

0297 Syndromes lymphoprolifératifs liés à l'EBV primitivement cutanés chez 4 enfants immunodéprimés

Wallet N*(1), Bodemer C(2), Neven B(3), Blanche S(3), Eschard C(4), Brousse N(1), Fraitag S(1)

(1)Anatomopathologie, (2)Dermatologie, (3)Immuno-hématologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, (4)Dermatologie, CHU, Hôpital Robert Debré, Reims, France

Introduction: Les syndromes lymphoprolifératifs (SL) liés à l'EBV sont des proliférations lymphoïdes anormales se développant à l'occasion d'un déficit immunitaire. Chez l'immunocompétent, en cas de primo-infection, les lymphocytes B infectés sont contrôlés par les cellules T cytotoxiques. Chez l'immunodéprimé, la diminution de la régulation T peut conduire à l'émergence d'un ou plusieurs clones lymphocytaires. Les plus fréquents sont les SL post-transplantation. Les formes primitivement cutanées sont très rares. Nous en décrivons 4 cas pédiatriques, de phénotype B 2 fois, alors révélateur dans un cas d'un déficit immunitaire primitif (DIP), ou plus exceptionnel, de phénotype T dans les 2 cas de DI acquis.

Observations: Deux cas survenaient dans un contexte de déficit immunitaire acquis. Un garçon de 15 ans, VIH+, présentait des nodules kaposiformes de la région axillaire, avec histologiquement un infiltrat de grands lymphocytes T EBER+ monoclonaux. Il guérissait après début d'un traitement antirétroviral, chirurgie et radiothérapie. Une fille de 5 ans greffée cardiaque depuis 4 ans, sous cyclosporine et azathioprine, présentait un nodule nécrotique du front et une hépatosplénomégalie. La biopsie de la lésion du front montrait une prolifération de lymphocytes T petits à moyens, monoclonale, EBV+. Malgré une diminution de l'immunosuppression et une chimiothérapie, l'enfant décédait. Les deux autres cas survenaient chez des enfants présentant un déficit immunitaire primitif. Une tumeur de la paupière, des nodules cutanés et des adénopathies apparaissaient chez une fillette de 1 an atteinte d'ataxie-télangiectasie. L'histologie montrait une infiltration dermique par de grands lymphocytes B, EBV+. La fillette décédait malgré une chimiothérapie. Enfin, un enfant de 3 ans présentait des adénopathies, une hépatosplénomégalie et une lésion vulvaire ulcéronécrotique, avec histologiquement une prolifération de grands lymphocytes B, EBV+. Ce SL révélait un déficit immunitaire affectant les lymphocytes T. Elle décédait malgré un traitement par corticoïdes, rituximab et chimiothérapie.

Discussion: Les SL liés à l'EBV peuvent survenir dans l'enfance dans des contextes de déficits immunitaires acquis ou primitifs. Des SL dans le cadre de syndrome de Wiskott-Aldrich, de déficit immunitaire commun variable ou de déficit immunitaire combiné sévère (SCID) ont été décrits. Les localisations primitivement cutanées sont très rares. 54 cas de SL(1) à expression cutanée ont été rapportés dont seulement 2 chez l'enfant: 31 de type B et 23 de type T. Les lésions cutanées sont non spécifiques(2) et les caractéristiques histologiques diverses, souvent à type de lymphome de haut grade avec volontiers un caractère angiocentrique. Dans une de nos observations (cas 4) cette lymphoprolifération a été le mode de révélation exceptionnelle du DIP. La proportion de SL cutanés de phénotype T par rapport aux B est plus importante que dans les formes systémiques. Dans la littérature, les lymphoproliférations T cutanées sont exceptionnellement liées à l'EBV (4 cas sur 23 décrits) alors que le virus a été détecté dans nos 2 cas de SL cutanés de type T, qui correspondent de manière remarquable à 2 cas avec DI acquis. Le rôle du virus dans la lymphomagenèse T est suggéré mais toutefois non prouvé.

Conclusion: Les SL associés à l'EBV à expression cutanée sont rares chez l'enfant. Leur identification peut permettre un diagnostic et une prise en charge précoce.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM

INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: 1)Schumann KW et al, Cutaneous presentation of posttransplant lymphoproliferative disorder, JAAD. 2000;42:923-6

2)Beynet D, Wee SA, Horwitz SS et al. Clinical and Pathological Features of Posttransplantation lymphoproliferative disorders presenting with skin involvement in 4 patients. Arch Dermatol. 2004;140:1140-1146

La dermatose érosive et vésiculeuse: une cause rare d'érythrodermie bulleuse néonatale

S. Régnier¹, D. Wallach², Z. Assaf³, D. Hamel-Teillac¹, M. Voyer³, S. Hadj-Rabia¹

Services de Dermatologie Necker-Enfants Malades¹ et Tarnier-Cochin², Paris

Centre de Pédiatrie et Réanimation néonatale, Institut de Puériculture et Périnatalogie³, Paris

Introduction : Chez le nouveau-né, l'association érythrodermie et lésions bulleuses évoque une érythrodermie ichtyosiforme bulleuse (EICB). Nous rapportons, ici, l'observation d'un garçon chez qui le diagnostic retenu est celui de dermatose érosive et vésiculeuse congénitale avec cicatrices réticulées (DEVC).

Observation : L est né à 34 semaines d'aménorrhée (SA), de parents sains non apparentés. Des métrorragies, à 33 SA ont révélé un retard de croissance intra-utérin. A la naissance, il présente une détresse respiratoire. L'examen dermatologique montre une érythrodermie et de vastes érosions des membres respectant paumes et plantes. Des lésions croûteuses post vésiculeuses du cuir chevelu sont associées à une raréfaction des cheveux et une alopecie des sourcils. Il a un ectropion bilatéral, une anonychie complète et des orteils courts.

L'examen histologique montre une hyperplasie épithéliale, compatible avec une érythrodermie ichtyosiforme sèche ou une ichtyose lamellaire, et une lésion fibreuse cicatricielle évocatrice de séquelles de brides amniotiques.

Après deux mois, les érosions cicatrisent sous forme de brides aux plis inguinaux. Ailleurs les cicatrices sont réticulées. Le visage est épargné ; les cheveux et les sourcils repoussent partiellement. Le développement, psychomoteur et staruro-pondéral, est normal. Le recul est de 10 mois ; deux poussées bulleuses très limitées ont été rapportées par les parents.

Commentaires :

L'aspect clinique et le mode de cicatrisation permettent d'écarter le diagnostic d'EICB ou de syndrome des brides amniotiques. Une DEVC est retenue de par :

- la survenue de bulles ou de larges érosions cicatrisant sous forme réticulée ou de brides,
- le respect du visage, des paumes et des plantes.

Depuis 1985, 15 observations de DEVC (10 garçons, 5 filles) sont rapportées. Elles sont caractérisées par : une prématurité (n=13), une alopecie du cuir chevelu partielle ou totale (n=9), une anonychie (n=9), des lésions cicatricielles linguales (n=5). La guérison est classique (n=15) laissant des cicatrices réticulées couvrant 75% de la surface corporelle. De rares poussées bulleuses (n=3) et un trouble de la régulation thermique en rapport avec une hypohidrose (n=5) sont signalés. Le retard de croissance (n=2) et/ou psychomoteur (n=5) semblent résulter de la prématurité.

L'aspect histologique est peu spécifique : lésion cicatricielle fibreuse (n=8), infiltrat neutrophilique (n=1), nécrose épidermique (n=1) ou dite non spécifique (n=5).

La physiopathologie de la DEVC reste obscure : infection materno-fœtale, brides amniotiques ou phénomène vasculaire ?

Références :

- 1- Cohen BA, Esterly NB, Nelson PF. Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring. Arch Dermatol. 1985 ;121 : 361-7.
- 2- Cohen B. Congenital erosive and vesicular dermatosis. in Textbook of Pediatric Dermatology (Blackwell), John Harper et al (2006) : 138-143.

PSEUDO-ACRODERMATITE ENTEROPATHIQUE NEONATALE IATROGENE PUZENAT E¹, PELLETIER F¹, DURBISE E¹, FROMENTIN C², HUMBERT P¹, AUBIN F¹.

¹Service de Dermatologie - ²Service de Réanimation pédiatrique, CHU de Besançon

Introduction : La leucinose est une maladie métabolique génétique dont le traitement repose sur un régime alimentaire pauvre en isoleucine. Nous rapportons une observation de pseudo-acrodermatite entéropathique par carence en isoleucine survenue lors d'un régime pauvre en acides aminés à chaîne ramifiée instauré pour leucinose.

Observation : Un enfant atteint de leucinose était hospitalisé pour une dermite péri-orificielle buccale et ano-génitale, avec diarrhée et pancytopénie. Le diagnostic de pseudoacrodermatite entéropathique iatrogène par carence en isoleucine était posé et les anomalies clinico-biologiques régresaient par l'adjonction de faibles doses d'isoleucine au régime alimentaire.

Discussion : La leucinose est une maladie métabolique liée à un trouble de la dégradation des acides aminés à chaîne ramifiée. Le traitement de cette maladie chronique repose sur un régime alimentaire pauvre en acides ramifiés. Un régime trop restrictif, en particulier pour l'isoleucine, entraîne un tableau carentiel associant une atteinte cutanée à type de pseudoacrodermatite entéropathique, une diarrhée et une pancytopénie.

Références

George P, Giacoia MD, Gerald T, Berry MD. Acrodermatitis enteropathica-like syndrome secondary to isoleucine deficiency during treatment of maple syrup urine disease. Am J Dis Child 1993;147:954.

Bosch AM, Sillevs Smitt JH, Van Gennip AH, Abeling NGGM, Schutgens RBH, Bakker HD, Wijburg FA. Iatrogenic isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis enteropathica-like syndrome. Br J Dermatol 1998;139:488-491.

Mots clefs : Leucinose – Isoleucine - Acides aminés ramifiés – Pseudo-acrodermatite entéropathique

0501 Présentation inhabituelle d'une sarcoïdose de l'enfant

Bourdon-Lanoy E*(1), Abou Taam R(2), Cavailles A(1), Hadj-rabia S(1), Hamel D(1), de Prost Y(1), Bodemer C(1)

(1)*Dermatologie*, (2)*Pneumologie*, Necker-Enfants Malades, Paris, France

Introduction: La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique rare chez l'enfant d'étiologie inconnue, dont le diagnostic repose essentiellement sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et biologiques, et est confirmé par l'histologie (granulome géant-cellulaire sans nécrose caséuse).

Chez l'adulte et chez l'enfant de plus de 5 ans, les atteintes pulmonaire et ganglionnaire sont les plus fréquentes, suivies des manifestations cutanées. Celles-ci peuvent être non spécifiques (érythème noueux) ou spécifiques (sarcoïdes). Nous rapportons le cas d'un enfant chez qui des manifestations cutanées atypiques ont permis de révéler une sarcoïdose systémique.

Observations: L., 11 ans, a consulté pour des lésions plantaires bilatérales, douloureuses, évoluant par poussées depuis 6 mois. De parents originaires du Zaïre, L. est née en France et n'a jamais voyagé. A l'examen, l'enfant est en bon état général, apyrétique, eupnéique, sans amaigrissement. Il existe de petites papules fermes, douloureuses au toucher, localisées symétriquement au niveau de la voûte plantaire et sur la face interne des deux pieds, associées à des macules hyperpigmentées de même topographie, séquelles des précédentes poussées. Il n'y a ni adénopathie ni hépatosplénomégalie palpable. Devant ces lésions cutanées non spécifiques et chroniques, résistantes à un traitement par dermocorticoïdes, une biopsie a été réalisée montrant un infiltrat inflammatoire avec granulomes épithélioïdes et géant-cellulaires dans le derme moyen et profond ; le Ziehl et le PAS sont négatifs. Le bilan est complété afin d'éliminer une cause infectieuse : numération normale, syndrome inflammatoire (VS à 65, CRP à 11, hyper- γ globulinémie à 30.5g/l) ionogramme, bilan hépatique et fonction rénale normaux ; enzyme de conversion de l'angiotensine augmentée à 2 fois la normale ; protéinurie à 0.8g/24h ; splénomégalie et adénopathies du pédicule hépatique et inter-aortico-cave à l'échographie ; syndrome interstitiel apical bilatéral avec élargissement du médiastin à la radio de thorax ; aspect confirmé sur le TDM thoracique : syndrome interstitiel réticulo-nodulaire diffus associé à des adénopathies médiastinales non compressives. Les EFR montrent une diminution des volumes et une DLCO à 59% de la théorique. Présence de lésions nodulaires bronchiques à la fibroscopie avec un rapport CD4/CD8 élevé à 4 au lavage broncho-alvéolaire. L'histologie d'une lésion bronchique confirme la présence d'un granulome épithélioïde et géant-cellulaire sans nécrose caséuse. La culture des lésions cutanées est négative sur milieu de Lowenstein. L'examen ophtalmologique initial est normal. L'IDR est négative. Devant l'ensemble de ce tableau, le diagnostic de sarcoïdose systémique est retenu et un traitement par corticothérapie orale à 1 mg/kg/j est débuté. L'évolution a été marquée par une amélioration rapide des lésions cutanées, une régression des signes pulmonaires mais l'apparition d'une pan-uvéïte nécessitant 3 bolus de corticoïdes.

Discussion: Les manifestations cutanées peuvent être l'unique signe patent d'une sarcoïdose et permettre d'orienter le diagnostic et la recherche d'une atteinte multisystémique et en particulier pulmonaire, grâce à une biopsie facilement accessible. Les sarcoïdes sont habituellement indolores, de siège préférentiel au visage (50% des cas) avec classiquement une coloration orangée à la vitropression. La présentation de notre enfant avec des lésions inflammatoires, douloureuses, évoluant par poussée, de topographie symétrique, élective aux pieds, est donc très particulière. Leur présence a permis de faire un diagnostic précoce d'une sarcoïdose systémique sévère.

Conclusion: Des « papules plantaires chroniques douloureuses » peuvent être le signe révélateur d'une sarcoïdose systémique.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: Newman LS et al. Sarcoidosis. *New Engl J Med.* 1997 ; 336 :1224-34. Milman N et al. Sarcoidosis in children. *Epidemiology in Danes*, clinical features, diagnosis, treatment and prognosis. *Acta Paediatr.* 1998; 87: 871-8.

Mot-clé : Sarcoïdose (enfant).

0546 Granulome de Lever auto-involutif chez un enfant

Blanchard E*(1), Wierzbicka-Hainaut E(1), Bonneric-Malthieu F(1), Renaud O(2), Levillain P(2), Guillet G(1)
(1)Dermatologie, (2)Anatomopathologie, CHU de Poitiers, France

Introduction: Le granulome facial de Lever (GF) est une dermatose granulomateuse bénigne et rare de l'adulte d'âge moyen. Son évolution est chronique, les traitements topiques sont peu efficaces. Nous rapportons ici un cas de GF auto-involutif, survenu chez un enfant.

Observations: Un garçon de neuf ans, sans antécédent particulier, avait développé depuis six mois une éruption de multiples papulo-nodules érythémateux situés sur les avant-bras et sous l'orbite gauche. Ces lésions étaient infiltrées, centimétriques, bien limitées, de consistance ferme, d'aspect lisse. La distribution des lésions était bilatérale et asymétrique. Il existait un discret prurit. L'enfant était en bon état général, le reste de l'examen clinique était normal. Une corticothérapie locale de classe II prescrite initialement pour une durée brève était inefficace. Quatre mois plus tard, alors qu'on était à distance de toute corticothérapie, on notait une régression spontanée des premières lésions et l'apparition de lésions du même type sur la tempe avec une distribution arciforme. Après trois mois d'évolution, ces lésions avaient disparu spontanément en laissant des macules hyperpigmentées séquellaires. Les diagnostics évoqués étaient : une lésion granulomateuse (granulome dermatophytique, piqûre d'insecte, sarcoïdose, granulome annulaire), une lésion tumorale (lymphocytome borrélien, lymphome cutané B). Les prélèvements bactériologiques, mycobactériologiques et mycologiques étaient négatifs. Une biopsie cutanée montrait un intense infiltrat inflammatoire polymorphe de la totalité du derme. Les colorations spéciales : PAS, Giemsa, Grocott, Gram et Ziehl étaient négatives, allant à l'encontre de l'hypothèse infectieuse. L'immunomarquage n'était pas en faveur d'une prolifération hémopathique. En reprenant l'histologie, plusieurs éléments avaient permis de poser le diagnostic de GF : un infiltrat inflammatoire polymorphe riche en PNN et PNE n'évoquant pas une cause infectieuse et respectant une zone au contact des annexes et de l'épiderme (Grenz zone); un épiderme normal ; des capillaires dilatés et en nombre augmenté dans le derme papillaire.

Discussion: Nous rapportons une observation exceptionnelle de GF pédiatrique. Seuls deux autres cas pédiatriques ont été rapportés dans la littérature (1). Notre observation est également exceptionnelle de par son caractère auto-involutif qui n'a été décrit qu'une seule fois à ce jour (2).

Le diagnostic de cette affection est essentiellement histologique. Dans le cas présenté la difficulté diagnostique était liée à l'absence de certains signes histologiques habituels dans le GF : une vascularite leucocytoclasique, une extravasation de globules rouges, des dépôts d'hémossidérine. Nous nous interrogeons sur le fait qu'une évolution brève des lésions en raison de leur auto-involution pourrait expliquer une présentation clinique qui n'est pas typique de GF et l'absence de ces critères histologiques car ils n'auraient pas eu le temps d'apparaître.

Conclusion: Le GF de Lever est une dermatose granulomateuse qu'il faut savoir évoquer devant des papulo-nodules érythémateux chez un enfant. Les atypies histologiques observées peuvent refléter le stade évolutif de cette affection. Le caractère auto-involutif ne va pas à l'encontre du diagnostic de granulome facial de Lever.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM

INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: 1-Welsh JH et al. Granuloma faciale in a child successfully treated with the pulsed dye laser J Am Acad Dermatol 1999;41:351

2-Pedace FJ et al. Granuloma faciale: a clinical and histopathologic review Arch Dermatol 1966;94:387-95

Mot-clé : Granulome de lever.

0552 Hémangiome congénital extensif de découverte anténatale et d'involution spectaculaire (type RICH)

Bronsard V*(1), Benoit B(2), Bongain A(3), Lacour J(4)

(1)*Dermatologie, CHU Nice Hôpital de l'Archet 2*, (2)*Gynécologie Obstétrique, CHU Nice Hôpital de l'Archet 2*, (3)*Gynécologie Obstétrique, CHU Nice Hôpital de l'Archet 2*, (4)*Dermatologie, CHU Nice Hôpital de l'Archet 2, Nice, France*

Introduction: Les hémangiomes congénitaux sont des formes rares d'hémangiomes dont le développement est intra-utérin et non post-natal. Leur évolution peut être rapidement favorable avec involution en moins de 18 mois (RICH, pour Rapidly Involuting Congenital Hemangioma) mais certains persistent à vie sous forme d'une tumeur vasculaire particulière (NICH, pour Non Involuting congenital Hemangioma). Leur découverte et identification anténatales sont de plus en plus fréquentes depuis l'individualisation de cette entité et grâce aux progrès de l'imagerie obstétricale. Nous rapportons le cas d'un hémangiome congénital très étendu révélé par échographie anténatale illustrant d'une part la bonne corrélation entre l'imagerie et la clinique, d'autre part les problèmes soulevés dans une telle situation.

Observations: Une femme de 27 ans avait une échographie foetale à 32 semaines d'aménorrhée. Elle mettait en évidence un hydramnios et une lésion tumorale latéralisée à gauche touchant le cou, le thorax, l'aisselle et le dos. Les caractéristiques écho-doppler de cette lésion faisaient évoquer un hémangiome. Il existait également une dilatation des cavités cardiaques, sans malformation patente. Une IRM foetale montrait une tumeur vasculaire évoquant un hémangiome s'étendant à la région scapulaire gauche (11 sur 8 cm et 2 cm d'épaisseur) à la région occipitale, à l'aisselle, aux 2/3 proximaux du membre supérieur gauche, et à la paroi antérieure thoracique gauche, dépassant la ligne médiane. En région cervicale, la lésion infiltrait les espaces parapharyngés. Une échographie tridimensionnelle permettait d'évaluer plus précisément le volume et la forme tumorale. La découverte de cette lésion conduisait à réunir le Comité Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal : le risque de dystocie, d'insuffisance cardiaque et de retentissement respiratoire de cet hémangiome incitait à proposer une césarienne programmée à 38 SA. A la naissance, l'hémangiome congénital était très volumineux et étendu, correspondant parfaitement au territoire décrit par l'imagerie. Il s'agissait d'un garçon de 3230 g. Aucun geste de réanimation n'était nécessaire. Une insuffisance cardiaque modérée avec dilatation auriculo-ventriculaire nécessitait un traitement digitalo-diurétique de quelques jours. Il n'y avait pas de retentissement respiratoire, pas d'atteinte laryngée en endoscopie, pas de thrombopénie ni de fibrinopénie. L'évolution était marquée par une régression spectaculaire du volume tumoral dès les premiers jours de vie. Un contrôle à 3 mois de vie confirmait l'involution rapide de cet hémangiome congénital dont l'évolution permettait de le considérer comme un RICH.

Discussion: Le diagnostic anténatal des hémangiomes congénitaux grâce à l'imagerie anténatale, en particulier l'IRM et l'échographie tridimensionnelle permet d'anticiper les éventuelles complications obstétricales et néonatales en programmant l'accouchement et réunissant l'équipe pluridisciplinaire adaptée. Il permet également une information plus claire des parents et un soutien psychologique souvent nécessaire dans cette situation.

Conclusion: La découverte prénatale d'un hémangiome congénital lors d'une échographie obstétricale justifie une prise en charge de pluridisciplinaire pour faire face de façon adaptée aux éventuelles complications obstétricales et néonatales de cette tumeur vasculaire.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: Enjolras-Congenital hemangioma-Annales de Dermatologie et de Vénérologie

Marler-Prenatal Diagnosis of Vascular Anomalies-Journal of Pediatric Surgery

Mot-clé : Hémangiome (congénital).

