



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2010

THESE N° 125

LES DERMATOSES INFANTILES EN MILIEU HOSPITALIER: EXPERIENCE DE SERVICE DE DERMATOLOGIE AU CHU MOHAMED VI

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE / /2010
PAR

Mme. **NAJAT ASSAFFAR**

Née le 18 JUILLET 1983 à Tata

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Dermatoses infantiles – Enfant – Motif d'hospitalisation – Dermatologie
pédiatrique

JURY

Mr. **M. SBIHI**

Professeur de pédiatrie

Mr. **S. AMAL**

Professeur agrégé de dermatologie vénérologie

Mme. **I. AIT SAB**

Professeur agrégée de pédiatrie

Mme. **L. ESSAADOUNI**

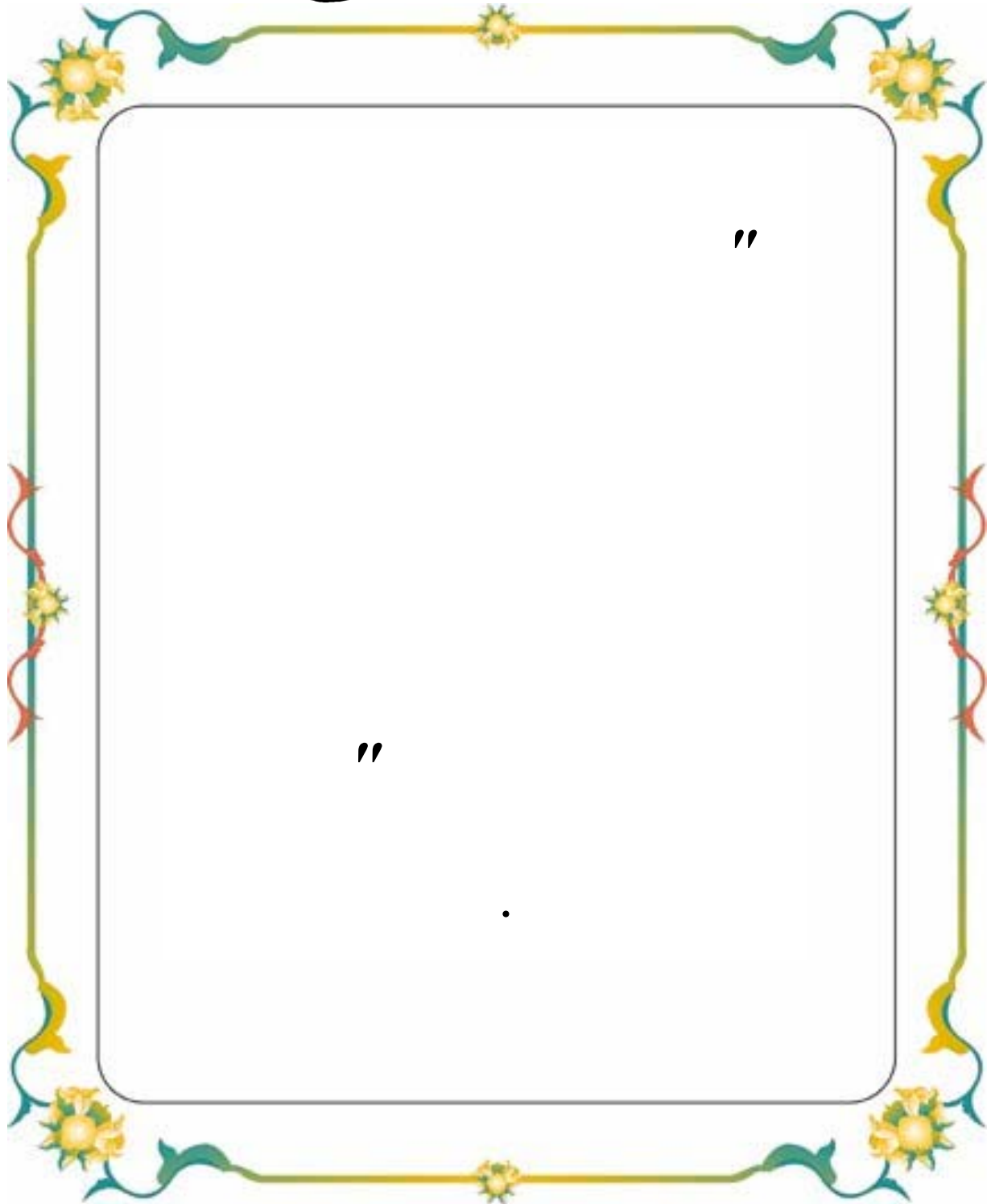
Professeur agrégée de médecine interne

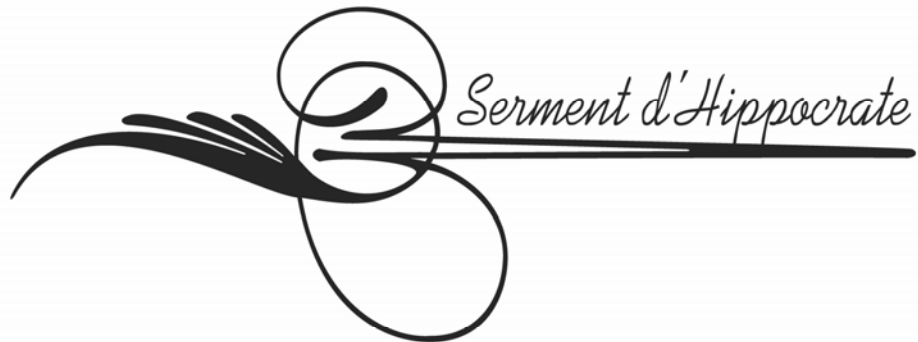
PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen

: Pr. Ahmed OUSEHAL

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique A
Pr. AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
Pr. BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. EL IDRISSE DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. ESSADKI	Omar	Radiologie
Pr. FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophthalmologie
Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie

PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. BENELKHAIAI BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. CHABAA	Laila	Biochimie
Pr. DAHAMI	Zakaria	Urologie
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
Pr. SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
Pr. TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
Pr. YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
Pr. ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. ADMOU	Brahim	Immunologie
Pr. AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
Pr. AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
Pr. AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
Pr. ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
Pr. AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
Pr. ARSALANE	Lamia	Microbiologie- Virologie
Pr. ATMANE	El Mehdi	Radiologie
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BASRAOUI	Dounia	Radiologie
Pr. BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
Pr. BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. BEN DRISS	Laila	Cardiologie
Pr. BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
Pr. BENJILALI	Laila	Médecine interne
Pr. BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
Pr. BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie
Pr. BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
Pr. BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
Pr. CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique
Pr. CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
Pr. CHAIB	Ali	Cardiologie
Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
Pr. DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
Pr. DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
Pr. DRISSE	Mohamed	Anesthésie -Réanimation
Pr. EL ADIB	Ahmed rassane	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale
Pr. EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
Pr. EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
Pr. EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
Pr. EL JASTIMI	Said	Gastro-Entérologie
Pr. EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
Pr. EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie - pathologique
Pr. HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
Pr. HERRAG	Mohammed	Pneumo-Phtisiologie
Pr. HERRAK	Laila	Pneumo-Phtisiologie
Pr. HOCAR	Ouafa	Dermatologie
Pr. JALAL	Hicham	Radiologie
Pr. KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
Pr. KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
Pr. KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
Pr. KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie
Pr. LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
Pr. LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
Pr. LAOUAD	Inas	Néphrologie
Pr. MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
Pr. MOUFID	Kamal	Urologie
Pr. NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
Pr. NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. OUALI IDRISSE	Mariam	Radiologie
Pr. QACIF	Hassan	Médecine Interne

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

Pr. QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation
Pr. RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
Pr. SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
Pr. SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
Pr. TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
Pr. ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
Pr. ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
Pr. ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie



*A mon maître et rapporteur de thèse : Pr. S. AMAL chef de Service de Dermatologie
Vénérologie de l'hôpital Ibn Tofail*

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressée à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement, Vous êtes un Homme de science rigoureux et pointilleux respecté de tous, et une fierté pour notre faculté. Je suis très touchée par votre disponibilité malgré vos multiples responsabilités. Vos enseignements et conseils m'ont guidé tout au long de ce travail. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de votre attente. Votre respect pour votre travail me servira d'exemple.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de ma profonde gratitude.

*A mon maître et président de thèse : Pr. M. SBIHI Professeur de Pédiatrie à la
Faculté de Médecine et de Pharmacie de MARRAKECH*

*Je vous remercie de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de présider mon jury. La simplicité et la clarté de vos explications m'avaient apporté connaissance mais également amour pour ce métier. Vos qualités professionnelles et humaines me servent d'exemple. Je vous remercie de bien vouloir porter intérêt à ce travail.
Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de mes sincères remerciements.*

*A mon maître et juge: Pr. I. AIT SAB Professeur de Pédiatrie à la Faculté de
Médecine et de Pharmacie de MARRAKECH*

*Votre modestie et votre dévouement dans le travail sont remarquables.
Vous m'avez appris, durant mon passage dans votre service, le respect du travail d'équipe et l'abord humain du patient et des accompagnants.
Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites en siégeant dans ce jury.
Vos qualités professionnelles et humaines me serviront d'exemple.
Veillez croire, Maître, à l'assurance de mon respect et de ma grande reconnaissance.*

*A mon maître et juge: Pr. L. ESSAADOUNI Professeur de Médecine Interne à la
Faculté de Médecine et de Pharmacie de MARRAKECH*

Merci d'avoir accepté de juger mon travail

*Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours
suscité notre admiration.*

*Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous
avez réservé.*

Veillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.

*Au Pr. O. HOCAR Professeur Assistante au service de Dermatologie Vénéréologie
de l'Hôpital Ibn Tofail*

*Aucune expression ne saurait témoigner de notre gratitude et de la profonde estime
que nous portons à votre personne. Votre aide à la réalisation de ce travail était d'un
grand apport. Veillez accepter, Professeur, l'expression de nos remerciements les
plus distingués.*

BK	:	Bacille de Kokh
----	---	-----------------



Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier

CMH	:	Complexe Majeur d'Histocompatibilité
DA	:	Dermatite Atopique
DBAI	:	Dermatoses Bulleuses Auto-immunes
DH	:	Dermatite Herpétiforme
DMJ	:	Dermatomyosite Juvénile
EB	:	Epidermolyse bulleuse
EMG	:	Électromyogramme
EV	:	Epidermodysplasie Verruciforme
HL	:	Histiocytose Langerhansienne
HLA	:	Human Leucocyt Antigen
JDE	:	Jonction Dermo Epidermique
LED	:	Lupus Erythémateux disséminé
LESA	:	Lupus Erythémateux Subaigu
MC	:	Maladie Cœliaque
PEAG	:	Pustulose Exanthématique Aigue Généralisée
SB	:	Scléroedème de Buschke
STB	:	Sclérose Tubéreuse de Bourneville
VZV	:	Varicelle Zona Virus
XP	:	Xeroderma Pigmentosum
Ac	:	Anticorps



PLAN

<u>Introduction</u>	1
<u>Objectifs</u>	2
<u>Patients et Méthodes</u>	3
I– Type d’Etude.....	4
II– Patients.....	4
III– Critère d’inclusion.....	4
IV– Collecte des données.....	4
V– Analyse des données.....	5
<u>Résultats</u>	6
I– Résultats épidémiologiques.....	7
1 – Fréquence.....	7
2– Répartition selon l’âge et le sexe.....	7
3– Consanguinité.....	9
4– Origine.....	9
II– Données clinique	10
1 – Les dermatoses infectieuses.....	12
2– Les génodermatoses.....	15
3– Les dermatoses inflammatoires.....	17
4– Les tumeurs cutanées.....	19
5– Les maladies de système.....	20
6– Les dermatoses bulleuses auto-immunes.....	21
7– Les toxidermies médicamenteuses.....	22
8– Les dermatoses allergiques.....	23
9– Les dermatoses par agent physique.....	23
10– Les dermatoses infantiles à pathologie non définie	24
III– Données para-cliniques.....	24
IV– Schémas thérapeutiques.....	29
V– Evolution.....	35

VI- Iconographie des patients de service de Dermatologie.....	41
<u>Discussion</u>	45
I- Données épidémiologiques.....	46
II- Les groupes étiologiques.....	47
1. Les dermatoses infectieuses.....	47
1.1. Les dermatoses bactériennes.....	47
1.1.1. La tuberculose cutanée.....	48
2.1.1. L'érysipèle.....	50
2.1. Les dermatoses virales.....	50
3.1. Les dermatoses mycosiques.....	50
2. Les génodermatoses.....	51
1.2 Le xeroderma pigmentosum.....	51
2.2. Epidermolyses bulleuses héréditaires.....	53
3.2. Sclérose tubéreuse de Bourneville.....	56
4.2. Ichtyose congénitale.....	57
5.2. Epidermodysplasie verruciforme.....	60
3. dermatoses inflammatoires.....	62
1.3. Les pelades.....	62
2.3. Le psoriasis.....	64
3.3. Autres.....	70
a. Le syndrome de Sweet.....	70
b. Histiocytose langerhansienne.....	72
c. Scléroedème de Buschke.....	73
4. Les tumeurs cutanées.....	74
1.4. Pathologie tumorale bénigne.....	74
2.4. La pathologie tumorale maligne.....	80
5. Les maladies de système.....	80

1.5. Le lupus.....	80
a. Epidémiologie.....	80
b. Aspects cliniques et thérapeutiques.....	80
2.5. La dermatomyosite.....	82
a. Epidémiologie.....	82
b. Clinique.....	83
c. Traitement.....	83
6– Les dermatoses bulleuses auto-immunes.....	85
1.6. Les dermatoses bulleuses à IgA linéaire	85
2.6. Autres.....	86
a. La dermatite herpétiforme.....	86
b. Le pemphigus herpétiforme.....	88
7– Les toxidermies médicamenteuses	89
1.7. Syndrome de Stevens Johnson.....	89
2.7. Les exanthèmes médicamenteuses.....	89
3.7. La pustulose exanthématique aiguë.....	89
8– Les dermatoses allergiques.....	90
9– Les autres dermatoses de l'enfant	90
<u>Conclusion</u>	91
<u>Résumés</u>	93
<u>Annexes</u>	97
<u>Bibliographie</u>	100



INTRODUCTION

La pathologie dermatologique fait partie des problèmes les plus fréquents dans la population pédiatrique [1]. Certaines affections sont aiguës et transitoires et exigent une ou quelques consultations dermatologiques, alors que d'autres affections sont chroniques et récurrentes et nécessitent un suivi plus rigoureux, voir même une ou plusieurs hospitalisations.

En effet, 20 à 30 % des nourrissons et des enfants vus aux services pédiatriques présentent des problèmes cutanés. Quant aux départements de dermatologie, les dermatoses infantiles, selon deux études faites en Espagne et à Singapour, représentent respectivement 12,1 et 12,4 % des consultations [1,2].

Plusieurs séries des motifs de consultation pédiatrique en dermatologie sont publiées, par contre les motifs d'hospitalisation en dermatologie pédiatrique restent mal connus. Selon notre recherche bibliographique, nous n'avons pas trouvé d'étude concernant des séries d'hospitalisation en dermatologie pédiatrique, d'où l'idée de ce travail. Les objectifs fixés sont :

- ✓ Déceler le profil épidémiologique des dermatoses infantiles en hospitalisation,
 - ✓ Présenter leurs différents aspects cliniques,
 - ✓ Soulever les problèmes diagnostiques,
 - ✓ Enumérer les principaux schémas thérapeutiques et les profils évolutifs des principales dermatoses infantiles.
-

*PATIENTS ET
METHODES*

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur les dossiers des enfants hospitalisés au service de dermatologie vénérologie, CHU Mohamed VI de Marrakech.

II. Patients :

Il s'agit de tous les nouveaux hospitalisés, âgés de 16 ans ou moins, entre le 1er Janvier 2002 et le 31 Décembre 2008.

III. Critères d'inclusion et d'exclusion :

Ont été inclus dans cette étude les patients

- ✓ âgés de 16 ans ou moins,
- ✓ ayant eu une hospitalisation classique au service de dermatologie
- ✓ hospitalisés pour la première fois
- ✓ disposant d'un dossier médical permettant une exploitation adéquate.

Ont été exclu de cette étude

- ✓ les patients de la consultation et de l'hôpital de jour
- ✓ tout malade inscrit dans les registres, mais ne disposant pas de dossier médical permettant une exploitation adéquate.

IV. Collecte des données :

Toutes les données étaient recueillies sur une fiche d'exploitation (voir annexes), à partir des dossiers des malades et des registres d'hospitalisation. Elle précisait :

- ✓ Age et sexe des patients
 - ✓ Niveau socio-économique
 - ✓ antécédents personnels et familiaux
-

- ✓ données de l'examen dermatologique et physique
- ✓ bilan para-clinique : biologie, anatomopathologie, immunologie, bactériologie et autres.
- ✓ Conduite thérapeutique et évolution.

V. Analyse des données :

Les analyses statistiques ont été obtenues à l'aide du logiciel informatique Excel 2003.
Les résultats ont été exprimés en moyenne+/-écart type et en pourcentage.



RESULTATS

Au cours de notre étude, ont été inclus conformément aux critères d'inclusion et d'exclusion 98 dossiers.

Parmi les 1237 patients hospitalisés durant cette période, on compte 98 enfants de 16 ans et moins. Pour ceux hospitalisés plusieurs fois, l'âge retenu est celui de la 1^{ère} hospitalisation et le patient est toujours considéré étant le même cas s'il s'agit du même motif d'hospitalisation. Parmi les 98 enfants, trois patients étaient hospitalisés à trois reprises, six patients à trois reprises et trois patients à quatre, cinq et six reprises.

I. Données épidémiologiques :

1. Fréquence :

Entre 1 Janvier 2002 et 31 Décembre 2008, 1273 patients ont été hospitalisés, dont 98 avaient un âge inférieur ou égal à 16 ans. Les dermatoses infantiles représentaient donc 7,7 % des hospitalisations.

2. Répartition des malades selon l'âge et le sexe :

Parmi les 98 enfants hospitalisés, on notait 55 patients de sexe féminin (56,12 %) et 43 patients de sexe masculin (43,88 %). Le sexe ratio féminin/masculin était de 1,27 (*figure 1*).

L'âge des patients variait entre 04 jours et 16 ans, avec une moyenne de 8,84 ans avec un écart-type de 4,81 ans. Les patients étaient répartis en tranche d'âge :

- Nouveau-nés et nourrissons (0-2 ans)
- Enfant d'âge préscolaire (2-5 ans)
- Enfant d'âge scolaire (5-10 ans)
- Les préadolescents (10-12 ans)
- Les adolescents (12-16 ans).

La tranche d'âge scolaire de 5-10 ans était la plus représentée avec 30 patients (30,61 % ; 19 filles, 11 garçons) (*figure 2*).

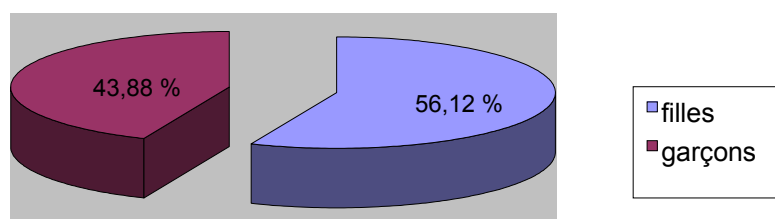


Figure 1: Répartition des patients selon le sexe.

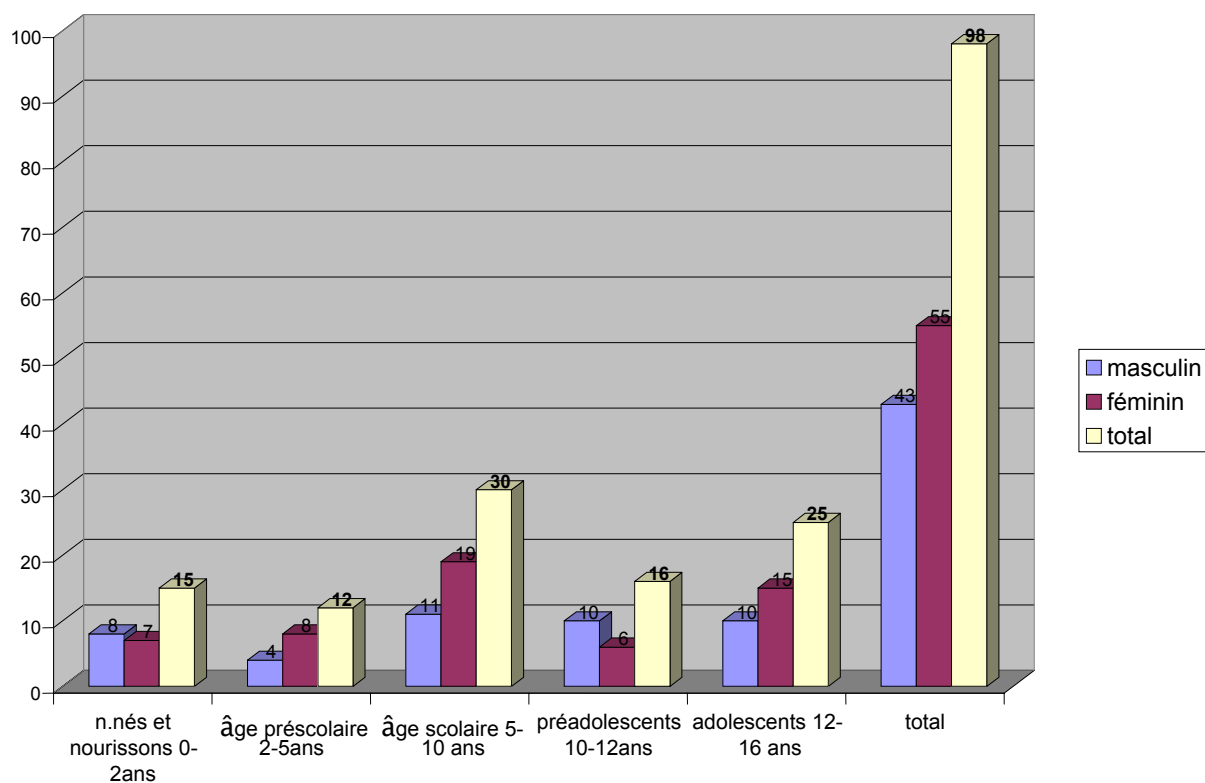


Figure 2: La répartition des patients selon l'âge et le sexe.

3. Consanguinité :

Parmi les 98 patients, 26 sont issus d'un mariage consanguin, soit 26,53 % (*figure 3*).

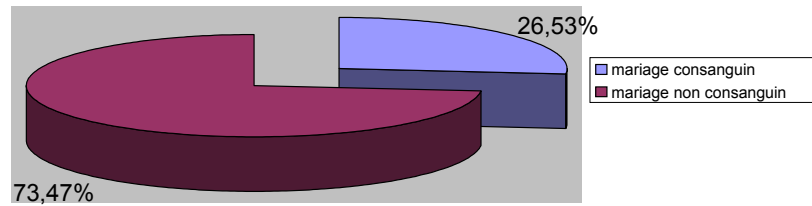


Figure 3: Taux des patients issus d'un mariage consanguin.

4. Origine :

Les patients d'origine urbaine représentaient 47,96 % des cas contre 52,04 % d'origine rurale (*figure 4*).

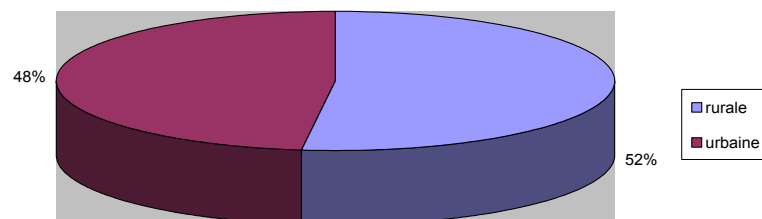


Figure 4: La répartition des patients selon l'origine.

II. Données cliniques :

Un total de 103 diagnostics était posé. La présentation clinique des patients variait selon des groupes étiologiques (*figure 5; tableau I*) :

- Les dermatoses infectieuses (15,53 %),
- Les génodermatoses (15,53 %),
- Les dermatoses inflammatoires (14,56 %),
- Les tumeurs cutanées (14,56 %),
- Les maladies de système (13,60 %),
- Les dermatoses bulleuses auto-immunes (7,74 %),
- Les toxidermies médicamenteuses (6,78 %),
- Les dermatoses allergiques (3,90 %)
- Les dermatoses par agent physique (3,90 %).
- Dans 3,90 % des cas, le diagnostic étiologique n'a pas pu être précisé.

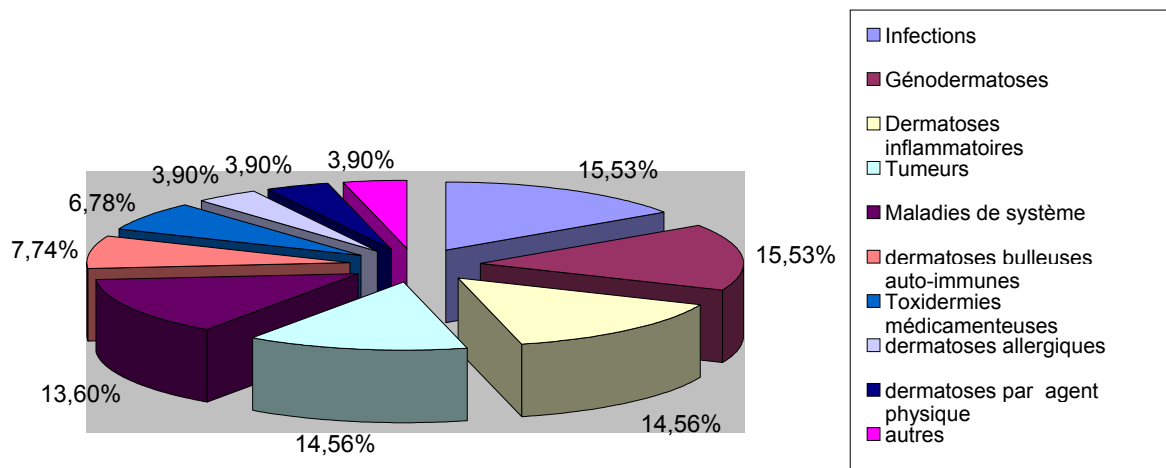


Figure 5: La répartition des différentes dermatoses infantiles constatées en groupes étiologiques.

Tableau I : Les pathologies, réparties en groupes étiologiques, rencontrées chez les enfants de 0–16 ans hospitalisés au service de dermatologie du CHU Mohammed VI, Marrakech, du Janvier 2002 à Décembre 2008.

1/ Dermatoses infectieuses (16 cas) : – <i>Bactériennes</i> : Tuberculose cutanée (6) ; Erythème scarlatiniforme post toxique (1) ; Syndrome de Lyell staphylococcique (1) ; Erysipèle de la jambe (1). – <i>Virales</i> : Zona (1); Herpes (1); Erythème polymorphe post herpétique (1); Syndrome papulo–purpurique (1). – <i>Mycosique</i> : Kérion (3).	5/ Maladies de système (14 cas) : – Lupus [aigu disséminé (2), discoïde (1), chronique (2)] (5) – Dermatomyosite (4) – Purpura rhumatoïde (5)
2/ Génodermatoses (16 cas) : – Xeroderma pigmentosum (6) – Sclérose tubéreuse de Bourneville (2) – Epidermolyse bulleuse héréditaire (5) – Ichtyose congénitale (2) – Epidermodysplasie verruciforme (1)	6/ dermatoses bulleuses auto immunes (8 cas) : – Dermatite herpétiforme (3) – Dermatoses bulleuses à IgA linéaire (4) – Pemphigus herpétiforme (1)
3/ Dermatoses inflammatoires (15 cas) : – Pelades (9) – Psoriasis [arthropatique ; du cuir chevelu ; pustuleux] (3) – Scléroedème de Buschke (1) – Syndrome de Sweet (1) – Histiocytose Langerhansienne (1)	7/ Toxidermies médicamenteuses (7 cas) : – Syndrome de Stevens Johnson (4) – Pustulose exanthématique aigue toxique (1) – Exanthème médicamenteux (2)
4/ Tumeurs (15 cas) : – Naevus de Spitz (1) – Naevus de la fesse gauche (1) – Basocellulaire sur xeroderma pigmentosum (1) – Spinocellulaire sur xeroderma pigmentosum (3) – hémangiomes (7) – Xanthomatose cutanée (2)	8/ Dermatoses allergiques (4 cas) : – dermatite atopique (1) – eczémas (3)
	9/ dermatoses par agent physique (4 cas) : – Brûlures physiques (2) – Hydroa–vacciniforme (1) – Panniculite atrophique post traumatique (1)
	10/ non classé (4 cas) : – Dermite chronique non spécifique (1) – Vascularite non spécifique (1) – Mal perforant plantaire (2)

1. Les dermatoses infectieuses :

Parmi les dermatoses infectieuses, les infections bactériennes étaient les plus fréquentes avec 56,25 % (*figure 6*). Dans ce groupe étiologique, la tranche d'âge de 12 à 16 ans était la plus représentée.

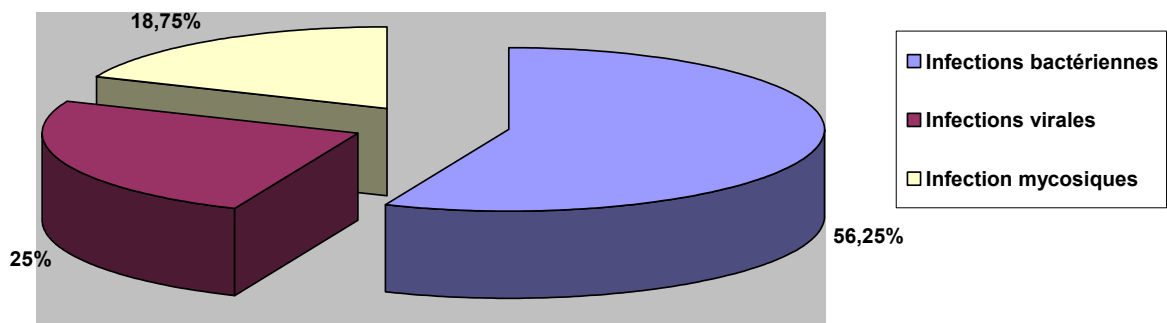


Figure 6: répartition des dermatoses infectieuses hospitalisées.

1.1. Les infections bactériennes :

a. La tuberculose cutanée :

Elle était la 1^{ère} dermatose infectieuse avec 6 cas (37,5 % de dermatoses infectieuses) et la 3^{ème} dermatose infantile hospitalisée (5,82 %). Tous les patients présentaient une altération de l'état général avec un amaigrissement et une fébricule. Les présentations cliniques étaient comme suit :

✓ Quatre cas de *scrofulodermes* :

- deux d'origine ganglionnaire avec fistules cervicales sous-maxillaire et sus claviculaire. Ils étaient présents chez des enfants de 11 et de 15 ans sans antécédents de contagé tuberculeux et vaccinés. La durée d'évolution était de 4 et 6 mois avant l'hospitalisation. il n'y avait pas des signes d'autres localisations sur le plan clinique.

- Un scrofuloderme d'origine digestive ou osseuse probable avec fistule au niveau du quadrant inféro-interne de la fesse gauche. Il était présent chez un enfant de 16 ans, vacciné, sans notion de contagé tuberculeux, avec symptomatologie digestive à type de douleur et de vomissements, associée à des râles ronflants et une limitation des mouvements de la hanche gauche. L'évolution était de 6 mois avant l'hospitalisation. Ce tableau présentait un problème de diagnostic différentiel avec une maladie de Crohn.

- Un scrofuloderme d'origine osseuse en regard de la région trochantérienne. C'était le cas d'un enfant de 16 ans, vacciné, avec notion de tuberculose pulmonaire chez la mère traité il y'a 4 ans. L'évolution était de 2 ans avant l'hospitalisation.

- ✓ Un cas de *gomme* tuberculeuse au niveau de l'hémi thorax supérieur droit chez un enfant de 6 ans, vacciné, sans notion de contagé tuberculeux. Des râles ronflants étaient trouvés dans l'examen pleuro-pulmonaire.

- ✓ Un cas de *chancre tuberculeux* au niveau du menton chez un enfant de 3 ans, non vacciné, évoluant depuis 6 mois avant l'admission. Il n'y avait pas d'atteinte associée cliniquement.

Le diagnostic de tuberculose cutanée était retenu sur un faisceau d'argument, et devant la bonne réponse au traitement anti-bacillaire.

b. L'érysipèle :

Un seul cas d'érysipèle était enregistré chez un enfant de 13 ans. La présentation était classique avec un placard inflammatoire de la jambe gauche avec fièvre à 39°C, frissons dans un contexte de conservation de l'état général. La porte d'entrée était une plaie surinfectée du pied.

c. Le syndrome de Lyell staphylococcique :

C'était le cas d'un nourrisson de 18 mois. L'éruption cutanée débutait 15 jours avant l'admission avec fièvre à 38°C et une agitation. L'atteinte cutanée était à type d'érythème morbiliforme avec un décollement cutané superficiel au niveau du tronc et racines des membres. Les muqueuses étaient respectées. Le diagnostic était retenu cliniquement.

d. L'érythème scarlatiniforme bactérien :

Survenu chez un enfant de 9 ans au décours d'une angine non traitée. A côté de l'érythème scarlatiniforme généralisé épargnant les paumes et les plantes, le patient présentait une fièvre à 39°C, un prurit peu intense et des arthralgies d'allure inflammatoires. Le diagnostic était retenu cliniquement.

1.2. Les infections virales :

a. Le zona :

Il s'agissait d'une atteinte en dermatome thoracique chez un enfant de 16 ans. Les lésions étaient surinfectées. L'état général était conservé.

b. Herpes :

L'atteinte était généralisée à tous les téguments et aux muqueuses, avec des lésions de nécrose et de surinfection et des pics fébriles à 39–40°C. C'était le cas d'un enfant de 10 ans qui présentait un terrain d'atopie, réalisant un tableau de Kaposi-Juliesberg.

c. Syndrome papulo-purpurique :

Chez un enfant de 15 ans présentant brutalement un prurit intense avec fièvre. Les lésions étaient à types de placards inflammatoires infiltrés, parsemés d'éléments bulleux et papulo-purpuriques localisés au niveau des membres.

d. Erythème polymorphe post herpétique :

La clinique était à type de lésions en cocardes avec des éléments bulleux, épargnant le cuir chevelu, les paumes et les plantes. Une notion d'herpès labial était rapportée. Le diagnostic était retenu devant les données anamnestiques et l'aspect clinique.

1.3. Les infections mycosiques :

Elles étaient représentées par trois cas de kérion chez des enfants de 8, 11 et 14 ans (*photo 4*). La notion de contact avec les animaux était rapportée. Sur le plan clinique, un seul enfant présentait en plus de la lésion du cuir chevelu des lésions multiples au niveau du tronc, le dos, le cou et la cuisse gauche avec une fièvre à 39°C, un facies toxique et une altération de l'état général. Pour les autres patients, l'état général était conservé.

2. Les Génodermatoses :

Elles occupaient le premier rang à côté des infections cutanées. Les enfants de 2 à 10 ans présentaient 62,5 % des cas.

2.1. Le xeroderma pigmentosum :

Etait la génodermatose la plus fréquente (37,50 %) et représentait la 3^{ème} dermatose hospitalisée à côté de la tuberculose (5,82 %). Le tableau clinique comportait :

- Une photophobie avec larmoiment et hyperhémie conjonctivale,
- Poïkilodermie généralisée de tous les téguments,
- Angiomes stellaires et télangiectasies.
- L'ectropion était présent chez deux patients,
- Les cornes cutanées étaient présentes chez deux patients au niveau de la paupière inférieure,
- Des tumeurs cutanées étaient présentes chez quatre malades au niveau du cou, la région malaire et la langue (*photo 5*).
- Aucun enfant ne présentait une symptomatologie neurologique cliniquement patente.

Le diagnostic était clinique, mais nécessite une confirmation histologique.

2.2. Les épidermolyses bulleuses héréditaires :

Elles représentaient 31,25 % des génodermatoses avec 5 cas. Quatre patients étaient issus d'un mariage consanguin de 1^{er} et de 2^{ème} degrés et deux patients ont un frère décédé de la même symptomatologie à la naissance.

Pour 3 cas, il s'agissait d'épidermolyse bulleuse congénitale chez des enfants de 2 mois, 20 jours et 4 jours de vie. Le tableau clinique était sévère et comportait :

- des bulles flasques avec érosions post-bulleuses au niveau de tous les téguments,
- des érosions de la muqueuse buccale et génitale,
- des signes dystrophiques à type d'aplasie cutanée de la jambe chez le nouveau né de 4 jours et un aspect en coup de hache témoignant d'une dystrophie osseuse de la jambe droite chez le nouveau né de 20 jours.
- un stridor laryngé chez l'enfant de deux mois.

Pour deux patients, il s'agissait d'épidermolyse bulleuse à révélation plus retardée à l'âge de 7 et de 11 ans. Le tableau clinique comportait des bulles douloureuses et des érosions post-bulleuses disséminées au niveau du visage, le tronc et les membres, avec des lésions achromiques cicatricielles (*photo 10*).

2.3. L'ichtyose congénitale :

Représentée par deux cas (12,50 % des génodermatoses) chez deux filles de 7 et de 8 ans issues d'un mariage consanguin. Le tableau clinique s'est révélé dès la naissance par :

- Un érythème généralisé chez la 1^{ère} patiente,
- aspect de bébé collodion à la naissance chez la 2^{ème} patiente (*photo 6*).

Le tableau clinique à l'admission était celui d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse comportant (*photo 7*) :

- une érythrodermie ichtyosiforme généralisée,
- une kératodermie palmoplantaire,
- une parakératose du cuir chevelu,
- une pachyonychie.

2.4. La sclérose tubéreuse de Bourneville :

Elle représentait 12,5 % des génodermatoses avec deux cas de filles de 5 et de 10 ans. Une seule fille est issue d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré. Le tableau clinique comportait :

- des angiofibromes au niveau du nez, le front et le sillon naso-génien (*photo 8*),
- des macules achromiques non squameuses au niveau du tronc,
- Une plaque pigmentée en « peau de chagrin » parsemée de papule au niveau de la région lombo-sacrée.
- Crises tonico-cloniques chez une seule patiente.

2.5. Epidermodysplasie verruciforme :

Elle était représentée par un seul cas d'enfant de 8 ans. La symptomatologie commençait à l'âge de 7 mois. Le tableau clinique comportait :

- des papules verruqueuses généralisées du corps et du cuir chevelu,
- des macules achromiques cicatricielles du tronc et du visage,
- des placards papuleux verruqueux infiltrés du périnée.

A côté de l'atteinte cutanée, le malade présentait une diarrhée chronique avec altération de l'état général.

3. Les dermatoses inflammatoires :

Elles représentaient 14,56 % des cas. Les enfants de 5 à 10 ans et de 12 à 16 ans présentaient 80 % de dermatoses inflammatoires. Les pathologies partageant ce groupe étiologique étaient :

3.1. Les pelades :

C'était la 1^{ère} dermatose infantile hospitalisée avec 9 cas (8,73 %). Il s'agissait de 5 cas de pelade universelle et 4 cas de pelade décalvante déjà suivi en consultation (*photo 14*). Le début de la pathologie variait entre 6 mois et 9 ans avant l'hospitalisation. Un facteur déclenchant infectieux à type de varicelle et de dysenterie était retrouvé chez deux enfants. L'association avec un angiome occipital était rapportée chez deux enfants. Tous les patients étaient hospitalisés pour des bolus de méthyl-prédnisolone.

3.2. Le psoriasis (photo 15) :

Les présentations cliniques du psoriasis étaient comme suit :

✓ Un cas de *psoriasis pustuleux* dans sa forme généralisée chez une fille de 9 ans, évoluant depuis six mois, associé à une atteinte phanérienne à type d'ongles en dé à coudre, avec parakératose du cuir chevelu. L'éruption épargnait le visage, les paumes et les plantes. L'état général était altéré.

✓ Un cas de *psoriasis arthropatique* chez une fille de 16 ans. L'atteinte cutanée était inaugurale sous forme de psoriasis en plaques. L'atteinte articulaire s'est greffée après 6 ans d'évolution. Les arthralgies étaient d'allure inflammatoire au niveau des coudes, des genoux et des sacro-iliaques.

✓ Un cas de *psoriasis de cuir chevelu* chez une fille de 13 ans.

3.3. scléroedème de Buschke :

Il s'agissait du cas d'un enfant de 11 ans présentant une infiltration du visage, du cou, du thorax et des deux membres supérieurs. Le diagnostic était retenu cliniquement.

3.4. Syndrome de Sweet :

Un seul cas de cette pathologie était enregistré chez un nourrisson de 23 mois de sexe masculin. La lésion était à type de placards érythémateux-papuleux à contours nets annulaires. La localisation était au niveau du visage, les membres supérieurs et inférieurs. La notion d'épisode d'otorrhée non traitée était rapportée. La biopsie était nécessaire pour écarter un éventuel granulome annulaire, une mastocytose bulleuse ou une granulomatose spécifique chronique.

3.5. Histiocytose langerhansienne :

C'était le cas d'un nourrisson de 10 mois de sexe masculin issu d'un mariage consanguin de 1^{er} degré. Le début remontait à 8 mois.

Le tableau clinique comportait des lésions papuleuses de 2-3 mm non folliculaires, claires, perlées, parfois à contenu hémorragique. La localisation était diffuse à tous les téguments. La biopsie cutanée était nécessaire pour faire la part avec une probable angiomatose

miliaire, un molluscum contagiosum, ou des hamartomes. L'examen somatique complet, y compris un examen ORL et ophtalmologique ne révélait pas d'autres lésions.

4. Les tumeurs :

Ce groupe représentait 14,56 % des dermatoses infantiles.

4.1. La pathologie tumorale bénigne :

Etait la plus fréquente avec 12 cas, dominée par les hémangiomes.

✓ *Les hémangiome*: représentaient la 2^{ème} dermatose infantile hospitalisée (7 cas; 6,8 %) présente chez les nouveaux nés et les nourrissons (*photo 9*). L'aspect clinique prédominant chez nos patients était la forme mixte chez quatre patients. Trois patients présentant des hémangiomes multiples (*photo 13*). Un enfant de 5 mois présentait un hémangiome géant ulcéré de l'épaule droite. Chez trois enfants, la lésion était compliquée d'ulcération et de surinfection. La localisation était céphalique chez quatre patients dont l'examen ORL et ophtalmologique ne présentaient pas d'anomalies.

✓ Un *naevus* de la fesse gauche, posant un problème de diagnostic différentiel avec une pathologie maligne. Une biopsie exérèse était en faveur de la bénignité.

✓ Un cas de *naevus de Spitz* chez un enfant de 5 ans au niveau de la face plantaire de 5^{ème} orteil sous forme de tumeur sessile noirâtre avec ulcération centrale. La biopsie était nécessaire pour écarter un mélanome acral, un basocellulaire pigmenté, un kératocanthome ou un angiome thrombosé.

✓ Deux cas de xanthomes tubéreux chez deux frères de 10 et de 12 ans issus d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré sous forme de nodules cutanés indolores au niveau des genoux, les coudes et en regard du tendon d'Achille. Le bilan lipidique chez les deux patients montrait une élévation des triglycérides et du cholestérol total ; même résultats chez les deux parents faisant évoquer le diagnostic d'une hypercholestérolémie familiale (*photo 3*).

4.2. Pathologie tumorale maligne :

Représentée par trois cas de carcinome spinocellulaire à localisation occipitale, jugale et linguale, et un cas de carcinome basocellulaire à localisation jugale. Tous les cas survenaient sur un terrain de xeroderma pigmentosum (*photo5*).

5. Les maladies de système :

Elles représentaient 13,60 % des dermatoses infantiles hospitalisées.

5.1. Le lupus :

Représentait, en association avec le purpura rhumatoïde, la 4^{ème} dermatose infantile dans notre série avec 5 cas (4,85 %). Les formes cliniques étaient comme suit :

- Deux cas de *lupus érythémateux aigu disséminé* chez deux filles de 5 et de 15 ans. L'érythème malaire et les ulcérations buccales étaient présents chez les deux patientes. Une seule présentait des lésions érythémateuses du cuir chevelu. Pour le premier cas, une atteinte cardiaque à type de cardiomyopathie dilatée hypokinétique était associée.
- deux cas de *lupus chronique (photo 11)* sous deux formes : *discoïde* chez une fille de 15 ans et *bulleuse* chez une fille de 12 ans qui présentait une atteinte neurologique associée à type de crises convulsives.
- Un cas de *lupus subaigu* chez une fille de 12 ans sous forme d'érythème squameux du visage, les membres le tronc et le cuir chevelu.

5.2. La dermatomyosite :

Représentait la 5^{ème} dermatose infantile, à côté de la dermatose bulleuse à IgA linéaire et le syndrome de Stevens Johnson avec 4 cas (3,9 %). L'âge des patients étaient de 16, 14, 9 et 8 ans chez 2 filles et 2 garçons. Le début était progressif avec une asthénie constante, des arthralgies et des myalgies. L'œdème lilacé et les nodules de Gottron étaient présents chez 3 malades. Un seul malade présentait un tableau atypique fait d'un déficit musculaire avec des lésions érythémato-squameuses du visage.

5.3. Le purpura rhumatoïde :

Le diagnostic était évoqué chez trois malades devant l'association de signes digestifs à type d'épigastralgies et de diarrhées liquidiennes, articulaires à type d'arthralgies inflammatoires et cutanés à type de lésions purpuriques des membres inférieurs, les cuisses et les fesses. L'état général était conservé. Le recours à une biopsie cutanée était nécessaire pour deux cas ; un enfant de 15 ans qui présentait des lésions bulleuses nécrotiques des quatre membres, avec notion de réctorragies et de méléna, une fièvre à 40°C et une asthénie. La biopsie montrait un aspect de vascularite leucocytoclasique pouvant rentrer dans le cadre d'angéite nécrosante observée dans le purpura rhumatoïde. Le deuxième enfant était de 13 ans et présentait des gingivorragies, un livédo des membres et du tronc avec fièvre à 40°C. L'âge des patients variait entre 11 ans et 15 ans.

6. Les dermatoses bulleuses auto-immunes :

Représentaient 7,74 % des cas. Elles incluaient : 4 cas de dermatose bulleuse à IgA linéaire (50 %), 3 cas de dermatite herpétiforme (37,51 %) et un cas de pemphigus herpétiforme (12,5 %).

6.1. La dermatose bulleuse à IgA linéaire :

Les lésions bulleuses se situaient essentiellement en péri-orificiel et au niveau des faces internes des membres (*photo 2*). L'âge des patients était de 2, 5, 6 et 7 ans. Le diagnostic était confirmé par une biopsie cutanée et immunofluorescence directe réalisée chez deux patients. Elles montraient des bulles sous épidermiques avec dépôt des IgA au niveau de la membrane basale.

6.2. La dermatite herpétiforme :

Les lésions cutanées étaient à type de bulles tendues à regroupement herpétiforme en bouquet au niveau des quatre membres, le visage, le tronc et les muqueuses. Le problème de diagnostic différentiel se posait essentiellement avec la dermatose bulleuse à IgA linéaire. La biopsie cutanée faite chez deux enfants montrait un aspect morphologique d'une dermatose bulleuse sous épidermique évoquant en premier lieu une dermatite herpétiforme.

L'association avec une symptomatologie digestive était chez deux patients à types de diarrhées chroniques liquidiennes.

6.3. Le pemphigus herpétiforme :

Un seul cas était enregistré chez un garçon de 11 ans (*photo 1*). Le tableau clinique comportait une éruption vésiculo-bulleuse herpétiforme généralisée avec prurit intense. Le diagnostic positif reposait sur la biopsie cutanée avec IFD.

7. Les toxidermies médicamenteuses :

Elles représentaient 6,78 % des dermatoses infantiles.

7.1. Le syndrome de Stevens Johnson :

Etait la toxidermie la plus fréquente avec 4 cas. Le délai entre la prise médicamenteuse et le début des symptômes variait entre 7 et 10 jours. Les médicaments incriminés étaient :

- Le phénytoïne chez un enfant de 12 ans,
- Le phénobarbital chez un enfant de 9 ans,
- l'acide acétyle salicylique chez un enfant de 9 ans
- dans un cas, aucune origine médicamenteuse n'a été trouvée. Le patient

rapportait la notion de diarrhée 8 jours avant la symptomatologie.

7.2. Les exanthèmes médicamenteux :

Il s'agissait de cas de deux enfants de 9 et de 6 ans. L'atteinte était à type de macules pigmentées bien limitées non confluentes, dispersées sur le visage, le tronc, le dos, les membres, avec atteinte des muqueuses à type de conjonctivite et de chéilite érosive. Le début des symptômes était de 17 et de 5 jours après la prise médicamenteuse. Les médicaments incriminés étaient le furosémide et l'acide acétyle salicylique.

7.3. La pustulose exanthématique aiguë :

Un seul cas était enregistré chez un enfant de 12 ans. Le tableau comportait en plus de l'exanthème généralisé une fièvre à 40°C, des arthralgies, des myalgies dans un contexte d'altération de l'état général. Il n'y avait pas de notion de prise médicamenteuse.

8. Les dermatoses allergiques :

Comportaient 3 cas d'eczéma et 1 cas de dermatite atopique. La notion de terrain d'atopie à type de conjonctivite ou de rhinite allergique était présente chez 3 patients.

8.1. eczémas :

Les formes cliniques étaient :

- eczéma folliculaire chez un enfant de 10 ans,
- un eczéma impétiginisé généralisé chez un enfant de 4 mois,
- un eczéma lichénifié chez un enfant de 9 ans.

8.2. La dermatite atopique :

Un seul cas de dermatite atopique compliquée de surinfection bactérienne était enregistré chez un enfant de 4 ans (*photo 12*).

9. Dermatoses par agent externe :

Ce groupe incluait :

- ✓ Deux cas de brûlures physiques de 2^{ème} degré à l'eau bouillante ; une au niveau du dos, surinfectée avec des zones de nécrose, et l'autre au niveau du visage, cou et tronc avec des croûtes jaunâtres.
 - ✓ Un cas d'hydroa-vacciniforme chez un enfant de 10 ans. L'éruption était déclenchée par l'exposition solaire. Les lésions cutanées étaient à types de lésions pigmentées cicatricielles du visage, le tronc et les membres. L'enfant était alors vu en dehors de la poussée et était convoqué lors d'une éventuelle poussée pour biopsie.
 - ✓ Un cas de panniculite atrophique post traumatisme néonatal probable chez un enfant de 18 mois.
-

10. Dermatoses à diagnostic non défini :

Ce groupe comportait :

- ✓ 2 cas de mal perforant plantaire chez deux enfants de 10 et de 15 ans, sans notion de traumatisme,
- ✓ 1 cas de vascularite. Le tableau clinique comportait un ulcère de l'avant pied, un purpura pétéchiale des quatre membres, des papules urticariennes des deux coudes et un œdème de la face dorsale des pieds. Le bilan s'est limité à une biopsie cutanée et des sérologies syphilitiques et hépatitiques.
- ✓ 1 cas de dermite chronique non spécifique sous forme de deux lésions nodulaires sus sternal ulcérée. L'IDR était négative, ainsi que la recherche de corps de leishmania ou d'une mycose profonde. La biopsie trouvait l'aspect d'une dermite chronique non spécifique.

III. Données para cliniques :

Le bilan para clinique n'était pas systématique pour poser le diagnostic positif. Parmi les 103 diagnostics, 39 étaient cliniques (37,86 %). Pour 64 pathologies (62,14 %), des explorations paracliniques étaient nécessaires pour le diagnostic positif ; la biopsie cutanée était l'examen le plus demandé (58,73 %), le cytodagnostic de Tzank dans 11,12 %. La microbiologie était demandée dans 20,63 %. La sérologie syphilitique était demandée dans 12,70 %. Le bilan des connectivites (Anticorps Anti nucléaires, Anticorps Anti DNA natifs, et anti Ss-a) était demandé dans 6,35 %.

1. les dermatoses infectieuses :

- ✓ Pour la tuberculose cutanée, le diagnostic était retenu sur un faisceau d'arguments :
-

- L'IDR à la tuberculine était positif pour 2 cas et douteuse dans un seul cas et était négatif dans 3 cas.

- La radio thoracique était pathologique chez trois malades et montrait un aspect d'adénopathies para-hilaires et un cas de pneumonie alvéolo-interstitielle.

- Le BK n'était pas isolée dans aucune lésion cutanée, un seul malade présentait un BK positif dans les expectorations vu l'association avec une pneumonie alvéolo-interstitielle.

- La radiographie standard du bassin faite dans deux cas de scrofuloderme présentait un aspect irrégulier de la tête fémorale pour un patient et des géodes du fémur chez un 2^{ème} malade.

- Les biopsies cutanées montraient des signes d'inflammation chronique non spécifique. Un granulome épithélio-giganto-cellulaire était présent sur 3 biopsies mais sans nécrose caséuse.

✓ La sérologie HIV faite dans le cas de zona surinfecté était négative.

✓ Les sérologies hépatitiques faites dans le cadre du syndrome papulo-purpurique étaient négatives. La biopsie cutanée montrait un épiderme papillomateux avec spongiose.

✓ Les hémocultures étaient négatives dans le cas d'érysipèle. Le prélèvement bactériologie de la porte d'entrée mettait en évidence un staphylococcus aureus Méti-S.

✓ Une hyperleucocytose à 12 000 éléments/ml et à 20 000 éléments/ml était notée dans deux cas de kérion. La bactériologie demandée dans un seul cas mettait en évidence un Staphylococcus à coagulase (+), Méti-R. La mycologie n'a pas été faite.

2. Les génodermatoses :

La biopsie cutanée était demandée dans trois cas d'épidermolyse bulleuse héréditaire, les deux cas d'ichtyose congénitale, et chez quatre cas de XP présentant des tumeurs cutanées.

Pour la STB, la symptomatologie neurologique à type de crises convulsives était présente chez une patiente, mais l'électroencéphalogramme était pathologique chez les deux patientes avec des anomalies à type de spasmes infantiles. La Tomodensitométrie était pathologique chez les deux et montrait des nodules cérébraux, des tubers sous corticaux ainsi que des calcifications en faveur du diagnostic. Le bilan lésionnel chez une patientes montrait des hamartomes rétiens, des angioliomes et des kystes rénaux, des rhabdomyomes à l'écho-cœur et aux radiographies standards, des images pseudo-kystiques des phalanges, une ostéonécrose et un aspect pagetoïde de la voûte crânienne.

Dans le cas d'épidermodysplasie verruciforme, la biopsie cutanée montrait une hyperplasie épidermique papillomateuse avec des stigmates d'infection virale et des foyers de dysplasie modérée. Le taux d'IgE totales était élevé ainsi que le taux des éosinophiles. Une anémie hypochrome microcytaire arégénérative était associée.

3. Les dermatoses inflammatoires :

Le bilan thyroïdien était fait chez trois malades peladiques (T3, T4 et TSH ultrasensible) et s'était révélé normal. Les anticorps anti-thyroglobulines étaient demandés chez un seul malade et étaient négatifs.

Le diagnostic d'histiocytose langerhansienne était histologique ; la biopsie cutanée montrait un infiltrat inflammatoire dermique d'allure histiocytaire. Une immuno-histochimie n'était pas disponible. Le bilan d'extension comportait un hémogramme, bilan d'hémostase, radiographie du squelette, un examen ophtalmologique et ORL complet. Il s'est révélé négatif.

Dans le cas de syndrome de Sweet, la biopsie cutanée montrait un aspect morphologique d'une dermite neutrophilique. Le myélogramme était sans anomalies. L'échographie abdominale montrait une hépatomégalie modérée. Une anémie hypochrome microcytaire était associée.

4. Les tumeurs cutanées :

La biopsie cutanée était nécessaire dans le cadre de naevus de Spitz et le naevus de la fesse gauche et des tumeurs épidermoïdes malignes. Pour le premier cas, la biopsie était en faveur d'une tumeur de Spitz atypique de score 3.

Dans les xanthomes tubéreux, l'électrophorèse de lipides montrait un profil d'hyperlipoprotéïnémie type 2 selon la classification Frederickson.

L'échographie abdominale était systématique pour les hémangiome. Aucune anomalie n'était associée. Dans les cas d'hémangiomes multiples, l'échographie trans-fontanellaire, l'examen ophtalmologique, l'examen ORL, la radiographie thoracique et la radiographie de rachis ne montraient pas d'anomalies.

5. Les maladies de système :

Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs dans trois cas de lupus. La biopsie cutanée était faite dans un cas de lupus discoïde et dans un cas de lupus chronique bulleux. Une fausse sérologie syphilitique était présente dans deux cas, et une anémie hypochrome microcytaire chez deux cas. Une lymphopénie à 1054 éléments/ml était enregistrée pour un seul cas. Une cardiomyopathie hypokinétique dilatée était présente à l'écho-cœur chez une seule malade. La protéinurie de 24h était positive chez une seule malade à 0,25g.

Dans les cas de dermatomyosite, l'EMG montrait un tracé myogène. La biopsie musculaire et le dosage de LDH et de CPK était en faveur de diagnostic : une involution fibro-adipeuse avec signe de myopathie inflammatoire compatible avec une dermatomyosite à la biopsie, avec élévation des enzymes musculaires. Un seul cas présentait un taux d'enzymes musculaires normal.

La biopsie cutanée était nécessaire pour poser le diagnostic positif de deux cas de purpura rhumatoïde. La protéinurie de 24h était positive chez deux malades à 0,50g et 0,34g. Le bilan d'hémostase était correct pour tous les malades ainsi que la radio de thorax. L'échographie

était pathologique dans le cas du purpura bulleux nécrotique et présentait un épaississement intestinal pariétal diffus avec un hématome probable.

6. Les dermatoses bulleuses auto-immunes :

Le diagnostic reposait sur la biopsie cutanée avec IFD. La biopsie cutanée était faite chez 3 cas de dermatose bulleuse à IgA linéaire et les trois cas de dermatite herpétiforme avec une IFD positive. Pour les deux patients présentant une symptomatologie digestive, la biopsie duodénale montrait une duodénite interstitielle subaiguë avec corps de Giardia.

Dans le cas de pemphigus herpétiforme, la biopsie cutanée montrait des bulles sous-épidermiques avec acantholyse ; l'IFD montrait un dépôt des IgA en intercellulaire. L'IFD était négative et la recherche des anticorps anti-gliadine était négative.

7. Les toxidermies médicamenteuses :

La biopsie cutanée faite dans les 3 cas de syndrome de Stevens Johnson montrait un décollement épidermique et sous épidermique, une nécrose kératinocytaire, un contenu fibrineux des bulles avec polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

L'aspect histologique retrouvé dans le cas de pustulose exanthématique aigue pustules cornéennes et sous cornéennes sans parakératose. Une sérologie des hépatites virales B et C était demandée dans le cas de pustulose exanthématique aigue qui se sont révélées négatives.

8. les autres dermatoses infantiles :

Pour le cas de vascularite non spécifique, Le bilan s'est limité à une biopsie cutanée et à des sérologies syphilitiques et hépatitiques qui se sont révélées négatives.

L'IDR était négative, ainsi que la recherche de corps de leishmania ou d'une mycose profonde dans le cas de dermite chronique non spécifique.

Dans les deux cas de mal perforant plantaire, la glycémie était normale. La bactériologie était stérile. La sérologie syphilitique était négative.

IV. Schémas thérapeutiques :

Le traitement était étiologique et symptomatique.

1. Les dermatoses infectieuses :

1.1. Les infections bactériennes :

a. La tuberculose cutanée :

Le traitement était une trithérapie à base de l'isoniazide (5 mg/kg par jour), la rifampicine (10 mg/kg par jour), le pyrazinamide (20–30 mg/kg par jour) pour une durée de six mois. Le cas de scrofuloderme de la tête fémorale bénéficiait d'une quadrithérapie avec adjonction de streptomycine à dose de 1g/jour pendant deux mois.

b. L'érysipèle :

Le traitement était à base de Pénicilline G à dose de 20 millions d'unités/jour en intraveineuse avec soins antiseptiques de la porte d'entrée. Le relais par voie orale était fait à J7 du traitement.

c. Le syndrome de Lyell staphylococcique :

Le traitement de syndrome de Lyell staphylococcique associait la pénicilline M 10mg/Kg/jour par voie orale avec la gentamycine 2mg/Kg/jour pendant 6 jours en intra musculaire.

d. Erythème scarlatiniforme :

Le traitement du l'érythème scarlatiniforme était à base de macrolides à dose de 50mg/Kg/jour.

1.2. Les infections mycosiques :

Le traitement des trois cas de kérion comportait l'association par voie orale de griséofulvine à dose de 20mg/Kg/jour pendant 6 semaines avec de la pénicilline M à dose de

1,5g/jour pendant 10 jour. Les soins antiseptiques étaient systématiques. Les antifongiques locaux étaient prescrits dans un seul cas.

1.3. Les infections virales :

Le traitement anti viral était prescrit dans le cas de zona surinfecté à dose de 200mg cinq fois par jour d'aciclovir pendant 10 jours associé à la pénicilline M à dose de 3g/jour pendant 10 jours.

Le cas de syndrome de Kaposi Juliesberg recevait une bi-antibiothérapie par voie orale : 2g/jour d'acide fucidique pendant 10 jours + 1g/jour de macrolide pendant 20 jour. Les soins antiseptiques étaient systématiques.

La corticothérapie orale à base de prédnisolone était le traitement dans le cas d'érythème polymorphe post-herpétique à dose de 0,5mg/Kg/jour pendant 12 jours, puis dégression sur 15 jours. Le traitement symptomatique comportait des soins oculaires et buccaux, avec des antihistaminiques.

Le traitement du syndrome papulo-purpurique était symptomatique avec des soins antiseptiques et des antihistaminiques.

2. Les génodermatoses :

Le traitement dans ce groupe étiologique était multidisciplinaire, et essentiellement symptomatique.

2.1. Le xeroderma pigmentosum :

Les cas de XP étaient adressés au service de chirurgie plastique pour exérèse palliative des tumeurs cutanées dans 3 cas. Un cas était adressé au service ORL pour exérèse d'une tumeur linguale.

2.2. La sclérose tubéreuse de Bourneville :

Les deux cas de sclérose tubéreuse de Bourneville étaient adressés au service de neurologie pour prise en charge des crises comitiales.

2.3. L'épidermodysplasie verruciforme :

Le traitement de l'épidermodysplasie verruciforme comportait un traitement local aux émollients, avec antibiothérapie général à base de Pénicilline-M pendant.

2.4. L'ichtyose congénitale :

Un seul cas d'ichtyose congénitale était traité par les rétinoïdes à dose de 0,5mg/Kg/jour. La prescription des émollients était systématique. Le deuxième cas était traité par des dermocorticoïdes.

2.5. Les épidermolyses bulleuses héréditaires :

Les cas d'épidermolyse bulleuse congénitale étaient adressés au service de néonatalogie pour soins locaux et régulation du bilan hydro-électrolytique et de la thermorégulation. Pour les formes localisées, le traitement était à base d'antiseptiques et de pansements. Pour le cas présentant une atteinte laryngée, une corticothérapie à base de bétaméthasone à dose de 20mg/jour pendant 5 jours était prescrite.

3. Les dermatoses inflammatoires :

3.1. Les pelades :

Les bolus de méthyl-prédnisolone prescrits dans les cas de pelades étaient à une dose de 10mg/Kg/jour trois jours de suite, renouvelée toutes les 4 à 6 semaines. Le nombre de bolus variait entre trois bolus pour 5 patients, un, quatre, cinq et six bolus pour un patient chacun. Le traitement ambulatoire était à base de dermocorticoïdes, minoxidil et sulfates du zinc monohydraté.

3.2. Le psoriasis :

Le traitement de cas de psoriasis du cuir chevelu était à base de corticothérapie topique en association avec une Pénicilline-M. Le cas de psoriasis pustuleux était l'indication de l'acitrétine par voie orale à dose de 10mg/jour pendant 1 mois et 20 jours en association avec la pénicilline-M, les soins antiseptiques et les émollients. La photothérapie était indiquée dans le cas de psoriasis arthropatique en association avec un dermocorticoïde.

3.3. Autres dermatoses inflammatoires :

Le traitement du scléroedème de Buschke comportait l'association d'un dermocorticoïde avec la colchicine 1mg/jour.

Le cas d'histiocytose langerhansienne était adressé au service d'oncologie pour prise en charge sous traitement martial.

Le traitement de syndrome de Sweet reposait sur la corticothérapie générale à dose de 2mg/Kg/jour pendant 1 mois puis dégression sur 4 mois.

4. Les tumeurs :

Une exérèse chirurgicale était réservée aux tumeurs malignes développées au cours de Xeroderma pigmentosum.

Les soins antiseptiques étaient prescrits pour les quatre cas d'hémangiomes ulcérés, avec l'acide fucidique topique en association avec une corticothérapie systémique. L'abstention thérapeutique était préconisée dans deux cas d'hémangiome multiples.

Les cas de naevus et de naevus de Spitz bénéficiaient d'une biopsie exérèse.

La cholestyramine à dose de 8g/jour était le traitement des deux cas de xanthomes cutanés.

5. Les maladies de système :

5.1. Le lupus :

L'association de la chloroquine et de prédnisolone par voie orale était systématique pour tout les cas de lupus. La chloroquine était à dose de 200mg/jour pour quatre patientes dont l'âge était de 12 à 15 ans, et de 50mg/jour pour une patiente de 5 ans. Le prédnisolone était à dose de 1mg/Kg/jour. La protection solaire était systématique. Les dermocorticoïdes étaient prescrits pour deux cas.

5.2. Le purpura rhumatoïde :

La corticothérapie était prescrite pour quatre enfants à dose de 1mg/Kg/jour.

L'abstention thérapeutique était préconisée dans un seul cas. La durée de traitement variait entre 1 et 5 mois.

5.3. La dermatomyosite :

Le traitement était à base de prédnisolone orale à une dose de 2mg/Kg/jour.

Une régression des signes fonctionnels était obtenue entre J20 et 1 mois de la corticothérapie.

Une persistance des signes cutanés à type d'œdème lilacé palpébral était observée chez un seul malade d'où l'indication de la chloroquine au 5^{ème} mois de la corticothérapie. Le méthotrexate à dose de 2,5mg/semaine était mis en route après un an de traitement devant la persistance des signes cutanés. La corticothérapie et le méthotrexate ont été arrêtés après 3 ans et demi de traitement après une normalisation de l'examen clinique.

Deux bolus de méthyl-prédnisolone à 1 mois d'intervalle étaient prescrits chez un enfant présentant un déficit moteur des 4 membres non amélioré après 10 jours de la corticothérapie. L'évolution était favorable avec disparition du déficit 3 semaines après le 2^{ème} bolus.

6. Les dermatoses bulleuses auto-immunes :

6.1. La dermatose bulleuse à IgA linéaire :

Le traitement était à base de prédnisolone à la dose de 2mg/Kg/jour dans tous les cas. Le traitement par la disulone était prescrit pour deux enfants à la dose de 50mg/jour.

6.2. La dermatite herpétiforme :

Le traitement était à base de prédnisolone chez les trois patients en association avec la disulone chez deux patients avec un régime sans gluten. Pour les deux cas de duodénite interstitielle, un traitement à base de métronidazole était prescrit pendant 10 jours.

6.3. Pemphigus herpétiforme :

Le traitement était à base de disulone à dose de 100mg/Kg/jour. Une adjonction de la corticothérapie orale à dose de 1 mg/Kg/jour était nécessaire à la quatrième semaine de traitement.

7. Les toxidermies médicamenteuses :

Après arrêt du médicament suspecté, le traitement des toxidermies était symptomatique.

7.1. Syndrome de Stevens Johnson :

Le traitement symptomatique associait des bains antiseptiques, des bains de bouches et des collyres ophtalmiques antibiotiques et des antihistaminiques.

7.2. Les exanthèmes médicamenteux :

L'abstention thérapeutique était préconisée dans les deux cas avec arrêt des médicaments suspects.

7.3. La pustulose exanthématique aigue :

Le traitement était symptomatique à base d'antihistaminiques.

8. Les dermatoses allergiques :

Les formes surinfectées étaient l'indication d'une antibiothérapie à base de la Pénicilline M pendant 10 jours.

Le traitement étiologique reposait sur les émollients et les dermocorticoïdes.

Dans le cas de la dermatite atopique, un blanchissement total était obtenu à J10 de traitement avec une persistance de xérose cutanée. Le dernier contrôle signalé après un mois trouve une impétiginisation de novo pour laquelle le malade était remis sous Pénicilline M.

Pour les cas d'eczéma, une persistance de desquamation était signalée dans les derniers contrôles.

9. Les dermatoses par agent physique :

Le traitement de brûlures physiques comportait des soins antiseptiques avec un pansement. Un traitement antibiotique était prescrit dans les deux cas à base de la Pénicilline M et d'amoxicilline protégée dans le cas de lésions de nécroses. Le cas de brûlures de visage était adressé au service de chirurgie plastique pour prise en charge.

10. Autres dermatoses :

Un traitement antibiotique à base de ciprofloxacine 1g/jour était prescrit dans le cas de dermite chronique non spécifique. L'évolution était marquée par une régression des lésions après 3 mois de traitement selon le dernier contrôle.

Le cas de vascularite non spécifique était traité par la colchicine. Une cicatrisation complète était obtenue après 4 mois de traitement selon le dernier contrôle.

Le traitement des deux cas de mal perforant plantaire était symptomatique avec des soins antiseptiques et pansement gras en association avec la pénicilline M. l'évolution était favorable avec cicatrisation complète après 25 et 1 mois de soins selon le dernier contrôle.

V. Evolution :

1. Les dermatoses infectieuses :

1.1. Les infections bactériennes :

a. La tuberculose :

Pour cinq enfants, l'évolution était marquée par une amélioration de l'état général dans 10 à 15 jours de début de traitement avec apyrexie, retour de l'appétit et reprise du poids. L'enfant présentant un scrofuloderme fémorale était adressé pour biopsie osseuse et était perdu de vue.

b. L'érysipèle :

L'évolution était favorable avec apyrexie et diminution des signes inflammatoires locaux à J3 de traitement et disparition totale à la sortie à J12 du traitement. Sur le plan biologique, un contrôle de la vitesse de sédimentation et de taux de globules blancs fait à J5 de traitement montrait leur normalisation.

c. L'érythème scarlatiniforme post toxique :

L'apyrexie était obtenue après 24h de traitement, avec disparition de l'érythème, des arthralgies et de prurit vers le 7^{ème} jour de traitement.

d. Le syndrome de Lyell staphylococcique :

L'évolution était favorable avec assèchement des lésions à J5 de traitement. Le malade était déclaré sortant après 7 jours d'hospitalisation.

1.2. Les infections virales :

Dans le cas de zona, l'évolution était favorable avec régression des lésions et amélioration de l'état général à la fin d'hospitalisation vers le 15^{ème} jour. Dans le cas d'herpes, l'évolution était également favorable avec régression des lésions vers le 20^{ème} jour de traitement.

L'érythème polymorphe post herpétique a bien évolué sous traitement avec disparition des lésions muqueuses à J12 de la corticothérapie et persistance de lésions cutanées aux zones d'appui. Le blanchissement total avec des lésions pigmentées cicatricielles était à la fin du traitement à J22 d'hospitalisation.

Dans le cas du syndrome papulo-purpurique, l'évolution était marquée par une desquamation des lésions à J5 de traitement. Le blanchissement total était à J23 d'évolution mais avec persistance de lésions pigmentées post-inflammatoires.

1.3. Les infections mycosiques :

L'évolution des trois cas de kérion était marquée par la régression des suppurations entre J7 et J10 de traitement. Pour un seul malade revu après 5 semaines de traitement, le blanchissement était total.

2. Les génodermatoses :

Parmi les deux cas d'ichtyose congénitale, les rétinoïdes étaient prescrits chez un seul enfant. L'évolution était vers une amélioration sans disparition totale des lésions après 5 mois de traitement. Pour le 2^{ème} enfant traité par les dermocorticoïdes, l'évolution était vers une insuffisance surrénalienne après un an de traitement avec des lésions qui restaient stationnaires. A noter que l'enfant était sous dermocorticoïdes depuis l'âge de 6 mois et présentait un retard staturo-pondéral.

Les épidermolyses bulleuses congénitales étaient adressées au service de néonatalogie. Les cas de STB étaient adressés au service de neurologie pour prise en charge des crises comitiales. L'évolution de ces cas à long terme n'a pu être contrôlée.

3. Les dermatoses inflammatoires :

Dans les cas de pelades, 3/9 enfants n'ont présenté aucune repousse après 3 et 4 bolus. Deux patients ont présenté une repousse totale après un 3^{ème} et un 6^{ème}. Quatre patients ont eu une repousse de 40 à 85 % de la chevelure ; le taux de réponse totale ou partielle était de 66,67%.

Dans le cas de psoriasis du cuir chevelu, l'évolution à court terme était vers le ramollissement et la régression de la kératose à J4 de traitement. Un blanchissement total était obtenu après un mois de traitement selon le dernier contrôle dans le cas du psoriasis pustuleux. Aucune amélioration de la symptomatologie n'était obtenue dans le cas de psoriasis arthropatique.

La régression totale des lésions était obtenue après 6 mois et demi de traitement dans le cas de scléroedème de Buschke avec un recul de 1 an.

Une disparition de 70 % des lésions était obtenue à J19 de traitement, et un blanchissement total après 5 mois de traitement dans le cas de syndrome de Sweet.

Le cas d'histiocytose langerhansienne était adressé au service d'oncologie pour prise en charge.

4. Les tumeurs cutanées :

La cicatrisation des hémangiomes ulcérés était obtenue après 20 jours à 1 mois et demi. Les lésions étaient stables à long terme.

L'évolution des lésions xanthomatiques était stationnaire après 5 mois de traitement.

5. Les maladies de système :

Pour les cas de purpura rhumatoïde, Le blanchissement était obtenu entre J5 et 1 mois de traitement. L'évolution de cas de purpura nécrotique était favorable ; un blanchissement total était obtenu après 27 jours de corticothérapie. L'atteinte rénale était présente dans deux cas. La protéinurie ainsi que le compte d'Addis étaient contrôlés après 1 mois de traitement ; le bilan était normal. Une deuxième rechute était observée chez ces deux malades après 5 et 7 mois après l'arrêt de la corticothérapie avec ré-apparition des lésions cutanées et de la protéinurie. La disparitions des lésions et de la protéinurie était obtenue après 5 et 15 jour de traitement, et maintenu sur 2 mois selon les derniers contrôles.

Dans les cas de lupus, un blanchissement total des lésions cutanées était obtenu entre 7 mois et 1 an de traitement chez deux cas. Des lésions cicatricielles persistaient chez deux autres patients après 2 ans et demi et 1 an de traitement selon les derniers contrôles. Une patiente est décédée suite à un syndrome de Stevens Johnson sur antiépileptiques. Une patiente a rechuté après 1 an de traitement avec apparition d'une synovite et des lésions cutanées au cours de la dégression.

Pour les cas de dermatomyosite, une régression des signes fonctionnels était obtenue entre J20 et 1 mois de la corticothérapie. Une persistance des signes cutanés à type d'œdème lilacé palpébral était observée chez un seul enfant amélioré 3 ans et demi après le traitement à base de corticothérapie orale et de méthotrexate. L'évolution du cas présentant un déficit moteur était favorable avec disparition du déficit 3 mois après le 2^{ème} bolus.

6. Les dermatoses bulleuses auto-immunes :

Pour les cas de dermatose bulleuse à IgA linéaire, un malade était adressé au service de pédiatrie de Ouarzazate pour suivie après régression des lésions à J15 de la corticothérapie. Deux malades étaient ré-hospitalisés pour 2 et 3 reprises pour rechute suite à l'arrêt du traitement. Un blanchissement total était obtenu après 26 jours et 1 mois après la dernière hospitalisation sous corticothérapie et disulone. Un 4^{ème} enfant était perdu de vue.

Dans les cas dermatite herpétiforme, le blanchissement total était obtenu entre J17 et 2 mois de traitement. Un état stable était maintenu sur un an selon les derniers contrôles chez deux malades. Le 3^{ème} malade présentait une rechute suite à l'arrêt du traitement juste après la sortie.

Pour le cas de pemphigus herpétiforme, aucune réponse n'était obtenue après 4 semaines de disulone. Après l'adjonction de la corticothérapie orale, l'évolution était favorable au bout de 1 mois maintenue au cours de la dégression.

7. Les toxidermies médicamenteuses :

L'évolution des cas de Stevens Johnson était favorable dans trois cas avec régression et assèchement des lésions entre 12 jours et un mois et une cicatrisation totale après 1 à 2 mois selon les derniers contrôles. Un seul cas de syndrome de Stevens Johnson sur phénytoïne évoluait vers le décès. A long terme, un enfant développait un symblépharon du cul de sac après 2 mois d'évolution.

Dans les cas d'exanthèmes médicamenteux, l'évolution était favorable avec blanchissement total à J7 et J10 d'hospitalisation.

Dans le cas de pustulose exanthématique aigue, l'évolution était favorable avec desquamation des lésions cutanées et disparition des signes généraux après 15 jours.

8. Les dermatoses allergiques :

L'évolution au cours de d'hospitalisation était favorable avec traitement des infections. Les cas d'eczéma évoluaient vers une desquamation. Le suivi post hospitalier n'a pas pu être précisé. Seul le cas de dermatite atopique était revu 1 mois après la sortie avec une impétiginisation de novo des lésions.

9. L'évolution des autres dermatoses :

Dans le cas de dermite chronique non spécifique, l'évolution était marquée par une régression partielle des lésions après 3 mois de traitement selon le dernier contrôle.

Une cicatrisation complète était obtenue après 4 mois de traitement selon le dernier contrôle dans le cas de vascularite non spécifique.

Pour les deux cas de mal perforant plantaire, l'évolution était favorable avec cicatrisation complète après 25 et 1 mois de soins selon le dernier contrôle.

Les cas de brûlures physiques évoluaient favorablement vers la désinfection après 5 et 7 jours de traitement. Le cas de brûlure de la face était adressait au service de chirurgie plastique.

VI. Iconographie des patients de service de dermatologie vénérologie :



Photo 1: Pemphigus herpétiforme chez un garçon de 11 ans.



Photo 2 : Une dermatose bulleuse à IgA linéaire chez un enfant de 7 ans.



Photo 3: Des xanthomes tubéreux sur les coudes chez un enfant de 10 ans.



Photo 4: Kérion de Celse chez un enfant de 8 ans.



Photo 5 : Un carcinome spinocellulaire de la région orbitaire sur xeroderma pigmentosum chez une fille de 10 ans.



Photo 6 : Aspect de bébé collodion avec ectropion dans un cas d'ichtyose congénitale.



Photo 7 : ichtyose lamellaire avec ectropion
chez une fille de 4 ans.



Photo 8 : des angiofibromes de la face au
cours d'une sclérose tubéreuse de
Bourneville.



Photo 9: Un hémangiome de l'avant bras.



Photo 10: Une épidermolyse bulleuse
Héréditaire.



Photo 11: Lupus cutané chronique chez une fille de 7 ans.



Photo 12 : Dermatite atopique du nourrisson.



Photo 13: Hémangiome du nourrisson à localisation labiale et pré-sternale.



Photo 14: Pelade de l'enfant.



Photo15: Psoriasis généralisé chez un enfant de 11 ans.



DISCUSSION

Etant une spécialité relativement nouvelle, peu d'études en dermatologie pédiatrique sont disponibles. La majorité de la bibliographie en dermatologie pédiatrique est axée sur les patients de la consultation dermatologique. Peu d'études sur les motifs d'hospitalisation de la population pédiatrique en dermatologie sont disponibles.

I. Les données épidémiologiques :

1. Fréquence :

Dans notre série, les enfants représentaient 7,7 % des hospitalisations. Ce taux est légèrement inférieur à celui observé en consultations dermatologiques aux urgences pédiatriques du CHUR de Lille en France où le taux d'hospitalisations était de 9 % tout service confondu. Un taux d'hospitalisation de 8,2 %, cette fois au service de dermatologie, a été rapporté par une étude similaire faite à l'hôpital Ambroise Paré, en France [3]. En consultation, le taux des enfants semble être plus important; à Lomé au Togo et à Rabat au Maroc, la prévalence des enfants vus en consultation est de 16,8 %, et 15,98 % respectivement [5,6].

Selon notre bibliographie, on n'a pas trouvé d'étude axée exclusivement sur les enfants hospitalisés aux services de dermatologie, et leurs motifs d'hospitalisation.

Cette faible prévalence observée dans notre étude peut être expliquée par le nombre limité de lits dans les unités d'hospitalisations, ce qui impose l'hospitalisation des malades les plus difficiles.

2. Distribution des malades selon l'âge et le sexe :

Dans notre étude, une prédominance féminine de 56,12 % a été observée. Cela rejoint les résultats d'Ankara, en Turquie [7], avec 53 % de filles. Même résultats à Lomé au Togo [5] où les enfants de sexe féminin représentaient 53,7 % des cas.

Dans notre étude, 30,61 % des patients étaient d'âge préscolaire de 5 à 10 ans. Les adolescents de 12 à 16 ans venaient en 2^{ème} rang et représentaient 25,51 % des patients. Cela rejoint les résultats de la série Turque [7] où 81,5 % des enfants avaient un âge de 6 à 16 ans, avec prédominance des adolescents (47,6% des enfants). Par contre, Tchangai-Walla au Togo

avait observé la prédominance des nourrissons mais les grands enfants étaient aussi bien représentés ; les nourrissons et les grands enfants représentaient 89,49 % pour cet auteur [5].

II. Les groupes étiologiques :

Les différents diagnostics rencontrés dans notre étude étaient classés par groupes étiologiques. La pathologie infectieuse et les génodermatoses constituaient les premiers motifs d'hospitalisation avec 15,69% chacune.

1. les dermatoses infectieuses :

Elles englobent les infections bactériennes, parasitaires, mycosiques et virales. Dans la plupart des pays en développement, les infections de la peau sont à l'origine des consultations dermatologiques, comme en témoigne les fréquences observées dans certaines séries [5,6]. Dans une série indienne, les dermatoses infectieuses prédominaient avec 47,15% des cas [4]. Pour JM Casnova en Espagne, la fréquence des dermatoses infectieuses est de 27,7 % [1].

Quoi qu'il s'agisse d'une série d'hospitalisation, notre étude classe aussi les infections cutanées comme étant le premier motif d'hospitalisation, à côté des génodermatoses. La prévalence de 15,69 % observée dans notre étude reste significativement inférieure à celle observée par les séries de consultations ; cela vu que la prise en charge des infections cutanées se fait le plus souvent en ambulatoire. Seuls les cas compliqués (surinfection, nécrose..), ou qui posent un problème diagnostique, ou qui engagent le pronostic vital de l'enfant, sont hospitalisés.

1.1. Les dermatoses bactériennes :

Elles occupaient le premier rang dans notre série avec 37,5 % des cas d'infections cutanées. Cela rejoint les résultats de l'étude indienne où les infections bactériennes dominaient avec 58,9 % des cas d'infections [4]. Pour l'étude Espagnole [1], les infections virales prédominaient avec 97 % des cas.

a. la tuberculose :

Le Maroc est une zone d'endémie tuberculeuse où l'atteinte pulmonaire occupe la première place. La localisation cutanée occupe la 5^{ème} place après les atteintes pleuro-pulmonaire, ganglionnaires, uro-génitales et digestives. C'est une maladie du sujet jeune, 60% des patients ont moins de 30 ans [8].

La tuberculose cutanée de l'enfant est rare, mais se présente sous des formes cliniques fréquemment différentes de celles de l'adulte [9]. Dans une série indienne, la tuberculose cutanée dans les dix premières années de vie représente 13 % [10]. Dans une série marocaine, elle représente 14 % des cas [11]. Au Maghreb, dans deux études tunisiennes, la tuberculose cutanée de l'enfant représente respectivement 20 et 25,3 % des cas [12,13]. Dans notre étude, La tuberculose cutanée était la plus fréquente des dermatoses infectieuses ; trois cas étaient enregistrés chez les adolescents; Il s'agissait de quatre cas de scrofulodermes, une gomme et un chancre tuberculeux.

Les formes extra-pulmonaires de l'enfant sont essentiellement localisées aux séreuses, aux ganglions, à l'arbre urinaire, aux os et aux articulations [14]. Parmi les formes cliniques, le *scrofuloderme* occupait la première place avant 1984, mais actuellement, le lupus vulgaire est la forme cutanée la plus rencontrée [12]. Dans notre étude, le scrofuloderme était la forme clinique prédominante. Cela rejoint les résultats de K. Zouhair [8] et de N. Akhdari [11] au Maroc. Il correspond à l'extension à la peau d'un foyer tuberculeux sous jacent (ganglionnaire, osseux, digestif...). La peau devient rouge, inflammatoire, mimant une gomme tuberculeuse (*figure 6*) [11]. Un seul cas de *gomme* tuberculeuse a été observé dans notre série. La *gomme* tuberculeuse correspond à la dissémination par voie hématogène de bacille à partir d'un foyer viscérale. Elle se manifeste par des nodules sous-cutanés qui vont se ramollir et se fistuliser créant une ulcération irrégulière à bords violacés, décollés, à fond granuleux, jaunâtre et purulent. L'évolution se fait lentement vers la cicatrisation et la fibrose au prix de brides rétractiles ou chéloïdiennes [11]. Le *chancre* tuberculeux été observé également chez un seul enfant. Cette forme est devenue rare. Elle résulte de l'inoculation du bacille chez un sujet indemne d'antécédents de tuberculose et non sensibilisé à la tuberculine. Il se présente sous forme d'une ulcération croûteuse indolore, qui s'accompagne d'une adénopathie régionale qui évolue

secondairement vers la fistulisation. Il est l'apanage du jeune enfant et siège habituellement aux membres inférieurs et aux muqueuses oro-génitales [11].

Le caractère pauci-bacillaire de la tuberculose cutanée fait que le diagnostic est retenu sur un ensemble d'arguments: épidémiologique, cliniques, histologiques et immunologiques [11]. Dans notre série, aucun isolement du BK n'a été fait au niveau des lésions cutanées, un seul a été fait chez un enfant ayant une atteinte pulmonaire associée (Bacille de Koch dans les expectorations).

Les protocoles thérapeutiques de la tuberculose cutanée sont identiques à ceux de la tuberculose pulmonaire. Ces protocoles comportent les deux premiers mois une tri- ou quadrithérapie : isoniazide (3-5 mg/kg par jour), rifampicine (10 mg/kg par jour), pyrazinamide (20-30 mg/kg par jour), éthambutol (15-20 mg/kg par jour), puis une association de rifampicine et d'isoniazide pendant quatre mois. L'efficacité thérapeutique est jugée cliniquement sur la cicatrisation des lésions. L'évolution est habituellement favorable [11].



Figure 6: Scrofulodermes multiples en regard d'adénopathies cervicomaxillaires [11].

b. L'érysipèle :

Un seul cas d'érysipèle de la jambe a été enregistré. L'érysipèle est une dermo-hypodermite aigue non nécrosante d'origine essentiellement bactérienne streptococcique, pouvant récidiver [15]. En France, les cas chez l'enfant sont sporadiques; l'incidence annuelle des infections invasives à *Streptococcus pyogenes* est de 1/100.000 enfant de moins de 5 ans et de 0,6/100.000 enfant de moins de 15 ans. L'antibiothérapie rapide par voie intraveineuse est indispensable par la pénicilline G en première intention. Dans l'érysipèle, 10 jours de traitement assure une guérison complète et sans séquelles [16]. Dans notre cas, l'évolution sous pénicillinothérapie était favorable.

1.2. Les dermatoses virales :

Le zona survient par réactivation du virus VZV qui reste quiescent dans les ganglions sensitifs dorsaux après la varicelle. La réactivation est favorisée par l'âge et l'immunodépression [17]. Le zona est rare chez l'enfant; son incidence est liée à celle de la varicelle: on observe actuellement une augmentation de l'incidence de survenue de la varicelle après 15 ans avec comme corollaire un accroissement des formes graves et de la mortalité [30]. Dans une étude réalisée en Californie, l'incidence annuelle de la varicelle est de 10,3 % entre 5 et 9 ans, 1,9 % entre 10 et 14 ans et 1,2 % entre 15 et 19 ans [18].

Pour l'aspect clinique, la localisation est en général thoracique chez l'enfant avant 7 ans, avec souvent l'atteinte de plusieurs dermatomes [19]. Des signes généraux (fièvre, asthénie, céphalées, adénopathies) peuvent précéder ou accompagner les signes cutanés; ceux-là paraissent plus caractéristiques des formes pédiatriques. En revanche, les douleurs à type de paresthésies ou de brûlures sont discrètes. De même, les algies post-zostériennes sont rares en pédiatrie [17].

Le risque de zona est multiplié par 122 selon Guess et al. [18] en cas d'existence d'une pathologie maligne, mais 3 % seulement des cas pédiatriques de zona surviennent chez ces enfants. L'immunodépression favorise la survenue du zona, en particulier chez les patients porteurs de leucémie aigue, de lymphome en traitement, de lupus érythémateux, de transplant; de même chez les patients prenant une chimiothérapie cytotoxique ou un traitement

immunodépresseur, chez les patients porteurs du virus VIH d'autant que le taux de CD4 est bas. Le risque de dissémination est relativement moindre chez les patients cancéreux en dehors des phases de traitement et chez les porteurs du VIH ayant un déficit immunitaire modéré [17]. Dans notre cas, la sérologie VIH était négative. Le traitement du zona est symptomatique; désinfection des lésions, les anti-H1 en cas de prurit. En cas de fièvre, comme dans la varicelle, l'utilisation de l'aspirine est à proscrire (risque de syndrome de Reye). En cas de surinfection cutanée: antibiothérapie anti staphylococcique et antistreptococcique par voie orale. Dans les formes de l'enfant sain, le traitement local est suffisant [20].

1.3. Les dermatoses mycosiques :

Le kérion est une lésion inflammatoire, suppurée et douloureuse des follicules pileux. Cette lésion arrondie, de quelques centimètres de diamètre, est en relief, bien délimitée, d'aspect érythémateux et suintant. Des pustules folliculaires renfermant un pus violacé se forment et provoquent la chute des poils ou cheveux, laissant place à des aires dépilées et inflammatoires [21]. En absence de surinfection bactérienne, les lésions régressent spontanément en quelques mois et les poils repoussent.

2. Les Génodermatoses :

Elles partageaient la première classe avec les dermatoses infectieuses avec 15,69 %. Cela est expliqué par l'importance des mariages consanguins dans notre société.

2.1. Le xeroderma pigmentosum :

Décrite pour la première fois par Hebra et Kaposi en 1874, le xeroderma pigmentosum ou « maladie des enfants de la lune » est une photodermatose rare transmise sur le mode autosomique récessif. Elle est caractérisée par une réaction pathologique à la lumière provoquant l'apparition de cancers cutanés en zone photo-exposée due à un défaut de réparation de l'ADN situé au niveau du système excision resynthèse des nucléotides [22].

Les techniques d'hybridation cellulaire ont révélé sept groupes de complémentarité (A-G) en plus du XP variant [22-24] (*tableau II*).

Tableau II : Les gènes impliqués dans les différents groupes génétiques du XP qui ont été identifiés [22] :

Le gène	Sa localisation
XPA	9q22.3–9q22.3
XPB (ERCC3)	2q21
XPC	3p25.1
XPD (ERCC2)	19q13.2
XPE UVDBDBDB2	11p12–11p11
XPF (ERCC4)	16p13.3
XPG (ERCC5)	13q32–33
XP V	6p21.1

Le xeroderma pigmentosum touche principalement les enfants et se caractérise par des anomalies de la pigmentation cutanée et oculaire tel que des lésions pigmentées, une photophobie, des conjonctivites, des kératites et des ulcères cornéens. Si la maladie n'a pas été prise en charge à ce stade, il y'a un risque de développer précocement les kératoses actiniques, les carcinomes basocellulaires ou spinocelluleires et les mélanomes [25].

L'incidence du XP semble être différente d'un pays à l'autre : son incidence aux USA est de 1 : 250 000, alors qu'elle est de 1 : 40 000 au Japon [23], 1 : 100 000 en Pakistan [25] et de 1 : 10 000 en Tunisie [22]. Dans notre série, le XP s'est compliquée d'un carcinome spinocellulaire chez deux malades et par un carcinome basocellulaire chez un troisième patient.

Les patients atteints de XP ont 1000 fois le risque de développer les cancers photo induits par rapport à une population normale [26], les carcinomes baso- et spinocellulaires arrivent chez 45% des cas, et le mélanome chez 5% [27]. Khatri et al. on constaté parmi leurs 42 cas de XP, 55% ont développé un carcinome spinocellulaire, 44% un basocellulaire et 40% on développé un mélanome [28]. Dans une série rétrospective des tumeurs cutanées malignes de l'enfant à l'hôpital Necker-Enfants malades, les tumeurs cutanées malignes épithéliales ont été

observées chez 10/40 enfants. Trois enfants étaient atteints d'un syndrome de Gorlin et 7 enfants avaient un xeroderma pigmentosum [29].

L'œil est le 2^{ème} organe qui souffre chez les patients présentant un XP. La photophobie et le larmoiment étaient des signes constants chez tous nos patients, ainsi qu'une hyperhémie conjonctivale. Deux malades présentaient une corne cutanée de la paupière inférieure, et deux autres malades présentaient un ectropion. Par contre, aucun des patients ne présentait une symptomatologie neurologique cliniquement patente.

Le traitement de XP est symptomatique ; La protection contre les ultraviolets est capitale. Elle impose le port d'un chapeau à large bord, de lunettes solaires, de photoprotection et la réduction au minimum des sorties diurnes. Toute lésion cancéreuse ou précancéreuse doit bénéficier d'une exérèse précoce. L'emploi du B carotène et de la canthaxanthine est une aide utile à la photoprotection mais onéreuse [22].

2.2. Les épidermolyses bulleuses héréditaires:

Les épidermolyses bulleuses (EB) héréditaires sont des génodermatoses transmises sur le mode autosomique dominant ou récessif, affectant la cohésion dermo-épidermique, aboutissant ainsi à la formation des bulles et érosions cutanées et muqueuses [30].

On distingue trois types d'EB selon le niveau de clivage dermo-épidermique : les EB épidermolytiques ou simples (EBS), les EB jonctionnelles (EBJ) et les EB dermolytiques ou dystrophiques (EBD). Cette classification a été actualisée ; à côté de ces trois formes classiques, on intègre maintenant un quatrième type, mixte, représenté par la poïkilodermie de Kindler [31]. Chacun de ces quatre groupes d'EB comprend plusieurs formes de la maladie qui se distinguent par des critères cliniques et génétiques (mode de transmission, gène muté) [30].

La prévalence et l'incidence de ces maladies rares sont mal déterminées. Quelques chiffres sont cependant disponibles [30] : en Irlande du Nord, l'incidence serait de 1,4/1 000 000/an et la prévalence de 32/1 000 000. En Écosse, la prévalence serait plus importante, de 49/1 000 000. Aux États-Unis, il y aurait environ 50 000 cas d'EB connus et l'incidence serait de 1/50 000 naissances en Scandinavie et en Croatie.

L'épidermolyse bulleuse dystrophique observée chez trois patients, est la forme la plus grave. Elle se manifeste dès la naissance par des bulles et des érosions diffuses, souvent hémorragiques, touchant tout le tégument, évoluant vers des cicatrices dystrophiques et des grains de milium, mais sans trouble pigmentaire ni lésion granulomateuse. Les érosions cutanées chroniques se compliquent de surinfection et, à long terme, des carcinomes épidermoïdes cutanés peuvent apparaître [32] (*figure 7, figure 8*).

La prise en charge des patients doit être symptomatique. La prise en charge consiste au maintien social et psychologique de l'enfant et de la famille ; les soins locaux, longs et fastidieux sont d'une importance majeure pour : protéger la peau contre les traumatismes, éviter la surinfection cutanée et ses complications et enfin pour optimiser la cicatrisation des plaies cutanées afin de prévenir l'apparition des carcinomes cutanés. La physiothérapie s'intègre aussi dans le traitement; elle est destinée à minimiser les contractures et prévenir aussi longtemps que possible l'apparition des synéchies [33]. Parmi les mesures symptomatiques il y'a aussi les dilatations œsophagiennes et la prise en charge nutritionnelle, les soins dentaires et ophtalmiques [30]. La thérapie cellulaire allogénique représente actuellement l'avancée thérapeutique la plus prometteuse dans les formes dystrophiques récessives d'Hallopeau Siemens. Deux types de thérapie cellulaire ont été proposés : l'injection cutanée de fibroblastes et la greffe de cellules souches hématopoïétiques [34].



Figure 7: Épidermolyse bulleuse dystrophique d'Hallopeau-Siemens: bulles et érosions post-bulleuses disséminées évoluant vers des cicatrices dystrophiques [30].



Figure 8: Épidermolyse bulleuse dystrophique d'Hallopeau-Siemens : carcinome épidermoïde développé sur une main en moufle [30].

2.3. La sclérose tubéreuse de Bourneville :

La sclérose tubéreuse de Bourneville est la neuroectodermose la plus fréquente après la neurofibromatose de type 1 (Von Recklinghausen). Cette affection est caractérisée par des dysplasies et/ou des néoplasies essentiellement au niveau des organes dérivés du feuillet ectodermique (peau, système nerveux central et périphérique, yeux). Les structures dérivant du mésoderme (vaisseaux sanguins, os et cartilage) et de l'endoderme (épithélium intestinal) peuvent également être intéressées [35].

La physiopathologie de la STB est encore mal comprise, et de gros efforts dans ce sens ont été entrepris. Il existe une hétérogénéité génétique et les études ont identifié actuellement deux gènes majeurs TSC1 et TSC2 à l'origine des troubles. Deux autres gènes seraient localisés en 11q14 et 12q22 mais non confirmés [35].

L'estimation de la prévalence de la STB dans la population générale est en élévation grâce à la reconnaissance accrue des formes limitées de l'affection, à une meilleure fiabilité diagnostique et du fait des néomutations élevées des gènes de la maladie. Actuellement, la fréquence de la STB varie, en moyenne, entre 1/6.000 et 1/10.000 naissances vivantes [36–42]. Au Maroc, il n'existe pas encore de registre exhaustif regroupant ces patients [43].

Le traitement de la STB est symptomatique, consistant à une prise en charge convenable des manifestations cutanées de la maladie (Cryochirurgie, dermabrasion, électro cautérisation et curetage), neurologiques (traitement chirurgical, antiépileptique, stimulation du nerf vague), rénale (néphrectomie, embolisation..), ophtalmologiques (laser, cryothérapie) et cardiaques (abstention, traitement médicale des troubles de rythme, chirurgie cardio-vasculaire) [43].

L'évolution de la maladie suit des modalités particulières. Les symptômes de la STB font leur apparition selon une chronologie régulière. En période néonatale, le problème cardiaque est au premier plan avec la survenue de troubles du rythme ou la découverte systématique de rhabdomyomes. Ces tumeurs régressent souvent spontanément en période néonatale ou à l'âge nourrisson [35,44]. Chez l'enfant, l'épilepsie et le retard mental sont un mode classique de révélation de la maladie [44]. Les tâches dépigmentées peuvent également être les premières manifestations. Si elles ne sont pas spontanément visibles, il convient de les rechercher par

examen à la lampe de Wood. Les angiofibromes de la face se multiplient à la puberté [44, 45]. A l'âge adulte, apparaissent les angiomyolipomes hépatiques et rénaux ainsi que l'atteinte pulmonaire [44]. L'apparition des complications cérébrales ou viscérales sous forme de tumeurs, après des années d'évolution, souligne encore l'évolutivité du processus embryogénique pathologique [44,46].

Le pronostic dépend de la localisation de la STB :

- l'atteinte cérébrale est responsable de décès précoces dans 30 à 40 % des cas avant 5 ans, et dans 50 à 75 % des cas avant 20 ans [46].
- Par contre l'atteinte rénale est pourvoyeuse de complications et de décès à un âge moyen entre 30 et 45 ans. Les accidents hémorragiques sont responsables de décès dans 8% des cas. Et dans 13 % des cas, l'évolution peut se faire vers l'IRC qui ne s'exprime que tardivement chez des patients ayant survécu aux autres localisations [46].

Cette sévérité de pronostic ne s'applique pas aux autres formes isolées en particulier cutanées, ophtalmologiques ou osseuses [46].

2.4. L'Ichtyose congénitale :

Le terme ichtyose est issu du mot grec *ichthys* qui signifie écaille de poisson. Il regroupe un ensemble hétérogène de pathologies congénitales ou acquises caractérisées par une xérose cutanée et la présence d'une desquamation excessive. Une inflammation cutanée, parfois au premier plan, est souvent associée. Les ichtyoses « génétiques » correspondent à une anomalie de la kératinisation d'origine génétique. Elles se distinguent par leur mode de transmission, l'âge de survenue, leur aspect clinique et l'anomalie génétique causale. Les progrès des techniques de recherche ont permis ces dernières années d'élucider les bases génétiques et moléculaires de la plupart d'entre elles et ainsi de mieux comprendre la physiologie de la différenciation épidermique [47].

Chez les deux patientes, le début de la maladie était à la naissance avec deux tableaux cliniques caractéristiques des **ichtyoses congénitales isolées non bulleuses autosomiques récessives**: l'aspect du « bébé collodion » (*figure 9*) et « l'érythrodermie ichtyosiforme ». Les ichtyoses autosomiques récessives sont rares (1/200 000). Le début est congénital le plus

souvent sous la forme d'un « bébé collodion », mais elles peuvent aussi débuter d'emblée par une érythrodermie ichtyosiforme. Le phénotype est ensuite très variable entre deux extrêmes: « l'ichtyose lamellaire » (*figure 10*) et « l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse (ECINB) » [48]. Ce dernier tableau est celui que présentaient les deux malades.

Différents gènes ont été impliqués, tous jouent un rôle dans le métabolisme lipidique cutané. Ainsi, un déficit dans une des protéines codées par ces gènes entraîne une désorganisation de la couche lipidique cornée et une perte de la fonction barrière de l'épiderme responsable des signes cliniques observés. Un tiers des patients environ ont des mutations du gène *TGM1* codant pour la transglutaminase¹ kératinocytaire. Cette enzyme intervient dans la synthèse des lipides de l'enveloppe cornée et dans leur interaction avec les protéines de cette même enveloppe [49]. D'autres gènes ont récemment été identifiés. Dans l'ichtyose lamellaire, des mutations du gène *ABCA12*, codant pour l'*adenosine triphosphate-binding cassette A12* qui jouerait un rôle dans le transport lipidique dans le stratum corneum et du gène *FLJ39501* qui code pour une protéine du cytochrome *p450 (CYP4F2)* une hydroxylase des acides gras qui serait impliquée dans la voie de la lipoxigénase, ont été rapportées [66]. Dans l'ECINB des mutations des gènes codant pour deux lipoxigénases (*ALOXE3* et *ALOX12B*) qui catalysent l'oxydation de l'acide arachidonique en hépoxilines (dérivés epoxyhydroxy d'acides gras) et du gène codant pour l'ichthyine, un récepteur membranaire aux hépoxilines, ont récemment été décrits [50,51].

Le traitement est le plus souvent uniquement symptomatique et se compose de soins locaux quotidiens, dont le but essentiel c'est l'hydratation (émollients) et l'élimination de l'hyperkératose (kératolytiques). Parfois l'association à des traitements systémiques s'avère nécessaire à base de rétinoïdes, mais avec surveillance régulière de l'hémogramme, le bilan hépatique, lipidique et un test de grossesse chez l'adolescente en âge de procréation. Le traitement étiologique est rarement possible mais fait l'objet de nombreuses recherches. Une prise en charge pluridisciplinaire au sein d'équipes spécialisées, le plus souvent hospitalière, est nécessaire [47].



Figure 9: bébé collodion. Nouveau-né recouvert d'une membrane épaisse avec ectropion [47].

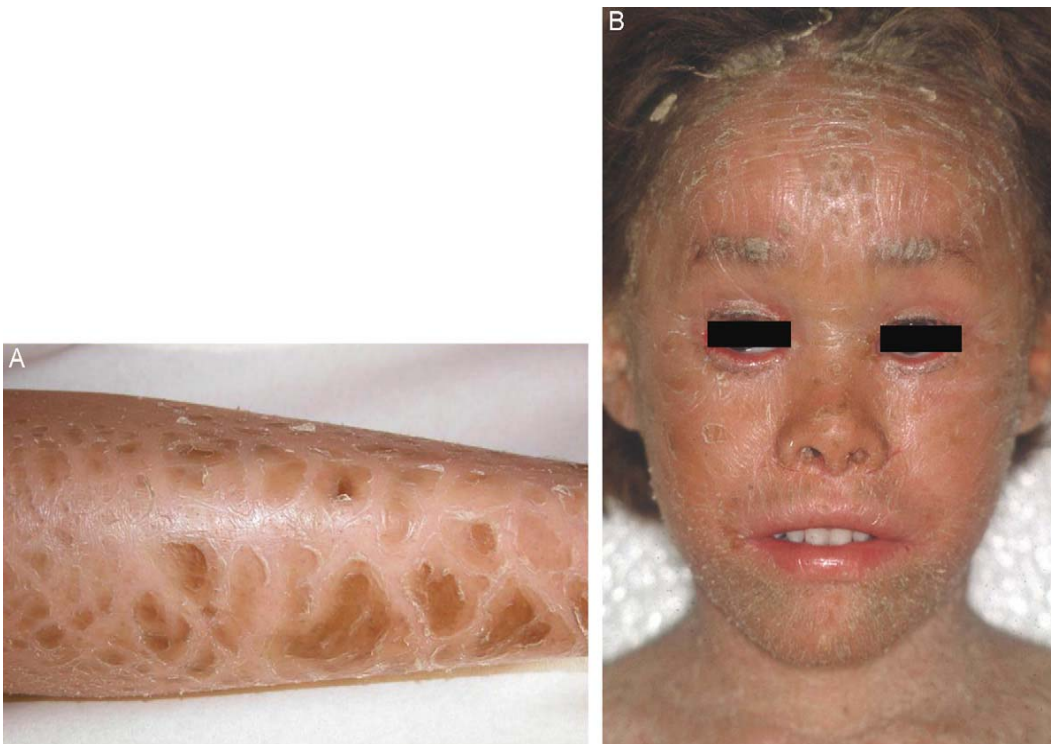


Figure 10: ichtyose lamellaire. A. atteinte de la jambe avec grosses squames marron. B. atteinte du visage avec ectropion et squames du cuir chevelu [47].

2.5. L'épidermodysplasie verruciforme (EV) :

L'EV est décrite en 1922 par Lewandowski-Lutz. C'est une génodermatose rare, à transmission autosomique récessive, caractérisée par une facilitation de l'infection cutanée par certains types de Human Papilloma Virus (HPV) associée à un déficit de l'immunité cellulaire [52].

Une plus grande incidence des infections par les HPV de l'épidermodysplasie verruciforme est rapportée chez les patients immunodéprimés, notamment les greffés rénaux, les patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine et les patients cancéreux avec un profond déficit immunitaire [53].

L'EV se manifeste généralement dès l'enfance, entre 4 et 8 ans et dure toute la vie, par des lésions à type de verrues planes et de macules pityriasis versicolor-like, disséminées, persistantes et prédominant généralement aux mains, membres et visage [54].



Figure 11 : lésions pityriasis versicolor-like de la nuque, avec des verrues du cou et des dos des mains [52].

Le déterminisme de cette affection est multifactoriel, mettant en jeu :

- des facteurs génétiques : transmission autosomique récessive bien que quelques cas de transmission autosomique dominante ou liée au sexe aient été décrits,
- des facteurs extrinsèques : rayonnement UV comme en témoigne l'atteinte prédominante des zones photo-exposées,
- des facteurs immunologiques : altération de l'immunité cellulaire [52].

Le pronostic de L'EV est lié au potentiel oncogène de certains HPV induisant des carcinomes sur les zones photo-exposées dans 30 à 60 % des cas. Les lésions dysplasiques et les cancers cutanés surviennent après 30 ans, le plus souvent dans les zones photo-exposées, sous forme de kératoses actiniques et de maladie de Bowen. Les carcinomes spinocellulaires se développent sur une ou plusieurs lésions dans environ 20 % des cas [55]. Dans notre cas, la biopsie cutanée montrait une hyperplasie épidermique papillomateuse avec des stigmates d'infection virale et des foyers de dysplasie modérée.

Les patients doivent impérativement se protéger des UV dès leur plus jeune âge. La radiothérapie est formellement contre-indiquée. Les rétinoïdes, par leurs actions antiproliférative et inductrice de la différenciation cellulaire permettent de prévenir et de retarder la survenue des cancers cutanés. Ils n'ont qu'un effet partiel sur les verrues puisque les kératinocytes sont toujours infestées par le HPV [56]. Leur utilisation à long terme expose au risque d'effets secondaires.

Certains essais basés sur l'interféron, les analogues de la vitamine D et l'association de l'acide rétinoïque à l'interféron, laissent espérer une meilleure prise en charge thérapeutique de cette affection [57,58].

On conclue à l'importance des génodermatoses parmi les premiers motifs d'hospitalisation dans notre service de dermatologie. Cela s'explique bien évidemment par l'importance des mariages consanguins dans notre société. Cela nous motive à accorder plus d'importance à la prévention déjà de la population, et puis au conseil génétique et la prise en charge intégrale du malade et de sa famille.

3. Les dermatoses inflammatoires :

Elles viennent en 2^{ème} position après les dermatoses infectieuses et les génodermatoses avec un pourcentage de 14,70 % des cas.

Nous avons inclus dans ce groupe plusieurs pathologies, dominées principalement par les pelades qui représentent le premier motif d'hospitalisation avec 9 cas (8,82 %).

3.1. Les pelades:

La pelade est une cause fréquente d'alopécie non-cicatricielle. C'est une maladie du follicule pileux qui peut se produire en un seul épisode spontanément résolutif ou peut survenir à divers intervalles pendant de nombreuses années.

✓ Epidémiologie :

La pelade représente environ 2 % des nouveaux cas de consultation dermatologique aux USA et en grande Bretagne. Elle atteint aussi bien le sexe masculin que féminin de tout âge, bien que les enfants et les adolescents sont les plus fréquemment touchés [59]. Dans notre étude, 6 filles ont été hospitalisées contre 3 garçons. Chez les nouveau-nés et les nourrissons, la pelade est très rare mais existe; Crowder en a décrit 5 cas chez des enfants de moins de six mois [60]. Dans notre étude, l'âge des enfants variaient entre 6 et 16 ans avec une moyenne d'âge de 11 ans.

✓ Physiopathologie:

Une histoire familiale de pelade est retrouvée dans 10 à 42 % des cas. Chez les jumeaux homozygotes, la concordance est de 55%, le premier jumeau atteint étant en général le plus sévèrement atteint. Ce taux est nul pour les jumeaux dizygotes [61]. Dans notre série, un seul patient avait un frère traité pour pelade.

Il existe une distribution bimodale de la fréquence de pelade, avec deux pics d'apparition: dans l'enfance et vers trente ans [60].

La pelade est une maladie auto-immune spécifique d'organe avec un facteur déclenchant environnemental inconnu. L'immunité humorale intervient, puisque des anticorps anti-follicule

pileux sont retrouvés dans tous les cas de pelade, alors qu'ils ne sont mis en évidence que chez 44 % des sujets indemnes de pelade. Ces anticorps sont dirigés contre les follicules pileux en phase anagène. Quant à l'immunité cellulaire, elle intervient par l'intermédiaire des lymphocytes CD8, qui entraîneraient un mécanisme d'apoptose. Les interleukines 1 et le TNF α diminuent la croissance folliculaire et induisent in vitro des altérations superposables à celles rencontrées sur les cheveux peladiques. L'augmentation du taux sérique d'IL2 serait proportionnelle à la sévérité de la pelade, et les cytokines pro-inflammatoires de type TH1 seraient prépondérantes dans les pelades anciennes [62,63].

La pelade se produit fréquemment en association avec d'autres maladies auto-immunes telles que le vitiligo, lichen plan, lichen scléreux, pemphigus foliacé, la dermatite atopique, l'hypothyroïdie, le goitre endémique, la maladie d'Addison, l'anémie pernicieuse, le lupus érythémateux, le diabète sucré, le syndrome de Down et autres. Les dysthyroïdies restent la pathologie la plus fréquemment associée avec une incidence de 8 % [62]. Le bilan thyroïdien ainsi que l'ionogramme fait chez nos patients ne montraient pas d'anomalies.

✓ Clinique :

Les pelades peuvent être classées d'un point de vue thérapeutique de façon arbitraire en trois groupes :

- Les pelades mineures (une ou deux plaques) et moyennes (moins de 30 % de la surface du crâne, pelades ophiasiques peu étendues) ;
- Les pelades majeures : pelades en plaques atteignant plus de 30 % de la surface du crâne, pelades ophiasiques étendues, pelades décalvantes totales, pelades universelles et, plus rares, pelades diffuses donnant un aspect clairsemé de la chevelure ;
- Les pelades en plaques très extensives.

L'aspect typique d'une plaque de pelade, localisée ou en aïre, est responsable d'une zone d'alopécie non cicatricielle, mais le cheveu en point d'exclamation qui est très classique sur la périphérie des lésions évolutives est très caractéristique. L'atteinte unguéale est présente dans 10 % des cas et à n'importe quel stade d'évolution de la pelade. Il peut s'agir d'une dépression de la tablette unguéale, d'une onychomadèse pouvant atteindre tous les ongles, d'un aspect

d'ongles grésés ou d'une trachyonychie ; l'atteinte de la lunule se manifeste par un érythème homogène ou en motte. La prévalence de ces anomalies a été estimée à 46 % [63].

✓ Traitement :

Les corticoïdes par voie générale semblent être indiqués dans le traitement de la pelade en tant que maladie auto-immune. Leurs effets secondaires et les rechutes multiples à l'arrêt en ont limité les indications. C'est pourquoi à partir de 1975 on a préféré utiliser les corticoïdes en bolus [64]. Sharma a observé un taux de 58 % de réponse adéquate aux bolus de corticoïdes [65]. En 1993, Perriard-Wolfensberger et al ont démontré que dans les cas graves de la pelade, l'activité de la maladie a été arrêtée avec l'utilisation de stéroïdes en bolus [66]. Sharma a proposé chez des enfants de moins de douze ans des bolus de dexaméthasone par voie orale, à la dose de 2,5 à 3,5 mg/kg 2 fois par semaine pendant six mois [67]. Dans une autre étude concernant 16 patients de moins de dix-huit ans, il a démontré que l'administration de 5 mg/kg de prédnisolone par voie orale chaque mois aux enfants de 3 à 11 ans présentant une pelade en plaques extensives atteignant plus de 40 % de la surface du crâne donnait 60 % de bons résultats [68]. On conclue alors à la difficulté de la prise en charge des pelades étendues, il est donc d'autant plus important d'expliquer la pathologie à l'enfant et à ses parents.

3.2. Le psoriasis de l'enfant :

Le psoriasis de l'enfant est une pathologie inflammatoire cutanée chronique, parfois compliquée de formes graves. Le diagnostic est souvent plus difficile que chez l'adulte, car les formes débutantes sont souvent atypiques ou peu symptomatiques. Le traitement est peu différent de celui de l'adulte, mais a été moins bien étudié et bien validé par des études contrôlés.

✓ Fréquence :

Le psoriasis est une pathologie fréquente, touchant 1 à 3 % de la population occidentale. Il est plus fréquent chez les caucasiens que dans les autres races. Le psoriasis représente environ 5 % des affections dermatologiques pédiatriques. Environ 30 % des psoriasis de l'adulte ont débuté avant l'âge de 16 ans, 10 % avant l'âge de 10 ans, 4 % avant l'âge de 5 ans et 2 %

avant l'âge de 2 ans. Le sexe ratio fille/garçon est de 2/1 avant l'âge de 16 ans, alors qu'il est de 1/1 à l'âge adulte [69].

✓ Physiopathologie :

Le psoriasis est une pathologie multifactorielle complexe aux mécanismes multiples et mal connus, avec l'association de facteurs génétiques et environnementaux [70]. Il s'agit d'une maladie inflammatoire chronique médiée par des lymphocytes T CD4 et CD8, activés par des cellules dendritiques présentes dans les plaques de psoriasis. Ces lymphocytes infiltrer le derme et l'épiderme en libérant des cytokines pro-inflammatoires, dont le Tumor Necrosis Factor α (TNF α), l'interféron γ et l'IL-1 ayant pour conséquence une vasodilatation locale et une prolifération des kératinocytes. Il en résulte une perte de contrôle du renouvellement des cellules épidermiques, aboutissant à l'épaississement de l'épiderme et à la production de kératine imparfaite. Le psoriasis survient souvent sur un terrain génétiquement prédisposé, les antécédents familiaux étant fréquents: entre 36 % et 64 % des cas chez l'enfant [71]. Certains facteurs environnementaux interviennent dans l'évolution du psoriasis: des infections rhino-pharyngées streptococciques, les facteurs psychologiques liés au stress et les traumatismes peuvent être à l'origine de poussées [87].

✓ Présentations clinique :

Le diagnostic de psoriasis est essentiellement clinique aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Tous les aspects de psoriasis de l'adulte peuvent se voir, cependant certaines formes sont particulières chez l'enfant [72].

Les formes représentées dans notre série sont :

▪ Le psoriasis pustuleux :

Il s'agit d'une forme grave de psoriasis à côté de l'arthrite psoriasique et l'érythrodermie. Le psoriasis pustuleux généralisé est la forme la plus fréquente des formes graves. Il peut s'accompagner d'une altération de l'état général avec hyperthermie, et pustulose généralisée sur fond érythrodermique ; Même tableau observé chez notre malade. Plus souvent, il s'agit d'une

forme à minima, à type de psoriasis pustuleux annulaire, plus fréquente. L'atteinte pustuleuse psoriasique doit être différenciée de la pustulose exanthématique aiguë généralisée, apparentée à une toxidermie brutale et transitoire après une antibiothérapie, s'opposant à l'évolution récidivante du psoriasis pustuleux [69].

▪ Le psoriasis arthropatique :

Il fait partie des formes graves, mais exceptionnel [72]. Les premiers critères de diagnostic pour le rhumatisme psoriasique juvénile ont été définis en 1989. Secondairement en 1996 puis 1997 ont été élaborés des critères internationaux à San Diego et Durban (*tableau III, figure 12*) [73].

Le psoriasis s'accompagne de manifestations articulaires dans une proportion variable de 5 à 17 % des cas. Chez l'enfant les diverses études trouvent une prévalence du rhumatisme psoriasique de 2 à 12/100 000 [74].

L'âge moyen de début est de l'ordre de six ans mais il existe d'une part des âges moyens différents selon le sexe: 4,5 ans chez les filles et 10 ans chez les garçons. L'atteinte articulaire est en général une oligoarthritis asymétrique prédominant aux membres inférieurs avec une nette prédilection pour le genou (86 % des cas). L'évolution se fait le plus souvent par poussées, de type toujours oligoarticulaire dans un tiers des cas, avec extension polyarticulaire dans 54 % des cas [74].

Tableau II. Critères de Durban pour le rhumatisme psoriasique juvénile

Critères d'inclusion :

Arthrite et psoriasis

Arthrite et deux des symptômes suivants : dactylite, piqueté unguéal, histoire familiale de psoriasis

Avec ou sans :

Facteurs antinucléaires

Uvéite

Critères d'exclusion :

Présence de signes systémiques

Présence de facteur rhumatoïde



Figure 12 : Radiographie du bassin. Sacro-iléite stade IV, enthésopathies ischiatiques et coxite engainante à droite débutante à gauche [74].



Figure 13: Psoriasis du cuir chevelu, non alopéciant [69].

- Le psoriasis du cuir chevelu :

Observé chez une fille de 13 ans sous forme d'une parakératose du cuir chevelu

L'atteinte du cuir chevelu est très fréquente [69]. Il simule toujours la pseudo-teigne amiantacée (squames grasses couchent les cheveux comme les tuiles d'un toit et sont soulevées avec eux quand les cheveux sont mobilisés). Cette forme peut rester longtemps isolée, inaugurale et donc être de diagnostic délicat. Une atteinte du conduit auditif externe est souvent associée (*figure 13*) [72].

- ✓ Prise en charge [69]:

- Traitements topiques :

Chez l'enfant, les traitements topiques sont utilisés en première intention, les traitements systémiques étant exceptionnellement nécessaires. La majorité des topiques de l'adulte sont théoriquement utilisables chez l'enfant, malgré le manque d'études spécifiquement pédiatriques. Leur utilisation doit prendre en compte le poids et la surface cutanée afin d'éviter les absorptions massives (risque maximal chez le nouveau-né prématuré).

- **Dérivés salicylés :**

La vaseline salicylée a un effet kératolytique et peut être dosée entre 3 et 5 %. Elle doit être utilisée transitoirement sur les zones très kératosiques pour les décaper, afin de favoriser la pénétration des autres traitements. Chez l'enfant de moins de 2 ans, elle sera remplacée par de simples émollients pour éviter un passage systémique.

- **Dermocorticoïdes :**

Ils agissent par leurs effets antimitotiques et anti-inflammatoires. Les dermocorticoïdes forts de classe 3 sont employés sans problème dans les zones où la peau est épaisse, une fois par jour. Pour les zones de peau fine (racine et face interne des membres), en raison du risque d'atrophie et de vergetures, les dermocorticoïdes de classe 2 sont préférés. Dans tous les cas, les dermocorticoïdes de classe 4 sont à éviter, sauf cas exceptionnels. La diminution des applications doit être progressive en raison de l'effet rebond.

- **Calcipotriol et Calcitriol :**

Ce sont des analogues de la vitamine D3 qui constituent une alternative aux dermocorticoïdes. Ils nécessitent deux applications par jour et sont disponibles sous forme de pommade, de crème et de lotion. Leur action est plus lente, ils n'ont pas les inconvénients atrophiant des stéroïdes, mais sont parfois irritants. Cependant, ils doivent aussi se limiter à des surfaces peu étendues (moins de 30% de la surface corporelle) en raison du risque théorique d'hypercalcémie. Il existe des topique associant dipropionate de bétaméthasone (dermocorticoïde de classe 3) et calcipotriol s'utilisant une fois par jour, ce qui améliore l'observance.

- **Macrolides immuno-modulateurs topiques :**

Le tacrolimus topique et le pimécrolimus sont généralement insuffisamment efficaces pour le traitement du psoriasis du fait d'une pénétration limitée. Ils peuvent par contre être intéressants pour les lésions du visage ou des plis.

- **Photothérapie :**

La photothérapie UVB TL01 est utilisable chez l'enfant, mais elle nécessite deux à trois séances hebdomadaires sur plusieurs semaines et une bonne coopération de l'enfant.

➤ Traitement des formes cliniques :

- **Psoriasis en plaque classique :**

Il dépend de la topographie des lésions et de leur étendue. Il faut respecter le principe de décaper la plaque avec un agent kératolytique avant d'utiliser un principe actif.

- **Lésions du cuir chevelu :**

Elles bénéficient de shampooings et de lotions kératolytiques afin d'éliminer les squames les plus épaisses. Ensuite, une lotion dermocorticoïde ou à base de calcipotriol pourra être utilisée. Dans notre cas un traitement par les dermocorticoïdes était envisagé. L'évolution était favorable avec ramollissement et régression des lésions.

- **Les formes graves :**

Les rétinoïdes par voie générale trouvent une excellente indication dans le psoriasis pustuleux et érythrodermique. L'acitrétine est utilisé à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j, puis diminué

progressivement ; notre malade présentant le psoriasis pustuleux a bénéficié du même traitement et l'évolution était favorable.

En cas de résistance, on peut utiliser le methotrexate ou la ciclosporine dont l'emploi est bien documenté chez l'enfant. Les nouveaux traitements dit «biologiques» dirigés contre le TNF α , et en particulier l'etanercept sont à réserver aux cas particulièrement réfractaires mais semblent très prometteurs.

Une étude récente a décrit les résultats de la phase II d'un essai clinique de l'etanercept chez 211 patients psoriatiques âgés de 4 à 17 ans, pour une durée de 12 semaines en double-aveugle et 24 semaines de phase ouverte. En 1 semaine, 12,75 % des patients atteignaient une réponse PASI 75 contre 11 % du patients traités par placebo ($P<0,001$). Une réponse PASI 90 était obtenue chez 27 % des patients contre 7 % des cas traités par placebo. Quatre effets secondaires, dont trois infections sévères, étaient enregistrés. L'évolution était favorable [75]. Cette étude a considérablement renforcé les données anecdotiques des études antérieures décrivant l'efficacité de l'etanercept dans le psoriasis pédiatrique [76]. Un rapport anecdotique d'un seul cas de psoriasis pédiatrique réfractaire sous etanercept et qui a bien répondu à l'infliximab, ce qui fait de cette molécule une éventuelle alternative thérapeutique pour les cas résistants à l'etanercept [77].

3.3. Autres dermatoses inflammatoires:

a. Le syndrome de Sweet :

Un seul cas de syndrome de Sweet a été enregistré chez un enfant de 23 mois, de sexe masculin [76].

Le syndrome de Sweet, ou dermatose neutrophile fébrile aiguë, d'abord décrit par R. Sweet en 1964 se caractérise par l'apparition de plaques érythémateuses sur le tronc, le visage et les membres dans un contexte fébrile [79].

Les critères révisés de diagnostic comprennent, comme critère majeur, l'apparition brutale de plaques cutanées sensibles ou douloureuses et surtout un infiltrat cutané neutrophile et, en tant que critères mineurs, une infection antérieure, la vaccination au cours d'une maladie associée (inflammatoire, maligne) ou au cours d'une grossesse, la fièvre avec un malaise général,

une élévation du taux de la VS, CRP, des polynucléaires neutrophiles > 70 %, leucocytose > 8000/ μ l, et la réponse aux stéroïdes (*tableau IV*). Deux critères majeurs avec au moins deux critères mineurs sont nécessaires pour retenir le diagnostic [78].

On peut en effet distinguer plusieurs formes de syndromes de Sweet [80] :

- les syndromes de Sweet « classiques » ou idiopathiques qui, contrairement aux autres formes sont plus fréquents chez la femme, comportent presque toujours une polynucléose et rarement une anémie ;
- les syndromes de Sweet paranéoplasiques, associés le plus souvent à une leucémie myéloïde ;
- les syndromes de Sweet para-inflammatoires, associés à une maladie du groupe dysimmunitaire ;
- les syndromes de Sweet médicamenteux où on distingue les éruptions dues aux facteurs de croissance, et celles correspondant à une toxidermie.

Tableau IV: critères révisés du diagnostic de syndrome de Sweet [80]

Critères majeurs

- apparition brutale de plaques ou de nodules érythémateux douloureux, parfois associé à des vésicules, pustules ou bulles,
- infiltrat dermique avec prédominance de polynucléaires neutrophiles sans vascularite leucocytoclasique.

critères mineurs

- précession par une infection respiratoire ou gastro-intestinale ou association à une maladie inflammatoire tel qu'une maladie auto-immune chronique ou à un cancer (hémopathie ou tumeur solide),
- grossesse,
- malaise général avec fièvre > 38°C,
- anomalies biologiques (3 anomalies sur 4 au moins) : VS > 20, CRP augmentée, leucocytes > 8 000/mm³ dont > 70% de PNN,
- Excellente réponse à la corticothérapie générale.

Diagnostic si deux critères majeurs et au moins deux critères mineurs.

Pour la population pédiatrique, 64 cas de syndrome de Sweet sont rapporté dans la littérature. L'âge des patients variaient entre 10 jours et 17 ans et le ratio fille : garçon était 31:33. Vingt-sept (42 %) patients ont été classés dans le groupe « syndrome de Sweet idiopathique/classique ». Chez 37 patients (58 %), une maladie chronique associée a été signalée ; 21 (33%) patients ont été classés comme "syndrome de Sweet para-inflammatoire" et 16 (25 %) comme "syndrome de Sweet paranéoplasique" comprenant à la fois les pathologies malignes et précancéreuses [79].

b. L'histiocytose Langerhansienne :

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une prolifération oligo-clonale de cellules de Langerhans ; elle recouvre une série d'entités cliniques qui ont en commun sur le plan histologique une infiltration importante des tissus concernés par des cellules de Langerhans, la plus souvent organisées en granulome [81].

Chez l'enfant, le diagnostic peut être posé de la naissance à l'adolescence avec un pic de fréquence de 1 à 3 ans. L'incidence annuelle est estimée 1/200 000 enfants de moins de 15ans ; la prévalence est de 1/50 000 avec un sexe ratio masculin/féminin de 2:1. En France, 40 à 50 nouveaux cas ont été diagnostiqués par an durant les 10 dernières années [82].

La cause et la pathogenèse de l'HL demeurent obscures, mais l'on pense que la maladie est causée par un trouble de la régulation immunitaire [82].

Bien que l'HL soit une maladie unique, ses caractéristiques cliniques varient selon une vaste gamme de tableaux cliniques pouvant être classés initialement en atteinte isolée et atteinte pluritissulaire [82,83]. L'atteinte cutanée habituelle est une atteinte qui survient dans les premiers mois de la vie, se présentant comme des lésions papulo-squameuses, parfois pétéchiales, disséminées, touchant en premier lieu le cuir chevelu, les grands plis, le thorax. Initialement, ces lésions évoquent un eczéma, une dermite séborrhéique ; la persistance de l'atteinte et son extension doivent faire effectuer une biopsie [81]. Dans une cohorte de 314 patients atteints d'HL, 77 présentaient une atteinte cutanée et/ou des muqueuses [82,83]. Les muqueuses des organes génitaux ou les muqueuses buccales étaient les localisations les plus fréquentes. Soixante trois de ces patients (82 %) présentaient des lésions d'autres organes,

principalement les os (64 %), l'hypophyse (32 %), les poumons (25 %) et les ganglions lymphatiques (17%). Des lésions des muqueuses étaient observées chez 21 % des patients présentant une atteinte cutanée isolée et chez 52 % présentant une atteinte multi-viscérale [82,83].

La découverte d'une histiocytose langerhansienne impose un bilan d'extension. Ce bilan vise non seulement à connaître l'état de la maladie au moment de diagnostic mais il est une aide pour la décision thérapeutique. Il doit comporter un examen clinique soigneux avec examen ORL et stomatologique, un bilan biologique minimal (hémogramme, bilan hépatique, bilan inflammatoire, osmolarité sanguine et urinaire) et un bilan d'extension radiologique : radio de squelette, scintigraphie osseuse, radio de thorax et échographie abdominale. En cas d'atteinte multiviscérale et en fonction des localisations initiales, d'autres examens sont recommandés : myélogramme avec recherche de cellules CD1a, lavage broncho-alvéolaire, scanner thoracique, IRM cérébrale en cas d'atteinte hypophysaire [83]. Dans notre cas, le bilan s'est révélé négatif.

L'évolution des formes mono-tissulaires est souvent bénigne avec rémission complète possible après quelques mois ou années. Le traitement de l'atteinte cutanée repose sur l'exérèse de la lésion, en évitant les interventions mutilantes, les corticoïdes par voie locale, et dans les formes plus sévères la Caryllysine et la thalidomide [81].

c. Scléroedème de Buschke :

Le scléroedème de Buschke est une maladie rare 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 en distingue classiquement trois types : le premier, aigu, apparaissant après un épisode infectieux ; le deuxième, d'évolution insidieuse, associé à une gammapathie monoclonale ; et le troisième, associé au diabète de type 2 [84].

La physiopathologie du scléroedème de Buschke est mal connue. Elle semble impliquer des processus analogues à d'autres maladies fibrosantes par accumulation de composants de la matrice extracellulaire [85]. L'augmentation de l'expression du gène du collagène I et des métalloprotéases matricielles témoigne de l'activation des fibroblastes, mais le facteur déclenchant ce processus reste inconnu [86].

Dans notre cas, aucune atteinte systémique n'était présente, et le traitement était à base de colchicine associée à des dermocorticoïdes, précédée d'une antibiothérapie à base d'amoxicilline pendant 08 jours. L'évolution était favorable avec disparition totale de la sclérose cutanée après 07 mois de traitement.

4. Tumeurs cutanées :

Ce groupe venait en 4^{ème} place à côté des manifestations cutanées des maladies de système avec 14 cas chacune (13,73 %).

4.1. La pathologie tumorale bénigne :

○ Les hémangiomes :

L'hémangiome infantile est une tumeur vasculaire bénigne présente chez 10 % des nourrissons. Il appartient au groupe des tumeurs vasculaires dans la classification de l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) [87,88]. Le terme « immature » souligne son potentiel évolutif triphasique avec :

- une phase d'évolution comprise entre les deux 1^{ers} mois et le 8^{ème} mois de vie ;
- une phase de stabilisation jusqu'au 18^{ème} mois ;
- une phase de lente régression parfois prolongée jusqu'à l'âge de huit ans [88].

Cliniquement, il se présente comme une masse ou une tache cutanée, de couleur rouge-framboise et peu dépressible, caractérisée par un développement explosif durant la première semaine ou le premier mois de la vie. L'HMG involue et disparaît sans séquelle. Une disparition complète de l'hémangiome est notée dans 70 % des cas, mais il persiste parfois un aspect de peau flétrie en regard de la lésion (*figure 14*). Dans 30 % des cas, il persiste des séquelles qui vont de simples télangiectasies résiduelles à des séquelles esthétiques ou fonctionnelles majeures [88].

✓ Epidémiologie :

L'hémangiome est la tumeur la plus fréquente de l'enfant, atteignant 10 à 12 % des nourrissons. Il est présent chez 30 % des prématurés de moins de 1800 g [88].

Il atteint le plus souvent l'enfant de sexe féminin, le ratio variant de 2F/1G à 5F/1G selon les séries. Certains auteurs pensent que cette prépondérance féminine pourrait trouver une explication dans le fait que les consultations de nourrissons féminins sont plus fréquentes en raison de l'impact esthétique de l'HMG. L'incidence est plus grande chez l'enfant blanc (1,7 %) que chez l'enfant noir (0,6 %) et il ne semble pas y avoir de facteurs héréditaires [88].

✓ Aspects cliniques :

Trois formes d'hémangiomes immatures peuvent être distinguées [88] :

- Hémangiome cutané : Il est purement cutané, constitué d'une nappe rouge d'abord lisse puis saillante, brillante, posée sur une peau saine (*figure 15*).
- Hémangiome sous-cutané : Il constitue une tuméfaction sous-cutanée, saillante, chaude mais non battante, sous une peau saine ou discrètement bleuté et/ou télangiectasique (*figure 16*).
- Hémangiome mixte : C'est l'aspect le plus fréquemment rencontré, associant une composante cutanée et une composante sous-cutanée. Les trois quarts des HMG évoluent sur ce mode. La nappe cutanée apparaît la première, la composante sous-cutanée se développe secondairement et soulève, en la débordant la zone rouge (*figure 17*).

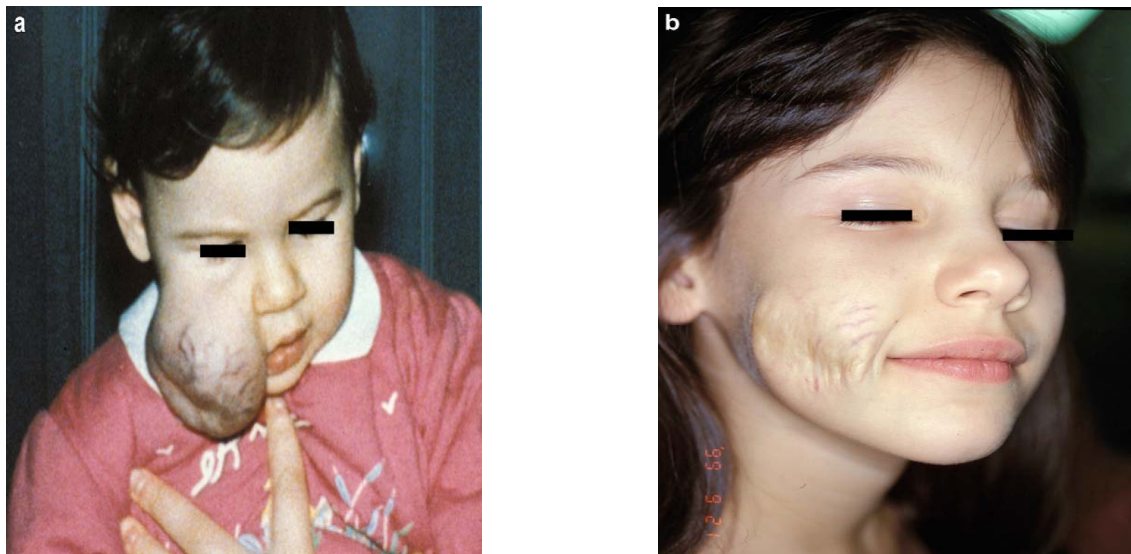


Figure 14 a: HMG de la joue gauche chez un enfant âgé de 18 mois. **b:** aspect en fin d'involution [88].



Figure 15: hémangiome cutané [88].

- L'hémangiome est souvent unique, parfois multiple avec en général deux ou trois éléments séparés, exceptionnellement plus. Dans de rares cas, l'HMG cutané est profus, réalisant alors le tableau d'hémangiomatose miliaire diffuse du nouveau-né, caractérisé par des dizaines voire des centaines de petites lésions angiوماتoses éruptives, fréquemment associées à des localisations viscérales (*figure 18*).

L'aspect clinique prédominant chez nos patients c'est l'HMG mixte chez quatre patients. Trois patients présentant des lésions multiples. Chez trois malades, l'HMG était compliqué d'ulcération et de surinfection, qui est une complication fréquente des hémangiomes.

✓ Traitement :

L'efficacité spectaculaire du propranolol dans les hémangiomes graves du nourrisson a été prouvée, seuls ou en association avec une corticothérapie générale [89]. Même si la série publiée était encore limitée l'utilisation de ce médicament ancien dans une indication nouvelle va probablement transformer la prise en charge thérapeutique des hémangiomes. Dans notre cas, la prise en charge consistait au traitement des complications, plus précisément l'ulcération et la surinfection par des soins locaux, associés à une corticothérapie systémique.



Figure 16: hémangiome sous-cutané [88].



Figure 17: hémangiome mixte [88].

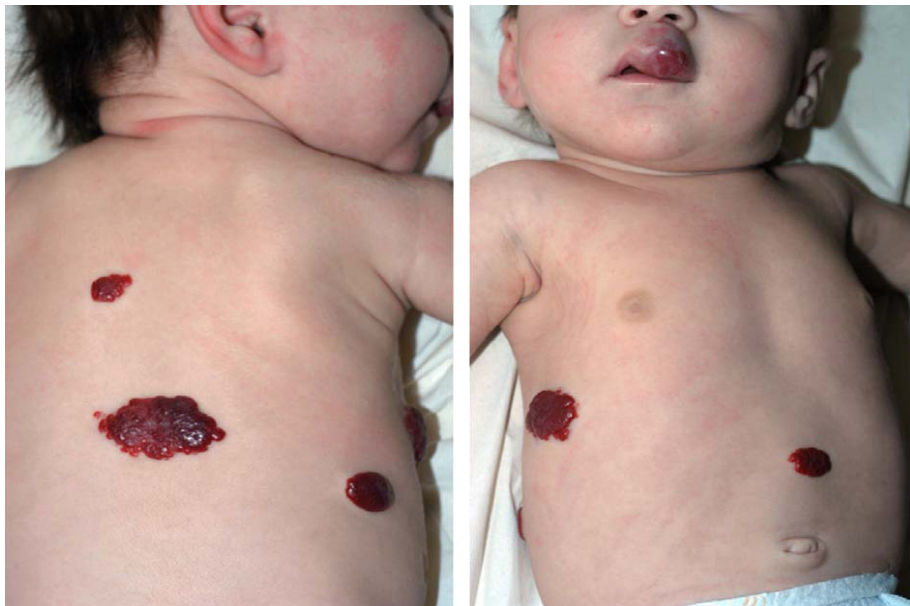


Figure 18: Hémangiomes multiples chez un enfant âgé de trois mois [88].

a. Autres tumeurs bénignes :

On notait également :

Naevus de la fesse chez une fille de 03 ans, et un Naevus de Spitz atypique chez une fille de 05 ans au niveau du 5^{ème} orteil. Le naevus de Spitz est une forme particulière de naevus individualisée par Sophie Spitz en 1948. Il est habituellement solitaire, consistant en une papule ou un nodule rosé ou rouge sombre qui siège sur le visage ou les extrémités d'un enfant ou d'un adulte jeune [90]. La forme atypique du naevus de Spitz est une lésion de la jonction ou composée, ne remplissant pas les critères histopathologiques d'un mélanome, elle a au moins 1 des caractéristiques histopathologiques suivants: asymétrie, pauvre circonscription latérale, la prédominance des mélanocytes unique sur les nids dans les lésions d'au moins 4 mm de diamètre, ulcération, présence de grandes plaques dermiques de mélanocytes, manque de maturation dermique, mise en évidence de nombreuses mitoses avec une large participation hypodermique [91]. La prise en charge dans notre cas était une biopsie exérèse de la lésion faite en chirurgie plastique.

✓ Xanthomes cutanés :

Cette dyslipidémie est une maladie exceptionnelle dont la prévalence est estimée à un cas pour un million. Elle est causée le plus souvent par une mutation sur le gène du récepteur des LDL (récepteurs d'Apo B), localisé sur le bras court du chromosome 19. Moins souvent, il s'agit d'une mutation à transmission autosomique dominante du gène localisé sur le chromosome 2 et codant pour l'Apo B elle-même. Il est actuellement bien établi que les sujets atteints d'une hypercholestérolémie familiale présentent une forte prédisposition à l'athérosclérose précoce et à la survenue de complications cardiovasculaires prématurées. Ces complications sont avant tout coronariennes, et plus rarement vasculaires cérébrales et artérielles des membres inférieurs [92].

L'âge moyen de la première crise d'angor se situe vers 11 ans, l'espérance de vie ne dépasse pas 20 ans en l'absence de traitement. La cholestyramine prescrite pour nos patients reste le traitement de première intention chez les jeunes enfants [92].

4.2. Pathologie tumorale maligne :

Représentée dans notre série par un cas de carcinome basocellulaire et trois cas de carcinome spinocellulaire.

Les tumeurs cutanées malignes sont rares chez l'enfant et surviennent souvent sur un terrain particulier [23,25–27,29]. Dans notre série, tous les cas de tumeurs malignes compliquaient un xeroderma pigmentosum.

5. Les maladies de système :

5.1. Le lupus de l'enfant :

a. Epidémiologie :

Le lupus érythémateux à début pédiatrique est considéré comme une maladie rare, mais le diagnostic est porté avant l'âge de 16 ans dans 15 à 20 % des cas. En France, la seule enquête épidémiologique concerne le lupus pédiatrique observé en région parisienne ; elle fait état d'une incidence de 0,22 cas pour 105 enfants (0,36 chez les filles et 0,08 chez les garçons). Le diagnostic est porté dans la majorité des cas après l'âge de 10 ans. Le sex-ratio fille/garçon semble moins élevé que chez l'adulte et varie considérablement d'une étude à l'autre de 1/5 à 1/18 ; il est plus faible avant la puberté qu'après. La fréquence de la maladie varie selon les ethnies, avec une fréquence plus grande chez les noirs et les asiatiques que chez les blancs caucasiens [93].

b. aspects cliniques et thérapeutique :

✓ **Le lupus érythémateux aigu disséminé :**

Les critères de classification de la maladie lupique actuellement retenus ont été établis et corrigés en 1982 par l'American Rheumatic Association après étude de 177 dossiers de patients adultes provenant de 18 centres Nord américains et appariés à 162 témoins dont deux-tiers environ de polyarthrite rhumatoïde. À partir de 30 manifestations cliniques ou biologiques les plus fréquemment rencontrées, 11 critères ont été définis (*Tableau V*) et l'association d'au moins quatre critères est nécessaire pour inclure un patient dans une série de malades lupiques. Ils n'ont été validés chez l'enfant que dans une seule étude qui trouve une sensibilité et une

spécificité de 96 et 100 % respectivement, alors que les séries pédiatriques diffèrent des séries adultes par la fréquence de certaines manifestations [93].

Tableau V : Critères de classification du LED [93].

-
1. Érythème malaire
 2. Lupus discoïde
 3. Photosensibilité
 4. Ulcérations buccales ou nasopharyngées
 5. Arthrite
 6. Pleurésie et/ou péricardite
 7. Protéinurie supérieure à 0,5 g/24 h ou cylindres hématiques
 8. Psychose ou convulsion
 9. Anémie hémolytique ou leucopénie ($< 4 \text{ g/l}$) ou lymphopénie ($< 1,5 \text{ g/l}$) ou thrombopénie ($< 100 \text{ g/l}$)
 10. Anticorps antinucléaires
 11. Anticorps anti-DNA natif ou anticorps anti-Sm ou anticorps anti-phospholipides
-

Le diagnostic est retenu si au moins 4 des 11 critères sont présents

✓ Le lupus chronique discoïde et bulleux :

Le *lupus discoïde* (figure 19) est la forme la plus fréquente du lupus cutané chronique, mais il est rare chez l'enfant. La présentation clinique du lupus chronique discoïde chez l'enfant est similaire à celle de la forme adulte. Plus de 50 % des patients présentaient des lésions avant l'âge de 10 ans ; les autres les ont présentés entre l'âge de 10 et de 16 ans. Contrairement aux adultes, chez lesquels il ya une prédominance féminine allant de 2: 1 à 5: 1, il ne semble pas être une influence de sexe chez les enfants ; le sex-ratio est d'environ 1: 1 [94].

✓ Le lupus subaigu :

Sur le plan clinique, les lésions correspondent chez l'enfant comme chez l'adulte à des lésions érythémateuses maculeuses ou papuleuses d'évolution annulaire ou psoriasiforme de distribution grossièrement symétrique au niveau des zones photo-exposées (visage, cou, décolleté, épaule, face d'extension des bras, dos des mains) [95]. La régression des lésions est plus ou moins rapide sans atrophie cicatricielle avec des troubles pigmentaires (hypo- ou hyperpigmentation) et des télangiectasies [96]. D'autres signes non spécifiques peuvent être

notés en particulier une alopécie non cicatricielle, une livedo réticulée, des télangiectasies péri-unguéales, des lésions muqueuses indolores et un phénomène de Raynaud [95]. Chez l'enfant, les manifestations systémiques rapportées sont à type d'insuffisance rénale modérée [95]. Une méningite à pneumocoque et des sinusites à répétition ont été décrites chez 2 enfants ayant un déficit homozygote en C2 associé, ces infections étant en rapport avec ce déficit immunitaire congénital [97].



Figure 19: Lésions érythématopapuleuses circinées du visage au cours d'un lupus discoïde [94].

5.2. La dermatomyosite :

Représentait la 5^{ème} dermatose infantile avec 4 cas (3,92 %). Le bilan contient essentiellement un dosage des enzymes musculaires, une biopsie musculaire et un EMG.

a. Epidémiologie :

La dermatomyosite juvénile (DMJ) représente la première cause de myopathies inflammatoires idiopathiques chroniques d'origine auto-immune de l'enfant dont la prévalence se situe entre 2,5 et 4,1 par million d'enfants âgés de moins de 17 ans [98]. L'âge moyen d'apparition de la DMJ se situe autour de 7 ans avec une atteinte plus précoce pour les filles [99].

b. clinique :

Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic est de 6,1 mois avec des écarts allant de 5 semaines à 2 ans [100]. Dans 64 % des cas, un processus infectieux est retrouvé dans les 3 mois précédant l'apparition des signes cliniques. Une asthénie et un amaigrissement sont souvent observés [99].

Les signes cutanés peuvent précéder l'apparition des signes musculaires, voire être isolés. La présence d'un érythème lilacé orbitaire en lunettes est quasi-pathognomonique, comme les papules de Gottron présentes dans 30 à 70 % des cas, sous forme de plaques érythémateuses ou violacées de la face dorsale des articulations inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes, plus rarement aux coudes et genoux [101].

Les CPK sont élevées dans 75 à 85 % des cas avec des valeurs moyennes autour de 2000 U/L _ 1000. Un taux normal peut s'observer notamment au début de la maladie n'éliminant pas le diagnostic [101]. La surveillance du dosage des CPK est nécessaire au cours de l'évolution permettant d'évaluer l'efficacité du traitement.

L'électromyogramme retrouve de façon caractéristique une triade associant des potentiels moteurs courts et polyphasiques, une fibrillation et une décharge répétée à haute fréquence [98]. En fait, cet examen est rarement demandé chez l'enfant, la biopsie musculaire restant l'examen de référence qui permet de confirmer le diagnostic. Certaines anomalies histologiques retrouvées sont communes à d'autres myosites, d'autres sont plus spécifiques : atrophie périfasciculaire, micro-infarctus ou vacuoles ischémiques en centrofasciculaire. Des infiltrats inflammatoires périvasculaires composés essentiellement de lymphocytes B et CD4+ sont souvent retrouvés. L'IRM musculaire permet de mettre en évidence des hypersignaux multifocaux ou diffus au sein du tissu musculaire, une inflammation sans infiltration graisseuse, des calcifications sous-cutanées ou des collections liquidiennes [101].

c. traitement :

Les corticoïdes restent actuellement le traitement de première intention. La posologie initiale varie de 0,5 à 2 mg/kg par jour en une prise per os par jour pendant au moins un mois

jusqu'à la baisse, voire la normalisation des enzymes musculaires, puis diminution progressive sur un an minimum. L'utilisation des bolus intraveineux de méthyl prédnisolone est fréquente lors de la présence de signes digestifs ou respiratoires ou d'une absence de réponse au traitement per os [102]. Un seul patient dans notre série présentait une résistance aux stéroïdes par voie orale et qui a bien répondu aux bolus de méthyl prédnisolone. Une amélioration dans les 3 premiers mois est habituelle. Il peut exister une corticodépendance avec réapparition des signes à la diminution ou à l'arrêt des corticoïdes nécessitant une reprise du traitement à doses plus faibles et une décroissance moins rapide. Dans 25 % des cas, aucune amélioration n'est notée durant cette période révélant une corticorésistance nécessitant la mise en route d'autres traitements. Les immunoglobulines peuvent être alors utilisées à une posologie mensuelle de 2g/kg permettant une amélioration dans 60-70 % des cas et une baisse rapide de la corticothérapie [102]. En cas d'échec, d'autres immunosuppresseurs peuvent être employés seuls ou en association avec les corticoïdes ; l'utilisation du methotrexate à une posologie de 0,4-0,6 mg/kg par semaine est le plus souvent proposée en cas de corticorésistance ou de formes sévères. La ciclosporine A peut aussi être utilisée à une posologie de 3 à 5 mg/kg par jour associée ou non au méthotrexate. Ce dernier était prescrit chez un seul patient dans notre série avec bonne évolution. Le cyclophosphamide ou l'azathioprine peuvent aussi être employés mais leurs effets secondaires majeurs limitent leur utilisation aux cas les plus sévères et pharmacorésistants. Le traitement de la calcinose reste un problème majeur de la prise en charge de la DMJ. De nombreux traitements ont été étudiés sans qu'aucun n'ait fait la preuve de son efficacité [102]. Avec les thérapeutiques actuelles, le taux de mortalité chez l'enfant est inférieur à 3 %. Les facteurs de mauvais pronostic sont un retard de diagnostic et de traitement, une résistance à la corticothérapie, la présence d'anticorps anti-JO1, une pneumopathie interstitielle, une atteinte de la musculature laryngée et une calcinose. Une réponse favorable clinique et biologique rapide et la présence d'anticorps anti-Mi2 seraient de bon pronostic [103].

6. les dermatoses bulleuses auto-immunes :

6.1. La dermatose bulleuse à IgA linéaire :

La dermatose bulleuse à IgA linéaire est une DBAI sous-épidermique acquise caractérisée par des dépôts continus d'IgA linéaire au niveau de la membrane basale, visualisée sur la microscopie d'immunofluorescence directe. La présentation clinique est hétérogène et peut mimer d'autres maladies bulleuses telles que la dermatite herpétiforme et la pemphigoïde bulleuse. La dermatose bulleuse à IgA linéaire est la dermatose bulleuse plus fréquente des enfants en France, en Asie et en Afrique du Sud [104].

a. Epidémiologie :

Chez l'enfant, elle commence habituellement à l'âge préscolaire avec une moyenne de 4-5 ans [105]. Dans notre série, l'âge était de 2 à 7 ans.

b. Clinique :

Cliniquement, il n'existe pas de différences majeures entre les adultes et les formes infantiles de la dermatose bulleuse à IgA linéaire. Seule la distribution des lésions est différente. En fait, les lésions chez les enfants sont généralement localisées dans le bas-ventre et les zones ano-génitales avec la participation fréquente du périnée. Les autres sites sont confrontés, notamment la zone péri-orale. Les lésions peuvent être distribuées de façon symétrique ou asymétrique. L'atteinte de la muqueuse est plus fréquente chez les adultes que chez les enfants en particulier en Europe par une atteinte orale, oculaire, génital et digestives. Dans les séries Africaine et Asiatique, les enfants souffrent rarement d'une atteinte muqueuse [105,106].

c. Traitement et évolution :

La dermatose bulleuse à IgA linéaire de l'enfant est généralement bénigne et spontanément résolutive; une rémission de longue durée peut être obtenue soit par la dapsone ou un traitement d'association [132,133].

La maladie a tendance à fluctuer en gravité au fil des années jusqu'à ce qu'elle disparaisse spontanément. La durée moyenne de la maladie est habituellement de 3 à 4 ans, mais une

persistance à long terme peut également être observée. Les lésions cutanées guérissent sans laisser de cicatrices si elles ne sont pas surinfectées ou excoriées [107].

6.2. Autres DBAI :

a. La dermatite herpétiforme

C'est une dermatose vésiculo-bulleuse d'origine auto-immune, associée à la maladie cœliaque (MC) et à une réaction immunoallergique aux antigènes du gluten. Elle appartient aux DBAI de la jonction à dépôts d'IgA. Elle apparaît à un âge très variable, surtout pendant la deuxième et troisième décennie. Les données épidémiologiques sont peu nombreuses. L'étude de prévalence la plus récente fait état de 11 cas pour 100 000 habitants [108]. La symptomatologie clinique est assez peu spécifique, la maladie débutant par un prurit isolé. L'éruption est caractérisée par des vésicules typiquement à groupement herpétiforme sur placards érythémateux. Les lésions, rapidement excoriées, atteignent de façon symétrique les faces d'extension des membres, les coudes, les genoux, les épaules, les fesses et la nuque. L'atteinte muqueuse n'est pas rare, avec une prédominance buccale réalisant une stomatite vésiculeuse [108].

La confirmation diagnostique est confirmée par l'IFD qui est précocement positive. Elle montre des dépôts granuleux d'IgA au sommet des papilles dermiques (*figure 20*). Ces dépôts persistent sous traitement immunomodulateur mais peuvent disparaître après plusieurs années de régime sans gluten. L'évolution est chronique et la rémission spontanée est rare [109].

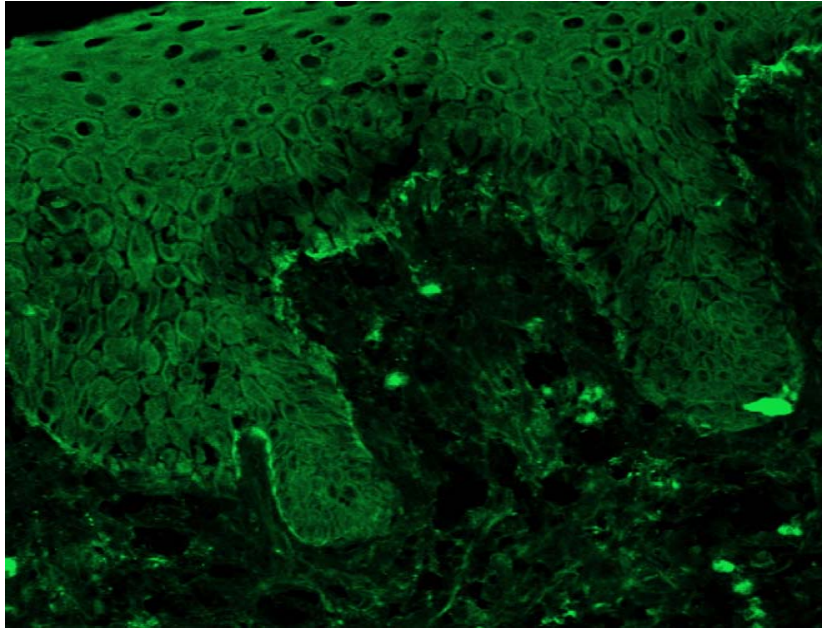


Figure 20: IFD caractéristique de DH avec dépôts granulaires d'IgA au sommet des papilles dermiques [108].

L'association à la MC est classique mais les signes digestifs sont volontiers infracliniques. Deux patients dans notre série présentaient une symptomatologie digestive ; la biopsie duodénale montrait une duodénite interstitielle subaiguë.

Le traitement est dominé par la dapsons et le régime sans gluten. La dapsons agit par effet antichimiotactique et par l'inhibition de l'adhérence des polynucléaires neutrophiles, ce qui explique qu'elle soit active sur les lésions cutanées mais peu sur l'entéropathie [110]. Nos patients ont reçu une association de corticothérapie générale avec la dapsons, avec un régime sans gluten et un traitement anti-parasitaire. La réponse rapide est un test diagnostique. Cette thérapeutique impose une surveillance hématologique stricte et continue.

La réintroduction du gluten entraîne généralement une poussée évolutive sévère. Les lésions cutanées sont alors classiquement bulleuses et étendues. L'association des deux thérapeutiques semble plus efficace et permet de diminuer les doses d'entretien de la dapsons [108].

b. le pemphigus herpétiforme :

Le pemphigus herpétiforme est une variante particulière et rare de pemphigus, initialement individualisée par Jablonska et al. en 1975. Il se caractérise par une présentation clinique similaire à celle d'une DH, avec une histologie et un aspect immunologique de pemphigus. Il compte pour 6 à 7,3 % de tous les pemphigus. La présentation clinique n'oriente pas vers le pemphigus, mais plutôt vers une DH ou une dermatose à IgA linéaire, du fait du caractère prurigineux des lésions, inhabituel pour un pemphigus, mais aussi de l'aspect des lésions qui réalisent des placards érythémateux surmontés de vésicules ou de bulles de petites taille ayant un groupement herpétiforme caractéristique [111]. Le seul cas présent dans notre série présentait le même tableau clinique.

En pratique, devant une éruption dermatite herpétiforme-*like* à la clinique, avec une acantholyse à l'histologie, le diagnostic de pemphigus herpétiforme doit être fortement suspecté, mais la confirmation du diagnostic est obtenue par l'immunofluorescence directe sur la biopsie d'une peau péribulleuse. Celle-ci montre un dépôt d'IgG sur les membranes kératinocytaires, d'abord sur les couches superficielles, puis sur toute la hauteur de l'épiderme. Un dépôt d'IgA associé à l'IgG a été également rapporté, posant des problèmes de diagnostic différentiel avec le pemphigus à IgA [111]. Dans notre cas, l'IFD révélait un dépôt des IgA en interkératinocytaire.

Le traitement du pemphigus herpétiforme reste non codifié en l'absence de grandes séries ; il serait sensible à la dapsonsé soit en monothérapie, soit en association aux corticoïdes systémiques. Dans notre cas, une résistance initiale au dapsonsé était observée; l'adjonction d'une corticothérapie systémique était nécessaire. L'évolution est rapidement favorable sous traitement constitue la principale caractéristique du pemphigus herpétiforme faisant de lui une dermatose bénigne pour certains auteurs. Cependant, une évolution vers un authentique pemphigus foliacé ou un pemphigus vulgaire peut se voir, notamment en cas d'arrêt intempestif du traitement [111].

7. les toxidermies médicamenteuses de l'enfant :

Elles peuvent alors être considérées comme un motif peu fréquent d'hospitalisation. Par contre les toxidermies médicamenteuses font partie des effets indésirables médicamenteux les plus fréquents et constituent 2 à 3 % des hospitalisations [112].

7.1. Syndrome de Stevens Johnson :

Le syndrome de Stevens Johnson est une maladie sévère, mais rarement létale chez l'enfant [113]. Dans notre série, un seul cas de décès était enregistré.

Ces enfants atteints d'un syndrome de Stevens Johnson doivent bénéficier d'un suivi ophtalmologique, radiologique et pulmonaire à distance de l'hospitalisation, et, tout particulièrement les enfants atteints d'une bronchiolite oblitérante, sont susceptibles de développer à très long terme des séquelles pulmonaires (asthme, toux chronique, bronchiectasie) [114]. Un seul patient dans notre série a développé un symblépharon du cul de sac conjonctival.

7.2. Les exanthèmes médicamenteux :

C'est la manifestation la plus fréquente des réactions cutanées médicamenteuses (2/3 des cas). Les infections concomitantes sont très fréquentes et il est difficile de rapporter l'éruption à un médicament. Les critères d'imputabilité et les sérologies ne règlent pas tous les problèmes diagnostiques. En règle, l'éruption survient entre la 1^{ère} et la 3^{ème} semaine après l'exposition (érythème du 8^e jour). L'exanthème peut être roséoliforme, morbiliforme ou scarlatiniforme, souvent polymorphe. L'évolution est le plus souvent favorable en moins d'une semaine. Le risque rare, mais imprévisible, d'évolution vers une toxidermie grave [115].

7.3. La pustulose exanthématique aigue généralisée :

La pustulose exanthématique aigue généralisée est une forme non exceptionnelle de réaction médicamenteuse. Elle est cependant exceptionnelle chez l'enfant. 2 à 10 jours après l'absorption du médicament apparaît un érythème scarlatiniforme en placards mal limités sur lesquels apparaissent des pustules de 2 à 4 mm, superficielles, évoluant vers une desquamation superficielle. Les pustules prédominent dans les plis et reposent sur un érythème purpurique.

L'extension est variable avec tableau d'érythrodermie fébrile accompagnée d'altération de l'état général et parfois syndrome de fuite capillaire. L'évolution se fait vers la guérison en 4 à 10 jours. En cas de réintroduction accidentelle, un nouvel épisode peut être observé. Le diagnostic différentiel se pose avec la nécrolyse épidermique staphylococcique (prélèvements bactériologiques, foyer infectieux à distance, données histologiques) et repose sur le traitement antibiotique antistaphylococcique, ou avec le psoriasis pustuleux érythrodermique. Les médicaments incriminés sont les bêtalactamines, la josamycine, la carbamazépine. La co-infection virale doit être recherchée : coxsackies A19 et échovirus 11 et 30, EBV [115]. Dans notre cas, la symptomatologie était précédée par une infection ORL.

8. Les dermatoses allergiques :

Elles constituent un motif fréquent de consultation, surtout dans les pays développés avec 25 à 33 % de toutes les consultations [1]. En Espagne, les dermatoses allergiques constituent 14,6 % des motifs de consultations ; la dermatite atopique représente 8,9 % de tous les diagnostics.

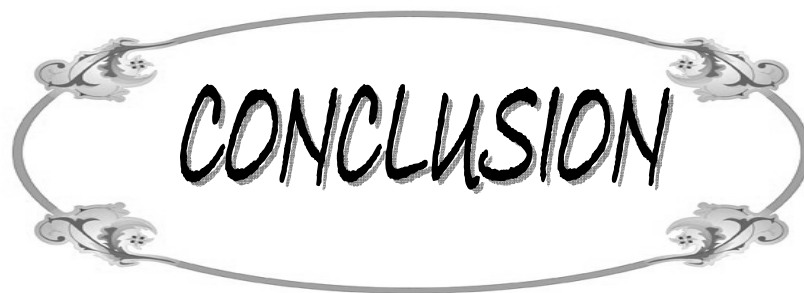
Dans les cas hospitalisés, il s'agissait de formes surinfectées ou chroniques. Donc, seules les formes compliquées de surinfection sévère ou qui posent des problèmes de diagnostic différentiel qui sont hospitalisées.

9. Autres dermatoses infantiles :

Les autres dermatoses infantiles hospitalisées dans notre service étaient :

- ✓ Deux cas de brûlures physiques chez des enfants de 2 et 9 ans dans le cadre des accidents domestiques. Dans les deux cas, les lésions étaient surinfectées ce qui a nécessité une antibiothérapie générale.
- ✓ Un cas de panniculite atrophique post-traumatique.
- ✓ Un cas suspect d'Hydroa vacciniforme vu en dehors de la poussée.

Dans 4 cas, aucun diagnostic n'a été posé ; il s'agit d'un cas de dermite chronique non spécifique, un cas de vascularite, et deux cas de mal perforant plantaire.



CONCLUSION

La pathologie dermatologique est fréquente dans la population pédiatrique. La prise en charge des dermatoses infantiles se fait essentiellement en ambulatoire. La connaissance des différents motifs d'hospitalisation des enfants dans les services de dermatologie sera utile dans le perfectionnement des programmes d'éducation et de formation des médecins généralistes et des pédiatres. Notre étude a révélé l'importance de la pathologie infectieuse et des génodermatoses comme les principaux motifs d'hospitalisation pédiatrique dans notre milieu hospitalier.



RESUMES

Résumé

La pathologie dermatologique est fréquente dans la population pédiatrique. Le but de cette étude est de déterminer le profil épidémiologique des dermatoses infantiles en milieu hospitalier, leurs aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs. Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les dossiers d'hospitalisation colligés au service de dermatologie vénérologie du CHU Mohamed VI sur une période de 7 ans allant du Janvier 2002 à Décembre 2008. Ont été inclus dans cette étude tous les nouveaux patients hospitalisés dont l'âge est inférieur ou égal à 16 ans. Ont été exclus les patients de consultation et de l'hôpital de jour. Pendant cette période de 7 ans, 98 enfants ont été inclus parmi 1273 hospitalisation, soit une fréquence de 7,7% avec une prédominance féminine (56,12 %), le sexe ratio masculin/féminin est de 1,27. les patients issus d'un mariage consanguin représentaient 26,53%. Un total de 103 diagnostics a été posé. La tranche d'âge 5–10 ans était la plus représentée avec 30 patients (30,61%). La moyenne d'âge est de $8,84 \pm 4,81$ ans. L'analyse des différents diagnostics dans notre série a montré la prédominance des dermatoses infectieuses et des génodermatoses (15,53% chacune), suivies des dermatoses inflammatoires et des tumeurs cutanées avec 14,56 % des cas chacune. Les maladies de systèmes représentaient 13,60 % des cas, suivies des dermatoses bulleuses auto-immunes avec 7,74 % des cas. Les toxidermies médicamenteuses représentaient 6,78 % des cas. Les dermatoses allergiques et les dermatoses par agent physique venaient en dernier lieu avec 3,90 % des cas chacune. Dans 3,90 % des cas, aucune pathologie n'était retrouvée. 61,14 % des cas nécessitait un bilan paraclinique pour poser le diagnostic positif. L'examen le plus demandé est la biopsie cutanée (58,73%). En fonction de l'étiologie retenue, un traitement adéquat a été instauré. À la lumière de plusieurs revues de la littérature, nous avons analysé les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des dermatoses infantiles en milieu hospitalier.

Mots-clés Dermatoses–Enfant–Motifs d'hospitalisation–Dermatologie pédiatrique.

ملخص

الأمراض الجلدية شائعة في صفوف الأطفال. الهدف من هذه الدراسة هو تحديد الوضع الوبائي للأمراض الجلدية عند الأطفال في الوسط الاستشفائي، و جوانبها العلاجية، السريرية و التطورية. يتعلق الأمر بدراسة رجعية تغطي الملفات الاستشفائية التي تم جمعها في قسم الأمراض الجلدية بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى 7 سنوات ما بين يناير 2002 و دجنبر 2008. لقد أدرج في هذه الدراسة المرضى المقيمون الجدد ذوو الأعمار اقل من أو تساوي 16 سنة. تم استثناء مرضى الاستشارة الطبية و مرضى مستشفى النهار. خلال هذه الفترة، سجل 98 طفل من بين 1273 حالة استشفائية، أي ما يعادل نسبة 7,7%, مع سيادة الاناث (56,12%) النسبة بين الجنسين طفل/فتاة: 1,27. الأطفال المنحدرون من زواج صلب يشكلون 26,53%. لقد تم طرح 103 تشخيصا. الفئة العمرية من 5 الى 10 سنوات كانت الأكثر تمثيلا مع 30 مريضا (30,61%). متوسط الاعمار كان 8,84 سنة (+/- 4,81 سنة). تحليل مختلف الأمراض المشخصة في سلسلتنا يبين سيادة الأمراض التعفننية و الوراثة بنسبة 15,53% لكل واحدة، متنوعة بالأمراض الالتهابية و الأورام الجلدية بنسبة 14,56% لكل واحدة. أمراض الأجهزة تمثل 13,60% من الحالات، متنوعة بالأمراض الفقاعية الذاتية بنسبة 7,74%. التسممات الجلدية الدوائية شككت بنسبة 6,78%. أمراض الحساسية و الإصابات بفعل عامل خارجي جاءت في الأخير بنسبة 3,90%. في 3,90%, لم يتم تحديد أي تشخيص. الفحوصات المخبرية كانت ضرورية للتشخيص في 61,14% من الحالات. كانت الخزعة الجلدية هي المطلوبة أكثر (58,73%). على حسب التشخيص، يتم بدء العلاج الملائم. على ضوء المنشورات، قمنا بمناقشة المظاهر الوبائية، السريرية، و العلاجية لأمراض الجلد عند الطفل في الوسط الاستشفائي.

الكلمات الأساسية: الأمراض الجلدية-طفل-دواعي الاستشفاء-تخصص الجلد الطفولي

Abstract

Dermatological pathology is frequent in the pediatric population. The objectif of this study is to determine the epidemiologic feature of childhood dermatoses in hospital medium, their clinical, therapeutic and evolutionary features. It is about a retrospective study covering files of hospitalization collected in dermatology venereology department at Mohamed VI University Hospital during a period of 7 years from January 2002 to December 2008. We included in this study all new in-patients whose age is less than or equal to 16 years. We excluded out-patients and hospital day's patients. During this period, 98 children were included among 1273 hospitalizations, that is to say a frequency of 7.7% with a female prevalence (56.12%), the sex ratio male/female is of 1,27. Patients from a consanguineous marriage accounted for 26.53%. A total of 103 diagnoses were made. The age group 5–10 years was more represented with 30 patients (30.61%). The average age is of 8.84 ± 4.81 years. The analysis of the different diagnoses in our series showed the prevalence of infectious skin diseases and genodermatoses (15.53% each one), followed by inflammatory dermatoses and tumors with 14.70% of cases each one. Systems diseases accounted for 13.60 %, followed by autoimmune bullous dermatoses with 7.74 % of cases. Cutaneous drug reactions accounted for 6.78 % of cases. Dermatitis and skin diseases by physical agent comes laste place with 3.90 % of cases each one. In 3.90 % of cases, no pathology was found. 61.14 % of cases required an assessment paraclinic to pose the positive diagnosis. The examination more required is the skin biopsy (58.73%). According to the etiology restraint, an adequate treatment has been established. In light of several reviews of the literature, we analyzed the epidemiologic, clinical and therapeutic features of childhood dermatoses in hospital medium.

Key words Skin diseases–Child–Reasons of hospitalisation–Pediatric dermatology.



ANNEXES

Les dermatoses infantiles en milieu hospitalier
Service de dermatologie vénérologie
CHU Med VI
Fiche d'exploitation

- N de dossier :
- Hospitalisé du au
-

➤ **Identité :**

- Age :
- Sexe : Masculin ☐ Féminin ☐
- origine : Rurale ☐ Urbaine ☐
- scolarité : Oui ☐ Non ☐
- niveau socio-économique : Bas ☐ Moyen ☐ Elevé ☐
- Consanguinité : Oui ☐ Non ☐

➤ **Antécédents :**

– Personnels :

Atopie personnelle : non ☐ oui ☐ (à préciser) :

Prise médicamenteuse : non ☐ oui ☐ (à préciser) :

Autres : ...

– Familiaux :

Atopie familiale : non ☐ oui ☐ (à préciser) :

Cas similaires : non ☐ oui ☐

Pathologie génétique : non ☐ oui ☐

Autres :

➤ **Début des symptômes :**

- **Facteurs déclenchants :** non ☐ oui ☐ (à préciser) :
NP (non précisé) ☐

➤ **Signes fonctionnels :**

➤ **Examen physique :**

– Général :

Etat général :

FC :

FR :

Poids :

T* :

– dermatologique :

Lésions élémentaires :

Siège : visage ☐

Tronc ☐

Dos ☐

Membres inférieurs ☐ :

Membres supérieurs ☐ :

Cuir chevelu ☐

Périnée ☐

Muqueuses ☐ :

Autres :

– Examen des autres appareils :

➤ **Diagnostic retenu cliniquement :**

➤ **Examens para cliniques :**

– Biologie ☐ :

NFS/pqttes :

Urée :

Compte d'Addis :

Sérologies virales :

Sérologies bactériennes :

Autres :

VS :

Créatinine :

Bilan hépatique :

– Microbiologie ☐ :

– Histologie ☐ :

– Autres :

➤ **Diagnostic clinico-para clinique :**

➤ **Traitement :**

– Abstention ☐

– Traitement médical ☐

Molécules	voie d'administration	dose	durée
-----------	-----------------------	------	-------

– Geste chirurgical ☐ :

➤ **Evolution :**

– Immédiate :

– Suivi post-hospitalisation :



BIBLIOGRAPHIE

1. **Casanova JM, Sanmartin V, Soria X, Baradad M, Marti RM, Font A**
Childhood dermatosis in dermatology clinic of a general university hospital in Spain.
Actas Dermosifiliogr 2008;99:111–8.
 2. **Goh CL, Akarapanth R**
Epidemiology of skin diseases among children in a referral skin clinic in Singapore.
Pediatr Dermatol 1994;11:125–8.
 3. **Duhamel A, Soussan V, Kramkimel N, Beauchet A, Chevalier B, Mahe E.**
Prévalence des motifs dermatologiques aux urgences pédiatriques générales.
Arch pédiatr 2008;15: 923–1019.
 4. **Kabir Sardana, MD, DNB, MNAMS, Supriya Mahajan, MD, Rashmi Sarkar, MD, Vibhu Mendiratta, MD, Premanshu Bhushan, MD, Koram RV, MD, Vijay K Garg, MD.**
The spectrum of skin disease among Indian children.
Pediatr Dermatol 2009;26,1: 6–13.
 5. **Tchang–Walla K, Pitché P, Agbéré A, Bakondé B.**
Les motifs de consultation des enfants en dermatologie à Lomé (Togo).
Med Afr Noire 1995;42:391–2.
 6. **Sekkat A, Sedrati O, Derdabi D.**
Les dermatoses de l'enfant dans le service de dermatologie de H. M.I. Mohamed V (CHU–Rabat).
Nouv Dermatol 1992;3:8.
 7. **Tamer E, Ilhan MN, Polat M, Lenk N, Alli N.**
Prevalence of skin diseases among pediatric patients in Turkey.
J dermatol 2008;35:413–418.
 8. **Zouhair K, Akhdari N, Nejjam F, et al.**
Aspects cliniques et thérapeutiques de la tuberculose cutanée à Casablanca.
Ann Dermatol Venereol 2001;128 (Suppl 1):48.
 9. **Zellweger J–P, Barben J, Hammer J.**
Diagnostic et traitement de la tuberculose chez l'enfant.
Pediatrics 2007;118,4: 22–24.
 10. **Sehgal VN, Jain MK, Srivastara G.**
Changing pattern of cutaneous tuberculosis. A prospective study.
Int J Dermatol 1989;28:231–6.
-

- 11. Akhdari N, Zouhair K, Habibeddine S, Lakhdar H.**
Tuberculose cutanée de l'enfant au Maroc: étude de 30 cas.
Arch pédiatr 2006;13:1098–1101.
 - 12. Fenniche S, Ben Jennet S, Marrak H, et al.**
Tuberculose cutanée : aspects anatomocliniques et évolutifs (26 cas).
Ann Dermatol Venereol 2003;130:1021–4.
 - 13. Zahaf A, Houdaya S, Khemakhem M, et al.**
La tuberculose cutanée de l'enfant. Étude de 16 cas.
Ann Dermatol Venereol 2000;127 (Suppl):49.
 - 14. Milon E, Baculard A, Audry G, Bosson N, Carlioz H.**
Tuberculose de l'enfant.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie, 4–281–A–10, 1997, 18 p.
 - 15. Conférence de consensus.**
Erysipèle et fasciite nécrosante: prise en charge.
Ann Dermatol Venereol 2001;128:463–82.
 - 16. Olivier C.**
Les infections cutanées graves à *Streptococcus pyogenes*.
Arch pédiatr 2001;8 (Suppl 4):757s–761s.
 - 17. Lethel V, Mancini J.**
Le zona de l'enfant.
J Pédiatr Puériculture 2000;15:131–6.
 - 18. Coplan P, Black S, Rojas C, Shinefeld H, Ray P, Lewis E, et al.**
Incidence and hospitalization rates of varicella and herpes zoster before varicella vaccine introduction: a baseline assessment of the shifting epidemiology of varicella disease.
Pediatr Inf Dis J 2001;20:641–5.
 - 19. Petursson G, Helgason S, Gudmundsson S, Sigurdsson JA.**
Herpes zoster in children and adolescents.
Pediatr Inf Dis J 1998;17:905–8.
 - 20. LEHEMBRE S, YOUNG P, SASSOLAS B, CORVEN C, LORETTE G, CATTEAU B, PLOYET J, MALLET E, JOLY P.**
Varicelle nécrotique de l'enfant.
Ann Dermatol Venereol 2005;132:596–614.
-

21. EUZEBY J.

Les dermatoses parasitaires d'origine zoonosique dans les environnements de l'homme.
Editions Médicales Internationales 2003; 240 p.

22. Zghal M, Fazaa B, Kamoun MR.

Xeroderma pigmentosum.
EMC (Elsevier SAS, Paris), Dermatologie 2006;98-660-A-10.

23. Nishigori C, Zghal M, Yagi T, Imamura S, Kamoun MR, Takebe H.

High prevalence of the point mutation in exon 6 of the xeroderma pigmentosum group A complementing (XPAC) gene in xeroderma pigmentosum group A patients in Tunisia.
Am J Hum Genet 1993;53:1001-6.

24. Sarasin A.

Les gènes humains de la réparation de l'ADN.
Med Sci 1994;10:43-54.

25. Bhutto AM, Shaikh A, Nonakat S.

Incidence of Xeroderma pigmentosum in Larkana, Pakistan: a 7-year study.
British Journal of Dermatology 2005;152:545-551.

26. Kraemer KH, Lee MM, Andrews AD, et al.

The role of sunlight and DNA repair in melanoma and nonmelanoma skin cancer.
Arch Dermatol 2004; 130: 1018-1021.

27. El-Hayek M, Lestringant GG, Frossard PM.

Xeroderma pigmentosum in four siblings with three different types of malignancies simultaneously in one.
J Pediatr Hematol Oncol 2004;26:473-475.

28. Khatri ML, Bemghazil M, Shafi M, et al.

Xeroderma pigmentosum in Libya.
Int J Dermatol 1999;38:520-524.

29. Fraitag S.

Épidémiologie des tumeurs cutanées malignes de l'enfant.
Arch pédiatr: dermatologie pédiatrique 2006;13:302-322.

30. Ingen-Housz-Oro S, Blanchet-Bardon C.

Epidermolyse bulleuses héréditaires.
EMC-Dermatologie Cosmétologie 2004;1:2-18.

31. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al.
The classification of inherited épidermolyses bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB.
J Am Acad Dermatol 2008;58:931–50.
32. McGrath JA, Schofield OM, Mayou BJ, McKee PH, Eady RA.
Epidermolysis bullosa complicated by squamous cell carcinoma: report of 10 cases.
J Cutan Pathol 1992;19:116–123.
33. De Raeve L, Ramet J, Danschutter D, Roseeuw D.
Prise en charge des épidermolyses bulleuses congénitales.
Ann Dermatol Vénéréol 1998;125:743–747.
34. Wong T, Gammon L, Liu L, Mellerio JE, Dopping-Hepenstal PJ, Pacy J, et al.
Potential of fibroblast cell therapy for recessive dystrophic épidermolyses bullosa.
J Invest Dermatol 2008;128:2179–89.
35. Chateil JF, Brun M, Le Manh C.
Phacomatoses chez l'enfant
EMC Pédiatrie, 4-092-B-10, 2000;22 p.
36. Wolkenstein P.
Neurofibromatoses et sclérose tubéreuse de Bourneville
J Neuroradiol 2005;32:174–179.
37. Adamsbaum C, Merzoug V, Kalifa G
Imagerie cérébrale de la sclérose tubéreuse de Bourneville chez l'enfant.
J Neuroradiol 2005;32:204–209.
38. Benatiya AI et Al.
La sclérose tubéreuse de Bourneville: a propos d'un cas.
J Fr Ophtalmol 2005;28:1121–1125.
39. Fatihi M et Al
Renal manifestations of tuberous sclerosis complex.
Ann Med Interne 2003;154(4):225–258.
40. Curatolo P, Seri S, Verdecchia M.
Infantile spasms in tuberous sclerosis complex.
Brain and Dev 2001;173:502–507.
-

41. Dabora SL, Jozwiak S, Franz DN.

Mutational analysis in a cohort of 224 tuberous sclerosis patients indicates increased severity of TSC2, compared with TSC1, disease in multiple organs.

Am. J. Hum. Genet 2001;68:64–80.

42. Jones AC, Shyamsundar M.

Comprehensive mutation analysis of TSC1 and TSC2 and phenotypic correlations in 150 families with tuberous sclerosis.

Am. J. Hum. Genet 1999;64:1305–1315.

43. Bouskraoui M.

Sclérose tubéreuse de Bourneville: à propos d'un cas.

Thèse de médecine Marrakech 2007, n° 77.

44. Querreux G, Jacquemont S, Stalder JF.

Sclérose tubéreuse de Bourneville.

EMC Dermatologie, 98–760–A–10, 1999, 9p.

45. Ballenger F, Quereux G, Stalder JF.

Sclérose tubéreuse de Bourneville: tuberous sclerosis.

EMC Dermatol Cosmetol 2005;2:92–102.

46. Houari A.

L'atteinte rénale au cours de la sclérose tubéreuse de Bourneville

Thèse Med Casa 2001, n°56.

47. Chiavérini C.

Ichtyoses congénitales: Congenital ichthyosis.

Ann Dermatol Vénérol 2009;

48. Akiyama M, Sawamura D, Shimizu H.

The clinical spectrum of nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma and lamellar ichthyosis.

Clin Exp Dermatol 2003;28:235–40.

49. Lefevre C, Bouadjar B, Ferrand V, Tadini G, Megarbane A, Lathrop M, et al.

Mutations in a new cytochrome *P450* gene in lamellar ichthyosis type 3.

Hum Mol Genet 2006;15:767–76.

50. Epp N, Furstenberger G, Muller K, de Juanes S, Leitges M, Hausser I, et al.

12R-lipoxygenase deficiency disrupts epidermal barrier function.

J Cell Biol 2007;177:173–82.

51. Jobard F, Lefevre C, Karaduman A, Blanchet-Bardon C, Emre S, Weissenbach J, et al.
Lipoxygenase-3 (*ALOXE3*) and 12(R)-lipoxygenase (*ALOX12B*) are mutated in non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma (NCIE) linked to chromosome 17p13, 1.
Hum Mol Genet 2002;11:107–13.
52. Meziou TJ, Dammak A, Chaabéne H, Zaz T, Belguith N, Kammoun H, Boudaya S, Turki H.
Epidermodysplasie verruciforme associée à une dysplasie osseuse: association fortuite ou déterminisme génétique commun ?
Rev Tun Infectiol 2008; 2, 1:37 – 39.
53. Carl M, Yehuda E, Cynthia M, Gerard J. N.
The histologic spectrum of epidermodysplasia verruciformis in transplant and AIDS patients.
J Cutan Pathol 2002;29:480–9.
54. Majewski S, Jablonska S.
Do épidermodysplasie verruciformis human papillomaviruses contribute to malignant and benign epidermal proliferations?
Arch Dermatol 2002;138:649–54.
55. Lane JA, Bowman PH, Cohen DJ.
Epidermodysplasia verruciformis.
South Med J 2003;96:613–5.
56. Ortak T, Uysal C A, AlagosMS,Orbay H, Sensoz O.
Epidermodysplasia Verruciformis : An Unusual Presentation.
Dermatol Surg 2006;32:302–6.
57. Anadolu R, Oskay T, Erdem C, Boyvat A, Terzi E, Gürgey E.
Treatment of epidermodysplasia verruciformis with a combination of acitretin and interferon alfa-2a.
J Am Acad Dermatol 2001;45:296–9.
58. Junko Hi, Chihiro M, Tsuyoshi M, Makoto K,, Masaaki M.
Treatment of localized epidermodysplasia verruciformis with tacalcitol ointment.
Internat J Dermatology 2002;41:817–20.
59. Papadopoulos AJ, Schwartz RA, Janniger CK.
Alopecia areata. Pathogenes, daignosis, and therapy.
Am J Clin Dermatol 2000;1,2:101–5.
-

60. Crowder JA, Friden IJ, Price VH.

Alopecia areata in infants and newborns.
Pediatr Dermatol, 2002;19:155–8.

61. Jackow C, Puffer N, Hordinsky M, Nelson J, TarrandJ, Duvic M.

Alopecia areata and cytomegalovirus infection in twins: gene versus environnement ?
J Am Acad Dermatol 1998;38:418–25.

62. Sheikh Manzoor, Cazi Masood.

Alopecia areata in Kashmir: A study of 200 patients.
Indian Journal of Dermatology and Venerology and Leprology 2001;67,6:324–325.

63. Lami MC, Guillet G.

La pelade de l'enfant.
Médecine et enfance 2004: 198–194.

64. Burton JL, Shuster S.

Large doses of corticoid in the treatment of alopecia areata.
Acta Dermato vener (Stokh) 1975;55:493–6.

65. Sharma VK.

Pulsed administration of corticoids in the treatment of alopecia areata.
Int J Dermatol 1996;35:133 – 136.

66. Perriard-Wolfensberger J, Pasche-Koo F, Mainettic C, Labarthe MP, Salmon D, Saurut JH.

Pulse of methylprednisolone in alopecia areata.
Dermatology 1993;187:282– 285.

67. Sharma VK, Gupta S.

Twice weekly 5 mg dexamethasone oral pulse in the treatment of extensive alopecia areata.
J Dermatol 1999;2:562–5.

68. Sharma VK, Muralidhar S.

Treatment of widespread alopecia areata in young patients with monthly corticosteroid pulse.
Pediatr Dermatol 1998;15:313–7.

69. Emmanuel Laffitte, Jan Izakovic.

Psoriasis de l'enfant.
Pediatrica 2006;17,6:24–27.

70. Lewkowicz D, Gottlieb AB.

Pediatric psoriasis and psoriatic arthritis.
Dermatol Ther 2004;17:364–75.

71. Henseler T.

The genetics of psoriasis.
J Am Acad Dermatol 1997;37:S1–11.

72. Senouci-Belkhadir, Bennouna-Biaz F, Hassam B, A. Yazidi A, Ait Oughrouil M.

Le psoriasis de l'enfant.
Medicine de Maghreb 1992, n° 35.

73. Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhattay E, Glass DN, Manners P, et al.

Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban 1997.
J Rheumatol 1998;25:1991–4.

74. Chantal Job-Deslandre.

Rhumatisme psoriasique de l'enfant.
Rev Rhum 2002;69:657–60.

75. Paller AS, Siegfried EC, Langley RG.

Etanercept Pediatric Psoriasis Study Group.
Etanercept treatment for children and adolescents with plaque psoriasis.
N Engl J Med 2008;358:241–251.

76. Hawrot AC, Metry DW, Theos AJ, Levy ML.

Etanercept for psoriasis in the pediatric population: experience in nine patients.
Pediatr Dermatol 2006;23:67–71.

77. Farnsworth NN, George SJ, Hsu S.

Successful use of infliximab following a failed course of etanercept in a pediatric patient.
Dermatol Online J 2005;11:11.

78. Laïssaoui K, Amal S, Hocar O, Benadra F, Alatawna H, Belaabidia B.

Syndrome de Sweet chez un enfant de 23 mois.
Ann Dermatol Venereol 2005;132,1:32–34.

79. Hospach T, Von den Driesch P, Dannecker GE.

Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) in childhood and adolescence: two new patients and review of the literature on associated diseases.
Eur J Pediatr 2009;168:1–9.

80. Wallach D.

Les dermatoses neutrophiliques.
Rev Med interne 2005;26:41–53.

81. Nguyen K, Tazi A.

Histiocytose langerhansienne de l'adulte.
Rev Prat 2006;56:1863–71.

82. Mouza Alsuwa, MD, Denis Sasseville.

Maladies histiocytaires: histiocytose langerhansienne.
MCDermatologie – Conférences scientifiques 2004;Vol 3, n°2.

83. Howarth DM, Gilchrist GS, Mullan BP, et al.

Langerhans cell histocytosis.
Cancer 1999;85,10: 2278–2288.

84. Barde C, Masouyé I, Saurat J–H, Le Gal F–A.

Scléroedème de Buschke chez un diabétique : traitement par immunoglobulines intraveineuses.
Ann Dermatol Venereol 2009;136:360—363.

85. Bowen AR, Smith L, Zone JJ.

Scleredema adutorum of Buschke treated with radiation.
Arch Dermatol 2003;139:780—4.

86. Varga J, Gotta S, Li L, Sollberg S, Di Leonardo M.

Scleredema adutorum: case report and demonstration of abnormal expression of extracellular matrix genes in skin fibroblasts in vivo and in vitro.
Br J Dermatol 1995;132:992—9.

87. Dompmartin A, Boon L–M, Labbé D.

Hémangiomes infantiles : diagnostic différentiel et anomalies associées.
Ann chir plast esth 2006;51:300–309.

88. Casanova D, Norat F, Bardot J, Magalon G.

Les hémangiomes cutanés : aspects cliniques
Ann chir plast esth 2006;51:287–292.

89. Léauté–Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A.

Propranolol for severe hemangiomas of infancy.
N Engl J Med 2008;358:2649–51.

90. Vignon-Pennamen MD.

Naevus de Spitz.

Ann Dermatol Venereol 2005;132:498–500.

91. Gerardo Ferrara, Giuseppe Argenziano et al.

The spectrum of Spitz Nevi.

Arch Dermatol 2005;141,11:1381–1387.

92. Hammami H, Benmously R, Marrak H, Debbiche A, Souissi A, Ben Ayed M, Fenniche S, Mokhtar I.

Xanthomes tubéreux révélant une hypercholestérolémie familiale homozygote.

Ann Dermatol Venereol 2008;135:892—894.

93. Bader-Meunier B, Quartier P, Deschênes G, Cochat P, Haddad E, Koné-Paut I, Leblanc T, Prieur AM, Salomon R, Bodemer C, Lévy M.

Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant.

Arch pédiatr 2003;10:147–157.

94. Winkelmann RK.

Chronic discoid lupus erythematosus in children.

J Am Med Assoc 1968;205:675–678.

95. Amato L, Coronella G, Berti S, et al.

Subacute cutaneous lupus erythematosus in childhood.

Pediatr Dermatol 2003;20:31–4.

96. Parodi A, Caproni M, Cardinali C, et al.

Clinical, histological and immunopathological features of 58 patients with subacute cutaneous lupus erythematosus. A review by the Italian group of immunodermatology.

Dermatology 2000;200:6–10.

97. Ciconte A, Mills AE, Shipley A, et al.

Subacute cutaneous lupus erythematosus presenting in a child.

Australas J Dermatol 2002;43:62–4.

98. Bohan A, Peter JB.

Polymyositis and dermatomyositis.

N Engl J Med 1975;292:344–7.

99. **Pachman LM, Lipton R, Ramsey–Goldman R, et al.**
History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Research Registry.
Arthritis Rheum 2005;53:166–72.
100. **Peloro TM, Miller IIIrd OF, Hahn TF, et al.**
Juvenile dermatomyositis: a retrospective review of a 30–year experience.
J Am Acad Dermatol 2001;45:28–34.
101. **Callen JP.**
Dermatomyositis.
Lancet 2000;355:53–7.
102. **Stringer E, Feldman BM.**
Advances in the treatment of juvenile dermatomyositis.
Curr Opin Rheumatol 2006;18:503–6.
103. **S. Gissinger–Prévot, D. Figarella–Branger, J. Mancini, B. Chabrol.**
La dermatomyosite de l'enfant : diagnostic et prise en charge.
Arch Pédiatr 2008;15:50–53.
104. **F Bérard, J Kanitakis, MDi Maio, R Ghohestani, C Hermier, L David, A Claudy , M Faure.**
Dermatose bulleuse à IgA linéaire de l'enfant avec anticorps dirigés contre l'antigène 180 kDa de la pemphigoïde.
Arch Pediatr 1996;3:345–347.
105. **Nanda A, Dvorak R, Al–Sabah H, Alsaleh QA.**
Linear IgA bullous disease of childhood: an experience from Kuwait.
Pediatr Dermatol. 2006;23:443–7.
106. **Kanwar AJ, Sandhu K, Handa S.**
Chronic bullous dermatosis of childhood in north India.
Pediatr Dermatol 2004;21:610–2.
107. **Monia Kharfi, Aida Khaled, Amel Karaa, Ines Zaraa, Becima Fazaa, Mohamed Ridha Kamoun.**
Linear IgA bullous dermatosis: The more frequent bullous dermatosis of children.
Dermatologie Online Journal 2010.
108. **Doffoel–Hantz, M. Cogné, A. Sparsa, J.–M. Bonnetblanc, M. Drouet, C. Bédane.**
Physiopathologie de la dermatite herpétiforme. Données actuelles.
Ann Dermatol Venerol 2008;135,784—788.
-

109. **Bathelier E, Balme B.**
Dermatite herpétiforme.
Ann Dermatol Venerol 2006;133:825—6.
110. **Debol SM, Herron MJ, Nelson RD.**
Anti-inflammatory action of dapsone: inhibition of neutrophil adherence is associated with inhibition of chemoattractant induced signal transduction.
J Leukoc Biol 1997;62:827—36.
111. **Khaled, A. Gargouri, H. Moula, B. Fazaa, M.R. Kamoun.**
Éruption prurigineuse diffuse.
Ann Dermatol Venereol 2008;135:512—515.
112. **Sharma VK, Seth Urman G.**
Advers Cutaneous reactions: an overview.
J Postgrad Med 1998;42:15–22.
113. **Letko E, Papaliodis DN, Papaliodis GN, et al.**
Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of the literature.
Ann Allergy Asthma Immunol 2005; 94: 419–36.
114. **L. Bott, C. Santo, C. Thumerell, A. Mar, A. Deschildr, B. Catteau**
Syndrome de Stevens–Johnson sévère chez l’enfant: à propos de 4 observations.
Arch pédiatr 2007;14:1435–1438.
115. **Segal AR.**
Cutaneous reactions to drugs in children.
Pediatrics, 2007; 120: 1083–91.
-

قسم الطبيب

.

.

.

.

..

.

.

■



جامعة القاضي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 125

سنة 2010

الأمراض الجلدية عند الطفل في الوسط الإستشفائي: تجربة مصلحة أمراض الجلد بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية في / / 2010

من طرف

السيدة نجاة أصفار

المزودة في 18 يوليوز 1983 ببطا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

الامراض الجلدية – طفل- دواعي الاستشفاء - تخصص الجلد الطفولي .

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

السيد م. صبيحي

أستاذ في طب الأطفال

السيد س. آمال

أستاذ مبرز في الأمراض الجلدية و التناسلية

السيدة إ. أيت الصاب

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيدة ل. السعدوني

أستاذة مبرزة في الطب الباطني

