

Dermatologie néonatale

Aurélié Coutellier⁽¹⁾, Marie Baeck⁽¹⁾, Karine Despontin⁽²⁾, Dominique Tennstedt⁽¹⁾, Liliane Marot⁽¹⁾, Caroline Peeters⁽¹⁾, Valérie Dekeuleneer⁽¹⁾

Neonatal dermatology

We herein report on the "PEAU'se dermatologique" meeting of the *Cliniques universitaires Saint-Luc* held on May 15, 2017, focused on neonatal dermatology. Doctor Karine Despontin, resident pediatric dermatologist at the UCL Mont-Godinne university hospital, and Doctor Valérie Dekeuleneer, dermatologist at the dermatology department of the *Cliniques universitaires Saint-Luc*, presented a variety of clinical cases ranging from common neonatal skin rashes to more complex and rare diseases. Doctor Aurélié Coutellier, resident physician at the *Cliniques universitaires Saint-Luc*, reported on several clinical cases of neonatal pustulosis, whilst discussing the potential differential diagnoses. A diagnostic algorithm was additionally proposed in order to adequately manage this type of skin eruption.

KEY WORDS

Genodermatosis, neonatal pustulosis, newborn

AFFILIATIONS

⁽¹⁾ Dermatology department, Cliniques universitaires UCL Saint-Luc, Brussels

⁽²⁾ Dermatology department, Cliniques universitaires UCL de Mont-Godinne, Godinne

Nous rapportons le résumé de la PEAU'se dermatologique du 15 mai 2017 des Cliniques universitaires Saint-Luc concernant la dermatologie néonatale. Le Dr Karine Despontin, dermatologue pédiatrique aux Cliniques universitaires UCL de Mont-Godinne et le Dr Valérie Dekeuleneer, permanente dans le service de Dermatologie des Cliniques universitaires Saint-Luc, ont présenté à tour de rôle une multitude de cas cliniques, aussi bien des éruptions néonatales fréquentes que des affections beaucoup plus rares et plus complexes. Le Dr Aurélié Coutellier, assistante au sein du service de Dermatologie des Cliniques universitaires Saint-Luc, a quant à elle exposé divers cas cliniques de pustuloses néonatales et a rappelé les différentes étiologies possibles. Un algorithme diagnostique de ce type d'éruption a été proposé.

Que savons-nous à ce propos ?

La dermatologie néonatale couvre un vaste éventail de pathologies avec d'une part des dermatoses néonatales bénignes transitoires sans signification pathologique mais d'autre part également des éruptions aiguës qui nécessitent une prise en charge rapide ou des signes cliniques qui peuvent exprimer une pathologie générale sous-jacente associée. Il est important de ne pas méconnaître ces anomalies cutanées observées chez les nouveau-nés, afin de pouvoir rassurer les parents ou au contraire faire les mises au point nécessaires en cas de point d'appel.

Que nous apporte cet article ?

- Le Dr K. Despontin et le Dr V. Dekeuleneer nous exposent des pathologies néonatales fréquentes et des génodermatoses plus rares. Elles nous font part de leur expérience quant aux signes cliniques à reconnaître pour faciliter leur diagnostic, le bilan à réaliser et l'attitude à adopter pour une prise en charge optimale de ces pathologies.
- Nous proposons un algorithme diagnostique des différentes pustuloses néonatales pour mieux s'y retrouver dans la pratique et rappelons l'utilité du cytodiagnostics de Tzanck dans ce type d'éruption.

What is already known about the topic?

Neonatal dermatology covers a wide range of diseases, including non-pathological benign neonatal dermatitis on the one hand, and acute eruptions requiring rapid management or clinical signs that possibly express an associated underlying pathology on the other hand. It is essential not to ignore these skin abnormalities in newborns, in order to either reassure parents or perform the necessary investigations should there be signs of an underlying disease.

What does this article bring up for us?

- Dr. K. Despontin and Dr. V. Dekeuleneer report on common neonatal pathologies and less common genodermatoses. They share with us their experience pertaining to the clinical signs to be recognized in order to facilitate their diagnosis, the assessments to be made, as well as the attitude to adopt for optimally managing these conditions.
- We propose a diagnostic algorithm of the different neonatal pustuloses that should allow us to better perform in practice, while recalling the usefulness of Tzanck cytodiagnostics for this type of rash.

LA DERMATOLOGIE NÉONATALE EN IMAGES : DES LÉSIONS FRÉQUENTES AUX CAS PLUS COMPLEXES

Karine Despontin, Valérie Dekeuleneer

Le Dr Karine Despontin a débuté la réunion en présentant brièvement divers cas de dermatoses néonatales couramment rencontrés dans la pratique quotidienne mais également d'autres cas plus rares. Elle a insisté sur certains signes cliniques d'appel pour lesquels des anomalies potentielles associées doivent absolument être recherchées.

La ranula, aussi appelée "grenouillette", est une tumeur bénigne consécutive à l'obstruction d'un canal excréteur de la glande sublinguale. Cliniquement, elle se manifeste par une tuméfaction bleutée du plancher buccal (entre la face inférieure de la langue et l'arcade dentaire mandibulaire), rénitente et indolore, donnant un aspect de « double langue ». Le traitement est chirurgical (Figure 1).

Figure 1. Ranula (Collection Dr K. Despontin)



Figure 2. Dacryocystocèle (Collection Dr K. Despontin)



Figure 3. Miliaire sébacée (Collection Dr K. Despontin)



Le dacryocystocèle se manifeste par un gonflement bleuté près de l'œil présent dès la naissance dû à une dilatation de la glande lacrymale. Le simple massage de la lésion permet normalement sa disparition (Figure 2).

La miliaire sébacée du nez avec la présence de petits kystes épidermiques blanchâtres, est très fréquente chez le nouveau-né. Elle est transitoire puisque les lésions

Figure 4. Tache mongoloïde (Collection Dr K. Despontin)



Figure 5. Hamartomes sébacés de Jadassohn du cuir chevelu et du visage (Collection Dr K. Despontin)



disparaissent spontanément en quelques semaines (Figure 3).

Les taches mongoloïdes sont des macules congénitales grises-bleutées, souvent localisées dans la région lombo-sacrée. Plus rarement, des formes très diffuses et/ou des localisations ectopiques (membres supérieurs, extrémités, épaules) sont observées. Elles sont plus fréquemment observées chez les nouveau-nés asiatiques et les nouveau-nés de peau noire. Elles s'atténuent ou disparaissent au cours de l'enfance (Figure 4). Parfois, elles peuvent être associées à des malformations capillaires (phacomatoses pigmento-vasculaires). Lorsqu'elles sont de grande taille, elles peuvent également révéler des maladies de surcharge héréditaires.

L'hamartome sébacé de Jadassohn se caractérise par une plaque alopecique jaunâtre, congénitale, à surface souvent mamelonnée, généralement localisée sur le cuir chevelu mais parfois sur le visage (Figure 5). Un suivi clinique est conseillé puisque cette lésion peut parfois se compliquer à l'âge adulte de tumeurs bénignes (trichoblastomes, syringocystadénomes apocrines) et plus rarement malignes (carcinomes basocellulaires). En cas d'hamartome sébacé linéaire étendu ou d'hamartomes sébacés multiples, des malformations (cérébrales, oculaires) sont à rechercher afin d'exclure un syndrome de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims.

L'histiocytose de Hashimoto-Pritzker se caractérise par des papulo-nodules rouges-bruns, généralement croûteux, fermes et indolores, présents dès la naissance. Le nouveau-né est en bon état général. Il n'y a pas d'anomalies hématologiques ni d'atteinte viscérale associée. L'évolution se fait le plus souvent vers la régression spontanée en quelques mois (Figure 6).

L'hamartome fibreux infantile est une tumeur sous-cutanée bénigne, rare et indolore. Elle est le plus souvent unique à type de plaque érythémateuse infiltrée, très dure à la palpation, avec des nodules en périphérie, et de croissance rapide. Il s'agit d'une tumeur dermo-hypodermique composée en proportions variables de tissus fibreux, mésenchymateux et graisseux. Cette lésion est souvent spontanément résolutive. Le diagnostic différentiel se pose avec les tumeurs malignes fibromateuses (sarcome, rhabdomyosarcome, fibrosarcome de Darier-Ferrand). Son diagnostic est histologique (Figure 7).

Figure 6. Histiocytose de Hashimoto-Pritzker (Collection Dr M-A. Morren)



Le cutis marmorata correspond au livedo physiologique du nouveau-né, transitoire et typiquement symétrique. Cette réaction normale de la peau des nouveau-nés au froid peut varier selon la température extérieure, les cris,...

Le cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) est une anomalie vasculaire congénitale, localisée ou généralisée, caractérisée par une forme persistante de cutis marmorata souvent asymétrique (Figure 8). Il est parfois le signe d'un lupus néonatal. Des anomalies cutanées et extra-cutanées peuvent être associées telles qu'une asymétrie corporelle (hypotrophie ou hypertrophie d'une extrémité atteinte), des lésions vasculaires (malformations capillaires), une macrocéphalie ou d'autres anomalies : neurologiques (retard psychomoteur, hypotonie), oculaires (détachement de la rétine, glaucome), osseuses (syndactylie). Un examen oculaire et neurologique est recommandé en cas d'atteinte du visage. De plus, **le syndrome d'Adams-Oliver** associe un cutis marmorata telangiectatica à une aplasie cutanée congénitale du vertex, des anomalies distales des membres et une fréquente cardiopathie congénitale (cfr ci-dessous).

Figure 7. Hamartome fibreux infantile (Collection Dr K. Despontin)



Figure 8. Cutis marmorata télangiectatica congenita (CMTC) (Collection Dr K. Despontin)

Figure 9. Angiome flamméus du nouveau-né : toutes les localisations possibles (Collection Dr K. Despontin)



La malformation capillaire centro-faciale (naevus de Unna, angiome flamméus) du nouveau-né est une malformation capillaire bénigne qui se caractérise par une large macule rouge, de contours souvent nets et d'un rouge plus ou moins intense. Elle se localise classiquement en médiofrontal, intersourcilier, palpébral supérieur, à la racine du nez, à la lèvre supérieure et/ou en périnasal (Figure 9). Une régression lente spontanée est généralement observée entre 1 et 3 ans avec quelques rares cas qui persistent nécessitant une correction par laser vasculaire. Elle peut également être localisée au niveau de la nuque (« morsure de la cigogne »), et est alors plus foncée et persiste chez l'adulte. Une malformation capillaire située dans le territoire trigéminal du V1 avec une atteinte de la paupière supérieure doit faire rechercher un **syndrome de Sturge-Weber-Krabbe** (Figure 10). Celui-ci associe l'atteinte cutanée à une épilepsie (très difficile à traiter une fois qu'elle est déclenchée) et un glaucome. Un examen ophtalmologique et un suivi neurologique sont donc indispensables. En cas d'angiome plan avec une asymétrie, il est important d'exclure une **malformation artério-veineuse** sous-jacente.

Figure 10. Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (Collection Dr K. Despontin)



L'hamartome anémique est parfois la phase initiale d'un **hémangiome infantile (HI)**. En cas de formes multiples, il convient de se méfier d'une atteinte hépatique. Les bêta-bloquants seront discutés en cas d'hémangiome infantile compliqué, par exemple HI du visage avec des enjeux

Figure 11. Blue berry muffin syndrome
(Collection Dr K. Despontin)

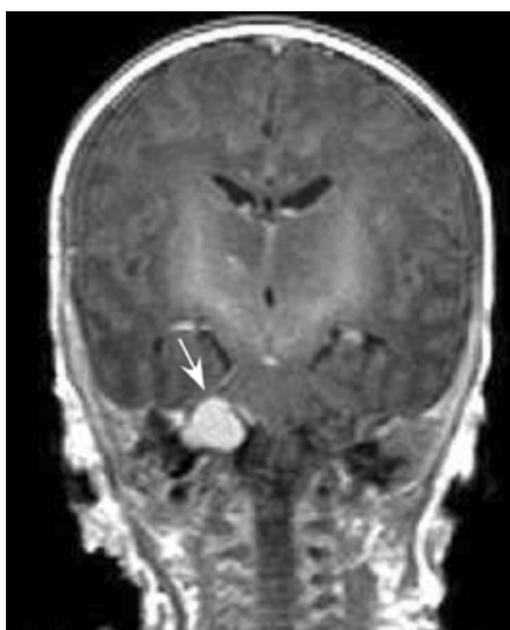


esthétiques et/ou fonctionnels (HI de la région glottique vu le risque de détresse respiratoire, hémangiome « cyrano » ou de la paupière vu le risque de déformation fibreuse,...).

Le **Blue berry muffin syndrome** est à rechercher en cas de lésions angiomeuses multiples et fermes (Figure 11).

En cas d'HI étendu, une investigation est nécessaire. Le **syndrome PHACES** associe des anomalies de la fosse postérieure, un hémangiome céphalique, des anomalies artérielles, des anomalies cardiaques et une coarctation de l'aorte, des anomalies oculaires (« eyes ») et une bifidie sternale (Figure 12).

Figure 12. Syndrome PHACES
(Collection Dr K. Despontin)



Le **syndrome de Kasabach-Merritt** est une complication potentielle des angiomes en touffes (Figure 13) et hémangioendothéliomes kaposiformes. Il s'agit d'un purpura thrombopénique par CIVD responsable d'une pâleur cutanéomuqueuse, de pétéchies ou ecchymoses et d'un changement d'aspect ou de taille de l'hémangiome préexistant.

L'**hémangioendothéliome papillaire de Dabska** est caractérisé par son histologie vasculaire en « clou de tapisier ». Il survient généralement sur les extrémités, la tête et le cou. Il est de bon pronostic mais des récurrences sont parfois observées malgré l'exérèse (Figure 14).

La **dysplasie ectodermique anhidrotique de Christ-Siemens-Touraine** est une anomalie récessive liée à l'X. Elle associe une dysmorphie faciale (nez étroit, front bombé, lèvres épaisses éversées), une anodontie totale ou partielle avec des canines et incisives coniques, une hypo- ou anhidrose entraînant une intolérance à la chaleur

Figure 13. Angiome en touffes
(Collection Dr K. Despontin)



Figure 14. Hémangioendothéliome papillaire de Dabska (Collection Dr K. Despontin)



responsable d'une fièvre inexplicable et répétée, une hypotrichose avec des cheveux blonds fins, une absence de cils et de sourcils, un retard mental modéré et parfois une atopie (Figure 15).

Figure 15. Dysplasie ectodermique anhidrotique de Christ-Siemens-Touraine (Collection Dr K. Despontin)



L'incontinentia pigmenti est à évoquer devant des lésions vésiculeuses érythémateuses à disposition linéaire (suivant les lignes de Blaschko), en période néonatale. Il s'agit d'une anomalie dominante liée à l'X qui touche essentiellement les filles. Il existe quatre stades cliniques successifs dans le temps avec des lésions érythémato-vésiculo-bulleuses qui évoluent progressivement vers des lésions verruqueuses suivies de lésions hyperpigmentées et hypopigmentées. Les lésions diminuent progressivement avec l'âge et disparaissent à l'adolescence. Des manifestations extracutanées peuvent être associées (alopécie, anomalies dentaires, unguéales, oculaires, du SNC, et plus rarement des malformations osseuses ou cardiaques) et ces dernières conditionnent le pronostic (Figure 16).

Figure 16. Incontinentia pigmenti (Collection Dr K. Despontin)



Les lésions cutanées de lupus néonatal s'observent classiquement sur la partie haute du visage. Des complications cardiaques peuvent survenir et sont à rechercher, et un bilan hématologique est recommandé. On décrit 30% de formes cutanées pures (Figure 17).

Figure 17. Lupus néonatal (Collection Dr K. Despontin)



Quelques signes cliniques nécessitant une investigation complémentaire :

- Devant une *chute retardée du cordon ombilical*, il faut toujours penser à rechercher une forme de déficit immunitaire.
- Devant une *formation lipomateuse ou une zone de pilosité avec dépression dans le bas du dos*, il faut toujours exclure une spina bifida.
- Devant un *angiome isolé du bas du dos*, il faut toujours exclure notamment une imperforation anale.
- En cas d'*hémangiome étendu ulcéré du siège*, il faut rechercher des anomalies ano-génitales.

Le Dr Valérie Dekeuleneer a ensuite présenté quelques cas cliniques de génodermatoses, qui constituent un ensemble de maladies génétiques cutanées ou cutanéoviscérales, de pronostic très variable. Un petit rappel

Figure 18. Epidermolyse bulleuse héréditaire (Collection UCL Saint-Luc)



Figure 19. Syndrome de Bart (Collection UCL Saint-Luc)



théorique et des conseils généraux concernant la prise en charge de ces pathologies ont été donnés.

Epidermolyses bulleuses héréditaires (EBH) (Figure 18) :

Pathologie :

Le diagnostic d'épidermolyse bulleuse héréditaire sera évoqué en cas de lésions bulleuses ou d'érosions néonatales, éventuellement associées à de vastes zones d'aplasie cutanée (syndrome de Bart, Figure 19) et après exclusion des autres causes de « bulles » chez le nouveau-né. Il s'agit d'une génodermatose rare (1/20 000 nouveau-nés), de transmission autosomique dominante ou récessive. La fragilité constitutionnelle de la jonction dermo-épidermique (JDE) par déficit d'expression de protéines est responsable d'un décollement de la peau ou de formation de bulles par contact ou de façon spontanée. La gravité de cette maladie est variable. Pour rappel, les

EBH sont classées en quatre groupes selon le niveau de clivage dans la peau :

- Les EBH épidermolytiques ou simples : clivage intra-épidermique
- Les EBH jonctionnelles : clivage à la JDE de la membrane basale (MB)
- Les EBH dystrophiques ou dermolytiques : clivage dermique sous la MB
- Syndrome de Kindler : clivage à différents niveaux de la MB

Conduite à tenir :

Devant une suspicion d'EBH, une hospitalisation en néonatalogie est indispensable. La mise au point diagnostique comprend un examen clinique rigoureux, des biopsies cutanées à réaliser en urgence et ultérieurement, un diagnostic moléculaire. A l'examen clinique, il convient de localiser les bulles, rechercher une atteinte unguéale et/ou une atteinte des muqueuses. Il est également indispensable de réaliser un arbre généalogique. Quelques signes cliniques peuvent orienter quant au type d'épidermolyse bulleuse héréditaire :

- L'EBH simple (ou épidermolytique) est liée à une mutation des kératines 5 ou 14. Elle apparaît à l'âge de la marche ou est d'emblée généralisée à la naissance. Il n'y a pas de cicatrice atrophique ni de grain de milium.
- L'EBH jonctionnelle est liée à une mutation de la laminine 5 ou du collagène 17. La forme sévère d'Herlitz est associée, à la naissance, à la présence d'une atteinte unguéale fréquente et de bulles sur le siège, d'une atteinte des muqueuses (buccale et oesophagienne surtout), de pleurs « bizarres », d'une voix rauque, et ultérieurement de cicatrices bourgeonnantes.
- L'EBH dystrophique (ou dermolytique) est liée à une mutation du collagène VII. Elle sera évoquée devant la présence de milium à la naissance, de cicatrices atrophiques avec grain de milium et d'atteinte des muqueuses.

Les biopsies cutanées doivent être faites sur peau clivée (frottée) et sans anesthésie locale topique (Emla®) car cela peut fausser les résultats. Ces biopsies vont permettre de déterminer le niveau de clivage au niveau dermo-épidermique et identifier la protéine manquante. Il peut en découler un facteur pronostic important. Trois biopsies cutanées sont nécessaires pour réaliser un examen histologique et immunohistochimique (pot de formol), une immunofluorescence (milieu de michel) et une microscopie électronique à transmission (pot de glutaraldéhyde).

Au niveau du diagnostic différentiel, diverses pathologies sont à évoquer devant des lésions bulleuses du nouveau-né (Tableau 1). Des frottis (bactériologiques et herpétiques) sont à réaliser pour exclure une cause potentiellement infectieuse.

La prise en charge de cette pathologie est multidisciplinaire : infirmière spécialisée, dermatologue, diététicienne, pédiatre gastro-entérologue, équipe de lutte contre

Tableau 1. Diagnostic différentiel des lésions bulleuses chez un nouveau-né

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES LESIONS BULLEUSES CHEZ UN NOUVEAU-NE

Bulles infectieuses (S. Doré, syphilis, herpès, varicelle)

Epidermolyses bulleuses héréditaires

Aplasies cutanées

Ichtyoses épidermolytiques

Bulles de succion

Maladies auto-immunes à transmission transplacentaire

Mastocytoses

Dermatoses congénitales érosives et réticulées

la douleur, équipe de rééducation fonctionnelle (kiné, ergo), chirurgiens orthopédistes/ORL, assistante sociale, psychologue, généticiens, ...

Des soins locaux quotidiens spécifiques sont à réaliser. Il faut percer les phlyctènes, réaliser une désinfection locale à base de chlorexhidine acceuse et appliquer un émollient et des pansements hydrocellulaires ou des interfaces (de type Mepitelà, Mepilex transfertà, Allevynà ,...). Des vêtements lâches sont à privilégier et les sous-vêtements doivent être portés à l'envers pour éviter les frottements, frictions.

Il convient de réaliser des manipulations douces, tamponner et ne jamais frotter la peau, ne jamais appliquer d'adhésif sur la peau, éviter de porter l'enfant par les aisselles, éviter tout bracelet en plastique, éviter au maximum les prises de sang et les prises de la tension artérielle.

Il faut privilégier si possible une alimentation par voie orale, éviter de surchauffer la température de la pièce, traiter la douleur et privilégier une bonne rééducation avec le kinésithérapeute.

Les complications possibles des EBH sont multiples : douleurs, prurit, malabsorption digestive, mauvaise croissance staturo-pondérale, anémie, caries dentaires, surinfections cutanées, sténoses œsophagiennes/laryngées, complications oculaires, difficultés psychologiques, et pour l'EBDR des rétractions articulaires en flexum, impotence fonctionnelle, synéchies et/ou carcinomes spinocellulaires.

Il faut rester prudent quant au pronostic. L'étendue de l'atteinte cutanée à la naissance ne permet pas de prédire la gravité de l'EBH. Il va dépendre du type d'épidermolyse bulleuse. En effet, les épidermolyses les plus sévères sont les EBH jonctionnelles de type Herlitz. Le risque infectieux est par ailleurs très important chez le nouveau-né.

Bébé collodion (Figure 20):

Pathologie :

Le nouveau-né « collodion » naît souvent prématurément et est entouré d'une membrane tendue, luisante et vernissée comme du collodion desséché. Cette membrane rigide entraîne un « syndrome dysmorphique » avec un éclabion (éversion des lèvres), un ectropion (éversion des paupières), un cartilage hypoplasique des oreilles et des doigts fixés en demi-flexion. Il s'agit du mode de début préférentiel des grandes ichtyoses récessives. Une grande majorité des bébé collodions évoluent vers des ARCI (Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis : ichtyose lamellaire et érythrodermie ichtyosiforme congénitale), un petit pourcentage vers des ichtyoses vulgaires et plus rarement vers des ichtyoses syndromiques voire parfois vers une guérison spontanée. Cette membrane collodionnée disparaît généralement dans les trois premières semaines de vie. Si ce n'est pas le cas, des rétinoïdes par voie orale (acitrétine) sont parfois administrés vu le risque infectieux lié à la persistance de la membrane collodionnée. Le pronostic ultérieur dépendra du type d'ichtyose sous-jacente.

Conduite à tenir :

Une hospitalisation en néonatalogie est nécessaire devant un aspect de bébé collodion. Des biopsies cutanées peuvent être faites à distance quand l'enfant est décollodionné. La constitution d'un arbre généalogique est

indispensable et une éventuelle consanguinité doit être recherchée.

Des soins locaux quotidiens spécifiques sont à préconiser pour le bébé collodion. Le nouveau-né doit être placé dans une couveuse bien chaude et humidifiée afin d'éviter tout désordre hydro-électrolytique et toute déshydratation. Une désinfection locale par Chlorhexidine aqueuse 0,05% doit être réalisée ainsi que l'application de vaseline stérile plusieurs fois par jour. Un traitement antalgique, des séances de kinésithérapie et des soins ophtalmologiques sont à fournir.

Les risques principaux sont : infectieux, hydro-électrolytiques, fonctionnels et sensoriels. Il convient de libérer les brides annulaires de striction des extrémités pour éviter une ischémie irréversible.

Les biopsies cutanées (histologie, immuno-histologie, MET) et les tests génétiques de recherche de mutation spécifique permettront d'affiner le diagnostic. A l'examen clinique, il faut analyser le type de squames, les cheveux (trichorrhexie invaginata...) et la présence ou non d'une érythrodermie associée. Des anomalies extra-cutanées associées doivent être recherchées : pileaire, oculaire, neurologique, hépatique, musculaire, atopie,...

Figure 20. Bébé collodion (Collection UCL Saint-Luc)



Evolution à 1 mois



Figure 21. Aplasie cutanée nécrotique du vertex (Collection UCL Saint-Luc)



Jour-1



Jour-35



2 Mois



3 Mois

Aplasia cutanée congénitale du vertex (Figure 21):

Pathologie:

Il s'agit d'une absence localisée de peau à la naissance sur une zone du cuir chevelu. Elle se caractérise par une ulcération habituellement de petite taille et circulaire évoluant spontanément vers la guérison en laissant une cicatrice atrophique alopecique. L'aplasie cutanée est généralement isolée et les structures osseuses sous-jacentes sont rarement atteintes.

Cependant, des anomalies des membres peuvent être associées, comme dans le syndrome d'Adams-Oliver (Tableau 2), qui est de transmission le plus souvent autosomique dominante (parfois récessive).

Conduite à tenir:

En cas d'aplasie cutanée étendue, il faut absolument s'assurer de la présence de structures osseuses sous-jacentes de par une palpation prudente et un bilan d'imagerie par radiographie ou scanner. Il ne faut en aucun cas débrider la fibrine ou retirer la croûte nécrotique puisque ce geste entraînerait un risque hémorragique du sinus longitudinal ainsi qu'un risque infectieux. Par ailleurs, des anomalies des membres associées doivent être recherchées.

Le bilan à réaliser en cas d'aplasie cutanée étendue et de suspicion de syndrome d'Adams Oliver comprend une radiographie ou un scanner cérébral, une échographie cardiaque, une radiographie des extrémités et éventuellement, une IRM cérébrale (pour exclure une anomalie cérébrale).

En cas de défaut osseux important, une prise en charge neurochirurgicale est recommandée dans les premiers jours de vie du nouveau-né.

Tableau 2. Critères majeurs et mineurs du syndrome d'Adams-Oliver

CRITERES MAJEURS ET MINEURS DU SYNDROME D'ADAMS-OLIVER	
CRITERES MAJEURS :	- Aplasie cutanée congénitale du vertex
	- Anomalies des extrémités des membres
	- ATCF +
CRITERES MINEURS :	- CMTc (20%)
	- Cardiopathie congénitale (20%)
	- Anomalies vasculaires

DERMATOSES NÉONATALES PUSTULEUSES : COMMENT S'Y RETROUVER ?

Auréli Coutellier

Devant une éruption cutanée pustuleuse chez le nouveau-né, il faut garder à l'esprit que "tout ce qui est pustuleux n'est pas infectieux", bien que ce soit la première cause à exclure. En effet, de **multiples étiologies** sont à évoquer devant une pustulose néonatale, à la fois des causes infectieuses et non infectieuses. Nous avons fait un rappel des différentes causes potentielles de pustulose néonatale et avons présenté divers cas cliniques afin de faciliter leur diagnostic dans notre pratique quotidienne (Tableau 3).

Nous avons rappelé l'utilisation du **cytodiagnostic de Tzanck** qui peut être d'une grande aide diagnostique dans ces pustuloses néonatales. Il s'agit d'une technique de réalisation simple, rapide et peu coûteuse qui consiste à étaler sur une lame le contenu de la pustule. Idéalement, dans la pratique, cet étalement doit se faire à la fois sur une lame laquée et non laquée, afin de réaliser des colorations différentes (coloration de Papanicolaou pour la lame laquée, coloration de Giemsa et autres colorations spéciales PAS,... pour la lame non laquée). Cependant, la technique est fort « opérateur dépendant ». Il convient notamment de laquer la lame le plus rapidement possible en la vaporisant à une distance d'environ 30 cm afin d'éviter des zones d'autolyse. Nous avons repris et rappelé les éléments observés dans chaque pustulose (Tableau 4).

L'érythème toxique du nouveau-né est une dermatose transitoire bénigne, la plus fréquente chez le nouveau-né. Elle touche environ 50 % des nouveau-nés et est plus rare chez les prématurés. Il s'agit d'une réaction d'adaptation post-natale durant laquelle des peptides antimicrobiens présents sur la peau du nouveau-né induiraient la réaction inflammatoire responsable de

l'érythème toxique. Ces peptides seraient d'autant plus sollicités que le travail lors de l'accouchement ait été long et le contact avec la flore vaginale prolongé. L'érythème toxique survient classiquement dans les 3-4 premiers jours de vie. Cependant, des formes congénitales et plus tardives, jusqu'à 3 semaines, sont décrites. Cliniquement, on observe la présence de macules érythémateuses, urticariennes, souvent centrées par un point blanchâtre tandis que les formes plus sévères montrent de réelles pustules jaunâtres épaisses et de grande taille (Figure 22). Ces lésions atteignent généralement le tronc, le dos, les racines proximales des membres bien qu'une atteinte de la face ou une atteinte isolée de la région génitale est également possible. Le cuir chevelu et la région palmo-plantaire sont épargnés. Le cytodiagnostic de Tzanck peut être d'une grande aide diagnostique en révélant un amas de polynucléaires éosinophiles. Aucun traitement n'est nécessaire puisque cette affection est bénigne et spontanément résolutive (2-3 jours pour les formes classiques). L'histologie révèle un afflux d'éosinophiles autour du follicule pileux et dans l'épiderme, un œdème du derme et une éventuelle pustule sous-cornée ou intra-épidermique remplie d'éosinophiles.

La mélanose pustuleuse transitoire est une forme clinique d'érythème toxique sur peau noire. Généralement présente dès la naissance, elle se manifeste par une éruption vésiculo-pustuleuse localisée sur le tronc, le dos et les fesses évoluant en 2-3 jours vers des macules pigmentaires recouvertes d'une squame facilement détachable. Celles-ci disparaissent en quelques semaines ou mois. Parfois, les macules pigmentaires sont présentes d'emblée avec très peu de lésions pustuleuses. Le

Tableau 3. Etiologies des pustuloses néonatales

ETIOLOGIES DES PUSTULOSES NEONATALES	
Infectieuses	Non infectieuses
Virales	Très fréquentes
Herpès néonatal (HSV)	Erythème toxique du NN
Varicelle néonatale (HZV)	Mélanose pustuleuse transitoire
Mycosiques	Pustulose céphalique bénigne transitoire
Candidose cutanée congénitale/néonatale	Acné néonatale
Bactériennes	Miliaire pustuleuse
Impétigo néonatal, folliculite à S. Doré	Rares
Listeriose néonatale, syphilis congénitale, emboles septiques à Gram (-)	Acropustulose infantile
Parasitaires	Pustulose éosinophilique
Gale du nourrisson	Incontinentia pigmenti
	Exceptionnelles
	Histiocytose langerhansienne
	Syndrome de Job
	Réticulo-endothéliose d'Ommen
	Pustulose sous-cornée (d'origine maternelle)

Tableau 4. Cytodiagnostic de Tzanck et pustuloses néonatales

PATHOLOGIES	CYTODIAGNOSTIC DE TZANCK
Erythème toxique du NN	Eosinophiles
Mélanose pustuleuse transitoire	Neutrophiles + quelques éosinophiles
Pustulose céphalique bénigne	Levures du genre Malassezia
Miliaire pustuleuse	Cellules squameuses clairsemées
Acropustulose infantile	Eosinophiles
Pustulose éosinophilique	Eosinophiles
Herpès et varicelle néonatale	C confluentes, C géantes multinucléées et lyse cellulaire
Candidose cutanée congénitale	Pseudo-filaments de Candida

cytodiagnostic de Tzanck montre une prédominance de neutrophiles avec quelques éosinophiles. Il n'y a aucun traitement nécessaire (Figure 23).

La candidose congénitale survient dans les 48 premières heures de vie. L'étiopathogénie supposée est une atteinte fœtale par chorioamniotite ascendante à candida albicans. La présentation clinique initiale est hétérogène et parfois trompeuse. On peut observer une atteinte cutanée bénigne jusqu'à des formes systémiques potentiellement sévères (neurologique, pulmonaire, rénale, rétinienne).

Généralement, on observe une éruption généralisée maculo-micropapuleuse et secondairement pustuleuse. Il convient de rechercher des pustules palmo-plantaires, un onyxis ou un péri-onyxis. Le pronostic est plus sévère chez les prématurés qui développent des lésions vésiculo-bulleuses puis érosives ou d'emblée érosives et ont un risque élevé d'infection systémique. Des atteintes digestives et broncho-pulmonaires graves avec syndrome de détresse respiratoire sont parfois observées. Le cytodiagnostic de Tzanck révèle des pseudo-filaments de candida. Le traitement associe un

Figure 22. Erythème toxique (Collection UCL Saint-Luc)



Figure 23. Mélanose pustuleuse transitoire (Collection UCL Saint-Luc)



traitement local (imidazolés topiques : Nystatine,...) et général (Fluconazole : 8-12 mg/kg/72h) en cas de forme systémique (Figure 24).

La candidose cutanée néonatale apparaît entre le 7^{ème} et 15^{ème} jour de vie par contamination péri- ou post-natale par *Candida albicans*. Des plages érythémateuses avec des petites pustules en périphérie sont observées dans les plis axillaires, inguinaux et/ou en péri-anal. Une atteinte buccale à type de muguet est également possible. Un frottis mycologique des pustules ainsi qu'une recherche de *Candida* dans les selles seront réalisés. Un traitement local par imidazolés topiques, et éventuellement systémique selon l'étendue de l'atteinte, sera initié (Figure 25).

La pustulose céphalique bénigne est souvent considérée à tort comme de l'« acné néonatale ». La peau est colonisée



Figure 24. Candidose congénitale (Collection UCL Saint-Luc)



Figure 25. Candidose cutanée néonatale (Collection UCL Saint-Luc)



par des levures du genre *Malassezia*. Vers la 3^{ème} semaine de vie, on observe une éruption pustuleuse monomorphe, non comédonienne, de la face et de la nuque, avec un halo érythémateux péri-pustuleux. Les lésions disparaissent spontanément dans les semaines ou mois qui suivent. Le cytodiagnostics de Tzanck met en évidence les levures du genre *Malassezia*. Un traitement topique par Nizoral crème 1x/jour peut être proposé et permet une disparition rapide des pustules (Figure 26).

L'herpès néonatal est très rare mais grave. Il est le plus souvent dû au virus HSV2 et plus rarement à l'HSV1. La transmission peut être trans-placentaire, péri- ou post-natale. Des récurrences virales asymptomatiques sont fréquentes, ce qui explique que dans deux tiers des cas d'herpès néonatal, aucune infection herpétique génitale maternelle n'est retrouvée. Des formes localisées mais également disséminées sont retrouvées. Le cytodiagnostics de Tzanck montre des cellules géantes multi-nuclées. Une culture et une PCR doivent être réalisées. Le bilan comprend une ponction lombaire, une radiographie de thorax, un électro-encéphalogramme et une échographie cérébrale. Un traitement par Aciclovir en intraveineux est nécessaire pendant 14 à 21 jours.

La gale du nourrisson doit être gardée à l'esprit, particulièrement en cas de présence de vésicules palmo-plantaires et de papulonodules du dos. Le prurit chez le nourrisson est inconstant et une atteinte de la face et du cuir chevelu est possible (Figure 27).

Un algorithme diagnostique des différentes pustuloses néonatales est proposé (Tableau 5).

Figure 26. Pustulose céphalique bénigne (Collection UCL Saint-Luc)



Figure 27. Gale du nourrisson (Collection UCL Saint-Luc)



Tableau 5. Proposition d'un algorithme diagnostique devant les pustuloses néonatales.

