

# BIODERMA

## CONGRESS REPORTS

### **Bioderma Congress Reports JDP 2024**

Comptes-rendus rédigés par les Dr Joël Claveau M.D., Ph.D. (Dermatologue, Canada), Dr Josefina Marco-Bonnet (Dermatologue, France), Dr Nicolas Kluger M.D., Ph.D. (Dermatologue, Finlande) et Dr Stéphane Kandemir (Dermatologue, France).

## Maltraitance de l'enfant : reconnaître les signes cutanés et conduite à tenir

Coordinatrice : Mme Hélène Dufresne (cadre socio-éducatif au sein du service de dermatologie pédiatrique de Necker).

### Données épidémiologiques et cadre légal

Oratrice : Hélène Dufresne

Un article du Monde paru en 2024 indique que tous les voyants de la protection de l'enfance sont aux rouges. Près de 3.000 enfants vivent à la rue et 5.000 sont en attente de placement.

Les cellules de recueil d'information pré occupante (CRIP) sont mises en place en 2016 et la loi Taquet voté en février 2022 renforce la protection de jeunes majeurs sortant de l'ASE (aide sociale à l'enfance).

Selon la loi, un enfant est en danger s'il ou elle présente des difficultés ou un risque mettant sa santé en danger. La maltraitance dépasse la notion de violence physique ou sexuelle, il s'agit d'actes ou **d'absence d'actes (carence)**.

La pandémie COVID a modifié les modes de vie avec une augmentation constantes des violences notamment des **défenestrations**.

Les différents types de maltraitance sont :

- Physique
- Abus ou sollicitation à connotation sexuelle
- Psychologique
- Négligences des besoins essentiels de l'enfant.

Les auteurs sont majoritairement des adultes, mais parfois adolescents et enfants. Il faut  **systématiquement**  s'intéresser à la fratrie de l'enfant. Dans 95% des cas l'auteur est dans la famille proche (50% des cas la mère, 36% le père).

La maltraitance a un impact sur la santé globale de l'enfant et son développement, d'où importance d'agir tôt.

**Il existe une obligation légale de signalement, tout le monde peut signaler.**

- En tant que citoyen
- En tant que médecin, celui-ci doit protéger tout mineur victime de sévices ou privations avec autorisation de la levée du secret médical.
- N'importe quelle assistance sociale de proximité peut nous aider.
- CRIP, UAPED (unité de protection de l'enfance hospitalière qui peut aider les **libéraux**)

**Quels sont les signes d'alerte ?**

- Une augmentation brutale du périmètre crânien
- Un retard de croissance
- Une énurésie
- Une encoprésie
- Des traces de coup, brûlures ecchymoses
- Une intoxication médicamenteuse
- Des troubles variés du comportement (désordre alimentaire, désinvestissement)
- Un enfant semblant soumis au secret

**Toujours déshabiller l'enfant complètement, regarder et remplir le carnet de santé.**

**De nombreuses personnes ayant été victimes d'actes de maltraitance ou d'abus sexuels ne montrent pas de signe spécifique.**

L'écrit du signalement peut être fait sans intervention d'un service social et anonymement. On peut signaler même si on présume seulement, il existe plusieurs modèles de rédaction par l'HAS et le CNOM.

Concernant l'écrit **il faut rester factuel, objectif, utiliser les guillemets pour rapporter les propos au conditionnel, n'accuser personne, demander l'accord d'un médecin pour le citer, et informer (aucune obligation de remettre le contenu) les parents de l'écrit SAUF si met en danger l'enfant.**

Pour toutes informations supplémentaires et modèle, vous pouvez vous rendre sur le site internet du CNOM rubrique « le médecin face à la maltraitance ».

## Signes dermatologiques évocateurs

Oratrice : Julie Bonigen

Les signes dermatologiques sont présents chez **90% des enfants victimes de maltraitance physique, type de maltraitance plus fréquente avant 3 ans**. La moitié de ces enfants rentrent chez eux avec une erreur diagnostique ; il faut se méfier des lésions dermatologiques d'âges différents.

- L'ecchymose

Elle correspond à une contusion traumatique sans effraction cutanée vs hématome qui est palpable

**Avant 4 mois il s'agit d'une maltraitance jusqu'à preuve du contraire voire 9 mois avant l'acquisition d'un début de mobilité autonome.**

Puis elle devient banale après l'âge de la marche (touche environ 50% des enfants) **Les localisations devant vous faire évoquer une maltraitance sont : les zones couvertes, fesse, génital, cuisses, bras, céphalique, dos, abdominale (choc violent)** et la forme des lésions.

- La brûlure

C'est la présentation dans 8-20% des cas de maltraitance.

Un retard > 2h entre la brûlure et la consultation constitue le **1<sup>er</sup> signe d'alerte**. Une brûlure accidentelle sera plutôt superficielle avec des traces incomplètes vs. infligées plus profondes, multiples, **bien délimités**.

Dans le cas d'une immersion forcée, on peut observer un aspect zébré avec un respect des plis ou une forme en « donut » (fesses qui touchent le fond de la baignoire épargnées).

- Les abrasions/érosions sont à interpréter en fonction de la localisation et de l'âge.
- Le décollement unguéal, alopecie traumatique, morsures.
- La muqueuse buccale : rupture de frein de la langue, fractures dentaires, érosions, brûlures.
- Les condylomes :

**La transmission ne se fait pas que par voie sexuelle.**

Hypothèses : transmission pendant la grossesse, l'accouchement, par contact direct ou *via* le linge de toilettes.

Quand faut-il suspecter des sévices sexuels ? Il existe une grande variabilité dans la littérature... mais il est noté une augmentation avec l'âge (moins de 4 ans moins souvent associé) et une atteinte génitale plus fréquemment associée à des sévices.

Les phtiriasis ne sont pas synonymes de maltraitance.

La pathomimie qui correspond à des lésions auto infligées non avouées par le patient. Elles doivent se faire poser 2 questions : est-on sûr du diagnostic (maltraitance ?) et est-ce un appel au secours ?

## Cas cliniques

Orateur : Smail Hadj-Rabia

Le professeur Hadj-Rabia a insisté sur les red flags qu'il ne faut surtout pas reproduire lors d'un signalement :

- Pas d'accusation directe
- Pas de jugement de valeur
- Pas de recommandation
- Pas d'information inutile, violation du secret médical si pas de rapport
- Ne pas dire quel organisme devrait enquêter.

### Messages clés :

- Les présentations de maltraitance sont polymorphes et non spécifiques.
- Nous avons l'obligation légale de signaler.
- La CRIP, l'UAPED et le CNOM peuvent nous aider à rédiger le signalement
- Se méfier notamment avant 3 ans et encore plus 9 mois.

# L'alopecie de l'enfant ne sera plus un myst hair : pas à pas diagnostique et thérapeutique

Coordinatrice : Sophie Leducq (Service de dermatologie, CHU de Tours)

Oratrices : Stéphanie Mallet (Service de dermatologie, CHU de Marseille), Fanny Morice-Picard (Service de dermatologie, CHU de Bordeaux), Juliette Mazereeuw-Hautier (Service de dermatologie, CHU de Toulouse), Sophie Leducq (Service de dermatologie, CHU de Tours)

## Alopecie congénitale localisée

**Le 1e cas** est celui d'une **alopecie congénitale du cuir chevelu**. L'IRM cérébrale est indiquée si :

- Lésion de grande taille
- Localisation médiane avec défaut osseux
- **Signe du collier de cheveux ou de la touffe de cheveux.**

En cas de lésion isolée de petite taille, une échographie transfontanellaire suffit.

**Le 2e cas** est celui d'une alopecie occipitale congénitale néonatale, elle est très fréquente car elle touche 20% des nouveau-nés et elle correspond à **une chute physiologique** des cheveux télogènes initiés *in utero*. Il existe une fausse croyance avec le frottement de l'occiput contre le matelas, ne pas retourner les bébés dans leur lit. Le diagnostic différentiel est l'alopecie en auréole lors d'une ischémie locale et prolongée lors de l'accouchement qui peut être cicatricielle.

**Le 3e cas** est une alopecie triangulaire congénitale temporale qui est bilatérale dans 20% des cas.

## Alopecie congénitale diffuse

Le 1e cas est un enfant de 5 ans avec cheveux courts, fins et clairsemés associé à des agénésies dentaires. La question à poser est : **est-ce que votre enfant transpire ? Chercher l'hypohidrose** qui s'intègre dans une dysplasie ectodermique qui peut également toucher les ongles et la glande mammaire. Le risque est **l'hyperthermie maligne**.

Le 2e cas est un enfant de 3 ans dont les cheveux poussent peu, tombent facilement. Il s'agit du syndrome des cheveux anagènes caduques et correspond à > 50% de cheveux en phase anagène au trichogramme avec un cuticule ébouriffé. Le test de traction est un bon élément diagnostique, l'évolution est spontanément favorable.

Il existe de nombreux gènes impliqués dans les hypotrichoses isolées.

## Alopécie acquise inflammatoire – Pelade

La pelade **n'est pas si rare**, 0,29 cas pour 1000 patients années, filles > garçons en pédiatrie et asiatiques > noirs. Elle est **invalidante**, avec une gêne et une mauvaise image de soi d'après 8 études pédiatriques qui se sont intéressés à la qualité de vie de ces enfants.

L'association française de la pelade s'appelle **la tresse**.

Le diagnostic est clinique et souvent simple mais il peut parfois être plus complexe, notamment en cas de chute diffuse, bien regarder **les sourcils, les ongles (ponctuations en dé à coudre, trachyonychie et leuconychie)**.

En dermoscopie les signes évocateurs sont :

- Les points jaunes (**pelade active**)
- Les points noirs (**pelade active**)
- Les cheveux en **point d'exclamation (pelade active)**
- Le rétrécissement à la base du cheveu
- Les cheveux cassés
- Les repousses verticales
- Les cheveux en duvet
- Les cheveux en tire-bouchon

Il n'y a pas de consensus concernant le bilan biologique, le Pr Mazereeuw-Hautier recommande la NFS, ferritine, vitamine B9/B12/D, le zinc et la TSH.

Concernant la prise en charge :

- *Dans les formes localisées* : corticoïdes locaux, le kenacort est douloureux et le minoxidil pas intéressant. Le tacrolimus, le laser et la photothérapie ont peu de données et ne semblent pas efficaces.
- *Dans les formes étendues* : importance de délivrer des informations sur cette maladie **chronique avec des poussées et des rémissions avec uniquement des traitements suspensifs**.

Le Ritlecitinib a une AMM européenne à partir de 12 ans dans le traitement de la pelade sévère (> de 50%) en 1<sup>e</sup> intention à 50 mg par jour sur une ordonnance classique.

## Alopécie acquise inflammatoire – Teigne

La présentation classique comporte des lésions purulentes et/ou squameuse.

Il peut s'agir d'espèces anthropophiles, zoophiles et telluriques.

La teigne **trichophytique** donne **de petites plaques d'alopécies sèches vs microsporique grande plaque alopecique**. La lampe de Wood est une aide au diagnostic et oriente parfois vers le germe causal. La dermoscopie permet d'éliminer les diagnostics différentiels sur des teignes **peu/pas squameuses**.

Les 4 signes dermoscopiques les plus spécifiques sont :

- **Les cheveux en virgule (endothrix – trichophyton)**
- **Les cheveux en tire-bouchon (endothrix – trichophyton)**
- **Les cheveux en zig-zag (ectothrix – microsporum)**
- **Les cheveux en code barre (alternance de bandes blanches et noires) (ectothrix – microsporum)**

A la semaine 12, malgré une culture négative on peut toujours observer des signes non spécifiques comme les squames, les points noirs et l'érythème mais les **4 signes spécifiques ont disparu**.

**!!! L'itraconazole sirop n'est plus commercialisée depuis fin novembre 2024 !!!**

Le groupe thématique a publié sur le site de la SFD de nouvelles recommandations.

Pour un enfant de moins de 20kg avec une teigne microsporique on essaie la terbinafine à ¼ de comprimé pendant 6 semaines +/- 2 semaines. Si plus de 20kg ITRACONAZOLE 100mg comprimé.

## Alopécie mécanique

Le premier cas est une celui d'une alopécie du vertex mal délimitée depuis quelques semaines avec un test de traction négatif, non inflammatoire avec des phanères normales ⇒ **trichotillomanie** : alopécie unique (une seule plaque) irrégulière, brutale, se méfier atteinte sourcils +/- cils.

En dermoscopie :

- **Cheveux cassés de taille différente**
- **Points noirs**
- **Cheveux en tulipe (distalité abimée)**
- **V sign.**

Le geste n'est le plus souvent pas admis, la prise en charge est psychologique (thérapie cognitivo-comportementale).

Le second cas est celui d'une petite fille suivie pour pelade sous dermocorticoïdes qui présente une nette aggravation rétro auriculaire => **alopécie de traction sur pelade**, la maman tirait les cheveux restants pour masquer la pelade. Arrêter tout facteur traumatisant, dermocorticoïdes si papules.

## Alopécie acquise diffuse clairsemée

Adolescente de 13 ans qui présente une alopécie depuis 2 ans => alopécie **androgénogénétique**

On peut observer un recul symétrique des golfes temporaux, une atteinte du vertex, une **anisotrichie = disparité du calibre des cheveux**, un bilan hormonal **souvent normal**, on propose le mixoxidil hors AMM. VS.

L'effluvium télogène est souvent brutal lié à un stress physique ou psychologique, il faut rassurer, l'épisode dure 2 à 4 mois avec une repousse constante. Parfois se chronicise, réaliser un bilan carenciel, chercher un trouble hormonal, une prise médicamenteuse, se méfier d'une pelade diffuse.

### Lésion tumorale

On demande une IRM cérébrale uniquement en cas d'hémangiome infantile segmentaire de l'extrémité céphalique ou pelvien.

L'hamartome sébacé peut évoluer en tumeur bénigne, on peut réaliser une exérèse à visée esthétique assez tôt dans la vie.

Le naevus congénital du cuir chevelu ne nécessite pas d'imagerie cérébrale sauf si **plusieurs nævi congénitaux et/ou point d'appel neurologique**. On observe parfois un éclaircissement spontané, la chirurgie est lourde. **Plus les nodules de prolifération arrivent tôt moins ils sont graves.**

## Anomalie de la tige pileaire

Un enfant de 2 ans qui présente des cheveux courts secs éparses avec un aspect de cheveux en collier de perle => **Monilethrix**, on peut observer une micronychie et une kératose pileaire

Le début est précoce d'expression variable, la transmission est autosomique dominante et les gènes en cause sont **KRT 81/83/86**.

Un nouveau-né sans histoire familiale qui vers 2 mois présente une hypotonie, des convulsions avec cheveux très fins, secs et clairs. Les cheveux sont torsadés en pili torti, le dosage du **cuivre est effondré => Maladie de Menkes**

Un enfant de 4-5 ans avec antécédent d'eczéma sévère à la naissance, retard de croissance, cheveux épars et cassants en **bambous = qui s'invagine l'un dans l'autre = trichorrhexie invaginata** => Syndrome de Netherton qui associe une érythrodermie

néonatale, une atopie et poly sensibilisation avec parfois une ichtyose linéaire circonflète de **Comel**, gène muté SPINK5/LEKTI.

Un patient de 3 ans avec des cheveux courts, secs et très cassant + aspect squameux des jambes.

Il est né collodion avec une évolution modérée de la peau mais persistance au cuir chevelu. En dermoscopie : **trichoschisis** = **fracture**, queue de tigre = trichothiodystrophie, photosensibilité dans 50% des cas.

Un nourrisson de 18 mois avec des cheveux d'aspect particulier, très blonds, ébouriffés, en pili trianguli et canaliculii en microscopie = **syndrome des cheveux incoiffables**, ils vont très bien et on observe une tendance à l'amélioration.

Dr Stéphanie Mallet (Service de dermatologie, CHU de Marseille)

Une enfant de 8 ans qui présente depuis des années une hypotrichose avec des cheveux laineux/frisés, une perlèche, une chéilite récidivante puis plus récemment une hyperkératose palmoplantaire striés fissuraires => **Syndrome de Carjaval Naxos**, pathologie desmosomale, une surveillance cardiaque est nécessaire, donne des cardiomyopathies dilatées, des troubles du rythme et des morts subites.

## Modification de la couleur des cheveux

Le premier cas est celui d'un enfant de 13 ans qui a un blanchiment de ses cheveux depuis l'âge de 8 ans => **Canitie précoce** = blanchiment prématuré des cheveux avant 20 ans chez le caucasien, 30 ans chez l'africain. Les causes sont l'hypothyroïdie, le plaquenil, la chimiothérapie, les carences en B9/B12/zinc/cuivre ou constitutionnelle.

Le second cas est un enfant avec des lignes proximales plus claires puis châtain clair en distalité avec un **signe du drapeau**, différentes causes : iatrogènes toxiques carencielles (inhibiteur de tyrosine kinase, méthotrexate, plaquenil, métaux, alcool, malnutrition).

Le dernier cas est celui d'une fille avec cheveux **verts en distalité** = **green hair** liés aux cristaux de sulfates de cuivre retrouvés dans l'eau de la piscine et le propofol dans les produits anesthésiants.

# Télédermatologie : quelles nouvelles organisations ?

## Quelles innovations ? Quelles perspectives ?

Coordinateur : Dr Matthieu Bataille (Hôpital Saint Vincent de Paul, Lille)

Dr Matthieu Bataille (Hôpital Saint Vincent de Paul, Lille)

### Introduction

La télédermatologie a explosé depuis le remboursement par l'assurance maladie avec la pandémie Covid et la pénurie grandissante de médecins.

Nous sommes actuellement en phase d'appropriation par chacun de ces outils.

Le rôle de l'infirmière de pratique avancée (IPA) en dermatologie dans le versant oncologie et maladie chronique stabilisée semble prometteur.

Dr Fabrice Ribeau (dermatologue libéral au Mans) – Exemple pratique

Le Dr Ribeau travaille dans une zone sous dotée et doit gérer la pénurie au quotidien au cabinet.

1. Assistants médicaux : Il dispose de 2 IDE dans son cabinet, qui s'occupent de la PDT, de la photothérapie, déshabille, interroge, pré examine, ont une fonction d'aide opératoire, d'éducation thérapeutique avec les biothérapies (diplômée), font les premières injections, font les photos, les cryothérapies, et le suivi de curacné.

Il a également des secrétaires physiques qui gèrent l'accueil, les facturations, les consentements, les courriers, les examens complémentaires, **et font le tri des rendez-vous.**

2. Télé expertise : il est le seul à en faire dans la Sarthe, dont 90% via Omnidoc, le but est de faire du tri, mais également par plaisir, la surprise, va déboucher sur 30% de consultation en présentiel, **se fait en plus du boulot classique.** Ne débouche pas sur moins de consultations en faisant de la TE. Avec le temps on a davantage de correspondants, les questions sont de plus en plus pertinentes, et les photos de meilleures qualités.
3. Délégations de tâches, nouvelles organisations : il est primordial d'augmenter les compétences des généralistes, **avec un rôle indirect de la TE.** Importance aussi d'élargir les compétences des assistantes médicales et de voir pour l'IPA en dermatologie.

## Questions :

Pr Dompmartin : « Si ce n'est pas indiscret comment financez-vous votre personnel ? Disposez-vous d'une aide financière de l'ARS » ? Et se pose la question de la responsabilité vis-à-vis des infirmières

Réponse : Le Dr Ribeauveau ne dispose pas d'aide, il est en secteur 2 et encadre tous les gestes réalisées par ses IDE.

Dr Marie-Sophie Gautier (dermatologue libéral à Joinville-le-Pont) - Équipe de soins spécialisés (ESS) et TE

L'ESS est introduite en 2019 = ensemble de professionnels de santé avec des médecins spécialistes, sur un territoire, avec un projet de santé qui doit se centrer sur une discipline médicale, autour d'un exercice médical libéral et qui permet de remplir un forfait structure de la sécurité sociale.

C'est un exercice **sans mur, sur la base du volontariat, travailler ensemble, avec des ressources communes, qui se distinguent des groupements de spécialistes.**

**Finalité : financements dédiés à partir de janvier 2025, qui structure l'offre de second recours en terme géographique et financier.**

En pratique : Il s'agit d'une association, avec la nécessité de rédiger une lettre d'intention à l'ARS et la CPAM (possibilité de se faire aider pour la rédaction de la lettre et du projet). Le financement est encore en cours de négociation, en moyenne 80.000€/an, avec la nécessité **d'avoir au moins 10% des spécialistes de la région.**

ESS Bretagne : DermatoBreizh, 39 dermatologues sur 114, plus de 800 TE / mois avec 40% de consultations présentielles. Formation des généralistes sur le dépistage des tumeurs et dermoscopie.

ESS Corse : 10 sur 13 dermatologues, 4 pharmacies équipées de dermatoscopie, téléRCP en Oncodermatologie avec le CHU de Nice.

En IDF : ESSDV IDF, pour les dermatologues et médecins généralistes. TE des cancers cutanés.

Moins de TE qu'en Bretagne, 1/3 cancer cutané, réponse en 2h en médiane, évite 48% de consultations.

Puis les maladies inflammatoires chroniques.

Dispose d'une télé RCP fait par les dermatologues libéraux qui permet un affranchissement géographique tout aussi bien oncologique mais aussi pour les biothérapies avec hospitaliers et libéraux.

Dr Jiliana Monnier (Service de dermatologie, CHU Marseille) - IA pour la détection des cancers cutanés

De plus en plus, les IA utilisent une base de données labélisés qui donnent de très bons résultats. Il y a par exemple une IA qui a étudié plus de 12.000 images de mélanomes/naevus en 2019 entre 3 centres Barcelone, Vienne et Londres qui ont été contrôlées sur nouvelles images et testées.

Le Dr Monnier rappelle l'importance de données « propres » (pas de poil, lumière équivalente, pourtour des dermoscopes noirs).

Pour les nouvelles indications, importance de donner à l'IA des cartographies corporelles totales (syndrome du naevus atypique).

A Marseille : système VECTRA : centre de dépistage automatisé du Mélanome avec des images corps entier qui permet un gain de temps conséquent.

L'Australie est en train de mettre en place un système VECTRA national.

Les perspectives : Cabine en Espagne pseudo dermoscopie de tout le corps, DERMAP avatar sur smartphone vous prenez les photos et transfert ordinateur, gratuit.

## Discussion

De nombreux participants de la FMC se posent la question de la responsabilité en cas d'erreur et il est clair que l'industriel qui vend la solution dotée d'une IA qu'elle soit VECTRA ou autre se décharge de toute responsabilité qui reviendra sur le dermatologue, c'est d'ailleurs pour cela qu'il n'y a toujours pas de voiture sans chauffeur bien qu'elle puisse conduire seule. Un participant de la FMC souligne l'importance de s'unir dans les années à venir et faire front ensemble pour combattre cette pénurie et cette responsabilisation et pression grandissante sur les dermatologues.

Dr Nathalie Lalanne (dermatologue libéral à Bordeaux)

Le Dr Lalanne s'est posée la question du dépistage systématique annuel de nos patients.

D'un côté il semblerait qu'avec le dépistage la mortalité spécifique du mélanome **ne baisse pas** mais les patients qui s'auto détectent le font tardivement donc sont plus souvent métastatique. Les cabinets sont saturés et arrive donc le rôle de la TE.

Selon elle, il est important de développer la **télédermoscopie (TD)** et de se demander si l'IA peut nous aider à faire le tri ? On a envie de répondre oui, exemple d'une IA qui donne 7 diagnostics, aussi efficace pour le dépistage mais pas la prise en charge. Très sensible donc ne loupe pas les mélanomes mais on retire 50% des nævi dysplasiques et c'est assez chronophage.

Selon une étude, on rate 1 mélanome sur 3 en l'absence d'examen clinique complet.

## Les perspectives

On en revient aux ESS centrés sur le dermatologue, la TE et TD avec nécessité d'une **protocolisation**.

Une récente étude a montré qu'avec auto éducation post consultation par une IPA, cela permettait ensuite d'éviter 50% de consultations par la suite.

Dr Emmanuel Mahé (service de dermatologie, CH d'Argenteuil)

Selon le Dr Mahé, il faut ré inventer la médecine grâce à la TE.

Tout s'emballa depuis 1 an, au départ le CH d'Argenteuil utilisait ORTIF (réseau de TE créé par l'ARS IDF pour le système pénitencier) et maintenant surtout OMNIDOC.

Le CH d'Argenteuil propose 3 modules de TE : dermatologie pédiatrique, générale et plaies et cicatrisations (ce 3e étant disponible pour les IDE).

Il a débuté une TC pour les nageurs élités d'IDF, qui lui permet de voir des choses qu'on ne connaissait pas avant (pas d'exemple) mais aussi la TE avec les pédiatres africains francophones par Omnidoc qui **nécessite une adaptation, voit des lèpres, des MonkeyPox, pas les mêmes soins disponibles là-bas**.

Perspectives :

Publications sur retours d'expérience, et travaux innovants pratiques (suivi psoriasis, curacné) notamment pour des patients qui viennent de loin, nécessité d'une **recevabilité** par les médecins et les patients. Comment on suit une acné ? Un psoriasis chez l'enfant ? Serait intéressant de se mettre d'accord, modèles de suivi, photos.

Répondre aux enquêtes via groupe de travail, association de patients.

Rôle dans la veille infectieuse nationale : en 2022 a remarqué un nombre important d'impétigos à streptocoque et quelques mois plus tard les autorités sanitaires ont déclaré l'épidémie à streptocoque, idem en 2023 avec le parvovirus B19.

Annonce JDP 2024 : **Cohorte nationale de suivi des infections à tropisme cutané par le réseau de TE Omnidoc** (200.000 TE/an hors cancers) objectif veille infectieuse viral, tropical, gale, mycose (teigne).

# Dermatologie pédiatrique pratique

Coordinateur : Pr Frédéric Cambazard (Service de dermatologie, CHU Saint-Etienne)

## Dr Alice Phan (Service de dermatologie, CHU Lyon)

Le 1<sup>e</sup> cas est celui d'une fille de 4 jours, aucun problème concernant la grossesse et l'accouchement, qui consulte à J4 aux urgences pour un érythème des jambes d'extension rapide avec décollement cutané, la mère a appliqué du beurre de karité après l'apparition de l'éruption.

Le prurit n'est pas évaluable à J4, **à partir de 3 mois**. Les pansements sont **douloureux**.

Il n'y a pas de fièvre, bon état hémodynamique, extension des bulles et de l'érythème sous-jacent.

Un autre enfant de 8 mois, décollement bulleux du dos qui gratte énormément => **mastocytose bulleuse** (souvent dès la naissance, atteinte diffuse, **peau infiltrée, couleur jaunâtre, prurit**), se voit mieux à froid, plis infiltrés, tryptasémie élevée, flush facile.

En revenant sur le premier cas, pas de mastocytose car pas d'infiltrat.

Autre cas, nouveau-né qui présente des bulles sur peau saine => **épidermolyse bulleuse héréditaire**, y penser dès la naissance avec cicatrisations pathologiques grain de milium. **Attention parfois trompeur rien à la naissance**.

Autre cas d'un décollement très superficiel du siège et du visage avec une fragilité cutanée = **ichtyose épidermolytique autosomique dominante** cicatrice assez vite et laisse place à une hyperkératose jaune palmo plantaire.

Autre cas, bébé de 11 jours, érythème et décollement superficiel localisé, pas que sur les zones de fragilité avec un **hypopion => impétigo bulleux**.

Autre cas, nouveau-né de 18 jours première lésion **pli inguinal** puis extension très rapide, érythème très discret, décollement très superficiel => **Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) ou épidermolyse aiguë staphylococcique (EAS)**, diffusion hématogène d'exfoliatine, **stries croutes péri orificielles et atteinte des plis**. En général douloureux, fièvre pas classique, **pas d'atteinte muqueuse**.

Autre cas, fille de 4 ans, lésions maculo papuleuses rapidement bulleuses confluentes avec **atteinte des muqueuses => nécrolyse épidermique toxique**

Donc on reprend l'interrogatoire de la mère et finalement diagnostic de **brulures, la mère a donné un trop chaud, indices : genoux et plis respectés**.

## Dr Eve Puzenat (Service de dermatologie, CHU Besançon)

Le premier cas est un nourrisson de 2 mois qui présente une éruption du **siège** composées de lésions érythémateuses **pustuleuses**.

**Penser à la dermatite irritative du siège parfois forme vésiculo pustuleuses**, du au contact de la peau avec les selles et les urines (article des annales de dermatologie). Dans cette pathologie, on note un respect de la zone profonde du pli, il y a des formes érythémateuses, des formes papulo érosive de Sevestre et Jacquet qui va mettre des semaines à guérir.

Le granulome glutéal est une autre forme de dermatite irritative du siège, liés historiquement aux dermocorticoïdes fluorés associée à une surinfection à Candida ou des diarrhées et, plus récemment aux couches lavables. Il s'agit d'une dermatite **multifactorielle** qui mettra du temps à régresser.

L'herpès génital, diagnostic différentiel, est plus localisé, pas pustuleux (vésiculeux), les données de la **littérature sont rassurantes, en effet la transmission est le plus souvent indirect**.

Le psoriasis des langes persiste tant que le bébé porte la couche, prévenir les parents que l'éruption va récidiver.

Le 2e cas est un enfant qui vient de naître et qui a une éruption du membre inférieur gauche, qui toucherait le scrotum, des lésions réticulées à bordures anémiques, avec un diagnostic anté natal de rein unique, une ambiguïté sexuel avec un hypospade et un micropénis.

**Lésion précurseur d'hémangiome infantile systématisé segmentaire signal d'alerte pour évoquer un syndrome SACRAL y penser devant HI systématisé avec anomalie génito-rénale.**

Nécessité de faire une IRM médullaire et une échographie abdomino pelvienne.

Le syndrome de Klippel Trenaunay associe angiome plan systématisé + asymétrie de membre + malformation veineuse, la triade n'est pas toujours présente **à la naissance**.

**On a maintenant une classification génétique lié à des mosaïcismes PIK3R1, PIK3CA, KRAS.**

**Parfois** on observe des angiomes plans monoméliques **isolé**, passé la puberté ces enfants n'ont plus de risque d'hyper croissance.

En cas de cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) localisé pas besoin d'examen complémentaire mais **parfois persiste attention** au discours fait aux parents.

Le 3e cas est celui d'un petit pertuis millimétrique congénitale asymptomatique pubien chez une fille de 2 ans. Le diagnostic se fait en un coup d'oeil une fois qu'on en a vu un.

Il s'agit d'un **sinus pré pubien congénital**, de diagnostic clinique, petit pertuis entre ombilic et partie inférieure du pubis, **toujours sur la ligne médiane**, le traitement est toujours chirurgical, la fistule va jusqu'à l'os, et il existe donc un **risque de surinfection**. Ce sinus est toujours borgne, jamais d'anomalie associé, pas d'examen complémentaire nécessaire.

Le 4e cas est celui d'une petite fille de 2 mois avec une lésion érosive recouverte d'une fine membrane translucide avec collerette épidermique entre l'anus et la fourchette vulvaire.

Il s'agit d'une **rainure périnéale congénitale**. A la naissance zone d'aplasie cutanée, avec le temps s'épidermise mais on retrouve la collerette autour. Touche plus les filles, la physiopathologie est inconnue, le plus souvent isolé mais parfois anomalie anogénitale et exceptionnellement rénal, l'évolution est favorable en 12 mois.

Un autre cas, celui d'une lésion **anale acquise** chez une petite fille de 4 mois bourgeonnante en relief molasse = **protrusion pyramidale, toujours à 12h**, touche plus les filles que les garçons de moins d'un an, la physiopathologie est incertaine, effort de poussée ? L'abstention est la règle.

Une petite fille de 4 ans **constipée**, avec une lésion molasse **pas** dans la zone de la protrusion => **marisque**. La marisque survient chez des enfants plus âgés et pas à 12h, plus fréquent chez les **patients atteints de maladies de Crohn, chercher les diarrhées et les douleurs abdominales**.

**Penser à ACHETER UN REHAUSSEUR DE TOILETTES** pour traiter la constipation.

## Pr Frederic Cambazard (CHU - Saint Etienne)

Le 1e cas est celui d'un enfant de 8-9 ans qui présente des « boutons de partout », antécédent de DA, avec un prurit et des douleurs => profusion de molluscums, on doit faire partir l'eczéma donc DIPROSONE puis MOLUSDERM on traite 3 par 3, guérison mais pleins de cicatrices. D'après le Pr Cambazard l'application ponctuelle de MOLUSDERM stimule l'immunité.

Le 2e cas : fillette de 6 ans, parents issus de cousins germains, **atteinte brutale des 20 ongles épaissement, inflammation péri unguéale...** 2 mois après plaques alopeciques en faveur d'une pelade, classiquement les ongles peladiques donnent **trachyonychie, stries et ponctuations** (se voit aussi dans le twenty nail disease), on peut essayer une corticothérapie générale et du méthotrexate.

Le 3e cas : patient de 13 ans, acné nodulaire, a eu des cyclines puis curacné avec flambée, a donc eu une corticothérapie avec récurrence quand on diminue les doses de cortisone.

Le Pr Cambazard propose de mettre 200mg de TOLEXINE 15 jours puis 100mg puis réévaluation à 2 mois va mieux sur le visage mais dos cata, MAIS apparition d'un nodule axillaire.

Mise sous anti TNF et contrôle à 1 mois, n'a plus de lésions actives.

Messages clés de ce cas : une acné inflammatoire peut être la porte d'entrée d'un Verneuil, la corticothérapie générale n'a pas d'intérêt car récidive à l'arrêt, toujours commencer l'isotretinoïne à faible dose et donner des cyclines avant pour calmer l'inflammation.

Le 4e cas : garçon de 3 ans, diagnostic de syndrome pieds mains bouche avec dystrophie de 8 ongles sur 10 des orteils... prélèvements unguéal **T.Rubrum**, il propose d'abord l'amycor crème et de limer la partie abimée car les ongles des enfants repoussent vite contrairement aux personnes âgées (extension plus simple chez la personne âgée, onychomycose infantile très souvent distale uniquement) mais problème d'observance sur 1 an de traitement, donc se termine en terbinafine oral.

Le 5e cas : jeune fille de 16 ans, eczéma depuis l'âge de 2 ans, terrain allergique, lésions très lichénifiées des deux chevilles et des poignets. On peut proposer du BETESIL en plaque ou corticothérapie 2 fois par jour. Amélioration transitoire et rechute, IgE à 31.000 et Hyper Eo à 1G/L. Mise sous DUPILUMAB.

## Taches café au lait : quand évoquer une génodermatose ?

Coordinateur : Pr Smail Hadj-Rabia (Service de dermatologie pédiatrique, Necker, Paris)

Dr Laura Fertitta (Service de dermatologie, APHP – Henri Mondor)

### Chez l'enfant

- Tache café au lait (TCL) : macule pigmentée ovale arrondie à disposition linéaire ou segmentaire, **uniformément pigmentée**, avec une couleur variant du brun clair à foncé, ubiquitaire.
- Les TCL sont fréquentes chez l'enfant, 2 à 3% des nouveau-nés et 1/3 des jeunes enfants.

### En pratique :

- TCL typique ou atypique (mal délimitée, bords émiettés, pigmentation inhomogène pas en faveur d'une NF1)
- Antécédents personnels et familiaux
- Devant 1 ou 2 lésions segmentaires cela correspond le plus souvent à des mosaïques.

>3 TCL surveillance

>6 TCL > **5mm** évoquer la NF1 mais aussi syndrome de Mc Cune Albright

*Diagnostics différentiels* : éphélides, lentigines, naevus congénital, mastocytose, hamartome de Becker.

**Importance de les compter**, de chercher des signes dermatologiques associés, des manifestations extra dermatologiques (RCSP, dysmorphie, cardiovasculaire, OPH) et antécédent familial.

Le syndrome de Mc Cune Albright donne des TCL larges et segmentaires irrégulières délimités par la ligne médiane et associe la **triade clinique TCL, dysplasie fibreuse des os et puberté précoce**. La mutation post zygotique touche le gène GNAS.

### 1. Cas clinique n°1

Le 1e cas est un enfant de 8 ans avec 4 TCL, des lentigines et un gros terrain oncologique familial => syndrome **CMMRD syndrome de déficit constitutionnel de la réparation des mésappariements ici caricatural parfois on n'a pas les antécédents oncologiques**. Mutation des gènes MMR, les TCL ne sont pas systématiques, entre 2 et 10, atypiques bordures irrégulières, et parfois lésions hypo pigmentées. L'âge médian du premier cancer est de 7,5 ans, nécessite d'une surveillance digestive, hématologique et neurologique, puis chez la femme, gynécologique à partir de 20 ans.

Dans les génodermatoses liés à la voie d'activation RAS on retrouve les syndromes cardio-facio-cutanés (SCFC), le syndrome LEOPARD/NOONAN et les neurofibromatoses. Les TCL sont la caractéristique commune.

Syndromes cardio-facio-cutanés : autosomique dominant, BRAF > MAP2K1 > MAP2K2 > KRAS qui donne une dysmorphie faciale caractéristique, une petite taille, des anomalies pigmentaires, et plus rarement sténose de l'artère pulmonaire, anomalies septales, cardiomyopathie hypertrophique.

Syndrome LEOPARD : autosomique dominant, mutation **PTPN11**, plus fréquent que le SCFC. Donne des **Lentigines**, des troubles de conduction (**Ecg**), un hypertélorisme **Oculaire**, une sténose de l'artère **Pulmonaire**, des **Anomalies** génitales, un **Retard** de croissance et une surdité (**Deafness**).

NF1 : **20.000 patients en France, prévalence à 1/4000**, autosomique dominant, 50% formes sporadiques (pas d'histoire familiale).

### 2. Cas clinique n°2

Le 2e cas est celui d'un enfant de 6 ans adressé pour mastocytose cutanée diffuse, en réalité a également une NF1, se méfier du train qui peut en cacher un autre.

**La pénétrance est de 97% à 8 ans, donc doit avoir plus de 6 TCL.**

Présentation d'un article qui reprend la probabilité de NF1 en fonction du nombre de TCL :

Après 2 ans et demi et plus de 6 TCL depuis 1 an => plus de 80% de chance de NF1.

### 3. Cas clinique n°3

Le 3e cas est un enfant de 10 mois, avec + de 10 TCL, des objets brillants non identifiés (OBNI) à l'IRM et un neurofibrome plexiforme de l'hémiface, on peut poser le diagnostic de NF1.

Les taches de Yasunari = hamartomes choroïdiens, signe essentiel au diagnostic reconnu depuis 2021.

**Importance d'orienter vers un OPH qui a l'habitude de reconnaître les signes de NF1.**

Le naevus anémique prédomine sur le sternum et apparaît aux frottements, le xanthogranulome juvénile (XGJ) est aussi plus fréquent chez les enfants NF1.

Chercher aussi une dysplasie des os longs, une scoliose, un retard de croissance.

Le gliome des voies optiques touche 15% des enfants NF1, mais **seule une petite partie doivent être traitées. On propose un suivi OPH tous les 6 mois jusque 6 ans, puis annuel jusque 18 ans.**

### 4. Cas clinique n°4

Le 4e cas : garçon de 10 ans, + de 20 TCL, retard de langage, IRM cérébrale et examen OPH normal. La maman présente les mêmes taches. Si la mère **a une NF1, n'aurait PAS QUE DES TCL**. En réalité syndrome de **LEGIUS**.

Syndrome de Legius : mutation SPRED 1, NF1 like avec uniquement des TCL, **pas de développement tumoral**.

La NF segmentaire est une forme mosaïque sur une mutation post zygotique avec parfois une atteinte de plusieurs segments.

L'anémie de Fanconi : savoir l'évoquer, TCL + macules hypo pigmentées, **insuffisance médullaire progressive, anomalie des pouces dans 50% des cas**.

**En conclusion chez l'enfant importance de la clinique et de l'examen des PARENTS, souvent les critères diagnostics ne sont pas évidents avec présence uniquement de TCL.**

## Chez l'adulte

Le 1e cas : Patient adulte avec TCL et neurofibromes, **on peut lui faire une annonce de NF1.**

Le 2e cas : TCL + Lentigines : NF1 ou Legius, analyse moléculaire, **pour le Legius : TCL toujours bilatérale (par opposition aux NF parfois segmentaires)**

Les TCL **ont tendance à disparaître** chez l'adulte.

Chez les adultes NF1, + de 95% de neurofibromes cutanés, très polymorphe, taille, forme, couleur, parfois forme pseudo acnéiforme.

Révision des critères diagnostics en 2021 :

En l'absence de parents atteints : 2 critères nécessaires parmi TCL / lentigines bilatérale plis / au moins 2 NF / gliome / taches de Yasunari ou nodules de Lisch / dysplasie du sphénoïde ou courbure antérolatérale du tibia ou pseudarthrose des os longs / critère moléculaire.

### **Si parent atteint : il faut un seul critère**

En cas de TCL isolé chez un adulte, on surveille / analyse moléculaire / avis en centre de référence, se pose la **question de la transmission. NF1 adulte qui vont très bien peuvent avoir un enfant avec une NF1 sévère.**

Le 3e cas : NF1 segmentaire mosaïque **grande TCL avec neurofibromes dessus mais à côté de zones très saines.** Pour la transmission dépend de la fraction allélique mutée pas de chiffre exact. Très embêté dans les conseils génétiques < de 50% de transmission. **L'enfant aura une NF1 complète en cas de transmission.** Souvent nécessité de réaliser des biopsies cutanées pour analyse génétique pour confirmation et conseil génétique, car seulement 10% des cellules sanguines sont porteuses du variant.

Nécessité d'un partenariat avec le médecin généraliste. Surveillance tensionnel et OPH annuel, **guetter les signes d'alertes** : l'AEG, apparition de tumeur, douleurs, déficit neurologique.

### **Proposition d'un phénotype à risque oncologique :**

+ de 10 NF sous cutanés (ceux qui ne se voient pas) palpables, Mondor propose une TEP IRM ou IRM corps entier

**Surrisque de cancer du sein** débuter le dépistage à partir de 30 ans et mettre le gynécologue dans la boucle.

Pr Smail Hadj Rabia (Service de dermatologie pédiatrique, APHP Necker) – test génétique

La consultation de conseil génétique **ne nécessite pas l'analyse moléculaire.**

Le délai de rendu du résultat moléculaire est de **3-4 mois au moins** donc prévenir les parents de l'attente.

Il insiste sur les taches de Yasunari visibles à partir de l'âge de 3 ans, qui a permis de débloquer des diagnostics incertains.

L'analyse moléculaire est un examen biologique, à confrontation clinico biologique (parents), régi par la loi (est ce que l'analyse **modifie la prise en charge chez l'enfant**) consentement éclairé **des 2 parents**. Importance de **mettre en garde : un résultat négatif n'élimine pas le diagnostic**. On commence un panel de gènes NF1, puis une analyse d'ARNm et un séquençage génome entier.

L'analyse moléculaire est nécessaire avant une nouvelle grossesse.

Quand on ne peut pas différencier cliniquement une NF1 et Legius, voir si projet parental, si les parents vont bien, le risque < 1% de transmettre sur un nouvel enfant, mais peuvent demander un DPN, on doit chercher l'accident moléculaire chez l'enfant qu'on va essayer de trouver dans le liquide amniotique ou villosités chorales.

Variante de classe 5 = certain de la causalité (**pas de la sévérité**) de la mutation, classe 4 probablement pathogène, classe 3 signification inconnue, classe 2 probablement bénin, classe 1 variante bénin.

**Parfois aucune anomalie détectée**, on peut demander ARNm ou séquençage génome entier qui peut confirmer ou non le caractère pathogène.

**En conclusion : La NF1 est une susceptibilité d'origine génétique à avoir des maladies de système.** Dans la majorité des cas chez l'enfant aucune gravité sauf retard d'acquisition.

## Anomalies vasculaires : quiz

Coordinatrice : Dr Olivia Boccara (service de dermatologie, APHP, Hôpital Necker)

### Hémangiome infantile

Orateur : Dr Christine Léauté-Labrèze (Service de dermatologie, CHU Bordeaux)

Nous fêtons cette année les 10 ans d'AMM d'hémangiome.

Le propranolol n'est **pas** un bêtabloquant cardio sélectif, il a été synthétisé en 1962 et a valu le prix Nobel à Sir James W Black, il est sur la liste des médicaments essentiels de la World Health Organization, et **passse la barrière hémato encéphalique**.

Il s'agit du seul traitement à avoir une AMM pour traiter les hémangiomes infantiles (HI) ; son efficacité est dose dépendante ; la régression est totale ou quasi totale dans 60% des

cas dans l'étude pivot, et il a une meilleure efficacité s'il est débuté **avant l'âge de 3 mois** (80% régression totale ou quasi totale).

Une seconde étude après l'étude pivot sur les HI sévères montrent 75,6% de succès entre 6 et 12 mois de traitement pour une durée moyenne de traitement de 7,6 mois.

Par contre, on observe une recoloration dans 25% des cas à l'arrêt, et la moitié soit 12,5% des enfants sont re traités. Les facteurs de risque de récurrence sont : HI segmentaire, ou avec composante profonde.

La durée moyenne de traitement des hémangiomes segmentaires S1 et S2 est de 12 mois et S3 « en barbe » 24 mois.

Concernant les données de sécurité : moins d'ulcérations, pas de surrisque de mort inattendue du nourrisson, le risque d'hypoglycémie se voit plus **en cours/fin de traitement**, <0,5% de bradycardie, **pas d'effet à long terme mis en évidence**.

Les glycémies digitales sont inutiles à l'introduction mais importance de l'éducation thérapeutique, peuvent finir par oublier et le bébé a de moins en moins de repas.

Une étude de 2024 a comparé 1000 enfants traités par propranolol vs 10000 non traités : **aucun signal/différence**.

Syndrome PHACES et hémangiome : **on doit débuter le traitement dès que possible**, à dose thérapeutique habituelle et pendant au **moins 12 mois**.

**En conclusion :**

**10% des HI sont traités soit 1 nourrisson sur 200**

**Un traitement précoce avant l'âge de 3 mois est conseillé**

**Il est nécessaire de surveiller l'hypoglycémie dans la durée et d'éduquer les parents**

## Hémangiomes autres

Orateur : Dr Olivia Boccara (service de dermatologue, APHP, Hôpital Necker)

Un hémangiome congénital **n'est pas un hémangiome infantile (RICH et NICH)**, ils sont bien présents dès la naissance et sans aggravation par la suite, soit stabilité ou régression. C'est une autre pathologie.

C'est la clinique et la chronologie qui permet de différencier la pathologie, **pas l'imagerie**.

L'hémangiome congénital **n'exprime pas GLUT-1** qui est d'ailleurs un marqueur **lymphatique**.

L'hémangiome **verruqueux ou malformation veineuse verruqueuse** est en général **présent à la naissance, avec une composante sous cutanée qui peut se majorer avec le temps. Il est GLUT 1 positif**

et ne régresse ni spontanément ni avec le propranolol. Il peut être plan à la naissance et il est difficile de prédire l'épaississement qui est parfois non kératosique mais **émiété**. En revanche sa couleur tend vers le violet foncé avec en dermoscopie des petits globules rouges **sans télangiectasie**.

Il n'y a pas d'explication physio pathologique à l'expression de GLUT-1 + / D2-40 – car il ne s'agit pas d'une lésion lymphatique. Il est également muté MAP3K3.

Un traitement interventionnel par chirurgie peut être proposé mais avec des récurrences fréquentes +/- laser colorant pulsé mais beaucoup de séances.

L'HI **n'est pas une lésion intra musculaire (IM)**. Donc l'hémangiome IM (HIM) n'est pas un HI.

L'HIM est une lésion vasculaire de topographie intra musculaire, à flux rapide. Il a les mêmes caractéristiques à l'IRM que l'HI, mais pas la même cinétique et consistance. Une étude française sur 66 HIM a montré qu'il avait la même mutation que les MAV.

Enfin l'hémangiome caverneux (pour dilatation) est un vieux terme pour parler de **malformations veineuses**. Il y a des douleurs de stases et de varices. Une forme plus infiltrante que l'on nomme **FAVA** (fibroadipose vascular anomaly) conduit à de la fibrose, avec un débit plus lent et une mutation somatique de PIK3CA.

## Pr Annabel Maruani (Service de dermatologie, CHU Tours)

1e cas : femme de ménage droitrière de 62 ans, qui a un aspect bleuté du dos de la main droite apparu il y a quelques années mais qui augmente, pas très bien délimité, un peu chaud au toucher, plutôt mou, strictement indolore, non pulsatile, ne gonfle pas quand elle baisse la main.

On peut évoquer une ecchymose auto-induite car elle est indifférente à la lésion, l'hématome calcifié sur les traumatismes au travail, la malformation veineuse car calcification à l'imagerie.

La lésion grossit avec les années, mais en IRM malformation **tissulaire (pas classique)** mais calcification (**veineux**), en artériographie débit artériel et retour veineux.

L'équipe de Tours a continué à songer à une MV **mais toujours pas à la MAV**.

Elle a proposé une biopsie : prolifération de cellules **fusiformes CD34+** (**cellules endothéliales, cellules souches hématopoïétiques, sarcome de Darrier Ferrand**) avec transcrite de fusion BRAF => 1 seul cas dans la littérature, ils sont en train

de discuter d'une radiothérapie, d'un anti MEK ou d'une abstention (souhait de la patiente).

Message-clé : si atypie en imagerie, ne pas hésiter à réaliser une **biopsie**.

2e cas : **fillette de 17 mois** née à terme, avec ventouse, **avec apparition à l'âge d'un mois** d'une tuméfaction **ferme** du crâne, suspicion par la PMI d'un céphalématome (sous périoste) ou bosse séro sanguine (sus périoste) => faux **doit apparaitre très vite après l'accouchement** ou d'un HI.

Au scanner : lésion tissulaire légèrement vascularisé (pas une MAV donc) homogène sans calcification.

Ils ont suspecté une tumeur bénigne ou maligne et donc réalisé l'**exérèse** : **cellules fusiformes CD34 -, collagène abondant et prolifération de myofibroblastes variant pathogène CTNNB1 = tumeur desmoïde bénigne**, dans de rares cas association à des polyposes coliques adénomateuses (mutation du gène APC). Surveillance car **rechute dans 70% des cas**.

Diagnostic différentiel : RICH qui peut paraitre très tumoral mais qui commence à disparaître dès J15

3e cas : avis Omnidoc (Ouagadougou) d'une lésion temporale droite apparue à 8 mois de vie qui augmente : angiosarcome polylobée malin => décès.

Lors d'une naissance par ventouse évoquer un céphalématome devant un aspect très bleuté.

Une lésion congénitale qui augmente en taille à 6 semaines : fibrosarcome infantile.

En conclusion : il est important de savoir si la lésion était **présente ou non à la naissance (HC, HEK, tumeur bénigne/maligne, céphalématome, MV)**.

## Cas cliniques de dermatoses de l'adolescent

Coordinatrice : Dr Claire Abasq-Thomas (Service de dermatologie, CHU Brest)

### Dr Claire Abasq-Thomas (Service de dermatologie, CHU Brest)

Les dermatoses de l'adolescent regroupent les dermatoses inflammatoires chroniques, les perturbations hormonales (acné, alopecie andro génogénétique), psychologiques, environnementales (infectieuses, dermatose de contact), et les maladies auto-immunes.

#### 1<sup>er</sup> cas

Fille de 15 ans, picotements des membres inférieurs en station debout prolongée depuis un an, avec un aspect cyanotique puis macules anémiques => **syndrome BASCULE =**

dermatose vasomotrice bleu blanc rouge. **Succession d'acrocyanose puis macules anémiques de Bier puis d'une éruption pseudo urticarienne.** Dans une série de 17 ados, âge médian 12 ans, survient typiquement pendant une douche chaude, en position debout, **extrémités atteintes dans 100% des cas.** La physiopathologie repose sur un dysfonctionnement du système nerveux autonome chez 10 patients, 3/3 réponses sous BB, anti H1 ne marchent pas. Il n'y a pas de grosse conséquence sur la qualité de vie. Le Pr BESSIS conseille de mesurer la fréquence cardiaque couché et debout (TC orthostatique si > de + de 30bpm).

#### **2<sup>ème</sup> cas**

Fille de 16 ans adressée pour des nodules bleutés apparues depuis 2 ans, pas de trouble digestif, pas d'anémie. Sensible. NFS normal. Le papa a des lésions similaires => **malformations glomuveineuses ou glomangiomes** = sous type de malformation veineuse de transmission autosomique dominante. Traitement par exérèse ou laser mais ne fonctionne pas très bien. Apparaît dans l'enfance ou congénital, parfois hyperkératosiques, multifocales, **douloureuses à la palpation.**

Se confond avec le **syndrome de Bean ou blue rubber bleb naevus** = multiples malformations veineuses cutanées **ET du système digestif (saignement, anémie).**

#### **3<sup>ème</sup> cas**

Fille de 10 ans adressée pour des lésions d'acné des joues, en se rapprochant **angiofibromes** ; Article de 2021 qui note la confusion possible entre cicatrices d'acné du nez et du menton qui peuvent se confondre histologiquement avec angiofibromes dans la population hispanique. Pas d'autre lésion cutanée, pas d'épilepsie, IRM cérébrale normale, angiomyolipomes rénaux, mutation en **mosaïque qui explique le tableau incomplet abâtardie.**

**La STB est de transmission autosomique dominante, de novo dans 70% des cas, avec une pénétrance complète et une expressivité variable.** Les signes cutanés sont les macules achromiques, les angiofibromes, la plaque fibreuse pigmentée du front/visage, la plaque peau de chagrin, l'angiofibrome unguéal = tumeur de Koenen et muqueuse = macroglossie, hypertrophie gingivale).

#### **4<sup>ème</sup> cas**

Jeune fille de 12 ans très sportive adressée pour des mamelons bleus, contexte d'entorses à répétition (mais sportive). La palpation est normale. On tape sur pubmed « blue nipple » => kyste **rétro aréolaire** chez des filles pré pubères / pubères suite à l'obstruction des canaux de Montgomery, résolution spontanée.

## Dr Audrey Lasek (Service de dermatologie, Hôpital Saint Vincent de Paul – Lille)

### 1<sup>er</sup> cas

Fille de 12 ans avec une plaque **infiltrée** érythémateuse légèrement érythémato squameuse **d'évolution rapide**, un lapin, antécédent d'atopie. Maman envoie des photos avec une évolution quotidienne, parfois plus inflammatoire brillant puis se fissure. Avait déjà eu antifongique topique.

**Biopsie cutanée** : infiltrat inflammatoire lymphocytaire CD4+ et mucinose => **MF folliculotrope**.

Bilan biologique normal, clonalité positif sur la peau.

Traitement par DC d'activité modérée avec récurrences (3) puis rémission.

Loi des séries : deuxième adolescent de 12 ans antécédent d'atopie avec une tumeur du sourcil droit qui évolue depuis 7 mois et ne gratte pas, idem en histologie, évolution favorable sous dermocorticoïdes.

### 2<sup>ème</sup> cas

Lésions **polymorphes papuleuses** qui **évoluent vers l'hypopigmentation des 4 membres**, on évoque un pityriasis lichénoïdes mais biopsie cutanée = **papulose lymphomatoïde de type D**, bilan d'extension négatif, 3 mois de méthotrexate avec rémission complète.

Cas similaire avec des lésions plus nécrotiques évoluant en poussée contrôlée par dermocorticoïdes.

Papulose lymphomatoïde : 100% de survie à 5 ans et 15 ans, mais surveillance car peuvent développer des lymphomes et des leucémies. Le retard diagnostique est d'1,3 ans, avec 25% d'erreur diagnostique et un prurit que dans 20% des cas.

### 3<sup>ème</sup> cas

Avis Omnidoc pour un enfant **12 ans** « psoriasis du visage » traité par dermoval 4/j, **pas de signe de la rosée sanglante**. Atteinte du visage, décolleté, membres, lésions annulaires érythémato squameuses. En reprenant l'interrogatoire, il a 2 lapins et 3 chats, avec une atteinte du cuir chevelu => **dermatophytose/teigne**.

### 4<sup>ème</sup> cas

Second avis Omnidoc pour une lésion thoracique d'extension palpébrale rapide avec une évolution nécrotique, l'augmentin ne fonctionne pas. La maman parle spontanément d'eau stagnante suite à des inondations (vivent à Saint Omer). **Régression spontanée des lésions**, 4 chats au domicile, => Cow Pox virus +.

Famille des Pox virus : donnent les molluscums, la variole, le monkey pox. Le cow pox virus est une zoonose (**chats et rongeurs**), avec une incubation de 7 jours, de transmission directe mais pas de transmission inter humaine, déclaration obligatoire, pas de traitement spécifique évolution favorable.

## Dr Hélène Aubert (Service de dermatologie, CHU Nantes)

### 1<sup>er</sup> cas

Fille de 14 ans sans antécédent particulier. Tableau brutal d'AEG avec arthralgies, érythème diffus, lésions vésiculo bulleuses et hyperthermie pour lequel elle est hospitalisée. **Les anti ADN sont + => lupus bulleux avec atteinte rénale.** Second cas avec syndrome d'Evans : purpura thrombopénique immunologique et anémie hémolytique puis quelques mois plus tard **lupus**. Les lupus débutent dans 10 à 20% des cas dans l'enfance, en général entre 11 et 12 ans ; **rare avant 5 ans** (penser au lupus monogénique). Chercher les antécédents familiaux, une consanguinité, une atteinte syndromique, une petite taille chez le garçon. Fille de 3 ans lésion type lupus engelures, anti SSA + et infections répétées = **lupus monogénique.**

Traitement par plaquenil à 6,5 mg/kg/j en PMR (comprimé non sécable), **suivi OPH.**

**Dans le lupus pédiatrique les signes généraux sont fréquents.**

### 2<sup>ème</sup> cas

Fille de 16 ans avec des lésions du visage depuis 1 an, mise sous cycline dans l'hypothèse d'une acné sans amélioration. **Biopsie cutanée qui confirme le diagnostic de lupus chronique**, AAN 1/320 sans spécificité, a essayé les DC mais dépigmentation, mise sous plaquenil et tacrolimus. Pour le **suivi : étude de Fredeau et al (JAAD 2022) qui étudient le risque de systématisation des lupus chroniques discoïdes => phototype V-VI, AAN +, début < 25 ans.**

### 3<sup>ème</sup> cas

Hyperpigmentation cervicale et **abdominale** sans antécédent, va très bien, -1,3 DS et toute sa famille est assez grande. Ne part pas à la compresse imbibée d'alcool. Biopsie = **acanthosis nigricans** bilan métabolique normal, **PC + 3 DS, taille < 2 DS de la taille cible** radiographies : hypochondroplasies => **Syndrome du gène FGFR 3** qui donne hypochondroplasie et acanthosis nigricans ; phénotype variable.

### 4<sup>ème</sup> cas

15 ans, garçon, psoriasis depuis l'âge de 9 ans, antécédent chez la mère, se gratte, retentissement psychologique, soriatane 1 an puis traitements locaux, discussion traitement systémique. **Pas de recommandation dans le psoriasis systémique de l'enfant.**

On peut donner du MTX à 10mg/m<sup>2</sup> même bilan que chez l'adulte **sauf le VIH** radiographie de thorax, vaccins, varicelle pneumocoque (PREVENAR 20 unidose), surveillance biologique identique à l'adulte et prendre le vendredi soir.

#### 5<sup>ème</sup> cas

Maxime 16 ans, éruption depuis 15 jours dans un contexte de stress (examen), ne se gratte pas beaucoup, antécédent de psoriasis chez le papa. **Syphilis précoce qui ressemble à un PRG/Psoriasis/lichen plan qui ne gratte pas.**

#### 6<sup>ème</sup> cas

Melvin 10 ans, difficultés d'apprentissage, CGH array : délétion RASA 1, adressé par généticienne pour savoir si les lésions cutanées sont compatibles avec la délétion.

Cliniquement : malformation capillaire de la lèvre inférieure, télangiectasies mains et thorax, **lésions maculeuses centimétriques avec halo de vasoconstriction**, phénotype clinique similaire chez le père, => **syndrome malformation capillaire – malformation artério veineuse (CM-AVM)** de transmission autosomique dominante.

Se méfier du Rendu Osler (diagnostic différentiel). Publication d'Olivia Boccara JAAD 2021, 68 CM-AVM avec IRM cérébrale : 1 MAV, 2 hamartomes, 3 anévrysmes artériels et 3 MV donc pas 30% comme décrit dans l'étude princeps. **Pas de recommandation sur IRM systématique ou si point d'appel cas par cas dans le CM-AVM.**

#### 7<sup>ème</sup> cas

14 ans poussée de DA en période de Noël, contexte de décès de son chat, en arrêt scolaire, ne veut pas être hospitalisé car Noël, a proposé l'introduction de dupilumab, avec apparition d'une conjonctivite à M4 => perdu de vue. L'enfant est **inquiétant psychologiquement**, il fuit la consultation. **Attention association DA et dépression.** Hospitalisé pour **évaluer le risque suicidaire et introduire un anti dépresseur.**

#### 8<sup>ème</sup> cas

Pathomimie chez une adolescente en internat, contexte familial difficile, avec des lésions **polymorphes d'âges différentes.** **Ne pas y aller frontalement, rassurer pas d'infection, pas de cause organique consultation conjointe avec le psychiatre.**

Pr Anne Claire Burnstein (Service de dermatologie, CHU Nancy)

#### 1er cas

Fille de 12 ans avec un IMC à 31kg/m<sup>2</sup>, en ménarche depuis 1 an avec une maladie de Verneuil typique, ont essayé plusieurs choses jusque adalimumab, résultat limité, puis **sécukinumab idem.** Laser dépilatoire qui l'a amélioré.

Hidradénite suppurée pédiatrique : prédominance féminine, antécédents familiaux, moins de tabac, **orienté pour surtout ne pas commencer**. Pas de comorbidités mais être vigilant.

### **2<sup>ème</sup> cas**

Eczéma de contact aux résines époxy (GERDA 2024) avec oedème érythémateux prurigineux du visage disponible en vente libre.

### **3<sup>ème</sup> cas**

Adolescente adressée pour pelade, antécédent chez la mère, son petit ami a une pelade également, proposition de bolus de solumédrol car forme récente, puis à 16 ans, a proposé baricitinib (hors AMM ou pour eczéma associé) avec une évolution rapidement favorable à 6 mois.

LITFULO AMM à partir de 12 ans sur ordonnance classique, remboursée à 30% (attention mutuelle).

### **4<sup>ème</sup> cas**

Eruption pseudo urticarienne + syndrome polyuro polydypsique traité par corticothérapie générale, puis quelques semaines plus tard perte de poids => **keto rash** sur DT1 et contexte d'acidocétose.

Contexte de survenue d'un prurigo pigmentosa ou keto rash : grossesse, anorexie, jeune prolongé, régime cétogène, chirurgie bariatrique, diabète.

### **5<sup>ème</sup> cas**

Cas de **scabiose** avec atteinte **unguéale (6% chez l'enfant)**, donne une **onycholyse** et une **pachyonychie**. Utilisation de **kératolytiques pour l'atteinte unguéale**.

### **6<sup>ème</sup> cas**

Eruption abdominale et génitale chez un garçon de 12 ans qui présente une gale avec sillons apparents. Prurit qui touche uniquement l'abdomen. **Le traitement topique traite plus rapidement le prurit.**

**En conclusion : faire sortir les parents pour créer un climat de confiance (syphilis, pathomimie), déshabiller progressivement, ne pas forcer, aborder toutes les questions de l'adolescent.**

## Flashes pour la pratique 3 - Cheveux

Coordinateurs : Dr Bruno Matard, Dr Philippe Assouly (Centre Sabouraud, Paris), Pr Henri Montaudié (service de dermatologie, CHU de Nice)

### Folliculite décalvante

Dr Bruno Matard (Centre Sabouraud, Paris)

La folliculite décalvante (FD) est une pathologie mal comprise qu'on ne sait pas guérir et dans laquelle l'isotretinoïne ne marche pas. C'est une maladie parfois très sévère, qui touche **quasi exclusivement le cuir chevelu, des adultes particulièrement les hommes et jamais avant la puberté**. Dans la majorité des cas, il n'y a pas d'antécédent familial ni de maladie associée.

Histologiquement il s'agit d'une folliculite destructrice à neutrophiles TH17 +.

Cliniquement il s'agit d'une alopecie cicatricielle inflammatoire caractérisée par **des pustules qui évoluent en croûte et une folliculite en touffe avec + de 6 cheveux par orifice** pileaire. Les diagnostics différentiels sont le lupus et le lichen plan pileaire (LPP).

**Il existe une forme lichénienne peu symptomatique et les FD traitées ont une diminution partielle de l'inflammation.**

Il existe un score IGA en 5 stades pour mesurer l'efficacité des anti TNF.

Certains auteurs ont supposé un spectre entre lichen plan et folliculite décalvante démenti par l'équipe de Bordeaux en étudiant l'inflammasome des deux pathologies qui différaient.

En effet l'infiltrat dans la FD est neutrophilique (durée de vie courte) et donc l'inflammation clinique régresse rapidement. Parfois l'infiltrat est lymphoplasmocytaire **mais sans dermatite de l'interface (présente dans le lichen)**.

Un nouveau signe histologique : **l'épaississement épidermique** en faveur d'une FD plutôt qu'un LPP.

La FD est très polymorphe, se méfier d'une teigne et avoir le prélèvement fongique facile.

On trouve du S.Aureus, BGN, flore transitoire et opportuniste. Donc anomalie de barrière **inconnue**.

Comment le Dr Matard explique la FD aux patients : « il s'agit d'une maladie de la barrière cutanée qui conduit à une invasion des follicules pileux par la flore opportuniste qui ne se normalise pas avec une antibiothérapie ».

La prise en charge reste mal codifiée, aucun traitement curatif, l'objectif est de **maintenir l'absence d'inflammation sans traitement général** par un suivi photos avec le

smartphone du patient. En première intention : tétracyclines double dose 3 semaines puis plusieurs mois simple dose. En seconde intention : rifampicine + clindamycine pendant 10 semaines puis traitement de première intention ou Bactrim 400 à 800mg/jour pendant plusieurs mois. Localement on peut mettre des DC ou faire du kenacort, la dapsone n'est pas utilisé, et le zinc ne marche pas. La PDT est théoriquement intéressante => exemple de PDT textile lilloise. Peu de données sur les biothérapies, une étude bordelaise sur 11 patients traités par anti-TNF : 50% de patients stabilisés.

Étude sur efficacité de l'isotretinoïne on ne peut pas conclure que c'est le meilleur traitement comme le dit le titre. Les greffes sont déconseillées à cause du risque théorique de récurrence. Le Dr Matard présente 2 cas personnels de greffe avec récurrence à 3,5 et 4,5 ans mais des patientes satisfaites. **En conclusion les rémissions prolongées existent.**

## Cas pratiques de pédiatrie

Pr Sébastien Barbarot (Service de dermatologie, CHU de Nantes)

### 1<sup>er</sup> cas

Pustules acquises du cuir chevelu chez un enfant avec alopecie => teigne type kérion

Attention 2 situations trompeuses :

- Kérion abcédé **mis dans les mains de chirurgiens** qui devient cicatricielle
- « **L'impétigo like crouteux sans alopecie** »

Une étude de Stéphanie Mallet chez les teignes de moins de 10kg montre que le traitement local est **insuffisant** et que la tolérance de la terbinafine est très bonne dans cette population.

Il nous montre le nouvel algorithme avec arrêt de commercialisation ITRACONAZOLE.

**Pour rappel désormais** sur les teignes microsporiques des enfants de moins de 20kg = ceux qui ne peuvent pas avaler de comprimé et doivent prendre 50mg d'un comprimé non sécable) => TERBINAFINE ½ cp 6 semaines.

Il n'est pas nécessaire de raser les teignes et l'éviction scolaire n'est pas utile (transmission par contact rapproché).

### 2<sup>ème</sup> cas

Nourrisson de 6 mois avec dermatose squameuse et papules **érosives du cuir chevelu + zones érosives des plis du cou et du siège => histiocytose langerhansienne**, maladie à ne pas rater devant une dermite bipolaire érosive, **immunomarquage CD1a +, 100% des formes systémiques touchent le cuir chevelu.**

### 3<sup>ème</sup> cas

Alopécie diffuse **congénitale**, cheveux de petites tailles **très vite cassés, kératose folliculaire**, grandit bien, dysmorphie moniliforme => **monilethrix, grande variabilité phénotypique.**

#### **4<sup>ème</sup> cas**

Enfant de 2 ans qui présente un angiome qui saigne de temps en temps en occipital médian, ulcération millimétrique et nodule ferme sans aplasie cutanée => **SUSPECTER la DYSRAPHIE ici sinus**

**dermique avec anomalie de fermeture de la boîte crânienne.** Parfois fistule borgne, parfois va jusqu'au tronc cérébral. Elle est à différencier de l'aplasie cutanée congénitale du cuir chevelu avec signe du collier de cheveux, **IRM si signe du collier, grande taille ou malformation capillaire.**

#### **5<sup>ème</sup> cas**

5 ans cheveux frisotés, qui s'emmêlent, syndrome des cheveux incoiffables autosomique récessif, **gène TCHH PADI 3, pas de forme syndromique** anomalie pilaire isolé.

A ne pas confondre avec le syndrome des cheveux laineux + KPP risque de cardiopathie arythmogène => **syndrome de Naxos Carvajal.**

#### **6<sup>ème</sup> cas**

Wooly hair naevus lié à des mutations **en mosaïque sur HRAS ou KRAS, risque de cancer associé débattue.**

Le Pr Barbarot rappelle les résultats du ritlécitinib dans la pelade sévère : 25% obtiennent un SALT < 20. Il rappelle l'importance de la corticothérapie dans la pelade aigue.

### **Importance de la confrontation anatomoclinique**

Pr Kolivras (dermato pathologiste à Bruxelles)

**La même image histologique aura une interprétation différente en fonction de la clinique** d'où l'importance du dialogue entre le clinicien et le pathologiste.

#### **1e exemple avec la pelade :**

Infiltrat mononucléaire péri bulbaire avec miniaturisation folliculaire et augmentation du % des cheveux catagènes et télogènes.

Cas d'une syphilis secondaire qui mime une pelade.

Psoriasis et lupus érythémateux peut également mimer.

**Ne pas hésiter à demander AAN, sérologie syphilis, prélèvement mycologique**

## **2e exemple avec le lichen plan pilaire et ses diagnostics différentiels en anatomopathologie :**

La pseudo pelade de Brocq est un lichen plan pilaire

La folliculite décalvante peut mimer un LPP **mais** polytrichie visible en anapath

L'alopecie cicatricielle centrale centrifuge donne des images en **lunettes = fusion de 2 tiges pilaires.**

La syphilis en anapath est riche en plasmocytes

Post greffe (contexte, recherche à l'interrogatoire).

L'alopecie andro génétique : miniaturisation folliculaire et augmentation du % de cheveux catagène et télogène

L'alopecie hormono induite pour cancer du sein ou contexte de chimiothérapie par taxanes

La morphée et l'amyloïdose systémique.

## **Alopecie andro génétique**

Dr Pascal Reygagne (Centre Sabouraud, Paris)

Plutôt parler **des** alopecies andro génétiques (AAG), il faut tenir compte de l'âge, du profil psychologique, et du fait que le traitement est chronique. Ne pas oublier le **score/stade d'Hamilton.**

Si on observe en dermoscopie plus de 20% de cheveux fins, on commence un traitement par minoxidil 5%, dans le cas inverse on rassure, il n'y a rien à ce jour et on revoit dans 1 an.

Un enfant de 14 ans avec aspect en **frisotis => mauvais pronostic**, on le met sous minoxidil 2% puis 5% si pas suffisant (hors AMM).

Un autre cas d'un jeune adulte avec une AAG modérée soit finastéride 3mg 3 fois par semaine + minoxidil 2% ou finastéride 1 mg par jour + minoxidil 5%. => Commencer un traitement à la fois pour savoir lequel fait quoi.

Pour le finastéride, notice ANSM qu'on doit remettre aux patients avec les effets secondaires **3% trouble de la sexualité.** Question sur la dépression ? douteux.

**Importance des photos avant après car ne se rendent pas compte de l'efficacité.**

Le cas suivant est celui d'un homme 30 ans avec une AAG modérée ou plus, on peut associer minoxidil + finastéride puis passer en minoxidil per os 2,5mg par jour mais prendre poids pouls tension +/- dutastéride 1mg/semaine le dimanche. En dernier recours micro greffe de cheveux.

**Discuter et les décourager du PRP, LED, MESOTHERAPIE et MICRONEEDLING ne marche pas.**

Le finastéride topique arrive (voir les résultats des études). Ne pas greffer trop tôt... à partir de 28-30 ans.

Le cas suivant est celui d'un AAG de stade Hamilton VI et VII => perruque classique.

Chez la femme le diagnostic est moins facile avec le plus souvent **une bordure frontale préservée**, une image en sapin, il faut chercher un trouble des règles, un hirsutisme, une acné tardive, une hyperséborrhée, et réaliser un bilan en cas de signes associées puis avis endocrinologique si anomalie.

Si le bilan est normal : traitement anti androgènes, contraception par pilule anti acné comme triafemi/diane 35/jasmine + spironolactone 100mg/j, on rajoutera minoxidil si pas suffisant.

Si cheveux gras : contraception et spironolactone, minoxidil 2% puis 5% à 6 mois, on peut augmenter la spironolactone à 150mg/j maximum et passer le minoxidil en per os 0,5 ou 1mg max en PMR.

Proposer du maquillage par spray ou poudre colorant typiquement pour les grandes occasions.

Mettre en garde : le minoxidil peut donner un oedème des extrémités, une hypotension et une hypertrichose, en cas d'allergie au minoxidil topique on peut le donner en per os. Il n'y a pas de surrisque de cancer du sein chez les femmes sous spironolactone.

**En conclusion : la mise en place d'un traitement précoce est essentielle, plus on se traite tôt plus on recule l'âge de la calvitie.**

## Pelade

Philippe Assouly (Centre Sabouraud, Paris) -

La pelade survient 2 fois sur 3 avant 30 ans, elle est chronique et capricieuse. **La qualité de vie n'est pas proportionnelle à la surface atteinte** et elle s'améliore avec le temps. Elle repousse mieux devant que derrière, l'ancienneté de la pelade est de mauvais pronostic car elle donne avec le temps une réduction de la taille du bulbe. **Il semblerait que le SALT 10 soit mieux pour évaluer la qualité de vie des patients.** Les DC doivent toujours être proposées en lotion car elles comportent moins de risque systémiques que les autres galéniques, on peut proposer au patient de ne mettre la lotion que d'un côté s'il ou elle a déjà testé ce traitement antérieurement pour une durée de 3 mois minimum. Après kenacort les cheveux commencent à pousser après 3 semaines, on pompe 0,5mL de kenacort puis 2mL de sérum isotonique NaCl 0,9. Il n'y a **pas de risque oculaire si kenacort dans les sourcils**. La photothérapie fonctionne et peut décoincer une situation

aiguë tout comme la corticothérapie systémique qui reste le traitement le plus efficace pour débloquer une situation ou bloquer une poussée.

L'étude princeps baricitinib chez 1200 pelades adultes avec un SALT > 50 avait comme critère de jugement principal un SALT < 20. Un SALT < 10 était obtenu chez 20% des patients mais suspensif. Il n'y a pas et de mesures de qualité de vie. On perd la moitié des patients en diminuant la dose par 2.

L'étude princeps litfulo à 50mg par jour chez 718 patients dont adolescents > 12 ans a montré 40% de SALT 20 à 12 mois, 30% de SALT 10 à 12 mois et 22% SALT 10 pour les décalvantes à 12 mois.

Il n'y a pas de forme topique de JAK inhibiteur dans la pelade.

Enfin l'association initiale JAK inhibiteur et corticothérapie systémique a peut-être un intérêt.

## Dermatophytoses résistantes à la terbinafine : que faire ?

### D'après la présentation Hot topics. Dermatophytoses résistantes à la terbinafine : nouveaux défis

Dr Alicia Moreno-Sabater

L'émergence d'une **résistance des dermatophytoses à la terbinafine est devenu un problème quasi quotidien**. Près de 8% des souches de trichophyton sont résistantes à la terbinafine, et principalement Trichophyton Indotineae. En effet près de 68% des souches analysées dans les laboratoires de mycologie en France sont résistantes.

La prise en charge thérapeutique se passe ainsi :

1. Débuter à 250 mg/jour
2. En cas d'échec thérapeutique, augmenter la dose à 500 mg/j (soit deux comprimés)
3. En cas d'échec de (2), changer pour l'itraconazole 100 mg/jour
4. En cas d'échec de (3), augmenter la dose d'itraconazole à 200-400 mg/jour

Il est important de rappeler qu'à ce jour, **la résistance à l'itraconazole est très rare**. Bien sûr, certains laboratoires centres de références peuvent réaliser des tests de sensibilité aux antifongiques. La liste est disponible sur le site de la Société Française de Mycologie Médicale. Le délai de réponse est cependant long (1 mois).

La deuxième explication d'un possible échec de l'itraconazole est le fait d'avoir des taux sériques bas, notamment lors de la prise à 100 mg/jour. L'absorption de l'itraconazole est augmentée lors de la prise après un repas copieux et avec une boisson type coca-cola.

**Le taux de rechutes des infections à *T. indotinae* est très important**, quelle que soit la forme, étendue ou localisée de la maladie. Il n'existe pas de moyen de prédire la survenue d'une rechute.

Enfin, en alternative à l'itraconazole, se trouve le voriconazole avec des protocoles divers (200 mg/j 2-4 semaines ou 400 mg x 2 jours...). Le fluconazole n'est pas efficace, et l'association itraconazole-terbinafine n'apporte pas grand-chose.

## Balanites, balanites et... balanites

Donzel C, *et al.* Balanoposthites associées à *Streptococcus agalactiae* : étude rétrospective multicentrique de 37 patients

Donzel C, *et al.* Balanite à *Streptococcus agalactiae* secondaire à un traitement par inhibiteur de SGLT2 description d'une première série de 4 cas.

Salle R, *et al.* Balanite chronique associée à *Corynebacterium glucuronolyticum* : description de 3 premiers cas.

Salle R, *et al.* Balanite syphilitique de Follmann : une manifestation rare de syphilis primaire

### **Plusieurs posters présentaient différentes causes infectieuses de balanites.**

Une étude rétrospective portant sur 37 patients incluant des patients ayant une balanite et/ou posthite et un prélèvement bactériologique positif à SB a montré la pathogénicité de la bactérie a été établie chez 64% des cas devant l'amélioration des symptômes après un traitement antibiotique topique (mupirocine ou acide fusidique) et/ou amoxicilline. Tous les patients était non circoncis avec un *dribbling* (gouttes retardataires) plus fréquent. Ces résultats sont cohérents en raison des facteurs de risque de macération favorisant les balanites

Les inhibiteurs de la réabsorption tubulaire du glucose sont une nouvelle classe d'hypoglycémiant oraux commercialisés en 2015. Trois molécules sont déjà approuvées en Europe (dapagliflozine, canagliflozine, empagliflozine). **Les inhibiteurs de SGLT2 sont connus pour donner des balanites candidosiques.** Les dermatologues de l'hôpital à Ambroise-Paré ont colligé 4 cas de patients âgés entre 56 et 83 ans, tous sous iSGLT (mais un non diabétique), avec une balanite bactérienne à *Streptococcus agalactiae* se présentant sous la forme de balanoposthite erythemateus, fissuraire, avec phimosis partiel d'évolution favorable sous antibiothérapie oral (amoxicilline 3 g/jour 5 jours et/ou

mupirocine 2/jour 7 jours) Les prélèvements mycologiques étaient négatifs. Le traitement par iSGLT était en place depuis plusieurs mois à 1 an.

Le *streptocoque agalactiae* ne doit pas être considéré comme purement saprophyte au niveau balanopréputial. Il s'agit d'un pathogène potentiel chez les patients atteints de balanite, et à ce titre doit être recherché et traité si nécessaire.

Trois cas de balanites à *Corynebacterium glucuronolyticum* ont été décrits chez des hommes jeunes (30-40 ans) ayant des rapports sexuels avec des hommes avec des signes chroniques de balanite (érythème, smegma, squames) et un bilan IST et mycologique négatif. Le rôle de cette bactérie gram négative n'est pas encore établie (cause ou surinfection de balanite préexistante). L'évolution est favorable avec des traitements classiques de balanite non spécifiques et si besoin sous amoxicilline

La **balanite syphilitique de Follmann est une variante clinique de syphilis primaire** qu'il ne faut pas oublier en raison de la recrudescence de syphilis. Il s'agit d'une balanite diffuse érosive superficielle fourmillant de tréponèmes pâles, correspondant à un équivalent de chancre syphilitique. Elle est étendue et douloureuse et peut donc induire en erreur (herpes, érythème pigmenté fixe ou balanite caustique). De plus, la sérologie syphilis peut-être initialement négative. Il faut donc s'attacher à faire un interrogatoire policier et répéter la sérologie syphilis ou faire un prélèvement PCR si disponible.

## Maladie de Hailey-Hailey : vers de nouvelles possibilités thérapeutiques ?

Ly S, *et al.* Maladie de Hailey-Hailey ano-vulvaire : efficacité du ruxolitinib topique.

Walls B, *et al.* Efficacité de l'aprémilast dans un cas de maladie de Hailey-Hailey

Oillarburu, *et al.* Efficacité du dupilumab dans la maladie de Hailey-Hailey

Decaestecker, *et al.* Efficacité du dupilumab dans la maladie de Hailey-Hailey : 2 cas

La maladie de Hailey-Hailey (mHH) est une génodermatose de transmission autosomique dominante, liée à une mutation du gène ATP2C1 codant une ATPase et responsable de placards érythémateux érosifs prurigineux, douloureux et malodorants des plis et de la région périanale. L'impact sur la qualité de vie des patients est majeur. Les modalités thérapeutiques sont variées mais souvent mal tolérées et décevantes (dermocorticoïdes, inhibiteurs topiques de la calcineurine, isotrétinoïne, naltrexone, chirurgie).

Ly *et al.* ont rapporté l'efficacité très rapide du ruxolitinib, un anti JAK, sur une mHH localisée ano-vulvaire. Les symptômes fonctionnels étaient contrôlés en 48h et les lésions cliniques en un mois. La patiente continue d'appliquer le traitement en entretien plusieurs fois par semaine

Walls *et al.* de Bichat ont, eux, utilisé l'aprémilast 30 mg deux fois par jour, après une période initiale de titration, chez une patiente de 26 avec une maladie réfractaire avec atteinte génitale, axillaire et inguinale. Le traitement était bien toléré. Une amélioration majeure des symptômes était rapportée dès deux semaines de traitement. Après un mois de traitement, seule une pigmentation post-inflammatoire était observée. La réponse était maintenue à la réévaluation à cinq mois.

L'équipe de Toulouse a rapporté les résultats d'une étude multicentrique française ayant inclus 17 patients avec une mHH sévère principalement traités par dupilumab à la dose recommandée dans la dermatite atopique avec une certaine efficacité. En parallèle, l'équipe de Rouen a rapporté l'efficacité du Dupilumab dans deux formes de mHH de l'adulte dans un délai d'un mois.

Les anomalies de la barrière cutanée pourraient entraîner une inflammation de la voie Th2 impliquant l'IL4 et l'IL13 ; ceci expliquerait l'efficacité du dupilumab et des inhibiteurs de la voie JAK-STAT.

## Mais, Docteur, c'était pourtant un produit naturel !

Bernier C, *et al.* Phytophotodermatose grave induite par une tisane

Bouhilat A, *et al.* Erythème pigmenté fixe bulleux généralisé à l'ashwagandha (superfood)

On tend souvent à oublier que **les produits naturels, les plantes en 1<sup>ère</sup> ligne, peuvent être responsables de réactions cutanées, véritables « toxidermies ».**

Figure 1. *Angelica archangelica* – angélique officinale

C'est l'amère expérience qu'a faite une femme de 60 ans qui a développé une **phytophotodermatose grave avec brûlures au second degré et hospitalisation, après consommation d'une tisane à l'angélique officinale (*Angelica archangelica*)**, de la famille des Apiacées (Fig.1). La patiente avait consommé début septembre cette tisane la veille et s'était assoupie sur une plage bretonne pendant 2 heures le lendemain. Elle présentait au réveil de sa sieste un érythème diffus mais limité aux zones découvertes qui évoluait vers un décollement cutané douloureux les jours suivants,

nécessitant une hospitalisation dans un service de grands brûlés. La présence de fucocoumarines explique ce tableau de phytophotodermatose.

Figure 2. *Withania somnifera* – ashwagandha ou Ginseng indien

Les dermatologues de Rabat ont, eux, rapporté le cas d'un **érythème bulleux fixe généralisé sur 80% de la surface cutanée 4 jours après la prise d'ashwagandha**, confirmé par un test de réintroduction. L'ashwagandha ou Ginseng indien (*Withania somnifera*) est une plante de la famille des Solanacées. Elle fait partie de la pharmacopée traditionnelle de l'ayurveda en Inde, et connaît en Occident un engouement à la faveur des réseaux sociaux depuis le COVID-19. Disponible sous forme de gélules ou de poudre, il agirait sur les pathologies associés au stress.

Bref, en rester à la verveine camomille...

## Prise en charge de la dermatite atopique en 2024 : recommandations françaises émises par le Groupe de Recherche sur l'Eczéma Atopique et le Centre de Preuves en Dermatologie

À partir des recommandations européennes publiées en 2022, des recommandations françaises ont été réalisées par le GREAT (Groupe de Recherche sur l'Eczéma Atopique) et le CPD (Centre de Preuves en Dermatologie), adaptées à la France et aux spécificités de notre système de santé, et actualisées au vu des nouvelles thérapeutiques disponibles. Ici est résumée une partie de ces nouvelles recommandations.

### Prise en charge globale

- Considérer une prise en charge globale, notamment une évaluation de l'impact sur la vie familiale, et proposer une prise en charge psychologique aux patients et à l'entourage proche si retentissement important quotidien d'une DA sévère
- La corticophobie doit être abordée dès la 1<sup>ère</sup> consultation, pour limiter les craintes éventuelles
- Des programmes d'éducation thérapeutique sont suggérés

### Facteurs favorisants

- Éviter les vêtements irritants (laine, synthétiques)
- Éviter le tabagisme
- Pas d'efficacité des adoucisseurs d'eau
- Ne pas limiter l'activité physique

- En l'absence de réaction immédiate, pas de bilan allergologique, ni de régime alimentaire systématique dans le cadre de la prise en charge de la dermatite atopique
- On recommande la réalisation d'une diversification alimentaire à partir de 4 mois, et de ne pas faire d'éviction préventive (avis d'expert)
- Bilan allergologique
  - si symptômes dans les deux heures suivant la prise alimentaire avec des symptômes à type d'urticaire, d'angioœdème, de flush ou de troubles digestifs, il faut éliminer une réaction immédiate médiée par les IgE ⇒ demander alors un bilan allergologique avec dosage d'IgE spécifiques, de tests cutanés et d'épreuve de réintroduction
  - si DA modérée à sévère résistant à un traitement bien conduit avec suspicion d'aggravation après prise alimentaire d'un traitement bien conduit
- Il n'existe pas de recommandation concernant l'usage de probiotiques, de compléments alimentaires, des antioxydants ou de de la vitamine D
- L'huile de bourrache et l'huile d'onagre n'ont pas d'efficacité dans le traitement de la DA

## Traitements locaux

- DC forts pour le corps, DC modérés pour le visage, une fois par jour jusqu'à décroissance des plaques sans décroissance
- Utiliser la règle d'unité phalange
- En cas de poussées fréquentes, un traitement proactif est recommandé après rémission de la poussée, deux fois par semaines sur les zones préalablement atteintes
- L'usage d'inhibiteurs de calcineurine topique chez l'adulte et chez l'enfant :
  - est recommandé en cas d'usage répété, et dans les zones cutanées à risque d'atrophie avec les DC : visage dont paupières, plis, région ano-génitale)
  - en cas de poussée aiguë, un traitement initial avec un DC est suggéré avant un traitement par inhibiteurs de calcineurine pour améliorer la tolérance
  - après rémission, un traitement proactif deux fois par semaines sur les zones atteintes est recommandé
- Utiliser des émollients tous les jours, préférer un baume en hiver, un lait en été

- Les antiseptiques ne sont pas recommandés
- Prendre des bains ou des douches de courte durée, tièdes, avec des produits lavants sans allergènes ou irritants, ayant un pH entre 5 et 6

## Traitements systémiques

- Si la DA est mal contrôlée (SCORAD>50 et/ou retentissement majeur sur la qualité de vie)
- Ou si le patient est dans l'incapacité de réaliser un traitement local adapté
- Ou si la quantité de DC nécessaires au contrôle de la maladie au long cours est > 4 tubes de 30 g par mois chez l'adulte
- Ciclosporine
  - Chez les patients adultes, en cure courte, pour passer un cap, et donc pour une durée limitée
  - Dose élevée (4 à 5 mg/kg) d'emblée
  - Surveillance TA et fonction rénale
- Methotrexate (indication hors AMM)
  - 15-20 mg/semaine, par voie SC de préférence
  - Surveillance hépatique
- Biothérapies
  - Le dupilumab (anti IL-4 et IL-13) est recommandé chez les adultes et les enfants à partir de 6 mois avec une DA qui nécessite un traitement systémique
  - Le lebrikizumab (anti-IL-13, SC, 500 mg S0 et S2, puis 250 mg toutes les deux semaines) le tralokinumab (anti-IL-13, SC, 600 mg S0 puis 300 mg toutes les deux semaines) sont recommandés chez les adultes et les adolescents à partir de 12 ans avec une DA qui nécessite un traitement systémique
  - Ces traitements ne nécessitent aucun bilan préthérapeutique, ni de surveillance biologique
  - Le risque de conjonctivite doit être connu
- Les inhibiteurs de JAK (JAKi)

- L'abrocitinib (100 ou 200 mg/j) est recommandé chez les adultes et les adolescents à partir de 12 ans avec une DA qui nécessite un traitement systémique
- Le baricitinib (2 ou 4 mg/j) est recommandé chez les adultes et les enfants à partir de 2 ans avec une DA qui nécessite un traitement systémique
- L'upadacitinib (15 ou 30 mg/j) est recommandé chez les adultes et les adolescents à partir de 12 ans avec une DA qui nécessite un traitement systémique
- Prescription initiale hospitalière
- Bilan préthérapeutique et surveillance biologique (NFS, bilan hépatique et rénale, bilan lipidique)
- Les patients > 65 ans ou fumeurs ou ayant fumé pendant une longue durée ou présentant d'autres facteurs de risque cardiovasculaire ou de tumeur maligne peuvent recevoir un traitement par JAKi uniquement qu'en l'absence d'alternative et à une dose réduite de moitié et en étant informé des risques.
- Une prudence est nécessaire chez les patients avec facteurs de risque thromboemboliques veineux.
- L'HAS recommande l'usage des biothérapies et des JAKi en deuxième ligne si échec, intolérance ou contre-indication à la ciclosporine.

## Quand arrêter le traitement en cas de rémission complète ?

- Arrêt dès l'obtention de la rémission sous ciclosporine : durée maximale de traitement de 1 an
- Après 16 semaines (4 mois) de traitement sous Lébrigizumab et Tralokinumab : espacer les injections toutes les 4 semaines
- Après 6 mois de rémission, 1) pour le méthotrexate, espacer par pallier jusqu'à atteindre la dose minimale efficace ; 2) pour le dupilumab, espacer les injections ; et 3) pour les JAKi, diminuer à mi-doses

# Manifestations cutanées des infections à *Mycoplasma pneumoniae*

D'après la communication orale de Guyomard V, *et al.* Manifestations cutanées associées à l'infection à *Mycoplasma pneumoniae* chez les adultes en France durant l'épidémie de 2023 : étude observationnelle multicentrique

Et d'après les posters de Nadé R, *et al.* Livedo nécrotique révélant une maladie des agglutinines froides secondaire à une pneumopathie à mycoplasme et de Couissi I, *et al.* Pustulose sous-cornée de Sneddon Wilkinson associée à une infection à mycoplasme

***Mycoplasma pneumoniae* (MyPn) est une bactérie Gram négatif responsable d'infections respiratoires, touchant l'enfant entre 5 et 17 ans et le jeune adulte, et sévit dans le monde entier, notamment sous les climats tempérés. Une recrudescence des cas de *M. pneumoniae* a été observée depuis l'automne 2023 dans le monde.** Cette reprise s'explique par une faible exposition virale et bactériennes les années précédentes, en raison des mesures barrières durant le COVID-19. **Les infections à MyPn peuvent s'accompagner de manifestations cutanéomuqueuses (10-25% des cas) pour lesquelles le dermatologue peut être appelé à donner son avis.**

Une étude observationnelle nationale (étude MYCADO) durant l'automne/hiver 2023-2024 a montré que 4.5% des patients avec une infection à MyPn confirmée avaient des manifestations cutanées (n=60/1309). Sur ces 60 cas inclus, on retrouvait, par ordre de fréquence : l'érythème polymorphe (EP) (n = 33, 55%), exanthème maculopapuleux (n = 13, 22%), l'urticaire (n = 7, 12%) et autres (purpura, impetigo, n = 7). Parmi les EP, la manifestation cutanée était considérée comme grave dans 88% des cas, avec une atteinte muqueuse chez 97% des patients : buccale (94%), oculaire (79%) et génitale (39%), et une atteinte d'au moins 2 sites dans 79% des cas. Une corticothérapie systémique était nécessaire dans un tiers des cas.

Les patients avec atteinte dermatologique étaient significativement plus jeunes, moins fréquemment obèses, un diagnostic d'infection à *M. pneumoniae* plus souvent fait par sérologie vs. PCR seul, et ils présentaient moins de formes respiratoires sévères associées (moindre recours à une oxygénothérapie), mais un plus grand recours à la corticothérapie systémique.

Au sein de cette cohorte, les formes dermatologiques touchaient des patients plus jeunes et étaient dominées par les EP comme attendu, avec une atteinte muqueuse unique ou multiple.

Ajoutons un polymorphisme clinique, avec notamment la possibilité d'un livedo nécrotique étendu due à des agglutinines froides induite par une infection à MyPn d'évolution favorable sous macrolide, acide acétylsalicylique et corticothérapie locale,

ou la survenue de syndrome de Sneddon-Wilkinson 4 jours après une infection à MyPn, là aussi d'évolution favorable sous antibiothérapie et traitement local. La dapsone peut être également être proposée si besoin.

## Urticaire jaune pas grave, urticaire bleue grave

D'après la communication de Pr Aurélie Du-Thanh, Quoi de neuf en dermatologie clinique ?

Et la communication de Louise Gouvion. Tout n'est pas rose dans la vie (Top 12 des internes)

**L'urticaire jaune est une manifestation dermatologique rarement décrite traduisant l'accumulation de bilirubine conjuguée dans les tissus cutanés. Elle garde les mêmes caractéristiques sémiologiques de l'urticaire, mais se distingue par la coloration jaune.** Le mécanisme physiopathologique de l'urticaire jaune au cours de l'atteinte hépatique serait l'accumulation de bilirubine conjuguée dans les tissus cutanés liée à la vasodilatation et à l'augmentation de perméabilité capillaire provoquée par l'urticaire. La couleur jaune n'a en revanche aucune valeur pronostic pour l'urticaire elle-même.

**L'urticaire aiguë bleutée est une des manifestations cliniques des réactions d'hypersensibilité immédiate IgE médiée de colorant, surtout au bleu patenté, un colorant utilisé dans la détection du ganglion sentinelle.** Elle concernerait 1 à 3% des patients. Il peut s'agir cliniquement d'œdèmes des paupières bleutées, d'urticaire bleutée ou bleu verte aiguë, voire de réactions anaphylactiques pouvant aller jusqu'à l'arrêt cardio respiratoire. La réaction survient dans les 30 minutes suivant l'injection. Des tests cutanés peuvent être pratiqués (prick, IDR) afin de confirmer le diagnostic pour proposer une exclusion définitive du produit, cependant ces tests sont d'interprétation difficile et pas toujours fiables. **L'alternative est la détection du ganglion sentinelle par technique isotopique associée au vert d'indocyanine.**

## Efficacité des agonistes du GLP1 dans l'hidradénite suppurée : un mécanisme antiinflammatoire ?

D'après la communication de Gouvion L, *et al.* Effet thérapeutique des analogues du GLP1 sur l'hidradénite suppurée. Série rétrospective de 66 patients.

**La mise sur le marché des agonistes du GLP-1 (Glucagon-like peptide-1, GLP1a) a constitué une révolution thérapeutique pour les patients souffrant de diabète de type 2 et d'obésité.** La réduction pondérale est induite à la fois par une action sur le cerveau (diminution de l'appétit, augmentation de la sensation de satiété) et sur

l'estomac (ralentissement de la vidange gastrique). Deux molécules ont actuellement l'AMM dans l'indication obésité (sémaglutide et liraglutide). De plus, ces molécules ont possiblement des propriétés anti-inflammatoires en cours d'étude. **Étant donné que l'obésité est une comorbidité majeure de l'hidradénite suppurée (HS), les GLP-1a pourraient avoir un intérêt thérapeutique sur l'HS via la réduction pondérale ou une action anti-inflammatoire directe.**

Une étude rétrospective multicentrique française sur 66 patients atteints d'HS exposés au dulaglutide, liraglutide, sémaglutide évaluait l'impact sur l'évolution et la sévérité de l'HS, ainsi que l'efficacité spécifique du médicament, en comparant les patients sous dulaglutide avec ceux sous liraglutide ou sémaglutide.

Parmi les 66 patients inclus, 48 étaient sous sémaglutide, 13 sous dulaglutide et 5 sous liraglutide. 71% des patients étaient également sous metformine, et 47% n'étaient sous aucun traitement « spécifique » de l'HS.

Au total 53% (n=35) ont amélioré leur maladie (score HS-PGA) 6 mois après l'initiation du traitement et 61.5% (n= 40) au temps maximal de suivi (suivi médian de 18.5 mois). 60% des patients font également moins de poussées entre 3 et 6 mois. De façon intéressante, le seul facteur associé significativement (analyse univariée) avec l'amélioration de l'HS est l'usage du sémaglutide ou du liraglutide comparé au dulaglutide. La sévérité ou la perte de poids en kg n'avaient pas d'impact. En analyse multivariée, encore une fois seul le traitement par GLP1a était associé avec une amélioration de l'HS.

Étant donné l'absence d'effet de la perte de poids à 6 mois, les GLP1a pourraient être efficaces, en raison de leurs propriétés antiinflammatoires, avec notamment une action modulatrice des adipokines pro-inflammatoires, mais aussi sur les cytokines type TNF-alpha ou IL-23, IL-17, etc. De plus, ils diminuent la dysbiose locale et la suractivation des Toll-like receptors impliquée dans la réponse immune innée.

**Les GLP1a pourraient avoir une place dans la prise en charge de l'HS, mais il est indispensable d'avoir des études prospectives comparatives robustes pour positionner ce traitement.**

# Habitudes dermatologiques dans les Caraïbes et dépigmentation volontaire chez les adolescentes en Afrique

D'après le poster de Boulay *et al.* Problématiques courantes et impact des habitudes de vie dans la population afro-caribéenne de Martinique, Guadeloupe et Guyane : étude épidémiologique sur 749 patients

D'après le poster de Seudjip Nono *et al.* Pratique de la dépigmentation cutanée volontaire chez les adolescents en milieu rural

D'après le poster de Soumé *et al.* La dépigmentation volontaire en milieu scolaire à Conakry : aspect clinique et attitude des élèves

749 personnes de Guadeloupe, Martinique et Guyane (phototype III ou plus) ont répondu à un questionnaire en ligne diffusé sur les réseaux sociaux et l'affichage de l'information dans des pharmacies en 2024. Il s'agissait de colliger **les habitudes et les problèmes cutanés fréquents de la population caribéenne et sud-américaine.**

**Par ordre de fréquence, les problèmes cutanés concernaient l'hyperpigmentation, l'acné, la dermatosis papulosa nigra, les pellicules, l'atopie et l'alopécie de traction.**

Le rythme des shampoings varie d'une fois par semaine, tous les 15 jours à une fois par mois (40%, 38% et 22%). Les cheveux sont naturels dans 76% des cas ; s'ils sont nattés, les tresses sont refaites toutes les 2 à 3 semaines (38%) voire une fois par mois (29%). Les lissages sont thermiques à 55%, et chimique à 24%. 55% réalisent les deux.

**Un tiers des personnes interrogées appliquait une protection solaire tous les jours.**

**Seuls 23% étaient convaincus que les dermatologues présents sur le territoire étudié soient formés sur les peaux pigmentées.**

**La dépigmentation cutanée volontaire est un fléau réel en Afrique Sub-saharienne, et constitue un problème de santé majeur.** Deux études portant sur cette pratique auprès des enfants et adolescentes provenant d'Afrique (Congo et Guinée) étaient présentées à ces JDP 2024.

Une étude menée auprès d'enfants et d'adolescents (10-19 ans) dans une zone rurale du Congo montre, malheureusement, que la pratique de la dépigmentation reste fréquente. Elle touche **presque 2 personnes interrogées sur 10 (17%), principalement des jeunes adolescentes âgées entre 14 et 16 ans avec une utilisation dans 71.5% des cas d'hydroquinone.** Les motivations classiques étaient retrouvées : avoir la peau

claire, une belle peau ; l'influence de l'environnement par imitation et des médias ou des magazines.

À **Conakry**, la capitale de la Guinée, on retrouvait dans une étude portant chez des utilisateurs déclarés (âge médian 17 ans), des **motivations similaires**. **Les traitements dépigmentant utilisés étaient les dermocorticoïdes (60%) suivi des dérivés mercuriels (28%) et des acides de fruit (11%)**. L'hydroquinone n'était pas mentionnée. **Plus inquiétant est le fait que dans 8 cas sur 10 ces produits venaient de grandes surfaces ou dans moins d'un cas sur 2 d'officines**. **Les complications rapportées par le mésusage des produits dépigmentants comprenait la dyschromie (54%), l'acné (31%), les vergetures (18%)**.

La dépigmentation volontaire est une réalité en milieu scolaire en Afrique subsaharienne. Elle est débutée tôt par les adolescentes avec des complications cutanées déjà observées. **Un renforcement de la sensibilisation est nécessaire pour y mettre fin, afin de préserver la santé des adolescents**.

## Prédisposition au cancer pour le dermatologue : quand y penser ? Comment la prouver ? Comment la prendre en charge ?

Orateurices : Frédéric Caux, Eve Maubec, Virginie Bubien

### Syndrome de Reed ou Léiomyomatose familiale cutanée et utérine

Il faut y penser devant la présence de **léiomyomes** (papules rosées douloureuses) autour de 30 ans (10-77) et de fibromes utérins, multiples et de grande taille vers 30 ans (18-53).

C'est une maladie autosomique dominante à pénétrance élevée.

Le diagnostic est confirmé par une analyse génétique du gène FH.

Le pronostic a une variabilité inter et intra familiale.

Le risque de **cancer du rein** est estimé à 15%, souvent avec un potentiel agressif et apparaît vers 40 ans. Plusieurs léiomyosarcomes et léiomyosarcomes atypiques utérins ont été décrits.

CAT : - consultation gynéco + échographie utérine dès 20 ans, puis annuellement

- IRM rénale dès 8 ans, puis annuellement.

### Syndrôme de Birt-Hogg-Dubé

Il faut y penser devant la présence de **fibrofolliculome /trichodiscome** (papules blanchâtres pathognomoniques) du visage, cou, haut du tronc à partir de 20 ans. Des

kystes pulmonaires y sont associés dans 90%, ainsi que des pneumothorax dans 25% avant 40 ans.

C'est une maladie autosomique dominante à pénétrance élevée.

Le risque de **cancer du rein** est estimé à 20%, souvent avant 50 ans, bilatéral et multifocal. Dans 45% des cas il y a aussi des kystes rénaux.

CAT :

- Conseil génétique (mutation hétérozygote du gène FLCN)
- Traitement (ttt) des tumeurs cutanées par destruction (chirurgie, laser, électrocoagulation)
- Surveillance dermatologique annuelle (sur-risque de mélanome)
- Bilan pulmonaire avec une TDM thoracique
- Prévention : arrêt du tabac, éviter l'hyperpression (plongée, musique)
- Dépistage des tumeurs rénales par imagerie (IRM et échographie) à partir de 18 ans aux USA

## Syndrome de Muir-Torre

Il faut y penser devant des **lésions sébacées profuses** (adénomes sébacés, sébacéomes, carcinomes sébacés, kératoacanthomes et CBC à différenciation sébacée) en dehors des joues et du front et chez des patients jeunes (avant 50 ans).

C'est une des manifestations du **syndrome de Lynch** qui prédispose à des cancers viscéraux multiples, précoces, souvent peu agressifs (colon 50%-60%, endomètre 30-40%, estomac 10%, ovaires 8%, urothélium 5%, lymphomes, système nerveux central).

C'est une mutation des gènes MMR (système de réparation des mésappariements de l'ADN MSH2, MSH6, MLH1, PMS2), à transmission autosomique dominante. Le diagnostic paraclinique se fait sur les tumeurs (PCR, immunomarquage protéines MMR) et dans le sang (recherche de mutation germinale des gènes MMR)

Diagnostiques différentiels :

- Formes éruptives médicamenteuses (ciclosporine, azathoprine, sirolimus)
- Polypose colique familiale avec mutation MUTYH : lésions sébacées (adénomes, hyperplasies, carcinomes). Cette maladie est à transmission autosomique dominante.

CAT :

- Conseil génétique avec dépistage des apparentés

- Exérèse chirurgicale si nécessaire, utilisation de rétinoïdes prolongés
- Dépistage des cancers
  - colon : coloscopie tous les 2 ans à partir de 25 ans, ou 5 ans avant l'âge du cancer familial le plus précoce
  - endomètre : échographie + frottis +/- hystérogaphie tous les ans à partir de 30 ans, discuter hystérectomie prophylactique.
  - autres : mammographie, urologique et FOGD tous les 2 ans.

## Maladie de Cowden

Il faut y penser devant un **collagénome storiforme**.

Les autres signes cutanéomuqueux sont présents dans plus de 95% des cas, et débutent vers 20 ans : papillomatose des gencives, de la langue, des lèvres, trichilemmomes du visage, fibrome storiforme.

Les signes extra cutanés sont :

- Des manifestations thyroïdiennes (>70%) à type de goitre multihétéronodulaire avec adénomes, carcinomes folliculaires (15%).
- Des manifestations digestives (>70%) à type d'acanthose glycogénique œsophagienne, polypose étendue avec histologies variées et adénocarcinomes coliques.
- Des manifestations mammaires (>65%) à type de maladie fibrokystique, adénofibromes et adénocarcinomes (60%).
- Des manifestations génito-urinaire (>40 %) à type de kystes ovariens et cancers, fibromes utérins multiples et précoces et des carcinomes rénaux
- Des manifestations neurologiques (40%) à type de macrocéphalie (58 cm chez la femme et 60 cm chez l'homme), épilepsie, méningiomes, anomalies vasculaires, maladie de Lhermitte-Duclos.

En 2006, les critères pour diagnostic ont été classés en

- Critères pathognomoniques : trichilemmomes du visage, acrokératoses, papules du visage, papillomatose orale, maladie de Lhermitte-Duclos.
- Critères majeurs : cancer du sein, de la thyroïde, de l'endomètre et macrocéphalie.
- Critères mineurs : hamartomes seins, thyroïde, tube digestif, lipomes, fibromes, retard mental, fibromes utérins tumeurs rénales.

Pour faire évoquer le diagnostic :

- chez un individu, il faut plus de 6 papules faciales avec 3 trichilemmomes ou des papules faciales + papillomatose orale ou acrokératoses + papillomatose orale ou plus de 6 kératoses palmoplantaires ou 2 critères majeurs ou 1 critère majeur et 3 mineurs ou 4 mineurs.
- Dans une famille où le diagnostic a déjà été posé, il faut soit un critère pathognomonique, soit un critère majeur, soit 2 critères mineurs.

L'analyse génétique à la recherche de la mutation de PTEN est présente dans 80% des cas.

Ces patients ont souvent un trouble de la cognition sociale.

## Syndrome de Gorlin

Le diagnostic est à évoquer si on a 2 critères majeurs ou 1 critère majeur et 2 mineurs.

Les critères majeurs sont :

- > 2 CBC avant 20 ans
- Kystes maxillaires
- Calcifications cérébrales
- Plus de 3 pits palmaires ou plantaires
- Cotes bifides fusionnées ou évasées
- ATCD familiaux de syndrome de Gorlin au 1<sup>er</sup> degré

Les critères mineurs sont :

- Macrocéphalie
- Malformations congénitales (fente labiale, palatine, bosse frontale, hypertélorisme)
- Autres anomalies du squelette (scolioses, *pectus excavatum*, syndactylie, omoplate de Sprengel)
- Anomalies osseuses radiologiques (selle turcique, vertèbres, mains et pieds...)
- Fibromes ovariens
- Médulloblastome

Les gènes incriminés sont PTCH1 le plus souvent, SUFU (risque de médulloblastome) et PTCH2.

## Susceptibilité aux mélanomes

Le mélanome est une maladie multifactorielle.

Quand faut-il demander une consultation d'oncogénétique ?

Il faut les adresser s'il y a :

- Au moins 2 mélanomes cutanés invasifs dans une même branche familiale (5 à 10%)
- Au moins 2 mélanomes cutanés invasifs chez un même sujet avant 75 ans (9%)
- Un mélanome cutané invasif et un autre cancer chez un même sujet (mélanome de l'œil, cancer du pancréas, du rein, système nerveux central ou mésothéliome)
- Un mélanome invasif du sujet jeune (<40 ans).

Les recommandations françaises de surveillance sont pour les patients :

- mutés CKDN2A, CDK4, BAP1 une surveillance clinique semestrielle à vie avec photographie corporelle 1 fois par an et si possible vidéomicroscopie à M0, M3, M12.
- Les non mutés une surveillance semestrielle si FDR associés (grand nombre de naevi, naevi atypiques, forte exposition solaire, phototype I et II, variants MC1R ou MITF. Les autres examens annuels.

En ce qui concerne le dépistage des autres cancers associés aux mélanome, il faut rechercher :

- Le cancer du pancreas chez les mutés CDKN2A : IRM + écho-endoscopie
- Le mélanome de l'œil chez les mutés BAP1 : FO annuel dès 11 ans
- Le cancer du rein chez les mutés BAP1 ; IRM annuelle à partir de 30 ans

Il y a d'autres tumeurs associées à BAP1. Ce sont les BAPomes, le mésothéliome, le CBC, le carcinome hépatocellulaire, le cholangiocarcinome et le méningiome.

# Hot Topics

## Stratégie thérapeutique dans les pemphigoïdes bulleuses (PB)

Oratrice : Marina Alexandre

- Option 1 : Corticothérapie (CTC) locale forte 30 à 40g/j à poursuivre 15 jours après le contrôle clinique puis faire une décroissance progressive. Si le poids du patient est inférieur à 45 kg limiter les dermocorticoïdes à 20 mg.
- Option 2 : Schéma CTC locale forte + méthotrexate (MTX)

CTC locale forte 10 à 30g/j à sevrer sur 3 mois + MTX d'emblée (10 – 12,5 mg/semaine) pendant 9 mois.

À faire si votre patient est en bonne santé et bon état cognitif. Ce schéma permet une épargne cortisonique, et il semblerait qu'il y a moins de rechute.

- Option 3 : Schéma CTC locale moyenne + Doxycycline 200 mg/j

À utiliser si CI à la CTC ou impossibilité du schéma 1

- Option 4 : Schéma CTC générale 0,5 m/kg/j à sevrer progressivement sur 4 à 6 mois.

Si échec de ces options, on peut proposer l'**omalizumab**. 77% de rémission complète avec un contrôle en 10j et un nombre de rechute assez faible. Ce ttt semble intéressant s'il y a une augmentation des IgE circulants (>70%), un ELISA positif en BP180 NC16A en IgE positif (chez 58-77% des PB) et des dépôts d'IgE en IFD (chez 18-41%).

L'autre espoir dans les PB c'est le **dupilumab** car les PB ont une forte polarisation TH2, surexpression IL-4 et IL-13. Dans les études, le dupilumab est associé aux CTC locaux. Des rémission complètes sont obtenues dans 35 à 44%, avec une médiane du contrôle de la maladie en 14j et une bonne tolérance clinique.

## Actualités en allergie de contact

Oratrice : Angèle Soria

Les allergènes de contact les plus fréquents sont toujours les métaux (nickel, cobalt et chrome), les parfums (la première source étant les cosmétiques) et la méthylisothiazolinone (MIT).

Dans les nouveautés il y a :

- Les huiles essentielles

- Les huiles végétales (nigelle, chanvre, tamanu). Il faut interroger les patients en posant directement la question, car ils ne pensent pas toujours à le dire et il faut tester leur huile.
- L'isothiazolinone. C'est surtout propre à l'Europe, car la MIT a été interdite dans les cosmétiques non rinçables en France. En France on les retrouve surtout dans les produits d'entretien, du cuir et les produits d'entretien du cuir.
- Les acrylates et dérivés. Ils sont très allergisants dans leur forme liquide, mais plus du tout dans leur forme polymérisée (forme dure). On les retrouve surtout dans la cosmétique des ongles et des cils, les dispositifs médicaux du diabète, les pansements, les colles chirurgicales, les prothèses orthopédiques (ciments), la dentisterie et certains objets connectés du quotidien.
- Les résines époxy présentes dans les jeux récréatifs pour enfants et qui donne des eczéma et des œdèmes du visage.

Les **Chéilites allergiques** sont souvent secondaires à la présence d'étain dans les dentifrices et des baumes à lèvres contenant des cires/beurres (abeille, de candelilla et beurre de karité).

Les **eczéma des paupières** souvent du à des collyres. Cet eczéma touche les conjonctives, les paupières, et parfois les joues. Une étude montre que certains collyres sont plus en causes : antibiotique > antiglaucomes > conservateurs. Souvent les patients sont polysensibilisés. On peut les tester facilement en faisant des ROAT test (2 applications par jour sur 5x5 cm de l'avant-bras, sans couvrir la zone, pendant 10j). Il faut arrêter les applications dès l'apparition de l'eczéma.

**On peut interpréter les patch tests de nos patients sous dupilumab**, ce qui ne sera pas le cas avec les JAKi.

## Best of posters et communications

Orateurices : Arnaud Porquet, Eléna Prospero, Maha Habibi, Maelle Pacé, Sébastien Barbarot

1. **LE TRICHOPHYTON MENTAGROPHYTES de génotype VII** est à considérer comme une IST chez les patients HSH. Plusieurs cas décrit après un massage tantrique. Le traitement (ttt) par terbinafine 250 mg/j pendant 1 mois est très souvent insuffisant. Il faut donc les suivre et prolonger le ttt jusqu'à guérison. Il n'y a pas de résistance à la terbinafine décrite.

2. Une **MALADIE DE DARIER** ne répondant pas aux ttt classiques a répondu à un ttt par baricitinib et IL 17.
3. Traitement des **XANTHELASMAS** par des injections intra-lésionnelles d'héparine sodique. Une séance par semaine était réalisée avec un maximum de 10 séances. Les améliorations apparaissent à partir de 5 à 6 semaines. La tolérance était bonne avec comme effet indésirable des hématomes et des pigmentations post inflammatoire dans 40% des cas (mais c'était une population maghrébine).
4. **POROKÉRATOSE ACTINIQUE DISSÉMINÉE** traitée par une préparation magistrale au cholestérol (2% de simvastatine, 2% de cholestérol, excipient lipo crème QSP 100g). Les patients avaient une amélioration de la qualité de vie significative et peu d'effets indésirables étaient reportés.
5. Étude sur la **PRÉVENTION PRIMAIRE DE DA** par les prébiotiques exclusivement avant la naissance. Le seul facteur protecteur de la DA est de diminuer la prise d'antibiotique chez le nouveau-né. Des interrogations restaient sur les adoucisseurs d'eau, les probiotiques et les prébiotiques. Cette étude montre qu'il existe désormais des preuves solides permettant d'exclure un effet cliniquement significatif des prébiotiques périnataux sur la prévention de la DA à 1 an.

## Teignes des enfants

Oratrice : Sophie Leducq

Il faut utiliser votre lampe de Wood, elle vous permettra de faire le diagnostic du *Microsporum canis*, qui donne une fluorescence bleutée.

Votre dermatoscope est aussi une arme pour le diagnostic, pour orienter sur le germe en cause et le suivi. On retrouve en trichoscopie des cheveux en virgule, en tire-bouchon, en zig zag et en code barre. Les teignes trichophytiques (parasitisme endothrix) donnent des cheveux en virgule et tire-bouchon en trichoscopie alors que les teignes microsporiques (parasitisme ectothrix) donnent des cheveux en zig zag et en code barre.

Sur le plan thérapeutique, la nouveauté 2024 c'est la possibilité de prescrire l'itraconazole en ville dans le cadre d'une prescription compassionnelle. Cependant, en novembre 2024 la commercialisation de l'itraconazole sirop a été arrêtée, ce qui pose problème chez les enfants n'avalant pas les gélules.

Les recommandations pour les teignes microsporiques changent en décembre 2024 :

- **Pour les enfants de 10 à 20 kg**, prescrire de la terbinafine pendant 6 semaines (1/4 comprimé 1 fois par jour pendant le repas soit 62,5 mg/j). Si après les 6 semaines de ttt la teigne n'est pas guérie, on peut poursuivre le ttt 2 semaines de plus.
- **Pour les enfants de plus de 20 kg** prescrire de l'itraconazole pendant 6 semaines (1 gélule 1 fois/j en dehors des repas, soit 100 mg/j)

## Dermatogériatrie

Oratrice : Priscille Carvalho

### **L'eczéma chronique chez les patients de plus de 65 ans polymédiqués (> 5 médicaments).**

Une étude sur 646 patients montre que l'arrêt du médicament responsable n'améliore pas l'eczéma et peut être dangereux en aggravant la comorbidité pour laquelle le ttt a été prescrit.

Le plus souvent c'est un inhibiteur calcique qui est responsable de l'eczéma. Il faut traiter nos patients en évitant les CTC locaux au long cours qui aggrave la dermatoporse. Des ttt par dupilumab est possible avec une bonne efficacité et peu d'effet d'indésirable.

### **Toxidermie chez personnes âgées**

Une revue française d'allergologie montre que les patients avaient un âge moyen de 82 ans, que 64% prenaient plus de 5 médicaments et que dans 30% s'automédiquaient. Il faut donc leur poser la question car ils ne pensent pas à le dire. 32% d'entre eux avait une allergie médicamenteuse (souvent dans l'enfance) et 21% ne se souvenaient pas de l'expression clinique de cette allergie.

35% avait eu une toxidermie grave dont 18 DRESS. 21% de ces toxidermies étaient évitables.

## Le traitement chirurgical du sinus pilonidal

Orateur : Elise Pommaret

C'est une pathologie acquise touchant plus les hommes vers 20 ans, décroît après 25 ans et rare après 45 ans. C'est un granulome à corps étranger, le corps étranger étant les poils.

Il faut rechercher la ou les fossettes, regarder jusqu'à l'anus et rechercher les autres localisations de l'hidradénite suppurée.

**Il ne faut pas traiter chirurgicalement un premier abcès** du sinus pilonidal car dans 65% des cas il n'y aura pas de récurrence.

Il y a plusieurs techniques chirurgicales : excision large « lay open », excision limitée « deroofting », par fermeture de plaie mais il y a aussi des **techniques mini-invasives** :

- Le SilaT qui correspond à un curetage puis une destruction du sinus par thermocoagulation à l'aide d'une fibre laser 1470 nm
- Le EPSiT. C'est comme une coelioscopie

Les 2 méthodes sont équivalentes en termes de résultats mais le EPSiT est plus onéreux.

## Immunologie et médecine personnalisée en dermatologie

Le Pr Michel Gilliet a présenté le résultat de ses recherches sur la création d'une cartographie moléculaire des dermatoses inflammatoires. Le but étant d'aider pour le diagnostic des cas incertains, des érythrodermies, pour ajuster au mieux les ttt et de mieux comprendre les switches de certaines pathologies.

Ils ont utilisé une technologie de nanostring. Ils ont extrait l'ADN d'une biopsie cutanée faite au punch 4 mm puis font une hybridation des sondes (nanostring). Ils ont défini des profils inflammatoires de 20 dermatoses inflammatoires.

Cela permettra d'avoir des ttt individualisés, de choisir rationnellement la cible thérapeutique en fonction du profil moléculaire dominant, de comprendre les non répondeurs et les shifts immunitaires.

Ces techniques sont déjà mis en œuvre dans son service en Suisse dans sa pratique quotidienne.

## Quoi de neuf en thérapeutique dermatologique ?

Orateur : Carle Paul

1. Dans le psoriasis il faut relâcher la pression sur les traitements par agents systémiques :
  - Il n'y a **pas de risque de fibrose hépatique liée au MTX**, sauf chez les patients obèses, ayant un syndrome métabolique, alcooliques ou diabétiques. Il n'y a donc pas d'intérêt à faire des fibroscan....
  - Chez les patients HIV dont l'infection est bien contrôlée, la tolérance aux biothérapies est satisfaisante. Il faut privilégier l'anti-IL-17, anti-IL-23 ou 12/23 par rapport aux anti-TNF.

- Il faut poursuivre les ttt systémiques classiques (anti-IL-17, anti-IL-23 ou 12/23) en cas d'intervention chirurgicale. Il faut une fenêtre thérapeutique avec les anti-TNF si haut risque infectieux.
  - Il y a des risques de réactivation de la tuberculose latente avec les anti-TNF et les anti-JAK, pas avec les anti IL-17 et IL-23. Il est donc recommandé de **ne pas traiter les tuberculoses latentes en cas d'utilisation des anti-IL-17 ou IL-23.**
2. Les CTC locales augmentent le risque d'ostéoporose et de fracture. Il y a un effet-dose et un effet-durée. Il faut donc des alternatives aux CTC locales pour le ttt de nos maladies inflammatoires chroniques.
  3. Nouvelle option thérapeutique pour l'eczéma des mains : delgocitinib crème 2 fois par jour.
  4. Peut-on espacer le ttt anti-JAK ou dupilumab après contrôle dans la DA ? Non pour les JAKi, les patients récidivent en 4 semaines. Par contre, oui pour le dupilumab : à l'arrêt du ttt, le bénéfice se maintient à 36 semaines pour la majorité des patients.
  5. Évaluation comparative de la tolérance des inhibiteurs de JAK et du dupilumab en vraie vie. Le dupilumab donne essentiellement des complications ophtalmiques alors que les JAKi augmentent les risques d'infection cutanée, d'éruption acnéique, acné et de troubles sanguins (anémie, neutropénie, thrombocytopénie...). Des données à plus long terme sont nécessaires pour évaluer les risques d'effet indésirable rare ou retardé.
  6. Le baricitinib doit être maintenu au long cours quand un bénéfice est obtenu dans la pelade.

## Game changer - les révolutions thérapeutiques qui changent la vie (des patients) / l'avis (des dermatologues) - épisode 1

Orateurices : Delphine Staumont-Sallé, Pascal Joly, Caroline Robert, Denis Jullien, Olivier Chosidow

Durant cette excellent séance, cinq orateurs traitent de cinq sujets d'actualité en résumant des publications phares.

La première oratrice est **Delphine Staumont-Sallé** qui a présenté sur le **prurigo nodulaire (PN)**. Elle nous expose les essais cliniques pivots sur le Dupilumab *PRIME* et *PRIME2* qui démontrent clairement l'efficacité et la tolérance de ce traitement en PN. Cela a conduit à une première AMM en 2024 pour cette indication de

première intention. Elle nous rappelle aussi la définition clinique qui inclut un prurit chronique avec des signes de grattage et de multiples lésions cutanées lichénifiées prurigineuses. Elle adresse **le fardeau de cette maladie, qui est beaucoup plus important que reconnu initialement et multidimensionnel**. En terminant sa session, Dr Staumont-Sallé nous parle de **nouvelles options thérapeutiques à venir incluant le nemolizumab, un anti-IL-31 qui est très prometteur dans les études de phases 3**.

Le deuxième orateur, **Pascal Joly**, nous parle de **l'utilisation du rituximab dans le pemphigus**. Il nous présente toutes les étapes ayant mené à l'identification du rituximab comme traitement de première ligne du pemphigus. Ce fut le premier traitement ayant permis de diminuer très rapidement la corticothérapie systémique comparé aux traitements standards. Il nous présente aussi l'étude phare randomisée en *head-to-head* contre le Mycophenolate démontrant clairement la supériorité du Rituximab. Les études de suivi à long terme ont démontré des rémissions prolongées de plus de 60% à 7 ans. Il présente enfin **une étude récente qui a permis de démontrer l'usage d'anticorps anti-DSG comme marqueur de rechute de la maladie afin de pouvoir traiter seulement les patients qui en ont besoin au suivi. Il est intéressant de savoir que le coût à long terme est démontré inférieur à la corticothérapie systémique**.

La troisième oratrice est **Caroline Robert**, qui nous partage son excellente expertise sur le **mélanome métastatique**. Elle nous parle en premier de la première thérapie anti-BRAF découverte (vemurafenib). Cependant, la durée de réponse à ce traitement était très courte. Nous avons réalisé avec le temps que la combinaison avec anti-MEK permettait d'augmenter la réponse et de repousser le développement de résistance. Elle fait ensuite un portrait global des immunothérapies disponibles, incluant la double immunothérapie avec Ipilimumab + Nivolumab, le traitement anti-PD1 (Pembrolizumab et Nivolumab) et la nouvelle combinaison Nivolumab + Relatlimab (traitement anti-LAG3). Elle nous présente des portraits de patients en rémission complète à la suite d'immunothérapie simple ou double. **La résistance au traitement chez 50% des patients demeure quand même un défi important pour le futur**.

Le quatrième orateur est **Denis Jullien**, qui nous présente **les nouveautés des traitements biologiques en psoriasis**. En commençant par les bases du traitement original incluant le méthotrexate, la cyclosporine et l'Acitrétine. Les molécules apparues par la suite ont été les anti-TNF et l'anti-IL12/23. Puis, la découverte de la voie Th1 nous a permis de développer les molécules anti-IL-17 et 23. Ces molécules nous ont permis de viser le PASI 90-100 plutôt que le PASI 75. **Les défis restent toutefois nombreux, par exemple empêcher le développement de l'arthrite psoriasique ou encore simplement de guérir complètement la pathologie**. De nombreux médicaments oraux sont présentement aussi utilisés comme les inhibiteurs de JAK ou encore le deucravacitinib.

Le dernier orateur est **Olivier Chosidow**, avec comme sujet d'intérêt **l'infectiologie**. Il nous parle des perspectives de traitement des puces dont l'ivermectine. On mentionne d'abord les traitements originellement étudiés soit le malathion qui montrait une efficacité doublement supérieure au d-phenotrin, un traitement de référence. Ensuite, le traitement oral d'ivermectine causant la mort du parasite par atteinte de la jonction neuro-musculaire a été présenté. Une étude phare de 2010 montrait une grande efficacité par rapport au malathion topique. **Les défis actuels sont nombreux : le malathion a été retiré du marché, les pyréthrinés peuvent avoir des résistances et des doutes sur l'absorption systémique et les premiers cas de résistance à l'ivermectine topique ont été publiés. Finalement, on mentionne que la pédiculose demeure difficile de traiter à ce jour et que l'ivermectine orale à 400 microgramme/kg/jour aux jours 1 et 8 est très efficace et doit avoir sa place dans la thérapeutique pour les cas sévères ou résistants aux traitements.**

## Actualités dans les malformations vasculaires

Oratrice : Anne Domp martin

Professeure Anne Domp martin est une spécialiste dermato-pédiatre reconnue mondialement dans les anomalies vasculaires. On sépare globalement ces entités en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires. Le sujet du jour était centré sur le deuxième cas de figure, soit les anomalies vasculaires. **La plupart sont sporadiques, quelques-unes sont héréditaires. Au niveau des lésions héréditaires, il y a un polymorphisme expliqué par le phénomène de « double hit » qui explique l'apparition des lésions.** Ainsi, dans une même famille, certains ont très peu de lésions et d'autres en sont couverts car l'expression phénotypique est différente. La mutation doit être présente au sein du tissu. **La malformation veineuse unifocale sporadique est la plus fréquemment rencontrée en clinique. On observe que 50% sont porteurs de mutations TIE2 et 20% de la mutation PIK3CA.** Des formes cliniques multifocales existent mais sont très rares. Des études sur les voies de signalisation des tumeurs vasculaires ont identifié plusieurs éléments comme l'activation de la voie PI3K/AKT/mTOR qui donnent par exemple le Klippel-Trenaunay et l'activation de la voie RAS/MAPK/ERK donnant les malformations vasculaires multiples.

**La prise en charge de ces pathologies est multidisciplinaire incluant notamment le dermatologue, le radiologue d'intervention et le chirurgien.** Le diagnostic précis est fait grâce à l'échographie doppler, à l'IRM et/ou l'artériographie. Les options de traitement dépendent du type de tumeur soit la chirurgie ou la thérapie sclérosante par exemple.

Au niveau des médicaments utilisés, on retrouve la **rapamycine – ou sirolimus**, un immunosuppresseur sélectif initialement destiné aux greffés rénaux. Une étude de phase 3 a démontré 50% d'amélioration pour les malformations artérioveineuses symptomatiques à flux lent avec un profil de tolérance favorable. Ensuite, l'**alpelisib** est

un inhibiteur de PIK3CA qui réduit la taille des tumeurs de manière significative. Le prochain agent est le **trametinib**, un inhibiteur de MEK (également utilisé pour le mélanome avancé BRAF muté), qui est plus efficace que le sirolimus. Cependant, la combinaison avec un anti-BRAF dans les cas de maladie bénigne est impossible dans plusieurs pays, et ceci en diminue considérablement la tolérance. Ensuite, le **thalidomide** est un agent anti-angiogénique anti-VEGF occasionnellement prescrit dans ces conditions. On adapte le traitement à la sévérité de la présentation clinique. Finalement, le **lénalidomide** peut également être utilisé et est mieux toléré. Cependant, il est moins angiogénique et les résultats sont moins significatifs.

Pre Domp martin a terminé sa conférence en rappelant les messages clés. D'abord, plusieurs anomalies génétiques ont été découvertes, ce qui nous permet de comprendre la physiopathologie et mieux cibler les traitements. Ensuite, le diagnostic précis du type d'anomalie vasculaire est essentiel et permis par l'examen clinique, fondamental pour les mutations du PIK3CA et l'analyse génétique du tissu. Puis, même si les traitements ciblés ont apporté une toute nouvelle perspective thérapeutique pour ces pathologies, **de nombreuses questions demeurent encore sans réponse. Par exemple, il reste à savoir quels patients bénéficieront le plus des thérapies et comment les combiner avec les traitements interventionnels.** En terminant, on mentionne que **les anomalies vasculaires sont des lésions bénignes particulières où les anomalies génétiques sont celles du cancer, mais au sein de cellules endothéliales avec génome stable. La prise en charge se doit donc d'être personnalisée et multidisciplinaire.**

## Quoi de neuf en médecine interne ?

Orateur : Patrice Cacoub

Dr Cacoub est un expert mondial des pathologies auto-immunes et inflammatoires. Il a divisé sa présentation en maladies auto-immunes d'abord, puis en vascularites. Il a débuté avec la **découverte du rôle des CAR T-cell CD19 dans le traitement des maladies auto-immunes. Dans une grande revue, les patients traités avec cette méthode ont été amenés en rémission complète malgré une maladie très réfractaire au départ.** Les résultats ont même démontré qu'il est possible de rendre séronégatif les patients lupiques. Ils conservent toutefois encore une bonne réponse vaccinale. Il s'agit en soit d'un « reset immunologique », comme le mentionne Dr Cacoub. Cette revue a aussi étudié la sécurité à court terme, qui est bonne. Une autre publication nous apprend que les *CAR-T-cell* causent la déplétion des lymphocytes B *CD-19* et *CD-20* en comparaison avec le rituximab. **La FDA américaine a cependant émis un avis de risque important dans une publication complémentaire, en rapportant 22 cas de cancers à cellules T médié, dont la majorité survenait dans l'année suivant la thérapie CAR-T cell.** Donc, il convient aussi de tenter d'utiliser des stratégies connexes ciblant les

cellules B, mais avec un meilleur profil d'innocuité. Dr Cacoub cite de nouveaux traitements bispécifiques CD3-CD19 comme le téclistamab, qui démontre des résultats très intéressants dans les arthrites rhumatoïdes réfractaires à tout traitement. Il nous signale ensuite une publication sur le traitement de l'angioœdème héréditaire. Ils ont en effet utilisé le *CRISPR-Cas9* pour modifier le gène de la kallikréine, induisant une rémission complète de la maladie avec une seule dose de traitement. **La thérapie par *CRISPR-Cas9* est donc très prometteuse dans plusieurs maladies pour le futur.** Ensuite, pour le traitement de l'artérite à cellules géantes, l'étude GIACTA démontre des résultats très intéressants pour le tocilizumab. La présentation s'est terminée sur l'étude récente comparative infliximab contre cyclophosphamide dans le traitement de la maladie de Behçet (essai ITAC). L'infliximab a démontré une réponse 1,5 fois supérieure avec un taux de rechute très significativement moindre comparé à la cyclophosphamide.

## Quoi de neuf en dermatologie pédiatrique ?

Oratrice : Stéphanie Mallet

Dre Mallet est très reconnue au sein de la communauté française de dermato-pédiatrie. Elle a débuté sa présentation par certaines études clés du dupilumab dans la dermatite atopique. D'abord, la première étude présentée démontrait que **le dupilumab diminue le risque d'infection bactérienne chez les patients avec dermatite atopique.** Cela permet d'infirmer la croyance populaire qu'il augmente le risque d'infection. Ensuite, une étude portant sur **le rôle du dupilumab dans la GVHD à présentation eczématiforme démontrait une réponse franche dans les cas sévères et réfractaires.** À nouveau dans la dermatite atopique, une étude a ensuite démontré que **le méthotrexate et la cyclosporine avaient des réponses positives mais le méthotrexate conservait une réponse plus durable après l'arrêt du traitement.** Les deux traitements avaient un bon profil d'innocuité. Ensuite, **l'étude ALLEGRO sur le ritlecitinib à 30 et 50 mg dans la pelade sévère a démontré une repousse des cheveux significative contre placebo. Il s'agit d'un traitement suspensif.**

Dans les anomalies vasculaires, un article intéressant de suivi à long terme des patients avec syndrome *PHACE* faisait état de séquelles esthétiques généralement mineures. Cependant, une grande majorité des patients présentait quand même des symptômes neurologiques comme des migraines et des troubles d'apprentissage. Ensuite, **pour le syndrome PIK3RI-PROS, une étude sur le rôle de l'alpelisib a démontré une réduction des lésions dans 75% des cas avec une amélioration clinique rapide.** Dans le syndrome *BASCULE (dermatose vasomotrice bleu-blanc-rouge)*, deux larges études ont été publiées récemment. On comprend maintenant que c'est une dysfonction vasomotrice et que plusieurs troubles neuropsychologiques semblent être associés.

Cependant, les facteurs précipitants sont difficiles à préciser selon les auteurs. L'électrocardiogramme ne semble pas nécessaire dans le bilan.

Par la suite, un cas d'épidermolyse bulleuse héréditaire traité par un traitement génique innovant a démontré une régression complète de l'atteinte oculaire. Subséquemment, **une revue des agents biologiques dans les ichtyoses congénitales a révélé des résultats plutôt décevants.** Le syndrome de Netherton démontrait la meilleure réponse en demeurant tout de même modeste. **Au niveau des naevus congénitaux géants, des séries de cas de traitement par le tramétinib (agent anti-MEK) ont démontré des résultats prometteurs pour diminuer la douleur et la progression.** De façon intéressante, ces traitements semblaient mieux tolérés en monothérapie chez ces patients que chez les patients avec mélanome. Finalement, docteur Mallet a clôturé la séance en parlant des **dermatoses affichantes chroniques. Dans la majorité des cas, les adolescents ressentaient une stigmatisation associée à la visibilité de la maladie. Pour ce qui est de la prévalence, on retrouve la maladie de Verneuil en premier rang et l'hyperhidrose au deuxième. C'était également très corrélé avec le harcèlement scolaire et l'isolement social. Malheureusement, une minorité des patients en parlaient ouvertement.**

## Session interactive de cancérologie cutanée : l'onco en pratique

Orateurices : Barouyr Baroudjian, Céleste Lebbé, Ines Nakouri, Safa Idoudi, Pauline Tétu, Emilien Ezine, Mouna Bennani

Cette session a été dédiée à la **prise en charge du mélanome.** Sous la forme d'un quiz interactif, les orateurices ont abordé les différents aspects du diagnostic et traitement du mélanome.

D'abord, **dans la prise en charge initiale d'une lésion pigmentée suspecte de mélanome, la biopsie idéale est une biopsie-exérèse elliptique avec marges de 1 à 2 mm (sans marges définitives).** Ceci permet une évaluation adéquate de tous les critères du mélanome (indice de Breslow, présence d'ulcération et microsatellitose) et de guider la prise en charge subséquente. Une biopsie partielle peut être appropriée pour les lésions pigmentées de large diamètre au visage ou en zone acrale, mais doit être interprétée avec prudence.

Ensuite, les orateurices ont révisé les **recommandations pour les reprises des marges chirurgicales.** Lorsque le diagnostic de mélanome *in situ* est confirmé, une marge de 0,5 cm est habituellement adéquate. Pour le mélanome *in situ* de Dubreuilh (lentigo malin) surtout à la tête, une technique chirurgicale permettant un contrôle histologique de la périphérie est intéressante et permet une meilleure évaluation (technique Slow

Mohs ou « spaghetti »). Pour les mélanomes invasifs de Breslow de 1 mm et moins (T1), une reprise avec marges de 1 cm est suggérée. Entre 1 et 2 mm de Breslow (T2a et T2b), les reprises peuvent varier entre 1 et 2 cm et finalement au-dessus de 2 mm (T3 et T4), une reprise de 2 cm est préconisée. Ces recommandations de prise en charge chirurgicale proviennent en grande partie du groupe de cancérologie cutané français (GCC, <https://www.cancer-et-peau.com/>) mais sont également adoptées par plusieurs groupes d'experts internationaux (ESMO, NCCN, Cancer Council Australia, etc.).

**Ensuite, les orateurices ont discuté de la technique du ganglion sentinelle (GS). Cette technique a 3 objectifs : une stadification adéquate (GS positif = stade III selon AJCC 2018), pronostication de nos patients (GS positif = plus mauvais pronostic) et guide de la prise en charge subséquente incluant la planification du suivi et les indications du traitement adjuvant.** La technique du ganglion sentinelle est indiquée pour les mélanomes avec indice de Breslow de 1 mm et plus ou les mélanomes de Breslow inférieur à 0,8 mm ET ulcérés. Pour les mélanomes avec Breslow entre 0.8 et 1 mm, elle est optionnelle et on doit s'adapter aux patients. Le site web interactif du Melanoma Institute of Australia est utile pour évaluer le risque d'atteinte du GS et nous aide à guider nos patients (<https://www.melanomarisk.org.au/SNLLand>). Habituellement, la technique GS est recommandée pour les patients pour lesquels nous considérons le traitement adjuvant. Elle est souvent omise chez les patients très âgés, ceux avec contre-indication à l'anesthésie générale ou ECOG 3. Par ailleurs, elle est parfois abandonnée par certaines équipes pour les mélanomes de stades IIB ou IIB (Breslow de 2 mm avec ulcération ou 4 mm et plus) chez les patients BRAF négatif pour la V600E. En effet, ces patients (stade IIB/IIC) présentent déjà l'indication pour le traitement adjuvant d'un an avec un anti-PD1 (Pembrolizumab ou Nivolumab). Cependant l'estimation de leur pronostic est moins précise sans connaître l'état du GS et la discussion bienfaits/inconvénients est moins adéquate.

**Pour ce qui est des guides de pratique pour le suivi des patients avec mélanome, encore une fois, on pourra se référer au site web du GCC.** En résumé, pour les mélanomes minces, une surveillance simple est recommandée avec des examens clinique, dermoscopique et ganglionnaire aussi moins 2 fois/an pendant trois ans et une fois/année à vie par la suite. Pour les mélanomes IIB, IIC et III, les suivis sont plus rapprochés et on ajoute une échographie ganglionnaire, des TEP-CT scan ou scanners thorax/abdomen/pelvien et l'IRM cérébral. Dans la mesure du possible, le dépistage de mélanome chez les apparentés est souhaitable. Un dépistage génétique est souhaitable dans les situations suivantes : 2 mélanomes invasifs avant l'âge de 75 ans chez 2 apparentés du 1er ou 2e degré ou chez le même individu. Il est aussi suggéré devant l'association (chez le même patient ou la branche parentale) d'un mélanome invasif à un des diagnostics suivants (mélanome oculaire, cancer du pancréas, cancer du rein, mésothéliome ou tumeur du SNC).

**Les résultats des études de traitement adjuvant avec la double thérapie ciblée chez les patients BRAF+ (Dabrafenib + Trametinib) et l'immunothérapie anti-PD1 (Nivolumab et Pembrolizumab) ont été révisées incluant les mises à jour récentes de l'ESMO 2024.** Ces études démontrent des bienfaits de survie sans récurrence (10 à 15% mieux) et les bienfaits de survie sans récurrence à distance (10% de diminution). Dans la prise en charge des patients de stade III, il est important de considérer la charge métastatique à l'intérieur du GS. Avec une atteinte du ganglion sentinelle inframillimétrique, le bénéfice du traitement adjuvant est débattu et les effets indésirables des traitements sont souvent supérieurs aux avantages. Donc, pour les patients de stade III, la recherche et l'intégration de nouveaux biomarqueurs dans la décision. Une discussion en réunion multidisciplinaire (RCP) est fortement recommandée dans la prise en charge des mélanomes plus avancés.

Enfin, **le nouveau rôle du traitement néoadjuvant dans les mélanomes de stade IIIB (ganglions palpables cliniquement ou en évidence par imagerie)** est traité. Dans tous les cas de stade III, le diagnostic doit être confirmé histologiquement par une biopsie ganglionnaire habituellement sous radiologie sous échographie. Deux options de traitement néoadjuvant ont été rapportées au cours des deux dernières années soit le traitement anti-PD1 et la double immunothérapie. Dans le premier schéma thérapeutique le patient reçoit 3 doses de Pembrolizumab (SWOG 1801) avant la chirurgie de curage ganglionnaire et complète ensuite son année de traitement adjuvant usuel. Dans le nouveau schéma, le patient reçoit plutôt deux doses de double immunothérapie (Ipilimumab + Nivolumab, doses inversées) avant le curage. Pour les cas présentant une réponse pathologique majeure (complète ou quasi complète), le traitement adjuvant subséquent est omis. Il est important de signaler que ces 2 types de traitements ont démontré un bénéfice significatif c'est-à-dire 30 à 40% de diminution des événements subséquents (récurrence locale ou récurrence à distance). Les effets secondaires de grade 3 ou 4 sont de l'ordre de 15% (SWOG 1801) à 30% (Nadina). Ainsi, cette approche néoadjuvante devient le nouveau standard de pratique dans les cas de mélanomes stade IIIB.