cutané

Absence de calcifications

Normo perfusion au doppler

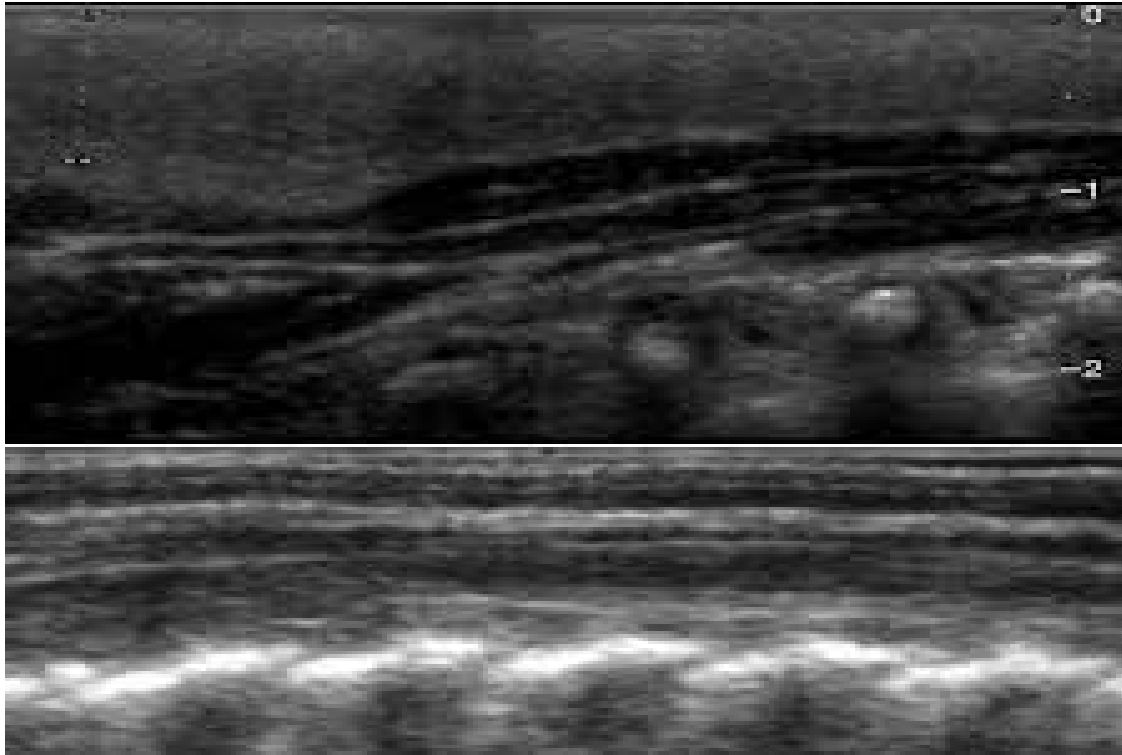


Figure18 : épaissement du tissu adipeux sous cutané (haut)
tissu adipeux normal d'un nouveau-né sain (bas)(54)

2. L'imagerie par résonance magnétique(54)

Montre au niveau de la graisse sous-cutanée, une diminution du signal en T1 et une augmentation du signal en T2.



*Diagnostics
différentiels*

I. CYTOSTEATONECROSE NEONATALE : (55) (56) (57) (58) (59) (60) (61)

C'est une hypodermite aiguë rare et a surtout un bon pronostic, se développant chez le nouveau-né durant les premiers jours de vie. Elle survient chez un enfant né à terme ou post-mature au décours d'un accouchement compliqué. L'évolution est le plus souvent spontanément favorable en quelques semaines à quelques mois mais la survenue d'une hypercalcémie parfois sévère impose une surveillance prolongée.

Les lésions de CSN se développent habituellement après un intervalle libre dans les 15 premiers jours suivant l'accouchement mais peuvent apparaître jusqu'à 30 jours après la naissance. Ces lésions débutent par un érythème qui laisse rapidement place à des placards d'hypodermite rouge violine plus ou moins diffus. Ces lésions sont souvent douloureuses. L'inflammation s'atténue progressivement, l'infiltration régresse pour laisser place à une atrophie du tissu sous-cutané en quelques semaines à quelques mois (maximum rapporté pour voir la régression des symptômes inflammatoires : 6 mois après le début des symptômes). Les lésions atrophiques persistent des années. Il n'y a pas de retentissement fonctionnel de cette atrophie cutanée pour l'enfant, ni de données dans la littérature permettant d'affirmer la persistance prolongée à l'âge adulte de cette atrophie (le recul maximum de surveillance après la naissance rapporté est de 6 ans). La CSN se développe chez un enfant en excellent état général, apyrétique, si les complications périnatales ont disparu et en l'absence de complications. Les localisations préférentielles de la CSN sont le dos, le cou et les membres supérieurs. La diffusion des lésions paraît dépendre des mécanismes impliqués. Une souffrance néonatale grave est responsable de lésions plus volontiers diffuses alors que des traumatismes localisés tels que l'utilisation de forceps ou de spatules lors de l'accouchement induit des lésions focales.



Figure 19 : Cytostéatonecrose localisée dorsale chez un nourrisson de 15 jours (55)



Figure 20 : Cytostéatonecrose localisée cervicale. (55)

❖ **Etiologies :**

Les causes maternelles reconnues ou suspectées comme favorisant la survenue de CSN sont : l'hypertension artérielle gravidique et la pré-éclampsie, le diabète gestationnel, la prise d'inhibiteurs calciques ou de cocaïne pendant la grossesse. Le tabagisme pendant la grossesse ou l'âge maternel élevé ont aussi été discutés comme des étiologies possibles. Seules des études contrôlées pourraient faire la part des choses entre ces différents facteurs afin d'éliminer d'éventuels facteurs confondants. Ainsi, l'âge maternel élevé pourrait favoriser la fréquence des facteurs généraux associés.

Les étiologies de souffrances de l'enfant liées à l'accouchement ou à la période néonatale rapportées avant l'apparition des lésions de CSN sont : le travail prolongé, l'hypothermie, l'hypoxie (inhalation de méconium, cardiopathies congénitales...), les infections materno-foetales, l'incompatibilité sanguine fœto-maternelle et l'utilisation d'objets contondants tels que forceps ou spatules. Une fréquence élevée (44%) de macrosomies à la naissance chez les enfants atteints de CSN a récemment été rapportée comme possible facteur favorisant et retrouvé rétrospectivement dans plusieurs publications. Cette macrosomie pourrait être la conséquence d'un diabète gestationnel mais ceci n'est pas retrouvé systématiquement dans les publications. Le surpoids pourrait favoriser les traumatismes obstétricaux eux-mêmes responsables de CSN. Un terrain lié à l'enfant a été suspecté dans plusieurs observations : anémie ou thrombocytose. Ces deux facteurs pourraient être responsables d'une hypoxie périphérique. Un autre facteur discuté dans trois publications est l'existence d'une dyslipidémie familiale. Ces observations décrivent des hypertriglycéridémies majeures lors de CSN chez des enfants issus de mères atteintes de dyslipidémies, faisant discuter des anomalies du métabolisme des graisses dans la physiopathologie de la CSN.

C'est probablement la conjonction de plusieurs de ces facteurs et de facteurs encore non identifiés qui induit chez un petit nombre d'enfants la CSN.

Examens complémentaires

Le diagnostic de CSN est le plus souvent clinique. Lorsqu'il existe un doute diagnostique avec une hémato dermie, des tumeurs ou une panniculite au froid, une cytoponction ou une biopsie cutanée confirmeront le diagnostic. La cytoponction permet d'affirmer le diagnostic en montrant des cellules multinucléées avec inclusions vides arciformes correspondant aux cristaux lipidiques

La biopsie révèle sous un épiderme et un derme normal, un granulome lipophagique cernant un tissu adipeux nécrosé. Des calcifications intra ou extraadipocytaires peuvent aussi être observées. Les autres explorations ont peu d'intérêt diagnostique.

L'imagerie, notamment l'échographie, corrigera l'hypothèse d'une tumeur cutanée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) serait fortement évocatrice de CSN en montrant, au niveau de la graisse sous-cutanée, une diminution du signal en T1 et une augmentation du signal en T2.

II. SCLEROEDEME NEONATAL : (62) (63) (64)

C'est ordinairement observé chez des enfants avant terme, ou faibles et débiles ; il survient peu de jours après la naissance et quelquefois très rapidement dès le premier jour. Ainsi sa première localisation n'est point aux membres inférieurs, mais très habituellement à l'hypogastre ; la région sus-pubienne, dans les cas légers, est seule œdématiée. De là, l'œdème s'étend généralement aux membres inférieurs, aux cuisses, surtout à la partie Postérieure, aux jambes, notamment aux mollets, sur le dos des pieds, quelquefois sur la face dorsale des mains. De la région sus-pubienne, l'œdème descend quelquefois sur la verge, les grandes lèvres chez les filles. Enfin, dans des cas exceptionnels, l'œdème peut être généralisé

Les caractères objectifs de cet œdème sont variables, et les cas les plus typiques sont ceux où, sous la peau fine et congestionnée du prématuré, le tissu cellulaire paraît gorgé d'un suc abondant qui n'éteint pas son élasticité, en sorte que la pression du doigt ne laisse pas d'empreinte sur la région œdématiée. Cette période congestive, où l'œdème reste élastique, est généralement de courte durée ; il présente ensuite, progressivement ou d'emblée, la mollesse de tout œdème gardant l'empreinte du doigt.

En même temps se modifient généralement aussi les caractères de coloration de la peau. Au début, dans la période congestive, on peut dire qu'il y a œdème rose, et cette teinte peut se modifier en bleu, par la complication de cyanose, en jaune^ par la coexistence d'ictère. Mais ultérieurement et en l'absence de ces complications, l'œdème devient blanc en même temps que mou.

On conçoit que l'œdème déforme les parties atteintes. Les pieds perdent, par exemple, leurs formes : ils deviennent plus volumineux ; la plante, au lieu d'être aplatie, s'arrondit, la partie dorsale est aussi tuméfiée. Malgré ces déformations, la peau est le plus souvent légèrement mobile sur les plans profonds.

La température est, en général, inférieure à la normale

Les urines restent, en général, claires et abondantes ; de plus, on ne constate pas la moindre trace d'albumine.

L'étude histologique montre une panniculite lobulaire sans vascularite avec une infiltration inflammatoire faites de lymphocytes, et histocytes des lobules adipeuses.

Cette affection devrait être différenciée du scléroedème de l'adulte appelé scléroedème de Buschek qui fait partie des syndromes sclerodermiformes diffus, c'est une maladie rare pouvant se voir à toute Age, une mucinose dermique d'origine inconnue caractérisée par un œdème scléreux du cou et des épaules pouvant s'étendre au reste du tronc et aux membres mais épargnant de manière caractéristique les extrémités. On distingue classiquement trois types : le premier aigu, apparaissant après un épisode infectieux ; le deuxième, d'évolution insidieuse, associé à une gammopathie monoclonale ; et le troisième, associé au diabète type2

L'étude histologique met en évidence un épaissement du derme par des fibres de collagène œdémateuses, séparées par des dépôts de mucine pouvant s'étendre à l'hypoderme

Résumé de la présentation clinique, histologique et du traitement du sclérème, la cytotéatonécrose et du scléroedème (65)

Affection	Date d'apparition	pathologies précédant/associés	présentation clinique	histologie	Traitement	Pronostic
sclérème néonatal	1ere semaine de vie, souvent des prématurés	Malformations congénitales, pathologies respiratoires, gastro-intestinal et sepsis	Endurcissement de la peau et du tissu sous cutané pouvant toucher tous le corps à l'exception des paumes, plantes et organes génitaux	Epaissement du tissu conjonctif avec un infiltrat inflammatoire fait de lymphocytes, histiocytes et de cellules géantes	Correction des troubles hydro électrolytique Antibiothérapie	Fatal
cytotéatonécrose néonatale	Les 4 premières semaines, souvent des nouveau-nés à terme	Souvent des Nouveau-né en bon état, asphyxie, traumatisme instrumental	Zones circonscrites de peau endurées	Nécrose des adipocytes avec infiltrat inflammatoire extensive	Traitement de support	Résolution spontané, les lésions peuvent se transformer en kyste ou se calcifiant
Scléroedème	1ere semaine de vie, souvent des prématurés	Diarrhées, vomissements, infection	Cedème ferme généralisé avec augmentation du volume de zones affectées	Infiltrat inflammatoire avec cedème de la peau et du tissu sous cutané	Traitement de support	Résolution spontanée

Le parallèle que nous venons de faire, entre le sclérème, la cytotéatonécrose et le scléroedème suffit, croyons-nous, à montrer les différences capitales qui séparent ces trois affections. Mais nous nous empressons d'ajouter que les caractères ne sont pas toujours aussi nettement marqués : d'abord la symptomatologie n'est pas toujours aussi complète que nous venons de la décrire, ensuite les trois affections pouvaient coexister.



Traitement

Toute recherche étiologique ou pathogénique doit avoir une répercussion pratique dans le traitement ; or, jusqu'à ces derniers temps, celui du sclérème était purement symptomatique, et aucune donnée étiologique ne pouvait lui servir de base : on se bornait à lutter contre le refroidissement et à attendre la mort.

Les nouvelles idées concernant l'étiologie du sclérème ont permis d'instituer un traitement plus actif, ou tout au moins plus rationnel

Le désordre sous-jacent identifié doit être lutté vigoureusement par des méthodes médicales standard. En outre, les données récentes de recherches documentent le besoin de traitement bien plus agressif de ces nourrissons

Une fois que les symptômes sont notés, une approche plus forte devrait être adoptée :

I. MISE EN CONDITION : (39) (43)

Monitoring cardio-respiratoire,

Correction des troubles hydro-électrolytiques,

Oxygénothérapie

Assistance respiratoire,

Correction de l'hypovolémie,

Lutte contre l'hypothermie

II. ANTIBIOTHERAPIE :

Dès qu'un foyer infectieux se sera déclaré en un point de l'organisme, il faudra le combattre par les moyens appropriés, pour en éviter la propagation et la généralisation, car nous l'avons vu, une infection localisée, dans un organisme qui se défend bien, produit rarement le sclérème

III. CORTICOSTEROÏDES (66) (67)

Des stéroïdes ont été employés comme thérapie adjuvante.

Levin a rapporté le cas de 25 nouveau-nés avant terme souffrant de sclérème néonatal dont 11 nouveau-nés (le groupe A) ont été traités par des stéroïdes tandis que 14 nouveau-nés (le groupe B) ont été traités par des antibiotiques et la thérapie de support sans stéroïdes.

Dans le groupe A, les nouveau-nés ont reçu 50mg en intramusculaire d'hydrocortisone suivis de 25 mg toutes les 8 heures pendant 5 jours.

Seulement un nouveau-né dans le groupe A a survécu tandis que 3 dans le groupe B survivaient

Le taux de mortalité était élevé dans les deux groupes sans aucune différence significative entre les nouveau-nés traités avec ou sans des stéroïdes

Un autre cas de sclérème néonatal traité avec succès par des stéroïdes a été rapporté par Sondergaard et Nielsen. L'enfant était 31 de jours issu d'un accouchement à terme par voie basse et qui était admis pour la prise en charge d'une septicémie. L'enfant a été mis sous antibiothérapie à base de pénicilline en dépit de laquelle, il a détérioré. Le deuxième jour de l'admission, l'enfant a développé un endurcissement des membres inférieurs qui a graduellement progressé pour couvrir le tronc et les membres supérieurs.

L'enfant a été mis sous hydrocortisone 5mg/h pendant 9 jours

Et par conséquence son Sclérème et son état général se sont améliorés.

L'utilisation des stéroïdes seuls n'a pas amélioré la survie ; cependant, elle a montré une limitation de la diffusion de la peau endurcis

IV. EXSANGUINO-TRANSFUSION (68) (69) (70)

Certains des résultats les plus prometteurs ont été vus avec ET

Sadana a étudié l'effet de l'exsanguino-transfusion chez des nouveau-nés avec un sepsis et qui ont présenté un sclérème. Faisant participer 40 nouveau-nés dont seulement 20 cas ont reçus ET. La mortalité était 50% au groupe de travail et 90% dans les contrôles et le résultat était statistiquement significatif(71)

Une autre étude par Narayanan a comporté 60 nouveau-nés souffrant de septicémie grave avec un sclérème. Les nourrissons ont été divisés en 3 groupes chaque groupe comportait 20 nouveau-nés. Tous ont reçu le traitement standard comprenant des antibiotiques. Les nouveau-nés du groupe II ont été sujet d'une transfusion simple (sang total 20 de ml/kg) et ceux du groupe III une exsanguino-transfusion (160-190 ml/kg de sang frais) (68)

La morbidité et la mortalité étaient de manière significative moins dans les nouveau-nés qui ont reçu l'échange transfusionnelle en plus du traitement conventionnel

L'exsanguino-transfusion est associée aux risques sérieux tels que la défaillance cardio-vasculaire, la nécrose entérocolique, et la septicémie bactérienne

IV. LES IMMUNOGLOBULINES INTRAVEINEUSES (74) (75) (76)

L'immunoglobuline intraveineuse est une considération nouvelle de traitement pour des nouveau-nés souffrant de SN, spécifiquement si associé à un sepsis, permettant d'éviter quelques risques liés à ET tels que la nécrose enterocolique

Ce raisonnement a été soutenu par des rapports documentant l'amélioration des nouveau-nés septiques sans SN une fois traité avec IVIG. Puisque les nouveau-nés ne produisent pas leurs propres immunoglobulines jusqu'à approximativement 24 semaines de vie, l'administration des IVIG permet de fournir des IgG favorisant l'opsonization, l'activation de complément, et la cytotoxicité dépendante des anticorps.

L'avantage rapporté d'IVIG dans les nouveau-nés septiques se voit plus marqué chez les nouveau-nés avant terme par rapport à ceux qui sont nés à terme.

Traitement du sclérome néonatal durant les 20 dernières années

Reference (année)	Nb des patients traités	traitement	résultats
Vain 1980(72)	10	Exsanguino-transfusion	7/10 de survie (30% mortalité°)
Narayanan 1982(78)	60	<ul style="list-style-type: none"> - Soins de support 20/60 - Soins de support et transfusion sanguine 20/60 - Exsanguino- transfusion 20/60 	2/20 ,6/20 et 8/20 de survie (90%,70%et 60% de mortalité)
Jardine 1990(77)	1	Soins de support	La malade a survit
Sadana 1997(71)	20	Exsanguino-transfusion	10/20 de survie (50% de mortalité)
Battin 2002(78)	1	Soins de support	Le malade a survit
Zeb 2009(79)	51	émollients	1/51 de survie (98% de mortalité)



Conclusion

Le Sclérème du nouveau-né est une affection extrêmement rare, le plus souvent létale, et qui fait partie des panniculites lobulaires.

Le sclérème fut signalé pour la première fois au commencement du XVII^e siècle par Uzembezius et la plupart des auteurs l'ont confondu avec le scléroedème et la cytotéatonecrose du nouveau-né ainsi les noms les plus divers ont été donnés soit à ces trois affections confondues.

Il survient chez un nouveau-né présentant une affection sévère notamment une septicémie

Sa pathogénie est toujours mal connue

Le sclérème néonatal touche les prématurés durant leur 1^{ere} semaine de vie et se manifeste par une induration cutanée généralisée qui réalise progressivement, en quelque jours, un état cutané scléreux diffus très particulier respectant paradoxalement les mains et les pieds, mais pouvant s'étendre jusqu'à compromettre les fonctions alimentaire et respiratoire engageant le pronostic vital du nouveau-né

Le diagnostic du sclérème est clinique

Si doute la preuve histologique permet de redresser le diagnostic

L'évolution du sclérème est fatale malgré l'utilisation des antibiotiques et les soins de support

L'usage des corticostéroïdes seuls n'a pas montré d'effet sur l'amélioration de survie par contre ça permet de réduire l'extension des lésions.

L'apport de l'exsanguino-transfusion est considérable vu qu'elle augmente le taux de survie chez les nouveau-nés atteints de sclérome avec sepsis quand c'est répété au cours de l'atteinte mais ce n'est pas dénué de risques tels que la nécrose intestinale

L'immunoglobuline intraveineuse est une considération nouvelle de traitement pour des nouveau-nés souffrant de SN, spécifiquement si associé à un sepsis dont l'avantage rapporté se voit plus marqué chez les nouveau-nés prématuré



Résumés

RESUME :

Titre : sclérème du nouveau-né

Auteur : Najoua AMMAR

Directeur de thèse : Pr.F. JABOUIRIK

Mots clés : sclérème, nouveau-né, Etiopathogénie, clinique, traitement

Le Sclérème du nouveau-né est classé parmi les panniculites lobulaires, c'est une affection extrêmement rare, le plus souvent létale qui survient sur un terrain faible ou de septicémie

Le sclérème fut signalé pour la première fois au commencement du XVII^e siècle et la plupart des auteurs l'ont confondu avec le scléroedème et la cytotéatonécrose du nouveau-né ainsi les noms les plus divers ont été donnés à ces trois affections confondues.

Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer sa pathogénie qui reste toujours mal connue

Le diagnostic du sclérème est clinique il se manifeste chez les nouveau-nés durant leur 1^{ere} semaine de vie par une induration cutanée généralisée qui réalise progressivement, en quelque jours, un état cutané scléreux diffus très particulier respectant paradoxalement les mains et les pieds, mais pouvant s'étendre jusqu'à compromettre les fonctions alimentaire et respiratoire engageant le pronostic vital

Le traitement du sclérème repose sur une mise en condition du nouveau-né, une antibiothérapie, corticothérapie systémique, l'exsanguino-transfusion et actuellement l'avènement des immunoglobulines intraveineuse

Malgré ces traitements le pronostic du sclérème reste réservé avec un taux élevé de mortalité

ABSTRACT:

Title: sclerema neonatorum

Author: Najoua AMMAR

Thesis Director: Pr.F. JABOUIRIK

Key words: sclerema, neonatorum, ethiopathogeny, clinical finding, Treatments

Sclerema neonatorum (SN) is classified under the lobular panniculitis, it's an extremely rare condition *and often is fatal* that usually affects gravely ill neonates

Sclerema neonatorum was first described in the early nineteenth century, and initially was confused by some authorities with scleredema and subcutaneous fat necrosis of the newborn, different names were used to describe these three clinical entities thus adding to the existing confusion in nomenclature

The pathogenesis of SN is not fully understood and various theories have been proposed

The diagnosis of SN is based on its clinical presentation; it occurs in the first weeks of life it is characterized by the development of firm, indurated, waxy plaques on the thighs, buttocks, and trunk that often generalize to the whole body, except the palms, soles. The hardening hinders movement and may adversely affects respiration and feeding with rapid progression to death

Treatments include supportive care, antibiotics, systemic corticosteroids, exchange transfusion (ET) with whole blood, and a novel treatment option represented by Intravenous immunoglobulin

Despite these treatment options, however, mortality is high.

ملخص

العنوان: تصلب الطفل الوليد

المؤلف: نجوى عمار

المشرف: الاستاذة ف. جابوريك

الكلمات الأساسية: تصلب، الوليد، امراض مسببة، تحاليل، علاج

يصنف تصلب الطفل الوليد من بين امراض التهاب السلية الشحمية وهو مرض نادر جدا، غالبا مميت، يصيب حديثي الولادة

وقد ابلغ عن هذه الحالة لأول مره في بداية القرن السابع عشر، وقام معظم المؤلفين بالخلط بينها وبين مرض التصلب الشديد ومرض نخر الدهون لدى الأطفال حديثي الولادة وبالتالي فان الأسماء الأكثر تنوعا قد أعطيت لهذه الشروط الثلاثة مجتمعه

امراضه المسببة غير معروفة وقد اقترحت عدة نظريات لشرحها

يتم تشخيص مرض تصلب الطفل الوليد بالاعتماد على فحص سريري حيث يظهر لدى الوليد خلال الأسبوع الأول من الحياة تصلب جلدي عام والذي يحقق تدريجيا، في غضون أيام قليلة، حالة جلدية متصلبة مع احترام اليدين والقدمين ولكن يمكن ان تمتد لتؤثر على الوظائف الغذائية والتنفسية مما يؤدي الى الوفاة

ويستند علاج مرض تصلب الطفل الوليد على الرعاية الداعمة، والعلاج بالمضادات الحيوية، ومضادات الالتهاب، والنقل الدموي، وفي الوقت الحاضر ظهور العلاج بالحقن الوريدي للأجسام المناعية

على الرغم من هذه العلاجات لا يزال معدل الوفيات مرتفع



Bibliographie

- [1] **Édouard Grosshans.** Malformations congénitales de la peau. EMC - Dermatologie 1999;7(3):1-10 [Article 98-765-A-10].
- [2] **Couly G, Le Lièvre-Ayer C.** La crête neurale céphalique et les malformations cervico-faciales humaines. Rev Pédiatr 1983; 19 : 5-21
- [3] **Dréno** Anatomy and physiology of skin and cutaneous annexes Annales de dermatologie 2009 ; 136, supplément 6, S247-S251
- [4] **Stéphane Guichard.** Chirurgie des tumeurs cutanées. EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique 1999:1-17 [Article 45-140].
- [5] **Prost-Squarcioni C. Heller M. Fraitag S.** Histologie et histophysiologie de la peau et de ses annexes. Ann Dermato Vénereol **2005** ; 132 ; 8S5-48.
- [6] **Prost- Squarcioni C, Heller M, Fraitag S.** Histologie moléculaire de l'épiderme, de la jonction dermo-épidermique, du derme, du tissu conjonctif et des annexes cutanées. www.histo-moléculaire.com
- [7] **B. Dréno.** Anatomie et physiologie de la peau et de ses annexes. *Annales de dermatologie (2009) 136, supplément 6, S247-S251*
- [8] **Catherine Prost-Squarc.** Histologie de la peau et des follicules pileux. *médecine sciences, vol. 22, n° 2, 2006, p. 131-137.*
- [9] **Abbas O, Mahalingam M.** Epidermal stem cells: practical perspectives and potential uses. *Br J Dermatol 2009: on line*
- [10] **Fichard A, Chanut-Delalande H, Ruggiero F.** Le syndrome d'Ehlers-Danlos : l'architecture matricielle en question. *Med Sci (Paris) 2003 ;19 : 443-52.*

- [11] **B. DRÉNO.** Anatomie, immunologie de la peau et de ses annexes. *Ann Dermatol Venereol* **2008**;135:S149-52
- [12] **B Cribier E Grosshans.** Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires. *Encycl Méd Chir Dermatologie*, 98-085-A-10, **2002**, 16 p.
- [13] **Pierard- Franchimont, GE Pierard.** Comprendre la peau. *Annales de Dermatologie*, Novembre **2005**
- [14] **B. Dréno** Annales de dermatologie (2009) 136, supplément 6, S247-S25.
- [15] **Dainichi T, Ueda S, Furue M, Hashimoto T.** By the grace of peeling: the brace function of the stratum corneum in the protection from photo-induced keratinocyte carcinogenesis. *Arch Dermatol Res* 2008;300(Suppl 1):S31-8.
- [16] **Abbas O, Mahalingam M.** Epidermal stem cells: practical perspectives and potential uses. *Br J Dermatol* 2009:
- [17] **Inoue K, Aoi N, Sato T, Yamauchi Y, Suga H, Eto H, et al.** Differential expression of stem-cell-associated markers in human hair follicle epithelial cells. *Lab Invest* 2009:
- [18] **Won-Serk K, Byung-Soon P, Jong-Hyuk S.** Protective role of adiposederived stem cells and their soluble factors in photoaging. *Arch Dermatol* 2009;301(5):329-36.
- [19] **Ueda S,** structure des annexes cutanées *Ann Dermatol Venereol* 2005;132:8S5-48
- [20] **E.HIED , C.Chartier,**Hypodermite aiguës et chroniques. *Encyclopédie Médico-chirurgicale* **98-490-A-10.**

- [21] **SUSAN M. POELMAN, M.D. et DENIS SASSEVILLE, M.D**
 ,lapanniculite une approche pratique. Dermatologie
 Conférencesscientifiques 2 0 0 7 ;6 ,5.
- [22] **Villacorte G, Frank DJ. Sclerema neonatorum.** A report of nine cases.
 Ohio State Med J 1967; 63(1): 57–59.
- [23] **Joncas J. Sclerema neonatorum:** report of an unusual case. Can Med
 Assoc J 1959;80(5): 365–368
- [24] **Djojodiguno ST. Sclerema neonatorum** (literature review). Paediatr
 Indones 1965;5(1–2): 28–34.
- [25] **Elliott RI. Sclerema.** Proc R Soc Med 1959; 52: 1018–1021
- [26] **Horsfield GI, Yardley HJ. Sclerema neonatorum.** J Invest Dermatol
 1965; 44: 326–332.
- [27] **Brain RT. Sclerema neonatorum.** Br J Dermatol 1953; 65(10): 373–374.
- [28] **Ghosal SP, Nag Chaudhuri J. Sclerematous skin changes in infantile**
 diarrhoea. IndianJ Pediatr 1961; 28: 1–10.
- [29] **Navarini-Meury S, Schneider J, Buhrer C. Sclerema neonatorum after**
 therapeutic whole-body hypothermia. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed
 2007; 92(4): F307.
- [30] **CHARLES GENAY de la Châtaigneraye** , Département de la Vendée
 ; dissertation sur le sclérème 1822 :7-8
- [31] **Archiv for physiol** 1852 archives 5eme serie p 539
- [32] **Brere; nuovi commentary**,1818 p353
- [33] **Annali universali** 1823et 1825 trad par bailly dans archives p 105 et p
 275
- [34] **Mem de la soc roy, de med** p 212
- [35] **Trocon** these p 29

- [36] **Pastorella** p 243
- [37] **Journ de med de bordeaux** 1858 p 223
- [38] **Zeb A, Rosenberg RE, Ahmed NU, et al.** Risk factors for sclerema neonatorum in preterm neonates in Bangladesh. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28:435-438.
- [39] **Hughes WE, Hammond ML.** Sclerema neonatorum. *J Pediatr* 1948; 32(6): 676–692.
- [40] **Channon HJ, Harrison GA.** The chemical nature of the subcutaneous fat in the normal and sclerematous infant. *Biochem J* 1926; 20(1): 84–92.
- [41] **Kellum RE, Ray TL, Brown GR.** Sclerema neonatorum. Report of a case and analysis of subcutaneous and epidermal–dermal lipids by chromatographic methods. *ArchDermatol* 1968; 97(4): 372–380.
- [42] **Jakovcic S.** Lipid metabolism in the developing fetus and the newborn. *Pediatr Clin North Am* 1965; 12: 585–594.
- [43] **Villacorte G, Frank DJ.** Sclerema neonatorum. A report of nine cases. *Ohio StateMed J* 1967; 63(1): 57–59.
- [44] **Warwick WJ, Ruttenberg HD, Quie PG.** Sclerema neonatorum Fa sign, not a disease. *JAMA* 1963; 184: 680–683
- [45] **Khetarpal SK, Subrahmanyam VV.** Sclerema neonatorum: a study of 17 cases. *Indian J Pediatr* 1964; 31: 8–13.
- [46] **Kesha J. Buster, MD; Holly N. Burford, MD; Faith A. Stewart, MD; Klaus Sellheyer, MD; Lauren C. Hughey, MD** Sclerema Neonatorum Treated With Intravenous Immunoglobulin: A Case Report and Review of Treatments

- [47] **Delayed-Onset Sclerema Neonatorum in a Critically Ill Premature Infant** *Pediatric Dermatology* Vol. 33 No. 2 e168–e169, 2016
- [48] **Requena L, Sanchez Yus E.** Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45(3): 325–361.
- [49] **Elliott RI.** Sclerema. *Proc R Soc Med* 1959; 52: 1018–1021.
- [50] **Kellum RE, Ray TL, Brown GR.** Sclerema neonatorum. Report of a case and analysis of subcutaneous and epidermal–dermal lipids by chromatographic methods. *ArchDermatol* 1968; 97(4): 372–380.
- [51] **Proks C, Valvoda V.** Fatty crystals in sclerema neonatorum. *J Clin Pathol* 1966; 19(2):193–195.
- [52] **Horsfield GI, Yardley HJ.** Sclerema neonatorum. *J Invest Dermatol* 1965; 44: 326–332.
- [53] **Solomon E. Levin, M.B., B.Ch. (Rand), M.R.C,P.E., D.C.H., ~ and Aubrey Milunsky, M.B., B.Ch. (Rand)** JOHANNESBURG, SOUTH AFRICA Urea and electrolyte level in te serum in sclerema neonatorum the journal of pediatric 218
- [54] **Susanne Navarini-Meury, Jacques Schneider, Christoph Bu`hrer** Sclerema neonatorum after therapeutic whole-body Hypothermia *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007;92:F307
- [55] **E. MAHÉ (1), Y. DE PROST.** La cytotéatonécrose du nouveau-né. *Ann Dermatol Venereol* 2007;134:494-8
- [56] **Mahé E, Descamps V, Belaïch S, Crickx B.** La cytotéatonécrose du nouveau-né. *Presse Med* 2002;31:612-6.
- [57] **Barbier C, Cneude F, Deliège R, El Kohen R, Kremy O, Leclerc F.** Cytostéatonécrose néonatale : attention à l'hypercalcémie sévère. *Arch Pediatr* 2003;10:713-5.

- [58] **Mahé E, Girszyn N, Hadj-Rabia S, Hamel-Teillac D, Bodemer C, de Prost Y.** Subcutaneous fat necrosis of the newborn. A systematic evaluation of risk factors, clinical aspects, complications, and evolution in 16 children. *Br J Dermatol* **2007**;156:709-15.
- [59] **Alos N, Eugène D, Fillion M, Powell J, Kokta V, Chabot G.** Pamidronate: treatment for severe hypercalcemia in neonatal subcutaneous fat necrosis. *Horm Res* 2006;65:289-94.
- [60] **E. Bégon, L. Bluma, B. Petitjean b, L. Jacometc, S. Merbouche, P.Mogueletd, C. Bachmeyere.** Adiponécrose souscutanée du nouveau-né(cytostéatonécrose) et hypercalcémie après hypothermie thérapeutique. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2012) 139, 601—602
- [61] **Rachid Abilkassem, Nezha Dini, Mohamed Oukabli, MohamedKmari, Aomar Agadr.** Association d'une cytotéatonécrose néonatale, d'une hypertriglycémie et d'une hypercalcémie: à propos d'une observation. *Pan African Medical Journal.* **2012**; 11:26
- [62] **Kumar R, Agarwal PK, Wakhlu AK, Wakhlu I.** Scleredema in a 6-week-old baby. *Indian Pediatr* 1991; 28(10): 1195–1197.
- [63] **Beers WH, Ince A, Moore TL.** Scleredema adutorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2006; 35(6): 355–359
- [64] **Dunn PM. Dr Charles West (1816–98) of London and the cold syndrome.** *Arch Dis Child* 1991; 66(4 Spec No): 455–456

- [65] **Zeb A, Darmstadt GL.** Sclerema neonatorum: a review of nomenclature, clinical presentation, histological features, differential diagnoses and management [published online ahead of print March 27, 2008]. *J Perinatol.* 2008;28:453-460.
- [66] **Levin SE, Bakst CM, Isserow L.** Sclerema neonatorum treated with corticosteroids. *Br Med J.* 1961;2:1533-1536.
- [67] **Wickes IG.** Sclerema neonatorum: recovery with cortisone. *ArchDis Child.* 1956;31:419-421.
- [68] **Narayanan I, Mitter A, Gujral VV.** A comparative study on the value of exchange and blood transfusion in the management of severe neonatal septicemia with sclerema. *Indian J Pediatr.* 1982;49:519-523.
- [69] **Steiner LA, Bizzarro MJ, Ehrenkranz RA, et al.** A decline in the frequency of neonatal exchange transfusions and its effect on exchange-related morbidity and mortality. *Pediatrics.* 2007;120:27-32.
- [70] **[70]Jackson JC.** Adverse events associated with exchange transfusion in healthy and ill newborns. *Pediatrics.* 1997;99:E7.
- [71] **[Sadana S, Mathur NB, Thakur A.** Exchange transfusion in septic neonates with sclerema: effect on immunoglobulin and complement levels. *Indian Pediatr.* 1997;34:20-25.
- [72] **Vain NE, Mazlumian JR, Swarner OW, et al.** Role of exchange transfusion in the treatment of severe septicemia. *Pediatrics.* 1980;66:693-697.
- [73] **Pelet B.** C3, factor B, alpha-1-antitrypsin in neonatal septicaemia with sclerema. *Arch Dis Child.* 1980;55:782-788.

- [74] **Ohlsson A, Lacy J.** Intravenous immunoglobulin for suspected or subsequently proven infection in neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010;(3):CD001239.
- [75] **Sidiropoulos D, Böhme U, von Muralt G, et al.** Immunoglobulin substitution in the treatment of neonatal septicemia [in German]. *Schweiz Med Wochenschr.* 1981;111:1649-1655.
- [76] **Baley JE.** Neonatal sepsis: the potential for immunotherapy. *Clin Perinatol.* 1988;15:755-771
- [77] **Jardine D, Atherton DJ, Trompeter RS.** Sclerema neonatorum and subcutaneous fat necrosis of the newborn in the same infant. *Eur J Pediatr.* 1990;150:125-126.
- [78] **Battin M, Harding J, Gunn A.** Sclerema neonatorum following hypothermia. *J Paediatr Child Health.* 2002;38:533-534.
- Risk factors for sclerema neonatorum in preterm neonates in Bangladesh. *Pediatr Infect Dis J.* 2009;28:435-438.

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 l'honneur et les nobles 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'interposera 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.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة 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 الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .
- والله على ما أقول شهيد .

تصلب الطفل الوليد أمراض مسببة وأعراض سريرية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: نجوى عمار

المزودة في: 03 فبراير 1992 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: تصلب - الطفل الوليد - أمراض مسببة - أعراض سريرية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلا

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: سكيبة الحمزاوي

أستاذة في علم الأحياء الدقيقة

أعضاء

السيدة: سعيدة طلال

أستاذة في الكيمياء الحيوية

السيد: ياسين سخسوخ

أستاذ في علم الأحياء الدقيقة