

Hypo et hyperpigmentations de l'enfant

2^{nde} partie : Hypopigmentations



Stéphanie MALLET,
Hôpital Timone, Marseille
Janvier 2020

Hypopigmentations de l'enfant

- Interrogatoire et examen clinique complet :
 - Congénital ou acquis
 - Parfois difficile, surtout sur peau claire (car moins visible)
 - Parfois de révélation tardive (après les 1^{ères} expositions solaires)
 - Antécédents personnels (épilepsie, DA[?]) et familiaux
 - Hypopigmentation généralisée ou localisée
 - Topographie, nombre, forme, limites (floues/nettes), couleur (achromie ou hypochromie), disposition des lésions
 - Précédées d'une inflammation (dépigmentation post inflammatoire) ou d'une application de topiques...
 - La coexistence de lésions hyper- et hypopigmentées (dyschromatose)
 - La présence d'anomalies pigmentaires des phanères ou des muqueuses
 - La présence éventuelle d'autres anomalies cutanées ou extra-cutanées
- Examen en **lumière de Wood** (augmente les contrastes)
- Biopsie cutanée exceptionnellement utile (recherche génétique pour maladies rares)

Hypopigmentations congénitales localisées

Petite macule hypopigmentée unique non systématisée



Hamartome (ou naevus) achromique (1%)

- Hypomélanose (moins de pigment mélanique)
- Bien limité et rehaussé en Wood
- Penser STB si lésions multiples et autres critères

Hamartome (ou naevus) anémique (plus rare)

- Vasoconstriction (disparaît à la vitro pression)
- Mal limité et non rehaussé en Wood
- Penser NF1 si TCL multiples et autres critères

Attention piège : lésion vasculaire hypochromique du nouveau-né



Hamartome (ou naevus) anémique



Hémangiome infantile (immature)

Tache blanche de vasoconstriction, mimant un hamartome anémique, parfois couverte de discrètes télangiectasies

Hypopigmentations congénitales localisées

Petites lésions hypopigmentées multiples

penser **sclérose tubéreuse de Bourneville** (STB)

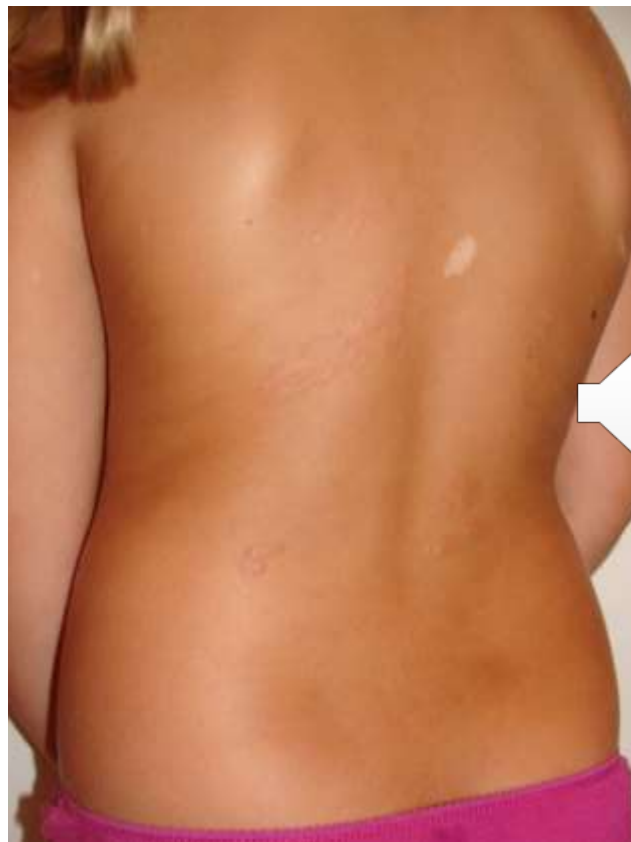


- Signe cutané le plus précoce de STB
 - Congénitales et/ou acquises
 - Multiples (>5 dans 50%)
 - Tronc
 - En « en feuilles de sorbier »
- **Manifestations neurologiques +++**
- CAT devant macules hypochromes multiples isolées (sans ATCD familiaux):
 - Imagerie cérébrale
 - Echographie cardiaque (rhabdomyome)
 - Echographie rénale (angiomyolipome)
 - Cs oph (hamartomes rétinien)
 - +/- confirmation génétique

sclérose tubéreuse de Bourneville



Dépigmentation en « confettis » (membres)



Plaques peau de chagrin = hamartome conjonctif lombosacrée (congénitales ou acquises durant l'enfance)



Plaque fibreuse et pigmentée du front (petite enfance)
Angiofibromes (grand enfant ou l'adulte)



Fibromes péri-unguéaux = tumeurs de Koenen (âge adulte)

Les autres signes cutanés sont moins évocateurs ou tardifs : taches café au lait, poliose (dépigmentation des cheveux donnant une mèche blanche) ou des sourcils, acrochordons, macroglossie, hyperplasie des gencives...

CRITERES MAJEURS STB	CRITERES MINEURS STB
TACHES ACHROMIQUES ≥ 3 au moins 5 mm	LESIONS CUTANEEES EN CONFETTI
ANGIOFIBROMES FACIAUX ≥ 3 ou plaque céphalique fibreuse	ANOMALIES DE L'EMAIL DENTAIRE ≥ 3 pits
FIBROMES UNGUEAUX ≥ 2 non traumatique	FIBROMES DE LA CAVITE BUCCALE ≥ 2
PLAQUE PEAU DE CHAGRIN	TACHES RETINIENNES ACHROMIQUES
DYSPLASIES CORTICALES (TUBERS)	KYSTES RENAUX MULTIPLES
NODULES SOUS EPENDYMAIRES	HAMARTOMES NON RENAUX
SEGA	
RHABDOMYOME CARDIAQUE	
LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSE	
ANGIOMYOLIPOMES	
HAMARTOMES RETINIEN MULTIPLES	



Diagnostic définitif : 2 majeurs ou 1majeur et 2 mineurs
 Diagnostic probable : 1 majeur et 1 mineur
 Diagnostic possible en présence d'1majeur ou \geq de 2 mineurs.

Hypopigmentations congénitales localisées

Lésion hypopigmentée de grande taille



Hamartome achromique/hypochromique de grande taille, +/- segmentaire (en damier)



Phénomène de Metzker, localisé à un dermatome, avec nette délimitation par rapport à la ligne médiane (ventrale+++), s'estompant en périphérie

Mosaïque pigmentaire segmentaire, sans anomalies extra-cutanées

Hypopigmentations congénitales localisées selon les lignes de Blaschko : **Hypomélanose de Ito**



Mosaïque pigmentaire

Mutation post zygotique

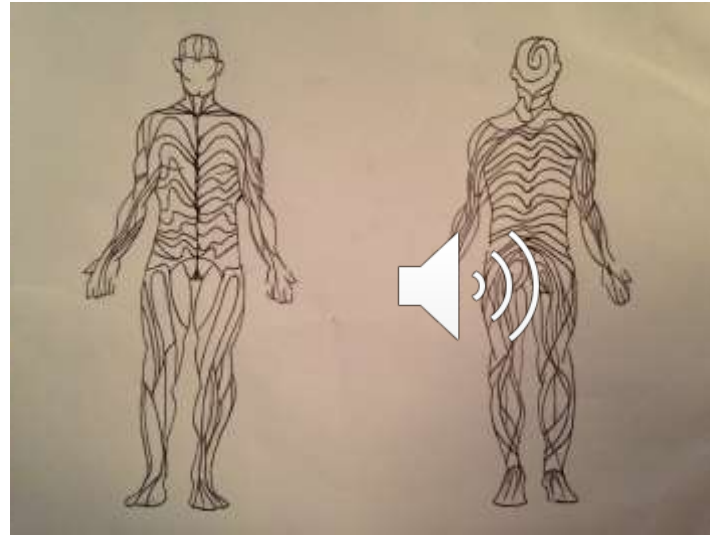
Hypopigmentations isolées ou associées à d'autres anomalies (surtout si étendues et bilatérales)

- neurologiques (épilepsie, retard psychomoteur, microcéphalie, autisme...)
- oculaires (*ptosis*, *symlépharon*, strabisme, *nystagmus...*),
- dentaires
- squelettiques

CAT :

- Examen ophtalmo
- Suivi clinique (neuroped et suivi scolaire)
- Pas d'indication d'imagerie cérébrale, ni de caryotype
- Discuter biopsie cutanée (si point d'appel) pour analyse moléculaire (centre de référence)

Hypo et hyper pigmentations congénitales selon les lignes de Blaschko



Hypomélanose de Ito

**Hypermélanose naevoïde
linéaire et convolutive (spiralee)**

**Rechercher anomalies extra
cutanée (neurologiques+++)**

Autres lésions hypopigmentées congénitales de forme ou de répartition « particulière »

Mèche blanche frontale



- Macules hypopigmentées
- bien limitées, symétrique
 - front, cou, ventre (losange)
 - partie moyenne des membres,
 - zones normo ou hyperpigmentées au sein des zones dépigmentées.

Piédaldisme

Génodermatose pigmentaire de transmission autosomique dominante (gène KIT)
Ce n'est pas un « albinisme partiel » (ne plus utiliser cette ancienne dénomination)
Aucune anomalie viscérale ou neurologique
Pas de repigmentation possible (ou greffes mélanocytaires)

Attention piège : mèche blanche frontale congénitale



Piébalisme

Génodermatose pigmentaire
de transmission autosomique dominante
(gène KIT)

Macules pigmentées

Aucune anomalie viscérale ou neurologique

Vitiligo congénital

exceptionnel (voire d'existence
douteuse)

Syndrome de Waardenburg

Génodermatose pigmentaire
de transmission autosomique dominante
Macules pigmentées « piébalisme like »

Surdit 

H t rochromie irienne,

Hypertrichose

Fusion m diane des sourcils,

Dysmorphie faciale

**Devant m che blanche frontale cong nitale :
Recherche syst matique de surdit  chez le nn **

Incontinentia pigmenti

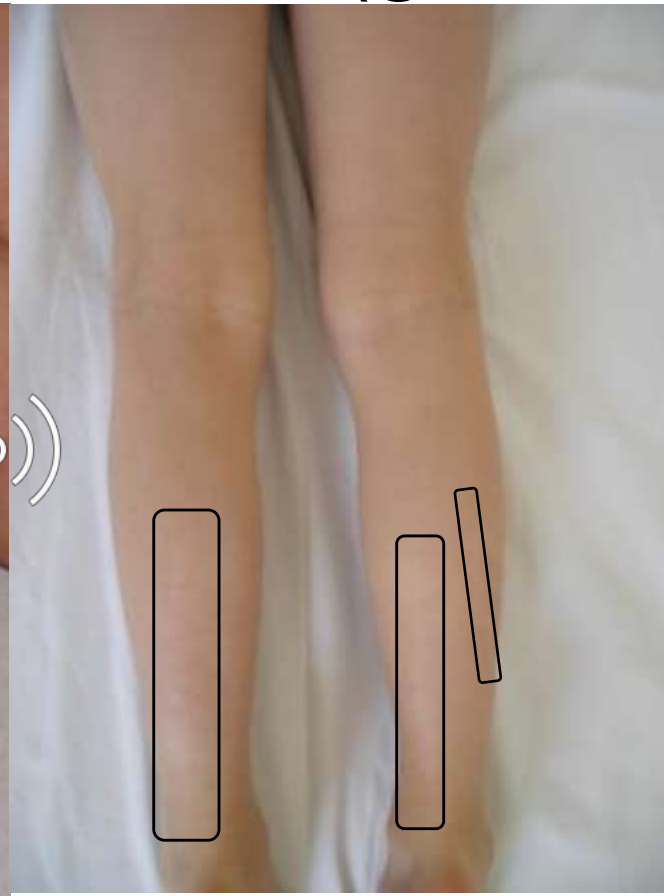
Génodermatose AD liée à l'X, (gène *NEMO*)



Stade néonatal
vésiculo-kératosique



Stade pigmenté



Stade hypo-pigmenté (discret)



Maman

Anomalies dentaires+++ , neuro et ophtalmo

Hypopigmentations localisées acquises

Vitiligo



Maladie auto-immune : contre les mélanocytes

0,5 % à 2 % de la population

Débute dans enfance dans ¼ des cas

Forme congénitale controversée

Macules hypopigmentées, limites nettes, arrondie ou ovalaires

Uniques ou multiples bilatérales et symétriques

Zones photo exposées, saillies osseuses, frottement, OGE et région périonificielle

Formes diffuses ou segmentaires

Mieux visible en lumière de Wood

Peau et phanères (mèches ou cils/sourcils blanc)

Antécédents familiaux : 30%

Associations maladies auto immunes : rares

Pas de bilan systématique, que si signe d'appel (ou pour rassurer le patient et sa famille) : **NFS, TSH, GAJ, ACAN**



Hypopigmentations localisées acquises

Vitiligo



Evolution imprévisible

Repigmentation mouchetée (folliculaire et en bordure de plaque)

Du fait de son caractère affichant,
fort impact sur la qualité de vie des malades
forte demande thérapeutique

Exposition solaire :

théoriquement déconseillée (photosensibilité accrue, et accentuation du contraste par bronzage de la peau saine)

UV = stimulus de repigmentation (**exposition solaire contrôlée**)




Hypopigmentations localisées acquises

Vitiligo: traitements



Dermocorticoïdes d'activité forte
prescrits pour 3 mois sur lésion limitées et visibles

Tacrolimus (Protopic®) 0,1%
AMM : dermatite atopique à partir de 16 ans
visage et enfants à **profil**  type élevé

Héliothérapie : simple exposition solaire progressive

Photothérapie UVB-TL01 (+/- pulls de corticoïdes)
Protection oculaire (à partir de 8 ans)
Vitiligo diffus
Eviter PUVA thérapie (risque carcinogène élevé)
Traitement suspensif

Autogreffes mélanocytaires (formes localisées)

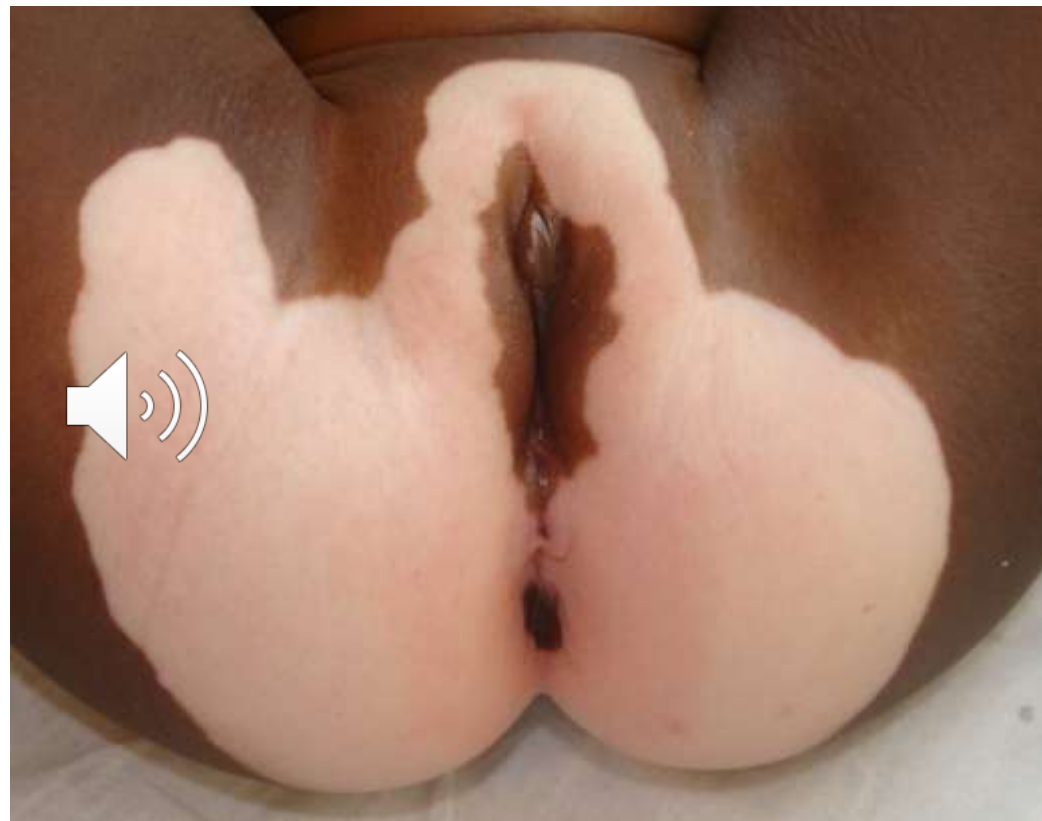
Maquillage médical correcteur



Attention piège : vitiligo périnéal



Lichen scléreux vulvaire et anal avec vitiligo périnéal plus marquée au niveau des plis (prurit, constipation, suffusions hémorragiques, fissures+++)

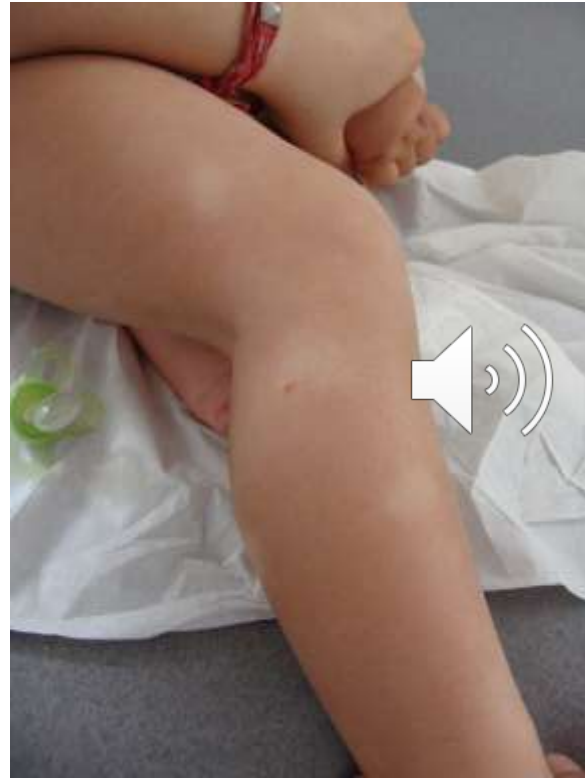


Vitiligo périnéal plus marquée au niveau des convexités

Autres dermatoses hypopigmentées acquises



Eczéma atopique



Eczématides
achromiantes



Mycosis fungoïde (rare)

lymphome T cutané

Hypopigmentations post-inflammatoires

DA et toutes les pathologies inflammatoires
(psoriasis, pityriasis rosé de Gibert, pityriasis *lichenoides*)

Autres dermatoses hypopigmentées acquises du plus fréquent au plus rare

Pityriasis versicolor achromians



Penser à la lèpre
Selon origine géographique ou
notion de voyage en zone
d'endémie
Rechercher hypoesthésie +++

Fréquent chez adolescent Rare chez le nourrisson

Fluorescence jaune-vert en lumière de Wood

Autres dermatoses hypopigmentées acquises de forme ou de répartition « particulière »



Lichen striatus



Naevus de Sutton

Hypopigmentations généralisées

- **Acquises** : rares
 - Contexte médical particulier, endocrinopathie (hypothyroïdie, dénutrition)
 - Atteinte de la peau et des phanères (pas d'atteinte ophtalmologique)

- **Congénitales et d'origine génétique :**

Albinisme oculo-cutané (AOC) ou autres formes syndromiques

- Ensemble de maladies à transmission AR (le plus souvent)
- Hypopigmentation/absence de pigmentation : peau, phanères et yeux
 - Diagnostic clinique +/- facile selon la sévérité de l'atteinte
 - Risque carcinogène des UV et photoprotection efficace
- Atteinte oculaire :
 - photophobie majeure, un nystagmus et un strabisme
 - acuité visuelle sévèrement diminuée (malgré le port de verres correcteurs)
- Diagnostic clinique, mais type précis d'albinisme est génétique

Hypomélanoses secondaires à des maladies métaboliques

Rechercher des signes en faveur d'une forme syndromique

- | Antécédents familiaux/personnels
- | Cheveux argentés (syndromes de Griscelli/Chediak-Higashi)
- | Retard staturo-pondéral (pathologies métaboliques)
- | Retard psychomoteur/convulsion/anomalie neurologique (pathologies métaboliques/syndrome de Griscelli type 1)
- | Tendance aux saignements (syndromes de Chediak-Higashi/Hermansky-Pudlak) | Anomalies associées (digestives, respiratoires, dysmorphie)

Si négatif, plutôt en faveur d'un AOC isolé

- | Conseils de photoprotection
- | Bilan ophtalmologique
- | Avis génétique
- | Information sur les associations

Si signes présents, bilan à réaliser en première intention

- | Examen des cheveux en lumière polarisée
- | Hémogramme avec frottis sanguin à la recherche d'inclusions anormales dans les polynucléaires neutrophiles
- | Test d'agrégation des plaquettes
- | Recherche de pathologie métabolique et caryotype en fonction du tableau clinique | Avis génétique



Principaux AOC syndromiques

- | Syndrome de Griscelli
- | Syndrome de Chediak-Higashi
- | Syndrome d'Hermansky-Pudlak
- | Maladies métaboliques: syndrome de Menkès, histidinémie, homocystinurie, phénylcétonurie
- | Dysplasie ectodermique
- | Pathologies chromosomiques (syndromes d'Angelman, de Prader-Willi)

AOC partiel ou complet et hypomélanoses secondaires à des maladies métaboliques

Hypo et hyperpigmentations de l'enfant

- Bibliographie : **DIU de Dermatologie Pédiatrique +++**
- <https://sfdp.org/diu.php> (Pr Didier Bessis)
- <https://jird.info/wp-content/uploads/2015/06/01.pdf> (Dr Christine Chiaverini)
- <https://jird.info/wp-content/uploads/2015/06/051.pdf> (Dr Hélène Aubert)

