



# **RMD LA REVUE MAROCAINE DE DERMATOLOGIE**

**RECEUIL DE RESUMES**

**Le congrès national de dermatologie pédiatrique**

*Au Savoy Grand Hôtel , Marrakech*

**Les 16 - 17 Novembre 2018**

**Autour des thèmes suivants**

**Les toxidermies  
de l'enfant**

**Les dermatoses  
infectieuses de  
l'enfant**

**Actualités en  
dermatologie  
pédiatrique**





**LA SOCIÉTÉ MAROCAINE DE DERMATOLOGIE  
PÉDIATRIQUE**



***Organise***

**LE CONGRÈS NATIONAL DE  
DERMATOLOGIE PÉDIATRIQUE**

**LES 16 - 17 NOVEMBRE 2018**

***AU SAVOY GRAND HÔTEL***

***MARRAKECH***

***Autour des thèmes suivants :***

- ♣ Les dermatoses infectieuses de l'enfant***
- ♣ Les toxidermies de l'enfant***
- ♣ Actualités en dermatologie pédiatrique***

## Préambule

La société marocaine de dermatologie pédiatrique a été créée en 2002, présidée à l'époque par notre maître Madame le professeur **HAKIMA LAKHDAR**.

Les buts de la société Marocaine de Dermatologie pédiatrique sont la promotion de l'enseignement et de la recherche scientifique et clinique au Maroc et l'encouragement des contacts internationaux dans le domaine de la dermatologie pédiatrique.

Le nouveau bureau, constitué le 14 Novembre 2015, présidé par **Pr.AMAL SAID** avait comme premier défi d'organiser le huitième congrès Franco-maghrébin de dermatologie pédiatrique durant la première année de son agenda.

Ce défi a été réussi grâce aux efforts louables de tous les membres du bureau de la SMDP ainsi que la contribution de l'industrie pharmaceutique et des laboratoires de cosmétique.

Nous organisons cette année le congrès national de dermatologie pédiatrique et nous espérons répondre aux attentes de tous les participants.

Durant ce congrès, nous rendons hommage à Mme Hakima Lakhdar qui a marqué la dermatologie marocaine, maghrébine et internationale.

Nous vous remercions et nous vous souhaitons bon congrès et bon séjour à Marrakech

## LES MEMBRES DU BUREAU DE LA SMDP



- ∞ **Président:** Pr AMAL Saïd
- ∞ **vice-président:** Pr EL HAOURI Mohammed
- ∞ **Secrétaire générale :** Pr HOCAR Ouafa
- ∞ **Trésorière :** Pr HALI Fouzia
- ∞ **Secrétaire générale adjointe :** Dr BAYBAY Hanane
- ∞ **Trésorière adjointe :** Dr HOUSNI EL ALAOUI Ilham
- ∞ **Les assesseurs :**
  - Pr. Lakhdar Hakima
  - Pr Habib Eddine Souad
  - Pr Ismaili Nadia
  - Pr Akhdari Nadia
  - Dr Compos Dominique
  - Dr El fatoiki Fatima Zahra
  - Dr Compos Dominique

## **TABLE DE MATIÈRE**



Programme du congrès national de dermatologie pédiatrique.....	5
Résumés des conférences.....	7
Résumés des communications orales des résident(e)s.....	25
Résumés des communications affichées.....	42

# **PROGRAMME**



## **Vendredi 16 novembre 2018**

**09H00- 14H00** : Inscription et pose des stands

**14H30-16H00 : Table ronde sur la leishmaniose cutanée de l'enfant**

**14H30-14H50** : Leishmaniose cutanée en Tunisie. Pr R. Dhaoui

**14H50-15H10** : Leishmaniose cutanée au CHU de Fès. Pr H. Baybay

**15H10-15H30** : Traitements émergents de la leishmaniose cutanée de l'enfant.  
Pr O. Hocar

**15H30-16H00** : Discussion

**16H00-16H30 : Pause-café**

**16H30-18H00 : Table ronde sur les Infections  
chez l'enfant**

**cutanées**

**16H30-16H50** : Syndrome d'hyper Ig E chez l'enfant. Pr F.Hali

**16H50-17H10** : Infections cutanées de l'enfant en réanimation. Pr S. Younous.

**17H10-17H30** : Manifestations cutanées de l'HIV chez l'enfant. Pr N. Rada

**17H30-18H00** : Manifestations cutanées des déficits immunitaires primitifs.

Dr S. Barbarot

**18H00-18H30**: Discussion

**18H30-19H30** : Emollient et dermatite atopique, mythe ou réalité? Pr Amal

**19H30** : Cocktail dinatoire offert par ISIS Pharma

## **Samedi 17 novembre 2018**

**08H30-10H00 : Table ronde sur les toxidermies  
de l'enfant**

**08H30-09H00** : Les toxidermies sévères de l'enfant. Pr N. Ismaili

**09H00-09H30** : Les toxidermies chez l'enfant : illustration par des cas cliniques.

**09H30-10H00** : **Discussion**

**10H00-10H45** : **Communications Libres (Session 1)**

**10H45-11H15** : **Pause-café**

**11H15-13H00** : **Table ronde sur la thérapeutique en**

**dermatologie pédiatrique**

**11H30-11H40** : Hémangiomes infantiles : quand et comment traiter.

Pr M. EL Haouri

**11H40-11H50** : Traitement du syndrome de Kasabakh Merrit

Pr O. Hocar

**11H50-12H00** : Traitement du vitiligo chez l'enfant. Pr S. Amal

**12H00-12H10** : Traitement du psoriasis chez l'enfant. Pr S. Elloudi

**12H10-12H20** : Traitement de la pelade chez l'enfant.

Pr FZ. El Fatoiki

**12H20-12H50** : **Discussion**

**12H50- 13H30** : Quoi de neuf dans la prévention de la dermatite atopique. Dr Clarence de Belilovsky Dommel. Symposium offert par Mustela.

**13H30-15H00** : **Déjeuner**

**15H00-16H00** : **Communications Libres (Session 2)**

**16H00-16H30** : Hommage à une dame exceptionnelle de la Dermatologie pédiatrique Marocaine : Pr LAKHDAR Hakima

**16H30-17H00** : Pathologie vulvaire de la petite fille. Dr CLarence de Belilovsky Dommel

**17H00-18H00** : Quoi de neuf en dermatologie pédiatrique. Dr S. Barbarot

**18H00-19H00** : **Assemblée Générale pour élire le nouveau bureau**





**RÉSUMÉS DES CONFÉRENCES**



# **TABLE RONDE SUR LA LEISHMANIOSE CUTANÉE DE L'ENFANT**

## **La Leishmaniose Cutanée de l'enfant, différence et complexité !**

**Raouf Dhaoui**

### **Résumé**

La Leishmaniose cutané est une maladie parasitaire endémique en Tunisie, elle se caractérise par un grand polymorphisme clinique, une bénignité au prix de thérapeutiques toxiques, de lésions cicatricielles et une auto-involution relative. L'atteinte de l'enfant est fréquente, nous fait discuter une problématique épidémiologique, clinique, thérapeutique complexe et sociale, aboutissant à la réflexion y a-t-il une différence entre la leishmaniose cutanée de l'adulte et celle de l'enfant !



### **La leishmaniose cutanée au CHU de FES**

**H.Bay Bay**, A.Nassiri, N.Aqil, S.Elloudi, Z.Douhi, FZ. Mernissi  
Centre hospitalier universitaire Hassan II, Fès, Maroc

### **Introduction :**

La leishmaniose cutanée est une parasitose endémique dans notre pays. Elle peut se présenter sous différentes formes cliniques surtout dans la population pédiatrique ou elle constitue un challenge thérapeutique.

Objectif de l'Etude:

Etudier et analyser les particularités épidémiocliniques, thérapeutiques et évolutives de notre population des FES.

Matériel et méthodes :

Etude rétro- prospective s'étalant sur 2 ans au service de dermatologie de l'hôpital Hassan II de Fès. Les données épidémiocliniques, thérapeutiques et évolutives ont été analysées en utilisant statistical software package SPSS 17.0.

Resultats :

Le nombre total des enfants était 12. L'âge moyen: 11,3 ans avec un sex ratio de 0,93.

L'aspect clinique était un nodule ulcéro-croûteux (53,3 %), unique (63,3 %) et siégeant à la face (65 %). Une patiente a présenté une leishmaniose cutanéomuqueuse. Le diagnostic

était évoqué cliniquement et dermoscopiquement et confirmé par l'examen parasitologique direct (56,6 %) ou à l'examen histologique (35 %). L'examen parasitologique direct était positif dans (56,6 %) et le recours à la biopsie était fait dans (35 %).

Le Glucantime® par voie intralésionnelle était utilisée dans 70 %. D'autres modalités thérapeutiques ont également été évaluées. La cryothérapie et la lumière bleue étaient un traitement adjuvant chez la moitié des patients. L'utilisation d'un traitement systémique (Antimoniote de méglumine intramusculaire) était nécessaire chez 2 enfants, chez un patient, elle était complétée par une photothérapie dynamique. L'évolution était favorable dans tous les cas dans un délai variable de 4 semaines à 8 semaines. Des cicatrices ont été notées dans 2 cas (18%) avec des cicatrices résiduelles pigmentées (1 cas) et atrophiques (1 cas).

Discussion / CONCLUSION :

Bien que la leishmaniose cutanée soit relativement fréquente chez l'enfant, nous avons recruté en consultation tertiaire surtout les formes difficiles à traiter. Elle est caractérisée par son évolution habituellement favorable et l'absence de particularités cliniques par rapport à l'adulte. Le traitement est discuté cas par cas. Certaines modalités restent mal tolérées à cause du caractère douloureux pour cette tranche d'âge.

MOTS CLÉS :

Leishmaniose cutanée, enfants, Fès, Maroc.

---

## **Traitements émergents de la leishmaniose cutanée de l'enfant**

**O.Hocar**

Service de dermatologie Service de dermatologie et vénéréologie

Faculté de médecine et de pharmacie – Marrakech

La leishmaniose cutanée correspond aux signes dermatologiques induits directement et indirectement par la présence de leishmanies dans les macrophages dermiques. Face à une lésion bien limitée « infiltrée, prolongée et inexplicée » au retour de voyage, la leishmaniose cutanée chez l'enfant est le diagnostic le plus fréquent, après les infections superficielles subaiguës à cocci à Gram positif. Le traitement repose encore sur des produits anciens (dérivés de l'antimoine, pentamidine) dont l'administration parentérale (systémique ou

intralésionnelle) est contraignante chez le grand enfant et parfois très difficile chez le petit enfant. Beaucoup de médicaments oraux ou topiques ont été évalués ou sont en cours d'évaluation. Les mesures prophylactiques individuelles sont utiles.

# **TABLE RONDE SUR LES INFECTIONS CUTANÉES CHEZ L'ENFANT**

## **LESIONS DERMATOLOGIQUES EN MILIEU DE REANIMATION PEDIATRIQUE**

SAID YOUNOUS : Chef de service d'anesthésie-réanimation pédiatrique

Les lésions cutanées observées en réanimation pédiatrique sont à la fois très diverses et pour les plus graves peu fréquentes :

<b>Classification of pediatric dermatological emergencies</b>	
infective	Meningitis : Meningococcal, S. pneumoniae  Primary bacterial skin infection  Parasitic : leishmaniasis  Viral : HSV, VZV, HIV  Mycosis
Immune	HSP vasculitis  Stevens–Johnson syndrome / TEN  Exanthematous drug reactions  Others
Iatrogenic	
Miscellaneous	

<b>Classification of neonatal dermatological emergencies</b>
--

Primary dermatological emergencies	A. Neonatal erythroderma B. Neonatal cutaneous infections C. Vesiculobullous disorders D. Metabolic disorders E. Vascular tumors
Dermatoses associated with medical or surgical emergencies	A. Purpura fulminans B. Kawasaki disease C. Sclerema neonatorum

Le but de cette communication n'est donc pas de réaliser une revue exhaustive mais d'insister d'une part sur les pathologies dermatologiques les plus sévères et d'autre part sur les pathologies moins graves mais souvent présentes en réanimation pédiatrique.

Les lésions dermatologiques des patients de réanimation répondent à trois situations distinctes :

- les pathologies dermatologiques justifiant l'admission en réanimation ;
- les patients admis en réanimation présentant des lésions dermatologiques aidant au diagnostic de la pathologie initiale ;
- les lésions dermatologiques se développant en réanimation, considérées comme des complications.

Nous exposons par la suite, les particularités chez le nouveau-né.

Et enfin les principes de la prise en charge.

#### **Conclusion :**

Les troubles cutanés observés en réanimation peuvent représenter un élément diagnostique d'une pathologie motivant une hospitalisation en réanimation ou survenir secondairement comme une complication de la réanimation. La connaissance et la prise en charge thérapeutique rapide, de ces troubles cutanés et de leur cause est capitale puisque certains

d'entre eux mettent en jeu le pronostic vital du patient. Nous insistons sur l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire face à ce vaste sujet.

### **Références bibliographiques :**

- 1-Prashanth GP, Pai VV. A retrospective cohort study of dermatological problems observed in paediatric intensive care unit. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012 ;26(9):1105-8.
- 2-Ragunatha S, Inamadar AC. Neonatal dermatological emergencies. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010 ;76(4):328-40.

## **Les manifestations dermatologiques du syndrome Hyper IgE**

**F. HALI**

**Service de Dermatologie-Vénéréologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca**

Le syndrome d'hyper-IgE (HIES) ou «syndrome de Job» est un déficit immunitaire primaire complexe très rare ; caractérisé par un eczéma récurrent, des abcès cutanés, des infections pulmonaires avec un taux sérique élevé des IgE et une hyperéosinophilie (1).

Deux formes de HIES ont été décrites, la forme autosomique dominante (AD-HIES) ou type 1 et la forme autosomique récessive (AR-HIES) ou type 2. En 2007, la découverte de la mutation hétérozygote STAT3 a permis d'expliquer la plus grande partie du tableau clinique de la forme autosomique dominante du syndrome HIES. Depuis, d'autres mutations ont été découvertes comme la mutation homozygote DOCK8 en 2009 qui a été identifiée chez les patients atteints de la forme autosomique récessive du HIES (2).

Les manifestations dermatologiques dans le HIES sont fréquentes et apparaissent très tôt après la naissance (dès les premiers jours de vie). Elles peuvent être d'origine allergique, infectieuse, auto-immune ou tumorale. Elles sont plus souvent caractérisées par leur chronicité, leur récurrence et la sévérité du tableau clinique ainsi que leur résistance aux thérapeutiques usuelles.

Ces manifestations dermatologiques varient selon qu'il s'agisse de la forme autosomique dominante ou récessive du HIES. Cette différence concerne surtout les défenses anti-virales et la présence ou non d'anomalies conjonctives et squelettiques. Ainsi les patients avec AR-HIES présentent en plus des signes cutanés d'atopie, des infections virales sévères et récurrentes liées à l'Herpes simplex, au Zona et au Pox virus.

Dans la plupart des cas, l'atteinte cutanée révèle la maladie surtout si elle s'associe à d'autres manifestations notamment pulmonaires ou ORL. D'où l'intérêt de la connaître et de savoir penser à demander le taux d'IgE devant une symptomatologie dermatologique évocatrice afin



de dépister tôt ce syndrome qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire et une collaboration étroite entre dermatologues, pédiatres et pneumologues.

#### **REFERENCES :**

- 1) **Freeman A.F, Holland S.M.** The Hyper IgE Syndromes. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2008; 28: 277-291
- 2) **Yong PFK, Freeman AF, Engelhardt KR, et al.** An update on the hyper-IgE syndromes. *Arthritis Research & Therapy* 2012, 14:228

---

## **Les manifestations cutanées de l'HIV chez l'enfant.**

### **RADA Nouredine**

L'infection à VIH chez l'enfant ne cesse d'augmenter, ONUSIDA estime plus de 500 enfants au MAROC. Nous avons démarré à Marrakech avec une dizaine en 2010 de malades et nous avons dépassé 60 malades actuellement.

La peau est particulièrement exposée au cours de cette infection étant donnée sa valeur immunologique en tant que barrière initiale contre les différents agents infectieux.

Cependant, une manifestation cutanée offre l'opportunité d'un diagnostic précoce et d'une évaluation du pronostic. Ainsi, des manifestations inhabituelles par leur sévérité, leur localisation, la nature du germe responsable, et une histoire chargée de l'enfant et sa fratrie doivent faire toujours évoquer l'immunodéficience.

Les manifestations cutanées peuvent être scindées en manifestations infectieuses de primo-infection, d'infections opportunistes, ou de manifestations non infectieuses.

Un ecthyma gangréneux, un muguet rebelle, un zona chronique et une bécégite constituent un mode de révélation classique de la maladie.

La prise en charge repose sur une restauration de l'immunité avec un recours au traitement par voie général le plus souvent.

La reconnaissance des manifestations dermatologiques de VIH permet de faire un diagnostic précoce et d'établir une évaluation du pronostic à fin de mener une prise en charge globale et adaptée.

## **EMOLLIENTS ET DERMATITE ATOPIQUE :** **MYTHE OU RÉALITÉ ?**

**Pr AMAL.S**

Service de dermatologie, Hôpital ARRAZI, CHU Mohammed VI  
Faculté de médecine, Université Qadi Ayyad, Marrakech

La dermatite atopique ou « eczéma atopique » est une maladie inflammatoire chronique de la peau. Elle est fréquente chez les enfants et peut apparaître dès les premiers mois de vie. Elle aura néanmoins tendance à disparaître spontanément vers l'âge de 5 ans pour ne plus jamais réapparaître. Tout comme elle peut persister au-delà de l'enfance et se poursuivre à l'âge adulte.

Le diagnostic de la dermatite atopique est clinique. Elle se manifeste par des lésions inflammatoires prurigineuses non contagieuses, évoluant par poussées entrecoupées de phases de rémission, pendant lesquelles la peau présente une importante xérose cutanée, associé à un terrain personnel ou familial d'atopie. Cette atopie est sous la dépendance de facteurs héréditaires touchant près d'un tiers de la population générale par diverses manifestations cliniques dont la dermatite atopique, la rhinite allergique et l'asthme.

La prévalence de la DA a triplée en 30 ans dans les pays industrialisés. Ceci s'explique préférentiellement par l'influence des facteurs environnementaux qui sont de plus en plus incriminés à côté de l'hérédité. Au Maghreb, elle constitue un motif fréquent de consultation. Elle est estimée entre 8 à 23% au Maroc, 9,4 à 13% en Tunisie, 6,5% en Algérie contre 10 à 25% dans les pays européens . « Étude ISAAC 2007 ». La prévalence de la DA à Marrakech est estimée à 6,75%.

Les traitements proposés ne sont que symptomatiques, visant à en améliorer les symptômes, contrôler les poussées et rétablir la barrière cutanée. Les émollients ont un rôle important dans le traitement de la dermatite atopique en complément des traitements anti-inflammatoires et sont recommandés en 1<sup>re</sup> intention au cours des poussées mais également au cours de la phase de rémission. Cependant, des études récentes mettent en avant leur rôle également dans la prévention de la dermatite atopique du nourrisson, renforçant ainsi leur intérêt majeur dans la prise en charge précoce de la maladie.

# **TABLE RONDE SUR LES TOXIDERMIES DE L'ENFANT**

## **Les toxidermies graves de l'enfant**

**N. Ismaili<sup>1</sup>, Y.Essaadi<sup>1</sup>, M.Khallayoun<sup>1</sup>, S.Kebdi<sup>2</sup>, A. Abdou<sup>1</sup>, F. Benbrahim<sup>2</sup>, N. Hafidi<sup>2</sup>,  
C.Mahraoui<sup>2</sup>**

Service de dermatologie. Hôpital Ibn Sina. CHU Ibn Sina

Service de Pédiatrie I. Hôpital des enfants malades. CHU Ibn Sina

Faculté de Médecine et de Pharmacie. Université Mohamed V. Rabat

Les toxidermies chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte et elles ont parfois des expressions cliniques particulières. La hiérarchie des médicaments responsables est également différente.

Comme chez l'adulte, leurs mécanismes ainsi que leurs présentations cliniques sont multiples ; et le diagnostic basé sur la méthode d'imputabilité. Si la majorité des toxidermies de l'enfant sont bénignes et sont dominées par les rashes érythémato-maculeux, les formes mettant en jeu le pronostic vital sont rares mais non exceptionnelles.

La fréquence des cas de toxidermies est croissante chez l'enfant, elle est constatée dans notre pratique et rapportée par de nombreuses études.

A travers une série de dix cas de toxidermies graves de l'enfant colligés en 3 ans, incluant des syndromes de Lyell, des syndromes de Steven-Johnson et un cas de DRESS syndrome, nous passerons en revue les différents tableaux cliniques, les médicaments imputables et les modalités de diagnostic et de prise en charge chez l'enfant en confrontant nos données à celle de la littérature.

**Mots clés** : Toxidermie grave-enfant-médicaments

### **Bibliographie**

1. Roujeau JC, Kelly JP, Naldi L et al. Medication use and the risk of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1600-1607
2. -Bygum A, Gregersen JW, Buus SK. Acetaminophen-induced toxic epidermal necrolysis in a child. *Pediatr Dermatol.*2004;21 (3):236– 23
3. Halevi A, Ben-Amitai D, Garty BZ. Toxic epidermal necrolysis associated with acetaminophen ingestion. *Ann Pharmacother.*2000;34(1):32– 34

4. Natacha Levi et al. Medications as Risk Factors of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in Children: A Pooled Analysis: PEDIATRICS Vol. 123 No. 2 February 1, 2009

## **TABLE RONDE SUR LA THÉRAPEUTIQUE EN DERMATOLOGIE PÉDIATRIQUE**

### **Hémangiome Infantile : Quant traiter**

**Pr M.ELHAOURI**

***Service de dermatologie, hopital militaire My Ismail***

***Meknès***

Les hémangiomes sont les tumeurs bénignes les plus fréquemment rencontrées chez le nourrisson et dans la petite enfance (atteignant 10 à 12 % d'entre eux). Ils appartiennent au groupe des tumeurs vasculaires dans la classification de l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies).

Alors que la plupart d'entre eux régressent spontanément sans aucun traitement, certains sont au contraire à l'origine de problèmes sérieux en raison de l'interférence avec les fonctions physiologiques. Pour cette raison, spécialement lorsque leur localisation pose problème, il faut traiter précocement les hémangiomes, sans attendre des dommages parfois irréversibles.

Le propranolol, un bêta-bloquant non cardiosélectif, constitue le traitement de première intention. En dehors de son efficacité majeure, l'intérêt du propranolol est son profil de tolérance très satisfaisant et sa facilité d'utilisation.

Les effets indésirables du propranolol sont moins fréquentes et très souvent sans danger, à condition d'une surveillance attentive par les proches de l'enfant et par les soignants : hypoglycémie, troubles du sommeil, bronchospasmes, bradycardies et autres troubles cardiaques, troubles digestifs. La mise en route du traitement et les augmentations des doses sont de préférence à effectuer sous surveillance cardiologique.

## **Traitement du syndrome de Kasabakh Merrit**

**O.Hocar, M. Chiguer, S. Amal, A. Bourrahouat\*, I. Ait Sab\* , M. Sbihi\***  
**Service de dermatologie et vénéréologie**  
**Service de Pédiatrie\***  
**Faculté de médecine et de pharmacie - Marrakech**

Le syndrome de Kasabach-Merritt (SKM) est une coagulopathie de consommation potentiellement mortelle. Il se définit par l'association d'une tumeur vasculaire à une thrombopénie et un degré variable de CIVD et parfois une anémie. A travers trois cas cliniques nous allons discuter les différentes options thérapeutiques de cette urgence dermatopédiatriques.

---

## **Traitement du vitiligo chez l'enfant**

### **Pr AMAL.S**

Service de dermatologie, Hôpital ARRAZI, CHU Mohammed VI  
Faculté de médecine, Université Qadi Ayyad, Marrakech

Le vitiligo est une leucodermie circonscrite acquise, touche 0,5% à 2% de la population générale et représente une partie importante des consultations en dermatologie.

La prévalence exacte dans la population pédiatrique est inconnue, le vitiligo débute avant l'âge de dix ans dans environ 25 % des cas. La moyenne d'âge dans les différentes études varie entre quatre et huit ans avec un début très précoce possible dès l'âge de trois mois. On note une prédominance de filles dans les séries pédiatriques.

Sa pathogénie est indéterminée. La théorie auto-immune est la plus communément décrite et acceptée pour expliquer le vitiligo. Elle est étayée par plusieurs arguments : La coexistence, chez de nombreux malades, d'affections auto-immunes (pathologies thyroïdiennes, diabète sucré, anémie pernicieuse, maladie d'Addison et alopecie) et du vitiligo suggère leur appartenance à un même groupe d'affections.

Dans la majorité des cas, le diagnostic est aisé, voire évident. Il se présente le plus souvent comme des macules blanches localisées, plus rarement comme une dépigmentation généralisée. On classe le vitiligo en deux grandes formes, le vitiligo segmentaire et le vitiligo non segmentaire qui est la forme la plus commune de la maladie. La distinction entre ces deux formes est primordiale car les options thérapeutiques et le pronostic seront différents d'une forme à l'autre. Il n'existe actuellement aucun traitement efficace pour cette maladie.

Des progrès thérapeutiques ont été réalisés ces dernières années et de nouvelles options ouvrent aujourd'hui des perspectives encourageantes. Le traitement peut faire appel à une corticothérapie par voie générale pour stopper des formes évolutives d'installation aigue, à des dermocorticoïdes et des immunomodulateurs topiques : tacrolimus. Le traitement physique

consiste en une irradiation par les ultraviolets B de spectre étroit et le laser excimer 308nm. La greffe mélanocytaire peut être proposée dans les formes localisées et stables.

---

## **Traitement du psoriasis chez l'Enfant**

**S.Elloudi, H.Baybay, FZ.Mernissi**

Service de dermatologie, CHU Hassan II Fès

Le psoriasis est une maladie inflammatoire chronique multifactorielle pouvant représenter un défi thérapeutique chez l'Enfant. La communication va mettre l'accent sur de nouvelles considérations pour la gestion de psoriasis chez l'Enfant, et des modalités thérapeutiques novatrices qui remettent en question l'approche actuelle du psoriasis pédiatrique. Les associations du psoriasis aux comorbidités fait toujours l'objet de discussion chez les adultes mais aussi les enfants. Ceci souligne la nécessité de traiter le psoriasis en tant que maladie systémique et suggère la nécessité de dépister et de sensibiliser les associations possibles. D'une manière similaire, de nouveaux médicaments sont également à l'étude chez cette tranche pédiatrique. Des publications récentes font état de l'efficacité et de la sécurité des produits biologiques contre le psoriasis chez l'Enfant. La décision de traiter un psoriasis chez l'enfant avec un agent systémique doit être individualisée avec une forte considération de l'effet de la maladie sur le patient et sa famille. Les avantages et les inconvénients du traitement devraient être mis en balance avec les risques présents et futurs de la maladie non traitée et non contrôlée.

---

## **Pelade de l'enfant : actualités thérapeutiques**

**FZ. Elfatoiki, H. Dahbi Skali, F. Hali, S. Chiheb**

Service de dermatologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca

La pelade est une affection fréquente de l'enfant. Elle constitue un motif fréquent de consultation en dermatologie pédiatrique. Il s'agit d'une maladie multifactorielle à forte composante génétique et immunologique.

Les avancées physiopathologiques récentes permettent de créer des espoirs thérapeutiques dont certains semblent se concrétiser.

En effet, en plus des molécules habituellement utilisées dans le traitement de la pelade chez l'enfant, en particulier les corticoïdes et les immunosuppresseurs. Le Laser Excimer 308-nm a permis d'obtenir quelques résultats satisfaisants chez l'enfant atteint de pelade en plaques mais il n'avait pas suffisamment de données sur le suivi.

Les analogues de prostaglandine topiques (bimatoprost, latanoprost) utilisés dans le traitement du glaucome constituent actuellement une alternative dans le traitement de la pelade chez l'enfant. Un certain nombre de publications concernant leur utilisation par voie locale en particulier sur les cils et les sourcils sont disponibles.

L'utilisation des inhibiteurs de Janus kinase par voie générale ou par voie locale semble être intéressante dans les formes résistantes de la pelade chez l'enfant. Cependant, le problème de leur coût se pose, car il s'agit pour l'instant de molécules onéreuses surtout au long cours.

Les autres nouvelles molécules toujours en cours d'essais chez l'adulte sont dominés par l'association simvastatine/ ezetimib dont les résultats d'utilisation sont contradictoires mais en faveur d'un effet thérapeutique significatif. En effet, l'emploi des statines dans la pelade semble logique en raison de leur mécanisme d'action incluant une action sur les voies de signalisation des kinases JAK.

---

## Quoi de neuf dans la prévention de la DA

### Dr Clarence de Belilovsky

-Dermatologue, Institut Alfred Fournier, Paris, France

-Dermatologue-conseil, centre Innovation Recherche et Développement, Laboratoires Expanscience, Epernon, France

La fréquence de la Dermatite Atopique (DA) est variable selon les pays, avec des fréquences proches de 20% chez l'enfant, aussi au Maroc qu'en France. Les stratégies de prévention dès la naissance se multiplient. A ce jour, l'allaitement maternel, les régimes alimentaires, les laits hydrolysés, les probiotiques n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Seule l'application d'émollients dès la naissance chez des nouveau-nés à risque génétique atopique a montré une baisse significative d'apparition de la DA d'environ 50% à l'âge de 6 mois. Le rationnel de ces études repose sur le trouble de la barrière cutanée qui accompagne et souvent précède les premières poussées de DA. Une bonne connaissance des troubles de la maturation cutanée du nouveau-né sain d'une part, et des spécificités de la DA du nourrisson d'autre part, sont également des données importantes pour bonne formulation des produits appliqués quotidiennement. C'est pourquoi les laboratoires Expanscience ont étudié l'efficacité d'une routine de soins combinant émollient et produits lavants de la gamme Stelatopia®, utilisés pendant 6 mois, sur l'incidence de la DA chez des nouveau-nés à haut risque génétique (sujets avec 2 parents atopiques). Deux groupes de 60 sujets ont été constitués, le premier groupe appliquant la routine de soin (« groupe prévention ») et l'autre groupe ne recevant pas de soins particuliers (« groupe contrôle »). Au bout de 6 mois la fréquence de la DA dans le « groupe prévention » était de 9.8% (5 sujets sur 60) et de 18.3% (11 sujets sur 60) dans le « groupe contrôle », correspondant à une réduction du risque relatif de 54% ( $p=0,12$ ). Cette étude a également permis de détecter des signes cliniques prédictifs à la naissance, à type de desquamation du visage et d'érythèmes des plis du cou.

L'étude du microbiome fait aujourd'hui partie intégrante de l'étude de la physiopathologie de la DA, au même titre que celle de la barrière et l'inflammation. Une bonne diversité microbienne et une forte présence des bactéries commensales sont des facteurs protecteurs de la DA précoce. L'application précoce d'émollients favorise cet équilibre comme cela vient d'être montré par l'équipe de E Simpson et coll. Dans l'étude Expanscience, les taux de Staphylocoques dorés sont restés faibles et ceux de Staphylocoque epidermidis élevés. Le biofilm de S doré au cours de la DA contribue à son potentiel inflammatoire, à sa résistance aux antibiotiques et au prurit cutané. Ce biofilm a été observé chez un nourrisson à risque de quelques semaines dans l'étude Expanscience et a été éliminé par les applications de Stelatopia®. Des tests ex vivo ont également permis de démontrer le potentiel préventif des émollients Stelatopia® sur la formation du Biofilm de S doré.

Au total, les émollients ont une nouvelle place dans la prise en charge de la DA. En plus de représenter la base du traitement dans toutes les guidelines, d'être utilisés en prévention



secondaire pour espacer les poussées, ils représentent la clef de la prévention primaire dès la naissance.

Ces émoullients doivent avoir une tolérance optimale et être adaptés à la peau du nouveau-né. La gamme Stelatopia®, avec ses deux actifs brevetés ciblant le couple barrière/inflammation et la cohésion/ organisation épidermique, est adaptée à tous les stades de la DA.

---

## Pathologie vulvaire pédiatrique

### Dr Clarence de Belilovsky

Dermatologue, consultation de pathologie vulvaire Institut Alfred Fournier, Paris, France

Les dermatites du siège du nourrisson sont des dermatites irritatives banales mais elles peuvent être confondues avec un psoriasis des langes, un eczéma de contact, une candidose, une anite streptococcique, et des causes dermatologiques plus rares.

La pathologie vulvaire de la petite fille est souvent délicate à prendre en charge en raison de la crainte des parents et parfois de l'enfant lors de l'examen. L'hypothèse d'un abus sexuel doit savoir être soulevée à bon escient.

La coalescence des petites lèvres affecte 0,6 à 3% des petites filles de 3 mois à 3 ans. Elle peut être asymptomatique ou provoquer irritation et infection urinaire. Une résolution spontanée en un an est constatée dans 80% des cas. C'est pourquoi le traitement ne sera jamais agressif et commencera par des crèmes à base d'œstrogènes ou de corticoïdes.

La cause la plus fréquente de consultation est la vulvo-vaginite de la petite fille. Débutant à l'âge scolaire, elle est le plus souvent non infectieuse mais plutôt irritative. Les candidoses n'existent pas chez l'enfant. Son caractère très récidivant doit faire évoquer des oxyures, des troubles urinaires sus-jacents et des pertes abondantes peuvent correspondre à un corps étranger intravaginal. Le traitement repose sur des conseils d'hygiène et des pommades apaisantes/isolantes.

Le lichen scléreux atteint une fillette sur 900 et l'on sait aujourd'hui que l'évolution est chronique avec persistance à l'âge adulte dans 75% des cas. Les hémorragies sous-épithéliales et les fissures parfois au premier plan ne doivent pas être confondues avec des signes d'agression sexuelle. La biopsie cutanée est le plus souvent inutile chez l'enfant. Comme pour l'adulte, une évolution vers une atrophie progressive des petites lèvres et de l'introitus est possible et le traitement repose sur des applications répétées de dermocorticoïdes puissants initialement puis de classe modérée à forte, avec deux applications par semaine en continu. La consommation des tubes de corticoïdes sera surveillée.

Le vitiligo a souvent une localisation génitale élective et peut être atténué par l'application de corticoïdes ou de tacrolimus.

Les condylomes correspondent à une hétéro ou auto inoculation. La résolution spontanée est de règle dans les 3 ans post-natal. Leur présence soulève toujours la question de la transmission sexuelle. Ce n'est le plus souvent pas le cas chez la très jeune enfant mais le risque augmente après 4 ans et surtout 8 ans. Le typage viral n'apporte pas de solution définitive. Les traitements reposent sur l'imiquimod ou la podophyllotoxine à adapter en fonction de l'âge, puis sur le laser ou la chirurgie.

Chez la jeune adolescente, l'ulcération aigue non vénérienne de Lipschutz est à connaître car elle mime souvent une primo-herpétique ou une autre IST. Or, elle survient le plus souvent chez des jeunes filles vierges et correspond à une primo-infection EBV, CMV, Mycoplasma pneumoniae ... Après un bilan rapide le traitement à base d'analgésiques et de corticoïdes locaux doit être débuté rapidement pour soulager ces jeunes filles.

Le fibrome vulvaire pré-pubertaire est une hypertrophie d'une grande lèvre asymptomatique survenant chez des jeunes filles prépubères. Le diagnostic de certitude est histologique. Il correspond à une réponse exagérée d'un tissu vulvaire normal aux stimuli hormonaux. Abstention thérapeutique et exérèse chirurgicale peuvent être discutées.

Une maladie de Crohn peut être révélée par une ulcération isolée (en coup de sabre), un œdème isolé des grandes lèvres ou un abcès de la marge anale (25% des maladies de Crohn de l'enfant/adolescente sont révélées ainsi).

La pathologie carcinologique à connaître est le rhabdomyosarcome vaginal de l'enfant qui peut apparaître comme une boule à l'orifice vaginal.

---



**RESUMÉES DE COMMUNICATIONS ORALES**

## **Toxidermies chez l'enfant : expérience du CHU Ibn Rochd de Casablanca**

<sup>1</sup>Z.Kaddioui,<sup>1</sup>H.Erraji, <sup>1</sup>F.Hali,<sup>1</sup>F.Z El Fetoiki,<sup>1</sup>K.Baline,<sup>1</sup>S.Chiheb

<sup>2</sup>F.Z El Alaoui, <sup>2</sup>S.Salimi,<sup>2</sup>K.Yakini, <sup>2</sup>A.Chlilek,<sup>2</sup>B.Slaoui

<sup>1</sup>service de dermatologie Chu-Ibn Rochd Casablanca Maroc

<sup>2</sup> Service de pédiatrie Hopital ElHarouchi Casablanca Maroc

### **Résumé :**

#### **Introduction :**

Les toxidermies regroupent l'ensemble des effets indésirables médicamenteux à expression cutanéomuqueuse. Il s'agit d'un vaste domaine caractérisé par une grande variété sémiologique et physiopathologique.

#### **Buts :**

Décrire les aspects épidémiocliniques, étiologiques et évolutifs des toxidermies chez l'enfant à travers une série de 89 cas.

#### **Matériels et méthodes :**

Etude rétrospective allant de Janvier 2011 à octobre 2018. L'exploitation a inclus les malades de dermatologie, pédiatrie et la réanimation pédiatrique. Tous les patients avaient moins de 18 ans, avec une toxidermie très probable selon les critères d'imputabilité médicamenteuse de la méthode française élaborée par Bégaud et al.

#### **Résultats :**

Quatre vingt neuf dossiers étaient colligés. Les tableaux cliniques étaient variables : Exanthème maculo-papuleux dans 46 cas (52%), syndrome de Stevens Johnson dans 12 cas (14 %), nécrolyse épidermique toxique (syndrome de Lyell) dans 8 cas (10 %), pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) dans 4 cas (5%), syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse (Dress syndrome) dans 4 cas (5%), érythème pigmenté fixe dans 2 cas (2 %), syndrome de Babouin dans 3 cas (3 %), urticaire dans 6 cas (7%), purpura dans 1 cas (1%) et le prurit dans 1 cas (1%). Les médicaments les plus incriminés étaient essentiellement les antibiotiques, les AINS et les anticonvulsivants.

#### **Conclusion :**

Ces données rejoignent celles de la littérature et le nombre de cas reste sous estimé car plusieurs cas sont non notifiés ou pris en charge en privé.

## **DRESS COMPLIQUE D'UN SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE CHEZ LE NOURISSON : A PROPOS DE 2 CAS**

S.ZAHID<sup>1</sup>, F.BELARBI<sup>1</sup>, O.HOCAR<sup>1</sup>, S.AMAL<sup>1</sup>, N.AKHDARI<sup>1</sup>

J.EL KILI<sup>2</sup>, A.BOURRAHOUE<sup>2</sup>, I.AIT SAB<sup>2</sup>, M.SBIHI<sup>2</sup>

G.HOUKOUMI<sup>3</sup>; Y.MOUAFFAK<sup>3</sup>; S.YOUNOUS<sup>3</sup>

FZ.HAZMIRI<sup>4</sup>; H.RAIS<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Service de Dermatologie, CHU MOHAMMED VI, MARRAKECH, Maroc

<sup>2</sup> Service de Pédiatrie B, CHU MOHAMMED VI, MARRAKECH, Maroc

<sup>3</sup> Service de Réanimation pédiatrique, CHU MOHAMMED VI, MARRAKECH, Maroc

<sup>4</sup> Service d'Anatomopathologie, CHU MOHAMMED VI, MARRAKECH, Maroc

**INTRODUCTION** : Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) est une toxidermie grave, qui peut engager le pronostic vital par ses atteintes systémiques, mais aussi, par le biais de certaines de ses complications. Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) faisant partie de ces complications, reste toutefois une évolution rarement décrite chez l'enfant.

#### **OBSERVATION :**

**Cas clinique 1** : Nous rapportons le premier cas d' nourrisson de 9 mois, de sexe masculin, sans antécédent pathologique particulier, s'est présenté pour des lésions purpuriques pétéchiales et érythémato-squameuses siégeant sur le visage, le tronc et les membres, avec un placard nécrotique du périnée évoluant dans un contexte fébrile. Associés à des diarrhées glaireuses, un œdème du visage, des membres inférieurs puis généralisé avec syndrome d'épanchement pleural et péritonéal et des poly adénopathies.

L'interrogatoire avec la famille retrouvait la notion d'injection de vaccin anti rougeole-rubéole 11 jours avant l'éruption, ainsi que la prise de Paracétamol qu'il prenait depuis la naissance à chaque vaccin. Les bilans biologiques ont objectivé une hyperleucocytose à prédominance neutrophilique, une hyperlymphocytose, une thrombopénie, une anémie, une cytolyse hépatique avec augmentation des LDH, une protéinurie positive avec une ferritinémie très élevée. Le bilan infectieux était négatif. L'histologie avait montré une extravasation dermique d'hématies avec Caryorexie et œdème périvasculaire en faveur d'une toxidermie. Le diagnostic de dress syndrome compliqué d'un syndrme d'activation macrophagique a été retenu et le patient a été mis sous corticothérapie associée aux traitements symptomatiques. L'évolution était marquée par l'aggravation neurologique et hémodynamique avec décès du patient 2 jours après son hospitalisation.

**Cas clinique 2** : Nous rapportons le deuxième cas d'un nourrisson de 11 mois sans antécédents pathologiques particuliers, hospitalisé pour un syndrome d'activation macrophagique, manifesté par une fièvre prolongée, une hépatosplénomégalie, une bicytopénie, une hyperferritinémie, un taux de LDH élevé, et une hypertriglycéridémie. L'examen clinique retrouvant un exanthème maculopapuleux généralisé associé à une hyperéosinophilie, a permis d'évoquer l'éventuel diagnostic étiologique de DRESS syndrome. En effet, en reprenant

l'interrogatoire, on retrouva l'instauration d'un traitement pour une diarrhée dysentérique 17 jours avant le début de l'éruption, à base de cotrimoxazole, métopimazine, et paracétamol. La biopsie cutanée réalisée, objectivait une nécrose kératinocytaire.

Après diagnostic rétrospectif et concertation multidisciplinaire, nous avons préconisé un arrêt de toute prescription médicamenteuse et une réhydratation seule. La corticothérapie par voie générale n'a jamais été débutée, vu l'évolution spontanément favorable sur le plan clinique et biologique, et ceci avec un recul de 3 mois.

**DISCUSSION :** L'association DRESS syndrome et SAM est décrite dans la littérature, mais reste trop méconnue et de diagnostic tardif.

Toxidermies chez les enfants : Série hospitalière de 14 cas

M. Chaouche ; Y.Barbach ; A. Cherif ; Z. Douhi ; S. Elloudi ; H. Baybay ; FZ. Mernissi

Service de dermatologie CHU HASSAN II FES

Introduction :

Les toxidermies représentent l'ensemble des réactions cutanées consécutives à l'administration systémique d'un médicament, elles surviennent chez 1 à 3 % des utilisateurs et se caractérisent par un grand polymorphisme clinique.

Le but de ce travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des toxidermies chez les enfants en milieu hospitalier.

Patients et méthode :

Une étude transversale rétrospective a été réalisée dans le service de dermatologie du CHU de FES de 2012 à 2018. Ont été inclus dans cette étude tous les cas hospitalisés de toxidermies survenus au cours de la période d'étude chez les enfants âgés de moins de 16 ans. Le diagnostic de toxidermie était clinique et histologique. L'imputabilité médicamenteuse était basée sur les critères du Groupe Français de Pharmacovigilance.

Résultats :

14 cas de toxidermies ont été diagnostiqués et hospitalisés dans le Service de Dermatologie-Vénérologie.

L'âge moyen des patients était de 10,6 ans (Extrêmes: 2 mois – 16 ans) et le sex ratio de 0,2H/F. Les médicaments responsables étaient: Beta lactamines 42,85% (6 cas), anti épileptiques 35,71% (5 cas), anti paludéens de synthèse 14,28% (2 cas), AINS 7,14% (1 cas).

Les principales formes cliniques étaient : exanthème maculo-papuleux 35,71% (n=5) ; la pustulose exanthématique aiguë généralisée 21,42% (3 cas) ; syndrome de Stevens-Johnson

14,28% (n=2) ; DRESS syndrome 14,28% (n=2). 1 cas de nécrolyse épidermique toxique a été observé et un cas d'érythème pigmenté fixe. Le délai entre la prise médicamenteuses et la survenue des signes cliniques varient entre 2 et 21 jours en fonction des formes cliniques .

La pharmacovigilance a été faite chez tous les malades et la biopsie cutanée a été faite chez 13 malades dont les résultats étaient en faveur de toxidermie.

L'atteinte viscérale était présent chez 3 malades a types d'atteinte hépatique et rénale chez des malades présentant des formes graves de toxidermie. le traitement était symptomatique chez tous les malades avec une bonne évolution et aucun cas de décès n'a été rapporté.

Discussion :

Ce travail nous a permis de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques des toxidermies chez des enfants en milieu hospitalier. Du fait de son caractère rétrospectif, nous avons observé dans les dossiers de nombreuses données manquantes. Il est probable que certains cas de toxidermie notamment les toxidermies bénignes ont pu être pris en charge dans les cliniques privées ou d'autres établissements sanitaires publics. Notre étude apporte une contribution à l'étude des réactions cutanées d'origine médicamenteuse chez les enfants au Maroc. Nos résultats vont dans le sens des travaux antérieurs.

Conclusion :

Les réactions cutanées d'origine médicamenteuse sont rares chez les enfants mais parfois grave imposant la bonne connaissance de ces entités par les praticiens notamment les pédiatres et les dermatologues.

## **Toxidermies médicamenteuses graves de l'enfant au CHU Mohammed VI de Marrakech**

Z.RACHADI<sup>1</sup>, S.ADNOR<sup>1</sup>, G.DRAISS<sup>2</sup>, N.RADA<sup>2</sup>, M.BOUSKRAOUI<sup>2</sup>, S.YOUNOUS<sup>3</sup>, S.AMAL<sup>1</sup>,  
O.HOCAR<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, CHU Mohammed VI Marrakech

<sup>2</sup>Service de Pédiatrie A, CHU Mohammed VI Marrakech

<sup>3</sup> Service de Réanimation-pédiatrique, CHU Mohammed VI Marrakech  
Université Cadi-Ayyad – Marrakech, Maroc

**Introduction** : Les toxidermies médicamenteuses graves sont des réactions idiosyncrasiques aiguës qui constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. Elles sont rares chez l'enfant. Le risque de leur survenu varie entre 1/1000 et 1/10 000.

Le but de ce travail est de déterminer le profil épidémiologique, étiologique et évolutif de ces formes dans notre contexte.

**Patients et méthodes** : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de 19 cas de toxidermies médicamenteuses graves chez l'enfant colligés au service de pédiatrie (58% des cas), de

réanimation pédiatrique (32% des cas) et de dermatologie (10% des cas) du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 10 ans, de Janvier 2008 au Octobre 2018. Pour l'étude de l'imputabilité, on a utilisé la méthode française élaborée par Bégaud et al. en 1985.

**Résultats** : La moyenne d'âge de nos malades était de 7,87 ans [2 mois – 14 ans]. On notait une prédominance féminine (52%). Les toxidermies médicamenteuses graves se répartissaient comme suit : 11 cas de syndrome de Stevens Johnson (SSJ) /Lyell (NET) (58%), 5 cas de syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse (DRESS syndrome), 2 cas de PEAG (10%) et 1 cas de choc anaphylactique (5%). Les médicaments les plus incriminés étaient les antibiotiques, en particulier les Bétalactamines (58%), les antalgiques (42%), les anti-inflammatoires (26%), les antiépileptiques (21 %), le vaccin MMR (2 cas) et le sulfaméthoxazole-triméthoprime (1 cas). L'évolution était favorable vers la guérison complète sans séquelles chez 6 enfants (32%). Les complications étaient retrouvées chez 8 patients (42%) : l'atteinte respiratoire était retrouvée chez 7 patients, l'atteinte hépatique et l'atteinte digestive étaient retrouvées chez 3 patients et l'atteinte rénale était retrouvée chez 1 patient.

Les séquelles cutanées étaient retrouvées chez tous les patients présentant un syndrome de Lyell ou un SJS sous forme d'hypo/hyper pigmentation cutanée. L'atteinte oculaire s'est compliquée d'une perforation de cornée chez un seul malade, et de symblépharons chez 4 enfants. Les séquelles génitales à type de synéchies étaient retrouvées chez une seule fille présentant un syndrome de Lyell.

Le décès est survenu chez deux enfants (10%) présentant un DRESS compliqué d'un syndrome d'activation macrophagique, et un syndrome de Lyell compliqué de sepsis.

**Discussion** : Les résultats de notre étude sont en accord avec la littérature. Elle confirme le rôle prédominant des antibiotiques, en particulier les bêta-lactamines, et de l'acide acétylsalicylique dans la survenue des toxidermies graves chez l'enfant. Le risque de ces toxidermies semble être moindre dans les formes infantiles par rapport aux adultes. Dans notre série, l'évolution était bonne dans la majorité des cas, ce qui confirme cette hypothèse.

**Conclusion** : Le diagnostic de toxidermie doit amener à l'arrêt rapide du traitement suspect. Tous ces cas doivent être notifiés aux instances de pharmacovigilance afin d'authentifier l'imputabilité du médicament en question et d'interdire formellement et définitivement sa réintroduction.

## **Antiépileptiques et toxidermies graves de l'enfant : à propos de trois cas**

*S. Aouali<sup>1</sup>; K. Sof<sup>1</sup>; A. Khouna<sup>1</sup>; N. Zizi<sup>1-2</sup>; S. Dikhaye<sup>1-2</sup>*



*(1) Service de Dermatologie- CHU Mohammed VI d'Oujda*

*(2) Groupe de travail sur le tégument - Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique – Faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda - UMP*

**Introduction :** Les toxidermies de l'enfant sont moins fréquentes que celles de l'adulte, et ont parfois des expressions cliniques particulières, nécessitant un faisceau d'argument pour retenir le diagnostic. Les médicaments les plus incriminés chez l'enfant sont les antibiotiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les anti-comitiaux.

Nous rapportons 3 cas de toxidermies pédiatriques graves secondaires aux antiépileptiques, à fin de mettre l'accent sur cette pathologie qui est certes rare, mais peut mettre en jeu le pronostic vital.

**Observation 1 :** L'enfant I.A, âgé de 16 ans, de sexe masculin, a présenté 4 semaines après la prise de carbamazépine et de phenobarbital, pour des crises convulsives, un rash maculo-papuleux associé à des frissons et des myalgies. L'examen cutané a objectivé un exanthème maculo-papuleux scarlatiniforme touchant 40 % de la surface cutanée associé à un œdème du visage et une atteinte muqueuse faite d'une perlèche bilatérale et un érythème buccal. Le bilan biologique n'a pas montré d'hyper-éosinophilie, mais a mis en évidence une cholestase et cytolysé hépatique, une insuffisance rénale aiguë révélant une néphrite tubulo-interstitielle immuno-allergique, avec des sérologies virales négatives. La biopsie cutanée a montré une nécrose kératinocytaire avec aspect vacuolisé de la membrane basale et un infiltrat inflammatoire péri-vasculaire. Ainsi le diagnostic d'un DRESS syndrome a été retenu. Après avoir arrêté le traitement, le patient était mis sous corticothérapie orale et soins locaux avec bonne évolution.

**Observation 2 :** L'enfant C.N, âgé de 8 ans, de sexe masculin, suivi depuis 2 ans pour une épilepsie non contrôlée sous valproate de sodium nécessitant l'association de la Lamotrigine. 13 jours après l'administration de cette molécule, le patient a présenté un exanthème maculo-papuleux prurigineux prédominant à la face et au tronc avec une fièvre chiffrée à 40°C, motivant sa consultation aux urgences pédiatrique où une toxidermie a été fortement suspectée. Le bilan biologique initial a mis en évidence une hyper-éosinophilie avec cytolysé hépatique, puis l'enfant fut hospitalisé dans notre formation. Durant son hospitalisation, il a présenté de multiples lésions en cocarde à prédominance tronculaire, des vésiculo-bulles et des érosions couvrant 25% de la surface cutanée, avec signe de Nikolsky négatif, associés à une chéilite fumigène. La biopsie cutanée était en faveur d'une toxidermie, appuyant le diagnostic d'un syndrome de chevauchement « Syndrome de Steven-Johnson/ Syndrome de Lyell ». L'arrêt de Lamotrigine et les soins locaux ont permis d'obtenir une bonne évolution et la cicatrisation des lésions cutanées sans séquelles.

**Observation 3 :** L'enfant Q.O, âgée de 16 ans, de sexe féminin, suivie pour une épilepsie sous Tegretol. Deux semaines après l'administration du traitement anti-comitial, la patiente a consulté aux urgences pour des lésions papuleuses érythémateuses prurigineuses des membres supérieurs et inférieurs associées à des lésions bulleuses du visage, évoluant dans un contexte de fièvre chiffrée à 38,7°C.

L'examen cutané a mis en évidence un exanthème maculo-papuleux, scarlatiniforme au niveau du tronc et morbiliforme au niveau de la face postérieure des cuisses, associé à des bulles tendues à contenu louches du front et des joues, avec un signe de Nikolsy négatif, et des lésions purpuriques des membres supérieurs. La surface cutanée atteinte était estimée à 45%. Le tableau clinique était complété par une atteinte muqueuse faite d'une hyperhémie conjonctivale et des lésions érythémateuses piquetées des faces internes des joues.

Le bilan biologique a révélé une hyper éosinophilie, une perturbation du bilan hépatique associant une cytolyse et une cholestase hépatique, avec des sérologies virales négatives. La biopsie cutané était en faveur d'une toxidermie.

Le diagnostic du DRESS syndrome était retenu, et l'évolution était marquée par la régression des lésions à l'arrêt du Tegretol et sous traitement symptomatique.

**Discussion :** Les toxidermies sont rapportées chez 7 à 20 % des enfants selon les études. La majorité des toxidermies pédiatriques sont bénignes, avec uniquement 10% de formes graves.

La présentation clinique est extrêmement polymorphe et peut simuler de nombreuses dermatoses. Ce qui impose toute une démarche sémiologique, chronologique et d'imputabilité pour retenir le diagnostic.

Un traitement antiépileptique était impliqué dans les trois observations rejoignant ainsi plusieurs études de la littératures, qui ont décrit l'association fréquente des anti comitiaux à des toxidermie graves.

L'arrêt du médicament en cause constitue la pierre angulaire du traitement.

Tous nos malades avaient reçu un traitement symptomatiques, associé chez un seul patient à une corticothérapie orale.

L'évolution clinico-biologique était favorable chez les 3 patients.

**Conclusion :** Les toxidermies de l'enfant -en particulier les formes graves- sont rares, et souvent sous-estimée.

Nous soulignons, à travers cette étude, le potentiel important des antiépileptiques d'induire des toxidermies graves, pouvant mettre en jeu le pronostic vital des patient.

# HEMANGIOMES INFANTILES : UNE SERIE DE 152 cas

A.Lahrichi, F.Hali, K.Baline, FZ.El Fatoiki, S.Chiheb  
Service de dermatologie vénérologie, Chu Ibn Rochd, Casablanca  
Faculté de médecine et de pharmacie, Université Hassan II, Casablanca

## Introduction

Le propranolol est devenu le traitement de choix pour un hémangiome infantile compliqué, mais dans certains cas, la régression des lésions est incomplète. L'étude a été réalisée pour évaluer la réponse au propranolol.

## Matériel et méthodes

Une étude prospective a été menée de mai 2009 à juin 2018 colligeant tous les hémangiomes infantiles traités par  $\beta$  bloquants dans le département dermatologique du CHU Ibn Rochd de Casablanca. Les données ont été examinées par les statistiques SPSS 20.0.

## Résultats

Cent cinquante deux patients atteints d'hémangiome infantile ont été traités par propranolol (119 filles et 33 garçons). L'âge moyen était de 5,7 mois. Soixante cinq pour cent des hémangiomes étaient mixtes, 12% sous cutanés et 23% tubéreux. Quatre vingt dix pour cent étaient localisés au niveau de la tête. Le traitement a été bien toléré par tous les patients. Nous avons noté la diminution de la coloration après 48 heures. La cicatrisation des hémangiomes ulcérés était de 20 jours. Un traitement par IPL a permis la réduction du temps de cicatrisation chez une dizaine de patients. La dose thérapeutique moyenne était de 2 mg / kg / jour.

Douze patients ont eu des effets indésirables mineurs comme une bronchiolite (5 patients), une hypoglycémie (3 patients) et des troubles de sommeil (4 patients). La diminution de taille était notée après 1 mois de traitement. La diminution de l'obstruction palpébrale était après 3 jours. La durée du traitement était de 6 mois à 2 ans chez certains patients. Les hémangiomes mixtes ont gardé un reliquat fibreux après le traitement. Cinq patients, ayant des hémangiomes résistants aux  $\beta$  bloquants, ont reçu des injections intralésionnelles de corticoïdes. On notait une régression de taille dans 4 cas sur 5 et une régression quasi totale dans un cas d'hémangiome palpébral.

Trente patients sont toujours sous traitement avec régression de l'hémangiome.

## Discussion

Dans notre série, le propranolol a montré son efficacité et son innocuité dans le traitement des hémangiomes infantiles. Mais dans certains cas, on notait une résistance aux  $\beta$  bloquants. Le mécanisme physiopathologique responsable de cette résistance n'est pour le moment pas connu et pourrait être expliqué par un polymorphisme des voies de signalisation cellulaire activées par les récepteurs  $\beta$  (vasodilatation, angiogenèse et inhibition de l'apoptose). Un traitement par laser colorant pulsé, IPL ou injection de corticoïdes peuvent être proposés.

# PSORIASIFORMES CHEZ L'ENFANT : DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES

G.Sami, F.Hali, K.Bali, S.Chiheb

Service de dermatologie et vénéréologie. CHU IBN ROCHD. CASABLANCA. MAROC

## Introduction :

Les érythrodermies psoriasiformes chez l'enfant sont rares et graves. Elles constituent un défi diagnostique et thérapeutique pour le dermatologue. Nous décrivons le profil clinique des érythrodermies chez l'enfant ainsi que leur difficulté de prise en charge.

## Matériel et méthode :

Nous avons conduit une étude rétrospective sur les données épidémiologiques, cliniques et d'évolution clinique, portant sur 12 cas d'érythrodermie chez l'enfant sur une période de 5 ans entre 2013 et 2018.

La notion de consanguinité de premier degré était retrouvée chez 3 patients. 2 patients avaient un décès dans la fratrie. La moyenne d'âge était des 2 ans et demi avec des extrêmes allant de la naissance à l'âge de 7ans. L'érythrodermie s'est manifestée durant la première année de vie chez 6 patients, dont 3 cas en période néonatale, avec un début progressif dans la moitié des cas. On notait 3 antécédents d'atopie et 1 antécédent de psoriasis étaient notés. Sur le plan clinique, le tableau était dominé par les squames sèches chez 7 patients et une parakératose du cuir chevelu chez 9 patients. L'atteinte unguéale était observée chez 4 patients et l'alopécie temporo-occipitale chez un seul patient. 2 patients souffraient d'un retard staturo-pondéral.

Sur le plan biologique, le dosage des immunoglobulines et des sous populations lymphocytaires était normal sur toute la série, et seulement deux cas d'hyperéosinophilie étaient notés.

Les diagnostics retenus cliniquement et histologiquement étaient le psoriasis chez 8 patients dont 4 pustuleux, une dermatite atopique sévère et une ichtyose héréditaire chez 2 patients respectivement. La biopsie cutanée était non spécifique concluant à une dermite psoriasiforme chez 3 patients. Cinq patients ont été mis sous rétinoïdes, 4 sous ciclosporine et 3 sous traitement local à base d'émollients et de dermocorticoïdes. Seuls les patients suivis pour dermatite atopique et 3 patients suivis pour psoriasis ont bien évolués.

## Discussion :

Les étiologies des érythrodermies psoriasiformes chez l'enfant dans notre série soient dominées par les dermatoses inflammatoires en particulier le psoriasis.

La difficulté diagnostique et surtout thérapeutique réside dans la non spécificité des signes cliniques et histologiques. L'arsenal thérapeutique est limité surtout dans notre contexte avec

des résultats pouvant être décevants. L'évolution est généralement chronique altérant sévèrement la qualité de vie des patients.

### **Conclusion :**

Indépendamment de la cause, l'érythrodermie psoriasiforme chez l'enfant est une condition sévère, nécessitant un diagnostic précis et un suivi au long cours.

## **Erysipèle du nourrisson et de l'enfant : à propos de 30 cas pédiatriques**

**C H.Saàdani ; H.Baybay ; S.Elloudi ; F.Z.Mernissi**  
Service de dermatologie, CHU Hassan II, Fès

**Introduction :** L'érysipèle est une dermo-hypodermite bactérienne aiguë ou subaiguë non nécrosante, due le plus souvent au streptocoque bêta hémolytique du groupe A. C'est une pathologie relativement fréquente chez l'adulte et les sujets âgés, mais qui est rare chez l'enfant et exceptionnelle chez le nourrisson.

**Matériels et méthodes :** Etude menée par le service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès, en collaboration avec le service de pédiatrie sur 5 ans, 2012- 2018. Nous avons colligé tous les cas d'érysipèle, hospitalisés au service de pédiatrie et urgences pédiatriques afin d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques, thérapeutiques et évolutives des érysipèles chez l'enfant et le nourrisson.

**Résultats :** Nous avons colligés 30 enfants, dont 14 garçons et 16 filles, avec 10 nourrisson (9,33 mois en moyenne) et 20 enfants (7,18 ans en moyenne), avec des extrêmes de 4 mois -16 ans). Un seul cas d'érysipèle récidivant était noté. Le délai moyen de consultation était de 3 jours. La notion de prise d'un AINS était retrouvé chez un grand enfant. L'état général était conservé dans tous les cas. La fièvre était présente dans 75% des cas, alors que le placard érythémateux caractéristique de l'érysipèle était présent chez tous les enfants. Il s'agissait d'une forme simple de dermo-hypodermite dans 29 cas, compliquée d'un abcès des parties molles dans 1 cas. La localisation préférentielle était les membres inférieurs et précisément les jambes (62,5% des cas), suivie du membre supérieur (25%) puis le visage (12,5 %). Des adénopathies inflammatoires satellites étaient présentes dans 65,4% des cas. La porte d'entrée a été retrouvée dans 88% des cas : 9 cas de plaie, 7 cas d'écorchures, un cas d'intertrigo inter-orteil, 3 cas de piqure d'insecte, 2 cas de furoncle, un cas d'ulcère veineux, 5 cas d'impétigo et un seul cas de voie veineuse périphérique. Un syndrome inflammatoire biologique était constamment retrouvé, avec un score de LRINEC > 6 dans un cas. L'échographie des parties molles, pratiquée chez 7 patients, avait objectivé une collection dans 1 cas. Un avis des chirurgiens pédiatres et une radiographie standard étaient effectués dans 6 cas, pour écarter le diagnostic d'ostéomyélite. 29 patients étaient mis sous amoxicilline-acide clavulanique, à la dose de 50 mg/kg/jour, et un patient sous phénoxy méthylpénicilline, en plus du traitement de la porte d'entrée, l'apyrexie a été obtenue dans le délai de 48H. La durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours avec des extrêmes de 2 à 8 jours. L'évolution était favorable chez les 30 enfants avec une durée totale de traitement de 3 semaines. Aucun cas de lymphoedème résiduelle n'a été observé.

**Discussion :** Les infections cutanées bactériennes, en particulier les infections superficielles à pyogènes, sont un motif fréquent de consultation chez l'enfant; mais l'érysipèle par contre reste rare.

L'érysipèle touche les enfants d'âge moyen de 5 ans, comme dans notre série, mais le diagnostic doit être suspecté même chez un nourrisson, puisque 31% de nos patients étaient âgés de moins de 2 ans. Selon la littérature, le membre inférieur reste même chez l'enfant la localisation de prédilection de l'érysipèle, ce qui est confirmé par notre série.

Le diagnostic différentiel d'érysipèle chez les enfants est dominé par l'ostéomyélite et l'ostéoarthrite qui sont les diagnostics les plus reconnus par les pédiatres et les chirurgiens pédiatres. La clinique et la notion de porte d'entrée permettent de les écarter dans les cas douteux de la radiologie. L'évolution est souvent bénigne, cependant, des complications graves peuvent émailler le cours évolutif de cette dermo-hypodermite à type d'abcès et de fasciite nécrosante. Le traitement par bêta-lactamines est généralement efficace, comme illustré dans notre série.

**Conclusion :** En cas d'échec d'une antibiothérapie antistreptococcique, l'ensemble des diagnostics différentiels de l'érysipèle (staphylococcie maligne, fasciite nécrosante, cellulite...) doivent être discutés en raison de la fréquence des tableaux cliniques incomplets chez le nourrisson.

## **LES CARACTERISTIQUES PHYSIOLOGIQUES DES ONGLES DU NOUVEAU-NE A TERME**

H. Khaldi, I. Fetoui, S. Amal, O. Hocar

Service de Dermatologie, CHU Mohammed VI Marrakech, Faculté de médecine de Marrakech, Université Cadi Ayyad, Maroc

### **Introduction**

Très peu d'études en dermatologie sont dédiées aux caractéristiques des ongles chez les nouveau-nés en bonne santé à terme. De ce fait, l'appareil unguéal à cet âge demeure une entité encore mal élucidée qui laisse le dermatologue parfois perplexe face aux questions des parents.

L'objectif de cette étude est d'évaluer la prévalence des différents aspects physiologiques des ongles des nouveau-nés à terme.

### **Patients et méthodes**

Ce travail est descriptif et analytique transversal portant sur des nouveau-nés à terme sains aucun antécédent pathologique maternel, gravidique ou néonatal du centre de maternité du CHU Mohammed VI de Marrakech. L'histoire médicale de la mère et du nouveau-né ainsi que l'examen général et l'examen spécifique des ongles ont été notés en utilisant un questionnaire standardisé. Les ongles étaient systématiquement pris en photo.

## Résultats

Au total 200 nouveau-nés ont été inclus dans l'étude soit 4000 ongles. Le sex-ratio H/F était de 1,2 et 57,5% avaient un phototype IV. Sur les mains, les caractéristiques prédominantes étaient la forme ovale (70%) et la courbure convexe (67%). La lunule n'était présente que dans 9,75% des ongles des mains, une hypertrophie des replis latéraux était notée dans 20% des cas, une hyperpigmentation du repli proximal dans 32,45% des ongles et 6,25% avaient des ongles en chevron. La partie distale de l'ongle était longue (33,5%) et une éversion était constatée dans 1% des cas.

Sur les orteils, la forme des ongles était ronde (70,3%) ou triangulaire (21,1%) avec une courbure plate (76,9%). Nous avons noté une koilonychie chez 4% des nouveau-nés et une lunule chez 1%. Nous avons trouvé une micronychie chez 32% des cas. La surface du plateau unguéal a présenté des lignes de beau (4,95%), des stries horizontales (2,35%), et des ongles en chevron (3,3%). Les parties distales ont montré une éversion (10%) et aussi une onychoschisie (1,95%).

Notre étude a montré une corrélation significative entre la longueur de l'ongle et : Le poids, la taille et le terme, ainsi qu'une corrélation significative entre le phototype et l'hyperpigmentation des replis proximaux.

## Discussion

Les aspects retrouvés dans cette étude semblent être des variations physiologiques des ongles à la naissance et non pas des aspects pathologiques, qui peuvent être expliqués par les données sociodémographiques ainsi que plusieurs phénomènes lors de la vie intra ou extra utérine.

## Conclusion

Pour conclure, ce travail nous a permis d'avoir un aperçu sur les caractéristiques physiologiques des ongles de nouveaux nés marocains mais un recueil des données des ongles des nouveaux nés avec un suivi devrait être proposé sur le plan national afin d'établir le profil de notre population, et de ce fait pouvoir rassurer les parents devant certains aspects particuliers.

## **L'Ecthyma gangréneux dans la population pédiatrique : A propos de 9 cas**

I.El faqyr<sup>1</sup>, K. Abi El aala<sup>2</sup>, A. Bourrahout<sup>2</sup>, N. El idriss Slitine<sup>2</sup>, F.M.R Maoulainine<sup>2</sup>, G. Drais<sup>2</sup>  
I. Ait Sab<sup>2</sup>, M. Bouskraoui<sup>2</sup>, M. Sbihi<sup>2</sup>, S. Amal<sup>1</sup>, O. Hocar<sup>1</sup>

Service de Dermatologie-Vénérologie<sup>1</sup>

Service de Pédiatrie A2 - Service de Pédiatrie B2

Service de réanimation néonatale<sup>2</sup>

**Introduction:** L'ecthyma gangréneux (EG) est une infection cutanée rare classiquement associée à une bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa* chez des patients immunodéprimés mais peut aussi être causée par d'autres organismes bactériens et fongiques. Nous rapportons une série de neuf cas d'EG associé au *Pseudomonas aeruginosa* qui illustre le polymorphisme sémiologique de cette maladie chez l'enfant.

**Matériels et méthodes :** Nous avons effectué une revue rétrospective de tous les cas d'ecthyma gangréneux de l'enfant diagnostiqués et pris en charge entre 2013 et 2018 à l'hôpital universitaire Mohamed VI de Marrakech.

**Résultats:** Nous rapportons neuf cas dont 5 filles et 4 garçons, dont l'âge varie de 5 jours à 10 ans. Tous les patients se sont présentés aux urgences dans un état fébrile. Ils avaient des antécédents d'érythème qui évoluaient en pustules puis en ulcérations entourées d'érythème. Pour l'aspect clinique des lésions au moment de l'examen clinique: il s'agissait dans un cas d'une plaque érythémateuse infiltrée, et dans les huit cas restants d'ulcération à fond nécrotique, avec des topographies variables: périnée (4 cas), visage (2 cas), membres (2 cas), et tronc (1 cas). L'étude bactériologique a révélé un *pseudomonas aeruginosa* dans tous les cas. Cinq patients ont reçu l'association (ceftazidime - amikacine), un patient traité par la pipéracilline et l'amikacine, un patient a reçu l'association ciprofloxacine – amikacine, et deux patients ont été mis sous association céphalosporines 3ème génération-aminoside. Cinq patients ont eu une évolution favorable avec résolution des lésions cutanées, tandis que deux patients sont décédés dans un tableau de choc septique. Pour l'issue immunitaire des patients, l'ecthyma a survécu dans la moitié des cas chez des nourrissons en parfaite santé avec un bilan de déficit immunitaire négatif, un patient était suivi pour un rétinoblastome avec neutropénie, un patient pour neutropénie cyclique, un enfant était diagnostiqué porteur d'une granulomatose septique chronique, un cas survenu chez un nouveau né prématuré suite à une infection nosocomiale, le dernier cas survenu sur un terrain évocateur de déficit immunitaire qu'on n'a pas eu le temps d'identifier vu l'évolution qui était fatale. **Conclusion:** Toute suspicion d'EG justifie la collecte rapide d'analyses bactériologiques du sang et des tissus atteints, une biopsie cutanée et une antibiothérapie empirique à large spectre pour inclure une couverture anti-pseudomonale et éviter au patient une évolution qui peut être fatale.

## **La tuberculose cutanée de l'enfant au Maroc: à propos de 16 cas**

S. Zinoune, H. Baybay, I. Assenhaji, S. Elloudi, Z. Douhi, F.Z. Mernissi  
Département de dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

**Introduction:** Au Maroc la tuberculose sévit à l'état d'endémie. Peu d'études se sont intéressées à la tuberculose cutanée chez l'enfant. Ce travail a pour but de tracer les



caractéristiques épidémiologiques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de la tuberculose cutanée (TC) chez l'enfant.

**Matériel et Méthodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique menée sur les dossiers des patients suivis pour TC au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès et aux centres de diagnostic de tuberculose et de maladies respiratoires (CDTMR) entre Janvier 2006 et Avril 2017.

**Résultats:** Nous avons recensé 147 cas de TC, dont 16 cas sont des enfants soit une fréquence de 11%, l'âge moyen était de 9,5 ans, avec des extrêmes allant de 15 mois à 16 ans, le sex-ratio était de 0,75 (H7/F9), la majorité de nos patients provenait du milieu urbain et tous les patients avaient un bas niveau socio-économique. Les formes cliniques étaient dominées par la tuberculose scrofuloderme (57%), suivie par les gommes (35%) et un seul cas de tuberculose verruqueuse. Le bilan paraclinique comportait une intradermoréaction à la tuberculine qui était positive chez deux patients, une étude bactériologique avec culture à la recherche de *Mycobacterium tuberculosis* était réalisée dans 35% des cas positive dans 14% des cas. L'étude histologique des lésions avait confirmé le diagnostic. Le traitement antibacillaire était préconisé pendant 6 mois chez tous les patients, sauf chez l'enfant ayant une forme multifocale ou le traitement était prolongé à 9 mois. L'évolution était favorable avec cicatrisation totale dans tous les cas sauf dans un seul cas qui a gardé des séquelles à type de déformations osseuses.

**Discussion:** Notre série se caractérise par une prédominance féminine, la tuberculose cutanée chez l'enfant est dominée par les lésions scrofulodermes et gommeuses à l'instar des autres séries marocaines chez l'adulte, attestant de l'endémicité de cette affection dans notre pays. Le diagnostic formel repose sur la découverte du bacille de Koch. Cette situation étant rare pour la localisation cutanée, la prise en charge thérapeutique est effectuée alors sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques plus particulièrement histologiques. Le diagnostic précoce reste le seul moyen pour diminuer le risque de complications et de séquelles définitives pouvant affecter profondément la qualité de vie de l'enfant. Le vaccin BCG obligatoire au Maroc prévient les formes graves. L'amélioration des conditions de vie et la mise en place d'une démarche de lutte anti-tuberculose s'avèrent indispensables pour l'éradication de la maladie.

**Conclusion:** La tuberculose constitue encore un problème de santé publique au Maroc et les formes multibacillaires de la localisation cutanée restent de loin les plus fréquentes chez l'enfant dans notre expérience.

## **Les manifestations dermatologiques des déficits immunitaires primitifs : à propos de 14 cas.**

**A.Khouna 1 ; A.Alihusein 1 ; A.Hsain 3 ; N.Benajiba 3 ; N.Zizi 1,2 ; S.Dikhaye 1,2 .**

1 Service de Dermatologie , Vénérologie et Allergologie .

2 Groupe de travail sur le tégument, laboratoire d'épidémiologie, de recherche scientifique et de santé publique .

3 Service de pédiatrie .

Faculté de médecine et de pharmacie Oujda , Université Mohammed Premier,  
CHU Mohammed VI, Oujda .

### **Introduction :**

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) peuvent être représentés par de nombreux signes cliniques, digestifs, respiratoires, une altération de l'état général et autres [1]. Les signes cutanés sont fréquemment retrouvés et peuvent être les premiers signes révélateurs du DIP [2]. Le but de notre étude est de rappeler la fréquence des manifestations dermatologiques au cours des DIP, ainsi que de préciser les différents types de manifestations dermatologiques afin de pouvoir établir un diagnostic précoce .

### **Matériel et méthodes :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur les dossiers des enfants hospitalisés pour des déficits immunitaires primitifs au service de pédiatrie au CHU Mohamed VI d'Oujda entre juin 2015 et septembre 2018 .

### **Résultats :**

Nous avons colligé 14 cas de DIP admis au service de pédiatrie au CHU Mohammed VI d'Oujda . L'âge moyen est de 2,68 ans. On note une prédominance féminine (57%). Une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré est retrouvée dans 42% des cas . L'allaitement est exclusivement maternelle dans 78% des cas . On note un décès dans la famille dans 48% des cas et il s'agit d'un décès dans la fratrie dans 21% des cas. Des manifestations dermatologiques ont été retrouvées dans 71% des cas, dont 73% survenues après avoir établi le diagnostic de DIP et 27 % révélatrices du diagnostic de DIP. Les signes cliniques associés sont prédominés par les troubles digestifs dans 28% des cas, les troubles respiratoires dans 21% des cas, articulaires dans 7% et une perte du poids dans 7% . La fièvre est présente dans 64% des cas et l'état général est altéré dans 42% . Les manifestations cutanées sont prédominées par les infections bactériennes retrouvées dans 60% des cas, suivies par les affections inflammatoires dans 42% des cas. On note également la présence de 2 cas d'érythrodermie et 2 cas d'albinisme oculo-cutané partiel. Les types de déficit immunitaire sont : le syndrome d'Hyper IgE chez 2 patients, un déficit immunitaire combiné sévère (SCID) chez 2 patients, 2 cas de syndrome de Chediak higashi, 2 cas de syndrome de Griscelli, un cas d' ataxie télangiectasie et un cas de maladie de Bruton .

**Discussion :**

Les manifestations cutanées lors des déficits immunitaires primitifs sont très fréquentes et très variées [1] . Elles peuvent affecter entre 40% et 70% des patients présentant un déficit immunitaire primaire diagnostiqué [2]. Elles sont représentées principalement par des infections cutanées bactériennes, virales ou fongiques [1]. Il existe également des manifestations cutanées non infectieuses fréquentes, notamment des lésions eczématiformes, une érythrodermie, des granulomes cutanés, des troubles pigmentaires, une dysplasie de la peau, des cheveux et des ongles [2]. Notre étude confirme la fréquence des signes cutanés lors des DIP, retrouvés chez plus que les 2 tiers des patients et révélatrices chez 20% des cas. Les infections cutanées bactériennes sont prédominantes dans notre étude, ce qui rejoint les résultats d'une étude tunisienne [1].

La variété clinique et étiologique des manifestations cutanées des déficits immunitaires pousse à mener d'autres études à fin de pouvoir établir des protocoles thérapeutiques préventifs et curatifs selon l'étiologie retrouvée .

**Conclusion :**

Les manifestations cutanées des DIP sont très variées. Elles sont parfois les premiers signes révélateurs des DIP soulignant l'importance de leur connaissance par les dermatologues et par les pédiatres .



**COMMUNICATIONS AFFICHEES**





## ÉPIDÉMIOLOGIE:



### **Qualité de vie de 110 enfants atteints de dermatite atopique.**

S.Aboudar, S.Amal, O.Hocar

Service de dermatologie vénéréologie

Hopital Arrazi -Centre hospitalier universitaire Mohammed VI

**Introduction :** La dermatite atopique (DA) est une pathologie inflammatoire chronique qui peut avoir un retentissement très important chez l'enfant et son entourage. Avoir des lésions affichantes parfois stigmatisantes mais surtout un prurit quasi-permanent est susceptible d'altérer la qualité de vie. Les conséquences psychologiques peuvent être majeures. Le but de cette étude était d'évaluer l'impact de la DA sur la vie des enfants malades.

**Patients et méthodes :** Il s'agissait d'une étude prospective de type descriptive et analytique incluant des enfants de (0 à 16 ans ) atteints de DA sélectionnés au cours des consultations de dermatologie aux centre hospitalier Mohamed VI. Les patients recrutés répondaient tous aux critères diagnostiques de Hanifin et Rajka. Les données recueillies comprenaient les caractéristiques cliniques de la DA notamment l'évaluation de sa gravité (SCORAD), l'indice de qualité de vie en dermatologie (Children's dermatology life quality index CDLQI) et l'index de qualité de vie pour la famille ( Dermatitis family index DFI).

**Résultats :** Nous avons recrutés 110 enfants sur une durée de 1 an. La tranche d'âge est située entre 3 mois et 15 ans. Le score moyen du CDLQI était de 8.31. C'est la dimension symptômes avec prurit qui était la plus touchée. Le score moyen du DFI quant à lui était de 9.08. Nous avons retrouvé une forte association entre la sévérité de la DA (SCORAD) et la qualité de vie des enfants mais aussi des mamans. Cependant le CDLQI était beaucoup plus corrélé à la sévérité que ne l'était le DFI.

**Discussion :** Les études réalisées sur l'évaluation de l'impact de la dermatite atopique sur la qualité de vie se sont surtout penchés sur l'adulte. L'altération de la qualité de vie dans la DA est importante et dépasse son altération dans d'autres pathologies chroniques de la peau notamment le vitiligo le psoriasis et la rosacée.

**Conclusion :** La DA est une pathologie bénigne le plus souvent mais qui altère la qualité de vie des enfants et leurs familles, sa prise en charge passe par un traitement médicamenteux certes mais aussi par une éducation thérapeutique des enfants et des parents qui constitue la pierre angulaire de la prise en charge

# Prévalence du portage nasal du Staphylocoque Aureus Méti-R Communautaire chez les enfants en consultation externe du Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI, Marrakech.

M. Aboudourib<sup>1</sup>, FZ Azzouzi<sup>1</sup>, O.Hocar<sup>1</sup>, N.Soraa<sup>2</sup>, Amal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>: Service de Dermatologie, Hopital Arrazi, CHU Med VI, faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, Université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

<sup>2</sup>: Service de Microbiologie, Hopital Arrazi, CHU Med VI, faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, Université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

**Introduction :** Les infections invasives causées par le *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline acquis (SARM-CA) dans la communauté sont de plus en plus présentes chez les enfants en bonne santé. Le portage de *S. aureus*, y compris *S. aureus* résistant à la méthicilline (SARM), est un facteur de risque important d'infection staphylococcique ultérieure, et les narines antérieures sont les sites de colonisation les plus constants.

L'objectif de cette étude était de déterminer la prévalence du portage nasal par SARM-CA au sein d'une population pédiatrique et de déterminer la sensibilité aux antibiotiques des isolats de staphylocoque aureus (SA).

**Matériel et méthode :** Il s'agit d'une étude prospective du juin 2017 au juin 2018 intéressant 300 enfants âgés de 15 ans ou moins, qui ont consulté les différentes spécialités pédiatriques du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.

Les échantillons nasaux ont été obtenus à partir des narines antérieures de tous les patients et des échantillons de peau ont été prélevés chez des patients présentant des lésions cutanées. L'identification du portage nasal ou cutané du SA a été effectuée dans le laboratoire de microbiologie du centre hospitalier universitaire Mohamed VI. La résistance à la méticilline a été étudiée selon les recommandations de la Société française de microbiologie CA SFM EUCAST 2018.

**Résultats:** Parmi les 300 patients de l'étude, le SA a été isolé des narines antérieures chez 49 (16,3%) enfants. Deux (4%) isolats ont été classés comme SARM-CA. L'âge moyen chez les enfants était de 75,14 mois ( $p = 0,05$ ), une prédominance masculine a été notée, la prévalence du portage SA était plus élevée en été, la majorité des porteurs de SA provenait des zones urbaines, et vivait avec cinq personnes ou plus ( $p = 0,024$ ).

Six patients présentaient des lésions cutanées dont cinq avaient un portage nasal de SA ( $p = 0,001$ ) et cinq patients avec un portage nasal de SA avaient des contacts étroits avec des lésions cutanées ( $p = 0,007$ ).

La majorité (93,87%) des isolats de souches de *S. aureus* était résistante à la pénicilline G, 6% des souches était résistante à la kanamycine, 6% était résistante à la céfoxitine et 6% était résistante à la Sulfaméthoxazole-Triméthoprim (SXT). Les deux souches isolées de SARM-C étaient résistantes à la pénicilline G, à l'oxacilline, à la céfoxitine, au moxalactam et au SXT.

**Conclusion:** Le portage nasal de SARM-C chez les enfants de la consultation externe du centre hospitalier universitaire Mohamed VI de Marrakech existe mais reste encore faible. La résistance à de nombreuses classes d'antibiotiques parmi les souches de SA est très préoccupante, ce qui justifie une surveillance continue et une gestion antimicrobienne.

## **Penser aux sévices de l'enfant devant des lésions cutanées!** S.BEN MOUSSA, M.ABID, S.AMAL, O.HOCAR

*Service de dermatologie et de vénéréologie, Hôpital ARRAZI, CHU Mohammed VI, Marrakech*

*Faculté de médecine et de pharmacie, université Caddi Ayyad, Marrakech*

**Introduction:** La maltraitance est un problème de santé publique. Il est de la responsabilité morale, éthique et légale de chaque médecin de détecter les cas de sévices à enfant et d'intervenir afin de prévenir les récives. Un diagnostic de sévices à enfant doit toujours être porté avec beaucoup de prudence car il est lourd de conséquences, et parfois il est difficile de distinguer une maltraitance réelle, d'un accident ou d'une pathologie dermatologique. Nous rapportons ainsi deux observations de sévices d'enfant colligées dans notre formation.

**Observations: 1er cas:** Il s'agissait d'un nourrisson âgée de 24 mois , sans antécédents pathologiques particuliers, qui a été ramené par sa mère pour des lésions cutanées apparus spontanément. L'examen a objectivé des écorchures diffuses au niveau du tronc, la lèvre inférieure était divisée en deux, des cicatrices au niveau du visage, une perte de substance au niveau du pavillon des oreilles. L'interrogatoire minutieux ainsi que les propos inappropriés de la mère nous a poussé à suspecter un sévice et à adresser la mère en consultation psychiatrique. Un entretien avait révélé le diagnostic de schizophrénie.

**2ème cas :** Il s'agissait d'un nourrisson âgée de 08 mois , enfant unique, sans antécédents pathologiques particuliers, dont la mère rapporte l'apparition de lésions cutanées depuis 02 jours dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique avait objectivé la présence de griffures diffuses au niveau du visage et des membres. Un sévice a été suspecté mais malheureusement le patient a été perdu de vue.

**Discussion:** Les signes cutanés des sévices exercés sur des enfants sont nombreux et variés. Ils regroupent les ecchymoses, les érosions, les brûlures, les morsures et l'alopecie traumatique. Leur identification précoce est importante et doit être prise en compte, mais il faut veiller à ne pas les confondre avec les manifestations d'une pathomimie ou de certaines pathologies à expression cutanée. L'examen clinique de l'ensemble du corps doit rechercher d'autres signes tels qu'une déchirure des tympanes, des fractures diaphysaires des os longs, un hématome sous-dural, des hémorragies rétiniennees au fond d'œil, des fractures de côtes, un état de déshydratation, un retard staturo-pondéral et une hygiène douteuse. Une anamnèse bien conduite et la confrontation de la nature et de la survenue déclarée des lésions avec le développement psychomoteur de l'enfant permettent souvent de distinguer les sévices corporels de diverses pathologies spontanées, iatrogènes ou accidentelles.

**Conclusion:** Dermatologues et maltraitance à enfant sont peu souvent associés dans l'esprit des médecins, pourtant, la maltraitance physique d'un enfant se révèle le plus fréquemment par des manifestations cutanées. Le dermatologue a donc un rôle important dans le diagnostic de maltraitance physique ;il doit permettre aussi de faire la part des choses entre une pathologie dermatologique mimant une maltraitance et de réels sévices physiques.

# **Caractéristiques épidémiologiques de la dermatite atopique de l'enfant au CHU de Fès : expérience marocaine**

S. Zinoune, H. Baybay, S. Elloudi, Z. Douhi, F.Z. Mernissi  
Département de dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

## **Introduction:**

La dermatite atopique (DA) est une dermatose inflammatoire prurigineuse de prédisposition génétique évoluant par poussées récidivantes, sur un fond de chronicité atteignant essentiellement le nourrisson et le petit enfant.

Notre étude a pour objectif de déterminer le profil clinico-épidémiologique de cette affection dans notre région. D'évaluer l'efficacité de nos moyens thérapeutiques, ainsi que des modalités évolutives.

## **Matériel et Méthodes:**

Etude prospective monocentrique des enfants âgés de moins de 16 ans atteints de DA et suivis en consultation de dermatologie pédiatrique du département de dermatologie du CHU Hassan II de Fès, depuis Septembre 2016 à Juillet 2017.

## **Résultats:**

Un total de 184 enfants était inclus, avec une moyenne d'âge de 4,2 ans (6 mois à 15 ans). La tranche d'âge la plus touchée était celle inférieure à 2 ans. Le sexe ratio était de 0.88. La notion d'antécédent d'atopie familiale était retrouvée chez 34% des cas, l'antécédent de DA familiale était retrouvé chez 14% des cas. Les animaux domestiques sont notés chez 27% des cas. L'absentéisme scolaire n'est noté que dans 8% des cas, le prurit était le principal symptôme présent dans 83% des cas. La localisation prédominante était les joues et les bras avec une atteinte palmo-plantaire chez deux malades. Le double pli sous palpébral était objectivé chez 48% des enfants, la forme sèche est la plus retrouvée (87%), les dartres sont présentes chez 45% des malades. Les complications infectieuses sont retrouvées chez 43% des enfants. Un traitement local était proposé dans tout les cas. La durée moyenne de traitement par dermocorticoïdes était de quatre semaines, le Tacrolimus était utilisé par 22% de nos patients. Le traitement pro-actif était proposé chez 18 malades avec du Tacrolimus chez et chez 13 avec des dermocorticoïdes. La wet wrap thérapie était proposée à 6 malades avec une bonne évolution. Un enfant était diagnostiqué comme Syndrome de Job Buckley.

## **Discussion:**

La dermatite atopique (DA) constitue un motif de consultation de plus en plus fréquent dans la région de Fès. La rareté des données épidémiologiques maghrébines rend difficile l'appréciation de l'ampleur et du retentissement de ce problème de santé dans notre contexte. L'éducation thérapeutique en plus du traitement de fond et de l'hydratation apporte un bénéfice significatif en termes de qualité de vie et d'observance chez les patients souffrant de dermatite atopique. La mise en place de réseau de soins pourrait également jouer un rôle majeur sur la diminution des coûts de traitements.



## **Conclusion:**

La DA est une maladie vedette et un problème de santé publique. Sa prise en charge optimale repose sur la compréhension du traitement par la famille et l'enfant atteint, dont l'objectif n'est pas seulement de soulager l'enfant, mais de tenter de modifier l'évolution de la maladie.

## **Profil épidémiologique du prurigo chez l'enfant en consultation au service de dermatologie de Casablanca**

F. Lahlou, F. Elfatoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de Dermatologie Vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca

Faculté de Médecine Et De Pharmacie De Casablanca, Université Hassan 2 Casablanca

**Introduction :** Le prurigo de l'enfant est une situation courante, peu étudiée et dont l'évolution peut être chronique, comme chez l'adulte. Faisant l'hypothèse d'un mécanisme allergique prédominant chez l'enfant, le but de cette étude était de décrire les caractéristiques cliniques du prurigo de l'enfant, d'en définir les formes cliniques.

**Matériel et méthode :** Il s'agit d'une étude rétrospective des cas de prurigo vus en consultation de dermatologie pédiatrique entre janvier 2016 et septembre 2018. Une fiche d'exploitation collectait les données démographiques et cliniques et les données biologiques.

**Résultats :** Le prurigo représente 17% de l'ensemble des consultations pédiatrique. Au total, 64 enfants ont été inclus (34 filles et 30 garçons) avec un âge moyen de 4,9 ans et des extrêmes de 1an et 14ans. Seuls 19% de nos patients sont issus du milieu rural. L'âge moyen du début des symptômes était de 2 ans. La notion de récurrence a été retrouvée chez les 2 tiers de nos patients avec un prurigo estival (30% des cas) d'évolution récurrente par poussées (sans lésions entre les poussées), lié aux piqûres d'insectes. Il touche préférentiellement les zones découvertes (jambes, avant-bras, visage) avec des lésions papuleuses. Le prurigo per-annuel : (26% des cas) d'évolution permanente (sans rémission complète entre les poussées), il est associé à des lésions de dermatite atopique avec des lésions papuleuses, excoriées, au niveau du tronc, et zones couvertes. Tous les patients ont été mis sous antihistaminiques et émoullient, 28% des patients ont été mis sous antibiotiques locaux et 16% ont été mis sous antibiothérapie générale pour surinfection bactérienne des lésions. Un traitement antiparasitaire intestinal a été préconisé chez 22% de nos patients chez qui nous avons retrouvé une hyperéosinophilie et/ou une augmentation des IgE totaux.

**Discussion :** Nous proposons par cette étude une classification simple du prurigo de l'enfant qui est une entité invalidante et fréquente (près de 17 % de nos motifs de consultations en dermatologie pédiatrique). Dans une étude Japonaise multicentrique (170 centres) portant sur 67448 patients, enfants et adultes, vus en dermatologie un jour de mai, août, novembre 2007 et février 2008, le prurigo arrivait en 15ème position des pathologies rencontrées par ordre de fréquence (soit 1.82% des motifs de consultation).

Dans le service de dermatologie pédiatrique de Johns Hopkins Hospital, à Baltimore, le prurigo de type papularurticaria représenterait environ 5% des motifs de consultation.

Il existe peu de données sur l'épidémiologie du prurigo dans la littérature.

**Conclusion :** Contrairement à ce qui est observé chez l'adulte, le prurigo de l'enfant est le plus souvent une dermatose primitive, soit d'origine allergique, avec des lésions retardées et persistantes, soit non allergique, équivalent à de prurigos aigus répétés. Cela permettrait de réduire la prescription d'examen allergologiques inutiles et de développer des stratégies thérapeutiques plus spécifiques (évitons, désensibilisations).

## **Profil épidémiologique de la consultation de dermatopédiatrie**

*K. Sof<sup>1</sup>; S. Aouali<sup>1</sup>; I. Alouani<sup>1</sup>; N. Zizi<sup>1-2</sup>; S. Dikhay<sup>1-2</sup>*

*(1) Service de Dermatologie- CHU Mohammed VI d'Oujda*

*(2) Groupe de travail sur le tégument - Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique – Faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda - UMP*

**Introduction :** Les enfants représentent une partie importante des patients suivis en consultation dermatologique. L'objectif de cette étude est de dresser un profil épidémiologique de la consultation de dermatopédiatrie au niveau de notre centre hospitalier universitaire.

**Patients et méthodes :** C'est une étude rétrospective qui a inclus tous les dossiers des patients âgés de moins de 18 ans ayant consulté en dermatologie de juin 2014 à mai 2018.

**Résultats :** Au terme de notre étude, 416 consultations ont été enregistrées. L'âge moyen des patients était de 7 ans et demi, répartis entre 221 filles et 195 garçons. On notait qu'environ le tiers des patients était adressé par : un médecin généraliste (24%), un pédiatre (7%) ou un dermatologue (3%). Les pathologies rencontrées étaient variées. Un enfant sur deux consultait pour une pathologie inflammatoire, et la dermatite atopique constituait le premier motif de consultation dans notre série (17%). Un psoriasis était diagnostiqué chez 8% des enfants consultant. La pathologie infectieuse était fréquente, répartie entre des infections mycosiques (21%), virales (8%), bactérienne (5%) et parasitaires (2%). Les gnodermatoses motivaient 2% des consultations et une hospitalisation était nécessaire pour 6,5% des consultants.

**Discussion :** A cause de leur caractère affinant, les lésions dermatologiques motivent souvent les parents à consulter. Chez les enfants en âge préscolaire, le premier diagnostic retenu était la dermatite atopique (32% des consultants âgés de moins de 6 ans). D'autres études, notamment africaines, ont décrit la pathologie infectieuse comme étant la plus fréquente à cet âge, contrairement à notre étude où la pathologie inflammatoire était la plus fréquente. Ceci peut être expliqué par le fait que la majorité des patients ayant des pathologies infectieuses sont vus aux urgences.

Chez l'adolescent, la similitude avec les pathologies de l'adulte rejoint les résultats de la littérature. Vu leur caractère souvent bénin, la prise en charge de ces dermatoses se fait essentiellement en ambulatoire.

**Conclusion :** Les pathologies dermatologiques sont fréquentes dans la population pédiatrique. Notre étude a révélé la fréquence des affections dermatologiques en particulier inflammatoires et infectieuses. Nous insistons sur l'importance d'une bonne formation et d'une collaboration étroite entre médecins généralistes, pédiatres et dermatologues afin d'assurer une prise en charge optimale de l'enfant.



## **PATHOLOGIES INFECTIEUSES**



### **Erysipèle du nourrisson et de l'enfant : à propos de 30 cas pédiatriques**

**C H.Saàdani ; H.Baybay ; S.Elloudi ; F.Z.Mernissi**  
Service de dermatologie, CHU Hassan II, Fès

**Introduction :** L'érysipèle est une dermo-hypodermite bactérienne aiguë ou subaiguë non nécrosante, due le plus souvent au streptocoque bêta hémolytique du groupe A. C'est une pathologie relativement fréquente chez l'adulte et les sujets âgés, mais qui est rare chez l'enfant et exceptionnelle chez le nourrisson.

**Matériels et méthodes :** Etude menée par le service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès, en collaboration avec le service de pédiatrie sur 5 ans, 2012- 2018. Nous avons colligé tous les cas d'érysipèle, hospitalisés au service de pédiatrie et urgences pédiatriques afin d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, clinico-biologiques, thérapeutiques et évolutives des érysipèles chez l'enfant et le nourrisson.

**Résultats :** Nous avons colligés 30 enfants, dont 14 garçons et 16 filles, avec 10 nourrisson (9,33 mois en moyenne) et 20 enfants (7,18 ans en moyenne), avec des extrêmes de 4 mois -16 ans). Un seul cas d'érysipèle récidivant était noté. Le délai moyen de consultation était de 3 jours. La notion de prise d'un AINS était retrouvé chez un grand enfant. L'état général était conservé dans tous les cas. La fièvre était présente dans 75% des cas, alors que le placard érythémateux caractéristique de l'érysipèle était présent chez tous les enfants. Il s'agissait d'une forme simple de dermo-hypodermite dans 29 cas, compliquée d'un abcès des parties

molles dans 1 cas. La localisation préférentielle était les membres inférieurs et précisément les jambes (62,5% des cas), suivie du membre supérieur (25%) puis le visage (12,5 %). Des adénopathies inflammatoires satellites étaient présentes dans 65,4% des cas. La porte d'entrée a été retrouvée dans 88% des cas : 9 cas de plaie, 7 cas d'écorchures, un cas d'intertrigo inter-orteil, 3 cas de piqure d'insecte, 2 cas de furoncle, un cas d'ulcère veineux, 5 cas d'impétigo et un seul cas de voie veineuse périphérique. Un syndrome inflammatoire biologique était constamment retrouvé, avec un score de LRINEC > 6 dans un cas. L'échographie des parties molles, pratiquée chez 7 patients, avait objectivé une collection dans 1 cas. Un avis des chirurgiens pédiatres et une radiographie standard étaient effectués dans 6 cas, pour écarter le diagnostic d'ostéomyélite. 29 patients étaient mis sous amoxicilline-acide clavulanique, à la dose de 50 mg/kg/jour, et un patient sous phénoxyméthylpénicilline, en plus du traitement de la porte d'entrée, l'apyrexie a été obtenue dans le délai de 48H. La durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours avec des extrêmes de 2 à 8 jours. L'évolution était favorable chez les 30 enfants avec une durée totale de traitement de 3 semaines. Aucun cas de lymphoedème résiduelle n'a été observé.

**Discussion :** Les infections cutanées bactériennes, en particulier les infections superficielles à pyogènes, sont un motif fréquent de consultation chez l'enfant; mais l'érysipèle par contre reste rare.

L'érysipèle touche les enfants d'âge moyen de 5 ans, comme dans notre série, mais le diagnostic doit être suspecté même chez un nourrisson, puisque 31% de nos patients étaient âgés de moins de 2 ans. Selon la littérature, le membre inférieur reste même chez l'enfant la localisation de prédilection de l'érysipèle, ce qui est confirmé par notre série.

Le diagnostic différentiel d'érysipèle chez les enfants est dominé par l'ostéomyélite et l'ostéoarthrite qui sont les diagnostics les plus reconnus par les pédiatres et les chirurgiens pédiatres. La clinique et la notion de porte d'entrée permettent de les écarter dans les cas douteux de la radiologie. L'évolution est souvent bénigne, cependant, des complications graves peuvent émailler le cours évolutif de cette dermo-hypodermite à type d'abcès et de fasciite nécrosante. Le traitement par bêta-lactamines est généralement efficace, comme illustré dans notre série.

**Conclusion :** En cas d'échec d'une antibiothérapie antistreptococcique, l'ensemble des diagnostics différentiels de l'érysipèle (staphylococcie maligne, fasciite nécrosante, cellulite...) doivent être discuté en raison de la fréquence des tableaux cliniques incomplets chez le nourrisson.

## **Les teignes du cuir chevelu au CHU Hassan II de Fes : profil épidémiologique, clinique, dermoscopie et gestion thérapeutique**

K.ELBOUKHARI, H.BAYBAY, K.ACHEHBOUNE, FZ.MERNISSI

Service de dermatologie CHU HASSAN II FES

**Introduction** : La teigne est une infection dermatophytique superficielle ; plus fréquente chez l'enfant, constituant des fois des petites épidémies, les aspects cliniques sont variés et la dermoscopie trouve de plus en plus sa place dans le diagnostic positif et dans l'évaluation thérapeutique.

**Matériel et méthode** : Nous avons mené une étude prospective allant du mois d'octobre 2017, on a colligé toutes les teignes suspectes cliniquement et dermoscopiquement

**Résultats** : Nous avons colligé 25 cas de teignes. dont 18 se sont révélés à mycologie positive. Le Sexe ratio était de 1,33 avec une moyenne d'âge de 7,3 ans, 80% des enfants étaient issus du milieu urbain . Les Contacts avec un animal a été rapporté chez trois patients et la notion de cas similaires chez un seul patient.

Un terrain particulier a été retrouvé chez trois malades, une fillette avait une ichtyose, un enfant était atteint du syndrome de John Buckley, et une fille était atteinte d'un lupus cutané-articulaire .

A propos de l'aspect clinique, l'érythème d'intensité variable et les squames blanc jaunâtres étaient présents dans tous les cas. Le prurit était le principale symptôme. La surface cutanée atteinte du cuir chevelu variait de 2 à 70%.

Sur le plan Dermoscopie des tires bouchons, des cheveux coudés, cheveux agglutinés, fourchus, coupés courts, étaient les principaux aspects retrouvés

Sur le plan mycologique, on a identifié sur l'examen direct et la culture au milieu de Sabouraud 07 trichophyton violaceum, 10 microsporum canis et un cas de trichophyton mentagrophyte.

Deux patients ayant été traités par forte dose de Griséofulvine sans corticothérapie générale de courte durée, avec comme conséquence une éruption dermatophytides très inflammatoire

Par ailleurs tous les patients ont été traités avec succès par Griséofulvine orale et Dermofix topique avec un bon contrôle, sauf une patiente suivie pour ichtyose vulgaire, qui a montré une résistance à la et a été traitée avec succès par la Terbinafine à raison de 6mg/Kg/jour, 03 patients ont gardé une alopécie cicatricielle définitive.

**Discussion** : Dans notre étude on a constaté que les teignes du cuir chevelu touchent presque exclusivement l'enfant d'âge scolaire ; avec une légère prédominance masculine, un terrain particulier était présent dans 18% des cas ; avec prédominance des teignes trichophytiques notamment l'espèce T.violaceum, et du microsporum canis dans les teignes inflammatoires ; ceci a été trouvé vraisemblablement dans d'autres études marocaines et nord africaines. On a trouvé un seul cas de teigne résistante à la griséofulvine et sensible à la terbinafine chez une fille suivie pour une ichtyose vulgaire cette pathologie caractérisée par une anomalie du processus de kératinisation, pourrait être impliquée dans le mécanisme d'échec à la Griséofulvine.

**Conclusion :** Les teignes du cuir chevelu constituent une pathologie fréquente en dermatologie pédiatrique, ceci doit inciter à réaliser un prélèvement mycologique devant toute suspicion clinique et ou dermoscopique.

## **ZONA DE L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS**

**S.Salim\***, L.Berbich, B.Hassam  
Service de Dermatologie-Vénérologie  
CHU Ibn Sina-Rabat

### **Introduction :**

Le zona est une dermatose virale qui survient après la réactivation du virus de la varicelle zona (VZV) restant quiescent dans les ganglions sensitifs généralement après une primo-infection varicelleuse. Sa survenue chez l'enfant est exceptionnelle. L'objectif de cette observation est de rappeler les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et les complications du zona chez l'enfant.

### **Observation :**

Il s'agit d'un enfant de 6 ans, non vacciné contre la varicelle et non connu immunodéprimé, ayant présenté un épisode de varicelle à l'âge de 4 ans, sans notion de cas similaires dans l'entourage proche. Il s'est présenté aux urgences pour une éruption cutanée aiguë et douloureuse au niveau du tronc évoluant depuis 2 jours dans un contexte de fébricule et de CEG. L'examen clinique objectivait des lésions vésiculeuses disposées en hémi-ceinture au niveau intercostal gauche, groupées en bouquet pour certaines et reposant sur une base érythémateuse, avec quelques érosions et des croûtes hémorragiques. Le diagnostic de zona intercostal a été retenu. Le malade a été mis sous soins locaux, un traitement antalgique et antiviral (aciclovir 1g/jr pendant 7 jours), avec une bonne amélioration clinique sans complications ni séquelles après un recul de 6 mois.

### **Discussion :**

Le zona reste rare chez l'enfant et n'a aucun caractère saisonnier. Il affecte surtout l'enfant de plus de 5 ans bien qu'il peut se développer à n'importe quel âge. Le risque contagieux du zona est plus faible que celui de la varicelle qui est extrêmement contagieuse (à partir des vésicules cutanées directement ou par inhalation de gouttelettes respiratoire projetées par le sujet malade).

Cliniquement la forme classique du zona débute par une éruption unilatérale de distribution métamérique et d'évolution cyclique. Cette éruption se manifeste par des macules érythémateuses, se transformant en 24 à 36 heures en vésicules plus ou moins confluentes. Après dessiccation, des croûtes apparaissent et tombent en 10 à 15 jours. La localisation est en générale thoracique chez l'enfant avant 7 ans, cependant, plusieurs autres localisations sont aussi possibles : ophthalmique, auriculaire, au niveau des membres... Les signes généraux peuvent précéder ou accompagner les signes cutanés et ils paraissent plus caractéristiques dans des formes pédiatriques. En revanche, les douleurs à type de paresthésies ou de brûlures sont généralement discrètes.

Le diagnostic biologique est rarement utile vu la facilité du diagnostic clinique. Le traitement utilisé repose essentiellement sur des antiviraux associés à un traitement symptomatique qui inclut des antalgiques, des soins locaux et des antiseptiques. Les indications varient en fonction de la sévérité de l'atteinte, de la localisation, du terrain et de la durée d'évolution (premières 72 heures).

En fait, le zona reste une pathologie relativement bénigne chez l'enfant grâce aux antiviraux, bien que certaines localisations (surtout oculaire) puissent occasionner des formes compliquées. Les formes graves et compliquées imposent de chercher un déficit immunitaire sous-jacent.

**Conclusion :**

Le zona est une pathologie exceptionnelle chez l'enfant et qui reste généralement bénigne. Les formes de l'enfant immunodéprimé peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel et parfois vital et imposent un traitement spécifique bien codifié.

## **Zona ulcéro-nécrotique chez un enfant immunocompétent**

F. Lahlou, F-Z. El fatoiki, F. Hali , S. Chiheb

Service de Dermatologie vénéréologie de Casablanca CHU Ibn Rochd

Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca Université Hassan II

**INTRODUCTION :** Le zona est une dermatose virale qui survient après la réactivation du virus varicelle zona restant quiescent dans les ganglions sensitifs dorsaux après une primo-infection varicelleuse. Nous rapportons un cas de zona chez l'enfant.

**OBSERVATION :** Il s'agit d'un enfant de 3ans, sans antécédent de varicelle. Le patient est reçu en consultation pour un placard érythémateux hyperalgique au niveau de l'hémithorax gauche, en héli-ceinture, surmonté de lésions vésiculeuses et bulleuses par endroit. A l'examen on retrouvait des adénopathies axillaires, une fièvre à 38°C et une altération de l'état général. L'évolution était caractérisée par l'installation de lésions nécrotiques. Le diagnostic de zona est retenu. Le bilan de déficit immunitaire inné était normal, le bilan de déficit immunitaire acquis révélait une sérologie VIH négative. Le patient a été hospitalisé au service des maladies infectieuses où il a été mis sous aciclovir (10mg/kg/8h) par voie intraveineuse pendant 10 jours et antalgique. L'évolution était favorable sans complications ni séquelle, avec régression des lésions cutanées à partir de J3.

**DISCUSSION :** La particularité de notre observation réside dans la rareté du zona chez l'enfant de moins de 4 ans, son caractère extensif et nécrotique chez un enfant immunocompétent ainsi que la bonne évolution sous traitement antiviral.

Le zona reste une pathologie bénigne bien qu'exceptionnelle chez l'enfant. Il survient principalement chez les enfants immunodéprimés ou chez les enfants ayant acquis la varicelle in utéro.

## **Le zona chez l'enfant : à propos de 20 cas**

M. Chaouche ; S. El Kadiri ; Z. Douhi ; S. Elloudi ; H. Baybay ; FZ. Mernissi

Service de dermatologie CHU HASSAN II FES

**Introduction** : Le zona est une dermatose virale qui survient après la réactivation du virus varicelle zona (VZV) restant quiescent dans les ganglions sensitifs dorsaux après une primo-infection varicelleuse. Sa survenue chez l'enfant est exceptionnelle. L'objectif de cette étude est d'illustrer les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et les complications du zona chez l'enfant à la lumière d'une série de 20 cas.

**Patients et méthodes** : C'est une étude rétrospective des enfants suivis pour zona en consultation de dermatologie pédiatrique au CHU HASSAN II de FES entre 2012 et 2018.

**Résultats** : Il s'agissait de 9 garçons et 11 filles, l'âge variait entre 11 mois et 14 ans. La topographie était céphalique dans 7 cas, thoracique dans 8 cas et touchant les membres supérieures ou inférieures dans 5 cas. Un patient était immunodéprimé sous chimiothérapie pour leucémie mais n'a pas présenté une forme grave de zona. La notion de varicelle chez les mamans a été rapportée chez 2 malades. Le traitement était local à base d'antiseptique et systémique à base d'aciclovir et antalgique pendant 10 jours. L'évolution était favorable chez tous nos patients.

**Discussion** : Le zona reste rare chez l'enfant et n'a aucun caractère saisonnier. Il affecte surtout l'enfant de plus de 5 ans bien qu'il peut se développer à n'importe quel âge. Dans notre série l'âge se situe entre 1 an et 14 ans, deux patients étaient âgés de moins de 5 ans ce qui rejoint les données de la littérature. Le risque contagieux du zona est plus faible que celui de la varicelle qui est extrêmement contagieuse.

Dans notre série, aucun de nos patients n'a été vacciné contre la varicelle, cette dernière n'est pas applicable à l'ensemble de notre population. Il a été avancé que la vaccination pourrait expliquer l'augmentation de l'incidence du zona, cependant, les données actuellement disponibles ne permettent pas de confirmer cette relation.

Cliniquement la forme classique du zona chez tous nos malades avec prédominance de la localisation céphalique et thoracique.

Le diagnostic biologique est rarement utile vu la facilité du diagnostic clinique.

Le traitement utilisé pour le zona est composé essentiellement des antiviraux associé à un traitement symptomatique qui inclut l'utilisation des différentes catégories des antalgiques, des traitements locaux, et des antiseptiques. Les indications varient en fonction de la sévérité de l'atteinte, de la localisation et du terrain.



L'évolution de tous nos patients était bonne sans complications ou séquelles. Les formes graves et compliquées surviennent surtout chez les immunodéprimés pouvant imposer de chercher un déficit immunitaire chez les patients qui font un zona compliqué et grave.

**Conclusion :** Le zona reste une pathologie bénigne chez l'enfant bien qu'exceptionnelle. Les formes de l'enfant immunodéprimé peuvent mettre en jeu le pronostic vital et imposent un traitement spécifique bien codifié.

## **Pustulose varioliforme de Kaposi-Juliusberg chez un nourrisson : une urgence à ne pas méconnaître.**

S. Zinoune, H. Baybay, R. Dassouly, S. Elloudi , Z. Douhi, FZ. Mernissi  
Département de dermatologie, Centre hospitalier Hassan II, Fès

**Introduction :** Le syndrome de Kaposi-Juliusberg (KJ) est une complication de l'infection herpétique, survenant souvent sur une dermatose préexistante. Nous rapportons un cas de syndrome de Kaposi-Juliusberg dû au VZV chez un nourrisson atopique de 9 mois.

**Observation :** Il s'agissait d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 9 mois venu consulter aux urgences pédiatriques pour une éruption généralisée. Il avait comme antécédent un placard érythémateux prurigineux au niveau des joues depuis ses 7 mois devenant suintant et croûteux 21 jours avant sa consultation, pour lequel le patient avait reçu un traitement traditionnelle par des crachats d'eau salée sur les lésions, puis le patient était ramené une semaine après son aggravation. L'examen clinique trouvait un nourrisson fébrile, apathique avec à l'examen dermatologique une éruption vésiculo-pustuleuse généralisée respectant les faces palmo-plantaires avec des placards érosifs bordés par des vésicules ombiliquées et de croûtes hémorragique sur le visage. On palpait aussi des adénopathies rétro-auriculaires et inguinales bilatérales. Le reste de l'examen était normal notamment ophtalmologique. Le bilan paraclinique ne montrait qu'un syndrome inflammatoire. Nous retenions un syndrome de Kaposi-Juliusberg dû au VZV sur dermatite atopique. L'évolution était bonne sous Valaciclovir, Ceftazidime et Amikacine par voie intraveineuse, associé aux soins locaux.

**Discussion :** Le syndrome de (KJ) est une dissémination d'infection herpétique, souvent sur dermatose atopique, du fait du défaut de la barrière épidermique et de l'immunité. Le VZV est le moins fréquemment incriminé parmi les Herpesviridae. Des cas sont décrits après application de Tacrolimus chez les patients atopiques suivis notamment pour une dermatite atopique du visage.

Le diagnostic est habituellement basé sur la clinique. Mais, il existe des cas douteux pour lesquels des prélèvements virologiques peuvent être réalisés pour confirmer le diagnostic (cytodiagnostic de Tzanck, immunofluorescence directe des anticorps, culture virale). Le diagnostic et la prise en charge thérapeutique doivent être précoces sans attendre les résultats

des prélèvements virologiques éventuellement réalisés afin d'éviter une évolution vers des formes fébriles nécrotico hémorragiques disséminées graves. L'atteinte oculaire accompagne rarement l'atteinte cutanée dans le syndrome (KJ).

**Conclusion :** Le syndrome de KJ représente une véritable urgence pédiatrique qui peut mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant. Sa prévention repose essentiellement sur l'éducation des parents et des enfants atopiques sur la maladie et ses états et d'éviter tout contact avec une personne atteinte d'herpès.

## **Cellulite faciale du nouveau-né : à propos de 2 cas**

S.AIT ALI BEN ALLA, W.KOJMANE, F .HMAMI, S.ATMANI

Service de néonatalogie et de réanimation néonatale, CHU Hassan II Fès

**Introduction :** Les cellulites du nouveau-né et du nourrisson de moins de trois mois sont rares et de présentation souvent atypique. Afin de ne pas méconnaître un sepsis sévère et pour optimiser la prise en charge, leur reconnaissance précoce est importante.

**Objectif :** A travers ce travail, nous insistons sur l'importance de la prise en charge précoce diagnostique et thérapeutique des cellulites faciales des nouveaux nés.

**Résultats :** Il s'agit de 2 nouveaux nés de sexe masculin, admis respectivement à J20 de vie et à J33 de vie pour fièvre et refus de tétée. Les 2 grossesses étaient de déroulement normal. Aucun critère anamnestique n'a été noté chez les deux patients. A l'admission, les 2 nouveaux nés étaient tachycarde, polypnéique avec un temps de recoloration cutané allongé. Une tuméfaction faciale était retrouvée chez le premier bébé, et une tuméfaction péri orbitaire bilatérale chez le 2<sup>ème</sup> bébé avec des signes inflammatoires en regard. Le bilan infectieux était positif dans les deux cas. L'hémoculture était positive chez les 2 bébés avec isolement du streptocoque B dans un caset klebsiellapneumoniae chez le 2<sup>ème</sup> cas. L'imagerie est revenue en faveur d'une cellulite faciale chez le premier bébé et d'une cellulite orbitaire bilatérale stade I chez le 2<sup>ème</sup> bébé. L'évolution était favorable sous antibiothérapie.

**Conclusion :** Toute cellulite, survenant dans les premiers jours de vie est une infection materno-fœtale jusqu'à preuve du contraire et nécessite une hospitalisation avec réalisation d'hémocultures. Un traitement antibiotique à large spectre administré par voie intraveineuse doit être mis en place rapidement en attente les résultats des prélèvements bactériologiques.

## **Lupus vulgaire compliquant un scrofuloderme chez un enfant immunocompétent**

I. Hallab \*; J. Elbenaye ; A. Sakkah ; Y. Elkhachine ; A. Jakar ; M. Elhaouri

Service de Dermatologie, Hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

**Introduction :** La tuberculose continue à sévir selon un mode endémique dans notre pays. L'atteinte cutanée serait sous diagnostiquée plutôt que rare. L'association de deux formes cliniques de la tuberculose cutanée est encore plus rare, d'autant plus qu'elles surviennent sur un terrain immunocompétent.

**Observation :** Jeune garçon de 11 ans, sans antécédents pathologiques notables, sans contagement tuberculeux, présente depuis 4 mois une plaque papulo-croûteuse bien limitée asymptomatique sur le genou droit. L'examen clinique révèle une adénopathie crurale homolatérale non inflammatoire fistulisée à la peau qui serait apparue 3 mois avant la plaque. La biopsie cutanée confirme le diagnostic de tuberculose cutanée dans ses formes lupus et scrofuloderme respectivement. Le bilan n'a pas retrouvé d'immunodépression. Le traitement antibacillaire a permis une guérison complète sans récurrence.

**Discussion:** Dans notre pays, le scrofuloderme reste parmi les formes cliniques les plus fréquentes de la tuberculose cutanée alors que le lupus vulgaire l'est moins. Leur association est rare quoiqu'elle est décrite chez les enfants des pays endémiques comme l'Inde. Il s'agirait d'une réactivation de la maladie beaucoup plus qu'une recontamination ou une diffusion lymphangitique, ce qui expliquerait sa survenue sur terrain immunocompétent.

**Conclusion :** La tuberculose cutanée se présente sous plusieurs formes cliniques qui peuvent coexister ou compliquer les unes les autres. Aussi, les traiter passe d'abord par les reconnaître et les surveiller, mais aussi par la sensibilisation et des médecins et des patients.

## **UNE TEIGNE REBELLE : ET SI C'ETAIT UNE MOISSURE ?**

M.Mouradi, K.Baline, F.Hali, S.Chiheb

Service de Dermatologie, CHU Ibn Roch Casablanca

Université Hassan II Casablanca

**Introduction :** Champignons kératinophiles, les *Scytalidium* sont présents sur les sols en zone tropicale. Deux espèces contaminent l'homme au niveau des pieds : *Neoscytalidium dimidiatum* et *Scytalidium hyalinum*. L'atteinte du cuir chevelu est exceptionnelle. Nous en rapportons un nouveau cas .

**Observation :** Un enfant de 3ans et demi, sans antécédents notables, bien vacciné selon le PNI, avec un bon développement staturo-pondéral est amené en consultation pour de multiples lésions croûteuses du cuir chevelu, résistants aux traitements antérieurs. L'interrogatoire note que l'enfant habite en zone urbaine (ville de Casablanca) , avec notion de

contact avec chats et chiens, et de jeu dans des parcs avec de la végétation.

L'examen clinique objective de multiples lésions squameuses du cuir chevelu faisant 5 à 7 mm de diamètre avec des cheveux coupés à ras.

Devant l'échec des traitements antérieurs, à savoir griséofulvine et Terbinafine, un prélèvement mycologique a été demandé. L'examen microscopique direct a objectivé des filaments mycéliens, la culture a isolé un *scytalidium dimidiatum*.

Un traitement à base de kératolytique locale fait d'urée à 30%, associé à un antimycosique local et des bains antiseptiques quotidiens a été instauré avec une assez bonne évolution après 6 mois de traitement, sans récurrence ni extension des lésions.

#### **Discussion :**

*Scytalidium dimidiatum*, récemment renommé *Neoscytalidium dimidiatum*, est un champignon dématé responsable d'infections unguéales et cutanées superficielles très proches des dermatophyties. Ils survivent sur le sol où l'homme se contamine en marchant pieds nus. Le diagnostic se fait sur les signes cliniques, l'examen microscopique et la culture. Le traitement est particulièrement long.

L'intérêt de notre observation réside dans la rareté de cette affection, ainsi que la difficulté de sa prise en charge. A notre connaissance, notre cas reste le deuxième cas de teigne au *scytalidium* rapporté dans la littérature, après un premier cas rapporté en 1989 par Frankel and al.

L'atteinte unguéale, bien que rare, reste plus décrite avec des manifestations cliniques proches de l'atteinte par le trichophyton *Rubrum*, mais une évolution chronique avec résistance aux traitements antifongiques usuels.

**Conclusion :** Ces cas sont signalés car les infections provoquées par *Scytalidium hyalinum* sont rares, et leur diagnostic clinique et mycologique, ainsi que leur traitement, peuvent poser problème.

## **L'EPIDERMOLYSE STAPHYLOCOCCIQUE DU NOURRISSON : LA PRECOCITE DE PRISE EN CHARGE CONDITIONNE LE PRONOSTIC**

H.ABURABIE 1, A.KHOUNA 1, R.AMRANI 3, N.ZIZI 1,2, S.DIKHAYE 1,2

1-service de dermatologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc.

2-Groupe de recherche sur le tégument, laboratoire d'épidémiologie de recherche scientifique et de santé publique.

3- service de néonatalogie et réanimation néonatale, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc.

Faculté de médecine et de pharmacie Oujda, Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

**Introduction :** Les dermatoses bulleuses du nouveau-né sont secondaires à des affections très variées soit d'origine infectieuse, auto immune, génétique ou iatrogène. Certaines sont aiguës et transitoires, d'autres sont chroniques. Elles sont toutes définies par la présence d'une même lésion cutanée élémentaire, la bulle. La cause la plus répandue est l'épidermolyse staphylococcique, qui est une infection cutanée due au staphylocoque aureus. Elle touche principalement les enfants de moins de 5 ans. Les formes étendues de pronostic péjoratif nécessitent la mise en route d'un traitement symptomatique rigoureux associé à un traitement étiologique [2]. Nous rapportons le cas de 2 nouveaux nés présentant une épidermolyse staphylococcique.

**Observation 1 :** C'est un nouveau-né à j13 de vie, de sexe masculin, hospitalisé au service de néonatalogie au CHU Med VI d'Oujda, issu d'un mariage consanguin de 2ème degré, d'une grossesse bien suivie et d'un accouchement médicalisé par voie basse, dont l'anamnèse infectieuse était positive. Admis au service de néonatalogie de CHU Med VI Oujda, pour une dermatose bulleuse généralisée évoluant depuis J11 de vie, chez qui l'examen à l'admission trouvait un nouveau-né fébrile à 38 °C, tonique et réactif, avec un décollement cutané généralisé atteignant 64% de la surface cutanée avec un nikolsky positif, associé à d'énormes bulles tendues, à contenu louche. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. Le bilan biologique a objectivé une CRP à 33.13mg/l, la sérologie syphilitique était négative, le prélèvement du liquide des bulles a montré la présence de staphylocoque aureus. Le nouveau-né était mis sous antibiothérapie avec soins locaux des lésions, avec bonne évolution clinique et biologique.

**Observation 2 :** C'est un nouveau-né à j4 de vie de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin de 1<sup>er</sup> degré, d'une grossesse bien suivie menée à terme et d'un accouchement médicalisé par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. L'anamnèse infectieuse était négative. Elle a été admise au service de néonatalogie de CHU Med VI d'Oujda pour la prise en charge d'une dermatose bulleuse apparue à j1 de vie, chez qui l'examen clinique trouvait un nouveau-né conscient rose, tonique, et réactif, apyrétique à 37°C, présentant un décollement cutanéomuqueux avec une surface cutanée atteinte estimée à 70% avec un nikolsky positif. Le bilan infectieux a objectivé un syndrome infectieux avec une pyélonéphrite, la sérologie syphilitique était négative. Le prélèvement cutané a confirmé la présence d'un staphylocoque. Le nouveau né est mis sous antibiothérapie avec soins locaux des lésions avec une bonne évolution clinique et biologique.

**Discussion :** Le syndrome d'épidermolyse staphylococcique est une épidermolyse aiguë provoquée par une toxine staphylococcique. Les nourrissons et les enfants sont les plus touchés. Il est dû à des staphylocoques coagulase-positifs du groupe II, habituellement de type phage 71, qui sécrètent de l'exfoliatine. L'infection primitive débute souvent au cours des premiers jours de vie au niveau du restant de cordon ombilical ou de la région fessière [1].

La toxine sécrétée dans ces régions passe dans la circulation sanguine et touche toute la surface de la peau. La présentation initiale de l'épidermolyse est non spécifique avec un état fébrile, un rash érythémateux généralisé. Elle débute le plus souvent à hauteur de la tête et du cou, notamment dans la région périorale, et s'étend en quelques heures ou quelques jours à l'ensemble du corps. Puis apparaissent des bulles tendues à contenu translucide qui se rompent très facilement. Le diagnostic est suspecté cliniquement, mais en cas de doute, une biopsie cutanée est indiquée, montrant une division à travers la couche granuleuse de l'épiderme, sans nécrose [3]. Chez nos patients le prélèvement cutané confirmant la présence du staphylocoque aureus, ainsi que le syndrome infectieux nous ont permis de retenir le diagnostic sans avoir recours à la biopsie .

Le traitement est une antibiothérapie antistaphylococcique associée à des soins locaux. Le pronostic est excellent avec un traitement adapté, mais des décès ont été rapportés en cas de retard au traitement [1].

**Conclusion :** Grâce à un diagnostic et un traitement rapide et adapté, l'épidermolyse staphylococcique chez le nourrisson est souvent d'évolution favorable et le décès reste rare [1].

## **L'Ecthyma gangréneux dans la population pédiatrique : A propos de 9 cas**

I.El faqyr<sup>1</sup>, K. Abi El aala<sup>2</sup>, A. Bourrahout<sup>2</sup>, N. El idriss Slitine<sup>2</sup>, F.M.R Maoulainine<sup>2</sup>, G. Drais<sup>2</sup>  
I. Ait Sab<sup>2</sup>, M. Bouskraoui<sup>2</sup>, M. Sbihi<sup>2</sup>, S. Amal<sup>1</sup>, O. Hocar<sup>1</sup>

Service de Dermatologie-Vénérologie<sup>1</sup>

Service de Pédiatrie A2 - Service de Pédiatrie B2

Service de réanimation néonatale<sup>2</sup>

Hôpital universitaire Mohamed VI- Faculté de Médecine et de Pharmacie- Marrakech

**Introduction:** L'ecthyma gangréneux (EG) est une infection cutanée rare classiquement associée à une bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa* chez des patients immunodéprimés mais peut aussi être causée par d'autres organismes bactériens et fongiques. Nous rapportons une série de neuf cas d'EG associé au *Pseudomonas aeruginosa* qui illustre le polymorphisme sémiologique de cette maladie chez l'enfant.

**Matériels et méthodes :** Nous avons effectué une revue rétrospective de tous les cas d'ecthyma gangréneux de l'enfant diagnostiqués et pris en charge entre 2013 et 2018 à l'hôpital universitaire Mohamed VI de Marrakech.

**Résultats:** Nous rapportons neuf cas dont 5 filles et 4 garçons, dont l'âge varie de 5 jours à 10 ans. Tous les patients se sont présentés aux urgences dans un état fébrile. Ils avaient des

antécédents d'érythème qui évoluaient en pustules puis en ulcérations entourées d'érythème. Pour l'aspect clinique des lésions au moment de l'examen clinique: il s'agissait dans un cas d'une plaque érythémateuse infiltrée, et dans les huit cas restants d'ulcération à fond nécrotique, avec des topographies variables: périnée (4 cas), visage (2 cas), membres (2 cas), et tronc (1 cas). L'étude bactériologique a révélé un *Pseudomonas aeruginosa* dans tous les cas. Cinq patients ont reçu l'association (ceftazidime - amikacine), un patient traité par la pipéracilline et l'amikacine, un patient a reçu l'association ciprofloxacine – amikacine, et deux patients ont été mis sous association céphalosporines 3ème génération-aminoside. Cinq patients ont eu une évolution favorable avec résolution des lésions cutanées, tandis que deux patients sont décédés dans un tableau de choc septique. Pour l'issue immunitaire des patients, l'ecthyma a survécu dans la moitié des cas chez des nourrissons en parfaite santé avec un bilan de déficit immunitaire négatif, un patient était suivi pour un rétinoblastome avec neutropénie, un patient pour neutropénie cyclique, un enfant était diagnostiqué porteur d'une granulomatose septique chronique, un cas survenu chez un nouveau né prématuré suite à une infection nosocomiale, le dernier cas survenu sur un terrain évocateur de déficit immunitaire qu'on n'a pas eu le temps d'identifier vu l'évolution qui était fatale. **Conclusion:** Toute suspicion d'EG justifie la collecte rapide d'analyses bactériologiques du sang et des tissus atteints, une biopsie cutanée et une antibiothérapie empirique à large spectre pour inclure une couverture anti-pseudomonale et éviter au patient une évolution qui peut être fatale.

## **Ecthyma gangréneux à *Pseudomonas aeruginosa* révélant : une granulomatose septique chronique**

El faqyr1, Y. Chait2, G. Drais2, N. Rada2, M. Bouskraoui2, S. Amal1, O. Hocar1

Service de Dermatologie-Vénérologie1- Service de Pédiatrie A2 Hôpital universitaire Mohamed VI- Faculté de Médecine et de Pharmacie-Marrakech

**Introduction:** La granulomatose septique chronique (GSC) est un déficit immunitaire rare caractérisé par un défaut de destruction des bactéries et des champignons phagocytés par les polynucléaires neutrophiles et les macrophages, lié à une anomalie de la NADPH oxydase productrice de radicaux libres de l'oxygène. Quoique cette pathologie se caractérise par des infections cutanées à répétition, l'ecthyma gangréneux (EG) a rarement été rapporté.

**Observation:** Nous rapportons le cas de l'enfant A.L, âgé de 10 ans, qui s'est présenté aux urgences pour une lésion ulcérée de la face évoluant depuis 3 semaines dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général, n'ayant pas tendance à cicatriser. L'historique médical a retrouvé la notion de lésion érythémateuse, qui a évolué en pustules puis en ulcération, une consanguinité parentale, la présence depuis le bas âge d'infections cutanées, ORL et respiratoires à répétition. L'examen clinique a objectivé une lésion centro-faciale ulcérée, à fond nécrotique et saignant. L'étude bactériologique a objectivé un *Pseudomonas aeruginosa*, tandis que l'hémoculture n'a pas isolé de germe au niveau du sang. La biologie sanguine a

retrouvé un syndrome inflammatoire. Le patient a été hospitalisé et mis sous association ceftazidime- amikacine, associée à des soins locaux appropriés avec une évolution favorable. La consanguinité parentale, le début des symptômes à la première année de vie, l'association d'infections cutanées et pulmonaires à répétition nous a fait évoquer une GSC et pratiquer un DHR test (analyse par cytométrie au flux du changement de fluorescence de la dihydrorhodamine), qui nous a permis de retenir le diagnostic de GSC et le patient a été mis sous antibioprophylaxie. Il n'y a pas eu de récurrence avec un recul de trois mois.

**Discussion:** La GSC est un déficit immunitaire primaire rare associé à la formation de cellules phagocytaires dont la fonction est défectueuse. Il en résulte des infections bactériennes et fongiques récurrentes. Les infections cutanées touchent 60% à 70% des patients avec GSC, pourtant l'EG n'a été signalé que dans de rares cas en association à cette pathologie. Chez notre patient, l'EG intégré dans l'histoire médicale nous a permis d'évoquer, puis de retenir le diagnostic grâce au DHR test, avec mise du patient sous association sulfaméthoxazole-triméthoprimine à vie, en prévention des infections bactériennes récurrentes.

**Conclusion:** Le diagnostic d'un EG chez l'enfant doit nous faire évoquer entre autres la GSC, affection à pronostic autrefois redoutable, a été amélioré par la chimioprophylaxie anti-infectieuse, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

## **Syndrome de Kaposi-Juliusberg dû au virus Zona-Varicelle (VZV) type varicelle chez un nourrisson atopique**

S. Benkirane, J.Ziani, H. Baybay, S. Elloudi, Z.Douhi, FZ. Mernissi  
Service dermatologie CHU Hassan II, Fès

**Introduction :** Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une complication de l'infection herpétique, survenant souvent sur une dermatose préexistante. Nous rapportons un cas de syndrome de Kaposi-Juliusberg dû au VZV chez un nourrisson atopique.

**Observation :** Nourrisson de sexe masculin, âgé de 11 mois, qui avait comme antécédent une dermatite atopique depuis l'âge de 3 mois sous traitement non documenté avec mauvaise observance, une notion de varicelle chez la sœur il y a une semaine. Admis aux urgences pédiatriques pour prise en charge d'une éruption généralisée fébrile d'installation brutale ayant débuté deux jours auparavant. L'examen dermatologique avait objectivé un placard érythémateux diffus prédominant au niveau des membres supérieures surmontées de vésicules, on trouvait par endroit certaines ombiliquées et quelques pustules ainsi qu'un muguet buccal lors de l'examen des muqueuses. Par ailleurs on ne notait pas d'atteinte du cuir chevelu, pas de lésions d'âge différents et pas d'adénopathies cliniquement palpables. Le bilan paraclinique ne montrait qu'un syndrome inflammatoire. Nous retenons un syndrome de Kaposi-Juliusberg dû au VZV sur dermatite atopique. L'évolution était bonne sous Aciclovir injectable 500mg/ m<sup>2</sup> pendant 48h avec relais par voie orale associé aux soins locaux et émoullissants.



**Discussion :** Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une dissémination d'infection herpétique, souvent sur dermatose atopique, du fait du défaut de la barrière épidermique et de l'immunité. Dans la majorité des cas, il survient sur un terrain peu sévère, sans profil biologique particulier, en dehors d'une poussée évolutive. Le VZV est le moins fréquemment incriminé parmi les Herpesviridae.

**Conclusion :** Un diagnostic et prise en charge précoce sont nécessaires afin de prévenir la survenue de complications graves.

## **Association d'Épidermolyse aiguë staphylococcique et d'impétigo bulleux chez un nourrisson immunocompétent : à propos d'un cas avec revue de la littérature**

A.Alaoui ; S.Elloudi ; R.Dassouli;H.Baybay ;FZ.Mernissi

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès

**Introduction :** Le syndrome d'épidermolyse staphylococcique est une épidermolyse aiguë provoquée par une toxine staphylococcique. Les nourrissons et les enfants sont plus vulnérables. Le diagnostic repose sur l'examen clinique et parfois la biopsie. Le traitement est une antibiothérapie antistaphylococcique associée à des soins locaux. Le pronostic est excellent avec un traitement adapté.

Nous rapportons un cas d'épidermolyse aiguë et d'impétigo bulleux chez un nourrisson immunocompétent.

**Observation :** Il s'agissait d'un nourrisson de 11 mois, issu d'un mariage non consanguin, qui présente 4j avant sa consultation des lésions bulleuses puis croûteuses en péri-buccale qui s'est aggravé par l'extension des lésions et l'installation d'un décollement cutané au niveau du cou, le tronc et membres le tout évoluant dans un contexte fébrile et altération de l'état général . L'examen clinique trouvait un nourrisson fébrile à 39,5 et sur le plan dermatologique on notait les placards érosifs surmontés de croûtes mélicériques en périoculaire, péri-buccale, rétroauriculaire et périanale , un décollement cutané en linge mouillé diffus avec SC estimée à 50% et un signe de Nickolsky positif , le reste de l'examen somatique était normal .Un bilan infectieux était réalisé revenant positif au staphylococcique ainsi que la biopsie cutanée était en faveur de l'épidermolyse aiguë staphylococcique , le patient était mis sous antibiothérapie antistaphylococcique avec les soins locaux dont l'évolution était favorable .

**Discussion :** L'épidermolyse aiguë staphylococcique(EAS) et l'impétigo bulleux sont des infections cutanées secondaires à l'action de toxines staphylococciques, les exfoliatines(ET) A et B, produites dans 80 % des cas par des souches de *S. aureus* du groupe phagique, ces souches représentent 2 à 25 % des souches isolées en Europe et aux États-Unis. Entraînant un décollement de l'épiderme au niveau du stratum granulosum, dont le foyer

infectieux staphylococcique se trouve à distance des zones de décollement cutané. A partir du foyer infectieux notamment un impétigo facial péri-orificiel, les exfoliatines A et/ou B diffuseraient par la circulation sanguine pour agir au niveau de la peau. Des études récentes ont montré que les manifestations cliniques de l'épidermolyse dépendent du sérotype des toxines exfoliatines. En effet, l'exfoliatine A est significativement associée à l'impétigo bulleux alors que l'exfoliatine B à EAS.

La présentation initiale de l'épidermolyse est non spécifique avec un état fébrile, un rash érythémateux généralisé. Il débute, le plus souvent, à hauteur de la tête en péri-orificiel et du cou, et s'étend à l'ensemble du corps en quelques jours. Puis apparaissent des bulles étendues à contenu translucide qui se rompent très facilement en laissant apparaître des érosions et le signe de Nikolsky est présent. L'évolution est le plus souvent favorable avec persistance du rash pendant environ 48 heures. L'impétigo bulleux est la forme localisée du syndrome d'exfoliation ; la toxine est produite localement et agit localement. La diversité des manifestations cliniques liées à l'exfoliatine peut s'expliquer par la quantité variable de toxine, fonction de la présence ou non d'anticorps et des capacités d'élimination.

La prise en charge repose sur le traitement du foyer infectieux. Le traitement antibiotique anti-staphylococcique sera administré par voie orale ou intra-veineuse selon la sévérité de l'EAS.

**Conclusion :** Cette observation montre qu'une même souche staphylococcique productrice de toxines peut être responsable de manifestations cliniques différentes en fonction de différents facteurs comme l'âge et les capacités immunitaire.

## **Rickettsiose chez l'enfant : présentation clinique atypique.**

R.Chaoui,S.El Kadiri,S.Oukarfi, Z.Douhi,S.Elloudi, H.Baybay,FZ .Mernissi

Service de dermatologie CHU Hassan II FES

**Introduction :** La rickettsiose est une maladie d'inoculation due à des bactéries intracellulaires strictes, les rickettsies. Cette pathologie pourrait revêtir plusieurs formes cliniques. Elle est le plus souvent d'évolution bénigne. Les formes graves semblent être en rapport avec un retard diagnostique.

Nous en rapportons un nouveau cas avec une présentation clinique atypique.

**Observation :** Patiente de 10 ans, sans ATCD pathologiques notables, présentait 4 jours avant son admission et suite à une piqûre d'insecte un prurit localisé avec une tuméfaction érythémateuse chaude et douloureuse du genou droit l'évolution fut marquée par l'apparition d'un placard érythémateux du membre inférieur droit, avec un rash diffus à tout le corps le tout évoluant dans un contexte de fièvre chiffrée à 39 et d'asthénie, puis la patiente a été mise sous amoxicilline simple et antalgique sans amélioration.

Examen dermatologique objectivait un placard érythémateux chaud douloureux prenant la jambe et arrivant à la cuisse droite surmonté d'une bulle tendue à contenu hémorragique intéressant la face interne du genou droit avec un rash maculo papuleux diffus à tout le corps associant une atteinte palmaire. Le diagnostic de rickettsiose a été suspecté et un traitement à base de doxycycline à la dose de 200mg/j a été démarré en urgence avec une bonne amélioration après 7 jours de traitement.

**Discussion :** Les rickettsioses sont des maladies infectieuses réémergentes, cliniquement polymorphes et potentiellement graves. Elles sont classées en trois grands groupes : le groupe boutonneux; le groupe typhus et le groupe du typhus des broussailles. L'association clinique « fièvre, éruption cutanée et escarre d'inoculation », en période estivale, doit systématiquement faire évoquer le diagnostic. Le traitement repose essentiellement sur la doxycycline et sur les macrolides chez les enfants de moins de huit ans.

**Conclusion :** Notre observation est particulière, illustrant une présentation clinique atypique de rickettsiose sous forme de bulle hémorragique au point d'inoculation dont le diagnostic est retenu malgré une sérologie négative tout en s'appuyant sur les autres arguments de forte présomption .

## **Varicelle fatale : présentation atypique, évolution foudroyante : à propos d'un cas**

Alaoui.A ; Baybay.H ; Elloudi.S ; Mernissi.FZ

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès

**Introduction :** La varicelle est une infection virale, très contagieuse, due au virus varicelle-zona (VZV) et caractérisée par de la fièvre et une éruption papulo-vésiculeuse prurigineuse. Les formes graves, les formes compliquées et le décès surviennent chez la femme enceinte, le nouveau-né, l'enfant immunodéprimé et l'adulte non immunisé. Nous rapportons un cas de varicelle compliquée d'une CIVD d'évolution fatale chez un enfant de 13ans.

**Observation :** Il s'agissait d'une fillette de 13ans, qui était hospitalisée en onco-pédiatrie pour la prise en charge d'un ostéosarcome de la jambe non métastatique .Un avis dermatologique était sollicité pour les lésions vésiculeuses prurigineuses dispersées sur le tronc avec une atteinte des muqueuses d'installation brutale évoluant dans un contexte fébrile .L'examen clinique trouvait un enfant altéré fébrile à 40°avec à l'examen dermatologique on notait des lésions cutanées d'âge différents faites de macules , papules érythemato-violacées purpuriques par endroit, des vésicules hémorragiques ombiliquées au centre reposant sur une peau érythémateuse par endroit et purpuriques par d'autre ,elles siégeaient au niveau du cuir chevelu, le tronc et les 4 membres avec une atteinte de la muqueuse buccale et génitale .Le reste de l'examen était sans particularité. Le diagnostic de la varicelle maligne était posé, un traitement par Aciclovir était débuté, un bilan biologique à la recherche d'une atteinte viscérale

avait objectivé des troubles de crase avec une insuffisance rénale .L' évolution était marquée par l'installation des troubles cognitifs avec syndrome confusionnel et la persistance de la fièvre .Elle était alors transféré en réanimation, ou elle continuait à se dégrader. L'évolution clinique se faisait rapidement vers un tableau de défaillance multiviscérale avec un choc septique. L'introduction de la noradrénaline et la mise en route d'une épuration extrarénale ne permettaient pas d'éviter le décès de la patiente.

**Discussion :** La varicelle est une infection virale cosmopolite fréquente très contagieuse due au VZV. Elle se traduit par une éruption fébrile papulo-vésiculeuse prurigineuse. Elle survient surtout dans la petite enfance. C'est une maladie bénigne qui peut être fatale comme dans notre cas.On remarque de plus en plus de ces formes compliquées et des formes graves, en cas de surinfection et l'immunodépression peuvent aussi se voir chez l'enfant. Cette dernière éventualité représentait plus de 3/4 des enfants hospitalisés pour complications sévères de la varicelle dont la mortalité est de 0,4 décès pour 1 000 000 enfant par an.

Actuellement, rappelons que la vaccination n'est recommandée que chez les enfants, sans antécédents d'infection à virus varicelle zona (VZV), atteints d'hémopathie maligne ou de tumeur solide à distance d'une chimiothérapie, ainsi que leur fratrie et le personnel soignant en contact étroit avec ces enfants

**Conclusion :**La varicelle maligne de l'enfant immunodéprimé est une forme grave qui peut associer plusieurs atteintes viscérales et mettre en jeu le pronostic vital, d'où l'intérêt de la clinique qui reste souveraine – anamnèse et examen dermatologique minutieux et de la prévention par la restauration de la vaccination chez la tranche d'enfant immunodéprimé

## **LE SYNDROME DE KAPOSI - JULIUSBERG : A PROPOS DE 8 CAS**

H.Ait el hadj, N.Akhdari, S.Amal, O.Hocar

Service de Dermatologie, hôpital Arrazi, CHU Mohamed VI, Marrakech

**Introduction :**Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une complication de l'infection herpétique, survenant souvent sur une dermatose préexistante. Les cas les plus fréquemment rapportés surviennent dans le cadre d'une dermatite atopique. Nous rapportons une série de cas de syndrome de Kaposi-Juliusberg chez des nourrissons atopiques. L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques chez ces nourrissons.

**Matériel et méthode :**Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective s'étalant sur une période de 9 ans (Janvier 2009 – Septembre 2018), ayant colligé tous les cas de syndrome de Kaposi-Juliusberg chez les nourrissons, à la consultation de dermatologie pédiatrique, du CHU Mohamed VI de Marrakech. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques ont été consignées.

**Résultats:** Elle s'agit de série de 8 cas, d'âge moyen de 15 mois (5 mois- 2 ans), le sex- ratio H/F est de 1.6, avec prédominance masculine. Aucun de ces nourrissons n'avait de déficit

immunitaire et ne prenait pas de traitement immunosuppresseur par voie générale (corticothérapie...). La majorité des nourrissons ont été suivis pour la dermatite atopique (5 cas). Elle était légère à modérée dans 4 cas et sévère dans un cas, avaient été traités par dermocorticoïdes (niveau 2 ou 3). Aucun enfant n'avait été traité par immunosuppresseur topique. Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes cliniques et la consultation était d'une semaine. La moitié des nourrissons étaient fébriles avant le traitement. L'éruption se situait le plus souvent dans la région céphalique dans 5 cas et généralisée dans 3 cas. Pas d'atteinte des muqueuses. Aucune complication neurologique n'a été retrouvée. Une surinfection bactérienne était prouvée dans 3 cas. 4 patients présentaient un syndrome inflammatoire, modéré le plus souvent. Tous les patients ont été traités par Aciclovir 5 mg/kg/j en IVD, associé aux soins locaux et émollients. Une antibiothérapie générale pour traiter la surinfection a été instaurée chez 3 patients. L'évolution a été favorable chez tous les cas.

**Discussion :** Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une dissémination d'infection herpétique, souvent sur dermatose atopique, du fait du défaut de la barrière épidermique et de l'immunité. Dans la majorité des cas, le KJ est survenu sur une DA peu sévère, sans profil biologique particulier, en dehors d'une poussée évolutive et sans consommation importante de dermocorticoïdes ni utilisation d'immunosuppresseur local. Aucun tableau de KJ très sévère, comme ceux décrits classiquement il y a quelques décennies, n'a été observé dans cette série. Cela peut s'expliquer par l'introduction précoce d'aciclovir et aussi par une meilleure prise en charge globale de la DA : traitement efficace des poussées et traitement d'entretien qui améliorent la barrière cutanée.

**Conclusion :** Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est une affection rare mais considéré comme grave. Aciclovir constitue un traitement de choix dans cette affection, autrefois potentiellement mortelle.

## Zona chez l'enfant

M Chiguer, N Akhdari, S Amal, O Hocar

Service de Dermatologie et vénéréologie, CHU Med VI de Marrakech

**Introduction :** Le zona survient par réactivation du Varicelle zona virus (VZV) resté quiescent dans les ganglions sensitifs dorsaux après une primo-infection varicelleuse, Sa survenue chez l'enfant est rare mais possible. Son évolution est en général favorable, les algies post-zostériennes restant exceptionnelles. Les formes de l'enfant immunodéprimé peuvent mettre en jeu le pronostic vital et imposent un traitement spécifique.

**Objectifs :** L'objectif de cette étude est d'illustrer les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques du zona chez l'enfant à la lumière d'une série de 20 cas pédiatriques.

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une série de 20 enfants vus pour zona aux urgences pédiatriques de CHU Med VI de Marrakech. Un suivi assuré à la consultation avait pour but d'évaluer l'évolution locale, les complications, et les séquelles.

**Résultats:** Il s'agit de 20 enfants, avec une sex-ratio de 1.22 (11 garçons et 9 filles). L'âge moyen est de 7.5 ans. Aucun malade n'était vacciné contre la varicelle. 11 malades ont eu la varicelle maladie au cours de l'enfance. Pour les autres patients, l'interrogatoire avec les mamans ne note pas d'ATCDS de varicelle au cours de la grossesse. 3 malades ont été sous chimiothérapie en hémato-oncologie pour une leucémie aigue.

Tous les patients avaient présenté un syndrome pseudo-grippal avec une fièvre précédant l'éruption. Les lésions cutanées étaient typiques vésiculo-érythémateuses dans tous les cas, elles étaient associées à des lésions nécrotico-hémorragiques suintantes dans 5 cas, et un contenu louche des vésicules dans 4 cas. La topographie des lésions était dominée par la région thoracique dans 15 cas. La région cervicale dans 2 cas. Un patient avait une topographie C7 et autre L4. Un patient a présenté une topographie au niveau de du membre inférieur gauche (cuisse et jambe) avec des lésions vésiculeuses disséminées sur tout le corps. Le traitement de nos patients était à base d'antiviraux (Aciclovir par voie orale), d'antalgique, d'antiseptique et d'antibiothérapie locale et générale pour les 4 cas surinfectés. La durée du traitement était de 10 à 15 jours. Les patients immunodéprimés sous chimiothérapie ont été hospitalisés et mis sous Aciclovir par voie injectable (250mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures). L'évolution de tous nos patients était bonne sans complications ou séquelles.

**Discussion :** Le zona infecte principalement les personnes âgées, mais les cas pédiatriques ne sont pas rares. Il survient surtout chez les enfants immunodéprimés ou dans la petite enfance après la réactivation d'une infection à VZV latente acquise par voie transplacentaire pendant la vie intra-utérine. Dans de rares cas, le zona survient chez des enfants normalement normaux, ayant eu une varicelle au cours de la première année de vie. Le risque contagieux du zona est plus faible que celui de la varicelle qui est extrêmement contagieuse. Le VZV se transmet d'une part à partir des vésicules cutanées directement ou par aérosol, et d'autre part par inhalation de gouttelettes respiratoire projetées par le sujet malade, émise lors de la parole, de la toux ou de l'éternuement. La présentation clinique du zona chez l'enfant est identique à celle de l'adulte, avec généralement une évolution bénigne. Le traitement est composé essentiellement des antiviraux associé a un traitement symptomatique qui inclus l'utilisation des différentes catégories des antalgiques, des traitements locaux, et des antiseptiques. Chez les enfants immunodéprimés, l'infection est généralement grave et disséminée et peut entraîner des taux élevés de morbidité et de mortalité, nécessitant ainsi un traitement antiviral intraveineux spécifique avec des médicaments antiviraux tels que l'aciclovir. La vaccination par le vaccin vivant atténué contre la varicelle s'est révélée efficace et sûre chez les enfants immunodéprimés.

**Conclusion :** Le zona reste une pathologie bénigne chez l'enfant bien qu'exceptionnelle. Les formes de l'enfant immunodéprimé peuvent mettre en jeu le pronostic vital et impose un traitement spécifique bien codifié.

## **Les leishmanioses chez l'enfant : expérience et techniques utilisées au sein du laboratoire de parasitologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech**

votre nom.<sup>1</sup>, O. Hoccar<sup>2</sup>, N. Akhdari<sup>2</sup>, Bourrehouat A.<sup>3</sup>, Sbihi M.<sup>3</sup>, S. Ama<sup>2</sup>, E. El Mezouari<sup>1</sup>, R. Moutaj<sup>1</sup>

- 1- Service de Parasitologie et Mycologie Médicale. Hôpital Militaire Avicenne, Marrakech, Maroc.
- 2- Service de Dermatologie, Hôpital Ibn Tofail. CHU Med VI, Marrakech, Maroc.
- 3- Service de Pédiatrie B. CHU Med VI. Université Cadi Ayyad, faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech

**Introduction :** Au Maroc, la leishmaniose infantile est une parasitose due à un protozoaire flagellé du genre *Leishmania*. L'objectif de ce travail, est d'apporter l'expérience du service de parasitologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech en matière de diagnostic des leishmanioses viscérale et cutanée chez l'enfant et discuter l'apport des différentes techniques utilisées au sein du laboratoire.

**Matériels et méthodes :** Il s'agissait d'une étude rétrospective, effectuée au service de Parasitologie Mycologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech sur une période de 8 ans, allant de Janvier 2010 au janvier 2017.

**Résultats :** Les enfants ont été tous originaires des régions de Marrakech al Haouz et Ouarzazate Daraa Tafelalete. 72 cas de leishmaniose cutanée et 91 cas de leishmaniose viscérale ont été colligés. L'âge moyen de nos patients était de 3,4 ans. Le sex ratio H/F était de 1,32. 78,95% des cas étaient d'origine rurale. Le diagnostic a été retenu après mise en évidence des leishmanies dans le prélèvement cutané et le sang médullaire. Les techniques sérologiques par ELISA, IFI et Western-blot ont permis de récupérer et confirmer le diagnostic chez les 23,46% des cas de leishmaniose viscérale infantile.

**Discussion :** Une évaluation des performances des techniques de diagnostic adoptées dans l'étude a confirmé la supériorité de l'examen direct qui demeure le moyen diagnostique de référence. Dans le cas de leishmaniose viscérale, l'étude parasitologique doit être complétée par des méthodes sérologiques pour une meilleure approche diagnostique. IT-LEISH® qui est un Test de Diagnostic Rapide nouvellement mis sur le marché ne doit pas être utilisé tout seul et doit être interprété avec prudence.

**Conclusion :** La présente étude souligne le rôle indéniable du laboratoire de parasitologie dans le diagnostic des leishmanioses viscérale et cutanée et l'importance de la collaboration entre cliniciens et biologistes pour une bonne prise en charge de cette maladie parasitaire mortelle.

## **Profils épidémiologique et mycologique des Teignes du Cuir chevelu chez l'enfant diagnostiqués à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.**

BEN HOUMICH T.\*, EI MEZOUARIE.\*, HOCCAR O.\*\*, AKHDARI N.\*\*, AMAL S\*\*, MOUTAJ R.\*

\*Service de parasitologie et mycologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

\*\* Service de Dermatologie CHU Mohamed VI de Marrakech

**Résumé :**

**Introduction :** Les teignes du cuir chevelu (TCC) constituent un motif de consultation fréquent en pratique médicale, surtout des enfants à bas niveau d'hygiène. L'objectif de notre travail est d'étudier l'épidémiologie des TCC diagnostiquées à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

**Patients et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective ayant porté sur 171 prélèvements mycologiques du cuir chevelu réalisés au laboratoire de parasitologie-mycologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech. L'étude s'est intéressée aux enfants durant une période de 3 ans et 9 mois (janvier 2015— septembre 2018). Pour chaque prélèvement de cheveux ont été réalisés de façon systématique un examen direct à la potasse à 30 % et une culture sur milieu Sabouraud + cycloheximide. L'identification des dermatophytes isolés a reposé sur des critères macroscopiques et microscopiques des colonies.

**Résultats :** Parmi nos patients, nous avons colligé 89 cas de teignes (52 %). Le sex-ratio M/F était de 1.2 et l'âge moyen de 6 ans. La tranche d'âge la plus touchée étant les enfants âgés entre 5 et 9 ans (63 % des cas). L'aspect clinique le plus fréquent était la teigne tondante (88,5 %). L'examen direct avait montré un parasitisme pileaire endothrix trichophytique dans 40,5 % des cas et ectothrix microsporique dans 59,5 % des cas. La culture a permis d'isoler les espèces de dermatophytes suivants : *Microsporum canis* (59,5 %), *Trichophyton violaceum*(29,9 %), *Trichophyton verrucosum* (5 %), *Trichophyton mentagrophytes*(3,5 %), et *Trichophyton tonsurans*(2,1 %).

**Discussion et conclusion :** Dans notre étude, les teignes tondantes demeurent la forme clinique prédominante. *Microsporum canis* et *Trichophyton violaceum* sont les principaux dermatophytes isolés. Les dermatophytes zoophiles deviennent de plus en plus fréquents; en effet, le chat, principal réservoir de *Microsporum canis* cohabite de plus en plus avec les familles marocaines.





### **Syndrome d'ADAMS OLIVER révélé par cutis marmorata**

A.Alaoui,S.Elloudi,H.Baybay,FZ.Mernissi

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès

#### **Introduction:**

Le syndrome d'Adams Oliver est une maladie congénitale rare caractérisée par un syndrome polymalformatif associant une anomalie des membres, une atteinte cutanée et des malformations viscérales. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né atteint d'une forme d'évolution sévère.

#### **Observations:**

Il s'agit d'un nouveau-né de parents consanguins de premier degré, admis à h1 de vie, pour une atteinte cutanée type de cutis marmorata telangiectatica congenita diffus sur tout le corps avec présence de deux cordons variqueux au niveau du tronc et l'abdomen associé à une aplasie cutanée et une agénésie des orteils du pied gauche. La radiographie du membre inférieur a objectivé l'absence des phalanges des 5 orteils avec supination de la cheville gauche. La radiographie thoracique, l'échographie cardiaque et l'échographie transfontanellaire étaient sans anomalies. L'évolution était marquée par la survenue d'un état de choc hémorragique et septique suite à la rupture spontanée des cordons variqueux.

#### **Discussion:**

Le SAO est un syndrome polymalformatif héréditaire rare, l'étiopathogénèse reste indéterminée, classé dans les dysplasies ectodermiques. Ce syndrome est une cause rare d'aplasie cutanée congénitale, caractérisé principalement par une aplasie cutanée du vertex et des anomalies distales des membres retrouvées respectivement dans 75 % et 84 % des cas. Une transmission autosomique dominante avec une variabilité d'expression dans la majorité des cas mais également une transmission autosomique récessive ont été décrites. Des cas sporadiques ont été également publiés. La sévérité du syndrome varie considérablement d'un patient à l'autre. L'aplasie cutanée congénitale, les anomalies transversales des membres et le cutis marmorata telangiectasia sont caractéristiques de la maladie. Les individus atteints ont classiquement des malformations des mains, des bras, des pieds et/ou des jambes, et présentent parfois un déficit intellectuel. Le syndrome d'Adams-Oliver peut être associé à diverses anomalies telles qu'une cataracte congénitale, des malformations cardiaques congénitales, et une sclérose hépatoportale. L'hydrocéphalie est l'anomalie cérébrale principale, une épilepsie pouvant y être associée. Des formes létales existent. La prise en charge doit être pluridisciplinaire.

#### **Conclusion:**

Le syndrome d'Adams Oliver regroupe de nombreuses formes cliniques allant de malformation

bénignes à des malformations létales. Le pronostic dépend des formes associées, essentiellement aux malformations cardiaques et neurologiques qui justifient un dépistage systématique en vue d'une prise en charge adaptée

## **Dysplasie ectodermique hypohidrotique ou syndrome de Christ-Siemens-Touraine : Une nouvelle observation**

Y. Elkhachine\*; J. Elbenaye ; A. Sakkah ; I. Hallab ; A. Jakar ; M. Elhaouri  
Service de Dermatologie, Hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

**Introduction :** Les dysplasies ectodermiques constituent un groupe hétérogène de maladies rares caractérisées par l'atteinte d'au moins deux des dérivés ectodermiques embryonnaires, incluant les dents, les ongles, la pilosité et les glandes sudorales. La forme la plus fréquente est la dysplasie ectodermique hypohidrotique ou syndrome de Christ-Siemens-Touraine. Nous rapportons une nouvelle observation.

**Observation :** Une fille de 04 ans, de parents non consanguins, cinquième d'une fratrie de cinq, est amenée par ses parents pour une dermatose palmo plantaire chronique évoluant depuis la première année de vie. L'interrogatoire trouve la notion d'une hospitalisation pour un syndrome fébrile inexpliqué au 2<sup>ème</sup> mois de vie. On ne rapporte pas de cas similaires dans la famille ni d'anomalies du développement psychomoteur. L'examen dermatologique objective la présence d'une hyperkératose palmo plantaire diffuse érythémateuse bien limitée, associée à une alopecie diffuse avec des cheveux claires fins cassants et courts, une raréfaction des cils des sourcils et de la pilosité corporelle, une hyperpigmentation périorbitaire et une onychodystrophie. Le reste de l'examen met en évidence la présence d'une dysmorphie faciale avec des bosses frontales, des yeux cernés avec photophobie et une hypodontie marquée associée à des anomalies dentaires.

**Discussion :** Notre observation évoque une dysplasie ectodermique hypohidrotique. Il s'agit d'une maladie génétique le plus souvent héréditaire. La forme liée à l'X ou syndrome de Christ Siemens Touraine est la forme la plus fréquemment rencontrée, son incidence est estimée à 1/100.000 naissance. Il existe une forte prédominance masculine. L'identification de cas de sexe féminin est expliquée par l'existence de forme à transmission autosomique. Cliniquement elle se caractérise par la présence de l'ensemble ou de plusieurs des quatre signes cliniques typiques de la maladie : Anhidrose ou hypohidrose , hypoplasie dentaire, hypotrichose, dysmorphie faciale. Une kératodermie palmoplantaire peut être associée comme c'est le cas chez notre patiente. Le diagnostic est aidé par la radiologie qui confirme l'hypoplasie dentaire et par l'histologie qui montre une raréfaction des glandes sudorales.

Notre observation illustre le retard diagnostique fréquemment rencontré dans cette maladie, et l'existence de formes féminines à présentation clinique marquée.

**Conclusion :** Le syndrome de Christ-Siemens-Touraine est une maladie hétérogène sur le plan génétique et phénotypique. Il est important de savoir la reconnaître précocement pour éviter les complications de l'hypohidrose et démarrer une prise en charge multidisciplinaire.

L'enquête familiale déterminera s'il s'agit d'une forme familiale ou d'une mutation nouvelle.

## **LE SYNDROME DE ROTHMUND THOMSON**

A. SAKKAH; J. ELBENAYE; I. HALLAB; Y. ELKHACHINE A. JAKAR; M. EL HAOURI

Service de dermatologie, hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès

**INTRODUCTION** : Décrit pour la première fois en 1868, le syndrome de Rothmund Thomson ou poikilodermie congénitale, est une maladie génétique rare à transmission autosomique récessive, pouvant affecter plusieurs parties du corps.

**OBSERVATION** : Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 2 ans et demi, sans notion de consanguinité, admise pour un érythème des deux joues, apparu 40 jours après sa naissance, et traitée comme une dermatite atopique pendant une période de deux ans sans aucune amélioration. Devant la notion de la photosensibilité et l'aspect poikilodermique trouvé dans l'examen clinique, on a retenu le diagnostic de syndrome de Rothmund Thomson. La décision thérapeutique était une photo-éviction et photo-protection vestimentaire et chimique avec surveillance.

**DISCUSSION** : Le syndrome de Rothmund-Thomson est une maladie génétique rare dont la prévalence est inconnue. Il est caractérisé par l'apparition précoce d'une poikilodermie associée à diverses anomalies cutanées et extra-cutanées, avec une incidence anormalement élevée des cancers cutanés. Des mutations du gène RECQL4 ont été décrites dans 2/3 des cas et seraient corrélées avec une augmentation du risque de formation d'un ostéosarcome. Dans l'autre 1/3 des cas, le gène en cause n'a pas encore été identifié.

**CONCLUSION** : Il n'existe pas de traitement de la maladie, la prise en charge se limite à ses conséquences.

Un conseil génétique est proposé aux patients et à leurs familles.

## **Le Syndrome H : A propos de deux cas**

F. Cherkaoui, F. EL Fetoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de dermatologie-vénérologie, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II Casablanca, Maroc

**Introduction** : Le syndrome H est une maladie à transmission autosomique récessive secondaire à des mutations du gène *SLC29A3* codant pour la protéine de transport nucléotidique hENT3. Encore peu connu et rare, son diagnostic est difficile. Nous en rapportons deux observations.

**Observation 1** : Patient de 18 ans, se présentait pour des lésions pigmentées à contours annulaires et bordure infiltrée, pileuses en leur centre, localisées de façon symétrique sur les deux jambes évoluant depuis 2 ans. Il mesurait 1,55 cm et présentait des déformations articulaires à type de pied bot à droite et des orteils en griffe. Le patient n'avait ni anomalie cardiaque, ni hépatosplénomégalie ni troubles de l'audition. L'examen histologique d'une biopsie cutanée montrait une fibrose du derme avec infiltrats lymphoplasmocytaires

périvasculaires superficiels et profonds et un épiderme normal. Devant l'association de lésions cutanées pileuses et pigmentées et de déformations articulaires, le syndrome H a été suspecté. Une analyse génétique a été demandée.

**Observation 2 :** Une fillette de 12 ans se présentait pour des lésions hyperpigmentées des membres inférieurs et de l'abdomen progressant depuis 3 ans. Elle était suivie pour maladie coeliaque et présentait une anémie avec un retard staturopondéral. L'examen trouvait des placards hyperpigmentés surmontés de poils par endroit, indurés et symétriques au niveau des membres inférieurs et de l'abdomen. Elle présentait également une infiltration pubienne et un hallux valgus des deux avants pieds. L'examen histopathologique démontrait un infiltrat dense en cellules histiocytaires et de multiples plasmocytes associé à de la fibrose au niveau du derme profond et du tissu adipeux. L'immunohistochimie révélait une forte expression de CD68 et S100. Devant l'image histopathologique et la clinique, nous avons retenu le diagnostic de syndrome H. La recherche de la mutation du gène *SLC29A3* est en cours. Le bilan d'extension endocrinien, cardiaque, auditif et étaient négatifs.

**Discussion :** Le syndrome H est une maladie rare qui se manifeste sur le plan cutané par des plaques hyperpigmentées avec hypertrichose et aspect morphéiforme aux membres inférieurs, épargnant typiquement les genoux. Les manifestations systémiques consistent en une hyperglycémie, une hypoacousie, une hépatosplénomégalie, un hypogonadisme, une petite taille et une atteinte cardiaque. Chez les hommes, une infiltration scrotale est caractéristique. Une image histopathologique similaire au syndrome de Rosai-Dorfman est retrouvée chez 20 % des patients avec syndrome H. Aucun traitement spécifique n'est disponible pour l'instant.

**Conclusion** Le syndrome H, rare et peu connu de la communauté dermatologique, est important à reconnaître pour la recherche et la prise en charge des comorbidités associées. Le clinicien devrait l'intégrer à son diagnostic différentiel de placards indurés hyperpigmentés des membres inférieurs.

## **LE SYNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI : A PROPOS DE 2 CAS.**

A.Khouna 1 ; A.Alihusein 1 ; S.Mharzi 3 ; N.Benajiba 3 ; N.Zizi 1,2 ; S.Dikhaye 1,2 .

1 Service de Dermatologie , Vénérologie et Allergologie .

2 Groupe de travail sur le tégument, laboratoire d'épidémiologie, de recherche scientifique et de santé publique .

3 Service de pédiatrie .

Faculté de médecine et de pharmacie Oujda , Université Mohammed Premier,  
CHU Mohammed VI, Oujda .

### **Introduction :**

Le syndrome de Chediak-Higashi (SHC) est une maladie rare, autosomique récessive, caractérisée par une immunodéficiência sévère, une tendance aux saignements, des infections bactériennes fréquentes, un albinisme variable et un dysfonctionnement neurologique progressif. C'est une maladie qui engage le pronostic vitale suite à un trouble

lymphoprolifératif appelé « phase d' accélération » caractérisé par une infiltration lymphocytaire des principaux organes [1]. Nous rapportons 2 cas de SHC, dont l'évolution était fatale chez l'un des 2 .

#### **Observation 1 :**

Le premier cas est le nourrisson A.N, de sexe féminin, âgée de 5 mois, issue d'un mariage non consanguin, 6 ème d'une fratrie de 6, ayant comme ATCD la notion de décès dans la fratrie, admise au service de pédiatrie au CHU Mohammed VI à Oujda pour une diarrhée chronique. L'examen clinique a trouvé un nourrisson tonique et réactif, une peau de phototype clair (II) et des cheveux clairs à reflets argentés, avec une coloration normale des yeux. L'examen dermoscopique du cuir chevelu ne montrait pas d'amas de pigment irréguliers de grande taille. Le frottis sanguin et le myélogramme étaient sans anomalies. La biopsie du cuir chevelu et l'étude immunohistochimique ont confirmé le diagnostic du SHC. Une greffe de moelle osseuse était indiquée .

#### **Observation 2 :**

Le 2 ème cas est le nourrisson Z.I âgée de 3 mois, de sexe féminin, issue d'un mariage consanguin, hospitalisée au service de pédiatrie dans un tableau de méningite, de tâches purpuriques rétroauriculaire et une pâleur cutanéomuqueuse généralisée. L'examen clinique a révélé une hypotonie, la présence d'un albinisme partiel oculo-cutané, des cheveux gris argentés et une hépatosplénomégalie. Le frottis sanguin a mis en évidence la présence de granulations géantes intra leucocytaire. Le bilan biologique a mis en évidence un syndrome d'activation macrophagique. Le myélogramme a objectivé une dysplasie franche de lignées granuleuses avec la présence de granulations géantes et de grosse inclusions azurophiles dans le cytoplasme des blastes. Cet aspect clinique et cytologique ont permis de poser le diagnostic du déficit immunitaire de type Chédiak-Higashi. L'évolution était défavorable avec le décès du nourrisson suite au syndrome d'activation macrophagique .

#### **Discussion :**

La maladie de Chediak Higashi est une affection rare, de transmission autosomique récessive, liée à des anomalies du gène localisé sur le chromosome 1 (1q42-44) qui est le LYST-CHS1, qui régule aussi la production et le trafic des granules cytotoxiques [2].

Les patients atteints de SHC présentent divers degrés de troubles pigmentaires sous forme d'un albinisme et d'une hyperpigmentation dans les zones exposées au soleil rapportée dans quelques cas [3]. La couleur des cheveux peut aller du gris au blanc, selon l'origine ethnique du patient. Souvent, les patients présentent également des altérations de la pigmentation oculaire, avec pour conséquence une photosensibilité et une diminution de l'acuité visuelle [1]. L'examen dermoscopique capillaire montre des tiges capillaires contenant une accumulation inégale de gros granules de pigment. L'étude histologique montre des mélanocytes hyperpigmentés, contrastant avec les kératinocytes adjacents mal pigmentés, au lieu de la distribution homogène des granules de mélanine observés dans les mélanocytes et dans les kératinocytes environnants dans un épiderme normal [3].

Les patients atteints de SHC présentent des infections bactériennes récurrentes, en particulier des voies respiratoires et de la peau, où des agents pathogènes opportunistes résident fréquemment. Les troubles de coagulation sont également rapportés, se manifestant souvent par des ecchymoses et des saignements des muqueuses. Les mutations dans CHS1 / LYST entraînent également des troubles neurologiques, notamment une faiblesse, une ataxie, des

déficits sensoriels et une neurodégénérescence progressive. La complication la plus redoutable est la phase d'accélération représentée par une infiltration lymphocytaire et macrophagique de plusieurs organes, dont la cause n'est pas encore étiquetée. Les patients atteints de SHC sont traités de manière prophylactique avec des antibiotiques à fin de réduire le taux d'infections. La greffe de cellules hématopoïétiques allogéniques constitue le traitement de référence [1].

**Conclusion :**

L'albinisme oculo-cutané avec des cheveux argentés constituent les premiers signes cliniques orientant vers le diagnostic de certains déficits immunitaires primaires notamment le syndrome de Chediak Higashi, le syndrome de Griscelli et le syndrome de Hermansky Pudlak [2].

## **DYSKERATOSE CONGENITALE : UNE AFFECTION MECONNUE DONT L'APLASIE MEDULLAIRE EN FAIT UNE MALADIE FATALE**

N. Mouzouri<sup>1</sup>, I. Alouani<sup>1</sup>, S. Bazouti<sup>1</sup>, N. Zizi<sup>1,2</sup>, S. Dikhaye<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,

<sup>2</sup>Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier

CHU Mohammed VI d'Oujda

**Introduction :** La dyskératose congénitale (DC) ou syndrome de Zinsser-Cole-Engman, est une maladie héréditaire rare. De transmission variable. Très souvent létale. Elle est définie par l'association des dystrophies unguéales, une leucokératose muqueuse, des hyperpigmentations réticulaires cutanées anormales et une aplasie médullaire qui en fait toute la gravité. Nous rapportons un nouveau cas de dyskératose congénitale chez un enfant présentant une pancytopenie et une splénomégalie de cause inexpliquée.

**Observation :** A. M, est âgé de 12 ans, issue d'un mariage consanguin de 1<sup>er</sup> degré, était hospitalisé pour l'exploration d'un syndrome anémique et hémorragique, fait d'un ictère cutanéomuqueux, et splénomégalie, accompagnés d'épistaxis et de gingivorragies. L'enfant avait un retard staturo-pondéral (-2,5 DS). L'examen cutané retrouvait une hyperpigmentation en réseau du visage, du cou et des plis inguinaux, des cheveux grisâtres, cuivrés ainsi qu'une dystrophie de tous les ongles d'installation précoce à l'âge de 3 ans. L'examen des muqueuses révélait des leucoplasies jugales ainsi qu'une langue dépapillée, sans anomalies dentaires associées. Le bilan paraclinique avait montré une pancytopenie à l'hémogramme, une hémophagocytose à la ponction sternale ainsi qu'une aplasie médullaire à la biopsie ostéomédullaire. L'électrophorèse de l'Hb montrait une augmentation de l'Hb fœtale. L'étude génétique est en cours.

**Discussion :** DC est une affection génétique polymorphe sur le plan clinique et variable dans son mode de transmission. La triade classique faite de pigmentation réticulaire anormale, leucoplasie muqueuse et de dysplasie unguéale associées au tableau hématologique étaient les principaux éléments d'orientation vers une cause constitutionnelle d'aplasie médullaire chez notre patient. Le tableau expose à un risque majoré de néoplasie, d'hémopathie myéloïde, de

fibrose d'organe et de dysimmunité. Au moins 80 % des patients développeront une pancytopenie secondaire à une aplasie médullaire. Les manifestations cutanées précèdent souvent les complications sévères hématologiques permettant d'évoquer le diagnostic. La prise en charge est très lourde et suppose une approche multidisciplinaire afin de détecter précocement la survenue d'affections malignes qui, avec les complications hématologiques redoutables, en font une maladie grave.

**Conclusion :** l'insuffisance médullaire est parmi les principales causes de décès précoce des patients atteints de DC. Elle est souvent précédée par des manifestations cutanées dont une meilleure connaissance permettra d'évoquer le diagnostic et d'améliorer le pronostic.

## **Gliome du nerf optique révélant une maladie de Von Recklinghausen : à propos d'un cas.**

**M. ELBAZ, A. FOUAD, J. ELHOUDZI**

**Service d'Hématologie-oncologie pédiatrique. CHU Mohammed VI, Marrakech**

Faculté de médecine, Université cadi Ayyad, Marrakech

**Introduction :** Le gliome du nerf optique est souvent associé à la maladie de Von Recklinghausen ou Neurofibromatose de type1, qui représente une affection génétique autosomique dominante, due à une anomalie du chromosome 17, avec localisations neuro fibromateuses multiples.

**Objectifs et Méthodes :** Rappeler les modalités diagnostiques du gliome du nerf optique et de la maladie de Von Recklinghausen à travers une observation clinique et une revue de la littérature.

**Observation :** Nous rapportons le cas d'une fillette âgée de 03 ans issu d'un mariage apparenté premier degré qui consulte pour une exophtalmie unilatérale gauche, un strabisme divergent. L'examen général retrouve des taches café au lait sur le tronc ainsi que sur les plis axillaires et inguinaux rentrant dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen. L'interrogatoire retrouve la notion de tache café au lait multiples chez le papa ainsi que chez la petite sœur âgée de 40 jours. L'imagerie par résonance magnétique retrouve un épaissement fusiforme des nerfs optiques avec élargissement des canaux optiques évoquant des gliomes bilatéraux des nerfs optiques.

**Discussion :** Le diagnostic de la maladie de Recklinghausen était établi sur l'association de taches café au lait et de gliome des voies optiques. Chez notre patiente c'est le gliome qui a révélé la neurofibromatose ce qui témoigne du retard diagnostique encore fréquent dans notre contexte. Le diagnostic du gliome suspecté cliniquement sera confirmé par l'imagerie par

résonance magnétique. L'évolution des gliomes des voies optiques dans la neurofibromatose de type 1 est très lente. Leur surveillance repose sur l'examen ophtalmologique et imagerie par résonance magnétique. En cas d'évolution défavorable plusieurs alternatives thérapeutiques peuvent être envisagées : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie.

**Conclusion** : L'association du gliome du nerf optique à la neurofibromatose de type I est retrouvée dans 70 % des cas. Le diagnostic et la surveillance du sujet atteint repose avant tout sur la clinique et secondairement sur l'imagerie par résonance magnétique. La prise en charge se fait au mieux de façon multidisciplinaire.

## **Insensibilité congénitale à la douleur : à propos d'un cas**

N. Baali , S. Amal, O. Hocar

**Service de Dermatologie et Vénérologie, Faculté de Médecine et de Pharmacie- Marrakech-Maroc**

**Introduction** : L'insensibilité congénitale à la douleur est un syndrome clinique très rare, de transmission autosomique récessive, qui se caractérise dans sa forme la plus sévère par une diminution radicale ou une absence totale de sensation douloureuse d'origine congénitale. Décrite pour la première fois en 1932 par DEARBORN, elle constitue le type V des neuropathies héréditaires sensitives et autonomiques (HSAN:hereditary sensory and autonomic neuropathies).

**Observation** : C'est l'observation d'un enfant de 03 ans et demi, issu d'un mariage consanguin du premier degré, d'une grossesse gémellaire, benjamin d'une fratrie de 5 , sans notion de cas similaire dans la famille, qui présente depuis l'âge de 02 mois, une insensibilité à la douleur avec une notion d'automutilations. L'examen clinique trouvait une absence de la première et deuxième phalange de l'index gauche, des lésions à type des griffures des deux avant bras, du tronc, de l'abdomen, et des cuisses, associé à des hémorragies sous unguéales des ongles des mains et des pieds et une fracture pathologique de la jambe droite. L'examen neurologique était normal avec un respect de la sensibilité tactile, vibratoire, et thermique et des réflexes présents. La prise en charge reposait sur des soins réguliers, ainsi qu'une sensibilisation de l'enfant et de sa famille sur les mesures d'éviction des traumatismes.

**Discussion** : Cette pathologie est caractérisée par l'absence de réaction à la douleur, l'absence d'anomalies neurologiques avec la présence d'automutilations depuis la naissance. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres types des HSAN. Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer la pathogénie de cette pathologie, dont la présence d'une mutation du Nav1.7 codée par le gène SCN9A situé sur le chromosome 2q24.3, responsable de l'incapacité à ressentir la douleur.

**Conclusion** : Le danger de la maladie est lié au risque de complications graves d'où l'intérêt d'une prévention active.

## **Syndrome de Cockayne : à propos d'une fraterie**

N. Baali, N. Maja, S. Amal, O. Hocar



**Introduction :** Le syndrome de Cockayne est une affection génétique rare associant un dysfonctionnement multi systémique à un retard de développement psychomoteur et staturo-pondéral.

**Matériel et méthodes :** Il s'agit de trois frères âgés respectivement de 14, 12, 08 ans, deux garçons et une fillette, observés en consultation de dermatologie pédiatrique, issus d'un mariage du premier degré, d'une grossesse non suivie, menée à terme, sans antécédants de MFIU ou de décès néonataux.

**Résultats :** L'examen général des trois frères a noté un retard de croissance staturo-Pondéral, un morphotype très caractéristiques, comportant : un aspect vieilli du visage, une dysmorphie faciale faite d'une macrocéphalie, un nez en bec d'oiseau et des oreilles décollée. Des anomalies oculaires ont été noté à type d'une énoptalmie, un ptérygion bilatérale, une photophobie, un nystagmus. Un hypogonadisme a été retrouvé également fait d'une cryptorchidie et d'un micropénis. L'examen dermatologique retrouvait un vieillissement cutané précoce manifeste fait d'une lipoatrophie sous-cutanée diffuse (héliodermie chronologique et photo induite) avec la présence de multiples kératoses actiniques du visage.

**Discussion :** Le syndrome de Cockayne est une affection récessive autosomique caractérisée par une hétérogénéité clinique. Il associe une photosensibilité cutanée, un nanisme dysharmonieux, une microcéphalie, un retard des acquisitions psychomotrices, des déficits sensoriels auditifs et visuels. Le syndrome de Cockayne est lié à la mutation de gènes codant pour des protéines impliquées dans la transcription et la réparation de l'ADN. Le syndrome de Cockayne de type 1 est lié à la mutation du gène CSA localisé en 5q11 ; le syndrome de Cockayne de type 2 est secondaire à la mutation du gène CSB en 10q11. Le diagnostic positif est confirmé par l'étude biomoléculaire d'une biopsie cutanée mettant en évidence un trouble de réparation de l'ADN sur fibroblastes.

**Conclusion :** Le syndrome de cockayne fait partie des syndromes de vieillissement précoce. Il se caractérise par des manifestations ophtalmologiques dominées par la rétinopathie pigmentaire en « sel et poivre, une surdité de perception, un nanisme dysharmonieux et des manifestations neurologiques. Son évolution est grave, aboutissant au décès entre 20 et 30 ans

## **Syndrome d'ADAMS OLIVER révélé par cutis marmorata**

A.Alaoui,S.Elloudi,H.Baybay,FZ.Mernissi

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès

**Introduction:**

Le syndrome d'Adams Oliver est une maladie congénitale rare caractérisée par un syndrome polymalformatif associant une anomalie des membres, une atteinte cutanée et des malformations viscérales. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né atteint d'une forme d'évolution sévère.

**Observations:**

Il s'agit d'un nouveau-né de parents consanguins de premier degré, admis à h1 de vie, pour une atteinte cutanée type de cutis marmorata telangiectatica congenita diffus sur tout le corps avec présence de deux cordons variqueux au niveau du tronc et l'abdomen associé à une aplasie cutanée et une agénésie des orteils du pied gauche. La radiographie du membre inférieur a objectivé l'absence des phalanges des 5 orteils avec supination de la cheville gauche. La radiographie thoracique, l'échographie cardiaque et l'échographie transfontanellaire étaient sans anomalies. L'évolution était marquée par la survenue d'un état de choc hémorragique et septique suite à la rupture spontanée des cordons variqueux.

**Discussion:**

Le SAO est un syndrome polymalformatif héréditaire rare, l'étiopathogénèse reste indéterminée, classé dans les dysplasies ectodermiques. Ce syndrome est une cause rare d'aplasie cutanée congénitale, caractérisé principalement par une aplasie cutanée du vertex et des anomalies distales des membres retrouvées respectivement dans 75 % et 84 % des cas. Une transmission autosomique dominante avec une variabilité d'expression dans la majorité des cas mais également une transmission autosomique récessive ont été décrites. Des cas sporadiques ont été également publiés. La sévérité du syndrome varie considérablement d'un patient à l'autre. L'aplasie cutanée congénitale, les anomalies transversales des membres et le cutis marmorata telangiectasia sont caractéristiques de la maladie. Les individus atteints ont classiquement des malformations des mains, des bras, des pieds et/ou des jambes, et présentent parfois un déficit intellectuel. Le syndrome d'Adams-Oliver peut être associé à diverses anomalies telles qu'une cataracte congénitale, des malformations cardiaques congénitales, et une sclérose hépatoportale. L'hydrocéphalie est l'anomalie cérébrale principale, une épilepsie pouvant y être associée. Des formes létales existent. La prise en charge doit être pluridisciplinaire.

**Conclusion:**

Le syndrome d'Adams Oliver regroupe de nombreuses formes cliniques allant de malformation bénignes à des malformations létales. Le pronostic dépend des formes associées, essentiellement aux malformations cardiaques et neurologiques qui justifient un dépistage systématique en vue d'une prise en charge adaptée.

**Hypomélanose de Ito de découverte précoce : A propos d'une observation**

Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire Mohamed V, Rabat

**Introduction :**

L' hypomélanose de Ito (HI), anciennement dénommée incontinentia pigmenti achromians est une maladie neuro-cutanée caractérisée par des lésions cutanées hypopigmentées le long des lignes de Blaschko qui se développent dans les deux premières années de vie, associées à des symptômes neurologiques, squelettiques et ophtalmologiques. Nous rapportons le cas d'une enfant âgée de 2 ans et 6 mois présentant une HI de découverte précoce. Les différents aspects cliniques, para cliniques, évolutifs et thérapeutiques de cette affection seront discutés.

#### **Observation:**

L'enfant M.H, de sexe féminin, âgée de 2 ans 6 mois hospitalisé pour un retard psychomoteur avec tâches achromiques évolutives.

Le début de la maladie remonte à l'âge de 6 mois par la constatation d'un refus d'alimentation, la survenue de crises convulsives généralisées à type de myoclonies et de lésions maculeuses achromiques. L'examen trouve un faciès dysmorphique, une microcéphalie, un strabisme convergent de l'œil gauche et des macules achromiques généralisées. L'électroencéphalogramme ne montrait d'anomalies. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale était normale. Le caryotype sanguin était sans anomalie. Devant les signes cliniques et l'aspect évolutif, le diagnostic d'une hypomélanose d'ITO était fortement suspecté. Un caryotype sur fibroblastes est en cours.

#### **Conclulsion :**

La prise en charge doit être pluridisciplinaire et inclure des consultations régulières avec un ophtalmologue pédiatre, un neurologue et un orthopédiste, en fonction des anomalies associées. Les épilepsies doivent être traitées par antiépileptiques. Le pronostic dépend des anomalies associées. Les lésions cutanées sont de bon pronostic.

## **HYPOMELANOSE D'ITO : A PROPOS DE 05 CAS**

A-L. Mfegue, S. Chaouki, W. Kojmane , M. Hida

Service de Pédiatrie, CHU HASSAN II

Faculté de Médecine de Fès, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah,

L'hypomélanose d'ITO (HI) est une maladie neuro-cutanée rare, caractérisée par des lésions cutanées hypopigmentées le long des lignes de Blaschko. Ces lésions dermatologiques se développent dans les deux premières années de vie, associées à des symptômes neurologiques, squelettiques et ophtalmologiques.

Nous rapportons le cas de 5 garçons âgés entre 1 an et 6ans et 3mois, présentant une hypo mélanose. Ils présentaient tous une épilepsie, toutefois la survenue de la 1ere crise remontait avant la première année de vie chez 4 patients.

On retrouvait des lésions hypopigmentées diffuses quasiment concomitante à l'apparition de l'épilepsie dans tous les cas et le retard de développement psychomoteur chez 4 malades.

L'électroencéphalogramme montrait des foyers diffus ou focaux sur un rythme de fond normal ou ralenti. La tomодensitométrie cérébrale était normale chez 3 enfants et montrait dans 2 cas une atrophie hémisphérique sous-corticale.

L'imagerie par résonance magnétique d'un patient montrait des hétérotopies nodulaires

focales. Malgré un traitement antiépileptique et une rééducation psychomotrice, l'amélioration clinique est restée pauvre avec du retard des acquisitions psychomotrices et la persistance d'une épilepsie pharmaco résistante chez 1 malade.

L'HI est une maladie neurocutanée multi systémique, caractérisée par des alternances de bandes cutanées hypo- et normo pigmentées, suivant les lignes de Blaschko, uni- ou bilatérales, apparaissant, en général, durant les premières années de vie. L'HI est de cause hétérogène et à l'exception des anomalies pigmentaires cutanées qui sont essentielles à la définition de la maladie. Les signes cliniques sont variables et polymorphes. Les lésions dermatologiques peuvent être isolées ou associées, dans 75% des cas, à des manifestations neurologiques, oculaires et musculo-squelettiques. L'atteinte neurologique est la plus fréquente. Elle est liée à des troubles de migration neuronale. Les anomalies du système nerveux central peuvent inclure un déficit intellectuel, un retard moteur, une épilepsie, une microcéphalie, une macrocéphalie et une hypotonie. La prise en charge doit être pluridisciplinaire. Les épilepsies doivent être traitées par antiépileptiques. Le pronostic dépend des anomalies associées. Les lésions cutanées sont de bon pronostic. Un conseil génétique s'impose.

## **La trichoscopie révèle une gènodermatose**

A .Rasso /N. Aqil / H.Baybay A. Oulhri /S. Elloudi / /FZ . Mernissi

### **Introduction :**

Les anomalies de la tige pileaire sont fréquentes chez les enfants, ils peuvent être congénitales ou acquise. Avec ou sans fragilité pileaire .la pili annulatie est définit comme un trouble congénitale non fragile de la tige pileaire Le diagnostic repose sur la clinique et trichoscopique , plus ou moins le trichogramme. Nous rapportant ici 2 cas de pili annulati héréditaire associer au pelade révélé par la trichoscopie .

### **Observations :**

Deux jeune filles âgée de 6 et 10 ans, suivies pour pelade, sous corticoïde topique. L'examen dermatologique révélait des cheveux brillants. La trichoscopie de la tige pileaire objectivait une alternance de bandes claires et sombres. Une biopsie avec un trichogramme ont été réalisées objectivant, une pelade associée à la pili annulati. La trichoscopie objectivait aussi une alternance régulière de bande claire et sombre en faveur de la pili annulati chez les 2 mamans.

### **Discussion :**

La pili annulatie est une pathologie rare de la tige pileaire, son association avec pelade est encore plus rare. Prés de 50 cas seulement décrit dans la littérature, et quelque cas seulement associée à la pelade. C'est un trouble autosomique dominant ou sporadique, implique la mutation siège sur le ch12q24. Ce qui entraine une déficience ponctuelle de la synthèse de tonofilaments dans les cellules corticales et par conséquence une inclusion d'aire au niv corticale. Cliniquement caractérisée par un motif périodique de bandes claires et sombres, donnant un aspect brillant des cheveux. L'examen au microscope électronique montre une fissuration longitudinale du cortex capillaire qui apparaissent sombres à la microscopie polarisante, ce motif est inversé à l'œil nu. Les associations avec d'autre maladies ont été décrites notamment : pelade, la thyroïdite Hashimoto, et la déficience

primaire en immunoglobulines A. Le pronostic est excellent et le traitement est souvent inutile car cette affection est bénigne et peu gênante. Un soin doux des cheveux est conseillé pour diminuer la casse des cheveux.

**Conclusion :**

La pili annulatie est affection congénitale bénigne non fragile de la tige pileaire dans le diagnostic repose sur la trichoscopie, une examen simple, non invasif et disponible. son association avec les maladie auto-immune a été rapporté notamment une pelade .

## **OBNI : Nouveau critère de le neurofibromatose de type 1 ?**

*I. Alouani (1), F.Z. Benabdellah (2), I. Skiker (2), N. Zizi (1,3), S. Dikhaye (1,3)*

*(1) Service de Dermatologie – CHU Mohammed VI d’Oujda – FMPO – UMP*

*(2) Service de Radiologie – CHU Mohammed VI d’Oujda – FMPO – UMP*

*(3) Groupe de travail sur le tégument, laboratoire d’épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique – Faculté de médecine et de Pharmacie d’Oujda - UMP*

**Introduction :** La neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen est une affection génétique très fréquente. L’IRM constitue l’examen de choix pour l’étude des lésions neurologiques. Celles-ci sont dominées par les gliomes du nerf optique et les anomalies de signal cérébral. Par cette observation, nous rapportons un cas de neurofibromatose type 1 à présentation radiologique inhabituelle.

**Observation :** C’est un jeune enfant de treize ans, qui consultait dans notre formation pour de multiples tâches café au lait (TCL) évoluant depuis sa naissance. L’enfant n’avait pas d’antécédent familial similaire et ne présentait pas de notion de retard scolaire. L’examen clinique révélait plusieurs TCL dont plus de six avaient un diamètre supérieur à cinq millimètres. On notait aussi la présence de pseudo-éphélides axillaires et inguinales bilatérales. Un examen ophtalmologique au fond d’œil a révélé la présence de nodules de Lisch, mais aussi, d’une cataracte juvénile gauche. Le diagnostic d’une neurofibromatose de type 1 a été retenu. Nous avons complété le bilan par une IRM cérébrale qui montrait des anomalies de signal de la substance blanche sus et sous tentorielle en rapport avec des objets brillants non identifiés (OBNI).

**Discussion :** Les OBNI sont des lésions bénignes asymptomatiques très fréquentes (93% des patients NF1). Elles apparaissent souvent entre 4 et 10 ans. Leur origine histologique est controversée. Pour certains, il s’agirait d’hamartomes de la substance blanche. D’autres évoquent des plages d’œdème intramyélinique correspondant à une transformation vacuolaire transitoire de la myéline. Les OBNI siègent principalement dans le cervelet, le tronc cérébral, les noyaux gris centraux et la substance blanche des hémisphères cérébraux. L’atteinte la plus fréquente est le pallidum et le cervelet.

L’aspect typique est une lésion nodulaire de 2 à 10 mm de diamètre, en isosignal T1, hypersignal T2 ou FLAIR, ne se rehaussant pas avec gadolinium. Il n’y pas d’œdème lésionnel

et pas d'effet de masse. Des aspects plus atypiques ont été décrits. Le principal diagnostic différentiel est celui de tumeur gliale.

Les OBNI ont été incriminées par certains auteurs dans l'apparition des troubles cognitifs ou dans la genèse de crises épileptiques partielles. Une évolution vers une transformation maligne serait possible chez un enfant sur 5, d'où la nécessité d'un suivi régulier de ces patients.

**Conclusion :** Les OBNI sont des lésions bénignes caractéristiques de la NF1. Certains auteurs proposent de les intégrer parmi les critères diagnostiques de la maladie. La reconnaissance de leurs différents aspects radiologiques permettra éventuellement un diagnostic précoce de la maladie et une prise en charge plus adaptée.

## **Syndrome d'ADAMS OLIVER à révélation néonatale**

M El Imam, W. Kojmane, F Hmami, S Atmani  
Service de néonatalogie, CHU Hassan II de Fès.

**Introduction :** Le syndrome d'Adams Oliver est une maladie congénitale rare caractérisée par un syndrome polymalformatif associant une anomalie des membres, une atteinte cutanée et des malformations viscérales. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né atteint d'une forme d'évolution sévère.

**Observation :** Il s'agit d'un nouveau-né de parents consanguins de premier degré, admis à h1 de vie, pour une atteinte cutanée type de cutis marmorata telangiectatica congenita (réseau vasculaire violacé, réticulé, non pulsatile et sans surélévation) diffus sur tout le corps avec présence de deux cordons variqueux au niveau du tronc et l'abdomen associé à une aplasie cutanée et une agénésie des orteils du pied gauche. La radiographie du membre inférieur a objectivé l'absence des phalanges des 5 orteils avec supination de la cheville gauche. La radiographie thoracique, l'échographie cardiaque et l'échographie transfontanellaire était sans anomalies. L'évolution était marquée par la survenue d'un état de choc hémorragique et septique suite à la rupture spontanée des cordons variqueux.

**Conclusion :** Le syndrome d'Adams Oliver regroupe de nombreuses formes cliniques allant de malformation bénignes à des malformations létales. Le pronostic dépend des formes associées, essentiellement aux malformations cardiaques et neurologiques qui justifient un dépistage systématique en vue d'une prise en charge adaptée.

## **UNE APLASIE CONGENITALE DU SCALP REVELATRICE D'UN SYNDROME D'ADAMS OLIVIER**

*S. Bazouti<sup>1</sup>, A. Khouna<sup>1</sup>, N. Benajiba<sup>3</sup>, S. Dikhay<sup>1,2</sup>, N. Zizi<sup>1,2</sup>*

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,

<sup>2</sup>Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique

<sup>3</sup> Service de Pédiatrie

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier

CHU Mohammed VI d'Oujda

**Introduction :** Le syndrome d'Adams Oliver (SAO) est un syndrome polymalformatif héréditaire actuellement classé dans les dysplasies ectodermiques. Il est caractérisé par l'association d'une aplasie cutanée congénitale et d'anomalies des extrémités. Nous rapportons un cas sporadique marocain d'un nourrisson présentant les signes princeps du SAO d'évolution fatale.

**Observation :** Une fille de 2 mois a été amenée aux urgences pour la prise en charge d'une ulcération du vertex évoluant depuis sa naissance. Troisième enfant d'un couple de parents en bonne santé apparente, sans lien de parenté connu, cette fille est née à terme par voie basse, avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. Elle présentait par ailleurs une cyanose intermittente lors des cris et des tétées. L'examen dermatologique trouvait une ulcération ovale du vertex, à fond purulent, recouverte de croûtes hémorragiques, faisant 9 cm de grand axe. On notait également la présence de marbrures généralisées (cutis marmorata) remontant à la naissance. Le reste de l'examen somatique trouvait en outre une déformation des mains et des pieds à type d'arthrogryphose. La recherche d'autres malformations avait révélé une ectasie de l'aorte et de l'artère pulmonaire, une communication inter ventriculaire ainsi qu'une hépatomégalie. L'enquête génétique chez les parents n'a pas trouvé de cas similaire familial. L'évolution était marquée par l'installation d'une bronchoalvéolite sévère aboutissant à une décompensation de sa cardiopathie puis au décès.

**Discussion :** Le SAO est une maladie génétique rare, son incidence est estimée à 0,44 pour 100 000 naissances vivantes. L'origine de cette pathologie reste inconnue, bien que certains auteurs suggèrent un mécanisme d'interruption vasculaire pour expliquer la survenue de l'aplasie cutanée congénitale et des défauts transversaux des membres. Le mode de transmission est autosomique dominant avec pénétrance incomplète, mais des cas sporadiques ou à transmission autosomique récessive ont été rapportés. L'expression clinique est variable, allant des formes asymptomatiques aux formes létales avec diverses complications systémiques. L'aplasie cutanée congénitale et les anomalies des extrémités sont les symptômes constamment observés dans ce syndrome. L'aplasie cutanée congénitale intéresse essentiellement le cuir chevelu, se localise préférentiellement sur le vertex. Elle est de taille et de profondeur variables avec parfois une atteinte crânienne sous jacente. Des manifestations à type de syndactylie, polydactylie, oligodactylie, agénésie des phalanges et onychie ont été décrites avec une sévérité variable d'un individu à un autre. D'autres manifestations peuvent se rencontrer tels que les anomalies cardiaques, vasculaires ou céphaliques.

**Conclusion :** Le SAO regroupe de nombreuses formes cliniques allant de malformations bénignes à des formes létales justifiant un dépistage systématique en vue d'une prise en charge adaptée.

# **LE SYNDROME DES CHEVEUX ANAGENES CADUQUES : A PROPOS D'UN CAS**

**I.Anouar, N.Hjira**

Service de Dermatologie – Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V – Rabat –

## **Introduction :**

Le syndrome des cheveux anagènes caduques (CAC) est une dysplasie pilaire de transmission possiblement autosomique dominante (mais prédominance des formes sporadiques). C'est une cause fréquente (10 %) d'alopécie diffuse de l'enfant avec un pic d'âge au diagnostic de 3 ans. Rapporté classiquement chez des filles à cheveux clairs, il peut en fait concerner les deux sexes et toutes les couleurs de cheveu.

Nous rapportons le cas d'une fillette de 5 ans, de pilosité noire, en bonne santé souffrant d'hypotrichose congénitale isolée et contrôlée avec succès par le minoxidil topique.

## **Observation :**

Une fillette de 5 ans, en bonne santé apparente, consulte pour une histoire de cheveux courts et épars depuis la naissance. Son père était imberbe depuis son adolescence. A l'examen, les cheveux étaient courts, sombres et fins. Le test de traction était positif et indolore. Les poils du corps étaient normaux, tout comme le reste de l'examen physique.

La trichoscopie montrait une diminution de la densité des capillaires avec iso voire atrichie par endroits. Le phototrichogramme réalisé sur des poils arrachés montrait une longueur moyenne ne dépassant pas 1 cm avec la prédominance de poils anagènes. Le segment proximal de la tige du poil le plus proche de la racine semble déformé et tordu par le froissement des cuticules.

Un diagnostic de LAS a été établi par des paramètres cliniques et trichoscopiques.

Un test biologique standard a également trouvé une carence martiale pour laquelle une supplémentation en fer a été prescrite associée à du minoxidil à 2% topique, ce qui a permis un ralentissement considérable de la chute des cheveux.

## **Discussion :**

L'incidence du CAC est estimée à une de 2 à 2,25 cas par million par an. Le syndrome a été rapporté chez les jeunes enfants et, dans la plupart des cas, s'améliore spontanément cliniquement à l'âge adulte ou dès l'adolescence. La cause la plus probable est une kératinisation prématurée de la gaine interne de la racine, ce qui entraîne une altération de l'adhérence entre la cuticule de la gaine interne de la racine et celle de la tige capillaire. Ainsi, les cheveux sont retirés facilement et sans douleur avec une force mécanique minimale, et ils repoussent rapidement. Le renouvellement rapide des poils courts donne l'impression de « cheveux courts qui ne poussent pas ». On pense que le LAS est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète, bien que des cas sporadiques aient été rapportés. Notre patient a des antécédents familiaux de trouble des cheveux (père imberbe) mais aucun cas similaire n'a été signalé.



La base du diagnostic est le trichogramme, qui montre une prédominance de 90 à 100% de poils anagènes, dont la plupart sont dépourvus de la gaine externe et interne de la racine ("poils anagènes lâches").

La plupart des cas de LAS se résolvent spontanément ; Cependant, l'utilisation réussie du minoxidil chez les nourrissons est encourageante et pourrait constituer une thérapie de première intention raisonnable.

### **Conclusion :**

Le CAC est une cause fréquente d'alopecie non cicatricielle de l'enfant. Il doit être systématiquement évoqué devant des cheveux fins, éparses et fragiles et confirmé par un trichogramme avant d'avoir recours à des tests sanguins exhaustifs.

## **Sclérose tubéreuse de Bourneville : l'acné trompeuse !!!!**

**Meryem Khalidi**, Mohammed El Amraoui, Naoufal Hjira, Mohammed Boui  
Service de Dermatologie de l'hôpital Militaire d'instruction Mohammed V

### **Introduction**

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique faisant partie des phacomatoses, caractérisée par une atteinte multi-systémique d'expression clinique variable. Nous rapportons le cas d'une jeune fille traitée longtemps comme acné inflammatoire du visage, afin de mettre le point sur cette entité jusque là très peu connue.

### **Observation :**

Il s'agit d'une jeune fille de 12 ans issue d'un mariage consanguin, ayant des antécédents de convulsions épileptiques dans l'enfance qui se sont arrêtées vers l'âge de 5 ans avec un bon développement psychomoteur.

L'examen physique révèle plusieurs angiofibromes de la face, de taille variable ne dépassant pas les 5mm ainsi que des lésions achromiques au niveau des mains et des lombes avec des plaques de chagrin au niveau du front et de l'aire inguinale gauche. Un fibrokératome a été retrouvé au niveau du 5ème orteil droit .L'IRM cérébrale a montré de multiples nodules sous-épendymaires et intraventriculaires calcifiés et des tubercules corticaux. La consultation neurologique montre un état normal de la conscience, sans signes méningés d'irritation, ainsi que l'absence d'ataxie ou de déficit des nerfs crâniens. Le bilan ophtalmologique révèle la présence de multiples hamartomes rétinien. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien objective des angiomyo-lipomes hépatiques et rénaux de petite taille. La consultation cardiologique et l'échocardiographie étaient normaux. Ainsi le diagnostic de sclérose tubéreuse a été posé, et la patiente est sous surveillance régulière.

### **Discussion :**

La sclérose tubéreuse est un syndrome neuro-cutané à transmission autosomique dominante et à expression clinique variable. C'est une maladie multisystémique qui associe la présence d'hamartomes dans divers organes d'une manière imprévisible. Il affecte le plus souvent la peau et le système nerveux central. Bien que la sclérose tubéreuse soit une maladie autosomique dominante, 70% des cas résultent d'une nouvelle mutation; dans ce cas, la maladie n'affecte pas les parents. Les manifestations cliniques de la sclérose tubéreuse

peuvent aller d'une absence complète de tout signe clinique à un large éventail de symptômes tels que des crises épileptiques, douleurs thoraciques, toux, lombalgies, hématurie..., etc. Ceci dit que devant chaque manifestation clinique de la sclérose tubéreuse de Bourneville, à savoir : des angiomiomes faciaux, des macules hypochromiques, des tubercules cérébraux, des nodules sous-épendymaires, une lymphangiomatose ou angiomyolipome rénal... une évaluation approfondie des autres organes doit être faite. En plus de l'échographie abdominale et la tomodensitométrie ainsi que l'IRM cérébrale et abdominale, d'autres examens incluant une angiographie rétinienne, une échocardiographie, une exploration fonctionnelle respiratoire, une électroencéphalographie et des tests de la fonction rénale et hépatique doivent être systématiquement demandés. Pour la confirmation des résultats et pour le conseil génétique, des tests moléculaires peuvent être utilisés mais ils sont relativement coûteux et parfois indisponibles, leur utilisation reste limitée. Le traitement de la sclérose tubéreuse consiste à traiter les gênes fonctionnelles causées par les hamartomes et à prendre des mesures prophylactiques pour prévenir la perte de la fonction de l'organe atteint. Comme il s'agit d'une maladie systémique, une approche multidisciplinaire est obligatoire.

**Conclusion :**

La STB est une affection assez fréquente mais souvent sous-diagnostiquée, dont l'expression clinique est variable, dominée essentiellement par l'atteinte neuropsychique et rénale. La prise en charge thérapeutique doit être multidisciplinaire.

## **SYNDROME DE DESQUAMATION ACRALE CONTINUE A PROPOS DE DEUX CAS**

A.Sqalli Houssaini, O.El Anzi, S.Maouni, S.Mansouri, K.Senouci, B.Hassam

Service de dermatologie CHU IBN SINA, RABAT

**Introduction :**

Le syndrome de desquamation continue acrale est une gènodermatose rare qui se caractérise par un clivage de la couche cornée aboutissant à une desquamation superficielle continue des extrémités. Nous en rapportons deux cas.

**Observation :**

Deux fillettes âgées respectivement de 5 et 6 ans présentaient dès la petite enfance une desquamation spontanée et continue au niveau des orteils et des plantes des pieds aggravée par la chaleur et l'humidité notamment l'immersion dans l'eau pendant l'été. L'examen physique retrouvait des fissures associées à une desquamation acrale. Le reste de l'examen cutanéomuqueux était sans particularités. La biopsie cutanée montrait une légère séparation entre les couches granuleuse et cornéenne, avec hyperacanthose. Le tableau clinique typique et la biopsie étaient compatibles avec un syndrome de desquamation acrale continue. Une crème cicatrisante était prescrite.

**Discussion :**

Le syndrome de desquamation continue ou Peeling Skin Disease regroupe plusieurs formes d'ichtyoses caractérisées par une desquamation superficielle continue. La transmission est autosomique récessive. La forme localisée acrale est due à des mutations de la

transglutaminase 5. La TGM5 est largement exprimée dans l'épiderme et est, comme toutes les transglutaminases, impliquée dans la réticulation des protéines, nécessaire pour l'intégrité structurale des couches épidermiques les plus externes. Il s'agit d'une pathologie rare, souvent congénitale ou débute quelque mois après la naissance ce qui était le cas de nos patientes. Ce Syndrome est caractérisé par une desquamation non douloureuse, continue et superficielle des mains et des pieds souvent aggravée par la chaleur, l'humidité et la friction. Les lésions disparaissent habituellement sans laisser de cicatrices. L'histologie met en évidence un décollement superficiel de la couche cornée. L'amélioration avec l'âge a été rapportée. Il n'existe pas de traitement bien codifié, les dermocorticoïdes, émoullissants et kératolytiques ont été utilisés avec résultats inconstants, les rétinoïdes systémiques étant réservés au cas handicapants.

### **Conclusion :**

Le syndrome de desquamation acrale continue est un trouble autosomique récessif rare. C'est un groupe d'entités hétérogènes sur le plan clinique et génétique sans traitement bien codifié.

## **Syndrome H : Nouvelle observation**

M. Abid, S. Benmoussa, S. Amal, O. Hocar  
Service de dermatologie et vénéréologie, CHU Mohamed VI, Marrakech

### **Introduction**

Le syndrome H est une maladie à transmission autosomique récessive secondaire à des mutations du gène SLC29A3 codant la protéine de transport nucléotidique hENT3.

### **Observation**

Un garçon de 6 ans, suivi en cardiologie pour un rétrécissement aortique sous valvulaire de type membraneux circulaire serré, était vu en consultation de dermatologie pédiatrique pour l'évaluation de placards hyperpigmentés infiltrés et symétriques des membres inférieurs avec hypertrichose. Ceux-ci progressaient depuis 3 ans selon la mère de l'enfant. Il présentait aussi des adénopathies inguinales. Par ailleurs il était de petite taille (-4DS) et présente une hépatomégalie mais n'avait aucun antécédent familial particulier. Son bilan sanguin montrait des marqueurs inflammatoires élevés ainsi qu'une anémie normochrome normocytaire. L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène. Devant le tableau clinique très évocateur, nous avons retenu le diagnostic de syndrome H. Le bilan de surdité ainsi que le bilan endocrinien sont en cours

## Discussion

Le syndrome H se manifeste par des plaques hyperpigmentées avec hypertrichose et aspect morphéiforme aux membres inférieurs, qui épargnent typiquement les genoux. Les manifestations systémiques consistent en une hyperglycémie, une hypoacousie, une hépatosplénomégalie, un hypogonadisme, une petite taille et une atteinte cardiaque. Chez les hommes, une infiltration scrotale est caractéristique. L'image histologique retrouvée est celle d'un infiltrat dense en cellules histiocytaires et de multiples plasmocytes associé à de la fibrose au niveau du derme profond et du tissu adipeux. Quelques cellules histiocytaires peuvent des images d'empériplèse. L'immunohistochimie révèle une forte expression de CD68 et S100. Aucun traitement spécifique n'est disponible pour l'instant. La majorité des patients sont d'origine arabe.

## Conclusion

Le syndrome H, rare et peu connu de la communauté dermatologique, est important à reconnaître pour adapter le suivi en recherchant les comorbidités associées et le conseil génétique. Le clinicien devrait l'intégrer à son diagnostic différentiel de placards indurés hyperpigmentés et pileux fixes des membres inférieurs.

## **SYNDROME DE SHIMMEL-PENNING FEUERSTEIN ET MIMS : à propos de deux cas**

N.BAALI, S. ZAHID, S. AMAL, O.HOCAR

*Service de Dermatologie Vénérologie*

*Faculté de médecine et de pharmacie -Université Cadi Ayyad- Marrakech*

### **Introduction :**

Le syndrome de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims (SFM) est un trouble neuro-cutané congénital qui associe un hamartome sébacé à des anomalies extra-cutanées neurologiques, ophtalmologiques, cardio-vasculaires, squelettiques, et urologiques. Nous rapportons deux cas du SFM observés au service de Dermatologie.

### **Observation :**

1<sup>er</sup> cas : Nouveau né, de sexe masculin, né à terme, d'un mariage consanguin, porteur d'un naevus congénital géant, de multiples placards jaune-orangés, à surface verruqueuse au niveau du cuir chevelu et de la face évoquant des hamartomes, et un syndrome polymalformatif. L'examen clinique retrouvait un nouveau né réactif, avec des réflexes archaïques présents mais faible, une hypotonie axiale et périphérique. Le naevus congénital mélanocytaire géant était étendu à l'ensemble du corps, surmonté d'une pilosité de moyenne abondance, des nodules saignant au contact, des hamartomes du scalp et de la face et un large naevus psilo liparus.

L'examen ophtalmologique objectivait une tuméfaction palpébrale, conjonctivale rougeâtre, un infiltrat cornéen à l'œil gauche, et un ulcère de cornée à l'œil droit. Une ETF montrait une hyperéchogénicité des thalamis et des plexus choroïdes, des formations kystiques diffuses. L'ETT objectivait un canal artériel persistant, avec de 2 CIA. L'étude anatomo-pathologique des hamartomes montrait un aspect compatible à des hamartomes sébacés.

2ème cas : Nourrisson de 7 semaines de vie, de sexe féminin, d'un mariage non consanguin, n'ayant aucun antécédent de comitialité ou de déficit moteur, qui présentait un hamartome segmentaire temporo-pariétal bilatéral prédominant du côté gauche. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies mise à part l'examen ophtalmique qui objectivait au niveau de l'œil droit une opacification cornéenne périphérique avec atrophie papillaire, et à l'œil gauche, une cornée kératinisée et un colobome palpébrale inférieur avec rétraction de la paupière supérieure. Le bilan explorant les différentes autres atteintes extra-cutanées du SFM : échocardiographie transthoracique, bilan radiologique osseux, et échographie abdomino-pelvienne, était normal.

#### **Discussion :**

Le SFM encore appelé syndrome du nævus sébacé linéaire, caractérisé par l'association de nævus sébacé et d'autres anomalies cutanées, neurologiques, cardio-vasculaires ainsi qu'oculaires. L'étiologie de ce syndrome est encore inconnue, mais l'hypothèse d'un mosaïcisme génomique a été mise. Ce syndrome a été décrit en 1957 par Gustav Schimmelpenning qui avait rapporté un cas associant un hamartome sébacé et des anomalies neurologiques. En 1962, Feuerstein et Mims ont décrit un cas de nævus linéaire associé à une épilepsie et à un retard mental définissant la triade classique. Un certain nombre d'études ont révélé que les anomalies associées au SFM s'étendaient largement au-delà de la triade initiale.

#### **Conclusion :**

Ces deux observations soulignent l'importance d'explorer et de surveiller les enfants présentant un hamartome sébacé à la recherche des anomalies associées dans le but d'une prise en charge précoce.

## **Syndrome de Papillon-Lefèvre : encore une nouvelle observation.**

S.Aboudar, S.Amal, O.Hocar

Service de dermatologie vénéréologie

Hopital Arrazi -Centre hospitalier universitaire Mohammed VI

Introduction : Le syndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) est une génodermatose de transmission autosomique récessive due à des mutations du gène de la cathepsine C responsable d'un déficit immunitaire rare. Il associe une kératodermie palmoplantaire (KPP) diffuse une parodontopathie avec édentation occasionnant une perte prématurée des dents temporaires et permanentes.

Obsevation : Nous rapportons le cas d'une fillette de 13 ans issu d'un mariage entre apparentés qui se présente en consultation de dermatologie pédiatrique pour des lésions érythématosquameuses des coudes et des genoux associés à une kératodermie palmoplantaire

diffuse évoluant depuis l'âge de 5 ans. Elle rapporte aussi une perte et mobilité anormale des dents pendant la petite enfance. Actuellement elle se plaint d'un mauvais état buccodentaire et d'infections dentaires à répétition malgré une hygiène buccale rigoureuse. L'examen clinique retrouve une gingivite sévère, mobilité de la canine supérieure, chute de l'incisive latérale inférieure, une KPP diffuse sans trouble de la sudation. Elle a reçu un traitement local à base d'émollients, kératolytiques et dermocorticoïdes qui ont rendu sa KPP très discrète. Elle est aussi suivie par un stomatologue qui l'a mis sous antibiothérapie associée à des soins dentaires. Discussion : le SPL est un déficit immunitaire rare de transmission autosomique récessive dont la KPP est souvent plus diffuse symétrique des genoux et de la face dorsale des mains.

L'atteinte parodontale est très typique caractérisée par une gingivite sévère occasionnant une perte anormale des dents et une alvéolyse.

Ce syndrome est lié à une perte de fonction de la cathepsine C en rapport avec de nombreuses mutations et est considéré comme un déficit fonctionnel de l'immunité locale responsable d'une colonisation du biofilm gingival par des microorganismes anaérobies. En dépit d'une atteinte fonctionnelle de l'ensemble des neutrophiles, le reste de l'immunité systémique reste conservée. Les rétinoïdes oraux semblent efficaces sur lésions cutanées et dentaires mais évités en raison de leurs nombreux effets secondaires. Les traitements kératolytiques locaux sont anodins et permettent une amélioration importante de la qualité de vie. Le traitement stomatologique est basé sur une antibiothérapie adaptée, bains de bouches, extraction des dents compromises et parfois des prothèses dentaires à but fonctionnel de mastication et esthétique.

Conclusion : le SPL reste une gènodermatose bien connue des dentistes, moins connue par les praticiens généralistes et dermatologues, ce qui fait parfois errer le diagnostic compromettant ainsi l'osalvéolaire. Une prise en charge pluridisciplinaire et précoce permet d'améliorer considérablement la qualité de vie de ces patients.

## **Mal de méléda chez une fillette de 8 ans**

**S.Zinoune, H. Baybay, S.oukarfi, S. elloudi, FZ mernissi.**

Département de dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

### **Introduction :**

Le mal de Méléda (MDM) est une kératodermie palmoplantaire (KPP) congénitale rare, de transmission autosomique récessive, causée par une mutation affectant le gène SLURP1, situé sur le chromosome 8q24.3. Nous présentons un cas d'une patiente de 8 ans ayant une KPP congénitale type Mal de Méléda.

### **Observations :**

Il s'agit d'une fille âgée de 8ans née de parents consanguins non atteints, ayant comme antécédent une symptomatologie similaire chez les deux sœurs aînées, âgées respectivement de 20 ans et 14 ans et qui consultait dans notre formation pour le diagnostic d'une KPP apparue dès les premiers mois de sa vie et qui s'aggrave progressivement. L'examen dermatologique objectif qu'il s'agissait d'une KPP diffuse jaunâtre malodorante, entourée d'un halo érythémateux en périphérie débordant sur la face dorsale des mains et des pieds avec un aspect conique des doigts et des orteils. Cette KPP est associée à une déformation des doigts en flexion. L'examen de la muqueuse buccale notait la présence d'une leucokératose non

décollable au niveau de la muqueuse jugale. Le reste de l'examen clinique était normal. Ce tableau de KPP était cliniquement typique de maladie de Méléda. Nous avons proposé un traitement antifongique local au niveau palmo-plantaires et des rétinoïdes systémiques à faible dose.

**Discussion :**

Les caractéristiques sémiologiques de cette KPP sont non syndromiques, mais quand elles sont toutes réunies comme dans notre observation elles permettent un diagnostic clinique certain de MDM. Avec l'âge, on note fréquemment des dystrophies unguéales, des rétractions digitales en flexion voire des pseudoainhum faisant qualifier la MDM de KPP mutilante. Par contre, l'expression de la MDM n'est complète qu'à partir d'un certain âge et le diagnostic clinique peut être plus difficile dans la petite enfance. Aucun traitement standardisé n'a été établi et la prise en charge reste difficile reposant essentiellement sur les kératolytiques locaux les rétinoïdes systémiques et sur la chirurgie pour les déformations dactyliques. Le MDM avec atteinte de la muqueuse buccale n'a pas été documenté au Maroc ni dans la littérature.

**Conclusion :**

À travers cette observation, nous avons souligné l'atteinte muqueuse : un nouveau signe clinique qui pourrait avoir une valeur d'orientation diagnostique précoce en faveur d'une MDM en présence d'une KPP génétique jaunâtre du jeune enfant.

## **Ichtyoses héréditaires : expérience du CHU de Fès**

S. Zinoune, H. Baybay, Y. Barbach, S. Elloudi, Z. Douhi, FZ. Mernissi  
Dpartement de dermatologie, Centre hospitalier Hassan II, Fès

**Introduction :**

Les ichtyoses héréditaires sont des génodermatoses rares qui regroupent un ensemble de pathologies caractérisées par la présence d'une desquamation épidermique excessive due à une anomalie de la kératinisation. Ces affections peu connues dans notre contexte marocain peuvent poser un véritable problème de stigmatisation sociale.

**Matériel et méthode :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, mono-centrique, menée sur les dossiers des enfants âgés de moins de 16 ans, suivis au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2014 et Juin 2018. Le diagnostic de l'ichtyose héréditaire était retenu sur des arguments cliniques et anamnestiques

**Résultats :**

Résultats Nous avons colligé 25 patients dont 15 garçons et 10 filles, sex-ratio H/F : 1,5. L'âge moyen était de 6,2 ans avec des extrêmes allant de 4 mois de vie et 16ans. Une consanguinité était trouvée chez les parents de 13 patients (52 % des cas). Des cas similaires dans la famille étaient rapporté chez 11 patients (44 %), un terrain d'atopie était présent chez 10 (40 %). Le début de la symptomatologie remontait à la période néonatale chez 20 patients (80%), avec la notion de bébé collodion chez 4 (16%). Les principaux symptômes cutanés étaient la présence de squames chez tous des cas, qui étaient brunes et lamellaires chez 5 patients (20 %) ; une xérose était notée chez 25 patients (100 %), une kératodermie palmoplantaire (KPP) chez

13(52%), une atteinte des grands plis et du visage chez 18 (11 %). Les principaux symptômes extra-cutanés associés étaient un prurit chez 25 patients (100 %) et un ectropion chez 7 (28%). Une surinfection bactérienne était notée chez 7 patients (28 %). Les diagnostics retenus étaient ceux d'ichtyose lamellaire (n = 5, 20 %), d'ichtyose vulgaire (n= 13, 52%), d'ichtyose liée à l'X (n = 3), de syndrome de netherthon (n=1) et érythrodermie ichtysiforme bulleuse (2 cas). Tous les patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique à base d'émollients et de gels surgras ; des kératolytiques ont été utilisés chez 10 patients (16,94 %) et des rétinoïdes chez 12 (48 %). Une évolution favorable avec amélioration de la qualité de vie était observée chez 91 % des patients sous rétinoïdes avec effet suspensif.

#### **Discussion :**

Notre étude montre une rareté de l'ichtyose dans la région de Fès avec une petite prédominance masculine, le retard de consultation était lié à la béginité de la forme de l'ichtyose ou à l'origine géographique rurale qui témoigne de l'inaccessibilité aux soins spécialisés et des mariages consanguins. Notre série montre une variabilité clinique des cas d'ichtyoses héréditaires dans notre région avec une prédominance de la forme vulgaire et du terrain de consanguinité chez les parents.

Les ressources limitées des malades et l'ignorance pourraient expliquer l'nombre élevé des perdus de vue et l'inaccessibilité aux rétinoïdes oraux pierre angulaire dans la prise en charge thérapeutique.

#### **Conclusion :**

L'éducation des parents et des familles, l'information médiatisée, l'accessibilité aux soins et aux médicaments, la création d'associations ainsi qu'un registre national pour ce type de maladies, nous semble être des priorités dans la prise en charge, l'accompagnement et la lutte contre la discrimination sociale envers ces malades.

## **Étude génétique des Xérodérma pigmentosum**

A. RASSO<sup>1</sup> /N.AQIL<sup>1</sup>/H.BAYBAY<sup>1</sup>/ S. ELLOUDI<sup>1</sup> /Z.DOUIH<sup>1</sup>/ L. BOUGUENOUC<sup>2</sup>/FZ MERNISSI <sup>1</sup>

1: service dermatologie, 2 : service de génétique CHU Hassan II de Fès

#### **Introduction :**

Xeroderma pigmentosum (XP) est une génodermatose rare, caractérisée par une extrême sensibilité au soleil avec des manifestations cutanées, neurologiques et oculaires. cette pathologie liée à une anomalie des gène de réparation d'ADN par excision des nucléotide « NER ». nous avons mené une étude génétique des XP dans notre établissement pour identifier les anomalies génétique de notre population .

#### **Matériel et méthodes :**

Il s'agit d'une étude prospective réalisée au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès. sur une période d'un an et 3mois ,allant de juin 2017 au septembre 2018. Nous avons inclu tous les malades suivi dans notre établissement pour XP. L'extraction de l'ADN était faite par le KIT commercialisé « Dream TaqGreen PCRMaster Mix». L'analyse de biologie moléculaire a été étudié par séquençage de l'ADN sur le produit d'amplification de l'exon 9 du gène XPC



### **Résultat :**

Un total de 20 patients ayant bénéficiée d'étude génétique, dont 8 avaient l'âge moins de 15ans. La majorité des malades avaient un phototype foncé (IV-V), L'âge moyen de nos patients était 6.75 ans (extrêmes allant de 2 à 10 ans). Le sexe ratio était de 1. 50% de nos patients avaient des cas similaires dans la famille, la consanguinité était trouvée dans 90% des cas. Les résultats ont montré la présence d'une délétion chez 5 patients ,2 polymorphisme différent, et 1cas qui était négatifs. L'analyse des séquences de ces 5patients a montré la présence de la délétion commune de 2nucléotides T et G touchant l'exon 9 du gène XPC.

### **Discussion :**

Le *xeroderma pigmentosum* (XP) est une génodermatose rare.dont le mode de la transmission est autosomique récessive.il est caractérisé par une sensibilité extrême aux ultraviolets (UV) Il est dû à des mutations de 8 gènes impliqués dans la réparation de l'ADN. Sept d'entre eux, XPA à XPG, sont impliqués dans la réparation par excision de nucléotides . Le gène XPV (ou POLH) code pour une ADN polymérase et qui permet la réplication de l'ADN endommagé par les UV.La mutation des gènes XPC, XPD et XPA présentent les formes les plus fréquentes de Xeroderma pigmentosum en Europe, en Afrique du Nord, au Japon et aux Etats-Unis. car ils sont responsables d'environ 90% des patients XP dans le monde. u Maroc, la prévalence du xéroderma pigmentaire est d'environ 1/80 504, ce qui est supérieur à celui observé en Europe et aux États-Unis . Sou r et al. ont rapporté que le gène XPC est la principale cause de xeroderma pigmentosum en Afrique du Nord, cette étude a également montré que la mutation fondatrice 1643-1644delTG dans le gène XPC est responsable d'une forte proportion de cas d'XP . Cette mutation fondatrice a été estimée responsable de plus de 76% de XP chez les patients marocains , dans notre étude la mutation du gène XPC est trouvé chez 70% de nous malade ce qui rejoint les données de la littérature.

### **Conclusion :**

Dans le cadre de notre travail , nous avons pu prouvé la fréquence élevé de la mutation du gène XPC chez les XP de la population marocaine ,par la technique de biologie moléculaire. Cela peut constituer un nouvel outil de diagnostic précoce ,comme il peut contribuer au développement de nouvelle cible thérapeutique .

## **Syndrome de siemens Touraine associée aux mamelons de surnuméraires : rapport d'une famille présentant des signes cliniques similaires.**

M.Bennani,A.DahcharIF,H.Baybay.S.Elloudi,FZ.Mernissi

Service de dermatologie CHU Hassan II FES

### **Introduction**

Les dysplasies ectodermiques sont un groupe important de conditions héréditaires hétérogènes caractérisées par des anomalies congénitales d'une ou de plusieurs structures ectodermiques et de leurs appendices

Plus de 200 types ont été décrits, Une classification de ces dysplasies est établie en fonction de la présence de quatre signes cardinaux : la trichodysplasie, l'hypo/anodontie, l'onchodysplasie et l'hypohidrose, La forme anhidrotique caractérise le syndrome de Christ-Siemens-Touraine nous en rapportons une forme familiale associée à un mamelon surnuméraire.

### **Observation :**

Il s'agit d'un adolescent de 16 ans issu d'un mariage consanguin, 4<sup>ème</sup> d'une fratrie de 4 garçons, admis chez nous pour une raréfaction de la densité du cuir chevelu depuis la naissance, les 3 grands frères avaient un phénotype similaires, les parents étaient normaux

L'interrogatoire avait retrouvé la notion d'une hypohidrose depuis l'enfance avec des épisodes de convulsions fébriles chez toute la fratrie

Cet enfant se caractérisait par un faciès particulier : un faciès « sénile » avec un front bombé, des cheveux rares, fins et cassants, une peau palpébrale ridée et hyperpigmentée, et des oreilles basses implantées. Par ailleurs, sa peau est fine et sèche, l'examen endobuccal révélait la présence seulement de deux canines inférieures de forme coniques et une rareté dentaire au niveau du maxillaire. Il ne présentait pas d'anomalie de l'appareil unguéale. L'examen abdominal a objectivé la présence d'un mamelon surnuméraire en regard de l'hypochondre droit, devant la symptomatologie clinique et les antécédents familiaux, nous avons retenu le syndrome de CST avec probablement une nouvelle présentation clinique

### **Discussion**

La dysplasie ectodermique anhidrotique (DEA) appelée également syndrome de Christ-Siemens-Touraine (CST) représente la forme la plus fréquente des DE (80 % des DE) : il est caractérisé par une triade : anodontie (ou hypodontie), anhidrose (ou hypohidrose) et hypotrichose. L'anomalie génétique intéresse les dérivés ectodermiques. Les signes cliniques sont variables, dominés par les anomalies dentaires.

Dans la forme récessive liée à l'X, la plus commune, les hommes sont atteints, mais les femmes porteuses hétérozygotes ont une atteinte légère ou partielle. Concernant la forme autosomique récessive, l'expression phénotypique se ressemble pour les deux sexes.

D'autres glandes dérivées de l'ectoderme peuvent être atteintes, notamment : les glandes mammaires : donnant alors une hypoplasie ce qui n'a pas été le cas chez notre patient et ses 3 frères, qui présentaient au contraire un mamelon surnuméraire.

Le mamelon surnuméraire n'a jamais été décrit dans le cadre du syndrome de Christ-Siemens-Touraine mais plutôt dans la dysplasie trichodontoonchyale qui est une forme de dysplasie ectodermique anhidrotique

## **Conclusion**

Nous suggérons que les individus affectés dans cette famille ont un type distinct de dysplasie ectodermique anhidrotique : associant le syndrome de Siemens Touraine à un mamelon surnuméraire ,cet état antérieurement non décrit pourrait être classé comme un nouveau sous-groupe de dysplasie ectodermique qui peut être hérité comme un trait récessif autosomique puisque les parents ne sont pas affectés et consanguins.

## **Syndrome de Kindler : deux cas dans une même fratrie**

A ;Alaoui ;R.Chaoui ;H .Baybay ;S .Elouidi ;FZ.Mernissi

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès

### **Introduction :**

Le syndrome de Kindler est une génodermatose autosomique récessive rare appartenant au groupe des maladies poïkilodermiques bulleuses. Nous rapportons deux nouvelles observations chez deux sœurs.

### **Observation :**

Il s'agissait de deux sœurs âgées de 4 et 8ans, issus d'un mariage consanguin de premier degré et ayant un syndrome de Kindler de gravité variable. Les deux malades avaient une éruption bulleuse congénitale spontanément régressive, une poïkilodermie d'apparition progressive, une atrophie cutanée majeure au cou, le tronc, les jambes, le dos des mains et des pieds, une hypertrophie gingivale et une photosensibilité. Etude génétique était en faveur du syndrome Kindler.

### **Discussion :**

Le syndrome de Kindler appartient au groupe de maladies bulleuses congénitales poïkilodermiques. Son diagnostic est clinique. L'examen en microscopie électronique met en évidence un clivage épidermique, jonctionnel et dermique qui peut aider pour l'orientation. ce syndrome peut prêter à confusion avec l'épidermolyse bulleuse congénitale, le syndrome de Weary et les autres maladies bulleuses congénitales poïkilodermiques. Des études génétiques récentes ont permis de mettre en évidence plusieurs types de mutations au niveau du gène FLJ20116, qui a été localisé sur le chromosome 20p12.3 puis renommé KIND1. Ce gène code pour une protéine composée de 677 acides aminés appelée Kindlin-1, qui assure la liaison entre les filaments d'actine du cytosquelette et la matrice extra-cellulaire, et joue par conséquent un

rôle important dans le maintien de l'intégrité épithéliale. Le déficit de cette protéine permet d'expliquer les différentes atteintes cutanées du syndrome de Kindler. De ce fait l'étude génétique a un impact important dans le diagnostic.

Le traitement du syndrome de Kindler est purement symptomatique : soins locaux des lésions bulleuses et des lésions gingivales, traitement d'une éventuelle surinfection, Néanmoins, les mesures préventives sont importantes dans le syndrome de Kindler : photoprotection et surtout, conseil génétique pour les familles à haut risque. Les progrès génétiques réalisés récemment laissent espérer la possibilité d'un diagnostic anténatal.

### **Conclusion :**

Le syndrome de Kindler est un syndrome rare. Son diagnostic est clinique. Différents niveaux de clivage ont été décrits en microscopie électronique. Nous avons rapporté deux nouvelles observations chez deux sœurs issues d'un mariage consanguin dont la clinique et l'étude génétique étaient les clés du diagnostic .



## **PATHOLOGIES INFLAMMATOIRE**



### **Association d'une cytotéatonécrose néonatale, d'une hypertriglycéridémie et d'une hypercalcémie**

A. Radi, R. Abilkassem, M. Kmari, A. Agadr  
Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

**Introduction :** La cytotéatonécrose du nouveau-né est une hypodermite aigue qui apparait entre la première et la sixième semaine de vie, généralement après un accouchement difficile. La complication principale est l'hypercalcémie.

**Observation :** Nouveau né de sexe masculin admis à trois semaines de vie pour des vomissements. Dans les antécédents on note une naissance à terme, par voie basse, avec notion de souffrance néonatale rapidement résolutive. L'examen de la peau trouve des lésions

cutanées à type de placards sous cutanées dures, de couleur rouge violine et localisées sur le dos et les fesses évoquant une cytotéatonecrose. Le bilan initial retrouve une hypercalcémie à 110 mg/l. La phosphorémie et l'albuminémie sont normales. Le 1,25 hydroxy-vitamine D est élevé à 258 pmol/l. Le bilan lipidique montre une hypertriglycéridémie chez le nouveau-né et sa mère respectivement à 3,16 g/l et 4,46 g/l. L'échographie rénale n'a pas objectivé de néphrocalcinose. Le traitement a consisté à une hyperhydratation saline parentérale associée à un diurétique de l'anse pendant 4 jours consécutifs permettant une normalisation durable de la calcémie. L'évolution est favorable et les surveillances des calcémies hebdomadaires sont normales.

**Conclusion :** La cytotéatonecrose du nouveau-né est une entité de diagnostic clinique. La dyslipidémie maternelle constitue un nouveau facteur de risque pour son apparition. La complication principale est l'hypercalcémie qui doit être recherchée systématiquement afin d'instaurer un traitement optimal.

## **Lichen scléreux mimant une localisation ano-périnéale d'une maladie de crohn**

S. Benkirane, J.Ziani, H. Baybay, S. Elloudi, Z.Douhi, FZ. Mernissi  
Service dermatologie CHU Hassan II, Fès

Introduction :

Le lichen scléreux (LS) ou scléro-atrophique (LSA) est une dermatose inflammatoire fibrosante d'évolution chronique et de prédominance féminine, ayant une prédilection pour les organes génitaux externes. Nous décrivons le cas d'un lichen scléreux de l'enfant localisée à la vulve mimant une atteinte cutanée d'une maladie de crohn.

Observation :

Enfant âgé de 08 ans, sans antécédents pathologiques notables, était adressée en consultation pour inconfort vulvaire, prurit, œdème et érosions ano-vulvaires évoluant depuis 4 ans associées à 4 épisodes d'aphte buccale par an et notion d'alternance diarrhée et constipation depuis une année. L'examen clinique avait trouvé un œdème douloureux intéressant les lèvres et le clitoris, des fissurations en coup de couteau au niveau des plis inguinaux ainsi que des érosions reposant sur un fond blanc nacré et brillant de la région anogénitale. Il n'y avait pas d'autre lésion cutanée ou muqueuse à distance. Une suspicion d'abus sexuel de l'enfant n'avait pas été retenue en absence d'argument clinique. La biopsie cutanée avait montré un infiltrat lymphocytaire dense, disposé en bandes avec une fibrose homogène du derme superficiel en faveur d'un lichen scléreux. L'évolution était bonne sous corticothérapie locale très forte, le tacrolimus, crème cicatrisante à base de cuivre zinc et une bonne hygiène au contrôle du 3<sup>ème</sup> mois.

Discussion :

Le lichen scléreux, décrit par Hallopeau en 1887, est une maladie inflammatoire fibrosante dont la physiopathologie fait intervenir plusieurs facteurs : désordres immunitaires, des facteurs héréditaires, des causes hormonales ou encore des étiologies infectieuses. Le pic d'incidence étant la période pré pubertaire et péri ménopausique, il se présente cliniquement sous forme de plaques de couleur blanc nacré, porcelaines et atrophiques. Le diagnostic est confirmé par l'histologie qui révèle un épiderme atrophique, une hyperkératose folliculaire et une horizontalisation de la basale, l'aspect histologique évocateur du LS est la bande hyaline œdémateuse en sous épithélial avec présence de rares fibres de collagène et élastiques ainsi qu'un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes. Chez cette fille, le diagnostic de lichen scléreux vulvaire n'a pas été évoqué en premier devant la présence de fissures en coup de couteau au niveau des plis inguinaux et d'œdème évocateur de maladie de crohn. Les traitements reposent essentiellement sur une corticothérapie locale très forte, le tacrolimus, le pimecrolimus 1%, la progestérone 2% locale et la ciclosporine topique.

Conclusion :

L'aspect clinique d'un lichen scléreux vulvaire chez l'enfant peut être déroutant, l'examen histologique a pu trancher dans ce cas .

## **Sarcoïdose cutanée chez l'enfant : une nouvelle observation**

F. Lahlou, F.El fatoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de Dermatologie vénéréologie CHU Ibn rochd casablanca

Faculté de médecine et de pharmacie de casablanca, Université Hassan 2 casablanca

### **INTRODUCTION**

La sarcoïdose est une granulomatose d'expression systémique de l'adulte jeune mais qui reste exceptionnelle chez l'enfant. Son incidence est sous-estimée du fait des formes asymptomatiques. Le diagnostic est parfois difficile et repose sur des arguments cliniques, radiologiques et biologiques et affirmé par l'examen anatomopathologique. Nous rapportons un cas pédiatrique d'une sarcoïdose cutanée.

### **OBSERVATION**

Il s'agit d'une fille de 8ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente un nodule érythémateux au niveau de la base de la cloison nasale évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Un prélèvement à la recherche de leishmaniose a été réalisé et revenu négatif, une biopsie cutanée a objectivé une dermite granulomateuse de type sarcoïdique. Le dosage de l'enzyme de conversation était augmenté, tandis que l>IDR à la tuberculine et la recherche du bacille de koch (BK) (crachats) étaient négatives. Le bilan

phosphocalcique était normal. Un bilan radiologique a été demandé pour éliminer une atteinte pulmonaire, hépatique et splénique revenu sans anomalie. Le diagnostic de sarcoïdose a été retenu devant l'existence d'une lésion histologique à type de granulome épitheloïde géantocellulaire sans nécrose caséuse et l'absence de toute granulomatose secondaire, notamment une tuberculose. La patiente a été mise sous dermocorticoïdes seuls avec régression nette de la lésion à 6 mois de recul.

## DISCUSSION

La particularité de notre observation réside dans la rareté de la sarcoïdose chez l'enfant, sa localisation cutanée pure et la bonne évolution sous dermocorticoïdes locaux.

La sarcoïdose est une affection systémique d'étiologie inconnue, touche les adultes jeunes entre 20 et 40ans. Elle est rare après 60ans et exceptionnelle chez l'enfant. La sarcoïdose l'enfant est une affection de diagnostic parfois difficile. Dans notre pays où la prévalence de la tuberculose est élevée, la démarche diagnostique entreprise dans le but de confirmer l'existence d'une sarcoïdose est axée essentiellement sur l'élimination de cette affection. L'atteinte cutanée peut être révélatrice de la maladie (40% des cas) et souligne l'intérêt d'une étroite collaboration entre dermatologues et pédiatres

## Dermatite atopique : quand est il du wet wrapping?

S. Zinoune, H. Baybay, S. Elloudi, Z. Douhi, F.Z. Mernissi  
Département de dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

### Introduction:

La prise en charge thérapeutique de la dermatite atopique (DA) sévère de l'enfant résistante au traitement local est difficile. La corticothérapie locale sous bandage humide (*wet-wrapping* [WW]) semble constituer une alternative intéressante. Nous avons évalué la tolérance et les résultats d'un programme ambulatoire de WW chez des enfants atteints de DA modérée à sévère.

### Matériel et Méthodes:

Étude prospective incluant 6 cas de DA modérée à sévère résistante au traitement topique, diagnostiqués entre janvier 2017 et mai 2018. Ces enfants ont bénéficié avec leurs parents d'une démonstration de la technique du WW en milieu hospitalier (hôpital de jour) pendant 3 jours successifs. Il était proposé d'utiliser le WW (à 50 % de fluticasone propionate crème 0,05 % dans un émollient) avec un bandage humide suivi d'un bandage sec, toutes les nuits jusqu'à rémission, suivi d'un traitement d'entretien 2 à 3 fois par semaine pendant 4 mois. La sévérité de la maladie était évaluée par PSCORAD à j0, 1 mois et 3 mois.

### Résultats:

3 filles et 3 garçons, l'âge moyen était de 6,5 ans (11 mois–8 ans). Le SCORAD moyen initial était de 48,9 Après 1 mois de traitement, la diminution moyenne du SCORAD était de 61,4 % (SCORAD moyen = 18,9). Cette efficacité était maintenue après 3 mois de traitement (-54,8 %

par rapport au SCORAD initial, SCORAD moyen = 22,12. La majorité des patients étaient satisfaits (91,7 %) par le programme. Concernant la faisabilité du traitement, le WW était facile à réaliser pour quatre patients, et plutôt difficile à réaliser pour deux patients. Concernant la tolérance du traitement, cinq enfants déclaraient qu'il était mieux toléré et un patient considérait qu'il était toléré de la même façon que les dermocorticoïdes sans WW. Le traitement a été poursuivi en entretien chez cinq patients dont 4 enfants l'utilisant à la demande lors des poussées, et un l'utilisant comme un traitement pro-actif. Un seul patient a présenté un effet indésirable type folliculites.

#### **Discussion:**

Les résultats de notre étude suggèrent que ce programme est une alternative faisable pour le traitement des DA modérées à sévères et peut être aussi proposée à tous les enfants en échec d'un traitement local bien conduit avant d'envisager le recours à un traitement systémique. Ce type de bandage diminue le prurit en provoquant une vasoconstriction induite par le froid et crée une barrière physique qui va diminuer le grattage et réduire ainsi le cercle vicieux du prurit, fréquent chez l'atopique. Le bandage humide améliore la pénétration du dermocorticoïde par son effet occlusif tout en augmentant le contenu épidermique en eau et diminuant ses pertes insensibles en restaurant la structure lamellaire de la peau.

#### **Conclusion:**

Le WW est une technique rapide, simple à réaliser, avec moins d'effets secondaires. Notre programme pourrait augmenter l'adhésion à long terme du WW en ambulatoire. Un échantillon plus large est nécessaire pour appuyer nos résultats.

## **La pelade chez l'enfant : à propos de 50 cas**

S.Capatas, F.Fatoiki, S.Chiheb

#### **Introduction :**

La pelade est une affection bénigne de l'enfant constituant un motif fréquent de consultation en dermatologie pédiatrique. Le diagnostic clinique est généralement facile mais la prise en charge est difficile d'autant plus que le début à un âge précoce est associé à un pronostic péjoratif. L'objectif de cette étude était d'étudier les caractéristiques cliniques et épidémiologiques des enfants et des adolescents atteints de pelade dans le service de dermatologie du centre hospitalier Ibn Rochd à Casablanca.

#### **Matériel et méthodes:**

Nous avons réalisé une étude descriptive entre janvier 2011 et décembre 2017 incluant tous les cas de pelade chez des patients de moins de 15 ans. L'objectif de cette étude était d'étudier les



caractéristiques cliniques et épidémiologiques des enfants du département de Dermatologie de l'Hôpital Universitaire Ibn Rochd de Casablanca (Maroc).

### **Résultats :**

Un total de 50 cas de pelade ont été rapportés. L'âge moyen de début était de 10,5 ans. Une prédominance féminine a été notée, avec un sex-ratio (H / F) de 0,72. La durée moyenne de l'évolution était de 1,2 an. Les antécédents familiaux de pelade étaient présents chez 4 patients (8%). La pelade était associée à une atopie personnelle dans 7 cas (14%): rhinite allergique dans 3 cas et asthme allergique dans 4 cas. Nous n'avons trouvé aucun cas de dysthyroïdie ou de vitiligo. Par ailleurs, la trisomie 21 a été retrouvée chez 3 patients (6%). Les formes cliniques étaient représentées par la pelade en plaque unique dans 7 cas (14%) et plaques multiples dans 26 cas (52%). Concernant les formes sévères, l'alopecie totale a été retrouvée dans 3 cas (6%), la forme ophiasique chez 6 patients (12%) et la forme décalvante dans 8 cas (16%). L'atteinte unguéale était observée chez 3 patients (6%), avec des ongles striés dans 2 cas et un aspect de dé à coudre dans un cas. Les moyens thérapeutiques utilisés étaient les corticostéroïdes topiques dans 17 cas (34%), associés au minoxidil dans 16 cas (32%), associés au minoxidil et à la corticothérapie orale dans 3 cas (6%). Les corticostéroïdes oraux seuls ont été utilisés dans 3 cas. Les bolus de méthylprednisolone avec minoxidil ont été utilisés dans 1 cas. Le minoxidil seul a été utilisé dans un cas. Une repousse partielle des cheveux a été constatée dans 25 cas, une récurrence dans 4 cas et une évolution défavorable dans 15 cas. Les autres patients ont été perdus de vue.

### **Discussion :**

Notre étude permet de mettre en évidence certaines caractéristiques de la pelade chez les enfants: elle est plus fréquente chez les filles et 8% des cas ont des antécédents familiaux de pelade, ce qui suggère un fond génétique sous-jacent. Les comorbidités de la pelade dans la littérature sont dominées par l'atopie comme c'est le cas dans notre étude où nous retrouvons 14% des cas avec un antécédent d'atopie. La prise en charge repose sur les corticoïdes topiques et le minoxidil mais aussi sur des traitements systémiques notamment les corticostéroïdes systémiques et le méthotrexate pour les formes sévères. Dans notre étude, la pelade en plaques multiples est la forme qui a répondu le mieux au traitement. L'impact psychologique de cette pathologie sur l'enfant et son entourage rend la prise en charge plus délicate.

### **Conclusion:**

La pelade peut survenir à tout âge et est la troisième dermatose la plus fréquente chez l'enfant. C'est une maladie imprévisible où la repousse spontanée est possible néanmoins les récurrences et l'évolution défavorable sont fréquentes. La standardisation de sa prise en charge thérapeutique compte tenu des particularités de l'enfant est nécessaire.

# **SYNDROME DE WELLS BULLEUX CHEZ L'ENFANT : A PROPOS D'UN NOUVEAU CAS**

**S.Salim**, S.Maouni, I.El Meknassi, M.Meziane, N.Ismaili, L.Benzekri, K. Senouci , K. Znati, B.Hassam

Service de Dermatologie-Vénérologie

Service d'anatomopathologie

CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

## **Introduction :**

Le syndrome de Wells (SW) ou cellulite à éosinophiles est une pathologie rare et peu décrite chez l'enfant. Il est classiquement défini par un aspect clinique de cellulite avec histologiquement un infiltrat dermique de polynucléaires éosinophiles associé à des images en «flamme». Nous rapportons un cas rare de syndrome de Wells bulleux chez l'enfant.

## **Observation :**

Il s'agit d'un enfant de 10 ans, sans ATCD pathologiques notables ni notion de vaccination récente, de prise médicamenteuse ou de piqûres d'insectes. Il consultait pour une éruption cutanée légèrement prurigineuse, évoluant depuis 4 ans en poussée et rémission dans un contexte d'apyréxie et de CEG. L'examen clinique trouvait des bulles de tailles variables et de contenu séreux, reposant sur une base légèrement érythémateuse avec un signe de Nikolsky négatif. Le bilan biologique révélait un syndrome inflammatoire modéré avec une hyperéosinophilie à 1300 éléments /mm<sup>3</sup>. Une biopsie cutanée objectivait un infiltrat éosinophilique du derme et une image en flamme avec une IFD négative. Un bilan étiologique et de retentissement de l'hyperéosinophilie étaient par ailleurs sans anomalie. Le syndrome de Wells bulleux a été retenu et la décision était de mettre le patient sous soins locaux et dapsons avec une bonne amélioration clinique et biologique.

## **Discussion :**

Le syndrome de Wells a été décrit en 1971. Plusieurs présentations cliniques sont rapportées notamment les formes en plaque urticarienne, annulaire, papulovésiculeuse, papulonodulaire et bulleuse. Les formes bulleuses notamment chez l'enfant demeurent extrêmement rares. Une hyperéosinophilie périphérique est souvent présente mais inconstante. L'histologie cutanée est très évocatrice objectivant un infiltrat oedémateux à éosinophiles au niveau du derme voire de l'hypoderme, ainsi que des images en «flamme ». La physiopathologie du SW demeure inconnue. Des facteurs déclenchant ont été décrits tels des traumatismes locaux, des piqûres d'insecte, une immunisation ou une prise médicamenteuse. Des associations avec d'autres maladies à éosinophiles, avec des néoplasies solides ou des hémopathies ont également été rapportées. La maladie peut guérir spontanément ou évoluer en poussée et rémission. Le traitement se base surtout sur les corticoïdes systémiques à dose moyenne, les dermocorticoïdes locaux, les antihistaminiques ainsi que d'autres traitements (AINS, dapsons, plaquenil, tacrolimus, adalimumab, ciclosporine, interféron alpha...) qui sont aussi utilisés avec une efficacité variable.

## **Conclusion :**

Nous rapportons un cas rare et original illustrant la présentation bulleuse inhabituelle du syndrome de Wells chez l'enfant. Il faut donc y penser devant un tableau de dermatose bulleuse acquise avec éosinophilie sanguine.

## **ERUPTION CUTANEE DES ZONES PHOTOEXPOSEES CHEZ L'ENFANT : PENSER AU LICHEN PLAN ACTINIQUE.**

F.Kettani<sup>1</sup>, F.Hali<sup>1</sup>, K.Baline<sup>1</sup>, F.Mernissi<sup>2</sup>, S.Chiheb<sup>1</sup>

1.Service de dermatologie vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca.

2. Service d'anatomie pathologique CHU Ibn Rochd Casablanca

## **Introduction**

Le lichen plan actinique (LPA) est une éruption lichénoïde photoinduite qui affecte les enfants et les adultes jeunes résidants dans les pays tropicaux. C'est une affection rare avec environ 87 cas pédiatriques rapportés entre 1962 et 2013. Nous en rapportons un nouveau cas.

## **Observation**

Patiente âgée de 7 ans, sans antécédents, sans notion de consanguinité, consultait pour une éruption cutanée des zones photoexposées apparue en période estivale évoluant depuis 2 mois. L'examen clinique trouvait au niveau du visage des macules hyperpigmentées annulaires, crôteuses par endroits avec une chéilite sèche et au niveau des avant-bras, des faces antérieures des jambes et du dos des mains et des pieds des plaques annulaires avec un centre déprimé hyperpigmenté et une bordure érythémateuse légèrement surélevée et desquamative. Il n'y avait pas d'atteinte des autres muqueuses ni d'atteinte phanérienne. L'interrogatoire ne relevait pas de notion de lésion inflammatoire précessive, ni de prise médicamenteuse ou d'autres substances photosensibilisantes. Le bilan biologique et immunologique était normal (Numération formule sanguine, VS, AAN et anti-DNA, C3, C4, CH50). L'histologie était typique d'un lichen plan. Le diagnostic de lichen actinique était retenu et la patiente était mise sous photoprotection et dermocorticoïdes forts avec bonne évolution. Le recul actuel est de 10 mois sans récurrences.

## **Discussion**

Le LPA est une variété rare et distincte du lichen plan touchant essentiellement les enfants et les adolescents. En effet, une revue de la littérature faite par Collgros et al a recensé 87 cas de lichen actinique au sein de la population pédiatrique entre 1962 et 2013. Il s'agit d'une éruption située sur les zones exposées au soleil ayant une évolution chronique et bénigne avec des

poussées estivales avec une prédilection pour les sujets de phototype foncé et les orientaux. Trois formes ont été décrites : annulaire, pigmentée (mélasma-like) et dyschromique. Le diagnostic est parfois difficile, pouvant faire discuter vu sa localisation d'autres photodermatoses telles que le lupus érythémateux dont il faut savoir le différencier sur le plan clinique et histologique. La photoprotection et les corticoïdes topiques représentent les piliers du traitement. Quelques cas ont été rapportés traités par tacrolimus, hydroxychloroquine, cyclosporine ou actitrétine mais souvent au prix de cicatrices hyperpigmentées posant un préjudice esthétique.

### **Conclusion**

Une éruption cutanée des zones photoexposées chez l'enfant peut poser des problèmes diagnostiques mais doit faire penser au LPA qui reste une pathologie rare.

## **ASSOCIATION RARE : LICHEN SCLEROATROPHIQUE ET VITILIGO CHEZ UNE ENFANT**

**N.Aqil**, K.Moustaide, H.Baybay, S.Elloudi, Z.Douhi, FZ .Mernissi.

Service de dermatologie CHU Hassan II Fès Maroc

### **Introduction:**

Le lichen scléroatrophique (LSA) atteint surtout les muqueuses génitales où il peut dégénérer en carcinome épidermoïde. Son étiologie est inconnue, mais plusieurs sources de données appuient l'hypothèse d'une augmentation de l'incidence des anticorps spécifiques d'un tissu et une association avec d'autres troubles auto-immuns tels que le vitiligo. Nous rapportons ici un cas de LSA génital associé à un vitiligo chez une enfant, traitée avec succès par dermocorticoïdes.

### **Observation:**

Il s'agit d'une fille âgée de 12 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis 2 ans un prurit génital, compliqué de sensation de brûlures. L'examen dermatologique trouvait une patiente de phototype IV, la présence au niveau génital et péri-anal d'une dépigmentation avec un aspect nacré, une atrophie et une sclérose, un aspect de clitoris encapuchonné, l'absence des petites lèvres, des fissures au niveau du pli interfessier. Ainsi que des macules hypochromiques bien limitées non sclérosées au niveau du reste du corps prenant le contraste à la lumière de Wood. Le diagnostic de lichen scléroatrophique vitiligoïde au niveau génital et de vitiligo au niveau du corps a été retenu. Un traitement à base de dermocorticoïde était instauré avec une nette amélioration.

### **Discussion:**

Le vitiligo et le LSA sont des troubles auto-immuns caractérisés par une décoloration cutanée et affectent fréquemment la région anogénitale. Le lichen scléreux vitiligoïde fait référence à une variante superficielle du lichen scléreux dans laquelle la lésion apparaît cliniquement comme

étant un vitiligo sur la base de la présentation prédominante de la dépigmentation associée à une inflammation et une sclérose minimales, mais histologiquement compatible avec le lichen scléreux. Un nombre limité de rapports ont décrit le lichen scléreux vitiligoïde, et d'après ces rapports, il semble affecter principalement les personnes à la peau foncée.

L'association entre le vitiligo et LSA est bien établie, bien que la pathogenèse de cette dernière fasse toujours l'objet de recherche. Ces deux pathologies sont des troubles cutanés auto-immuns qui affectent généralement la région anogénitale. Elles sont associées au risque d'autres maladies auto-immunes telles que la maladie thyroïdienne et le diabète de type I. Il est connu que les anticorps dirigés contre les antigènes mélanocytaires jouent un rôle dans la pathogenèse du vitiligo, alors que les anticorps dirigés contre la protéine 1 de la matrice extracellulaire et les composants de la membrane basale (principalement BP180) se retrouvent dans le LSA.

Les deux conditions peuvent être liées à une réponse auto-immune commune à partir d'antigènes intracellulaire ou de surface cellulaire altérée exposés sur des mélanocytes endommagés. On pense qu'une faible production de mélanine, une altération du transfert des mélanosomes aux kératinocytes et une perte des mélanocytes provoquent la leucodermie dans le LSA, mais la perte de mélanocytes dans le LSA est significativement moindre que dans le vitiligo. Les preuves histologiques démontrent que le développement du vitiligo implique une réaction inflammatoire lichénoïde précédente qui peut déclencher une réaction auto-immune aux mélanocytes, diminuant leur nombre.

#### **Conclusion:**

Bien que l'association LSA et vitiligo est rare, elle pourrait ouvrir de nouvelles voies de recherche concernant la pathogénie de ces deux pathologies.

Lupus érythémateux disséminé induit par l'Ethosuximide : A propos d'une observation Pédiatrique

## **Pelade congénitale : Challenge diagnostique et thérapeutique (A propos d'un cas)**

**M.Bennani**,I.Assenhaji,S.Elloudi,H.Baybay,FZ.Mernissi

Service de dermatologie-vénérologie, CHU Hassan II, Fes

#### **Introduction :**

La pelade est une maladie inflammatoire auto-immune du follicule pileux conduisant à une alopécie non cicatricielle sous formes de plaques bien circonscrites. Elle a été classée comme une cause acquise d'alopécie, mais son apparition chez les nouveau-nés et les nourrissons a été récemment rapportée dans quelques observations soit isolément, soit dans le cadre de syndromes congénitaux Nous rapportons la dixième observation dans la littérature d'une pelade congénitale.

#### **Observation**

Enfant de 3ans issu d'un mariage consanguin 3 eme degré, sans notion de cas similaires dans la famille notamment chez les parents. Admise pour une alopecie congenitale totale atteignant le scalp, les cils et les sourcils, avec repousse spontanée de ces derniers et chute secondaire à plusieurs reprises. L'examen dermatologique a noté : une alopecie diffuse du cuir chevelu d'allure non cicatricielle, quelques poils clairsemés au niveau des cils et des sourcils. Le reste de l'examen cutanéomuqueux et de l'appareil unguéal était sans anomalie , par ailleurs on avait pas objectivé d'anomalie de la sudation, ni de la dentition, pas de troubles musculo-squelettiques, oculaires ou neurologiques avec un bon développement psychomoteur. la biopsie du scalp avait objectivé la présence de follicules pileux peu abondants, sans tige pileuse dans les couches épidermiques, et aucun infiltrat inflammatoire, avec des glandes sudorales du derme profond de quantité et de morphologie conservées confirmant la pelade universelle, l'enfant fut mis sous bolus de méthylprednisolone avec **une bonne réponse après 3 mois**

#### **Discussion :**

L'alopecie universelle congenitale est une affection rare qui est soit vu avec d'autres anomalies associés ou isolément. La majorité des cas ont une transmission autosomique récessive, si c'est un type dominant, il présente une forme moins sévère d'alopecie et se manifeste souvent dans les années suivantes. Classiquement, une biopsie cutanée chez de tels individus révèle un épiderme et un derme normaux contenant soit des follicules pileux sans poils, soit l'absence de follicules pileux. Dans notre cas le diagnostic de pelade universelle congenitale a été retenu devant la présentation clinique, l'absence d'anomalie associée et l'histologie, et la transmission autosomique récessive a été suggérée devant l'absence d'histoire de pelade chez les parents et la présentation d'emblée sévère. Le traitement de la pelade universelle est basé sur l'immunomodulation, les glucocorticoïdes par voie locale ou générale , Le méthotrexate et les produits biologiques comme l'efalizumab et les inhibiteurs de la Jak kinase ont montré récemment des résultats prometteurs mais peu de cas de pelade congenitale ont été mentionnés dans la littérature et les durées des suivis n'étaient pas suffisantes pour élaborer un Protocole thérapeutique adéquat, ni pour juger le pronostic

#### **Conclusion :**

Nous croyons que le diagnostic de pelade congenitale devrait donc être inclus dans la longue liste des diagnostics différentiels d'alopecie congenitale afin d'éviter les investigations et les traitements inappropriés

### **Un cas de morphee chez deux membres d'une famille : telle tante telle nièce.**

S. Zinoune, H. Baybay<sup>1</sup>, S. Elloudi , Z. Douhi, FZ. Mernissi  
Département de dermatologie, Centre hospitalier Hassan II, Fès

#### **Introduction :**

La morphée ou la sclérodermie localisée est un état scléreux limité à la peau et aux tissus sous-cutanés, rare chez l'enfant. Son évolution est imprévisible et peut engager le pronostic fonctionnel et esthétique avec une altération considérable de la qualité de vie de l'enfant. Nous rapportons un cas particulier d'une tante paternelle atteinte d'une morphée en coups de sabre et sa nièce de 5ans atteinte d'une morphée en plaque sur le visage.

#### **Observation :**

Il s'agit d'une fillette de 5 ans qui s'est présentée en consultation de dermato-pédiatrie pour l'installation depuis 9mois d'un épaissement cutané asymptomatique au niveau du menton, augmentant progressivement de taille avec apparition récente d'une légère rétraction de la lèvre inférieure du **côté** de la lésion. L'interrogatoire avec les parents avait révélé que la tante paternelle de la fillette était suivie dans notre formation pour une morphée en coup de sabre depuis 3ans, sans autres antécédents particuliers notamment de maladies auto-immunes. L'examen physique avait objectivé la présence d'une plaque sclérosée de couleur blanc nacré mesurant 3cm de grand axe. Le diagnostic de morphée en plaque a été retenu. L'enfant était mise sous des bolus de corticothérapie et des injections de Méthotrexates avec une stabilité de la plaque et un recul de 1mois. Par ailleurs la tante rapportait une stabilisation de son atteinte après un traitement par méthotrexates.

#### **Discussion :**

La morphée familiale est rare et très peu rapportée dans la littérature. En 1953, Rees et Bennett ont documenté le premier cas familial impliquant un père et sa fille (1). Depuis lors, davantage de cas ont documenté la morphée de différents sous-types, apparaissant chez les membres d'une même famille.

Bien que la cause de la morphée reste inconnue, des facteurs auto-immuns, environnementaux et infectieux ont été proposés. Les facteurs non héréditaires joueraient un rôle majeur dans la pathogenèse de la maladie. Cependant, le nombre croissant de cas familiaux signalés suggère la présence d'une composante génétique prédisposant les individus à développer la morphée. Les cas familiaux présentent un motif non mendélien et ceci suggère qu'un héritage multifactoriel et polygénique est probable.

#### **Conclusion :**

Notre observation présente le cas d'une morphée chez une tante et sa nièce ayant développées indépendamment deux formes différentes de morphée. Ceci suggère qu'une composante génétique ou environnementale, ou les deux, de la morphée est probable.

## **Morphée de l'enfant: à propos d'une série marocaine**

S. Zinoune, H. Baybay, Y. Barbach, S. Elloudi, Z. Douhi, F.Z. Mernissi  
Département de dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

#### **Introduction:**

La morphée, également connu sous le nom de sclérodémie localisée (SL), est un trouble fibrosant de la peau et des tissus sous-cutanés rare chez l'enfant et qui peu mettre en jeu le pronostic fonctionnel et esthétique selon sa localisation.

L'objectif de cette étude est l'analyse des caractéristiques cliniques et paracliniques de cette affection, l'évaluation de l'efficacité des moyens thérapeutiques utilisés, ainsi que des modalités évolutives.

#### **Matériel et Méthodes:**

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique, menée sur les dossiers des enfants hospitalisés pour SL au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2013 et Juin 2017.

#### **Résultats:**

Nous avons colligé 9 cas. L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 9,5 ans (2 ans-14 ans). L'âge moyen du début des symptômes était de 5,8 ans avec un sexe ratio (H/F) de 0,33 (6F/2M). Les facteurs de risques retrouvés étaient la vaccination chez un enfant et une sérologie borrélienne positive chez une fillette de 13 ans. La durée moyenne d'évolution était de 3,5 ans. Les formes cliniques les plus retrouvées étaient : la morphée en plaques (37,5%) et linéaire (62,5%) (2 cas en coup de sabre et 3 cas en bande sur le membre). Les localisations les plus retrouvées étaient : le tronc et les membres (62,5%) suivis du visage (37,5%). Un traitement local a été préconisé dans tous les cas (dermocorticoïde seul (30%), association bétaméthasone-calcipotriol (40%), Tacrolimus (30%)). Une corticothérapie per os seule était préconisée à raison de (0,5mg/kg/j) dans 40% des cas, en bolus dans un seul cas et associée au méthotrexate dans 40% des cas. Les complications retrouvées étaient : un cas de raideur articulaire et un cas présentant une anomalie du signal de la substance blanche sous corticale para-ventriculaire à l'IRM. L'évolution était marquée par la stabilisation des lésions dans tous les cas.

#### **Discussion:**

La morphée est une affection rare chez l'enfant à prédominance féminine. Le diagnostic de cette pathologie est clinique. Néanmoins, le temps moyen de diagnostic dans notre étude était de 3.8 ans, ce retard indique probablement la mauvaise reconnaissance des caractéristiques cliniques de la maladie par les médecins de soins primaires. Les déformations orthopédiques irréductibles en rapport surtout avec les formes linéaires de la morphée, l'atteinte du sein chez la fille et le retentissement esthétique de la maladie sont les complications les plus redoutables chez l'enfant.

Le Méthotrexate associé ou non à une corticothérapie systémique reste le traitement de choix dans les formes évolutives et la mise en place rapide d'une corticothérapie par voie générale est le meilleur garant d'une récupération fonctionnelle partielle ou complète.

#### **Conclusion:**

Bien que La morphée est une affection rare chez l'enfant, son pronostic fonctionnel et esthétique reste redoutable. Seuls le diagnostic précoce et le bonne gestion thérapeutique de cette maladie éviteront tout retentissement.



# **Hyperéosinophilie et morphee de l'enfant : association significative ou coïncidence ?**

Serie de 11 cas au service de dermatologie CHU Hassan II fes

M.Bennani,H.Baybay.S.Elloudi,FZ.Mernissi

Service de dermatologie CHU Hassan II FES

## **Introduction**

La morphee (SC) est la forme la plus fréquente de sclérodermie chez l'enfant, elle comprend 5 formes cliniques : en plaque, linéaire (monomélisque, coup de sabre, Parry-Romberg), généralisée, mixte et pan sclérotique, réparties en Morphee profonde, et superficielles

L'hyperéosinophilie a été décrite dans quelques rapport de cas en association a une morphee pan sclérotique ou une fasciite de schulman (FE) de l'enfant

## **Matériel et méthodes**

Il s'agit d'une étude retro-prospectives, incluant tous les cas de morphee pediatriques ayant consulté dans notre service de 2014 à 2018

Tous nos malades avaient bénéficié d'une numération formule sanguine, et une corrélation clinico-biologique a été réalisée en insistant sur le taux de Polynucléaire éosinophiles.

L'objectifs de notre travail était d'exposer cette association, et chercher alors une explication significative à cette dernière, est que ça peut être indicateur de l'évolution ou de la forme clinique (profonde ou superficielle) la plus probable, et ainsi nous orienter vers le meilleur choix thérapeutique

## **Résultats**

Nous avons colligé 11cas de Morphee pédiatrique dont : 7 filles et 4 garçons avec un sex ratio de : 1,75, âge moyen de nos patients est de 11,90 ans , et l'âge moyen de début est de 6,94 ans

L'hyperéosinophilie a été objectivée chez 7 de nos patients dont 3 garçons et 4 filles, présentant exclusivement des formes profondes de la maladie : dont 2 morphees en coup de sabre , une parry romberg , et 4 morphees lineaires en bandes étendues au niveau des membres inferieures associées dans un cas à une plaque mammaire

L'absence d'hyper-éosinophilie a été notée chez nos 4 patients présentant des formes superficielles de la maladie dont 2 atrophodermies de pasini et perini et 2 morphees en plaques au niveau du dos

Les taux de PNE observés étaient situés entre 450/ul et 2000/ul ,et les taux les plus élevés ont été observés dans les Morphees de type parry ronberg et en coup de sabre .

L'évolution a été marquée par les changements des taux de PNE en fonction de l'évolution de la maladie, la régression chez les patients ayant présentés une améliorations après mise sous TRT systémiques, et persistance chez les patients présentant toujours une maladie active, et chez une malade on a noté a la régression de l'hyper éosinophilie a l'âge adulte

### **Discussion :**

Le système de classification le plus largement utilisé regroupait la fasciite à éosinophiles et la Morphée invalidante pan sclérotique de l'enfance dans la catégorie de la Morphée profonde En règle générale,

la Morphée profonde s'étend du derme profond au muscle dans un modèle diffus, le séparant des autres formes de Morphée . Chacune de ces conditions a des similitudes dans la présentation clinique et les résultats de laboratoire et histologiques, mais ils ont différents degrés de participation cutanée et réponse aux traitements.

L'association d'une hyper éosinophilie périphérique et d'une induration cutanée fait penser en premier a une fasciite de schulman (FE) surtout devant des taux élevés de PNE .

Dans notre série, aucun cas de FE n'a été observé et par contre l'hyper sinophilie a été observée chez tous nos patients avec une Morphée profonde (exclusivement) les taux ont aussi été associé à l'évolution de la maladie réconfortant peut être par ceci, la théorie suggérant que la FE est une forme de Morphée profonde, ou la probabilité d'existence d'un syndrome de chevauchement

### **En conclusion ;**

Par notre série, notre message à passer est que devant une morphée de l'enfant, chercher impérativement une hyper PNE qui pourrait être un indicateur important de la sévérité de la maladie et de son extension en profondeur, nous aidons à obtenir de meilleurs résultats thérapeutiques, on commençant d'emblée des traitements systémiques dans des stades plus précoces.

## **MORPHEE PANSCLEROTIQUE RESISTANTE ET RAPIDEMENT EXTENSIVE CHEZ UN ENFANT DE 2 ANS : EXPERIENCE AVEC LE SIROLIMUS.**

F.Kettani, F.Hali, K.Baline, S.Chiheb

Service de dermatologie vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca

### **Introduction**

La morphée pansclérotique est un sous-type exceptionnel de sclérodémie cutanée localisée et correspond à une forme très sévère, mutilante et d'évolution fulminante. À ce jour, les

principaux traitements sont la corticothérapie générale, le méthotrexate, le mycophénolate mofétil et la photochimiothérapie extracorporelle. Nous rapportons un nouveau cas d'essai de sirolimus chez une enfant présentant une morphee pansclérotique particulièrement résistante.

### **Observation**

Une fille âgée de 3 ans et demi, sans antécédents, était suivie depuis l'âge de 2 ans pour une morphee en plaques du tronc, de l'abdomen et du dos pour laquelle elle était mise sous corticothérapie générale (1mg/kg/j) et méthotrexate (0,5 mg/kg/sem). Six mois plus tard, l'évolution était marquée par la confluence des lésions avec atteinte circonférentielle et plus profonde du tronc et de l'abdomen et apparition de nouvelles plaques scléreuses au niveau de la lisière du cuir chevelu, de la nuque, et des plis des coudes. Devant le caractère agressif et résistant du tableau clinique, le sirolimus était démarré à la dose de 0,4 mg/m<sup>2</sup> ×2/J avec comme objectif d'atteindre la dose résiduelle de 5 à 10 µg/l. Les 3 mois suivants, on notait une légère désinfiltration des lésions puis une reprise évolutive avec apparition de nouvelles lésions scléreuses alopeciantes du cuir chevelu. Après 6 mois de traitement et devant l'inefficacité, le sirolimus a été arrêté.

### **Discussion**

Le pronostic des patients atteints de morphee pansclérotique est sombre puisque aucune modalité thérapeutique proposée à ce jour ne permet la guérison. Les traitements conventionnels par méthotrexate et corticostéroïdes sont généralement un échec. Le sirolimus a été utilisé dans quelques cas avec succès. Il s'agit d'un inhibiteur de mTOR, habituellement utilisé comme immunosuppresseur dans les transplantations rénales. Devant le caractère rapidement évolutif chez notre patiente, nous avons tenté le sirolimus. Ce dernier a permis la stabilisation des lésions dans un premier temps mais avec une reprise évolutive à partir du 4ème mois de traitement.

### **Conclusion**

Les morphee pansclérotiques sont souvent réfractaires aux immunosuppresseurs classiques conduisant à des complications pouvant être fatales. Il a été rapporté des cas de traitement avec succès par le sirolimus, notre expérience quant à elle est plus mitigée. D'autres essais sont nécessaires pour pouvoir juger de sa place et de son efficacité dans le traitement des morphee résistantes.

## **Aspects dermoscopiques du pityriasis rosé de Gibert de l'enfant**

N.Aqil, A.Nassiri, H.Baybay, S.Elloudi, Z.Douhi, FZ .Mernissi.

Service de dermatologie CHU Hassan II Fès Maroc

**Introduction :** Le pityriasis rosé de Gibert (PRG) est une dermatose érythémato-squameuse psoriasiforme aiguë fréquente spontanément résolutive. L'étiologie virale a été avancée mais

n'a pas été démontrée. Au cours des dernières années, la dermoscopie a prouvé son utilité dans le diagnostic différentiel entre le PRG, le psoriasis, le lichen plan et la dermatite. Notre objectif était de décrire les différents aspects dermoscopiques du PRG chez l'enfant.

**Matériels et méthodes :** Etude prospective incluant 10 cas de PRG avec 28 lésions examinées dermoscopiquement diagnostiqués entre janvier et mai 2018, les critères d'inclusion étaient cliniques.

**Résultats :** Nous avons colligé 10 enfants : 6 garçons et 4 filles, l'âge moyen était de 14 ans (10-16). Les aspects dermoscopiques les plus retrouvés chez nos patients étaient la présence de squames blanchâtres à disposition périphérique dans toutes les lésions, la distribution en patchy des vaisseaux en points dans 83% des lésions, un fond jaunâtre (77,8%) ou érythémato-jaunâtre dans 22,2% des cas.

**Discussion :** Au cours des dernières années, un nombre croissant de publications sur la dermoscopie des maladies inflammatoires et infectieuses cutanées a été publié, y compris le pityriasis rosé de Gibert. Ce dernier est caractérisé en dermoscopie par un arrangement périphérique des squames, des vaisseaux en points à distribution patchy, reposant sur un fond jaunâtre. Alors qu'en cas de psoriasis, on objective des vaisseaux en points à regroupement en anneaux ou à distribution régulière, avec des squames patchy ou centrales sur fond rouge clair. Concernant le lichen plan, l'aspect dermoscopique retrouvé est celui de stries de Wickham, de vaisseaux polymorphes périphériques et de squames blanchâtres diffuses sur fond rouge terne, et en cas d'eczéma, on objective un patron dermoscopique fait de vaisseaux en points patchy et de squames blanc-jaunâtres dispersées, reposant sur fond rouge terne également.

**Conclusion :** Dans notre étude, on avait pu déterminer les aspects dermoscopiques du pityriasis rosé de Gibert déjà décrits dans la littérature; aidant à confirmer le diagnostic dans les cas douteux.

## **Erythème polymorphe de l'enfant : à propos de 9 cas**

S.El Kadiri, R. Chaoui, S.Elloudi, H. BayBay, FZ.Mernissi  
Service de dermatologie CHU Hassan II FES

**Introduction :** L'érythème polymorphe (EP) est un syndrome éruptif aigu peu fréquent de l'enfant. Elle peut être grave notamment en cas d'atteinte muqueuse.

**Matériel et méthodes :** Etude rétro-prospective sur une période s'étendant de Janvier 2016 à juillet 2018 incluant les enfants atteints d'érythème polymorphe ayant consultés à notre service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès.

**Résultats :** 9 patients ont été colligés. Ils étaient tous de sexe masculin, âgés respectivement de 3 à 13 ans. 3 patients parmi eux ont été hospitalisés. Tous les enfants présentaient les lésions

en cocarde et pseudo-cocarde de taille variable au niveau du visage (100%), des membres inférieurs (71%) et des membres supérieurs (57%) L'atteinte muqueuse était présente chez 5 patients tandis que l'atteinte génitale intéressait 3 d'entre eux. Le décollement bulleux était important chez deux patients. L'atteinte de la muqueuse buccale concomitante aux lésions cutanées était présente chez 6 patients. L'atteinte oculaire était présente chez 3 malades. Les signes généraux étaient retrouvés chez 2 patients. Parmi nos patients, les causes retrouvées étaient l'herpès chez 3 patients, mycoplasme pneumoniae concernait 2 patients, hépatite A chez un patient et aucune cause retrouvée chez un patient.

**Discussion :** L'érythème polymorphe est une dermatose éruptive rare de l'enfant. Nos résultats corroborent ceux de la littérature en confirmant la prédominance masculine. L'atteinte des muqueuses est plus fréquente chez l'enfant par rapport à la population générale comme ce qui a été rapporté précédemment par Heinze et al. L'étiologie post herpétique en est la première cause dans toutes les séries publiées. Les cas induits par le mycoplasme pneumoniae sont plus fréquents dans la population pédiatrique par rapport à la population générale.

**Conclusion :** Notre série étudie le profil épidémioclinique et étiologique de l'érythème polymorphe de l'enfant où la recherche étiologique est indispensable pour prévenir les récurrences.

## **Pelade congénitale : Challenge diagnostique et thérapeutique : (A propos d'un cas)**

**M.Bennani,I.Assenhaji,S.Elloudi,H.Baybay,FZ.Mernissi**

Service de dermatologie-vénérologie, CHU Hassan II, Fes

**Introduction :** La pelade est une maladie inflammatoire auto-immune du follicule pileux conduisant à une alopécie non cicatricielle sous formes de plaques bien circonscrites. Elle a été classée comme une cause acquise d'alopécie, mais son apparition chez les nouveau-nés et les nourrissons a été récemment rapportée dans quelques observations soit isolément, soit dans le cadre de syndromes congénitaux Nous rapportons la dixième observation dans la littérature d'une pelade congénitale.

**Observation :** Enfant de 3ans issu d'un mariage consanguin 3 eme degré, sans notion de cas similaires dans la famille notamment chez les parents. Admise pour une alopécie congénitale totale atteignant le scalp, les cils et les sourcils, avec repousse spontanée de ces derniers et chute secondaire à plusieurs reprises. L'examen dermatologique a noté : une alopécie diffuse du cuir chevelu d'allure non cicatricielle, quelques poils clairsemés au niveau des cils et des sourcils. Le reste de l'examen cutanéomuqueux et de l'appareil unguéal était sans anomalie , par ailleurs on avait pas objectivé d'anomalie de la sudation, ni de la dentition, pas de troubles

musculo-squelettiques, oculaires ou neurologiques avec un bon développement psychomoteur. la biopsie du scalp avait objectivé la présence de follicules pileux peu abondants, sans tige pileuse dans les couches épidermiques, et aucun infiltrat inflammatoire, avec des glandes sudorales du derme profond de quantité et de morphologie conservées confirmant la pelade universelle, l'enfant fut mis sous bolus de méthylprednisolone avec **une bonne réponse après 3 mois**

**Discussion :** L'alopécie universelle congénitale est une affection rare qui est soit vu avec d'autres anomalies associés ou isolément. La majorité des cas ont une transmission autosomique récessive, si c'est un type dominant, il présente une forme moins sévère d'alopécie et se manifeste souvent dans les années suivantes. Classiquement, une biopsie cutanée chez de tels individus révèle un épiderme et un derme normaux contenant soit des follicules pileux sans poils, soit l'absence de follicules pileux. Dans notre cas le diagnostic de pelade universelle congénitale a été retenu devant la présentation clinique, l'absence d'anomalie associée et l'histologie, et la transmission autosomique récessive a été suggérée devant l'absence d'histoire de pelade chez les parents et la présentation d'emblée sévère. Le traitement de la pelade universelle est basé sur l'immunomodulation, les glucocorticoïdes par voie locale ou générale, Le méthotrexate et les produits biologiques comme l'efalizumab et les inhibiteurs de la Jak kinase ont montré récemment des résultats prometteurs mais peu de cas de pelade congénitale ont été mentionnés dans la littérature et les durées des suivis n'étaient pas suffisantes pour élaborer un Protocole thérapeutique adéquat, ni pour juger le pronostic

**Conclusion :** Nous croyons que le diagnostic de pelade congénitale devrait donc être inclus dans la longue liste des diagnostics différentiels d'alopécie congénitale afin d'éviter les investigations et les traitements inappropriés

## **PYODERMA GANGRENOSUM : UNE CAUSE RARE D'ULCERATION CUTANEE EXTENSIVES CHEZ L'ENFANT**

*S. Bazouti<sup>1</sup>, L. Omahsan<sup>1</sup>, N. Benajiba<sup>3</sup>, N. Zizi<sup>1,2</sup>, S. Dikhaye<sup>1,2</sup>*

*<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,*

*<sup>2</sup>Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique*

*<sup>3</sup> Service de Pédiatrie*

*Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier*

*CHU Mohammed VI d'Oujda*

**Introduction :** Le Pyoderma gangrenosum (PG) est une dermatose neutrophilique chronique de cause inconnue, touchant principalement les patients entre 30 et 50 ans et reste rare de l'enfant. Il peut s'associer à plusieurs pathologies inflammatoires, dysimmunitaires ou malignes. Nous rapportons, à travers cette observation, un nouveau cas de PG pédiatrique idiopathique, ayant bien évolué sous corticothérapie systémique.

**Observation :** Y. T. est une fillette de 4 ans, sans ATCDs particuliers, elle a consulté pour des ulcérations douloureuses du bras droit et de la jambe gauche, évoluant depuis 3 semaines dans un contexte fébrile. Ces lésions étaient phagédéniques à extension centrifuge, rebelles aux traitements locaux et aux antibiotiques systémiques. L'examen dermatologique avait montré la présence de deux ulcérations arrondies à fond fibrino-nécrotique, à bordure violacée et à base non indurée. Les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen somatique (notamment abdominal et articulaire) était normal. L'étude histologique a mis en évidence un riche infiltrat à PNN associé à une nécrose tissulaire de nature ischémique s'étendant à plusieurs lobules et septas hypodermiques. Un bilan à la recherche de maladies associées ne révélait aucunes anomalies. Ce tableau a permis de retenir le diagnostic d'un PG idiopathique et la patiente était mise sous corticothérapie orale à base de prédnisone à raison de 0,5 mg/kg/j dégressive sur 6 mois, permettant une cicatrisation complète des lésions.

**Discussion :** Le PG est une affection cutanéomuqueuse inflammatoire, pustulo-ulcéreuse et amicrobienne, d'évolution souvent chronique. Sa pathogénie reste incertaine faisant suspecter une dysfonction immunitaire. Il s'agit d'une dermatose rare qui n'atteint l'enfant que dans 4% des cas. Cette dermatose neutrophilique s'associe dans la moitié des cas à une affection systémique, notamment une maladie inflammatoire chronique de l'intestin, une hémopathie ou une polyarthrite rhumatoïde. Chez notre patiente, aucune pathologie n'a été détectée. Le diagnostic de PG est essentiellement clinique, cependant, la biopsie cutanée semble nécessaire afin d'éliminer les autres causes d'ulcérations cutanées. Su et al. ont proposé des critères diagnostiques dont 2 critères majeurs et au moins 2 critères mineurs permettent de retenir ce diagnostic. Le traitement de choix repose sur la corticothérapie (1 à 2 mg/kg/j) à schéma lentement dégressif. L'association des corticoïdes à la ciclosporine a été également décrite. Actuellement, le recours aux anti-TNF $\alpha$  (tumor necrosis factor alpha), soutenu par la pathogénie de l'auto-inflammation, constitue un traitement prometteur du PG réfractaire.

**Conclusion :** Le PG est une dermatose neutrophilique rare chez l'enfant, d'éthiopathogénie encore imprécise. Un diagnostic précoce, un traitement approprié et une approche multidisciplinaire permettraient d'améliorer le pronostic.

# **Kératodermie palmo-plantaire : forme clinique fréquente et sévère de psoriasis chez l'enfant**

N.FARID, N. AKHDARI, S. AMAL, O. HOCAR.

Service de Dermatologie-Vénérologie, CHU Mohamed VI- Université Cadi-Ayyad – Marrakech

**Introduction :** La kératodermie palmo-plantaire (KPP) constitue une forme assez fréquente et invalidante du psoriasis de l'enfant. Le but de notre étude est d'identifier la prévalence, les caractéristiques cliniques ainsi que le traitement de la KPP chez les enfants psoriasiques suivis en consultation.

**Matériel et méthodes :** Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive, réalisée sur 9 ans et demi de Janvier 2009 jusqu'à juillet 2018. Tous les enfants suivis pour psoriasis et ayant un âge inférieur à 15 ans ont été inclus dans notre étude.

**Résultats :** Cent quatre-vingt-quatorze enfants psoriasiques ont été inclus. La moyenne d'âge était de 7,3 ans avec une répartition presque égale entre les deux sexes : un sexe ratio H/F à 0,9.

La KPP était présente chez 34 patients soit 17% de l'ensemble des enfants psoriasiques. La tranche d'âge la plus touchée était entre 10 et 15 ans. Elle était isolée chez 8 patients et associée à d'autres manifestations cliniques de psoriasis chez le reste des patients, dont la plus fréquente était l'atteinte unguéale.

Un traitement local à base de kératolytiques associés à des dermocorticoïdes a été instauré en première intention chez la majorité des patients. L'association calcipotriol aux dermocorticoïdes a été introduite chez 9 patients. L'acitrétine a été utilisée chez 5 patients, le méthotrexate chez 4 patients, et le tacrolimus chez un seul patient.

**Discussion :** La KPP constitue une atteinte sévère chez les enfants psoriasiques. Cette sévérité est essentiellement liée aux douleurs induites par cette localisation et le retentissement dans cette tranche d'âge : gêne à l'écriture, à la marche, au sport et aux autres activités quotidiennes ainsi que le retentissement psychique. L'association KPP avec l'atteinte unguéale est très forte.

Le traitement de première intention au cours d'une KPP psoriasique est basé sur les dermocorticoïdes classe forte associés à des kératolytiques et à une bonne hydratation, l'association calcipotriol avec dermocorticoïdes peut être également efficace. En 2<sup>ème</sup> intention, l'acitrétine peut être indiquée, si échec on utilise le Methotrexate ou la ciclosporine.

**Conclusion :** L'atteinte palmo plantaire au cours du psoriasis est sévère du fait de son retentissement sur la vie quotidienne des patients ainsi que son retentissement psychique. De ce fait le traitement doit être instauré le plus rapidement possible. En cas d'échec des thérapeutiques locaux, un traitement systémique devra être indiqué pour améliorer la qualité de vie des patients.



## **Purpura fulminans néonatal par déficit congénital en protéine C**

S.Rahmouni, W.Kojmane, F.Hmami, S.Atmani

Service de néonatalogie et réanimation néonatale

CHU Hassan II- Fès

**Introduction :** Le déficit congénital sévère en protéine C (déficit homozygote ou double hétérozygotie) est une coagulopathie rare mais potentiellement mortelle. Il s'exprime dès les premières heures de vie par un purpura fulminans extensif et une nécrose cutanée étendue contrastant avec un état général conservé et un bilan infectieux négatif. La coagulation intravasculaire disséminée s'installe secondairement. Un début anténatal des accidents thrombotiques semblerait aggraver le pronostic, surtout en absence de possibilité thérapeutique substitutive efficace in utero.

**Objectifs :** A travers ce travail nous attirons l'attention sur cette pathologie méconnue de gravité extrême dont le diagnostic prénatal avec instauration immédiate du traitement après accouchement permet l'amélioration du pronostic

**Résultats :** Nous rapportons dans notre étude 3 cas, 2 de sexe masculin et 1 de sexe féminin, admis respectivement à H24 de vie, H26 de vie et H48 de vie. Une consanguinité est retrouvée dans deux cas. Les parents des 3 bébés étaient des porteurs asymptomatiques d'un déficit congénital hétérozygote en protéine C. Ces nouveau-nés ont présenté une hémorragie ventriculaire avec hydrocéphalie in utero et une nécrose cutanée postnatale rapidement extensive et non régressive malgré un traitement substitutif par du plasma frais congelé et un traitement anticoagulant instauré dès l'admission.

**Conclusion :** Le diagnostic prénatal, la reconnaissance précoce des lésions cutanées et le traitement substitutif immédiat associé à un traitement anticoagulant sont essentiels pour améliorer le pronostic et prévenir les conséquences dévastatrices d'un déficit sévère en protéine C.

## **La porokératose chez l'enfant : une pathologie à ne pas oublier**

S.BEN MOUSSA<sup>1</sup>, M ABID<sup>1</sup>, S BERRADA<sup>2</sup>, FZ HAZMIRI<sup>2</sup>, H RAISS<sup>2</sup>, S AMAL<sup>1</sup>, O HOCAR<sup>1</sup>

1:Service de dermatologie et de vénérologie, Hopital Arrazi , CHU Mohammed VI, Marrakech

2:Service d'anatomie pathologique, Hopital Arrazi, CHU Mohammed VI, Marrakech

**Introduction :** Les porokératoses (PK) représentent un groupe de dermatoses acquises ou génétiques, peu fréquentes, caractérisées par un trouble de la différenciation épidermique. L'étiopathogénie des PK n'est pas encore entièrement élucidée, mais paraît complexe et multifactorielle. Il existe plusieurs formes anatomo-cliniques de PK et les différentes tranches d'âge peuvent être touchées. Nous rapportons une observation de PK survenue chez une enfant de 7 ans.

**Observation :** Enfant K.L, âgée de 7 ans, sans antécédents pathologiques notables, nous a consulté pour des lésions kératosiques évoluant depuis 2 ans. Elle était issue d'un mariage non consanguin. Ses parents étaient en bon état de santé ainsi que sa fratrie. Son histoire remontait à 2 ans par l'apparition de lésions érythémato-squameuses au niveau de la main et du coude gauche. Il n'y avait pas de facteur déclenchant (infection, vaccination ou exposition solaire). L'examen dermatologique avait objectivé des lésions papuleuses érythémato-squameuses confluentes par endroits, formant des plaques de taille et de forme variables à contours nets, à bordure kératosique localisées au niveau de la main et du coude gauche. L'examen de la muqueuse buccale et des phanères était normal. Le reste de l'examen clinique était sans particularités (pas de viscéromégalie, aires ganglionnaires libres). Une biopsie cutanée était pratiquée montrant l'image de lamelle cornéenne et concluant à une porokératose. Le bilan biologique et radiologique était sans particularités en dehors d'une anémie ferriprive. Devant l'aspect clinique des lésions et les données de l'anamnèse, le diagnostic de porokératose était retenu. L'enfant a été traitée par voie locale à base de tréinoïne et photoprotection avec une bonne amélioration.

**Discussion :** La porokératose (PK) est une gnodermatose rare dont l'étiopathogénie reste encore non élucidée. Il existe plusieurs formes anatomo-cliniques dont la plus fréquente est la PK en plaques de Mibelli. C'est la forme qui a touché notre patiente. Elle est caractérisée cliniquement par la présence de plaques de taille variable à bordure kératosique filiforme. Ces lésions prédominent aux membres, sur le visage, les régions palmo-plantaires, les organes génitaux, les fesses et la muqueuse buccale. Dans notre cas comme dans la littérature les lésions peuvent apparaître dans l'enfance et s'étendre progressivement. Des cas familiaux ont été également observés. Sur le plan thérapeutique, plusieurs médicaments ont été essayés par voie locale (crèmes hydratantes, kératolytiques, dermocorticoïdes, dérivés de la vitamine D3) et systémique (rétinoïdes) mais leur efficacité reste aléatoire et les résultats sont souvent transitoires.

**Conclusion :** La porokératose est un trouble de la kératinisation épidermique qui peut être acquis ou héréditaire. Plusieurs formes ont été décrites. Son pronostic global est favorable.

conditionné cependant par le risque de transformation maligne des lésions d'où l'importance d'une surveillance régulière de celles-ci.

## **Eczéma des paupières : le coupable est-il un cosmétique ?**

A.Sqalli Houssaini, S.Maouni, L.Berbich, N.Ismaili, B.Hassam

Service de Dermatologie, CHU Ibn Sina, Rabat

**Introduction :** L'eczéma de contact oculo-palpébral est fréquent, essentiellement en raison de la faible épaisseur de la peau, l'exposition aux différents allergènes et l'existence de multiples voies de sensibilisation. Nous rapportons un cas d'eczéma palpébral chez un enfant de 12 ans.

**Observation :** Un enfant de 12 ans consultait pour une plaque érythémateuse prurigineuse de la paupière droite évoluant depuis plusieurs mois traitée par des dermocorticoïdes sans résultats. A l'interrogatoire le patient rapportait une notion de traumatisme oculaire au coup de sabot avec notion d'intervention ophtalmologique sur l'œil droit un an auparavant. L'examen objectivait une plaque érythémateuse érosive et suintante recouverte de croûtes mélicériques, une dépilation des cils, un ectropion et une conjonctivite. Un traitement symptomatique par soins locaux et antibiotiques était prescrit et un avis ophtalmologique demandé. Ce dernier mettait en évidence une sonde Bika en silicone à l'intérieur du canal lacrymal ; permettant de retenir le diagnostic d'eczéma au silicone. Après ablation de la sonde l'évolution a enfin été progressivement favorable sous dermocorticoïdes et crème apaisante.

**Discussion :** L'allergie de contact oculo-palpébrale est fréquente et sa prise en charge doit être multidisciplinaire. Les voies de sensibilisation sont variées : allergènes directement appliqués sur les paupières, manuportés, aéroportés ou dermatites par procuration. Les sources d'allergie sont surtout les cosmétiques, les topiques, et plus rarement les allergènes professionnels. La dermatite allergique de contact aux implants et sonde intra oculaire en silicone n'a pas été retrouvée dans la littérature. Chez notre patient la sonde Bika utilisée pour reperméabiliser le canal lacrymal devait être enlevée après 3 mois. Le silicone a longtemps été considéré comme chimiquement inerte, n'entraînant aucune réponse immunologique. Cependant, il a été rapporté des réactions d'hypersensibilité avec les implants mammaires, les composants en silicone de stimulateur cardiaque et implants cochléaires : quatre cas rapportés à ce jour. Le silicone regroupe une large famille de polymères synthétiques dont les procédés de durcissement et de traitement diffèrent. Le silicone pourrait être dégradé en silice, connue comme irritante et potentiellement antigénique. Ce mécanisme pourrait être impliqué dans une hypersensibilité allergique au silicone, mais les mécanismes physiopathologiques ne sont pas clairement élucidés. En dehors de l'éviction du ou des allergènes responsables, le traitement repose sur les dermocorticoïdes. Le tacrolimus est une alternative thérapeutique possible. Chez notre patient, le traitement par dermocorticoïdes a été poursuivi après l'ablation de la sonde avec amélioration progressive.

**Conclusion :** Devant un eczéma rebelle au traitement le challenge pour le dermatologue reste d'identifier l'allergène responsable puisque l'éviction demeure le seul traitement étiologique.

## **Granulome annulaire de l'enfant : une série de 6 cas**

M. Aboudourib, O.Hocar, S. Amal

Service de Dermatologie, Hopital Arrazi, CHU Med VI, faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, Université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

**Introduction :** Le granulome annulaire est une dermatose chronique, fréquente et bénigne dont la cause reste encore inconnue. Peu d'études se sont intéressées au granulome annulaire de l'enfant.

A travers nos observations, nous proposons de rappeler les particularités épidémiocliniques, histologiques et évolutives de cette entité.

**Matériel et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 5 ans du janvier 2013 au mars 2018, portant sur tous les cas de granulome annulaire de l'enfant, observés en consultation de dermatologie pédiatrique au centre hospitalier universitaire de Marrakech.

**Résultats :** Nous avons colligé 6 cas, 3 garçons et 3 filles. L'âge moyen était de 4,3 ans. un enfant était suivi pour diabète type 1. La présentation clinique était des papulo nodules grossièrement annulaires, localisés au niveau du dos des mains et des pieds, avant bras et jambes chez 4 malades. 1 patient avait des lésions nodulaires sous cutanées dures et fixes, exclusivement au niveau de la région céphalique (l'hémiface droite et la région occipitale), alors qu'une malade avait des nodules au niveau des 2 cuisses. La biopsie cutanée était réalisée chez tous les cas, et avait objectivé des granulomes histiocytaires à disposition palissadique avec une nécrose fibrinoïde, et une expression par les histiocytes de l'anticorps anti CD68. Le traitement était basé sur l'application de dermocorticoïdes chez 4 patients. L'évolution était favorable chez tous les malades.

**Discussion :** Le granulome annulaire est fréquent chez l'enfant et l'adulte jeune. Plusieurs formes cliniques sont rapportées : Granulome annulaire localisé, généralisé, perforant et profond. Dans notre série 2 cas de granulome annulaire profond étaient notés. Les lésions de granulome annulaire profond posent souvent un problème de diagnostic différentiel avec des lésions kystiques, tumorales ou des nodules rhumatoïdes, d'où l'intérêt d'un examen anatomopathologique pour orienter le diagnostic. Selon les données de la littérature, le granulome annulaire de l'enfant ne semble pas être associé à des atteintes systémiques. Dans notre série, 1 cas d'association avec le diabète était noté.

**Conclusion :** Notre série offre une illustration des caractéristiques épidémiocliniques du granulome annulaire de l'enfant.

# ROSACEE INFANTILE : UNE DERMATOSE PAS TOUJOURS ANODINE

*S.Bazouti1, L. Omahsan1, H. Chahib, R. Sakhsoukh2, S. Dikhaye1, N. Zizi1*

*1Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,*

*2Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique*

*3Service d'ophtalmologie*

*Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier*

*CHU Mohammed VI d'Oujda*

**Introduction :** La rosacée est une dermatose faciale inflammatoire chronique. Elle touche principalement des sujets de phototype claire et d'âge moyen, est considérée comme rare chez l'enfant. L'atteinte oculaire est la complication la plus redoutable nécessitant un diagnostic précoce afin de préserver le pronostic visuel. Nous rapportons un nouveau cas de rosacée oculaire sévère chez un enfant de 7 ans.

**Observation :** Un garçon de 7 ans, de phototype III, ayant comme ATCDs une rosacée chez sa mère et ses tantes maternelles, a consulté aux URG ophtalmologiques pour un Œil droit rouge douloureux avec une photophobie importante. À l'anamnèse, on retrouve notion de flushs lors des changements de température, chalazions à répétition ainsi que nombreux épisodes similaires depuis 2 ans traités à tort comme une conjonctivite allergique. L'examen ophtalmologique avait montré une blépharite avec des méibomites sévères associées à un ulcère cornéen stromal. Une rosacée oculaire a été suspecté ayant sollicité un avis dermatologique qui a objectivé la présence de quelques papules érythémateuses, de télangiectasies sur un fond rose des joues, du menton et des bords palpébraux. L'examen dermoscopique avait montré la présence de vaisseaux arborisants, parfois polygonaux, ainsi que des pustules et un fond érythémateux. Le diagnostic d'une rosacée a été retenu et le patient était mis sous azitromycine par voie orale, métronidazole topique au niveau du visage et une photoprotection avec une bonne évolution.

**Discussion :** La rosacée est une dermatose faciale chronique assez fréquente, dont les formes infantiles sont rares et souvent sous-diagnostiquées. Les manifestations cutanées décrites chez l'enfant, généralement discrètes, semblent identiques à celles observées chez l'adulte, à l'exception de la rosacée hypertrophique jamais rapportée dans cette tranche d'âge. Des ATCDs familiaux de rosacée sont souvent rapportés comme chez notre patient pouvant conforter le diagnostic. Les signes oculaires par contre ne sont pas spécifiques et peuvent atteindre tous les degrés de gravité allant d'une simple photophobie à la blépharite-moebomite jusqu'à la cécité en passant par une kérato-conjonctivite parfois compliquée d'ulcères de cornée comme c'était le cas dans notre observation, imposant ainsi une prise en charge immédiate. Le traitement local est identique à celui de la rosacée de l'adulte. Un traitement systémique est proposé en

cas d'échec ou atteinte oculaire sévère : cyclines à partir de 8 ans, macrolides per os ou métronidazole en cure de 4 à 6 semaines.

**Conclusion :** La rosacée infantile est une pathologie rare et potentiellement grave dans sa forme oculaire. Seule une prise en charge multidisciplinaire régulière, efficace et énergique entre dermatologue et ophtalmologue permet d'éviter les complications pouvant mener à la cécité.

## **Sclérodémie systémique chez une fille âgée de 4 ans**

A. Radi, R. Abilkassem, M. Kmari, A. Agadr

Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

**Introduction :** La sclérodémie systémique est une maladie auto-immune rare qui est associée à un dysfonctionnement des cellules immunitaires, des fibroblastes et des cellules endothéliales. Il existe deux principales formes, les formes limitées et les formes diffuses. La sclérodémie systémique est associée à un risque important d'atteinte viscérale, particulièrement digestive, pulmonaire, cardiaque ou rénale.

**Observation :** Une jeune fille âgée de 4 ans, dernière d'une fratrie de 3, issue de parents non consanguins. Admise pour exploration d'une induration progressive et diffuse de la peau évoluant depuis un an associé à un syndrome de Raynaud et des arthralgies des grosses articulations. L'examen a objectivé une infiltration du visage avec une microstomie, une sclérose du derme des mains, des avant bras avec limitation de la de préhension et de la fermeture des mains. Une sclérodactylie et des ulcérations des pulpes des doigts. Il n'y a pas de télangiectasie, de calcifications sous cutanée ni de symptomatologie digestive, cardiaque associée. La recherche des anticorps antinucléaire et antiscl 70 été positive, la capillaroscopie unguéale a montré méga capillaire. La radio du poumon, la TDM thoracique, L'exploration fonctionnelle respiratoire, l'échocardiographie, l'ECG sont normaux. Le diagnostic de sclérodémie systémique a été retenu, et l'enfant a été mis sous corticothérapie.

### **Conclusion :**

L'observation précise la démarche diagnostique et la prise en charge de la sclérodémie systémique chez l'enfant.

## **Syndrome de Sweet révélant une leucémie à propos d'un cas**

**Introduction :** Le syndrome de Sweet est une entité rare qui fait partie des dermatoses neutrophiliques caractérisée par l'association de signes cutanés sous forme de nodules ou papules rouges douloureux à la pression, de signes systémiques (fièvre, altération de l'état général), de manifestations inflammatoires biologiques. Il touche principalement l'adulte et elle est rare chez l'enfant.

Nous rapportons le cas d'une leucémie aigue lymphoblastique révélée par un syndrome de Sweet chez une enfant de 9 ans.

**Observation :** Enfant de 9 ans, sans ATCD particuliers consultait aux urgences pédiatriques pour une éruption fébrile d'installation brutale évoluant depuis 10 jours, des arthralgies et une altération d'état général.

L'examen clinique objectivait une enfant asthénique, fébrile à 39,5 avec présence des plaques érythémateuses maculo-papuleuses chaudes et modérément douloureuses au niveau du visage, le dos, le thorax et les membres supérieurs. Il n'a pas été objectivé d'hépatosplénomégalie ni d'adénopathie palpable et le reste de l'examen somatique était sans particularité. La numération formule sanguine révélait une hyperleucocytose à 40960/mm<sup>3</sup> à prédominance lymphocytaire, une anémie à 9 g/dL, normochrome normocytaire arégénérative, une thrombopénie à 38000/mm<sup>3</sup>. L'étude du myélogramme concluait à une leucémie aigue lymphoïde. Le syndrome inflammatoire biologique était franc, avec une vitesse de sédimentation accélérée à 60 mm à la première heure et une protéine C réactive à 97 mg/L. La biopsie cutanée faite après 4 jours du traitement corticoïde montrait un œdème diffus du derme avec infiltrat inflammatoire abondant fait de lympho-plasmocytes. Le diagnostic de SS associé à une leucémie était retenu surtout après l'évolution spectaculaire sous corticothérapie.

**Discussion :** Le SS est habituellement rapporté chez l'adulte avec une prédominance féminine. Les cas pédiatriques sont rares et aucune prédominance de sexe n'a été décrite. La pathogénie du SS demeure inconnue. Une réaction d'hypersensibilité à un antigène bactérien, viral ou tumoral a été évoquée. La présentation clinique est similaire entre l'adulte et l'enfant. Elle est faite essentiellement d'un syndrome infectieux associé à des lésions cutanées érythémateuses douloureuses. Des symptômes généraux peuvent aussi s'observer. La fièvre est le signe le plus fréquent et peut précéder de quelques jours à quelques semaines les lésions cutanées. Comme chez l'adulte, le SS pédiatrique peut être idiopathique ou associé à des atteintes néoplasiques, inflammatoires, infectieuses ou être d'origine médicamenteuse. Chez l'adulte, on estime qu'environ 10 à 21 % des cas sont associés à une tumeur maligne qui est hématologique dans 85 % des cas et solide dans 15 % des cas. Chez l'enfant, le SS est idiopathique dans 42 % des cas, associé à une affection chronique dans 58 % des cas dont 33 % de pathologies inflammatoires et 25 % de pathologies néoplasiques. Chez notre patiente le diagnostic a été retenu devant la présentation clinique typique, le syndrome inflammatoire biologique, la

biopsie cutanée faite en retard n'objectivant pas de vascularite et la rémission rapide sous corticothérapie.

**Conclusion :** Le diagnostic du syndrome de Sweet doit faire l'objet d'une enquête étiologique exhaustive et une surveillance prolongée s'imposent afin de diagnostiquer une éventuelle pathologie associée.



## **TOXIDERMIES MÉDICAMENTEUSES**



### **Syndrome de Babouin induit par l'Ibuprofène chez un enfant de 8ans**

F. Lahlou, F.El fatoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de Dermatologie vénéréologie CHU Ibn rochd casablanca

Faculté de médecine et de pharmacie de casablanca, Université Hassan 2 casablanca

#### Introduction

Le Syndrome de babouin est une forme d'eczéma lié à une prise d'un allergène par voie systémique. Plusieurs cas de sensibilisation de contact à l'Ibuprofène ont été rapportés dans la littérature. Cependant, l'eczéma de contact systémique du à cet anti-inflammatoire (syndrome de babouin) est exceptionnel. Nous rapportons le cas d'une patiente qui a présenté un syndrome de babouin suite à la prise per os d'Ibuprofène.

#### Observation

Une patiente de 8ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui se présente en consultation pour érythème des plis, de la région périnéale et des fesses. A l'examen on retrouvait des placards érythémateux maculopapuleux rouges sombres, qui correspondent cliniquement à un syndrome de babouin, apparu 72h après traitement par Ibuprofène pour une fièvre dans le cadre d'un syndrome grippal. La petite fille était apyrétique et en bon état général. Le bilan biologique était normal. A l'interrogatoire, la mère rapporte la notion de récurrence de cet érythème à chaque épisode, quelques jours après automédication par



Ibuprofène ( 3 épisodes) . L'arrêt de l'Ibuprofène a amené une amélioration très nette de son eczéma. Les patchs tests effectués 3 mois plus tard se révélèrent négatifs.

#### Discussion

Le syndrome de Babouin a été décrit la première fois en 1984. Il est classé dans les dermites de contact systémique. Sa pathogénie est inconnue à ce jour. Le plus souvent, il apparaît lors de l'administration systémique d'une molécule à laquelle le patient a été sensibilisé auparavant. Parmi les substances répertoriées comme pouvant induire ce syndrome, on peut noter : la phénoxyméthylpénicilline, l'ampicilline, la cimétidine, l'hydroxyurée, la pseudoéphédrine, le nickel, le mercure et l'héparine. Dans notre cas le médicament incriminé est l'Ibuprofène. A notre connaissance, un seul cas a été publié dans la littérature. L'incrimination de l'Ibuprofène dans l'apparition du syndrome de babouin est retenue devant les critères chronologiques d'imputabilité, malgré le faux négatif des patchs tests expliqué par le manque de sensibilité de l'ibuprofène en patch test médicamenteux.

## **Phytophotodermatose à Marrabium Vulgare**

L.Zenjari, F.Z Elfetoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de dermatologie, CHU Ibn Rochd Casablanca.

#### Introduction

Une phytophotodermatose est une réaction cutanée anormale ou exagérée lors de l'exposition au rayonnement solaire, après contact avec une plante.

Elle est due le plus souvent à la présence de furocoumarines dans la plante.

Nous en rapportons un cas, à Marrubium Vulgare.

#### Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 7 ans, ayant comme antécédent un retard mental, qui présente depuis 4 jours des lésions bulleuses des doigts des deux mains.

L'interrogatoire retrouvait la notion de manipulation d'une plante : Marrubium Vulgare pendant plusieurs heures, ainsi que la notion d'exposition solaire la veille de l'apparition des lésions.

L'examen dermatologique retrouvait des lésions bulleuses érythémateuses et nécrotiques par endroits, au niveau de la face palmaire des 10 doigts des mains.

L'évolution était favorable après une semaine de traitement par dermocorticoïdes.

#### Discussion

L'originalité de notre observation réside en la rareté des phytophotodermatoses à M. Vulgare.

En effet, les phytophotodermatoses sont des brûlures chimiques apparaissant quelques heures après l'exposition à une plante, aggravées par l'exposition solaire.

Marrubium Vulgare est une plante utilisée fréquemment dans le pourtour méditerranéen à visée hypoglycémiante, antalgique, antifongique, laxative...

Dans notre cas, sa manipulation n'était pas à visée thérapeutique, mais plutôt par un enfant ayant un retard mental.

Malgré ses vertus, cette plante contiendrait des composés chimiques toxiques et photosensibilisants tels que le psoralène, les polyphénols, et les coumarines.

Ceci induirait des lésions vésiculo-bulleuses voire phlycténulaires quelques jours après le contact avec la plante et exposition solaire, localisée en regard des zones de contact.

Le traitement est à base d'émollients et de dermocorticoïdes avec une évolution généralement favorable.

## **Intérêt de l'association du tacrolimus topique et des cyclines dans le traitement de la dermatite périorale récalcitrante de l'enfant de plus de 8 ans**

*Hôpital militaire d'instruction Mohammed V- Rabat*

**Introduction :** La dermatite périorale est une dermatose inflammatoire classique chez la femme de la 2<sup>e</sup> à la 5<sup>e</sup> décennie. La forme pédiatrique est moins fréquente. Nous rapportons un cas pédiatrique ayant résisté aux traitements de première ligne et ayant nécessité le recours aux inhibiteurs topiques de la calcineurine en association aux cyclines.

**Observation :** Il s'agit d'un enfant de 13 ans qui nous avait été adressé en consultation pour des lésions papuleuses en tête d'épingle sur un fond érythémateux, de localisation péribuccale et périoculaire du visage avec sensation de cuisson, évoluant depuis 2 mois. Un diagnostic de dermatite périorale a été retenu, et le patient mis sous doxycyclines 100 mg /j pendant 1 mois avec une légère amélioration.

Un traitement topique à base de tacrolimus 0,03% a été associé, conduisant à une très nette amélioration au bout d'un mois : régression des signes fonctionnels et des lésions cutanées sauf au niveau de la région glabellaire où il a gardé quelques lésions cicatricielles déprimées.

**Discussion :** Nous rapportons un cas pédiatrique d'une pathologie classique de la femme jeune, et qui est fréquemment responsable de difficultés thérapeutiques.

La dermatite périorale est caractérisée par la survenue de petites lésions papulo-vésiculaires ou papulo-pustuleuses monomorphes au niveau de la région périorale, périorbitaire et périnasale. Sa physiopathologie reste mal connue. Le diagnostic différentiel se discute avec la rosacée dans sa forme papulo-pustuleuse ou dans sa forme granulomateuse.

L'histoire naturelle de la dermatite périorale est marquée par une évolution trainante et imprévisible, et le passage à la chronicité n'est pas exceptionnel.

Différents traitements ont été proposés. Les cyclines, au même titre que le metronidazole et l'érythromycine topiques, réduisent l'inflammation des follicules pilaires par leur action antibactérienne et anti-inflammatoire. Les immunomodulateurs locaux, tel que la tacrolimus et la pimecrolimus sont indiquées dans le traitement de la dermatite périorale sévère. Nous avons introduit la tacrolimus chez notre patient devant une amélioration incomplète des lésions sous cyclines. Les résultats ont été satisfaisants, avec une régression quasi complète des lésions.

**Conclusion :** L'évolution de la dermatite périorale est souvent marquée par les récurrences et l'altération de la qualité de vie, et les dermocorticoïdes peuvent aggraver la situation. Le recours à l'association cyclines/tacrolimus topique peut être proposé précocement chez l'enfant de plus de 8 ans, afin d'induire la guérison sans cicatrices.

## **Corrélation entre l'atteinte cutanée et l'atteinte oculaire au cours des nécrolyses épidermiques toxiques chez l'enfant**

K. Kandri Rody (1); S. Amal (1); O. Hocar (1)

M. Zakoun (2), A. Ghazza (2), S. Belghmaïdi(2), I. Hajji (2); A. Moutaouakil (2)

(1) Service de Dermatologie, Hôpital Errazi, CHU Mohamed VI Marrakech.

(2) Service d'Ophthalmologie, CHU Mohamed VI Marrakech.

### **Introduction :**

Le syndrome de Lyell et le syndrome de Stevens-Johnson (SSJ) sont deux formes de nécrolyse épidermique toxique le plus souvent d'origine médicamenteuse. Elles sont peu fréquentes, mais particulièrement graves, avec une morbi-mortalité élevée. Leurs séquelles cutanées et ophtalmologiques chez les survivants sont quasi constantes.

L'objectif de notre étude est de décrire les complications cutanées et ophtalmologiques chez les enfants au décours de ces syndromes, et étudier la corrélation entre la sévérité de l'atteinte cutanée et oculaire en se basant sur les scores pronostiques de la maladie.

### **Patients et méthodes :**

Etude rétrospective en collaboration avec le service d'ophtalmologie, portant sur 16 dossiers, colligés sur une période de 4 ans, et retenus devant l'existence d'une atteinte oculaire associée. La sévérité de la maladie a été évaluée par le score Scortten, dont l'étendue de la surface décollée constitue un item, et l'atteinte oculaire par le score de Foster.

### **Résultats :**

L'âge moyen des enfants était de 7 ans avec un sexe ratio de 3/5. Le diagnostic a été retenu devant une symptomatologie cutanée faite de lésions bulleuses et d'érosions muqueuses intéressant < 10% de la surface cutanée en cas de SJS (9 cas soit 56,25%) et >30% en cas de syndrome de Lyell (7 cas soit 43,75%), après une prise médicamenteuse avec un délai moyen de 10 jours. Les médicaments incriminés étaient dominés par les betalactamines (32%), les antalgiques (28%) ainsi que les antiépileptiques, principalement le valproate de sodium (22%) et le tégretol (15,75%). 9 de nos patients ont été classés selon le score SCORTEN en score II (56,25%), 4 en score IV (25%) et 3 en score V (18,75%) dont l'évolution a été marquée par le décès.

Quant à l'atteinte oculaire, bilatérale chez tous nos patients, elle portait à la phase aiguë sur deux sites : la conjonctive avec une conjonctivite hyperhémique (100%), et la cornée : une kératite ponctuée superficielle (80%), un ulcère cornéen (60%) et une kératoconjonctivite pseudo-membraneuse (40%). A la phase tardive, l'atteinte oculaire consistait principalement en des anomalies de l'architecture palpébrale : un symblépharon (25%), un entropion (12,5%), un trichiasis (6,5%). Tous nos patients ont gardé un syndrome sec et un cas de cécité a été rapporté. Selon la classification de Foster, 7 patients ont été classés stade I (43,75), 5 en stade II (31,25), 4 stade III (25%). Le stade I regroupait 86% des SJS le stade II 22% de SJS et 42,85% de Lyell tandis que le stade III ne comprenait que des cas de Lyell corrélant ainsi le degré de sévérité de l'atteinte oculaire à l'atteinte cutanée et au pronostic de la maladie.

### **Discussion :**

Les nécrolyses épidermiques toxiques constituent une urgence dermatologique engageant le pronostic vital dans 1/3 des cas. L'atteinte oculaire se localise essentiellement au niveau du segment antérieur et des annexes. Elle est grave et peut conduire à la cécité.

Il existe une relation significative entre la sévérité de l'atteinte oculaire et l'importance de la surface cutanée décollée ainsi qu'avec la sévérité globale de la maladie devant l'association des stades les plus sévères de la classification de Foster aux stades sévères du score prédictif de survie SCORTEN.

### **Conclusion:**

Les nécrolyses épidermiques toxiques sont sévères et redoutables, d'où la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire précoce et adéquate avec un suivi régulier afin d'éviter les séquelles. Il existe une corrélation directe entre la sévérité de l'atteinte cutanée et l'atteinte oculaire.

## **Morphée profonde après vaccination**

*Hôpital militaire d'instruction Mohammed V - Rabat*

### **Introduction :**

La morphée est une induration scléreuse et circonscrite de la peau qui peut prendre différents aspects cliniques. L'enfant est surtout touché par la forme linéaire, quoique les autres formes

sont possibles, notamment chez ceux exposés à des facteurs de risque. Nous rapportons un cas de morphée profonde survenant après vaccination.

#### **Observation :**

Nourrisson de 12 mois, sans antécédents pathologiques, avec bon développement psychomoteur, qui a présenté un placard scléro-atrophique infiltré et induré de la cuisse droite, d'extension progressive, quelques semaines après sa 3<sup>e</sup> dose du vaccin Pentavalent (diphtérie, tétanos, coqueluche, haemophilus influenza de type b et l'hépatite virale de type B), administré en intramusculaire à l'âge de 4 mois. La mobilité du genou est restée normale, et la jeune fille n'a pas présenté de raccourcissement de ce membre.

La biopsie cutanée a montré des fibres collagènes augmentées en nombre et en épaisseur, associés à un infiltrat mononucléé périvasculaire au niveau du derme profond et de l'hypoderme.

Un diagnostic de morphée profonde a été retenu, et l'enfant a été mis sous prednisone 1 mg/kg/j et methotrexate 0,3 mg/kg/semaine, avec arrêt de la progression de la plaque, mais sans amélioration de la sclérose déjà installée.

#### **Discussion :**

La chronologie entre l'injection du vaccin et l'apparition des lésions, ainsi que la survenue au niveau du même site laisse déduire une relation de cause à effet entre le vaccin et la morphée.

Un granulome annulaire, un lichen plan, une pemphigoïde bulleuse ou un mastocytome, peuvent survenir après certains vaccins spécifiques, surtout pour le vaccin de l'hépatite B. Pour la morphée, le type de vaccin semble ne pas être impliqué, puisque l'association a été décrite avec des vaccins différents, voire même après injections d'autres médicaments, comme la bléomycine, la vitamine K ou les corticoïdes. En plus, un traumatisme est rapporté chez 23% des enfants avec morphée linéaire. Il s'agit donc plus d'un phénomène de Koebner.

#### **Conclusion :**

La morphée constitue l'une des complications cutanées de la vaccination. Des formes moins habituelles que la forme linéaire peuvent se voir chez l'enfant dans ce contexte.

## **DRESS syndrome induit par la salazopyrine associé à une réactivation du virus HHV6 chez un enfant immunodéprimé**

**INTRODUCTION :** Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS syndrome (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) est une réaction médicamenteuse grave potentiellement létale. La réactivation des virus du groupe herpès, notamment l'herpès virus 6 (HHV6) serait impliquée dans la physiopathologie, l'induction ou la prolongation des signes cutanés du SHM

Nous rapportons une observation rare d'un syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse associé à une réactivation de virus HHV6 chez un enfant immunodéprimé. Nous discutons du lien possible entre ces deux affections.

**OBSERVATION** : M âgé de 15 ans, était hospitalisé pour un érythème maculo-papuleux diffus, dans un contexte fébrile, survenu un mois après le début de la prise de sulfasalazine (Salazopyrine®). Ce malade avait depuis l'âge de 9 ans une granulomatose septique chronique autosomique récessive (déficit homozygote en p47 phox) diagnostiqué suite à une aspergillose thoracique pariétale, vertébrale, cérébrale invasive avec une évolution favorable de l'ensemble de ces lésions sous traitement antifongique. Il a été sous traitement prophylactique par Bactrim et sporanox. Une granulomatose digestive a été diagnostiquée en mars 2007 devant une stagnation de la courbe staturo-pondéral nécessitant un traitement par pentasa® puis par salazopyrine® à partir de février 2008.

M a présenté un mois après le début du traitement par salazopyrine® de façon brutale une éruption maculo-papuleuse généralisée prurigineuse évoluant vers une érythrodermie, fébrile, avec un visage d'aspect soufflé et oedematié, un énanthème avec langue framboisée et chéilite. L'examen clinique retrouve par ailleurs des adénopathies multiples cervicales et inguinales et une hépato-splénomégalie.

Le traitement avait été arrêté dès l'apparition de l'éruption

Les examens biologiques ont montré:

Une hyperleucocytose à 38000 dont **2000 Eosinophile**, avec des **lymphocytes hyper basophile**

VS à 3 mm et CRP à 24 mg / l ; Une cytolysse modérée (**ASAT: 234, ALAT:274**), GGT: 244UI/l

Ionogramme sanguin, fonction rénale et hémostase sont normaux ; ECBU et Hémocultures stériles

Les IgG anti-CMV, IgG anti-Parvovirus B19, IgG antiEBV étaient positifs. La PCR sanguine EBV, CMV, adénovirus étaient négatives.

L'anticorps anti-HHV6 IgG était positif. La détection moléculaire de l'herpe virus humain de type 6 par PCR était fortement positive avec un taux de 4,7 log copie/ml.

L'Echographie abdominale : hépato-splénomégalie homogène avec présence de deux rates accessoires, adénopathies inguinales bilatérales ; Echocoeur : normale

L'évolution a été marquée par une impétiginisation résolue grâce à une antibiothérapie adaptée. Au dixième jour de l'hospitalisation, survenait un exanthème maculo-papuleux évoluant rapidement vers l'érythrodermie et réalisant un tableau clinique à celui de l'admission. D'évolution favorable en quelques jours.

**CONCLUSION**: En conclusion, nous recommandons la recherche systématique d'une infection HHV6 chez tout malade ayant un SHM, même s'il n'est pas certain que le SHM soit plus sévère lorsqu'il est associé à une infection HHV6. Pour le vérifier, il conviendrait de disposer de larges

séries de patients. Cela pourrait faire discuter une prise en charge du SHM par traitement antiviral.

## **Syndrome de Lyell à l'Acide Fusidique chez un enfant de 5 ans**

A.Sqalli Houssaini, O.El Anzi, S.Mansouri, S.Maouni, S.Salim, K.Senouci, B.Hassam

Service de Dermatologie, IBN SINA , Rabat

**Introduction :** Le syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique est une forme extrêmement grave d'allergie médicamenteuse. Il se caractérise par une destruction aiguë et étendue de l'épithélium de la peau et des muqueuses qui peut entraîner le décès. Nous rapportons un cas chez un enfant de 5 ans.

**Observation :** Un enfant de 5 ans était admis aux urgences pour un décollement cutané étendu avec atteinte des muqueuses oculaires et buccales, évoluant depuis 24 h et ayant fait suite à un épisode infectieux respiratoire survenu quelques jours auparavant. L'examen général retrouvait une altération de l'état général avec une fièvre . l'examen cutané objectivait un décollement cutané de 70 % de la surface cutanée , un signe de Nickolsky , une chéilite fumigineuse avec des ulcérations de la muqueuse buccale , ainsi qu'une conjonctivite et sécrétions purulentes. L'interrogatoire retrouvait une notion de prise médicamenteuse : Acide Fusidique oral ,3j avant l'installation de la symptomatologie, prescrit pour l'épisode infectieux. La biopsie cutanée mettait en évidence une nécrose épidermique , les sérologies virales étaient négatives. Un bilan à la recherche d'un point d'appel infectieux était négatif permettant de retenir le diagnostic d'un syndrome de Lyell à l'Acide fusidique. Un traitement symptomatique par soins locaux était indiqué avec évolution favorable.

**Discussion :** De nombreux médicaments peuvent être responsable du syndrome de Lyell . L'acide fusidique (Fucidine®) est essentiellement utilisé par les dermatologues sous forme de topique pour le traitement des surinfections staphylococciques cutanées. Son utilisation par voie orale est plus rare, indiquée dans des infections staphylococciques cutanées, osseuses ou articulaires ; à notre connaissance un seul cas secondaire à l'acide fusidique a été rapporté dans la littérature nous décrivons le premier cas au Maroc.

**Conclusion :** L'Acide fusidique doit être considéré comme un pourvoyeur potentiel de toxidermies graves, notamment de nécrolyse épidermique toxique.



# THERAPEUTIQUE

## Utilisation du méthotrexate en dermatologie pédiatrique : expérience du CHU Mohammed VI de Marrakech

K. Kandri Rody; A. Bourahouat , I. Ait sab, M. Sbihi; S. Amal; O. Hocar  
Service de dermatologie et vénéréologie, CHU Mohammed VI- Marrakech- Maroc  
Faculté de médecine et de pharmacie - université Cadi Ayyad

**INTRODUCTION:** Le méthotrexate est un médicament utilisé en médecine depuis plus de 50 ans. C'est un médicament peu coûteux et facilement disponible. Hormis son utilisation en oncologie, en rhumatologie et en gastro-entérologie, il est utilisé pour ses propriétés anti-inflammatoires et immunosuppressives en pathologie dermatologique.

Le but de ce travail est de présenter à travers l'expérience du service de dermatologie du CHU Mohammed VI de Marrakech les indications, l'efficacité et la tolérance de ce médicament en dermatologie pédiatrique.

**MATERIELS ET METHODES:** Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant tous les patients âgés de moins de 15 ans traités par méthotrexate au service de dermatologie du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 9 ans allant de 1/09/2009 au 1/09/2018.

**RESULTATS :** Nous avons introduit le méthotrexate dans nos prescriptions en dermatologie pédiatrique au CHU Med VI de Marrakech depuis environ 8 ans.

Nous avons traité et suivi 13 patients. Le sex-ratio était de 4/9 et l'âge médian de 11,33 ans. Il s'agissait de 6 cas de pelade universelle, 1 cas de sclérodémie monomélisque et 6 cas de psoriasis dont un vulgaire, un pustuleux, un érythrodermique et 3 kératodermies palmo-plantaires. L'indication du méthotrexate a été posée après échec de la corticothérapie et du traitement local sauf les cas de psoriasis pustuleux et érythrodermique où il a été utilisé d'emblée.

Nous avons débuté le méthotrexate en hospitalier, par voie injectable à une dose médiane de départ de 5mg/semaine puis nous l'avons continué par voie orale à une dose médiane maximale de 18,9 mg/semaine (15 à 20 mg/semaine), associé au traitement local et à une supplémentation en acide folique. Le délai de réponse en moyenne était de 3 semaines. Et la durée médiane du traitement était de 14,2 mois.

Une réponse complète a été notée chez 3 patients psoriasiques, une réponse modérée chez le patient traité pour sclérodémie et une stabilité voire une légère amélioration chez 4 cas de pelades, tandis qu'une intolérance digestive chez un patient et la perturbation du bilan hépatique de contrôle chez 2 autres nous a amené à arrêter le méthotrexate et indiquer des traitements alternatifs.



**DISCUSSION:** Le MTX est un antifolate qui inhibe la dihydrofolate réductase, enzyme responsable de la synthèse des bases puriques et pyrimidiques aboutissant à un blocage du cycle cellulaire. Ce cytostatique a donc été utilisé à des doses modérées dans la prise en charge de plusieurs pathologies dermatologiques à but anti inflammatoire et immunosuppresseur. La prescription du MTX chez l'enfant est moins fréquente que chez l'adulte vu sa toxicité et la rareté en dermatologie pédiatrique des pathologies pour lesquelles il est utilisé. Contrairement chez l'adulte, où le MTX a l'AMM en cas de psoriasis sévère, le MTX n'a l'AMM pour aucune des indications de dermatologie pédiatrique. Cependant plusieurs études dans la littérature rapportent l'efficacité de ce médicament dans le traitement de la sclérodémie, la pelade, la dermatite atopique et le psoriasis chez l'enfant. Ces études insistent sur le choix de la dose et du mode d'administration, de la durée d'exposition, du type de maladie et des traitements associés ainsi que sur le respect des recommandations émises sur ce médicament lors de l'initiation du traitement et le suivi des patients, pour une meilleure efficacité et le moins d'effets indésirables qui peuvent être d'ordre hématologique (thrombopénie, leuco-neutropénie), rénale (IRA), hépatique (cytolyse), pulmonaire et cutanéomuqueuse (érosions, ulcérations).

**CONCLUSION:** Le MTX a sa place en dermatologie pédiatrique, en particulier les maladies inflammatoires notamment le psoriasis, la sclérodémie linéaire et la pelade, et ce en raison de son efficacité. Il convient cependant de respecter les règles de prescription et ne pas méconnaître ses complications qui peuvent être d'une gravité fatale



## **PATHOLOGIES VASCULAIRES**



### **Anomalies vasculaires infantiles**

*S. Bazouti<sup>1</sup>, N. Mouzouri<sup>1</sup>, N. Zizi<sup>1,2</sup> ; S. Dikhaye<sup>1,2</sup>*

*<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,*

*<sup>2</sup>Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique*

**Introduction :** Les anomalies vasculaires cutanées représentent un groupe hétérogène de pathologies développées aux dépens des vaisseaux sanguins et/ ou lymphatiques. Elles touchent la population pédiatrique dans 5 à 10 % des cas. Leur classification est actuellement fondée sur des critères cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques. Le but de cette étude est tracer un profil épidémiologique-clinique, évolutif et thérapeutique des anomalies vasculaires cutanées infantiles dans notre formation.

**Matériel et méthodes :** Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de Dermatologie du CHU Mohammed VI d'Oujda, de Juin 2014 au Septembre 2018; incluant tous les enfants hospitalisés et vus en consultation dermatologique, présentant des anomalies vasculaires cutanées.

**Résultats :** Quinze anomalies vasculaires cutanées ont été recensées chez dix enfants (8 filles - 2 garçons). L'âge moyen des patients était de 21,6 mois, variant de 1 mois à 4 ans. Cinquante pourcent des patients consultaient après l'âge de 36 mois. Un ATCD familial d'hémangiome était noté chez 1 cas. Les anomalies vasculaires étaient réparties comme suit : 12 hémangiomes infantiles (hémangiomes superficiels (58,33%) et hémangiomes mixtes (41,66%)) et 3 malformations vasculaires à type d'un lymphangiome de la langue, d'une malformation artérioveineuse de la lèvre inférieure et d'un angiome plan dans le cadre de syndrome de Sturge-Weber. Les lésions étaient préférentiellement situées dans la région cervico-faciale dans 80% des cas. Quatre patients (40%) ont été traités par des bêtabloquants (2 patients par voie orale et les 2 autres par voie locale). Le traitement était instauré après une évaluation cardiorespiratoire adéquate. L'évolution était jugée favorable chez 75 % des patients traités.

**Discussion :** Les anomalies vasculaires sont des pathologies complexes qui regroupent à la fois les tumeurs et les malformations vasculaires : veineuses, lymphatiques, artérioveineuses et capillaires. Le nombre de patients colligés dans notre série est sous estimé car limité seulement aux malades hospitalisés au service de dermatologie ou vu en consultation dermatologique. En outre ; un nombre important de malades suivis par d'autres services (Pédiatrie ; vasculaire Ophtalmologie) et ne se présentent pas à la consultation dermatologique. Communément aux données de la littérature ; une nette prédominance féminine a été noté chez nos patients, l'hémangiome Infantile était la forme la plus fréquente, touchant principalement la région cervico-faciale. Leur prise en charge justifie l'avis d'une équipe pluridisciplinaire dont l'intérêt est de faire une synthèse clinique et radiologique de l'anomalie vasculaire, puis de décider de façon collégiale d'une thérapeutique adéquate dans les plus brefs délais.

**Conclusion** : Notre travail a mis le point sur les particularités épidémiocliniques des anomalies vasculaires cutanées pédiatriques dans notre formation. La découverte d'une anomalie vasculaire nécessite un diagnostic précoce afin de rassurer les parents, de proposer une surveillance ou d'instaurer un traitement adapté.

## **Le syndrome de Klippel-Trenaunay : à propos d'un cas avec revue de la littérature**

Y. Slimani, FZ. El Fatoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de Dermatologie-Vénérologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca.

**Introduction** : Le syndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) est une malformation vasculaire combinée complexe congénitale. Il se caractérise par la triade suivante : angiome plan de membre, anomalies veineuses et hypertrophie des tissus mous et/ou osseux. Bien que rare, le SKT est le plus commun des syndromes angio-ostéo-hypertrophiques.

Nous en rapportons un cas avec une revue de la littérature.

**Observation médicale** : Fillette de 13 ans, issue d'un mariage consanguin consultait pour prise en charge d'un tableau fait macules érythémateuses et hypertrophie de membre, évoluant depuis la naissance.

L'examen dermatologique retrouvait de nombreuses macules érythémateuses violines non battantes, bien limitées, à contours irréguliers et situées au niveau du dos, de l'abdomen et la face antéro-externe de la cuisse droite. Par ailleurs, il y avait une macrodactylie du gros et du 2<sup>ème</sup> orteil du pied droit ayant bénéficié d'une prise en charge orthopédique durant l'enfance, sans retentissement fonctionnel. Il n'y avait pas de signe en faveur d'une malformation veineuse. L'échographie-Doppler des membres inférieurs n'objectivait pas de malformation veineuse.

La conduite à tenir a été d'instaurer une surveillance clinique régulière afin de guetter la survenue de complications.

**Discussion-Conclusions** : Le syndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) est une malformation vasculaire combinée complexe congénitale. Il s'agit d'une affection sporadique, congénitale, sans prédominance ethnique ou de sexe.

L'hypothèse étiopathogénique retenue actuellement est celle d'une mutation somatique d'un gène participant à l'embryogenèse vasculaire.

Le SKT peut associer plusieurs anomalies vasculaires à « flux lent » : malformations capillaires,

veineuses et/ou lymphatiques, mais, par définition, exclut les malformations artério-veineuses à « flux rapide ».

Le diagnostic positif est essentiellement clinique, et peut être complété par des examens simples non invasifs : échographie-Doppler, radiographies standard et IRM.

Les principaux diagnostics différentiels du SKT sont l'angiome plan de membre isolé, le syndrome de Parkes-Weber, le syndrome de Servelle-Martorell, le syndrome Protée et les malformations veineuses.

La prise en charge est toujours pluridisciplinaire et essentiellement symptomatique. Elle comporte selon les cas un pédiatre, un phlébologue, un dermatologue, un chirurgien orthopédiste, un chirurgien vasculaire, un kinésithérapeute.

Une surveillance régulière est indispensable afin de guetter les complications évolutives et d'adapter la prise en charge thérapeutique.

## **Syndrome de Sturge-Weber et Syndrome de Klippel Trenaunay : deux syndromes rares ! Une association encore plus rare !**

S. MRABAT, S. DAHOUKI, K. LAAMARI, S. ELLOUDI, H. BAYBAY, F.Z. MERNISSI.

Service de dermatologie CHU Hassan II Fès

### **Introduction :**

Le syndrome de Sturge-Weber est une phacomatose mésoblastique rare, neurocutanée, qui affecte la microvascularisation veineuse céphalique. Le syndrome de Klippel-Trenaunay est aussi une phacomatose mésoblastique rare qui se définit par la triade : malformations capillaires d'un membre, hypertrophie et varicosités homolatérales. Ces deux syndromes s'associent rarement. Nous rapportons 2 cas présentant un syndrome de Sturge Weber associé à un syndrome de Klippel Trenaunay.

### **Observation :**

Le 1<sup>er</sup> cas est une fille de 10 ans, suivie pour crise d'épilepsie à répétition et glaucome de l'œil droit. Elle présentait depuis la naissance de larges placards angiomeux hypertrophiques, métamériques au niveau du visage, des 2 membres supérieurs et du membre inférieur droit, avec inégalité des 2 membres inférieurs et steppage. L'IRM cérébrale a montré des angiomes cérébraux. Une radiographie de mensuration a révélé une inégalité des 2 membres de 3.8 cm.

Le 2<sup>ème</sup> cas est une fille de 11 mois, qui présente depuis la naissance un large placard angiomeux hypertrophique occupant toute l'hémiface droite, avec un trajet métamérique, ainsi qu'au niveau des 2 membres supérieurs et du membre inférieur gauche. Un examen ophtalmologique a objectivé un glaucome avec mégalocornée de l'œil gauche. Une TDM

cérébrale a montré des anomalies vasculaires. Une radiographie de mensuration a révélé une inégalité des 2 membres à 1cm.

Une échographie abdominale et trans-thoracique n'ont pas objectivé d'angiome rénale ni hépatique ni cardiaque chez les 2 patientes.

#### **Discussion :**

Le Syndrome de Sturge-Weber ou angiomatose encéphalotrijeminée est un syndrome neuro-oculo-cutané congénital associant un angiome plan facial siégeant dans le territoire du trijumeau, un angiome leptoméningé ipsilatéral, et un hémangiome choroidien isolé ou compliqué de glaucome. Les crises épileptiques sont de début précoce. Avec parfois un éventuel retard du développement neurologique. Le syndrome de Klippel-Trenaunay est, une phacomatose mésodermique caractérisée par une triade de malformation vasculaire, varicosité veineuse et une hyperplasie des tissus mous et des os du membre affecté. Les deux syndromes se produisent presque toujours sporadiquement. Les patients ayant des caractéristiques superposées de SWS et KTS ont été signalés, mais il est extrêmement rare.

#### **Conclusion :**

Bien que rare, ces malformations vasculaires restent un challenge diagnostique et thérapeutique.

## **Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita : Une nouvelle observation**

S. Mrabat, C. Saadani, S. Elloudi, H. Baybay, FZ. Mernissi

#### **Introduction :**

Le cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) est une malformation vasculaire congénitale rare qui apparaît le plus souvent à la naissance ou dans les premiers jours de vie. Il associe une livedo avec des télangiectasies de topographie diffuse ou segmentaire. Nous en rapportons une nouvelle observation.

#### **Observation :**

S.M, âgée de 18 mois, issue d'un mariage non consanguin, était vue en consultation pour un érythème réticulé localisé constaté à la naissance. L'examen clinique objectivait un livedo réticulé violacé siégeant au niveau du membre supérieur droit ainsi que la moitié droite du tronc. Il s'y associait une asymétrie des deux membres supérieurs. L'examen neurologique ainsi que l'examen cardiovasculaire étaient normaux. Les examens paracliniques étaient sans particularité mis à part la radio mensuration des membres qui a confirmé l'inégalité de

longueur. La patiente est actuellement mise sous vêtements compressifs avec une stabilité de sa maladie.

### **Discussion :**

Le CMTC est une anomalie vasculaire bénigne qui se manifeste par une dilatation des capillaires et des veines superficielles habituellement présents à la naissance. Les zones cutanées impliquées ont une teinte rouge ou violette réticulée qui ressemble au cutis marmorata physiologique, mais elle est plus prononcée et relativement invariable. Les lésions peuvent être limitées à un seul membre et à une partie du tronc ou être plus répandues. Les lésions peuvent être plus prononcées lors de changements de température ambiante, d'activité physique ou de pleurs. Dans certains cas, le tissu sous-cutané sous-jacent est sous-développé et une ulcération peut se produire dans les bandes réticulées. Rarement, une croissance défectueuse des os et d'autres anomalies congénitales peuvent être présentes. Aucune thérapie spécifique n'est nécessaire. Les cas vasculaires légers montrent généralement une amélioration progressive.

### **Conclusion :**

Le CMTC est une malformation rare d'évolution souvent bénigne. Un bilan initial et une surveillance ultérieure sont nécessaires afin de rechercher des anomalies associées surtout dans les formes généralisées. Aucun traitement n'est préconisé pour les formes régressives.

## **Syndrome PHACE(S): intérêt du propranolol**

M. Abid, S. Benmoussa, S. Amal, O. Hocar

Service de dermatologie et vénéréologie, CHU Mohamed VI, Marrakech

### **Introduction**

Les hémangiomes sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes chez l'enfant. Dans de rares cas, ils peuvent être contemporains de syndromes polymalformatifs. Le syndrome PHACE (S) est un acronyme décrit par Frieden *et al.* en 1996, pour désigner l'association d'Hémangiomes, faciaux ou cervicaux, étendus, à une ou plusieurs malformations systémiques : malformations de la fosse Postérieure, anomalies Artérielles, Coarctation de l'aorte, anomalies oculaires (Eyes) et malformations Sternales.

### **Observations**

Cinq cas de syndrome PHACE ont été diagnostiqués entre 2011 et 2018 dans notre CHU. Tous les patients étaient de sexe féminin et présentaient un hémangiome infantile de la face, de diamètre supérieur à 5cm : avec atteinte du V1 chez trois, V1 et V2 chez une patiente et V3 bilatéral avec atteinte cervical chez la quatrième patiente qui présentait également une gêne respiratoire avec stridor . Chez 3/5 d'entre elles des anomalies de la fosse postérieure étaient présentes et aucune malformation vasculaire artérielle à destination encéphalique n'a été retrouvée chez nos quatre patientes. Deux patientes avaient une anomalie ophtalmologique. Aucune ne présentait d'atteinte cardiaque, aortique ou sternale. Toutes les patientes ont bénéficié d'un traitement par propranolol avec une bonne tolérance et une bonne efficacité sur l'hémangiome infantile. Le développement neurologique des enfants était normal avec un recul de sept ans pour la plus âgée.

### **Discussion**

La présence d'un hémangiome infantile facial ou cervical de taille supérieure à 5 cm doit faire suspecter un syndrome PHACE et impose la réalisation d'un bilan systématique qui comporte un examen neurologique et une IRM cérébrale à la recherche d'anomalies de la fosse postérieure, complétée par une séquence d'angio-IRM à la recherche de malformations artérielles cérébrales ; un examen cardiovasculaire, complété par une échographie cardiaque au moindre doute ; et un examen ophtalmologique et sternal et enfin, il faut toujours garder à l'esprit le risque accru de localisation sous-glottique associée. Le diagnostic de certitude repose sur des critères harmonisés récemment qui témoignent du polymorphisme des malformations pouvant être rencontrées notamment les malformations neurologiques et vasculaires, parfois lourdes de conséquences fonctionnelles. Sa prévalence est inconnue, mais il présente une nette prédominance féminine. Les hémangiomes infantiles du syndrome PHACE se compliquent fréquemment et peuvent bénéficier d'un traitement par propranolol après bilan pré-thérapeutique et surveillance neurologique rapprochée, qui a montré une grande efficacité. Le pronostic neurologique précoce semble favorable mais un suivi prolongé des patients est souhaitable en raison des possibles complications neurologiques tardives.

### **Conclusion**

Cette série est en accord avec les données de la littérature, notamment sur la nette prédominance féminine et la fréquente atteinte de la fosse postérieure. Elle rappelle également l'efficacité du propranolol dans cette indication.

## **Lymphangiome kystique du scalp :**

**Y. Slimani, FZ. El Fatoiki, F. Hali, S.Chiheb**

Service de Dermatologie-Vénérologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca.

Introduction :

Le lymphangiome kystique est une tumeur malformative bénigne rare des vaisseaux lymphatiques.

La clinique et l'imagerie médicale permettent d'évoquer le diagnostic, mais seul l'examen anatomopathologique le confirme. Le traitement est essentiellement chirurgical.

Nous rapportons un cas de lymphangiome kystique du scalp avec une revue de la littérature.

Observation médicale :

Nouveau-né à J7 de vie, sans antécédents particuliers admis pour prise en charge d'une lésion du scalp évoluant depuis la naissance.

L'examen dermatologique retrouvait une lésion kystique du scalp, à contenu liquidien clair, dépressible, non battante et mesurant 4x2 cm.

Le scanner cérébral objectivait un aspect de céphalématome pariétal gauche avec une lésion kystique du scalp sans défaut osseux en regard.

Le patient a bénéficié d'une exérèse complète de la masse.

Les suites post opératoires étaient simples et le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique.

Les contrôles ultérieurs n'ont pas objectivé de récurrence après un recul d'un an.

Discussion :

L'originalité de notre observation réside dans la rareté du lymphangiome kystique du scalp et de sa survenue en période néonatale.

Le lymphangiome kystique est une tumeur vasculaire bénigne rare provenant d'une séquestration du sac lymphatique embryonnaire, qui se remplirait progressivement de liquide lymphatique.

Il se manifeste dans 90% des cas au cours des 2 premières années de vie.

Le lymphangiome kystique est le plus souvent isolé, exceptionnellement diffus réalisant une lymphangiomatose.

Il peut siéger partout excepté dans le cerveau, mais il touche la région cervicale dans environ 75% des cas.

La localisation au scalp est rare.

Une tomodensitométrie cérébrale est souvent nécessaire pour aider au diagnostic mais surtout pour étudier le prolongement intra-cérébral et les rapports avec les structures vasculaires et osseuses. L'imagerie par résonance magnétique semble utile pour l'exploration de cette tumeur, mais s'avérerait moins performante que la tomodensitométrie en cas de complications.



Seule l'histologie permet d'avoir un diagnostic de certitude.

L'exérèse chirurgicale complète, lorsqu'elle est possible sans sacrifice majeur, semble être la meilleure option thérapeutique pour limiter le risque de récurrence. Les suites opératoires sont généralement excellentes.

Cependant beaucoup d'auteurs ont proposé d'autres moyens thérapeutiques pour éviter le risque de lymphorrhée : injections sclérosantes, radiothérapie, cryothérapie, vaporisation au laser ou interféron- $\alpha$ .



## **PATHOLOGIES TUMORALES**



### **Association psoriasis vulgaire et lymphome hodgkinien chez un jeune adolescent**

**N.ZERROUKI, L.OMAHSAN, S.DIKHAYE , N.ZIZI**

*1Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,*

*2Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique*

*Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier*

*CHU Mohammed VI d'Oujda*

#### **Introduction :**

Le psoriasis est une maladie cutanée inflammatoire chronique commune, qui peut toucher aussi bien les adultes que les enfants. Le lymphome hodgkinien est une entité anatomo-clinique bien individualisée qui touche le plus souvent des sujets jeunes. Nous rapportons une association de psoriasis vulgaire et lymphome hodgkinien chez un jeune adolescent

**Observation :** un jeune âgé de 15 ans, sans ATCD pathologique particuliers, consultait pour une dyspnée aigue associé à une altération de l'état général. La TDM thoracique a révélé une grande masse médiastinale postérieure. L'étude histologique était en faveur d'un lymphome

Hodgkin. L'évolution était marquée par l'apparition de multiples plaques érythémateuses squameuses au niveau des jambes et de l'abdomen dont l'étude histologique était en faveur d'un psoriasis. Le patient était sous chimiothérapie avec des dermocorticoïdes topiques.

### **Discussion :**

Le psoriasis est l'un des désordres cutanés les plus courants et on estime qu'il affecte 2 à 3% de la population caucasienne générale. C'est une maladie inflammatoire chronique de la peau caractérisée par une hyperprolifération des kératinocytes et une augmentation du débit sanguin cutané induit par la stimulation des cellules immunitaires résidant dans les tissus et une altération marquée des profils de cytokines.

Les mutations / polymorphismes de nombreux gènes de susceptibilité au cancer (tels que BRCA1, CDKN2A, XPD, VDR, etc.) entraînent le développement de tumeurs. Certaines de ces altérations génétiques «à risque de cancer» seraient également associées au risque de psoriasis.

Selon les résultats d'une étude publiée en 2013 par Romuald Maleszka et al, la comparaison statistique des fréquences observées et attendues des cancers a révélé une survenue plus importante que prévue du lymphome de Hodgkin chez les sujets de sexe masculin par rapport à la population générale (OR = 1,8, IC 95% 1,6-2,1, p = 0,002). Les résultats de cette étude étaient cohérents avec celle menée auprès de patients suédois hospitalisés atteints de psoriasis, qui indiquaient un taux élevé et significatif de lymphome de Hodgkin.

### **Conclusion :**

Si l'association psoriasis et lymphome hodgkinien n'est pas un hasard, des protocoles de surveillance doivent être réalisés chez la population à risque.

## **La fibromatose digitale infantile : un nouveau cas**

A .MEJOUAR, F.ELFATOIKI , F. HALI ,S.CHIHEB

Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU IBN ROCHD CASABLANCA

### **Introduction :**

La fibromatose digitale infantile (FDI) est une tumeur bénigne rare et récidivante, survenant au niveau des doigts et des orteils dès la naissance ou au cours des premiers mois de la vie. Nous rapportons un nouveau cas.

### **Observation :**

Une fille de 2ans et demi présentait des formations tumorales de consistance dure, de couleur rose claire, non douloureuses, siégeant au niveau de la face dorsale du cinquième métatarsien bilatéralement et la 2<sup>ème</sup> phalange du 5<sup>ème</sup> doigt gauche, entraînant une déformation articulaire puis une gêne fonctionnelle.

Les radiographies de face et de profil des doigts objectivaient un chondrome de P2 du 5<sup>ème</sup> doigt , sans anomalie sur la radiographie des genoux . A l'échographie des parties molles : présence de masses molles très hypoéchogène avasculaire en regard du 5<sup>ème</sup> rayon mesurant 2,81cm à droite et 1,21cm à gauche.

Le diagnostic de fibromatose digitale infantile était retenu. Un traitement chirurgical a été entrepris

### **Discussion :**

La FDI ou la maladie de Reye appartient au groupe des maladies rares représentant environ 2,5 % des fibromatoses de l'enfant. Les lésions sont préférentiellement au niveau des doigts et des orteils. Elle peut être unique ou multiple et souvent asymptomatique, limitant parfois la mobilité articulaire comme chez notre patiente. La FDI se caractérise par la présence d'inclusions éosinophiles, intra-cytoplasmiques et para nucléaires. Sur le plan thérapeutique, la chirurgie est de mise au cas où il y aurait une altération fonctionnelle et/ou une déformation importante. Cela doit être le moins mutilant possible, d'autant plus que la tumeur peut régresser spontanément et que les récives post-chirurgicales sont fréquentes.

### **Conclusion :**

La FDI est une entité rare de diagnostic souvent facile. Sa reconnaissance est importante pour envisager un traitement adéquat sachant que cette lésion peut régresser spontanément et que les récives post-chirurgicales sont fréquentes.

## **LEUCEMIE AIGUE MYELOBLASTIQUE REVELEE PAR DES LEUCEMIDES CHEZ UN NOURRISSON**

S. Belanouane\*<sup>1</sup>, F. Hali<sup>1</sup>, K. Baline<sup>1</sup>, S. Chiheb<sup>1</sup>

M. Camara<sup>2</sup>, S. Cherkaoui<sup>2</sup>, A. Quessar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>service de Dermatologie, <sup>2</sup>Hématologie-oncologie pédiatrique, CHU IBN ROCHD, Casablanca, Maroc

**Introduction:** Les leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) des nourrissons représentent 6 à 14 % des LAM pédiatriques selon les séries. Ces formes sont associées à de grandes hyperleucocytoses, des tumeurs extra-hématopoïétiques ou « sarcome granulocytaire » (SG) avec une fréquence accrue des atteintes neuro-méningées initiales et des infiltrations

cutanées. Ces dernières sont observées dans 2 à 11 % des leucémies aiguës myéloïdes (LAM) notamment les LAM4 et LAM5.

Nous rapportons un cas de LAM d'évolution fatale chez un nourrisson de 6 mois, révélée par des leucémides.

**Observation:** Un nourrisson de 6 mois de sexe masculin avait développé à l'âge de 4 mois des lésions nodulaires diffuses infiltrées de couleur rouge violacé, sans altération de l'état général. L'hémogramme initial était normal, une nouvelle NFS faite 15 jours après avait montré une bicytopenie faite d'une anémie à 8,9g/dl normochrome normocytaire arégénérative et une neutropénie à 164/mm<sup>3</sup>. Le taux de GB était normal. Le frottis ne montrait pas de blastes. La biopsie cutanée retrouvait une prolifération blastique monocytoïde avec au myélogramme une ponction blanche. Mis sous observation devant la régression des nodules cutanés et la récupération hématologique avec la reprise du myélogramme après 2 semaines, Le myélogramme retrouvait sur une moelle riche la présence de 40% de blastes MPO négative avec l'immunophénotypage (moelle) qui concluait à une leucémie aigüe monoblastique type 5. Le caryotype médullaire était normal, Le nourrisson a été inclus au protocole AML-2011 de chimiothérapie mais l'évolution fut un décès par choc septique en cours d'induction.

**Discussion:** Devant des lésions nodulaires diffuses infiltrées, et même lorsque les numérations et le myélogramme initial ne montrent pas de blastose, il paraît important d'évoquer une localisation extramédullaire de leucémie aigüe.

Le SG est une masse tumorale de cellules myéloïdes immatures dans un site extramedullaire, il peut être une cause d'erreur diagnostique. La survie reste médiocre avec une mortalité le plus souvent liée à un choc septique au cours de la chimiothérapie.

## **Pilomatricome: serie de 8 cas**

M. Abid, N. Baali, S. Amal, O. Hocar

Service de dermatologie et vénéréologie, CHU Mohamed VI, Marrakech

### **Introduction**

Le pilomatricome est une tumeur cutanée bénigne du follicule pileux fréquente chez l'enfant. C'est une tumeur annexielle souvent méconnue et confondue avec d'autres lésions cutanées. Les localisations habituelles sont la tête et le cou. Le but de ce travail est de rapporter une série de 8 cas comportant des localisations inhabituelles.

### **Matériel et méthodes**

Nous avons colligé rétrospectivement, tous les cas de pilomatricome confirmés à l'étude histologique de la pièce d'exérèse et ayant consulté durant la période janvier 2013 à avril 2018.

Nous avons relevé pour chaque patient les données épidémiocliniques, histopathologiques, le traitement et l'évolution.

## Résultats

Sur les huit observations colligées, cinq étaient de sexe féminin et trois de sexe masculin (sex-ratio: 0.6). La moyenne d'âge était de 6.8 ans. La localisation cervico-faciale était observée dans quatre cas, les autres localisations étaient représentées par : les membres supérieures (deux cas), les membres inférieurs (un cas). Une fillette de 8 ans avait une double localisation: tronc et épaule. L'aspect clinique était typique dans tous les cas avec des nodules sous-cutanés de consistance dure. Tous les patients ont subi une exérèse des nodules sous anesthésie locale. L'étude histologique montrait une prolifération tumorale nodulaire constituée de massifs de cellules polygonales éosinophiles anucléées pales avec des foyers de calcifications typiques du pilomatricome sans signes de malignité. Une recidive au meme endroit a été noté chez un patient.

## Discussion

Dans sa forme typique, le pilomatricome se traduit cliniquement par un petit nodule sous-cutané solitaire asymptomatique parfois douloureux et touchant volontiers la fille (57 % des cas présentés lors de notre étude étaient de sexe féminin). La survenue dans des localisations inhabituelle ou une localisation multiple est exceptionnelle ce qui rend le diagnostic plus difficile par conséquent, l'étude histologique et l'exérèse complète permettent d'obtenir à la fois le diagnostic et le traitement.

## Conclusion

L'épithélioma calcifié de Malherbe est une tumeur bénigne et rare. La forme habituelle est de siège cervico-facial chez l'enfant. La survenue à une localisation inhabituelle rend le diagnostic plus difficile d'où l'intérêt de l'exérèse chirurgicale et de l'étude histologique.

## **Ulcération nasale chronique révélant un lymphome B diffus à grandes cellules type EBV+**

S. Belmourida\*(1), H. Palamino(1), M. Meziane(1), K. Znati(2), N. Ismaili(1), L. Benzekri(1), K. Senouci(1), B. Hassam(1)

Service de Dermatologie-Vénérologie, CHU Avicenne Rabat(1)

Service d'anatomopathologie, CHU Avicenne Rabat(2)

**Introduction :**

Le lymphome B diffus à grandes cellules type Epstein-Barr (LBDGC EBV+) est décrit seulement chez les adultes de plus de 50 ans. Cependant, il peut affecter des patients plus jeunes. Nous rapportons un cas extrêmement intéressant d'un LBDGC EBV+ de localisation centro-faciale diagnostiqué chez une fillette immunocompétente de 13 ans avec un excellent résultat thérapeutique.

**Observation :**

Une fille âgée de 13 ans, sans antécédents particuliers, admise pour des ulcérations cutanéomuqueuses centro-faciales mutilantes évoluant depuis 16 mois.

La malade était déjà traitée comme leishmaniose cutanée et vu la non amélioration elle a été adressée chez nous pour prise en charge diagnostique et thérapeutique.

L'examen clinique objectivait une fillette en bon état général, présentait des lésions cutanéomuqueuses centro-faciales ulcérées et creusantes détruisant le nez et la cloison nasale, sans signes généraux ni adénopathies associées.

Le bilan biologique n'avait pas révélé de déficit immunitaire ni de désordre immunologique, deux biopsies cutanées réalisées étaient non spécifiques, la troisième faite en endonasale était en faveur d'un lymphome non hodgkinien B diffus à grande cellule (EBV+) et le bilan d'extension était sans particularité.

Le diagnostic d'un LBDGC cutané primitif est retenu et la malade était mise sous polychimiothérapie avec une bonne tolérance et un excellent résultat.

**Discussion :**

Nous décrivons un cas exceptionnel d'un LBDGC cutané primitif d'évolution chronique chez une fillette de 13 ans.

Le LBDGC-EBV+ est extrêmement rare et agressif, il a été récemment inclus en tant qu'entité provisoire dans la classification des lymphomes cutanés primitifs. Contrairement aux d'autres types de lymphomes associés à l'EBV, cette entité est unique car il affecte les patients sans immunodéficience avec une prédilection pour les personnes âgées, contrairement à notre jeune patiente. L'âge médian pour cette entité est de 71 ans avec une légère prédominance masculine. L'atteinte cutanée est faite de nodules rouges vifs ou bruns, enchâssés dans le derme, à localisation multiples évoluant vers l'ulcération comme le cas chez notre patiente. Le diagnostic est histologique confirmé par l'immunohistochimie.

Le pronostic de ce sous-type nouvellement reconnu reste dans le doute, et il n'y a pas de traitement accepté en raison du petit nombre de cas signalés dans la littérature, mais le LBDGC EBV+ semble avoir une mauvaise réponse à la chimiothérapie que dans le LBDGC EBV-.

Plus d'informations doivent être obtenues pour mieux comprendre cette nouvelle entité et une enquête plus approfondie est nécessaire pour mieux détailler le pronostic et la PEC.

**Conclusion :**

Notre observation est extrêmement intéressante, car à notre connaissance, il n'a pas été noté de cas pareils dans la littérature chez des enfants immunocompétents, surtout avec le caractère indolent, chronique et localisé du lymphome et l'excellente évolution sous poly chimiothérapie.

# UNE TUMEUR CUTANEE SPECTACULAIRE SUR UN SYNDROME DE NEJMEGEN

Meryem khalidi\*, mohammed El Amraoui, Naoufal Hjira, Mohammed Boui

Dermatologie-Vénérologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

## Introduction

Le syndrome de Nejmegen est une maladie génétique rare, caractérisée par une dysmorphie faciale caractéristique, un déficit immunitaire et un risque néoplasique accru. Nous présentons un cas d'une tumeur cutanée spectaculaire survenue chez une fillette ayant un syndrome de Nejmegen.

## Observation

Jeune fille âgée de 8 ans, issue d'un mariage non consanguin, suivie en pédiatrie pour un syndrome de Nejmegen retenu sur une dysmorphie faciale évocatrice, un déficit immunitaire avec des infections respiratoires et ORL récurrentes, un antécédent de lymphome médastinal traité par chimiothérapie et confirmé par l'étude génétique. A consulté pour une lésion tumorale de la joue gauche, de 6 centimètres de diamètre, surmontée de squames épaisses, sur une base érythémateuse remaniée avec une bordure étoilée et réticulée, la lésion a commencé par une papule squameuse avec une évolution centrifuges. Le reste de l'examen était sans particularités en dehors de râles bronchiques. Une étiologie tumorale (carcinome épidermoïde, maladie de Bowen...) ou infectieuse (leishmaniose, tuberculose...) ont été évoquées en premier et une biopsie cutanée a été programmée mais la patiente a été perdue de vue.

## Discussion

Le syndrome de Nijmegen est une maladie génétique rare dont la prévalence et l'incidence sont inconnues avec environ 150 cas rapportés dans la littérature. La transmission est autosomique récessive. Cette réparation est due à des mutations du gène NBN (8q21-q24) responsables de la production en fragments tronqués partiellement fonctionnels de la Nibrine, impliquée dans la réparation des lésions double brin de l'ADN. Le tableau clinique complet associe une microcéphalie, une dysmorphie faciale caractéristique, un retard statural, un syndrome malformatif notamment des voies urogénitales, un déficit immunitaire avec des infections des voies respiratoires sévères à répétition, une forte prédisposition aux tumeurs malignes (surtout lymphoïdes) et une radiosensibilité. Le diagnostic repose sur le tableau clinique, la mise en évidence d'un déficit immunitaire mixte, l'étude génétique et la confirmation de l'instabilité chromosomique. Les diagnostics différentiels sont l'anémie de Fanconi, le syndrome de Bloom,

le syndrome de Nijmegen-like, le syndrome ataxie télangiectasie-like, le syndrome LIG4, le syndrome NHEJ1 et le syndrome de Seckel. Le traitement est symptomatique et fait appel à une collaboration multidisciplinaire. Le pronostic est fâcheux grevé par la fréquence des néoplasies (chez 40% des cas et vers l'âge de 20 ans), d'où l'intérêt d'une surveillance au long court, d'un diagnostic anténatal et d'un conseil génétique.

## **Conclusion**

Le syndrome de Nijmegen est un diagnostic qui doit être gardé en tête devant des tumeurs cutanées ou autres chez un enfant ayant une dysmorphie faciale évocatrice et un déficit immunitaire.



# **DÉFICITS IMMUNITAIRES**



## **Le syndrome de Buckley (à propos d'un cas)**

S.Halouani, W.Kojmane, M.Hbib, C.Benghabritt, M.Idrissi, M.Hida

Service de pédiatrie

CHU Hassan II- Fès

Le syndrome de Buckley ou syndrome d'hyperimmunoglobulinémie E (IgE) est un déficit immunitaire rare caractérisé par l'association constante d'une hypergammaglobulinémie E et d'infections récidivantes cutanées et pulmonaires. Le pronostic de la maladie est lié à la sévérité des infections pulmonaires pouvant entraîner une détresse respiratoire aigüe.

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 4ans admis pour des infections respiratoires à répétition. Dans ses antécédents, on note le décès de 3 frères dans des contextes imprécis et une consanguinité de premier degré. L'examen clinique note un retard staturo-pondéral à -3DS et des lésions cutanées diffuses au niveau de tout le corps. Au bilan biologique, on a constaté une hyperéosinophilie à 10210/mm<sup>3</sup> avec hyper IgE à 8519 UI/mL . La tomodensitométrie thoracique est revenue en faveur d'une dilatation de bronches.

Le syndrome de Buckley est un déficit immunitaire rare dont l'incidence annuelle est estimée autour de 1/1 000 000. Le diagnostic chez notre patient été retenu sur l'ensemble des critères suivants : le décès de la fratrie- les lésions cutanées eczématiformes – l'atteinte respiratoire et l'hyperéosinophilie



avec hyper IgE. L'approche thérapeutique consistait en la mise sous antibiothérapie à dose prophylactique.

## **Lupus érythémateux disséminé induit par l'Ethosuximide :**

### **A propos d'une observation Pédiatrique**

A. Radi, R. Abilkassem, M. Kmari, A. Hassani, A. Agadr  
Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

#### **Introduction :**

De nombreuses substances et agents chimiques ont été rapportés comme facteur déclenchant de syndromes similaires au lupus érythémateux systémique. Environ 10 % des lupus systémiques sont attribuables à une origine médicamenteuse.

#### **Observation :**

Amina âgée de 7 ans, suivie depuis 3 ans pour une épilepsie type absence, traitée initialement par Valproate de sodium relayé depuis 16 mois par Ethosuximide (Zarontin<sup>R</sup>). Amina a présenté les caractéristiques cliniques et les anomalies biologiques compatibles à une réaction médicamenteuse indésirable de type lupus érythémateux. L'arrêt du zarontin associé à une corticothérapie courte a permis de nouveau la rémission de la réaction médicamenteuse.

#### **Discussion:**

Le lupus induit par les médicaments est une réaction médicamenteuse que l'on doit fortement suspecter et le diagnostic médical doit être porté avec soin. Il doit être considéré comme un effet indésirable grave. Cette observation, qui s'ajoute aux autres cas rapportés dans la littérature, vient appuyer la possibilité d'un lupus induit sous zarontin.



# Le pemphigus herpétiforme : une entité rare et inhabituelle chez l'enfant

H. Erraji<sup>1</sup>, FZ. Elfatouaki<sup>1</sup>, F. Hali<sup>1</sup>, F. Marnissi<sup>2</sup>, S. Chiheb<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie-Vénérologie, Casablanca, Maroc

<sup>2</sup>Service d'Anatomopathologie, Casablanca, Maroc

## Introduction :

Le pemphigus herpétiforme (PH) constitue une forme particulière et rare de pemphigus. Il représente 7 % de tous les pemphigus. Les cas pédiatriques sont très rares. Nous rapportons un cas.

## Observation :

Enfant de 7 ans, de sexe masculin, sans antécédents médicaux, qui présentait une éruption érythémato-vésiculeuse prurigineuse généralisée évoluant depuis un an. L'examen physique montrait des plaques érythémateuses urticariennes, à bordure vésiculo-bulleuse et croûteuses avec un regroupement herpétiforme, siégeant au niveau du tronc et des membres. Le signe de Nikolsky était négatif et il n'y avait pas d'atteinte des muqueuses. L'examen histologique montrait une vésicule intraépidermique avec acantholyse. L'immunofluorescence directe révélait des dépôts d'IgG et de C3 en intercellulaires. L'immunofluorescence indirecte a montré la présence d'anticorps circulants anti-substance intercellulaire. Le diagnostic de pemphigus herpétiforme était retenu. Un traitement par Dapsone (2 mg/kg/jour) associé à des dermocorticoïdes était démarré avec une bonne réponse clinique. Le recul est de 7 mois.

## Discussion :

Le pemphigus herpétiforme fait partie des formes non classiques et rares du groupe des pemphigus qui présentent des caractéristiques cliniques et histologiques différentes des types classiques. Il survient classiquement à un âge moyen de 65 ans. A notre connaissance, seuls 4 cas pédiatriques sont rapportés dans la littérature. L'aspect clinique du PH est trompeur. Il permet d'évoquer en premier lieu une dermatite herpétiforme, une pemphigoïde bulleuse ou une dermatose à IgA linéaire comme c'était le cas initialement chez notre malade. Histologiquement, plusieurs aspects non spécifiques peuvent être retrouvés : spongiose à éosinophiles ou neutrophiles, pustules sous cornée, ou vésicules intraépidermiques. L'acantholyse peut être minime ou absente. La confirmation diagnostique repose sur la détection d'IgG intercellulaires par immunofluorescence directe et la présence d'anticorps circulants. Le PH a habituellement une évolution indolente et une évolution rapidement favorable sous traitement. La Dapsone représente le traitement de première intention dans le PH, soit en monothérapie ou combiné avec des corticostéroïdes topiques ou systémiques.

## Conclusion :

Devant l'aspect clinique trompeur, il est important de combiner les données cliniques, histopathologiques et immunologiques pour poser le diagnostic du pemphigus herpétiforme.



## LES CARACTERISTIQUES PHYSIOLOGIQUES DES ONGLES DU NOUVEAU-NE A TERME

**H. Khaldi, I. Fetoui, S. Amal, O. Hocar**

Service de Dermatologie, CHU Mohammed VI Marrakech, Faculté de médecine de Marrakech, Université Cadi Ayyad, Maroc

## **Introduction**

Très peu d'études en dermatologie sont dédiées aux caractéristiques des ongles chez les nouveau-nés en bonne santé à terme. De ce fait, l'appareil unguéal à cet âge demeure une entité encore mal élucidée qui laisse le dermatologue parfois perplexe face aux questions des parents.

L'objectif de cette étude est d'évaluer la prévalence des différents aspects physiologiques des ongles des nouveau-nés à terme.

## **Patients et méthodes**

Ce travail est descriptif et analytique transversal portant sur des nouveau-nés à terme sains aucun antécédent pathologique maternel, gravidique ou néonatal du centre de maternité du CHU Mohammed VI de Marrakech. L'histoire médicale de la mère et du nouveau-né ainsi que l'examen général et l'examen spécifique des ongles ont été notés en utilisant un questionnaire standardisé. Les ongles étaient systématiquement pris en photo.

## **Résultats**

Au total 200 nouveau-nés ont été inclus dans l'étude soit 4000 ongles. Le sex-ratio H/F était de 1,2 et 57,5% avaient un phototype IV. Sur les mains, les caractéristiques prédominantes étaient la forme ovale (70%) et la courbure convexe (67%). La lunule n'était présente que dans 9,75% des ongles des mains, une hypertrophie des replis latéraux était notée dans 20% des cas, une hyperpigmentation du repli proximal dans 32,45% des ongles et 6,25% avaient des ongles en chevron. La partie distale de l'ongle était longue (33,5%) et une éversion était constatée dans 1% des cas.

Sur les orteils, la forme des ongles était ronde (70,3%) ou triangulaire (21,1%) avec une courbure plate (76,9%). Nous avons noté une koilonychie chez 4% des nouveau-nés et une lunule chez 1%. Nous avons trouvé une micronychie chez 32% des cas. La surface du plateau unguéal a présenté des lignes de beau (4,95%), des stries horizontales (2,35%), et des ongles en chevron (3,3%). Les parties distales ont montré une éversion (10%) et aussi une onychoschie (1,95%).

Notre étude a montré une corrélation significative entre la longueur de l'ongle et : Le poids, la taille et le terme, ainsi qu'une corrélation significative entre le phototype et l'hyperpigmentation des replis proximaux.

## **Discussion**

Les aspects retrouvés dans cette étude semblent être des variations physiologiques des ongles à la naissance et non pas des aspects pathologiques, qui peuvent être expliqués par les

données sociodémographiques ainsi que plusieurs phénomènes lors de la vie intra ou extra utérine.

### **Conclusion**

Pour conclure, ce travail nous a permis d'avoir un aperçu sur les caractéristiques physiologiques des ongles de nouveaux nés marocains mais un recueil des données des ongles des nouveaux nés avec un suivi devrait être proposé sur le plan national afin d'établir le profil de notre population, et de ce fait pouvoir rassurer les parents devant certains aspects particuliers.

## **Le Naevus géant congénital : Non seulement un grand préjudice esthétique mais aussi un grand facteur de risque !!**

**A.Alihusein 1 ; A.Khouana 1 ; H.Aburabie 1 ; N.Zizi 1,2 ; S.Dikhaye 1,2 .**

1 Service de Dermatologie , Vénérologie et Allergologie .

2 Groupe de travail sur le tégument, laboratoire d'épidémiologie, de recherche scientifique et de santé publique

Faculté de médecine et de pharmacie Oujda , Université Mohammed Premier,  
CHU Mohammed VI, Oujda .

### **Introduction :**

Le nævus congénital géant (NCG) est une tumeur néonatale rare touchant 1 à 2% des nouveau-nés .

En plus du préjudice esthétique, le naevus géant peut être compliqué par une transformation en mélanome, engageant ainsi le pronostic vital du patient. Ce risque est estimé entre 2 et 5% [1] . Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 4 mois de sexe féminin, présentant depuis la naissance un énorme placard hyperpigmenté du tronc .

### **Observation :**

Il s'agit d'un nourrisson de 4 mois, de sexe féminin, 3<sup>ème</sup> d'une fratrie de 3, issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie et menée à terme, qui présente depuis sa naissance un énorme placard hyperpigmenté homogène, à surface majoritairement lisse, rugueuse par endroit, d'une taille de 22cm/ 14cm prenant tout le tronc, ainsi que la moitié supérieure des 2 bras. On note la présence de quelques nodules arrondis de consistance molle de 1cm de grand axe siégeant au niveau du dos en rapport avec des nodules de proliférations. On note

également de multiples lésions hyperpigmentées éparpillées sur le reste du corps. L'examen des aires ganglionnaires ne trouve pas d'adénopathie palpable. L'examen neurologique est sans anomalies. Une biopsie cutanée au sein du grand placard hyperpigmenté montre la présence de cellules naeviques ovoïdes aux noyaux arrondis réguliers et au cytoplasme pigmenté s'agencent parfois en petites thèques juxtaposées assez cohésives, confirmant le diagnostic du naevus congénital géant, sans signes de malignité associés .

#### **Discussion :**

Le nævus congénital géant est une prolifération bénigne de cellules mélanocytaires, cliniquement apparent à la naissance, de taille supérieure à 20cm [2]. La forme tumorale est exceptionnelle, avec 5 cas décrits dans la littérature [1]. C'est une affection rare, son incidence varie entre 1/1000 et 1/20000 naissances. Elle touche toutes les races avec une légère prédominance féminine. C'est une affection non héréditaire en rapport avec une mutation du gène BRAF. Histopathologiquement, le nævus congénital correspond à la prolifération de cellules mélanocytaires caractérisées par leur arrangement en thèques et qui sont surtout localisées à la jonction dermo-épidermique. Son diagnostic est clinique, basé sur l'interrogatoire et l'examen clinique complet. La complication la plus redoutable est la transformation en mélanome, sans oublier l'atteinte neurologique appelée la mélanose neuroméningée qui est une manifestation rare qui se manifeste par une hydrocéphalie et par des signes de localisation indiquant la réalisation d'une IRM [2]. Les explorations paracliniques s'imposent devant toute suspicion de complications, en particulier le mélanome malin et la mélanose neuro-cutanée imposant ainsi une surveillance clinique régulière .Les différents outils thérapeutiques sont représentés par les excisions itératives associées à des techniques d'expansion cutanées, la dermabrasion, le laser CO2 et le curetage en période néonatale [3].

#### **Conclusion :**

Le nævus congénital géant reste exceptionnel, de pronostic fâcheux et dont la prise en charge thérapeutique reste difficile [3]. Une éducation des parents par rapport à la surveillance de leur enfant et au suivi médical régulier s'avère nécessaire permettant un dépistage et une prise en charge précoce des complications .

## **Œdème aigu hémorragique du nourrisson : un diagnostic méconnu**

**K. Kandri Rody; A. Bourahouat , I. Ait Sab, M. Sbihi; S. Amal; O. Hocar**  
**Service de dermatologie et vénéréologie, CHU Mohammed VI- Marrakech- Maroc**

#### **INTRODUCTION:**

Décrit la première fois par Snow en 1913, l'œdème aigu hémorragique du nourrisson est une vascularite cutanée bénigne peu fréquente des petits vaisseaux caractérisée par sa présentation clinique et sa survenue avant l'âge de 2 ans.

Le but de ce travail est de mettre le point sur cette affection peu connue en rapportant une série de 7 cas colligés au service de dermatologie du CHU Mohammed VI de Marrakech et en revoyant les données de la littérature sur ce sujet.

## **MATERIELS ET METHODES:**

Notre travail est une étude rétrospective sur 9 ans à propos de 07 cas diagnostiqués d'œdème aigu hémorragique lors de la consultation de dermatologie pédiatrique au CHU Mohammed VI de Marrakech et ce, entre Septembre 2009 et Septembre 2018.

## **RESULTATS:**

Notre étude a porté sur 7 nourrissons dont la majorité était de sexe masculin (71,42%) et dont la moyenne d'âge était de 14 mois avec des extrêmes allant de 7 mois à 2 ans, qui se sont présentés à la consultation pédiatrique pour une éruption cutanée aiguë évoluant dans un contexte de sensations fébriles précédée dans 4 cas d'une infection rhinopharyngée sans notion de prise médicamenteuse, de contexte d'allergie, ni de voyage récent. La symptomatologie cutanée était faite d'un purpura particulier par son aspect figuré en cocarde et par son caractère infiltré et symétrique intéressant essentiellement les membres inférieurs, le siège et le visage, accompagné dans 6 cas d'œdèmes cutanés douloureux fermes, ne prenant pas le godet, en regard des lésions purpuriques. 2 de nos patients présentaient des douleurs abdominales et diarrhées, et 2 autres des arthralgies d'allure inflammatoire. Nous avons noté chez tous nos patients un état hémodynamique conservé. Le délai de consultation ne dépassait pas 2 jours. Une bandelette urinaire dépistant une hématurie microscopique ou une protéinurie a été faite pour nos patients le jour de la consultation et à 3 semaines et aucun d'entre eux n'avait présenté d'atteinte rénale. La prise en charge thérapeutique était purement symptomatique par des antipyrétiques et des antalgiques avec une surveillance attentive de l'état général du patient. L'évolution était favorable marquée par l'extension et la multiplication des lésions pendant quatre à six jours puis par leurs régressions en une dizaine de jours, sauf chez 1 patient chez qui des poussées ont survécu après le 6ème jour mais qui ont guéri spontanément et sans séquelles.

## **DISCUSSION:**

L'œdème aigu hémorragique - considéré par la littérature anglophone comme étant une forme précoce et bénigne du purpura rhumatoïde - est une vascularite leucocytoclasique cutanée atteignant les petits vaisseaux. Il affecte plus fréquemment le nourrisson de sexe masculin et d'un âge moyen de 11 mois. Son étiologie reste inconnue, mais dans 75% des cas, il est précédé par une infection respiratoire haute virale ou bactérienne, une prise de médicaments ou une vaccination. Cliniquement, la discordance nette entre le bon état général et l'aspect profus et spectaculaire des lésions cutanées (œdème et purpura infiltré en cocarde)

pose le diagnostic positif et élimine un purpura fulminans. Sa prise en charge est symptomatique et l'évolution est généralement favorable. Néanmoins celle-ci peut être émaillée de complications d'ordre cutanées (nécrose purpurique) ou d'ordre articulaire (arthrites inflammatoires) ou digestif (hémorragies digestives ou occlusion intestinale).

#### **CONCLUSION:**

L'œdème aigu hémorragique est une vascularite cutanée peu fréquente propre au nourrisson méritant d'être connue afin de permettre une attitude thérapeutique adaptée.

## **L'ULCERE DE LIPSCHUTZ : UNE CAUSE RARE D'ULCERATION GENITALE**

*S. Bazouti<sup>1</sup>, L. Omahsan<sup>1</sup>, S. Dikhaye<sup>1, 2</sup>, N. Zizi<sup>1, 2</sup>*

*1Service de Dermatologie, Vénérologie et Allergologie,*

*2Groupe de travail de tégument, Laboratoire d'épidémiologie, de recherche clinique et de santé publique*

*Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier*

*CHU Mohammed VI d'Oujda*

**Introduction :** L'ulcère génital aigu ou l'ulcère de Lipschütz est une entité rare et peu connue. Il est caractérisé par la survenue brutale d'ulcération génitale, d'origine non vénérienne, touchant principalement les jeunes filles avant le début de leur activité sexuelle. Nous rapportons un cas typique chez une fillette de 15 ans ayant bien évolué sous traitement symptomatique.

**Observation :** Mlle O. H. est une jeune fille de 15 ans, n'ayant jamais eu de rapports sexuels et disait être vierge. Elle était admise pour une ulcération vulvaire extrêmement douloureuse et invalidante, apparue brutalement 5 jours auparavant. La patiente n'avait aucun antécédent particulier, notamment pas d'aphtose buccale ou génitale récidivante et ne prenait aucun traitement. L'examen de la muqueuse vulvaire retrouvait un œdème important de la grande lèvre droite, siège d'une vaste ulcération de 3 cm, creusante, nécrotique, à fond fibrino-purulente et à base non indurée. Le reste de l'examen avait objectivé une pharyngite ainsi que des petites adénopathies infra centimétriques inguinales bilatérales. La sérologie syphilitique, hépatitique, EBV et VIH, étaient négatives. La biopsie avait montré un infiltrat inflammatoire polymorphe riche en polynucléaires neutrophiles. Un traitement antalgique ainsi que des soins locaux et une antibiothérapie à base d'amoxicilline acide clavulanique étaient administrés.

L'évolution était rapidement favorable. La lésion cicatrisait en 20 jours sans séquelles permettant de retenir le diagnostic d'ulcère aigu de Lipschütz.

**Discussion :** L'ulcère aigu de la vulve est une entité rare, initialement décrite par Lipschütz en 1913. Il atteint généralement les jeunes filles vierges avant même le début de leur vie sexuelle comme c'était le cas dans notre observation. L'étiologie est le plus souvent inconnue, mais il s'agit le plus souvent d'un épisode contemporain d'une infection. Cliniquement il réalise l'aspect d'une ulcération vulvaire aiguë profonde, hyperalgique et souvent unique, généralement précédée d'un syndrome pseudo-grippal dans 70% des cas comme chez notre patiente. L'aspect histologique n'est pas spécifique. Le diagnostic d'ulcère de Lipschütz reste un diagnostic d'élimination souvent porté de manière rétrospective, devant une évolution spontanément et rapidement résolutive sans récurrences ultérieures. Or, il faut impérativement écarter les autres causes d'ulcères génitaux plus fréquentes, notamment une maladie sexuellement transmissible et évoquer les principaux diagnostics différentiels comme la maladie de Behçet, une aphtose idiopatique ou une localisation extra-cutanée de crohn. Le traitement est symptomatique, basé sur des soins locaux, des antalgiques ou parfois une courte corticothérapie générale.

**Conclusion :** L'ulcère vulvaire de Lipschütz est une entité clinique rare et très impressionnante du fait des ulcérations délabrantes, extrêmement douloureuses et invalidantes. Son diagnostic ne doit pas être méconnu en raison de sa bénignité et de sa prise en charge thérapeutique simple.

## **Association d'une cytotéatonécrose néonatale, d'une hypertriglycéridémie et d'une hypercalcémie**

A. Radi, R. Abilkassem, M. Kmari, A. Agadr  
Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

**Introduction :** La cytotéatonécrose du nouveau-né est une hypodermite aiguë qui apparaît entre la première et la sixième semaine de vie, généralement après un accouchement difficile. La complication principale est l'hypercalcémie.

**Observation :** Nouveau né de sexe masculin admis à trois semaines de vie pour des vomissements. Dans les antécédents on note une naissance à terme, par voie basse, avec notion de souffrance néonatale rapidement résolutive.

L'examen de la peau trouve des lésions cutanées à type de placards sous cutanées dures, de couleur rouge violine et localisées sur le dos et les fesses évoquant une cytotéatonécrose. Le bilan initial retrouve une hypercalcémie à 110 mg/l. La phosphorémie et l'albuminémie sont normales. Le 1,25 hydroxy-vitamine D est élevé à 258 pmol/l. Le bilan lipidique montre une hypertriglycéridémie chez le nouveau-né et sa



mère respectivement à 3,16 g/l et 4,46 g/l. L'échographie rénale n'a pas objectivé de néphrocalcinose. Le traitement a consisté à une hyperhydratation saline parentérale associée à un diurétique de l'anse pendant 4 jours consécutifs permettant une normalisation durable de la calcémie. L'évolution est favorable et les surveillances des calcémies hebdomadaires sont normales.

**Conclusion :** La cytotéatonécrose du nouveau-né est une entité de diagnostic clinique. La dyslipidémie maternelle constitue un nouveau facteur de risque pour son apparition. La complication principale est l'hypercalcémie qui doit être recherchée systématiquement afin d'instaurer un traitement optimal.

## **Ulcération sublinguale chez un nourrisson : penser à la maladie de Riga Fede**

A.Lahrichi, FZ.El Fatoiki, F.Hali, S.Chiheb

Service de dermatologie vénérologie , Chu Ibn Rochd , Casablanca

Faculté de médecine et de pharmacie , Université Hassan II , Maroc

Introduction :

La maladie de Riga Fede est une affection bénigne de la muqueuse buccale caractérisée par une ulcération au niveau lingual le plus souvent . Elle est due à des traumatismes dentaires répétitifs . Elle affecte généralement l'enfant de moins de 2 ans .Nous rapportons un cas marocain chez un enfant de 14 mois .

Observation :

Un enfant de 14 mois a été adressé en consultation dermatologique pour une ulcération linguale apparue depuis l'âge de 8 mois . Le patient était suivi pour une épilepsie traitée par valproate de sodium . Selon la mère , il ne présentait pas de crises sous traitement.Il présentait par ailleurs des troubles neuropsychiques. A l'examen buccal, on retrouvait une ulcération de la face ventrale de la langue de 3 cm de diamètre , bien limitée , jaunâtre, non douloureuse , à bords fibrineux (figure1) . Elle est en regard des 2 incisives inférieures(figure2) . Il n'existait pas d'induration , ni de saignement . Une biopsie a été réalisée qui retrouvait une hyperplasie papillomateuse sans signe de malignité .

Le diagnostic de maladie de Riga Fede a été posé . Le patient a été pris en charge en pédodontie pour meulage des incisives inférieures .

Discussion :

La maladie de Riga Fede est une affection rare de la muqueuse buccale . Dans la littérature , quelques cas sporadiques ont été rapportés chez des enfants de moins de 2 ans . La localisation la plus fréquente reste la face ventrale de la langue , suivie de la face dorsale, du palais , des gencives . Son étiopathogénie demeure inconnue . Elle serait liée à des traumatismes dentaires répétés . La présence de dent néonatale a été retrouvée dans plusieurs cas . Elle s'associe souvent à des troubles dysautonomiques ou neuropsychiques . Dans notre cas , le patient souffrait d'épilepsie avec des troubles neuropsychiques

L'abstention thérapeutique reste la règle .L'extraction dentaire n'est indiquée qu' en cas de dent surnuméraire ou de mobilité excessive . Le traitement conservateur par meulage, lissage ou application de résine sur la dent causale peut aussi être proposé. Dans notre cas, le patient a été adressé pour un meulage des incisives inférieures.

La maladie de Riga Fede nécessite une prise en charge précoce et adéquate pour éviter les biopsies abusives et le retentissement sur la qualité de vie de l' enfant .

## **Atteinte des oreilles, penser au soleil !**

M.Mouradi, FZ.Elfatoiki, F.Hali, S.Chiheb

Service de dermatologie, CHU IBN ROCHD , Université Hassan II Casablanca

Introduction :

La photodermatose printanière juvénile (ou éruption printanière des oreilles) est une entité rarement rapportée, alors que sa prévalence est estimée à 6,7% dans une étude pédiatrique néozélandaise. Nous en rapportons un nouveau cas.

Observation :

Patient de 13 ans, sans notion d'atopie ni de cas similaire dans la famille s'est présenté pour des lésions hypopigmentées cicatricielles au niveau des zones photo exposées. L'interrogatoire relevait que le patient présentait depuis 4 ans des épisodes récurrents de lésions vésiculo-bulleuses prurigineuses qui apparaissent après exposition au froid et au soleil à chaque début de printemps. Les lésions débutent au niveau des deux pavillons des oreilles, et en péri-buccale, puis apparaissent des lésions au niveau des avant bras et faces d'extension des jambes. L'évolution était favorable après traitement antihistaminique et dermocorticoïdes. Devant le tableau très évocateur, le diagnostic de photodermatose printanière juvénile a été retenu. Nous avons procédé à éducation du patient et de la maman, avec mise en place d'une photo protection adaptée.

Discussion :

Il s'agit d'une photodermatose assez rare qui survient chez l'enfant ou l'adulte jeune, le plus souvent de sexe masculin. Elle est déclenchée par une exposition solaire lors d'un froid matinal printanier. Elle touche les oreilles, et parfois le dos des mains et des avant bras .Comme c'est le cas chez notre patient, qui présentait en plus des zones pré-citées une atteinte de la face d'extension des jambes limitées aux zones photo-exposées. La physiopathologie exacte reste inconnue. Le diagnostic différentiel se pose

principalement avec un eczéma aigu ou un herpès de l'hélix, dans les formes unilatérales. Dans les formes bilatérales, elle est traitée par erreur comme érythème polymorphe. L'évolution est spontanément favorable en une quinzaine de jours. Une corticothérapie locale peut être utilisée à visée symptomatique. Aucune exploration complémentaire n'est nécessaire. Des récurrences peuvent survenir pendant quelques années avant que l'affection ne disparaisse spontanément. La protection vestimentaire des oreilles pendant les premiers froids printaniers peut les prévenir.

## **Ulcère de jambe dû à un déficit en protéines C : une nouvelle observation**

F. Lahlou, F.El fatoiki, F. Hali, S. Chiheb  
Service de Dermatologie vénéréologie CHU Ibn Rochd casablanca  
Faculté de médecine et de pharmacie de casablanca, Université Hassan 2 Casablanca

### **INTRODUCTION**

La maladie thromboembolique veineuse est une cause importante de morbidité et de mortalité en pédiatrie. L'ulcère de jambe chez l'enfant doit faire rechercher des anomalies constitutionnelles de l'hémostase, dont le déficit congénital en protéines C. Nous rapportons un cas.

### **OBSERVATION**

Il s'agit d'une patiente de 15 ans, sans notion de consanguinité, 1<sup>ère</sup> d'une fratrie de 3 avec un retard psychomoteur et une dysmorphie faciale, qui se présente en consultation pour un ulcère de jambe ne cicatrisant pas depuis plus d'un an. A l'examen on retrouve un ulcère à fond fibrineux et contours nets, de 5cm de grand axe, sur peau per lésionnelle légèrement scléreuse au niveau de la face interne du tiers inférieur de la jambe droite. Par ailleurs on note une cicatrice hyperpigmentée d'un ulcère au niveau du dos du pied, une alopécie diffuse du cuir chevelu, cils et sourcils. L'écho-doppler veineux et artériel était sans anomalie ainsi que le prélèvement bactériologique était stérile. Un déficit en prolidase a été éliminé par un dosage d'hydroxyproline revenu normal. Le dosage de la protéine C est diminué à 48% et la protéine S à 67%. Le diagnostic d'ulcère de jambe suite à un déficit en facteur anticoagulant protéines C a été retenu. Un traitement local a été préconisé chez notre patiente avec une cicatrisation partielle de son ulcère.

### **DISCUSSION**

Les déficits en protéine C ont une prévalence variant de 200 à 400/100000 dans la population normale. Le diagnostic repose sur les dosages plasmatiques. Les valeurs normales vont généralement de 65 à

140%. Les déficits hétérozygotes ont un taux d'activité de l'ordre de 50% ce qui est le cas de notre patiente, ce qui explique l'absence de symptomatologie grave telle que les thromboses veineuses profondes.

La particularité de notre observation est l'association des ulcères de jambes dus à un déficit en protéine C à la dysmorphie faciale, le retard psychomoteur et l'alopecie.

En cas d'ulcère de jambe chez l'enfant, la recherche d'un déficit en facteur anticoagulant, en particulier les protéines C et S, s'impose chez le patient et chez ses deux parents. La conduite thérapeutique n'est pas codifiée. Une approche individualisée semble adaptée à cette situation clinique peu fréquente.

## **HAMARTOME COMEDONNIEN : UNE HISTOIRE QUI FINIT BIEN !**

M.Mouradi, FZ.EL fatoiki, F.Hali, S.Chiheb  
Service de Dermatologie, CHU Ibn Roch Casablanca  
Université Hassan II Casablanca

### INTRODUCTION :

L'hamartome comédonien (HC) est une affection cutanée rare, de diagnostic essentiellement clinique. Le plus souvent isolé, il peut s'associer à des manifestations extracutanées (cataracte, anomalies squelettiques, anomalies du système nerveux central) constituant alors le syndrome de l'hamartome comédonien. Nous rapportons un nouveau cas traité avec succès.

### OBSERVATION :

Un enfant de 8 ans, sans notion de consanguinité ni de cas similaire dans la famille, consultait pour des lésions sous axillaires apparues à l'âge de 2 ans et qui se sont progressivement étendues avec le temps. L'examen clinique objectivait des amas de papules kératosiques de 1 à 4 mm de diamètre, cribriformes, comblées de matériel noir foncé, leur donnant un aspect de comédons ouverts. Les lésions étaient principalement localisées en sous-axillaire, face interne du bras droit, et moitié droite du tronc à disposition Blaschko-linéaire. Le reste des explorations n'a pas retrouvé d'atteinte osseuse, neurologique ou ophtalmologique. L'examen histopathologique a révélé des structures folliculaires dilatées et invaginées remplies de kératine lamellaire, confortant le diagnostic clinique d'hamartome comédonien. Un traitement conservateur à base d'acide rétinoïque topique 0,025% a été instauré, avec une très bonne évolution. Le recul est d'une année.

### DISCUSSION :

Le naevus comédonien est un hamartome congénital causé par un défaut de développement impliquant l'unité pilo-sébacée. D'une prévalence estimée à 1/45 000, sans prédisposition de sexe ou d'âge. L'originalité de notre observation réside dans la rareté de cette entité, la localisation atypique, et la bonne évolution sous acide rétinoïque topique. Habituellement, l'hamartome comédonien se présente sous la forme d'ostia folliculaires dilatés groupés avec une distribution Blaschko linéaire, essentiellement au niveau du visage, du tronc, et des organes génitaux externes. Notre patiente présentait une forme clinique typique de localisation axillaire. Compte tenu de sa nature bénigne, l'HC ne nécessite pas de traitement agressif, sauf pour des raisons esthétiques. Notre patient a eu un traitement conservateur incluant des émoullients et des rétinoïdes topiques. Bien que l'utilisation de la trétinoïne topique ait une efficacité limitée, nous avons observé une bonne amélioration des lésions avec un recul d'un an. L'isotrétinoïne orale est souvent inefficace. La résection chirurgicale complète reste le traitement de choix.

### CONCLUSION :

Bien que la transformation maligne du NC soit exceptionnelle, elle a été rapportée par association avec d'autres tumeurs épithéliales bénignes telles que l'hydradénome papillifère, et les kératoacanthomes, ce qui impose un suivi régulier de ces patients.

## **HYPERPIGMENTATION NAEVOÏDE LINEAIRE ET CONVOLUTEË : UN NOUVEAU CAS.**

F.Kettani<sup>1</sup>, F.Hali<sup>1</sup>, K.Baline<sup>1</sup>, F.Mernissi<sup>2</sup>, S.Chiheb<sup>1</sup>

1. Service de dermatologie vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca.

2. Service d'anatomie pathologique CHU Ibn Rochd Casablanca

### **Introduction**

L'hyperpigmentation naevoïde linéaire et convolutive (HNLC) est une dermatose congénitale rare décrite par Kalter et al en 1988, caractérisée par des macules hyperpigmentées disposées selon les lignes de Blaschko. Sa fréquence est probablement sous-estimée en raison des problèmes de diagnostic différentiel avec d'autres troubles pigmentaires blaschkoides.

Nous rapportons un nouveau cas.

### **Observation**

Une fille de 5 ans, consultait pour des macules hyperpigmentées apparues vers l'âge de 4 mois. Il n'y avait pas de notion de consanguinité ni de lésions inflammatoires ou bulleuses préexistantes. L'examen clinique trouvait des macules hyperpigmentées linéaires diffuses suivant les lignes de Blaschko au niveau du tronc, de l'abdomen, du dos, des membres supérieurs et des cuisses avec des lésions linéaires hypopigmentées le long des mollets. Ces lésions épargnaient les paumes et les plantes et il n'y avait pas d'atteinte muqueuse. Le reste de l'examen trouvait des durillons plantaires en rapport avec des pieds plats. Le bilan malformatif était normal. L'examen histologique objectivait une hyperpigmentation de la membrane basale.

Le diagnostic d'HNLC était retenu et la patiente bénéficie d'un contrôle régulier.

### **Discussion**

L'HNLC est considérée comme un mosaïcisme pigmentaire (comme le mosaïcisme pigmentaire à type d'hypomélanose d'Ito) mais avec des lésions linéaires hyperpigmentées au lieu d'hypopigmentation. Elle est définie comme un trouble pigmentaire sporadique, généralement observé durant la première année de vie, caractérisé par une hyperpigmentation maculeuse suivant les lignes de Blaschko, sans atteinte cutanée inflammatoire, bulleuse ou verruqueuse préalable, et histologiquement marqué par une hypermélanose épidermique sans incontinence pigmentaire dermique. Les lésions maculeuses ont une disposition linéaire, segmentaire ou convolutive et une démarcation nette par rapport à la ligne médiane. Elles peuvent s'associer à des lésions hypopigmentées blaschkoïdes, particulièrement dans les formes linéaires ainsi qu'à des anomalies extracutanées neurologiques, musculosquelettiques et cardiaques. Des anomalies chromosomiques en mosaïque (chromosomes 7, 14, 18 et X) ont pu être mises en évidence dans certains cas. Notre patiente n'avait aucune anomalie extracutanée à l'exception des pieds plats.

### **Conclusion**

Nous rapportons un nouveau cas d'HNLC qui correspond en tous points à la définition proposée par Kalter et al. Cette entité, qui reflète l'existence d'un mosaïcisme cutané, est probablement sous diagnostiquée et pose des problèmes de diagnostic différentiel avec d'autres troubles pigmentaires blaschkoïdes tels que l'hypomélanose d'Ito et l'Incontinentia Pigmenti.

## **XANTHOGRANULOME JUVENILE : Quand la biopsie est nécessaire!**

M.Mouradi; FZ.Elfoiki; F.Hali; S.Chiheb

Service de Dermatologie, CHU IBN ROCHD Université Hassan II Casablanca

Introduction :

Le xanthogranulome juvénile XGJ est une pathologie bénigne auto-involutive prédominant chez le nourrisson et le jeune enfant. La forme classique permet un diagnostic clinique facile. Nous rapportons deux cas de formes cliniques atypiques.

Observation 1 :

Nourrisson de 3 mois, issu d'un mariage non consanguin, maman primipare de 27ans. Présentait depuis la naissance deux petits nodules brun indolores au niveau de la face latéro externe du pied, augmentant légèrement de taille. L'examen dermatologique trouvait deux nodules adjacents de 0.5 et 0.3cm de grand axe, ferme, indolore, bien limités de couleur brun foncé. Une biopsie cutanée a été réalisée avec étude IHC revenant en faveur d'un xanthogranulome juvénile pigmenté.

Observation 2 :

Nourrisson de 5 mois sans antécédents pathologiques notables. Depuis 3 mois lésion nodulaire du cuir chevelu, augmentant progressivement de taille, devenant ulcérée depuis 2 mois. L'examen dermatologique trouvait un nodule ferme, bien limités de couleur rosée à centre ulcéré propre avec bourrelet périphérique, de siège pariétal droit, mesurant 18 mm de grand axe. La biopsie cutanée avec étude IHC a confirmé le diagnostic de XGJ ulcéré du cuir chevelu.

Le reste de l'examen somatique était sans particularités chez les deux patients. Une abstention thérapeutique a été proposée, avec début d'involution après quelques mois.

Discussion :

Le XGJ est la forme la plus commune d'histiocytose non langerhansienne. La forme classique est représentée par une papule ou un nodule bien limité, ferme, rond ou ovale dont la taille varie entre 0,5 et 2 cm de diamètre et dont la couleur varie du rose au rouge, parfois jaunâtre. Le XGJ apparaît tôt dans la vie, il est présent à la naissance dans 5 à 17% des cas et dans les premières années de vie dans 40 à 70 % des cas. Les zones de prédilection sont la tête et le cou, le tronc et

les membres. De nombreuses formes cliniques ont été décrites. Les formes pigmentées ou encore ulcérées comme nous rapportons à travers nos observations représentent des atypies sémiologiques rares justifiant le recours à l'étude anatomo-pathologique. L'analyse histologique retrouve typiquement une infiltration, dense, bien limitée, d'histiocytes du derme papillaire, parfois réticulaire. L'analyse immunohistochimique est importante pour distinguer le XGJ des autres proliférations histiocytaires. Les histiocytes sont négatifs pour la PS100, le CD1a et positifs pour la vimentine, le CD68, le facteur XIIIa.

Conclusion :

Le diagnostic de xanthogranulome juvénile est clinique. Le recours à l'anatomo-pathologiste est indispensable en cas de formes atypiques. L'évolution est généralement bénigne avec une régression chez l'enfant en 3 à 6 ans. Les formes multiples doivent faire rechercher des localisations extra-cutanées pouvant être graves.

## **Syndrome de l'hamartome épidermique associé à une atteinte neurologique, squelettique et cutanée avec greffe d'une verrue vulgaire géante**

F.Kettani<sup>1</sup>, F.Hali<sup>1</sup>, K.Baline<sup>1</sup>, F.Mernissi<sup>2</sup>, S.Chiheb<sup>1</sup>

1. Service de dermatologie vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca.
2. Service d'anatomie pathologique CHU Ibn Rochd Casablanca

### **Introduction**

Le syndrome de l'hamartome épidermique (SHE) décrit l'association d'un hamartome sébacé et/ou verruqueux avec d'autres anomalies de développement, en particulier du système nerveux central, oeil et squelette. Nous rapportons un nouveau cas.

### **Observation**

Un garçon âgé de 11 ans, issu d'un mariage non consanguin, présentait depuis la naissance un hamartome verruqueux étendu au niveau de la partie droite du visage, du cou, du tronc et au membre supérieur droit. Depuis l'âge de 8 mois, il était suivi pour épilepsie rebelle avec une moyenne de 3 crises convulsives par semaine. L'examen clinique objectivait par ailleurs une poliose, des lésions dyschromiques des genoux, une hyperlordose lombaire ainsi qu'un retard mental. On notait au niveau de la région pré-auriculaire droite une plaque hyperkératosique mesurant environ 10 cm de grand axe. L'étude histologique confirmait le diagnostic d'hamartome épidermique avec verrue vulgaire au niveau de la région pré-auriculaire. Devant la symptomatologie neurologique ainsi que la localisation faciale et cervicale de l'hamartome, une TDM et une IRM cérébrales ainsi qu'un électroencéphalogramme étaient réalisés ne révélant pas d'anomalies. Le reste du bilan malformatif était normal.

Le diagnostic d'un SHE était posé devant l'association aux troubles neurologiques, cutanées et squelettiques.

### **Discussion**

Nous rapportons un nouveau cas de SHE associant un hamartome verruqueux étendu hémicorporel droit à une atteinte neurologique, squelettique et cutanée. Le SHE correspond à un désordre sporadique neuroectodermique dans lequel l'hamartome épidermique peut être présent à la naissance ou apparaître durant la petite enfance et peut être accompagné par diverses anomalies du système

nerveux central, des os, et des yeux. L'atteinte neurologique existe dans un tiers à la moitié des cas surtout en cas de localisation faciale ou cervicale de l'hamartome à type de retard mental, de convulsions, dilatation ventriculaire, hémiparésie, hémangiome leptoméningé, atteinte des paires crâniennes ou tumeur cérébrale. Il a été rapporté que les crises convulsives sont souvent difficiles à contrôler avec une imagerie cérébrale parfois non contributive. Notre patient posait surtout un problème de prise en charge neurologique vu le caractère rebelle et la fréquence élevée des crises convulsives.

L'incidence de développement de verrues vulgaires sur hamartome épidermique n'est actuellement pas connue.

### **Conclusion**

La découverte d'un hamartome épidermique doit faire rechercher d'autres anomalies associées afin de détecter précocement un SHE et pouvoir adapter la prise en charge.

## **L'effluvium télogène chez le nourrisson**

F. Lahlou, F. Elfatoiki, F. Hali, S. Chiheb

Service de Dermatologie Vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca

Faculté de Médecine Et De Pharmacie De Casablanca, Université Hassan 2 Casablanca

### **INTRODUCTION**

L'effluvium télogène peut survenir à l'occasion d'un stress, d'une intervention chirurgicale ou d'une forte fièvre. Il s'agit d'une alopecie témoignant d'une entrée prématurée des cycles pilaires de nombreux follicules vers la phase télogène. La chute des cheveux est transitoire avec une repousse spontanée. Nous en rapportons un cas chez un nourrisson.

### **OBSERVATION**

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin de 8 mois, reçue en consultation pour alopecie diffuse. La patiente est sans antécédents pathologiques particuliers, notamment pas de notion de consanguinité, ni de prise médicamenteuse, ni d'histoire d'alopecie dans la famille. A l'interrogatoire la mère rapporte une perte progressive de cheveux, des poils des cils et des sourcils, et chute des ongles depuis 2 semaines, sans autres signes au niveau du cuir chevelu ou du reste du tégument. Par ailleurs, la petite avait présenté une infection virale avec une fièvre importante il y a 3 mois. A l'examen, on retrouve un nourrisson en bon état général, qui présente une raréfaction des cheveux sans plaque alopecique, dépilation des cils et des sourcils avec une anonychie. Le cuir chevelu était sans anomalie. Sa dentition était normale. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. Une NFS, une ferritinémie ainsi qu'un bilan thyroïdien a été demandé revenus normaux. Le diagnostic d'effluvium télogène post-infectieux était retenu. La mère a été rassurée. La patiente a été revue 3 mois plus tard avec repousse des cheveux, des poils des cils et sourcils ainsi que des ongles.



## **DISCUSSION**

La particularité de notre observation est la survenue de l'effluvium télogène chez un nourrisson avec perte des poils des cils et sourcils.

L'effluvium télogène est le plus souvent aiguë ou subaiguë et survient dans les 2 mois suivant une de ces causes : post-partum, forte fièvre, diverses infections, maladies inflammatoires, choc opératoire ou médicaments. Il est suivi d'une repousse normale. Il ne nécessite aucun traitement. La prise en charge psychologique est essentielle, à cause du retentissement psychologique majeur. Il est important de rassurer les parents sur le caractère généralement transitoire de la symptomatologie.

Si la chute de cheveux se prolonge au-delà de 3 à 6 mois seront réalisés : NFS, ferritinémie, TSH, permettant de rechercher une carence martiale ou une dysthyroïdie

### **Conclusion**

Les causes d'alopecie chez l'enfant sont dominées par quatre affections : les teignes, la pelade, l'effluvium télogène, la trichotillomanie et. Le plus souvent le simple examen clinique avec un bon interrogatoire suffira au diagnostic.

## **Un cas d'hypercaroténémie chez un nourrisson.**

S .Belanouane, F. Hali, S. Chiheb

Service de dermatologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca

### **Introduction**

L'hypercaroténémie est due au dépôt d'un excès de dérivés caroténoïdes sanguins dans la couche cornée, se traduisant par une coloration jaune-orangée de la peau avec un renforcement de la pigmentation sur les paumes et les plantes appelée caroténodermie. Elle se distingue de l'ictère par l'absence d'une décoloration conjonctivale. Elle peut avoir de nombreuses étiologies, notamment les erreurs diététiques. Nous rapportons un cas d'hypercaroténémie avec prurit chez un nourrisson.

### **Observation**

Un nourrisson de 9 mois sans antécédents pathologiques particuliers et sans notion d'erreur de régime au cours de la diversification présentait depuis l'âge de cinq mois une coloration jaune-orangée de la peau avec renforcement palmoplantaire, xérose cutanée et prurit. Une origine alimentaire ou médicamenteuse a été écartée, de même que les causes métaboliques classiques (insuffisance rénale, malabsorption, diabète, hypothyroïdie). Le dosage des dérivés caroténoïdes ainsi que la vitamine A n'ont pas été faits. Le traitement a consisté en un régime pauvre en caroténoïdes. Après un mois, l'évolution a été marquée par une régression du prurit des signes cutanés.

## **Discussion**

La particularité de cette observation est l'absence de cause classique expliquant l'hypercaroténémie. L'hypothèse la plus avancée dans la littérature évoque un déficit enzymatique dans la chaîne de transformation des caroténoïdes en vitamine A (bêta-carotène 15,15' oxygénase).

## **LA TRICHOTILLOMANIE CIL – SOURCIL: A PROPOS D'UN CAS**

**Kaoutar Laamari, Asmae Rasso, Zakia Douhi, Sara Elloudi, Hanane Baybay, Fatima Zahra Mernissi**

### **INTRODUCTION :**

La trichotillomanie est un trouble obsessionnel compulsif caractérisé par un arrachement répétitif des cheveux du cuir chevelu ou autres sites capillaires, entraînant une perte des cheveux. Le diagnostic est essentiellement clinique aidé en grande partie par la trichoscopie. La prise en charge à l'heure actuelle reste surtout d'ordre psychologique.

### **Observation :**

Un enfant de 5 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consulte pour une dépilation au niveau du cil et sourcil droit. L'interrogatoire ainsi que l'examen clinique aidé par la trichoscopie ont permis d'évoquer fortement une trichotillomanie. Un suivi régulier a été adopté pour cette patiente et une consultation psychiatrique a été proposée

### **Discussion :**

La trichotillomanie pose un problème à la fois diagnostique et de prise en charge. La localisation à la fois au niveau du cil et sourcil est rare. Si la trichoscopie aide considérablement à résoudre le problème de diagnostic, la prise en charge psychologique demeure très difficile par la réticence des patients et de leur entourage. Seule une confiance instaurée lors de la relation médecin malade permettrait de surpasser cet obstacle. De nouvelles perspectives thérapeutiques sont en cours d'essai.

### **Conclusion :**

La trichotillomanie cil et sourcil est pose un reel challenge au dermatologue, le dermoscope vient aider le praticien a la diagnostiquer. La prise en charge psychologique demeure le traitement efficace de cette entité

## **MYXOME CUTANE SOLITAIRE CHEZ UN ENFANT : ENTITE RARE (REPORT DE CAS)**

### **Introduction :**

Les myxomes cutanés solitaires (MCS) sont relativement rares. Ils se présentent généralement sous forme d'un nodule asymptomatique avec une croissance lente siégeant sur la tête, le cou, et le tronc généralement chez des adultes. Rarement, ils se localisent au niveau acral. Le MCS doit être distingué du complexe associant des myxomes (cardiaques, cutanés et mammaires), pigmentation mouchetée (cutanée et cutanéomuqueuse) et une hyperactivité endocrinienne (syndrome de Cushing drome, précocité sexuelle et acromégalie) décrit par Carney et al. Nous rapportons un cas de myxome cutané solitaire siégeant au niveau du cuir chevelu chez un jeune enfant.

### **Observation :**

Enfant âgé de 11 ans, sans antécédents pathologiques notables, présentait depuis 3 ans une tuméfaction au niveau du cuir chevelu, avec augmentation très progressive de la taille. L'examen dermatologique avait objectivé la présence d'un nodule de 1,5 cm, de couleur rose pale, surface lisse bilobée, fixe par rapport au plan profond, indolore et non prurigineux. Les diagnostics évoqués étaient une cicatrice chéloïde ou un pilomatricome. L'étude histologique avait objectivé une prolifération tumorale au niveau du derme superficiel faite de cellules étoilées fusiformes disposés sur un fond lâche et myxoïde avec une vascularisation fine. Une étude immunohistochimique faite de PS100, revenue négative. Le diagnostic de myxome cutané bénin a été retenu. L'enfant avait bénéficié d'une exérèse chirurgicale du nodule, avec un recul de 6 mois sans récurrence.

### **Discussion :**

Le MSC a été décrit comme un "nodule de couleur chair poilu " ou comme " nodule mou et lobulé". Au fil des années, seulement quelques cas rapportés de myxomes cutanés solitaire ou multiples cutanés sans caractéristiques systémiques.

Les myxomes solitaires, sans autres manifestations de Complexe de Carney, se localisent généralement dans le squelette ou le muscle cardiaque, moins souvent dans les intestins, le bassin, en sous-cutané, et très rarement dans la peau. Ils surviennent à un âge adulte, récidivent aisément après exérèse, s'associent dans certaines observations à une dysplasie fibreuse des os.. Les myxomes cutanés solitaires sont situés au niveau du derme ou le tissu sous-cutané. Ils sont généralement bien limités sans capsule périphérique quand ils sont localisés au niveau du derme et parfois encapsulée quand ils sont localisés au niveau la graisse sous-cutanée. Le stroma est très hypocellulaire, myxoïde, et contient des mucopolysaccharides. Au sein de ce stroma, des cellules fusiformes et étoilées à noyaux ovales et cytoplasme mal défini sont présents. La description histologique se superpose presque exactement à celle du cas présenté.

### **Conclusion :**

Bien qu'il est nécessaire au clinicien et au pathologiste de ne pas méconnaître l'association entre les tumeurs myxoïdes cutanées et les myxomes cardiaques vu la gravité de ce tableau considéré comme un risque potentiellement mortel, nous aimerions souligner l'apparition de cas sporadique de myxomes cutanés en tant qu'entité en soi, et de le distinguer d'autres néoplasmes cutanés myxoïdes.

## **Sclerema neonatorum : report de cas**

Y. Barbach, M. Chaouche, A. Dah Cherif, S. Elloudi, H. Baybay, FZ. Mernissi

Service de dermatologie CHU HASSAN II Fès

Introduction :

Sclerema neonatorum (SN) est une affection cutanée rare et grave présentant un durcissement généralisé sous-cutané tissus. On le voit surtout chez les prématurés au cours de la première semaine de vie. La peau est liée directement aux tissus sous-cutanés sous-jacents, y compris les os et les muscles, le durcissement commence habituellement aux fesses, à la cuisse ou au tronc et progresse alors de manière diffuse pour impliquer d'autres parties du corps. Les zones sans graisse sont généralement épargnées. Le mouvement, l'alimentation et la respiration sont affectés. Le pronostic est généralement fâcheux.

Observation :

Il s'agissait d'un nourrisson à J10 de vie, pré maturé, hospitalisé en néonatalogie pour détresse respiratoire aigue, qui présentait depuis la naissance une induration de la peau diffuse. L'examen dermatologique avait objectivé la présence d'une sclérose généralisé prenant tout le corps respectant les organes génitaux ainsi que la région palmo plantaire, le diagnostic de sclérème du nouveau né à été retenu après avoir éliminé d'autres diagnostics notamment la cytotéatonécrose néonatale et le scléroedème, puis fut mis sous association cortico antibiothérapie, une amélioration partielle a été objectivée avec un recul actuel de 2 an.

Discussion :

Le Sclérème du nouveau-né est classé parmi les panniculites lobulaires, c'est une affection extrêmement rare, le plus souvent létale qui survient sur un terrain fragile ou de septicémie Le sclérème fut signalé pour la première fois au commencement du XVII<sup>e</sup> siècle et la plupart des auteurs l'ont confondu avec le scléroedème et la cytotéatonécrose du nouveau-né ainsi les noms les plus divers ont été donnés à ces trois affections confondues. Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer sa pathogénie qui reste toujours mal connue. Le diagnostic du sclérème est clinique il se manifeste chez les nouveau-nés durant leur 1<sup>ère</sup> semaine de vie par une induration cutanée généralisée qui réalise progressivement, en quelque jours, un état cutané scléreux diffus très particulier respectant paradoxalement les mains et les pieds, mais pouvant s'étendre jusqu'à compromettre les fonctions alimentaire et respiratoire engageant le pronostic vital Le traitement du sclérème repose sur une mise en condition du nouveau-né, une

antibiothérapie, corticothérapie systémique, l'exsanguino-transfusion et actuellement l'avènement des immunoglobulines intraveineuse. Malgré ces traitements le pronostic du sclérème reste réservé avec un taux élevé de mortalité.

Conclusion :

Sclerema neonatorum est une pathologie rare affectant essentiellement les nouveau-nés prématurés, sa pathogénie reste toujours non élucidée et malgré la diversité des moyens thérapeutiques, le pronostic reste réservé avec un taux de mortalité assez important.

## **LA CRYOTHERAPIE CHEZ LES ENFANTS : EXPERIENCE DU SERVICE DE DERMATOLOGIE DU CHU HASSAN II DE FES**

Y.Barbach, S.Dahhouki, M.Chaouche, S.Elloudi, H.Baybay, F.Z Mernissi

Service de dermatologie du CHU HASSAN II DE FES

### **INTRODUCTION :**

La cryothérapie est une destruction contrôlée et ciblée des tissus malades par l'application de basses températures. C'est une modalité simple, rentable, efficace et esthétiquement acceptable pour le traitement de diverses dermatoses. De nos jours, les indications en dermatologie deviennent de plus en plus larges incluant les tumeurs bénignes, les lésions pigmentées, les dermatoses inflammatoires, les maladies infectieuses et diverses lésions pré-cancéreuses.

### **MATERIEL ET METHODE :**

Il s'agissait d'une étude prospective menée à la salle de geste du service de dermatologie du CHU HASSAN II de Fez, sur une période de 18 mois, du 1 janvier 2017 au 30 juin 2018, incluant tous les enfants âgés de < 18 ans, ayant bénéficié de cryothérapie pour toutes indications confondues. On avait exclu tous les enfants qui ont déjà eu une ou plusieurs séances avant la période de début de notre étude.

### **RESULTATS :**

Nous avons recensé 25 enfants, le sex ratio était de 1,08 soit 13 garçons et 12 filles, l'âge moyen des enfants était de 12,72 ans, les pathologies traitées par cryothérapie étaient les suivantes : verrues (23 patients), leishmaniose (1 patiente), cicatrices chéloïdes (1 patiente). Le nombre de séances toutes pathologies confondues était en moyenne de 3,40. Le cout direct du geste était en moyen de 15.7 Dh (incluant les ramédistes, les mutualistes et les payants), le cout indirect était en moyen de 20,66 Dh (y compris le transport et l'absentéisme du travail des parents). La moyenne de la douleur était cotée à 5,08/10. Les principales complications des cryothérapies recensées étaient : œdème local (10 patients), phlyctène (11 patients),

hypopigmentation (5 patients), hyperpigmentation (3 patients), céphalée (1 patient), infection (1 patient).

#### **DISCUSSION :**

La cryothérapie est l'une des thérapies les plus anciennes, elle est bien établie et est encore largement utilisée. Elle a beaucoup d'avantages par rapport à d'autres modalités. Le temps de préparation est court et le traitement ne nécessite pas de matériel coûteux ou d'injection d'anesthésie. Le risque d'infection est faible et il n'y a pas de sutures à retirer. Les contre-indications à la cryothérapie concernent généralement les maladies intercurrentes telles que les dyscrasies sanguines d'origine inconnue, l'intolérance au froid, la maladie de Raynaud, l'urticaire au froid...

Son efficacité a été prouvée dans la littérature sur plusieurs séries et dans de nombreuses indications chez les enfants essentiellement les verrues, la leishmaniose ... pouvant être utilisée seule ou en association avec des traitements adjuvants. Nos résultats rejoignent ceux de la littérature notamment sur la bonne efficacité de cette technique, les effets secondaires minimes et le coût faible. Seule limite de cette technique reste la douleur surtout chez la population pédiatrique

#### **CONCLUSION :**

La cryothérapie chez les enfants reste un traitement de choix précieux dans divers lésions cutanées notamment les lésions bénignes avec un coût abordable et une efficacité assez élevée.

### **Le sinus pré auriculaire : un diagnostic à connaître !**

Y.Barbach, M.Chaouche, A.Dah Cherif, S.Elloudi, H.Baybay, FZ.Mernissi

Service de dermatologie CHU HASSAN II Fès

#### **Introduction :**

Les sinus pré auriculaires appelés également fistules préhéliciennes sont les fistules congénitales les plus fréquentes de la région tête et cou, elles se situent à quelques millimètres en avant de la racine de l'hélix, et sont souvent bilatérales et asymptomatiques, de découverte fortuite lors d'un examen ORL ou dermatologique de routine, leur diagnostic peut être porté devant la présence d'un écoulement clair au niveau de l'orifice, les surinfections et les abcès sont possibles.

Nous rapportons le cas d'un enfant de 10 ans admis dans notre formation pour la prise en charge d'une surinfection d'un sinus pré auriculaire jamais diagnostiqué auparavant

#### **Observation :**

Il s'agissait d'un enfant âgé de 10 ans, sans antécédent pathologique notable, qui consultait pour une lésion au niveau de la région pré auriculaire droite qui était très douloureuse évoluant dans un contexte de fièvre et de conservation de l'état général. L'examen dermatologique avait

objectivé un nodule érythémateux de consistance molle avec issue de pus à la pression siégeant au niveau de la région préhélicienne. Au niveau contre latéral, on a noté la présence d'un pertuis au même endroit sans issue de sécrétions à la pression. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. Le diagnostic de fistules préhéliciennes bilatérales avec une surinfection de celle à droite a été retenu, puis l'enfant fut traité par une antibiothérapie puis adressé chez un ORL pour examen ainsi que qu'une cure chirurgicale de ses fistules.

Discussion :

Les sinus pré-auriculaires sont des anomalies congénitales rares, d'abord décrites par Heusinger en 1864, ils sont fréquemment notés à l'examen physique de routine et la plupart des patients atteints ne réclament aucun traitement. Leur incidence varie globalement, elle est estimée dans certaines zones d'Afrique entre 4 et 10%. Les sinus se manifestent sous la forme de petits pertuis (largeur inférieure à 3 mm) adjacents à l'oreille externe, ils sont généralement étroits et courts, parfois arboriser et suivent un parcours tortueux. L'étendu des lésions peut être évalué en utilisant la coloration de bleu de méthylène et une sonde. La surinfection bactérienne reste la complication la plus fréquente et généralement permet de poser le diagnostic. Le traitement chirurgical pour les formes symptomatiques reste le seul traitement curatif pour cette anomalie.

Conclusion :

Les sinus pré-auriculaires sont des anomalies congénitales asymptomatiques et isolés, mais peuvent parfois invoquer des questions de gestion et d'évaluation. La reconnaissance de ce diagnostic reste d'une grande importance surtout afin de reconnaître la cause des surinfections à répétition et ainsi entretenir une prise en charge adéquate.

## **Syndrome IFAP avec dermatite atopique :à propos d'un cas et revue de la littérature**

**A ;Alaoui ;H ;Baybay ;S .Elloudi ;FZ.Mernissi**

**Service de dermatologie et de vénéréologie, CHU Hassan II Fès**

**Introduction :**

Le syndrome IFAP est une maladie génétique rare liée à l'X, caractérisée par la triade de l'ichtyose folliculaire, de l'atrachie et de la photophobie, il touche essentiellement les garçons, de pronostic variable.

Nous rapportons un cas d'un enfant de 2ans présentant une alopécie diffuse et un eczéma persistant dès la naissance, chez qui on a retenu le syndrome IFAP.

**Observation :**

Il s'agissait d'un enfant de 2 ans, issu d'un mariage non consanguin, qui présentait depuis la naissance une alopecie diffuse qui s'est aggravé à l'âge de 4mois par l'apparition d'une sécheresse cutanée sévère généralisée avec notion de photophobie .L'examen clinique objectivait un front proéminent, de grandes oreilles avec un retard staturo-pondéral et à l'examen dermatologique, on notait une ichtyose folliculaire épineuse au niveau de la face d'extension des membres et du cuir chevelu à distribution symétrique, une chéilite angulaire, une kératodermie plantaire fissuraire et une xérose manifeste . L'examen des phanères montrait la présence d'une alopecie non cicatricielle universelle, onychodystrophie diffuse des ongles des mains avec une paronychie .Le reste de l'examen somatique était anomalie. L'examen histopathologique de la biopsie cutanée avait montré une hyperkératose orthokératosique réalisant des bouchons cornés, parfois parakératosique au niveau d'ostia folliculaire dilaté, pas de glande sébacée visible, avec la présence des rare follicules pileux atrophiques miniaturisés comprenant des rares tiges pilaires dystrophiques, donnant l'aspect d'une kératose folliculaire avec alopecie non cicatricielle dans le cadre du syndrome IFAP.

### **Discussion :**

Le syndrome d'ichtyose folliculaire, alopecie et photophobie (IFAP) est une génodermatose rare décrite pour la première fois par MacLeod en 1909 , est impliquée dans l'homéostasie du cholestérol et dans la réponse au stress réticulaire endoplasmique.

Le mode de transmission récessif lié à l'X a été le premier rapporté et le gène a été cartographié dans la région de 5,4 Mb entre DXS989 et DXS8019 sur Xp22.11-p22.13. Tous les sujets de sexe masculin atteints présentent une triade du PIPF d'ichtyose folliculaire, une alopecie du cuir chevelu et une photophobie à des degrés divers dès la naissance. Les femelles affectées ou porteuses peuvent présenter certains de leurs signes cliniques tels que la distribution asymétrique des poils, l'alopecie inégale et les lésions linéaires de l'ichtyose folliculaire qui suivent les lignes de Blaschko .le diagnostic est clinique mais récemment la biologie moléculaire a trouvé sa place dans le diagnostic des formes atypiques .

Il peut être traité par des topiques kératolytiques et par des émoullients et préparations à base d'urée. Certains patients ont une réponse modérée au traitement par l'acitrétine. La lubrification intensive de la surface oculaire est essentielle.

Le pronostic est variable. Le décès peut survenir en période néonatale dans certains cas de complications cardiopulmonaires mais l'espérance de vie est normale dans d'autres. Cependant, la perte de la vision entraîne en général une perte d'autonomie.

### **Conclusion :**

Le syndrome IFAP est une génodermatose avec une gravité variable dont le pronostic est principalement déterminé par des manifestations cutanées et extracutanées. Une approche multidisciplinaire de ces patients est donc indispensable.



## **Un cas rare de « deep penetrating naevus » congénital**

S. Benkirane, J.Ziani, H. Baybay, S. Elloudi,Z.Douhi, FZ. Mernissi  
Service dermatologie CHU Hassan II, Fès

### **Introduction :**

Le « deep penetrating naevus » (DPN) est un nævus composé ou dermique d'aspect intermédiaire entre un nævus de Spitz et un nævus bleu cellulaire. Nous en rapportons un cas congénital.

### **Observation :**

Une fillette âgée de 11 ans sans antécédents pathologiques notables ayant consulté pour une lésion pigmentée congénitale de la grande lèvre droite. L'examen clinique retrouvait un nodule bleuté mesurant environ 1.5 cm de grand axe. L'aspect dermoscopique était en faveur d'une lésion mélanique profonde de type nævus bleu. L'exérèse chirurgicale emportant la lésion jusqu'au fascia était réalisée à l'âge de 11 ans en période pré pubertaire. L'analyse anatomopathologique trouvait une prolifération mélanocytaire dermo-hypodermique formant des coulées de cellules régulières au cytoplasme abondant ponctué de fins grains de pigments. Il n'était pas vu d'atypies cytologiques. L'aspect morphologique était en faveur d'une lésion type DPN.

### **Discussion :**

Le « deep penetrating naevus » est une lésion mélanocytaire décrite par Seab et al. en 1989, le plus souvent observée sur l'extrémité céphalique de sujets de 3 à 65 ans, en général des adultes jeunes, très rarement congénitale. Le principal diagnostic différentiel est le mélanome, dans 20 % des cas. L'analyse histologique trouve une prolifération mélanocytaire formant des coulées s'étendant souvent jusqu'à la graisse sous-cutanée. Contrairement aux mélanomes, les cellules ne présentent que peu ou pas d'atypies, et les mitoses sont absentes ou très rares. La surveillance dermoscopique de ces lésions, difficile, conduit le plus souvent à une exérèse chirurgicale large, notamment en profondeur. Les récives sont très rares.

### **Conclusion :**

Nous présentons un cas rare de « deep penetrating naevus » congénital de la grande lèvre droite . La présentation clinique initiale de ces lésions peuvent être déroutante et conduire à tort au diagnostic de mélanome.

## **Xanthogranulome juvénile : forme rare d'histiocytose : à propos de 2 cas**

S. Benkirane, K. Laamari, S. Mrabat, S. Gallouj, H. Baybay, S. Elloudi,Z.Douhi, FZ. Mernissi  
Service dermatologie CHU Hassan II, Fès

### **Introduction :**

Le xanthogranulome juvénile est une lésion cutanée bénigne du nourrisson et du jeune enfant causée par une prolifération plasmocyto-monocytaire, en réponse à un agent étiologique inconnu. C'est la moins rare des histiocytoses non langerhansiennes. Nous en rapportons deux cas.

### **Observation :**

Il s'agit de deux enfants de sexe féminin âgées respectivement de 06 mois et de 03 ans, issus d'un mariage non consanguin, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis l'âge de 04 mois et l'autre 03 mois avant sa consultation une lésion nodulaire de 1cm de diamètre au niveau du vertex de couleur jaune orangé, augmentant progressivement de taille, asymptomatique. L'examen dermatologique du nourrisson trouvait un nodule jaunâtre à surface lisse de consistance ferme arrondi bien limité, à contours réguliers faisant environ 1.2cm de grand axe siégeant au niveau pariétal gauche avec une papule jaunâtre de même aspect au niveau de la face latérale de la cuisse gauche, l'examen dermatologique de l'enfant de 03 ans trouvait une papule jaune orangé de 0,5 cm de grand axe bien limité de contours réguliers au niveau du vertex accolée à une plaque centrée d'une pigmentation cicatricielle avec présence d'un fond jaunâtre, l'examen dermoscopique était commun et avait objectivé un fond jaunâtre entouré d'un liseré érythémateux avec présence d'un vaisseau linéaire en périphérie. Le reste de l'examen somatique était sans particularités. Un bilan biologique, radiologique et un examen ophtalmologique à la recherche d'autres localisations a été réalisé revenu sans particularités. Les mamans ne désiraient pas l'exérèse donc une surveillance rapprochée a été instaurée.

### **Discussion :**

Le xanthogranulome juvénile a été rapporté la première fois en 1905 par Adamson. C'est une lésion cutanée bénigne du nourrisson et du jeune enfant. Dans 1/5 des cas les lésions sont présentes à la naissance et dans 4/5 des cas avant l'âge de 1 an. Des rares cas ont été décrits chez l'adolescent et même chez l'adulte. Classiquement le xanthogranulome juvénile est une lésion de siège cutané, unique, parfois multiple. Les sièges électifs du xanthogranulome juvénile sont par ordre de fréquence décroissante la tête, le cou, le tronc et la racine des membres. Rarement le xanthogranulome peut intéresser les muqueuses (lèvre, langue, palais, gencive). Des localisations extra cutanées ont été également décrites dans la littérature réalisant la xanthogranulomatose systémique. L'association à une neurofibromatose est possible. Le classique xanthogranulome juvénile cutané réalise une lésion cutanée à type de papule puis de nodule, de couleur jaune orange de consistance molle de 5 à 10 mm de diamètre. L'image histopathologique caractéristique est celle d'un infiltrat cellulaire dermique dense, bien délimité, composé d'histiocytes de taille et de forme variables ainsi que d'un granulome inflammatoire composé de lymphocytes, de polynucléaires éosinophiles et parfois de polynucléaires neutrophiles, de cellules géantes, de cellules de Touton. L'évolution est en général favorable et la lésion régresse spontanément dans la quasi-totalité des cas sans séquelle ou avec une légère pigmentation ou atrophie et ne nécessite aucun traitement.

## **Conclusion :**

En pratique, en cas de xanthogranulome juvénile l'interrogatoire et l'examen clinique doivent se focaliser sur la recherche d'atteintes extra cutanées associé à un examen ophtalmologique

## **Angiokératome circonscrit à disposition linéaire : A propos d'un cas pédiatrique :**

CH.Saadani, I.L.Assenhaji ;S.Elloudi ;H.Baybay ;FZ .Mernissi  
Service de dermatologie, CHU Hassan II, Fès

## **Introduction :**

Les angiokératomes (AK) sont des télangiectasies papuleuses avec une histologie commune faite d'une ectasie des vaisseaux du derme superficiel surmonté d'un épiderme hyperkératosique.

## **Observation :.**

Il s'agit d'une enfant âgée de 9 ans, issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie menée à terme sans problème particulier. Elle présentait depuis la naissance une petite tuméfaction au niveau axillaire droit augmentait progressivement de taille l, et qui saignait facilement aux traumatismes. La patiente ne rapportait pas d'autres signes et il n'y avait pas de cas semblable dans la famille. L'examen révélait la présence d'une plaque rouge sombre, linéaire, de 4 cm de diamètre, indolore et surmontée en superficie par des papules un peu kératosiques, siégeant au niveau axillaire droit. L'examen dermoscopique révélait des lagunes rouges sombres, un érythème périphérique rouge. Un traitement chirurgical était proposé mais la patiente était réticente.

## **Discussion**

L'angiokératome circonscrit est une malformation congénitale rare, la plus rare des 5 types. Depuis sa première description en 1890, peu de cas ont été rapportés dans la littérature. Malgré cela, on a noté une prédominance féminine avec un sex-ratio femme/homme de 3. Il s'agirait d'une mutation génétique qui est probablement autosomique mais dont le siège exact est encore inconnu. Les signes dermoscopiques des AK ne sont pas bien connus et peu rapportés dans la littérature. Certains aspects sont caractéristiques comme les lacunes rouges sombres qui correspondent à des espaces vasculaires dilatés du derme superficiel ou moyen , dont la couleur sombre est due à une thrombose vasculaire partielle ou complète.

## **Conclusion**

Il s'agit d'une observation particulière par la localisation axillaire et la disposition linéaire, qui n'a jamais été décrite à notre connaissance.

## **Naevus de Becker : association et caractéristiques dermoscopiques :**

CH ;Saadani, I.Assenhaji ; S.Elloudi, H.Baybay ; F.Z.Mernissi

### **Introduction :**

Le naevus de Becker est une forme d'hyperpigmentation acquise. Il a été décrit pour la première fois en 1948 par S. William Becker sous le nom de «mélanose et hypertrichose concomitantes dans la distribution du nævus unius lateris. Nous rapportons un cas d'une jeune enfant présentant un nævus de Becker unilatéral et asymétrique.

### **Observation :**

Une jeune fille de 10 ans, sans ATCD particuliers, présentait depuis 5 ans une hyperpigmentation localisée au niveau scapulaire droit, asymptomatique, augmentant progressivement de taille. L'examen clinique trouvait un phototype 5, une hyperpigmentation brunâtre homogène, bien limitée, faisant environ 7 cm de grand axe, localisée au niveau scapulaire droit, débordant sur l'épaule homolatéral, surmontée par une hypertrichose, qui a été mieux individualisée en dermoscopie révélant ainsi des poils plus longs que ceux de l'épaule controlatérale. Un réseau pigmenté homogène, une hypopigmentation périfolliculaire, et des vaisseaux en points, ont également été observés en dermoscopie. Le reste de l'examen trouvait une pigmentation brunâtre au niveau de la sclérotique évoquant un nævus d'Ota. Le diagnostic d'un nævus de Becker a été retenu cliniquement.

### **Discussion :**

Le Nævus de Becker est un hamartome cutané rare. Il est caractérisée par des macules unilatérales hyper pigmentées et des plaques réparties sur les extrémités proximales avec ou sans hypertrichose. Il est généralement unilatéral, parfois bilatérale comme décrits dans quelques rapports de cas. La dermoscopie semble fournir une aide diagnostique importante pour différencier entre les nævus mélanocytaires congénitales et le nævus de Becker. Effectivement, le réseau pigmentée, l'hypo pigmentation périfolliculaire, la vascularisation, sont les caractéristiques dermoscopiques les plus fréquemment retrouvé dans le nævus de Becker que dans le Nævus congénital. Le nævus de Becker peut être associé à d'autres anomalies pigmentaires telle que les taches café au lait ou nævus congénital, plus rarement au nævus d'Ota comme c'est le cas de notre patient .

### **Conclusion :**

L'association du NB avec le naevus d'Ota, et les caractéristiques dermoscopiques du NB, sont les principales points forts de notre observation.

# Deux naevus congénitaux géants du tronc épargnant l'ombilic : une autre présentation du phénomène de Baykal et Bork!

S. Zinoune, H. Baybay, G. Chaoui, S. Elloudi, Z. Douhi, FZ. Mernissi

Service de dermatologie et vénérologie CHU HASSAN II Fès

## Introduction :

Le phénomène de Baykal et Bork correspond à un nevus congénital géant (NCG) étendu sur la poitrine et épargnant l'aréole et le mamelon. Nous nous sommes alors demandé si un phénomène d'épargne analogue pouvait être noté dans d'autres régions du corps. Nous décrivons ici 2 observations de naevus congénital géant impliquant l'abdomen et épargnant l'ombilic.

### Observation 1:

Enfant de 9 ans, de sexe féminin, issue d'un mariage consanguin, qui présentait depuis la naissance un placard pigmenté intéressant la quasi-totalité du corps avec apparition ultérieure de multiples lésions similaires au niveau du visage et des membres opérée il ya 1an pour un lipome géant du flanc gauche, Le diagnostic retenu après examen clinique était celui d'un naevus congénital géant épargnant l'ombilic et dont l'examen dermoscopique avait objectivé la présence d'un patron globulaire par endroit et homogène par d'autres avec une hypertrichose et quelques aspects en cible. Le reste de l'examen somatique avait noté La présence d'une hypertrophie clitoridienne dont les explorations étaient en faveur d'un nodule de prolifération au niveau clitoridien.

### Observation 2:

Nourisson de 9mois, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, et d'une première grossesse menée à terme, qui présente depuis la naissance un placard pigmenté circonférentiel au niveau du tronc, parsemé de quelques espaces sains, et épargnant les deux aréoles ainsi que l'ombilic, associé à des macules pigmentées, éparpillées sur les quatre membres et le visage, avec apparition depuis 3mois de quelques nodules de prolifération au niveau du dos, de l'abdomen et du scrotum. Le diagnostic retenu était celui d'un naevus congénital géant. L'examen dermoscopique avait objectivé des aspects polymorphes : pigmentation homogène, patron globulaire homogène, patron réticulaire régulier homogène. Le reste de l'examen somatique était sans particularités

## Discussion :

À ce jour, l'épargne de l'ombilic par le naevus congénital géant impliquant l'abdomen a été considéré comme une constataion fortuite et n'a donc pas été mentionnée dans les rapports de Baykal. Une recherche documentaire a toutefois révélé neufs rapports contenant des photographies documentant ce phénomène au niveau ombilical.

Comment expliquer ce phénomène? Comme dans la physiopathologie de l'épargne du complexe aréolo-mamelonnaire, il existe une différence chronologique d'embryogénèse entres

la migration mélanocytaire et la génèse de cette zone un peu particulière par son histologie. En effet les petits naevus mélanocytaires de l'ombilic présentent des caractéristiques histopathologiques spécifiques, telles que la fibrose lamellaire proéminente. Il convient toutefois de souligner qu'il existe des cas de NCG impliquant également l'ombilic, de plus certains auteurs supposent que les complexes aréolo-mamelonnaire ainsi que l'ombilic impliqués par une forme géante de naevus mélanocytaires, les rend moins susceptibles à développer un mélanome malin et jusqu'à présent aucun cas de mélanome ombilical provenant d'un NCG n'a été rapporté.

### **Conclusion:**

D'un point de vue théorique, ce phénomène d'épargne peut être important pour la compréhension de l'étiologie et de la pathogenèse des NCG pouvant ainsi avoir de possibles implications pratiques. Autres recherches sont nécessaires pour bien éclaircir les facteurs incriminés dans la pathogenèse de ce phénomène.

## **Tache mongoloïde extensive : un signe clinique qui mérite une attention particulière**

A. Radi, R. Abilkassem, M. Kmari, A. Agadr

Service de pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

### **Introduction :**

Les gangliosidoses sont des neurolipidoses dues à des anomalies héréditaires du métabolisme des lipides. Elle s'accompagne d'une atteinte neurologique sévère. Une association entre tache mongoloïde et erreur inné du métabolisme notamment un gangliosidose à GM1 a été rapportée.

### **Observation :**

Nourrisson de sexe féminin âgé de 15 mois, issue de parents non consanguins. Née à terme, avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Après la période néonatale, son développement a été considéré comme normal jusqu'à 6 mois. A l'issue de cette période, une encéphalopathie progressive commence à être évidente.

Le diagnostic de gangliosidose à GM 1 a été retenu sur les éléments suivants :

Un retard psychomoteur, une hypotonie axiale, une microcéphalie, les reflexes osteotendineux diminués, un faciès pseudo hurlerien, un strabisme convergent, avec atrophie chorio-rétinienne. Une énorme tache mongoloïde. Le dosage de la bétagalactosidase dans le sérum, les leucocytes a montré une activité nulle.

### **Conclusion :**

Les taches mongoloïdes sont des taches pigmentaires congénitales, leur association à une encéphalopathie progressive doit vous faire évoquer le diagnostic de gangliosidose à GM 1 dans un contexte clinique compatible.

## **Syndrome de l'hamartome épidermique associé à une atteinte neurologique, squelettique et cutanée avec greffe d'une verrue vulgaire géante**

F.Kettani<sup>1</sup>, F.Hali<sup>1</sup>, K.Baline<sup>1</sup>, F.Mernissi<sup>2</sup>, S.Chiheb<sup>1</sup>

1. Service de dermatologie vénérologie CHU Ibn Rochd Casablanca.

2. Service d'anatomie pathologique CHU Ibn Rochd Casablanca

### **Introduction**

Le syndrome de l'hamartome épidermique (SHE) décrit l'association d'un hamartome sébacé et/ou verruqueux avec d'autres anomalies de développement, en particulier du système nerveux central, oeil et squelette. Nous rapportons un nouveau cas.

### **Observation**

Un garçon âgé de 11 ans, issu d'un mariage non consanguin, présentait depuis la naissance un hamartome verruqueux étendu au niveau de la partie droite du visage, du cou, du tronc et au membre supérieur droit. Depuis l'âge de 8 mois, il était suivi pour épilepsie rebelle avec une moyenne de 3 crises convulsives par semaine. L'examen clinique objectivait par ailleurs une poliose, des lésions dyschromiques des genoux, une hyperlordose lombaire ainsi qu'un retard mental. On notait au niveau de la région pré-auriculaire droite une plaque hyperkératosique mesurant environ 10 cm de grand axe. L'étude histologique confirmait le diagnostic d'hamartome épidermique avec verrue vulgaire au niveau de la région pré-auriculaire. Devant la symptomatologie neurologique ainsi que la localisation faciale et cervicale de l'hamartome, une TDM et une IRM cérébrales ainsi qu'un électroencéphalogramme étaient réalisés ne révélant pas d'anomalies. Le reste du bilan malformatif était normal.

Le diagnostic d'un SHE était posé devant l'association aux troubles neurologiques, cutanées et squelettiques.

### **Discussion**

Nous rapportons un nouveau cas de SHE associant un hamartome verruqueux étendu hémicorporel droit à une atteinte neurologique, squelettique et cutanée. Le SHE correspond à un désordre sporadique neuroectodermique dans lequel l'hamartome épidermique peut être présent à la naissance ou apparaître durant la petite enfance et peut être accompagné par diverses anomalies du système nerveux central, des os, et des yeux.

L'atteinte neurologique existe dans un tiers à la moitié des cas surtout en cas de localisation faciale ou cervicale de l'hamartome à type de retard mental, de convulsions, dilatation ventriculaire, hémiparésie, hémangiome leptoméningé, atteinte des paires crâniennes ou tumeur cérébrale. Il a été rapporté que les crises convulsives sont souvent difficiles à contrôler avec une imagerie cérébrale parfois non contributive. Notre patient posait surtout un problème de prise en charge neurologique vu le caractère rebelle et la fréquence élevée des crises convulsives.

L'incidence de développement de verrues vulgaires sur hamartome épidermique n'est actuellement pas connue.

## **Conclusion**

La découverte d'un hamartome épidermique doit faire rechercher d'autres anomalies associées afin de détecter précocement un SHE et pouvoir adapter la prise en charge.

## **Le Naevus géant congénital : Non seulement un grand préjudice esthétique mais aussi un grand facteur de risque !!**

**A.Alihusein 1 ; A.Khouana 1 ; H.Aburabie 1 ; N.Zizi 1,2 ; S.Dikhaye 1,2 .**

1 Service de Dermatologie , Vénérologie et Allergologie .

2 Groupe de travail sur le tégument, laboratoire d'épidémiologie, de recherche scientifique et de santé publique

Faculté de médecine et de pharmacie Oujda , Université Mohammed Premier,  
CHU Mohammed VI, Oujda .

## **Introduction :**

Le nævus congénital géant (NCG) est une tumeur néonatale rare touchant 1 à 2% des nouveau-nés .

En plus du préjudice esthétique, le naevus géant peut être compliqué par une transformation en mélanome, engageant ainsi le pronostic vital du patient. Ce risque est estimé entre 2 et 5% [1] . Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 4 mois de sexe féminin, présentant depuis la naissance un énorme placard hyperpigmenté du tronc .

## **Observation :**

Il s'agit d'un nourrisson de 4 mois, de sexe féminin, 3 ème d'une fratrie de 3, issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie et menée à terme, qui présente depuis sa naissance



un énorme placard hyperpigmenté homogène, à surface majoritairement lisse, rugueuse par endroit, d'une taille de 22cm/ 14cm prenant tout le tronc, ainsi que la moitié supérieure des 2 bras. On note la présence de quelques nodules arrondis de consistance molle de 1cm de grand axe siégeant au niveau du dos en rapport avec des nodules de proliférations. On note également de multiples lésions hyperpigmentées éparpillées sur le reste du corps. L'examen des aires ganglionnaires ne trouve pas d'adénopathie palpable. L'examen neurologique est sans anomalies. Une biopsie cutanée au sein du grand placard hyperpigmenté montre la présence de cellules naeviques ovoïdes aux noyaux arrondis réguliers et au cytoplasme pigmenté s'agencent parfois en petites thèques juxtaposées assez cohésives, confirmant le diagnostic du naevus congénital géant, sans signes de malignité associés .

#### **Discussion :**

Le naevus congénital géant est une prolifération bénigne de cellules mélanocytaires, cliniquement apparent à la naissance, de taille supérieure à 20cm [2]. La forme tumorale est exceptionnelle, avec 5 cas décrits dans la littérature [1]. C'est une affection rare, son incidence varie entre 1/1000 et 1/20000 naissances. Elle touche toutes les races avec une légère prédominance féminine. C'est une affection non héréditaire en rapport avec une mutation du gène BRAF. Histopathologiquement, le naevus congénital correspond à la prolifération de cellules mélanocytaires caractérisées par leur arrangement en thèques et qui sont surtout localisées à la jonction dermo-épidermique. Son diagnostic est clinique, basé sur l'interrogatoire et l'examen clinique complet. La complication la plus redoutable est la transformation en mélanome, sans oublier l'atteinte neurologique appelée la mélanose neuroméningée qui est une manifestation rare qui se manifeste par une hydrocéphalie et par des signes de localisation indiquant la réalisation d'une IRM [2]. Les explorations paracliniques s'imposent devant toute suspicion de complications, en particulier le mélanome malin et la mélanose neuro-cutanée imposant ainsi une surveillance clinique régulière .Les différents outils thérapeutiques sont représentés par les excisions itératives associées à des techniques d'expansion cutanées, la dermabrasion, le laser CO2 et le curetage en période néonatale [3].

#### **Conclusion :**

Le naevus congénital géant reste exceptionnel, de pronostic fâcheux et dont la prise en charge thérapeutique reste difficile [3]. Une éducation des parents par rapport à la surveillance de leur enfant et au suivi médical régulier s'avère nécessaire permettant un dépistage et une prise en charge précoce des complications .

## **HAMARTOME COMEDONIEN : UNE HISTOIRE QUI FINIT BIEN !**

M.Mouradi, FZ.EL fatoiki, F.Hali, S.Chiheb  
Service de Dermatologie, CHU Ibn Roch Casablanca  
Université Hassan II Casablanca

INTRODUCTION :

L'hamartome comédonien (HC) est une affection cutanée rare, de diagnostic essentiellement clinique. Le plus souvent isolé, il peut s'associer à des manifestations extracutanées (cataracte, anomalies squelettiques, anomalies du système nerveux central) constituant alors le syndrome de l'hamartome comédonien. Nous rapportons un nouveau cas traité avec succès.

#### OBSERVATION :

Un enfant de 8 ans, sans notion de consanguinité ni de cas similaire dans la famille, consultait pour des lésions sous axillaires apparues à l'âge de 2 ans et qui se sont progressivement étendues avec le temps. L'examen clinique objectivait des amas de papules kératosiques de 1 à 4 mm de diamètre, cribiformes, comblées de matériel noir foncé, leur donnant un aspect de comédons ouverts. Les lésions étaient principalement localisées en sous-axillaire, face interne du bras droit, et moitié droite du tronc à disposition Blaschko-linéaire. Le reste des explorations n'a pas retrouvé d'atteinte osseuse, neurologique ou ophtalmologique. L'examen histopathologique a révélé des structures folliculaires dilatées et invaginées remplies de kératine lamellaire, confortant le diagnostic clinique d'hamartome comédonien. Un traitement conservateur à base d'acide rétinoïque topique 0,025% a été instauré, avec une très bonne évolution. Le recul est d'une année.

#### DISCUSSION :

Le naevus comédonien est un hamartome congénital causé par un défaut de développement impliquant l'unité pilo-sébacée. D'une prévalence estimée à 1/45 000, sans prédisposition de sexe ou d'âge. L'originalité de notre observation réside dans la rareté de cette entité, la localisation atypique, et la bonne évolution sous acide rétinoïque topique. Habituellement, l'hamartome comédonien se présente sous la forme d'ostia folliculaires dilatés groupés avec une distribution Blaschko linéaire, essentiellement au niveau du visage, du tronc, et des organes génitaux externes. Notre patiente présentait une forme clinique typique de localisation axillaire.

Compte tenu de sa nature bénigne, l'HC ne nécessite pas de traitement agressif, sauf pour des raisons esthétiques. Notre patient a eu un traitement conservateur incluant des émoullients et des rétinoïdes topiques. Bien que l'utilisation de la trétinoïne topique ait une efficacité limitée, nous avons observé une bonne amélioration des lésions avec un recul d'un an. L'isotrétinoïne orale est souvent inefficace. La résection chirurgicale complète reste le traitement de choix.

#### CONCLUSION :

Bien que la transformation maligne du NC soit exceptionnelle, elle a été rapportée par association avec d'autres tumeurs épithéliales bénignes telles que l'hidradénome papillifère, et les kératoacanthomes, ce qui impose un suivi régulier de ces patients.

## **KERATOSE SEBORRHEIQUE ET NAEVUS DE JADASSOHN : UNE ASSOCIATION INHABITUELLE**

S.Salim, M.Meziane, A.Benzekri, B.Hassam  
Service de Dermatologie-Vénérologie

**Introduction :**

Le naevus sébacé de Jadassohn (NJ) ou hamartome cutané congénital survient chez presque 0,3% des nouveau-nés et siège quasi exclusivement sur l'extrémité céphalique. Il change d'aspect avec l'âge et constitue le lit de plusieurs tumeurs. La kératose séborrhéique (KS) est le principal diagnostic différentiel du NJ. Le développement d'une KS sur un NJ demeure exceptionnel d'où l'intérêt de notre observation.

**Observation :**

Il s'agit d'une patiente de 14 ans, sans ATCD pathologiques notables, qui présente depuis sa naissance un NJ confirmé histologiquement ayant changé d'aspect depuis un an avec apparition d'une légère tuméfaction et fissuration. L'examen clinique objectivait une plaque au niveau temporo-pariétal droit, jaune orangée, mesurant 3 sur 1,5 cm, bien limitée, à surface mamelonnée et verruqueuse, surmontée d'une lésion de 1 cm kératosique et fissuraire. L'examen dermoscopique distinguait 2 lésions superposées: une grande lésion d'aspect papillomateux sur un fond jaune grisâtre et une petite lésion d'aspect papillomateux plus marqué avec ulcération centrale et quelques squames blanchâtres. Plusieurs diagnostics ont été évoqués : trichoblastome, syringocystadénome papilliferaire, verrue, KS, carcinome basocellulaire ou épidermoïde. L'examen histologique après exérèse sous anesthésie locale était en faveur d'une KS surmontant un NJ avec des limites d'exérèse saines.

**Discussion :**

Le NJ est un hamartome qui apparaît à la naissance ou à la petite enfance avec une prévalence estimée entre 0.05 et 1%. Le NJ a tendance à changer d'aspect et à croître à la puberté. Il constitue le lit de développement de tumeurs essentiellement bénignes et parfois malignes dont l'incidence augmente également avec l'âge. Parmi ces proliférations tumorales existent notamment le trichoblastome et le syringocystadénome papilliferaire et moins fréquemment le carcinome basocellulaire et épidermoïde. Par ailleurs, la KS constitue le principal diagnostic différentiel du NJ, Cependant, la survenue de KS à la surface d'un NJ demeure exceptionnelle et seuls 4 cas ont été rapportés dans la littérature. Nous rapportons alors un cas original d'association entre le NJ et KS vue la rareté de l'association et la survenue à un âge jeune (14 ans) aussi bien pour la survenue de la KS que l'apparition de prolifération tumorale sur le NJ. Cette association ouvre la discussion sur plusieurs hypothèses : des facteurs d'irritation extrinsèques (tels une Irritation locale, la lumière ultraviolette ou les traumatismes) ; une origine commune éventuelle ou une simple collision.

**Conclusion :**

Le NJ et la KS sont des tumeurs bénignes relativement fréquentes mais dont l'association demeure exceptionnelle. Une origine commune pourrait être discutée avec intervention de facteurs d'irritation extrinsèques.

