

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Présentation de cas Pédiatrie Genève du 21 juin 2011

Cas de dermatologie pédiatrique

Présentés par les Drsses Jaccard et Wacker, discutés par la Drsse AM Calza

Premier cas: Nourrisson de 4 mois, mère d'origine finlandaise, père d'origine anglaise, naissance à terme par voie basse, PN 2850, examen normal à la naissance. Dès une semaine de vie on note l'apparition d'un exanthème papulo-vésiculeux.

Diagnostic différentiel:

- herpes, mais l'état général de l'enfant est très bon
- lésions bulleuses, dont épidermolyse bulleuse
Un SSS (staphylococcal scalded skin syndrom)

Dans ce cas, il s'agissait d'une incontinentia pigmenti.

- Dans la première phase (90 à 95 % des cas), on note un érythème bulleux suivant les lignes de Blaschkow, avec une très forte éosinophilie dans les bulles (pouvant donner un faux positif à l'immuno-fluorescence pour herpes)
- Dans la deuxième phase (70 à 80% des patients), les lésions deviennent hyperkératosiques, pendant 6 à 8 mois
- Dans la troisième phase (50% des patients), on note une hyperpigmentation des lésions.

Les lésions associées sont:

- des dents de formes coniques, une hypodontie
- des patches alopéciques
- des anomalies des ongles
- des anomalies ophtalmologiques (détachement rétinien)
- rarement des anomalies neurologiques épilepsie, retard mental)

La maladie est liée à une mutation du gène X, Xq28, le plus souvent létal pour les garçons; le gène NEMO est concerné, gène activateur de NF.kappaB qui protège contre l'apoptose lié au TNF alpha; le gène est également impliqué dans l'hyperéosinophilie, et dans différentes molécules d'adhésion

L'hypomélanose de Ito liée à une mutation sur Xp11 correspond à une décoloration sur les lignes blaschkoides et a parfois été confondues avec l'incontinentia pigmenti

Le deuxième cas présenté est celui d'un garçon de 6 ans admis aux soins intensifs en raison d'un traumatisme crânien grave suite à un accident de circulation, avec lésions cérébrales. Après quelques jours d'hospitalisation, il débute une éruption maculo-papulaire derrière les oreilles, s'étendant progressivement sur le thorax. L'exanthème prend un aspect bulleux.

Les diagnostics évoqués sont éruption virale, SSS, TSS, toxidermie (Stevens-Johnson, Lyell), impétigo bulleux

Au laboratoire, il y a une légère anémie, pas d'inflammation, pas de leucocytose, la PCR est négative pour la varicelle et l'herpès.

Les lésions s'aggravent, le diagnostic de syndrome de Lyell est retenu, un traitement d'immunoglobuline débuté, mal supporté.

La présence de lésions bulleuses autour de la bouche et des OGE doit également faire penser à une dermatose à IgA linéaire.

Les liens entre érythème annulaire, érythème polymorphe et Stevens Johnson ne sont pas complètement clairs. Les lésions sont l'érythème annulaire, des placards infiltrés, des lésions des muqueuses

Le SSS entre aussi dans le diagnostic différentiel. La bulle est beaucoup plus superficielle (clivage au dessus de la couche basale, au contraire du syndrome de Lyell ou le clivage est plus profond).

Le syndrome de Lyell (ou TEN toxic epidermal necrolysis) présente une fièvre fluctuante, d'abord un érythème puis des vésicules avec couleur grisâtre; le signe de Nicholson est positif.

Un âge avancé, l'association à un cancer, une tachycardie, une surface de décollement supérieure à 10% constitue des facteurs de risque.

Une biopsie en congélation peut être demandée en urgence, pour déterminer le plan de clivage, de même qu'une IF directe

Le patient est traité comme un grand brûlé.

Recherche de la cause:

Il existe une susceptibilité génétique. Les tests d'allergie aux médicaments ont une sensibilité très basse. Les médicaments le plus souvent incriminés sont l'allopurinol, le Bactrim, les céphalosporines, la phénytoïne, les AINS de type oxicam.

Du point de vue physiopathologique, il existe une hypersensibilité des lymphocytes T, les bulles sont pleines de CD8 cytotoxiques. La cytotoxicité kératinocytaire s'exerce via des ligands cellulaires.

Une action précoce doit être envisagée:

Les stéroïdes montrent une efficacité contradictoire dans les travaux publiés

Les gammaglobulines intraveineuses à haute dose (2 voir 3 mg/kg) sont recommandés

La cyclosporine est discutée

Les antagoniste de TNF (par exemple infliximab) seront peut être la voie d'avenir.

Les séquelles en cas de survie sont:

- ophtalmologiques (blépharion, entropion)
- cutanée (cicatrices)
- organes génitaux: phimosis, synéchies vaginales

Lecture recommandée: Toxic epidermal necrolysis Harr et French, Orphanet 2010