



LES URGENCES EN DERMATOLOGIE NEONATALE

MÉMOIRE PRÉSENTÉ PAR :

Docteur Mariam EL IMAM

Née le 15/12/1989 à Errachidia

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE

OPTION : PÉDIATRIE

Rapporteur : Pr. KOJMANE WIDADE

Sous la direction de : Pr. ATMANI SAMIR

Session Juillet 2020

PLAN

INTRODUCTION.....	6
I. <u>Le système tégumentaire : Rappels anatomiques et physiologiques</u>	8
1. <u>Description de la peau</u>	8
1.1. <u>L'épiderme</u>	9
1.2. <u>La jonction dermo-épidermique</u>	10
1.3. <u>Le derme</u>	10
1.4. <u>L'hypoderme</u>	10
2. <u>Mélanocytes et mélanogénèse</u>	10
3. <u>Les annexes cutanées</u>	11
3.1. <u>Le système glandulaire</u>	11
3.2. <u>Les ongles</u>	11
3.3. <u>Les follicules pileux et les poils</u>	11
4. <u>Les différentes fonctions du système tégumentaire</u>	12
4.2 <u>Rôle dans la thermorégulation</u>	12
4.3 <u>Rôle comme organe sensoriel : le toucher et la sensibilité cutanée</u>	13
4.4 <u>Rôle métabolique</u>	13
II. <u>Particularité de la peau du nouveau né :</u>	13
1. <u>Introduction :</u>	13
2. <u>Caractéristiques de la peau du nouveau-né</u>	14
a. <u>Nouveau-né à terme</u>	14
b. <u>Nouveau né prématuré</u>	15
III. <u>Principales lésions élémentaires de la peau</u>	16
IV. <u>Aspects cliniques :</u>	18
A. <u>Pathologie infectieuse :</u>	18
1. <u>Infection virale</u>	18
1.1. <u>Varicelle néonatale</u>	18
1.2. <u>Infection à virus d'herpes</u>	29
2. <u>Infection cutanée bactérienne</u>	37
2.1. <u>Syphilis congénitale</u>	37

2.2. <u>Epidermolyse staphylococcique aigue:</u>	46
2.3. <u>Impétigo néonatal</u>	51
2.4. <u>Cellulite</u> :.....	55
2.5. <u>Fasciite nécrosante</u>	56
2.6. <u>Pyodermite néonatale</u>	58
3. <u>Infection cutanée fongique</u>	59
B. <u>Les érythrodermies et troubles de la kératinisation</u>	64
1. <u>Érythrodermies congénitales</u>	64
2. <u>Érythrodermie néonatale avec intervalle libre</u>	64
3. <u>Déficit immunitaire congénitaux</u>	65
4. <u>Bébé collodion</u>	67
C. <u>Les Dermatoses bulleuses non infectieuses</u>	71
1. <u>Epidermolyses bulleuses héréditaires</u>	71
2. <u>La mastocytose cutanée diffuse</u>	76
3. <u>Incontinentia Pigmenti</u>	77
4. <u>Ichtyose épidermolytique</u>	81
5. <u>Acrodermatite entéropathique</u>	85
D. <u>Dermatose auto immune néonatale</u>	87
1. <u>Lupus érythémateux disséminé (LEN)</u>	87
E. <u>Aplasies cutanées congénitales :ACC</u>	91
F. <u>Nodules néonataux urgents</u>	96
1. <u>Les nodules de pronostic malin</u>	96
2. <u>Nodule de pronostic intermediaire</u>	103
3. <u>Nodule de pronostic bénin</u> :.....	109
G. <u>LE NAEVUS GÉANT CONGÉNITAL</u>	120
H. <u>Brides amniotiques</u> :.....	122
V. <u>Conduite à tenir pratique</u> :.....	125
1. <u>Conduite à tenir devant une lésion bulleuse du nouveau né</u> :*.....	125
2. <u>Conduite à tenir devant une lésion vésiculo-pustuleuse</u> :.....	126

3. <u>Orientation étiologique devant un nodule du nouveau-né :</u>	127
4. <u>Orientation étiologique devant un syndrome de Blueberry Muffin</u>	128
<u>CONCLUSION</u>	129
<u>Liste des figures et tableaux</u>	131
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	134

INTRODUCTION

Les urgences dermatologiques chez le nouveau-né peuvent être définies comme des pathologies à expression cutanée survenant durant la période néonatale qui s'étend de la naissance à la fin du premier mois de vie et pouvant engager le pronostic vital ou entraîner des complications fatales.

Les dermatoses néonatales sont fréquentes et variées mais heureusement elles sont souvent bénignes et sans gravité, cependant il existe des dermatoses néonatales qui sont graves, tenaces et mortelles en l'absence de prise en charge appropriée et urgente.

La sémiologie cutanée est un guide efficace pour le diagnostic des éruptions aiguës parmi les nombreuses variétés d'éruptions susceptibles de survenir en période néonatale sans négliger l'importance de l'interrogatoire notamment les antécédents maternels ce qui permet dans la grande majorité des cas d'obtenir ou d'orienter le diagnostic.

Les examens para clinique sont multiples et variés et doivent être orientés et justifiés, ils servent à confirmer un diagnostic établi cliniquement, orienter la prise en charge et codifier le suivi ultérieur.

L'objectif de notre travail est de décrire les dermatoses les plus urgentes chez le nouveau-né, ainsi que d'établir des conduites à tenir pratique.

I. Le système tégumentaire : Rappels anatomiques et physiologiques

1. Description de la peau

La peau est un organe constituant l'enveloppe du corps. Son poids et sa surface varient en fonction de l'individu (âge, poids, taille) et atteint pour un adulte moyen environ 4 kg pour une surface de 2 m². Son épaisseur varie d'une personne à l'autre en fonction de l'âge, du sexe et de l'origine ethnique, mais également chez la même personne selon la localisation cutanée.

C'est un organe complexe constitué de différentes couches qui sont :

- L'épiderme (couche superficielle),
- Le derme (couche intermédiaire) e
- L'hypoderme (couche profonde)

La peau possède de nombreux rôles importants tels que : protection, barrière, perception, régulation thermique...^{1 2}

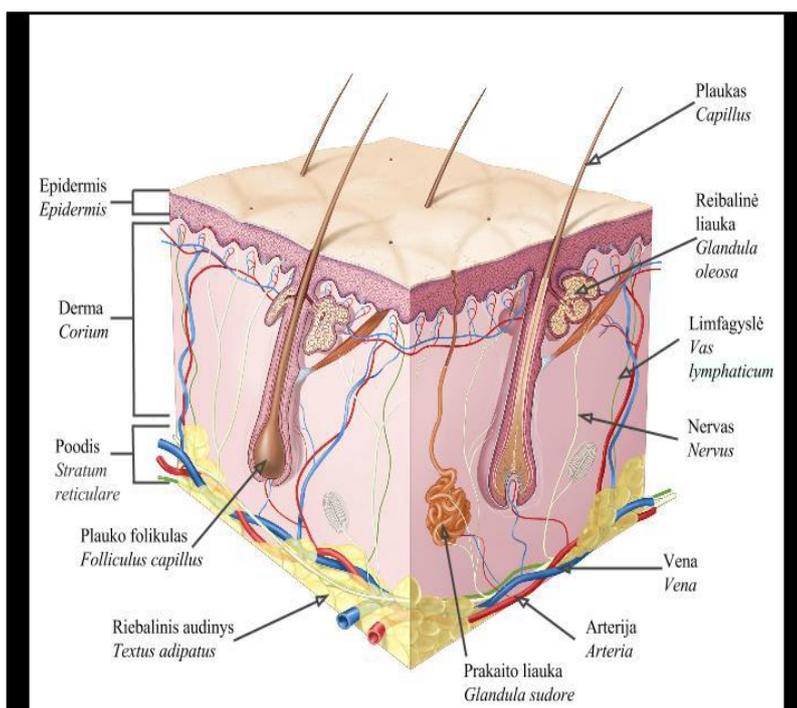


Figure 1 -
Structure
de la
peau

1.1. L'épiderme²

L'épiderme est la couche superficielle de la peau, la première barrière avec le milieu extérieur. C'est un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé composé de différents types de cellules :

- Les **kératinocytes** (les plus nombreuses : 90% des cellules de l'épiderme)
- Les **mélanocytes** (1%)
- Les **cellules de Langerhans** (2 à 7%)
- Les **cellules de Merkel** (3%)

Ces kératinocytes d'aspects différents vont former **4 couches au niveau de l'épiderme**, de la plus profonde à la plus superficielle :

- La couche basale ou *stratum germinativum*,
- La couche épineuse ou *stratum spinosum*,
- La couche granuleuse ou *stratum granulosum*,
- La couche cornée ou *stratum corneum*.^{1 3 4}

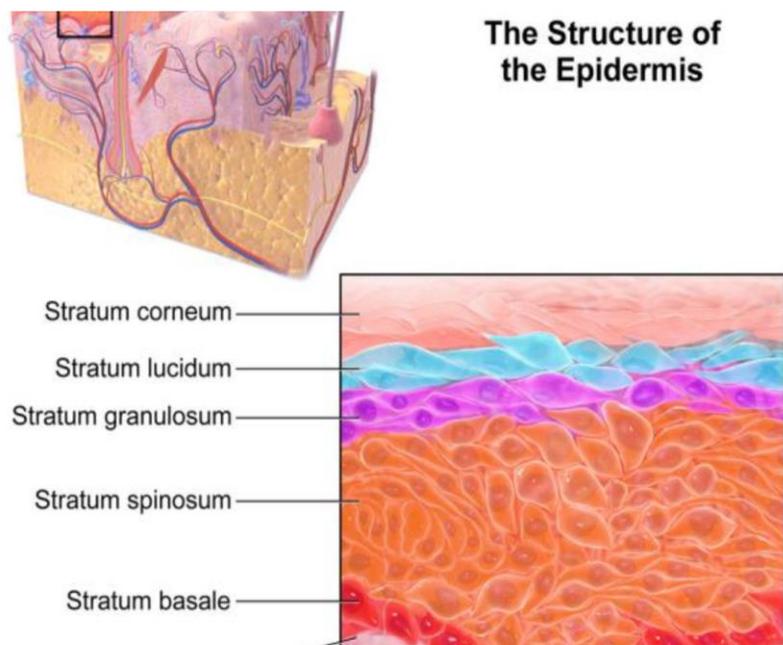


Figure 2
Structure
de
l'épiderme
5

1.2. La jonction dermo-épidermique

La Jonction Dermo-Épidermique (JDE) est la zone acellulaire qui sépare épiderme et derme.

Cette jonction dermo-épidermique a 4 fonctions importantes :

- Fonction de support et d'ancrage des kératinocytes basaux.
- Contrôler le renouvellement cellulaire.
- Séparer derme et épiderme tout en les maintenant en contact.
- Fonction de barrière en contrôlant les échanges (nutriments, molécules, cellules...) entre derme et épiderme. ⁵

1.3. Le derme

Le derme est la couche intermédiaire, entre l'épiderme et l'hypoderme.

1.4. L'hypoderme

Couche la plus profonde et la plus épaisse de la peau, l'hypoderme est constitué d'adipocytes permettant l'accumulation de graisse. L'hypoderme a un rôle dans l'apport énergétique (lipogénèse et lipolyse), la thermorégulation et permet une protection mécanique (absorption des chocs). ¹

2. Mélanocytes et mélanogénèse

Les mélanocytes sont des cellules dendritiques situées au niveau de la couche basale de l'épiderme. Ils produisent des grains de mélanine au sein des mélanosomes : c'est la mélanogénèse. Ces grains de mélanine sont ensuite transférés vers les kératinocytes des couches basale et épineuse.

La mélanine est un pigment responsable de la couleur de la peau et des phanères.

La couleur de peau ne dépend pas du nombre de mélanocytes mais du type et de la quantité de mélanine.

La régulation de la mélanogénèse se fait via les rayons ultraviolets du soleil et

les facteurs de croissance.^{1 4 5 7}

3. Les annexes cutanées

3.1. Le système glandulaire

Au sein du système glandulaire, on a : les glandes sudoripares eccrines, les glandes sudoripares apocrines et les glandes sébacées.

3.2. Les ongles

Les ongles sont des lames cornées, d'origine épidermique, constituées de cellules plates, kératinisées, collées les unes aux autres. Ils couvrent et protègent la face dorsale de l'extrémité des doigts et des orteils.¹

3.3. Les follicules pileux et les poils

Les poils ont différentes fonctions :

- Régulation thermique (augmentation de la température corporelle)
- Récepteur sensoriel via les terminaisons nerveuses sensibles.^{2 7}

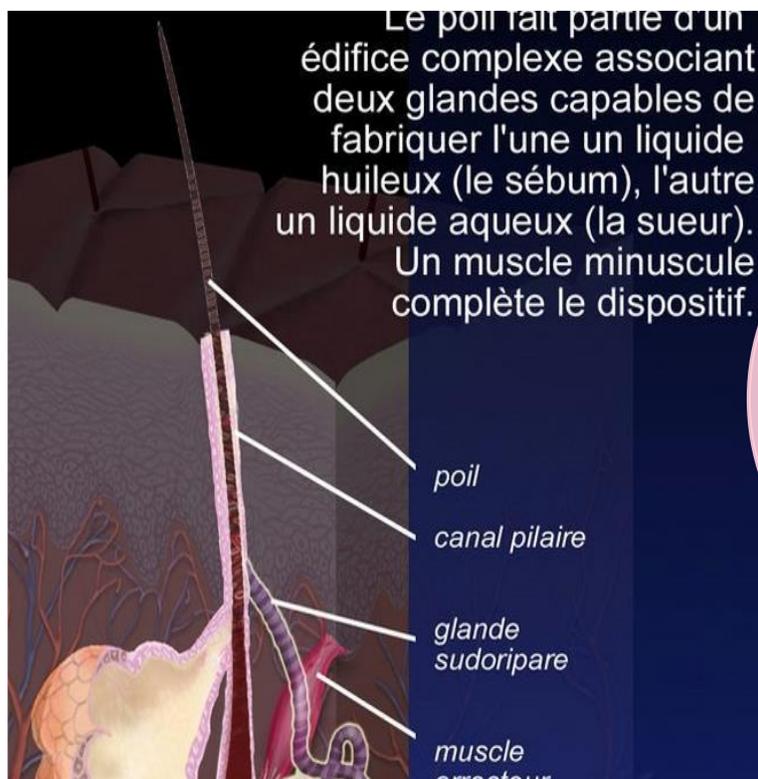


Figure 3
Le follicule
pilo-sébacé

2

4. Les différentes fonctions du système tégumentaire

Le système tégumentaire possède de nombreuses fonctions mais celles-ci peuvent être absentes ou incomplètes en particulier en cas d'altération de la peau, de lésions, de traumatismes physiques, ou de pathologie (exemple : psoriasis, ulcère, etc.)^{1 2 4 7}.

4.1 Rôle de barrière et de protection

Le système tégumentaire possède trois types de barrière permettant de se protéger du milieu extérieur :

- **Barrière chimique**

Le film hydrolipidique constitué d'eau, de sueur, de sébum et de cellules mortes, recouvre la surface de l'épiderme et forme une couche protectrice bactéricide.

Les grains de mélanine protègent la peau des rayons ultraviolets lors d'une exposition au soleil.

- **Barrière physique**

L'épiderme et plus particulièrement la couche cornée forme, avec le film hydrolipidique, une barrière cutanée empêchant les pertes en eau de l'organisme mais aussi la pénétration d'eau, de microbes, d'allergènes et de produits toxiques.

- **Barrière biologique**

Les cellules de Langherans de l'épiderme forment une barrière immunologique.

- Des cellules du système immunitaire, lymphocytes et macrophages, provenant des vaisseaux du derme jouent la seconde ligne de défense immunitaire.
- Flore cutanée : forme une barrière contre les germes pathogènes.

4.2 Rôle dans la thermorégulation

Le système tégumentaire est impliqué dans la régulation et le maintien de la température du corps.

4.3 Rôle comme organe sensoriel : le toucher et la sensibilité cutanée

En effet, la peau permet d'alerter notre cerveau en cas de douleur, de sensation de chaud ou de froid et d'agir en conséquence.

4.4 Rôle métabolique

La peau est impliquée dans différents processus métaboliques :

- Production de la vitamine D par transformation du cholestérol, contenu dans les cellules de l'épiderme, par les UVB.
- Production de grains de mélanine par les mélanocytes.
- Apport énergétique via les adipocytes de l'hypoderme qui jouent un rôle de stockage et de synthèse des lipides.
- Conversion de certaines hormones pour les rendre actives.

II. Particularité de la peau du nouveau né :

1. Introduction :

A la naissance le nouveau-né passe d'un environnement liquide, chaud , stérile et protégé à un environnement sec , plus froid et non stérile .

Parallèlement, il doit commencer à respirer, s'alimenter et maintenir une température corporelle stable.

Du fait de sa position d'interface entre le milieu extérieur et intérieur, la peau a un rôle fondamental dans cette période de transition.

Elle a en effet une fonction de barrière pour les pertes en eau, de lutte contre les infections, d'amortissement des traumatismes mécaniques , de sensibilité et de thermorégulation.

Cette adaptation de la peau à la vie extra utérine peut être responsable de

dermatoses 'physiologiques' et transitoires qu'il convient de connaître pour éviter les traitements et explorations inutiles. Les particularités de la peau du nouveau-né doivent également être connues pour éviter toute iatrogénicité due à une utilisation inappropriée de topiques .

2. Caractéristiques de la peau du nouveau-né^{5 6}

A la naissance, la peau du nouveau-né est recouverte de vernix caseosa, mélange de protéines (10%), de lipides (10%) et d'eau (80%).

Cette crème naturelle hydrophobe protège la peau de la macération pendant le troisième trimestre de grossesse et a un rôle hydratant et anti infectieux après la naissance.

Ceci explique les recommandations de l'organisation mondiale de la santé (OMS) pour ne pas l'enlever au moins dans les 6 heures suivant la naissance.

Les nouveaux nés prématurés, nés avant 28 semaines d'aménorrhée ou les post terme n'ont pas ou peu de vernix caseosa.

a. Nouveau-né à terme^{7 8}

- La peau du nouveau-né à terme est semblable à celle de l'adulte, à quelques différences près de l'extérieur vers l'intérieur.
- Le ph de la surface cutanée, acide chez l'adulte, est plus basique à la naissance puis diminue progressivement. Ce manteau acide a un rôle important dans la défense contre les infections.
- L'épiderme est presque identique à celui de l'adulte, ce qui explique que la diffusion passive de l'eau à l'extérieur du corps (pertes en eau transépidermiques ou transepidermal water loss) est similaire à celle de l'adulte, de même que l'absorption percutanée.
- Cependant, du fait d'un rapport surface cutanée / poids trois fois supérieur à celui de l'adulte, il existe un risque d'intoxication en cas

d'application de topiques toxiques sur la peau (acide lactique , salicylique , urée , produits alcoolisés , etc) majoré par une éventuelle occlusion (couche , vêtements) .

- Le derme est plus riche en fibroblaste et a un réseau de collagène et élastique plus faible .
- La composition de la matrice extracellulaire est différente avec plus de protéoglycanes et de facteur naturel d'hydratation (natural moisturizing factor) .

Ceci explique que le nouveau né a une peau plus molle et déformable.

- Les glandes sudorales sont présentes à la naissance mais immatures sur le plan fonctionnel, avec une faible augmentation de la fabrication de sueur et l'augmentation de la température , ce qui explique la moindre tolérance des bébés à la chaleur .

A contrario , il existe une hyperactivité des glandes sébacées dans les premières semaines de vie.

- L'hypoderme a une teneur en acides gras saturés plus riche que l'adulte , dont la température de solidification(de cristallisation) est plus élevée que celle des graisses de stockage de l'adulte. Ceci explique les possibilités de panniculite suite aux traumatismes de l'accouchement .

b. Nouveau né prématuré⁹

Chez l'enfant prématuré , à l'inverse la peau est immature avec un épiderme fin ne permettant pas une fonction barrière efficace, expliquant les problèmes de maintien de l'équilibre hydroélectrolytique (augmentation des pertes en eau transépidermiques) , de thermorégulation , d'intoxication par des topiques (augmentation de l'absorption percutanée) et de risque infectieux .

III. Principales lésions élémentaires de la peau ^{4 10 11}

La description et la connaissance des différentes lésions élémentaires vont nous aider pour la reconnaissance des différentes dermatoses.

- Achromie : Perte de la pigmentation naturelle de la peau qui devient blanche.
- Aphte : ulcérations de petite taille, uniques ou multiples, à fond jaune cerné d'un bord rouge, non indurées, fréquentes sur la muqueuse buccale, mais parfois bipolaires (oro-génitales) avec possibilité de variantes (aphtes nécrotiques ou géants).
- Alopécie : Absence de cheveux et/ou de poils.
- Atrophie : Amincissement ou perte de substance au niveau de l'épiderme, du derme ou d'un autre tissu.
- Bulles ; Phlyctène cutanée remplie de liquide et située dans la profondeur
 - sous-épidermique
 - intra-épidermique
 - sous-cornéenne
- Croûte : Concrétion d'un exsudat à la surface de la peau.
- Erosion : Perte partielle de l'épithélium de la peau ou d'une muqueuse.
- Erythémato-squameux : Associe érythème et squames.
- Erythème : Rougeur congestive cutanée s'effaçant à la vitropression.
- Erythrodermie : Erythème généralisé du tégument
- Exanthèmes : Erythèmes actifs et diffus. On en distingue 3 types
- L'érythème scarlatiniforme, L'érythème morbilliforme et L'érythème roséoliforme.
- Fissure : Déchirure ou fente dans l'épiderme

- Gangrène : Nécrose tissulaire.
- Gomme : Hypodermite subaiguë évoluant vers le ramollissement et l'ulcération.
- Hirsutisme : Excès de poils appartenant aux caractères sexuels secondaires de type masculin.
- Hyperchromie : Anomalie de coloration de la peau.
- Hypertrichose : Toute hyperpilosité qui ne correspond pas à un hirsutisme.
- Impétiginisation : Surinfection secondaire de la lésion primitive.
- Kératose : Epaissement de la couche cornée.
- Kyste : Cavité remplie de liquide et située dans la profondeur de la peau.
- Lichénification : Epaissement de la peau avec exagération des plis naturels et coloration brune.
- Macule : Tâche aplatie ou plaque d'une couleur différente de celle de la peau qui l'entoure.
- Nodule : Grosseur profondément enfoncée dans la peau.
- Nodule (ou nodosité) : Elevation ferme, consistante, infiltrée, de coloration normale ou érythémateuse.
- Papule : Tâche surélevée au-dessus de la surface de la peau.
- Perlèche : Erosion fissuraire d'une ou des deux commissures labiales.
- Poïkilodermie : Mélange de lésions élémentaires associant : hyper- et hypopigmentation, atrophies et télangiectasies.
- Purpura : Macule ou papule rouge ne s'effaçant pas à la vitropression.
- Pustule : Phlyctène cutanée remplie de pus.
- Rhagade : Erosion linéaire épidermique et dermique superficielle.
- Sclérose : Induration de la peau impossible à plisser, effaçant les rides et

les reliefs.

- Squames : Lamelles de la couche cornée qui se détachent de l'épiderme.
- Tubercules : Elevure saillante, circonscrite, enchâssée profondément dans le derme.
- Ulcération : Perte de substance plus profonde que l'érosion, s'étendant au-delà du derme.
- Verrucosité : Lésion en relief, irrégulière, dont la surface est hyperkératosique.
- Vésicule : Petite bulle.
- Xérose : Sècheresse cutanée.

IV. Aspects cliniques :

A. Pathologie infectieuse :

1. Infection virale

1.1. Varicelle néonatale

a. Introduction :

- La varicelle congénitale est due à une primo-infection fœtale au virus varicelle-zona (VZV) acquise le plus souvent au cours d'une varicelle maternelle avant 20 semaines d'aménorrhée¹²,
- La varicelle néonatale (contamination entre -5 j et +2 j par rapport à l'accouchement) est plus grave avec un tableau clinique associant une atteinte cutanée classique à une broncho-pneumopathie, des ulcérations digestives, une méningo-encéphalite, une hépatite. L'évolution est mortelle dans 30 % des cas .
- La varicelle post-natale est moins sévère, elle est contractée auprès d'un sujet contact ayant la varicelle ou un zona. Elle survient 14 jours après

et donne lieu le plus souvent à une varicelle classique, mais le danger de forme grave justifie une hospitalisation pour un traitement antiviral parentéral.

b. Physiopathologie

La transmission de VZV de la mère au fœtus est la conséquence de la virémie maternelle avec un passage transplacentaire.

Celui-ci est possible tout au long de la grossesse, mais les conséquences observables en période néonatale varient en fonction de la date de l'infection maternelle et du passage des anticorps.

La varicelle maternelle au cours du 1^{er} ou du 2^{ème} trimestre de la grossesse expose le nouveau-né au risque d'embryopathie et donc le syndrome de la varicelle congénitale.

Ce risque est de 0,4% avant 13 SA et de 2% entre 13 et 20 SA ¹³.

La majorité des cas rapportés concerne celle survenue avant le terme de 20 SA. Au-delà de ce terme, elle est exceptionnelle et il s'agit plutôt d'une varicelle néonatale. La période d'incubation chez la mère est caractérisée par deux phases de virémie, entre le 4^{ème} et le 6^{ème} jour et entre le 10^{ème} et 14^{ème} jour post exposition.

La deuxième virémie semble plus marquée et le risque de passage transplacentaire du virus est plus important. Les anticorps anti-VZV apparaissent 10 à 20 jours après le comptage et sont transmis au fœtus pour lui procurer une immunité passive. Le VZV a une forte affinité neurotrope et ses effets sur le système nerveux peuvent expliquer une grande partie des malformations.

Après 20 SA le mécanisme est différent et on observe un tableau qui se rapproche de la varicelle néonatale¹⁶.

En postnatal, la transmission à un nouveau-né, non protégé par les anticorps maternels, peut avoir lieu par voie respiratoire et cutanée.

L'adulte infecté peut être la mère mais aussi un tiers¹⁴.

c. Clinique ⁴



Figure 4 :
Eruption
cutanée
vésiculeuse
évocatrice
d'une varicelle
étendue

❖ La varicelle congénitale :

Correspond à une acquisition transplacentaire du virus, en toute fin de grossesse .

La varicelle congénitale se caractérise par un spectre de malformations avec des lésions cutanées, neurologiques, oculaires et squelettiques (Tableau 1) ¹⁵.

L'atteinte neurologique arrive en deuxième position dans 60% des cas et inclut l'atrophie cérébrale, la microcéphalie, la paralysie des cordes vocales et les paralysies périphériques.

L'atteinte oculaire sous forme de cataracte ou de chorioretinite est retrouvée chez 51% des nouveau-nés.

L'atteinte squelettique et l'hypoplasie osseuse sont localisées, comme les

atteintes cutanées, au niveau des dermatomes. Elles sont présentes dans 49% des cas.

Le retard de croissance intra-utérin est fréquemment associé.

Les calcifications hépatiques sont rares et ne sont pas spécifiques du virus de la varicelle

Tableau 1 : Principaux signes cliniques de la varicelle congénitale dans la littérature

Symptômes	Nombre d'enfants (<i>n</i> = 124)	
Lésions cutanées	89	72
Atteinte neurologique (atrophie cérébrale, microcéphalie, paralysie des cordes vocales, paralysies périphériques, convulsions...)	77	62
Atteinte oculaire (microphthalmie, enophtalmie, chorioretinite, cataracte, nystagmus, atrophie optique...)	65	52
Atteinte squelettique et hypoplasie osseuse	55	44
Retard de croissance intra-utérin	28	23
Anomalies digestives	25	20
Hypoplasie musculaire	24	19
Anomalies génito-urinaires	15	12
Atteinte des organes internes	14	11
Retard du développement	13	10
Anomalies du système cardio-vasculaire	9	7
AUTRES	9	7



Figure 5 :
varicelle
néonatale
surinfectée

❖ **La varicelle néonatale**

La varicelle maternelle survient dans les 5 jours précédant la naissance ou 2 jours après, l'enfant développe entre le 5^e et le 10^e jour de vie une infection disséminée avec fièvre, éruption hémorragique, atteintes pulmonaire et hépatique.

Le pronostic spontané de cette forme est grave.

❖ **La varicelle postnatale**

Débute entre le 10^e et le 28^e jour de vie.

Les anticorps maternels transmis passivement atténuent l'infection chez le

nouveau-né qui est paradoxalement moins grave que dans les mois suivants.

Manifestation cutanée :

Les lésions cutanées sont des papules érythémateuses, d'âge différent, diffuses évoluant vers des vésiculopustules à centre ombiliqué.

❖ Diagnostic

Le diagnostic est confirmé par la PCR sur prélèvement cutané.

d. Traitement ^{16 17}

La prise en charge des nouveau-nés est actuellement bien codifiée et dépend du moment de la contamination.

Dans la varicelle congénitale les nouveau-nés n'ont habituellement pas de maladie active mais des lésions cicatricielles.

Théoriquement il n'y a pas d'indication à mettre en place un traitement anti-viral, mais des études ont montré un bénéfice sur la progression des lésions ophtalmologiques et neurologiques de la varicelle congénitale.

En cas de varicelle néonatale, tous les nouveau-nés atteints, pendant les 15 premiers jours de leur vie, doivent être traités par Aciclovir intra-veineux pendant 7 jours à la dose de 20mg/kg toutes les 8 heures. Ce traitement fait disparaître la mortalité de la varicelle néonatale et réduit les séquelles. La mère et son enfant doivent être isolés des autres personnes.

En cas de fort risque d'atteinte fœtale suite à une varicelle maternelle 5 jours avant et deux jours après l'accouchement (Figure 7), un traitement préventif par immunoglobulines spécifiques du virus de la varicelle (VZIG) est indiqué chez les nouveau-nés asymptomatiques, associé à l'aciclovir en cas d'apparition des symptômes.

En l'absence de VZIG, le traitement par Aciclovir est mis en place dès

l'accouchement pour une durée de 5 à 7 jours même en l'absence de signes cliniques chez le nouveau-né.

Les VZIG, sont indiqués, le plus précocement possible, après la contamination d'une femme enceinte sans antécédents de varicelle.

Le traitement est administré par voie intraveineuse (IV) ou intramusculaire (IM) à la dose de 12,5 UI/Kg avec un maximum de 625 UI. ¹⁹

Ces VZIG ne doivent pas être administrés en cas de signes cliniques de varicelle.

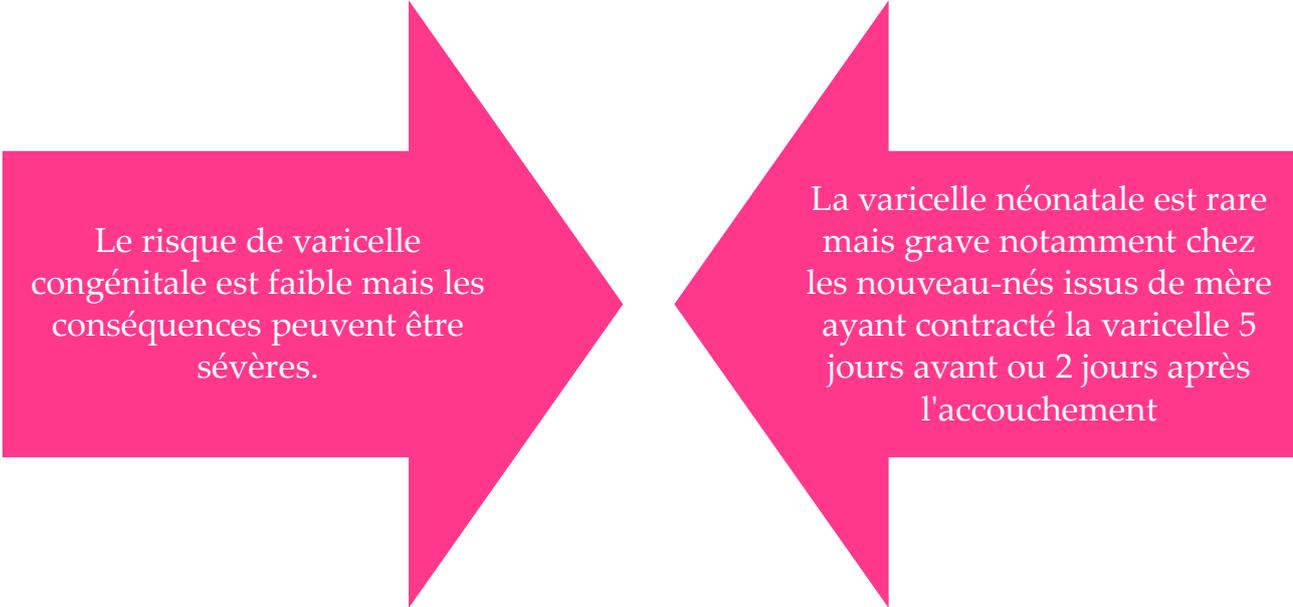
Désormais l'usage des immunoglobulines spécifiques est autorisé jusqu'à 10 jours après le contage.

En cas de problème de procuration des immunoglobulines, ou en cas de contage dépassant les 10 jours, un traitement maternel par Aciclovir ou valaciclovir pourrait être recommandé.

Les nouveau-nés à risque de développer une varicelle néonatale peuvent aussi recevoir le VZIG.

Il s'agit des nouveau-nés dont la mère a eu une varicelle 5 jours avant et 2 jours après l'accouchement, les nouveau-nés de mères séronégatives ayant eu un contage de varicelle durant les 18 premiers jours de vie ou les prématurés de moins de 28 SA et les nouveau-né avec un poids de naissance de moins de 1000 g ayant eu un contage durant les 28 premiers jours de vie, et ceci quelque soit le statut immunologique de la mère, vu qu'ils n'ont pas eu le temps d'avoir les anticorps maternels (Figure 8). La dose est de 0,5 ml/Kg en IM ou IV. Ce traitement ne diminue pas le risque de la maladie mais il réduit la gravité de l'atteinte

A retenir :



Le risque de varicelle congénitale est faible mais les conséquences peuvent être sévères.

La varicelle néonatale est rare mais grave notamment chez les nouveau-nés issus de mère ayant contracté la varicelle 5 jours avant ou 2 jours après l'accouchement

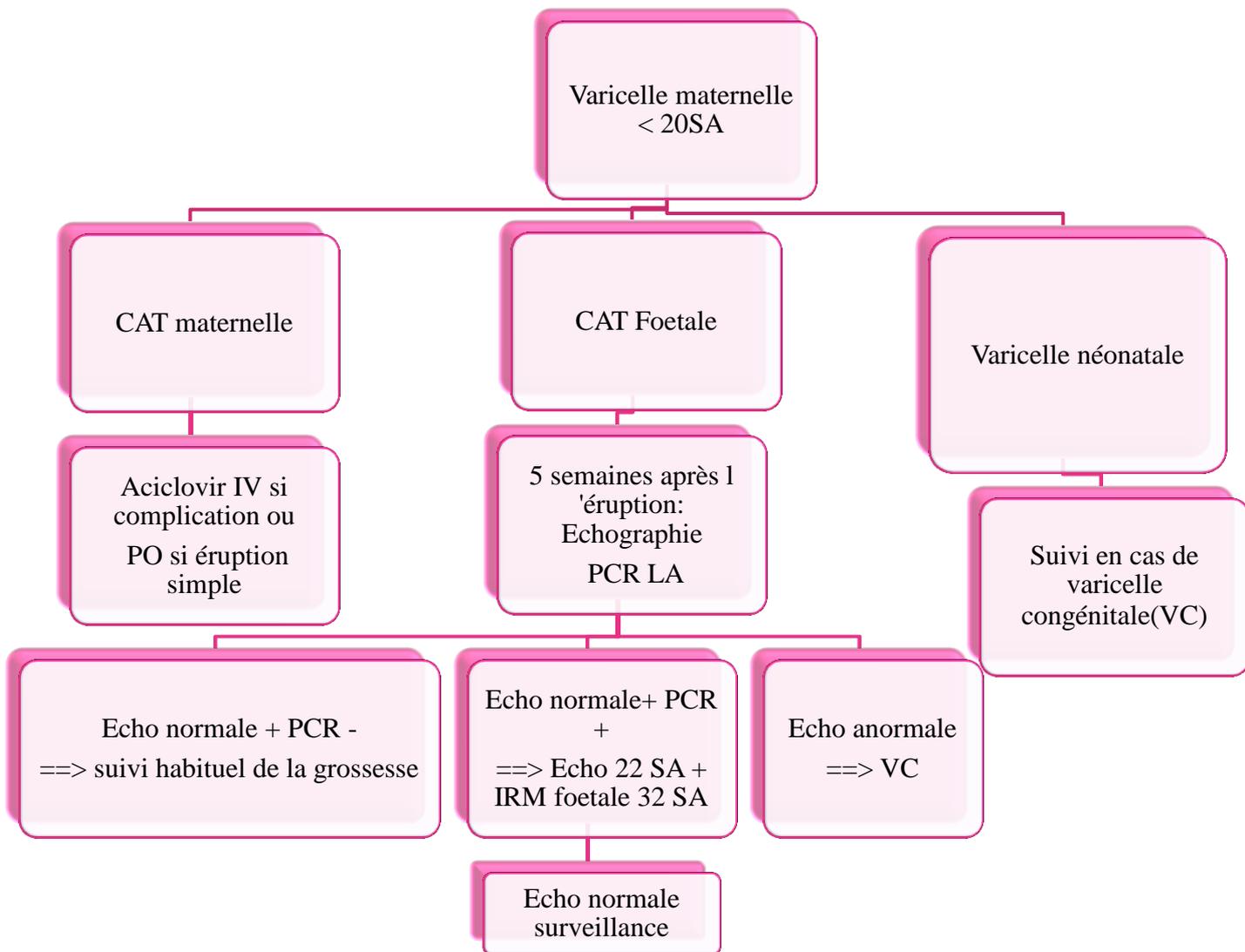


Figure 6 : conduite à tenir devant une varicelle maternelle survenant avant 20 SA

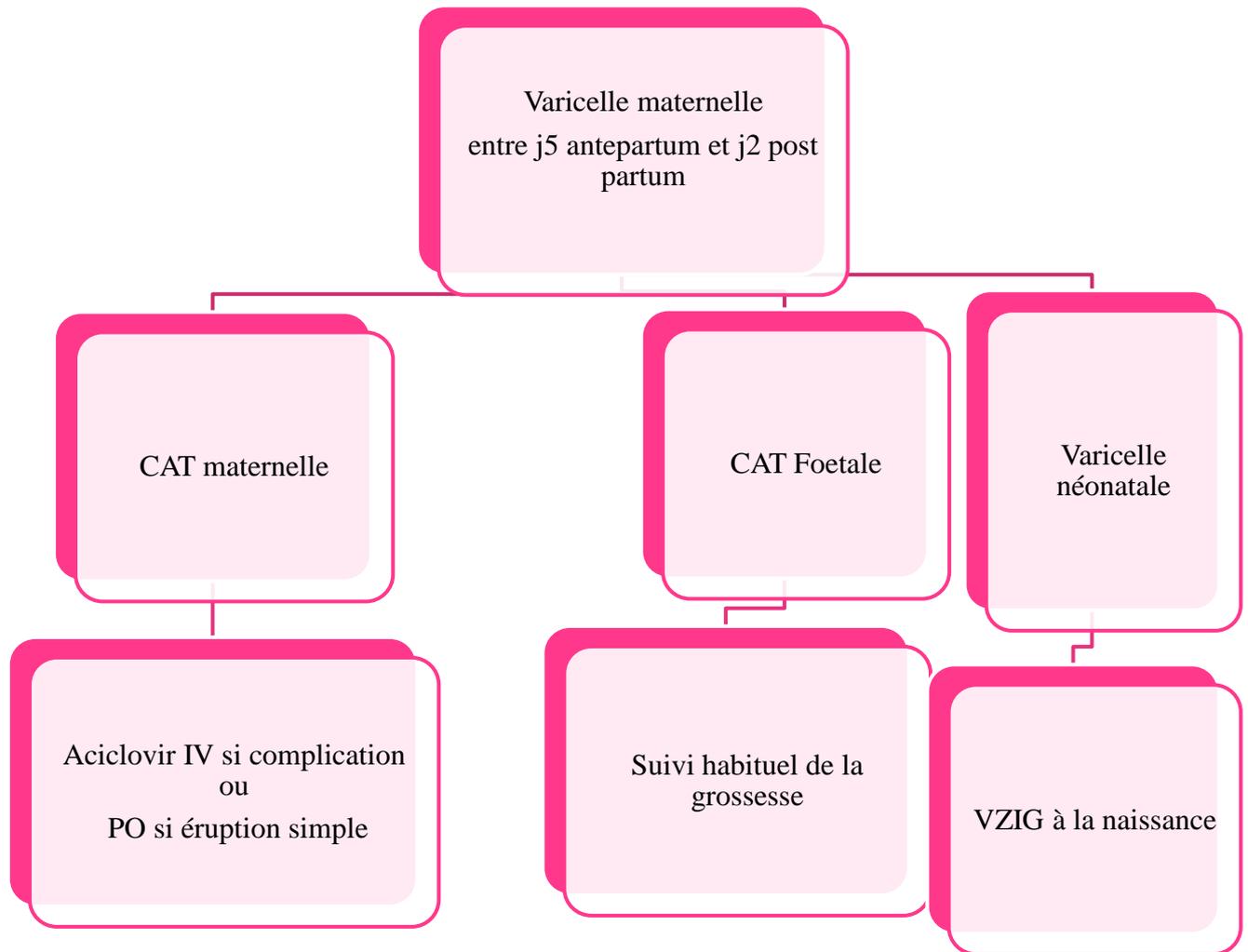


Figure 7 : Conduite à tenir devant une varicelle maternelle survenant entre J5 antépartum et J2 postpartum

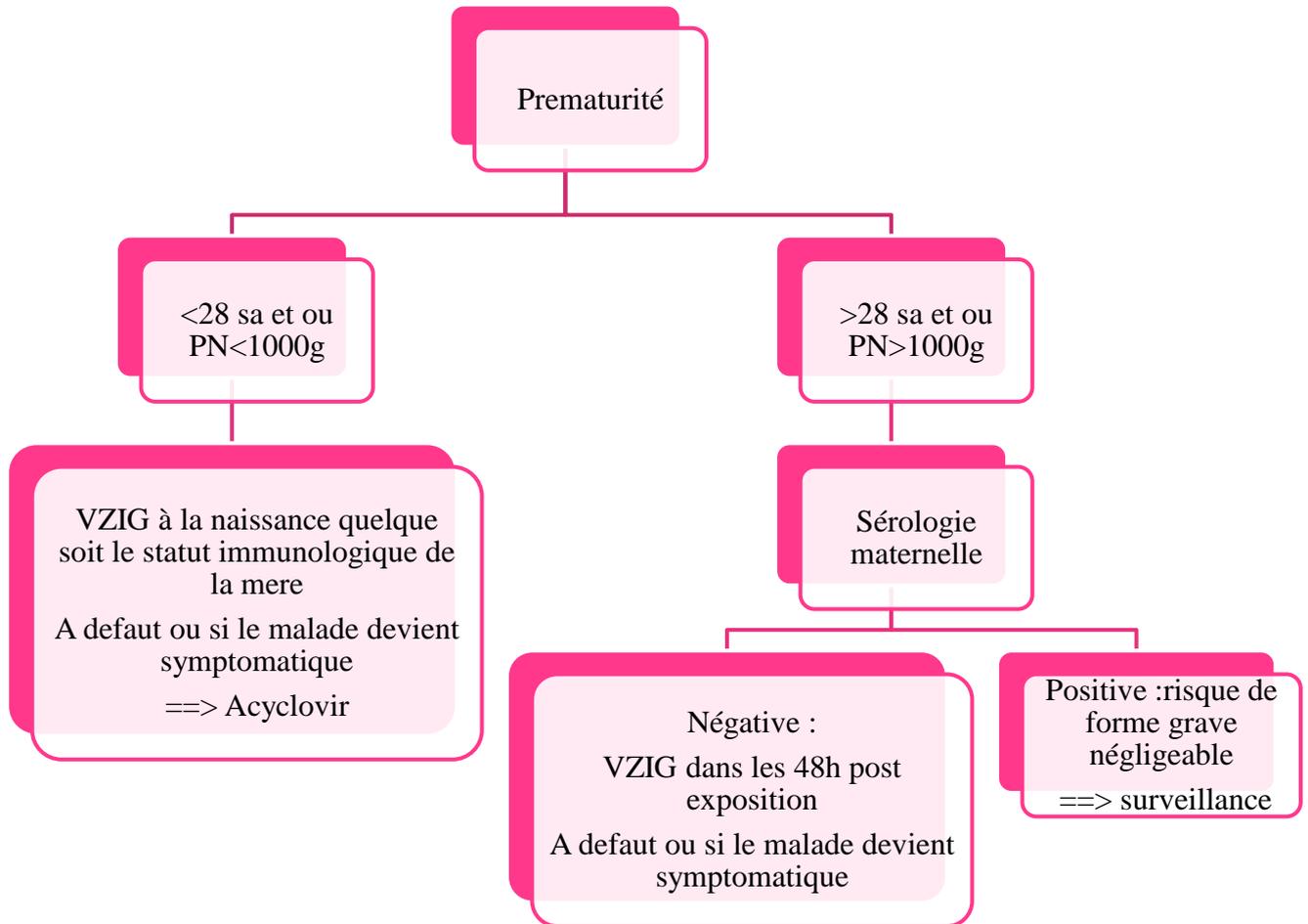


Figure 8: conduite à tenir devant un contage néonatal durant les 28 premiers jours de vie

1.2. Infection à virus d'herpes

a. Définition :

L'infection à HSV au cours de la grossesse a pour principal risque l'herpès néonatal, redoutable en raison de sa mortalité élevée et de l'existence de séquelles neuropsychiques graves chez plus de la moitié des survivants.

En pratique clinique, le praticien peut être exposé à 2 types de situations liées à l'herpès néonatal :

- ⇒ un nouveau-né asymptomatique en maternité dont la mère présente des lésions d'herpès génital à l'accouchement (nouveau-né à risque d'herpes néonatal) ;
- ⇒ un nouveau-né examiné pour des symptômes évocateurs d'herpes néonatal (nouveau-né suspect d'herpes néonatal).

b. Agent pathogène :

L'herpès orolabial est pratiquement toujours provoqué par le virus de type 1 HSV-1.

L'herpès génital est provoqué surtout par le virus de type 2 (HSV-2) mais de plus en plus par le HSV-1.

La transmission in utero du virus de la mère au fœtus est rare, mais elle existe.

Il peut emprunter la voie hématogène transplacentaire à l'occasion d'une virémie contemporaine d'une primo-infection maternelle, ou la voie ascendante, essentiellement en cas de rupture prolongée des membranes.

Exceptionnellement, cette infection peut être précoce en début de grossesse et à l'origine d'une embryopathie.

La transmission postnatale explique une part importante des formes causées par HSV 1.

Elle résulte d'un herpès oral, soit gingivostomatite de primo-infection de la mère, soit herpès labial récidivant de l'entourage si l'enfant est né d'une mère dépourvue d'anticorps HSV 1.

Exceptionnellement, on peut observer la transmission du virus d'un nouveau-né à l'autre, en collectivité hospitalière. ¹⁸

c. Clinique : ¹⁹

L'herpès néonatal se manifeste par trois tableaux cliniquement différents :

- **La forme cutanéomuqueuse avec kératoconjonctivite (45 %)**

Pronostic favorable

Les signes cutanés apparaissent dès le 5^e jour de vie.

Il s'agit de vésicules ou de pustules, le plus souvent périorificielles et regroupées en bouquets.

Les vésicules siègent habituellement sur le site d'inoculation, fonction de la présentation du fœtus, mais elles peuvent être présentes à n'importe quel endroit du tégument.



Figure 9 :
Vésiculo-pustules
regroupées en
bouquet en faveur
d'une infection à
Herpes néonatale

- **La méningoencéphalite herpétique néonatale (35 %),**

Plus tardive, se manifestant en moyenne à 10 jours de vie jusqu'à 4 semaines.

Les signes neurologiques doivent être activement recherchés et faire évoquer ce diagnostic : la léthargie, les convulsions.

Une atteinte cutanée et/ou muqueuse est présente dans 50 % des cas.

Malgré l'aciclovir, les séquelles sont fréquentes (plus de 45 % des cas) ;

- **La forme disséminée (17 %) ²²**

S'accompagne d'une atteinte hépatique, pulmonaire, d'une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) et d'un état de choc ressemblant à un sepsis bactérien.

L'éruption vésiculeuse est présente dans un cas sur deux.

Le pronostic est gravissime avec une mortalité élevée estimée à 50 % à l'âge de 1 an malgré le traitement par aciclovir, et des séquelles neurologiques chez plus de la moitié des survivants.

Dans plus de 50 % des cas d'herpès néonatal, les vésicules sont absentes : il faut toujours penser à rechercher l'HSV par PCR sur le sang et dans le liquide cébrospinal (LCS) devant des convulsions inexplicées, une méningite ou un sepsis chez un nouveau-né.

d. Diagnostic :

Le diagnostic peut être confirmé par la recherche d'antigènes d'HSV, par PCR et par culture virale.

La PCR peut être également réalisée dans le sang et le LCS.

Des prélèvements viraux ophtalmologiques et pharyngés sont réalisés systématiquement à 48 et 72 heures.

Les sérologies n'ont pas d'intérêt : les anticorps anti-IgG ont été transmis par la mère, les IgM apparaissent entre la 2^{ème} et la 12^{ème} semaine de l'infection, l'absence d'anticorps ne permet donc pas d'éliminer le diagnostic.

a. Traitement

➔ **Prise en charge proposée à un nouveau-né symptomatique suspect d'herpes néonatal :**

Tableau clinique évocateur et présence d'un herpès génital lors de l'accouchement ou excrétion connue et documentée du virus chez la mère²⁰

Si le nouveau-né est suspect d'herpes néonatal, les prélèvements sont réalisés pour la recherche de l'HSV par PCR (lésions cutanées, sang et LCR) avec dosage des transaminases (ALAT) et le traitement par aciclovir intraveineux (traitement curatif) doit être débute´ sans attendre les résultats.²¹

L'aciclovir est administré par voie intraveineuse à la dose de 20 mg/kg/8 h :

- ✓ pendant 14 jours pour une forme cutanéomuqueuse localisée
- ✓ pendant 21 jours en cas d'atteinte neurologique et systémique

En association aux mesures d'isolement et d'asepsie.

Si le bilan virologique infirme le diagnostic, le traitement est interrompu.

Une étude rétrospective incluant plus de 1000 enfants atteints d'herpès néonatal, publiée en 2011, a montré que le taux de décès était corrélé au délai d'introduction de l'aciclovir (précoce < 1 j, retardé > 1 j et 7 j), plaidant en faveur de l'utilisation empirique précoce de l'aciclovir chez les nouveau-nés prélevés pour suspicion d'herpès néonatal ²².

Le principal effet secondaire rapporté est une neutropénie transitoire sous aciclovir.

La surveillance de la NFS doit être réalisée à 2 et 4 semaines du début du traitement puis une fois par mois durant le traitement suppressif.²³

➔ Prise en charge d'un nouveau-né asymptomatique dont la mère présente des lésions d'allure herpétique à l'accouchement :

Le risque de transmission périnatale de l'HSV en cas de lésion génitale à l'accouchement dépend du statut de la mère : 44,4 % en cas de primo-infection maternelle, 23,5 % en cas d'infection initiale non primaire et 1,3 % en cas de récurrence²⁴.

Le constat d'une lésion génitale évocatrice d'herpes dans les 48 premières heures suivant l'accouchement doit entraîner la même prise en charge qu'en cas de lésion génitale à l'accouchement.

La prise en charge néonatale va dépendre de l'évaluation du risque de transmission mère-enfant de l'HSV²⁵, en fonction de ce risque le clinicien doit décider de la réalisation ou non de prélèvements virologiques (PCR écouvillon cutané et/ou sang) et de l'administration ou non d'un traitement présomptif par aciclovir intraveineux.

En cas de récurrence (risque de transmission mineur), les prélèvements PCR HSV cutanés et sanguin sont réalisés à 24 heures de vie .En cas de positivité, une PCR HSV sur le LCR doit être réalisé et un traitement curatif par acyclovir débuté (Accord professionnel) ;

En cas de primo-infection ou infection initiale non primaire (risque de transmission majeur), les prélèvements PCR HSV cutané, sang et LCR sont réalisés à 24 heures de vie et un traitement présomptif par acyclovir doit être débuté en attendant les résultats.

En cas de naissance prématuré, le nouveau-né doit être considéré comme à risque majeur de transmission, quel que soit le statut de la mère .

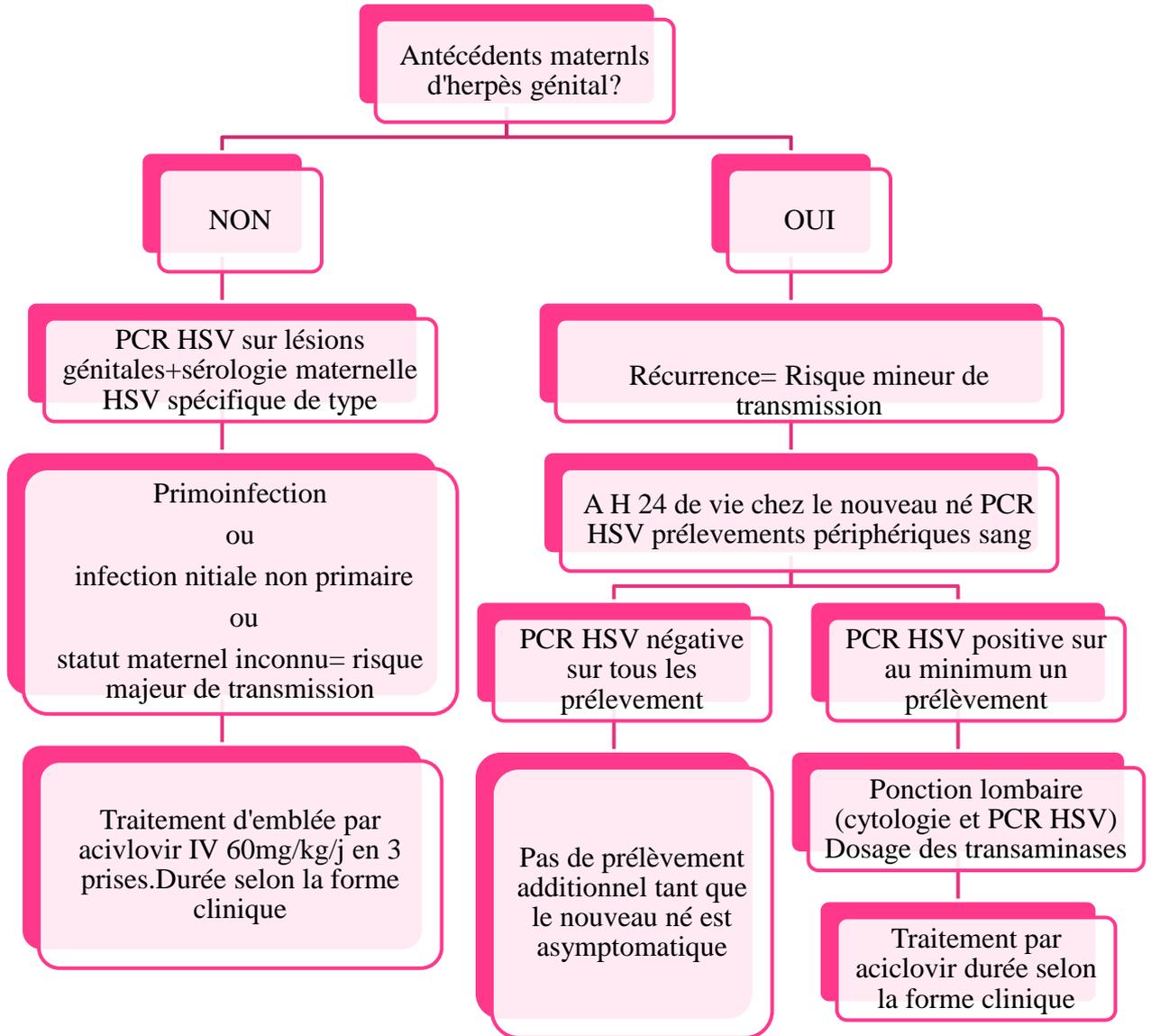


Figure 10 : Conduite à tenir chez un nouveau-né asymptomatique né de mère ayant des lésions herpétiques au moment de l'accouchement (naissance par voie vaginale ou césarienne).

- Intérêt d'un traitement supprimeur par aciclovir per os en relais du traitement curatif^{26 27}

Kimberlin et al. ont évalué l'intérêt d'un relais par aciclovir per os pour 6 mois (traitement supprimeur) dans un essai randomisé qui leur a permis de conclure que le relais par aciclovir oral à la dose de 300 mg/m²/j en 3 fois pour une durée de 6 mois est recommandé quelle que soit la forme clinique d'herpès néonatal afin d'améliorer le pronostic neurologique et de diminuer le risque de récurrence.

b. Prévention :

Toute personne s'occupant de nouveau-nés devrait connaître les précautions visant à limiter la transmission post-natale de l'HSV.

Cela inclut la mère et la famille élargie mais aussi les équipes soignantes (prévention des infections nosocomiales).

En cas de lésion herpétique, quelle que soit la localisation, l'hygiène des mains doit être renforcée.

Des précautions de contact au niveau des lésions doivent être prises (si possible couvrir la lésion) jusqu'à guérison de la lésion.

En cas de lésion péri-orale, la personne ne doit pas embrasser l'enfant, le port d'un masque pourrait être envisagé si l'enfant à moins de 6 semaines de vie .

Concernant l'allaitement maternel en cas d'herpès, l'ACOG(The American College of Obstetricians and Gynecologists) , la CPS(The Canadian Paediatric Society) et le RCOG (The Royal College of Obstetricians and Gynaecologists) **autorisent l'allaitement maternel** sauf en cas de lésion herpétiques au niveau du mamelon. Pour l'HAS, dans ses recommandations de 2016, « les virus HSV ne sont a priori pas transmis par le lait ».²⁸

A retenir :

- L'herpès néonatal (HN) est rare, mortel.
 - C'est une urgence thérapeutique. Il est dû à HSV2 dans 2/3 des cas
- Contamination : par contact direct avec les muqueuses maternelles lors de l'accouchement Rarement, la contamination est transplacentaire ou postnatale, ou elle peut être nosocomiale.
- L'HN a trois formes cliniques :
 - La forme cutanéomuqueuse avec kératoconjunctivite
 - La méningo-encéphalite herpétique néonatale
 - La forme disséminée
- La rapidité d'introduction de l'aciclovir intraveineux (20 mg/kg/8 heures) conditionne le pronostic
- La durée est de 14 jours pour la forme cutanéomuqueuse.
 - 21 jours pour une atteinte neurologique/systemique, suivie d'un traitement préventif de 6 mois

2. Infection cutanée bactérienne

2.1. Syphilis congénitale

a. Présentation générale

La syphilis est une infection sexuellement transmissible (IST), causée par le spirochète *Treponema pallidum pallidum* (TPP), strictement humaine.

Le TPP est une bactérie très invasive qui est capable de traverser la barrière placentaire conduisant à la syphilis congénitale.

On estime que l'incidence de la syphilis représente 150 000 nouveaux cas par an dans le monde et que la syphilis est responsable de plus de 210 000 fausses couches ou accouchements prématurés.

Toute perte foetale après 20 semaines d'aménorrhées doit être explorée par une sérologie syphilitique ²⁶.

Elle peut être associée à une perte foetale, décès néonatal précoce (50 %), une prématurité (25 %), une infection néonatale sévère avec des séquelles déformatives et/ ou neurologiques chez les enfants survivants (20 %).

La prévention de l'infection repose sur le dépistage systématique en début de grossesse.

b. Transmission²⁹

La transmission de la syphilis est soit directe soit verticale d'une mère infectée à son enfant.

✓ **Transmission directe**

La transmission directe est la conséquence d'un contact cutané sur peau saine ou un muqueux par voie sexuelle.

Le risque de transmission est d'environ 30 %.

✓ **Transmission verticale**

- Le passage transplacentaire au cours d'une spirochétémie maternelle a lieu à partir de 14–16 semaines d'aménorrhée (SA), l'infection foetale est d'emblée disséminée.
- Le risque de transmission est de :
 - 60–100 % pour une syphilis primaire ou secondaire,
 - 40 % pour une syphilis latente précoce (< 1 an)
 - 8 % pour une syphilis latente tardive (> 1 an)
- Le risque de transmission augmente avec la progression de la grossesse.
- La transmission post natale est exceptionnelle. Aucun cas de transmission

30 31

par le lait n'a été rapporté.³²

- L'infection n'est pas immunisante et une recontamination est possible après un traitement complet.

c. Clinique

✓ **Syphilis maternelle**

La syphilis est une maladie chronique évoluant lentement.

Le délai d'incubation est de 10–90 jours (3 semaines en moyenne).

- La primo-infection est caractérisée par un ulcère ou un chancre, le plus souvent indolore.

Il peut persister 3 à 8 semaines et s'accompagne d'une adénopathie satellite.

- L'infection secondaire est la phase de dissémination de l'infection par plusieurs éruptions cutanéomuqueuses (roséole syphilitique, syphilides papuleuses palmo-plantaires, plaques muqueuses, angine, perlèche, alopecie), parfois associées à une fièvre, une asthénie, des arthralgies et adénopathies.
- L'infection latente détectée par des tests sérologiques, ne présente aucune manifestation clinique :

syphilis latente précoce < 1 an après l'infection

syphilis latente tardive > 1 an après l'infection de durée inconnue

- L'infection tertiaire est caractérisée par une atteinte cardiovasculaire (aortite), une atteinte neurologique (démence, tabès, atteinte méningée 10%) et une atteinte cutanée (gomes 10 %)

La neurosyphilis peut survenir à n'importe quel stade de la syphilis

✓ Chez le fœtus et le nouveau-né ^{33 34 35}.

❖ Syphilis congénitale précoce (< 2 ans)

➔ Manifestations cutanéomuqueuses :

- Les lésions cutanées sont de trois types :

➤ les lésions bulleuses palmoplantaires, où pullulent les tréponèmes, apparaissent à la naissance ou au plus tard pendant la première semaine de vie, elles évoluent en une seule poussée.

➤ Les syphilides maculeuses papuleuses, papulosquammeuses ou papuloérosives, ces lésions atteignent tout le corps et évoluent en plusieurs poussées

➤ Les lésions muqueuses sont constituées par

○ La rhinite syphilitique ou coryza persistant riche en tréponèmes

○ Les lésions fissuraires péribuccales ou périanales donnant en cicatrisant des rhagades

- Les lésions des phanères sont plus rares, entraînent un périonyxis inflammatoire ³⁶.

➔ Manifestations ostéoarticulaires :

- L'examen radiologique doit être systématique, les lésions sont *bilatérales* et *symétriques* :

- *L'ostéochondrite* est présente dans *80% des cas* dès la naissance.

➔ Manifestations viscérales : sont de localisation : Hépatique et/ou splénique ; Rénale Neurologique ; Sensorielle ; Gonades. ³⁷



Figure 11 :lésions cutanéomuqueuses papulo érosives chez un nourrisson atteint de syphilis congénitale



Figure 12 : Lésions érosives évoquant une syphilis congénitale

❖ Syphilis congénitale tardive (> 2 ans)

Elle se manifeste par l'apparition d'un premier symptôme après l'âge de 2 ans

- déformation frontale (bosses)
- des déformations faciales (maxillaires courts, nez en selle)
- déformation palatine et rhagades (fentes cutanées périorificielles)
- lésions dentaires (dent de Hutchinson)
- kératite interstitielle.

Les lésions cutanées , comme chez l'adulte, sont polymorphes :

- Un pemphigus syphilitique est très évocateur , il sagit de vésicules ou bulles , palmoplantaires sur base infiltrée ³⁸. Il peut etre présent à la naissance ou se développer dans les premières semaines.
- des syphilides maculeuses ou papuleuses , cernées d une fine collerette desquamative ;
- des ulcérations des muqueuses buccale et génitale ;
- des fissures péri buccales , périnasales et périanales.

d. Diagnostic :

• Les tests sérologiques:

Les tests sont simplifiés et codifiés, ils sont constitués de deux types :

- ✓ les tests utilisant les antigènes (Ag) non tréponémiques (trep): c'est le V.D.R.L.
(Venereal Disease Research Laboratory)
- ✓ les tests utilisant les Ag trep : il s'agit du : TPHA (Treponema Pallidum Haemagglutination treponemal antibody absorption test)

La recherche des Ig m spécifiques est plus spécifique elle utilise 2 tests :

- ✓ FTA ABS 19s Igm
- ✓ IgM SPHA (Solid Phase Haemagglutination Assay)
- ⇒ Ainsi, 4 tests : VDRL, TPHA, FTA ABS, et IgM SPHA sont suffisants pour faire face à toutes les situations cliniques.
- ✓ *Autres sérodiagnostics*

Enzyme immuno-assay (EIA). Tests rapides. Western blot. Réaction d'amplification génomique

- **Les autres examens biologiques :**

- ✓ La recherche du tréponème pâle constitue le diagnostic de certitude ; la recherche se fait au niveau du liquide des lésions cutanées (bulles palmo plantaires)et du liquide de l'écoulement nasal et du LCR (On peut trouver une hypercellularité en cas d'atteinte neurologique, mais si le LCR est normal cela n'élimine pas une neurosyphilis.).
- ✓ L'hémogramme : anémie , une hyperleucocytose , une thrombopénie
- ✓ Autres examens : augmentation du taux de bilirubine, des transaminases³⁹.

e. Traitement du nouveau-né :

La Pénicilline G à la dose de 100.000 à 150.000 U / kg / j, soit: 2 à 3 perfusions par jour de 50.000 U / kg pendant une durée de 10 à 14 jours.

La Benzathine Pénicilline à la dose de 50.000 U / kg en une injection IM, est réservée aux nouveaux nés à risque de S.C mais n'ayant aucun signe clinique, radiologique, ou biologique imposant le traitement.

A retenir :

Tableau 2 : Prise en charge d'un enfant né d'une mère avec sérologie syphilitique positive ⁴⁰

Situation clinique	Conduite à tenir
Cas confirmé ou très probable ou probable	
<p>Cas Confirmé :</p> <p>Les Signes cliniques sont présents : hépatomégalie, splénomégalie, Ictère, syndrome néphrotique, rhinorrhée, lésions cutanées bulleuses palmo-plantaires, atteinte neurologique centrale, méningite.</p> <p>PCR positive sur un prélèvement du NN : sang du cordon, placenta, sécrétions nasales, buccales, LCR et lésions de la peau</p> <p>Cas très probable :</p> <p>Traitement maternel non fait, ou mal fait ET</p> <p>1. TNT sérum NN ≥ 4 x sérum maternel ou 2. TNT sérum NN positif et signes</p>	<p>1. Bilan supplémentaire :</p> <p>NFS, bilan hépatique</p> <p>LCR pour formule/biochimie et VDRL LCR</p> <p>Radiographies des os longs</p> <p>Reste du bilan selon contexte clinique : consultation ophtalmologique, Echo transfontanellaire, Potentiels évoqués auditifs</p> <p>2. Traitement Pénicilline G IV 150 000 U/kg/j (en 6 doses toutes les 4 heures) pendant 10 J (14 jours si neurosyphilis)</p> <p>3. Surveillance sérologique</p> <p>Le suivi est instauré à 1, 3, 6, 12 et 18 mois</p> <p>Le TNT doit être divisé par 4 à 3 mois et négatif à 6 mois en l'absence d'infection congénitale.</p> <p>Il doit décroître d'un facteur 4 en 6 mois et se négativer en 1 à 2 ans sous traitement en cas d'infection.</p> <p>Le TT (Anticorps totaux maternels transmis) se</p>

<p>cliniques évocateurs</p> <p>3. IgM Elisa NN positives</p> <p>Cas probable :</p> <p>Traitement maternel non fait, mal fait, non documenté, ou < 4 semaines avant l'accouchement,</p> <p>Absence de décroissance sérologique maternelle</p> <p>Absence de signes cliniques</p> <p>MAIS TNT sérum NN + mais < 4 x sérum maternel</p>	<p>négative en 6 mois et doit être négatif à 12 mois en l'absence d'infection congénitale.</p> <p>La persistance d'une sérologie TT et TNT positive à 12 mois confirme l'infection. La surveillance doit se faire dans le même laboratoire, par la même technique.</p>
<p>Cas possible</p>	
<p>Absence de signes cliniques</p> <p>ET TNT sérum NN + mais < 4 x sérum maternel</p> <p>Et traitement maternel bien fait, pendant la grossesse et > 4 semaines avant accouchement et bonne décroissance sérologique ou persistance d'un titre bas et stable de VDRL pendant toute la grossesse (pas d'argument pour rechute ou réinfection).</p>	<p>1. Pas de bilan supplémentaire</p> <p>2. Surveillance sérologique</p> <p>3. Benzathine pénicilline 50 000 U/kg IM en dose unique</p>

2.2. Epidermolyse staphylococcique aigue:

a. Définition :

L'épidermolyse staphylococcique aigue (ESA) ou SSSS (*staphylococcal scaled skin syndrom des Anglo-Saxons*) est une affection potentiellement grave chez le nouveau-né, due à certaines souches de *Staphylococcus aureus* productrices des toxines exfoliantes.

La période d'incubation de l'infection cutanée et l'apparition du syndrome varie de 1 à 10 jours .

b. Physiopathologie :

Certains groupes phagiques de *Staphylococcus aureus* (essentiellement groupe II, isotypes 55 et 71) produisent des toxines exfoliantes appelées ET-A et ET-B capables d'induire un clivage intra épidermique aboutissant à la formation d'une bulle.

La diffusion de ces toxines à distance du foyer infectieux initial, par voie hématogène explique l'extension rapide des bulles réalisant au maximum le tableau d'épidermolyse aiguë staphylococcique, et l'impétigo néonatal en cas d'extension limitée.^{41 42}

Les nouveau-nés sont particulièrement exposés aux complications toxiques des infections staphylococciques du fait de l'immaturation de leur fonction rénale (faible clairance des toxines circulantes) et de l'absence d'anticorps antitoxines circulants ^{43 44}.

c. Clinique :

- ✓ Le début est brutal associant :
 - une altération de l'état général
 - une fièvre

- un érythème Scarlatiniforme débutant aux plis et aux régions périorificielles.

En 24 à 48 heures apparaissent les bulles fragiles aux zones de frottements avec signe de Nikolski en peau saine.

Un érythème, des croûtes et des fissures péribuccales sont souvent observés.

- ✓ Il n'y a pas de trouble hémodynamique à la différence du tableau de choc toxique staphylococcique (due à TSST-1, toxine à propriétés superantigéniques).
- ✓ Le foyer infectieux initial est cutané(foyer ombilical classique) ou extracutané.
- ✓ Quelques observations d'épidermolyses staphylococciques aiguës néonatales transmises par la lactation (abcès mammaires)⁴⁵ et par des infections staphylococciques maternofoetales ont été rapportées ⁴⁶.
- ✓ Une forme clinique mineure d'ESA, sans décollement cutané mais avec présence de signes muqueux, est décrite sous l'appellation de scarlatine staphylococcique ⁴⁷.



Figure 13 :
Nouveau né
présentant un
décollement
cutané en faveur
d'une ESA



Figure 14 :
décollement
cutané
périombilic
al en
rapport avec
une ESA

d. Diagnostic :

Le diagnostic est souvent clinique.

Le diagnostic peut être confirmé en cultivant *S. aureus* à partir de tout foyer primaire suspecté d'infection, comme le nasopharynx, la conjonctive, l'ombilic et la zone des couches .

En cas de doute, l'étude du niveau de clivage de l'épiderme sur coupes congelées retrouve un décollement intraépidermique.

Il est logique de ne pas retrouver de staphylocoque dans les bulles récentes à distance du foyer infectieux initial compte tenu du mécanisme physiopathogénique de cette affection.

En revanche , des prélèvements locaux micro-biologiques des plis , orifices , zones cutanées suspectes , plaies doivent être effectués pour confirmer et évaluer la sensibilité aux antibiotiques.

e. Traitement :⁴⁸

La vancomycine ou le linézolide doivent être envisagés dans les zones à forte prévalence de *S. aureus* résistant à la méthicilline ou chez les patients qui ne répondent pas au traitement initial.

Grâce à un diagnostic et à un traitement rapide, le décès est rare; la couche cornée se renouvelle vite et la cicatrisation se produit habituellement dans les 5 à 7 jours après le début du traitement.

f. Conseils :

Les corticostéroïdes sont contre-indiqués.

Les émoullients (la vaseline blanche) sont parfois utilisés pour prévenir toute nouvelle perte insensible d'eau de la peau ulcérée.

Cependant, les traitements locaux doivent être utilisés au minimum.

Si la maladie est extensive avec des lésions suintantes, la peau doit être

traitée comme pour brûlures.

Les pansements en polymère d'hydrocolloïde peuvent être très utiles et permettre de diminuer la fréquence des pansements.

Un contexte épidémique en milieu hospitalier doit faire rechercher un portage chronique asymptomatique des sujets contacts (personnel soignant).

A retenir :



• L'épidermolyse staphylococcique aiguë est une dermo-épidermite sévère, contagieuse, liée au passage systémique d'une toxine exfoliante sécrétée par un *Staphylococcus aureus*.



• Le tableau clinique est postnatal, brutal, avec une altération de l'état général, de la fièvre, l'absence initiale de signes de choc, un exanthème scarlatiniforme débutant aux plis et dans les zones périorificielles et des bulles fragiles aux zones de frottement.



• Les prélèvements bactériologiques cutanés confirment le diagnostic clinique et permettent de disposer d'un antibiogramme.



• La mise en route urgente d'une bi-antibiothérapie intraveineuse (IV) anti-SA et anti-toxinique (clindamycine), d'antalgiques, de mesures d'asepsie, d'une réhydratation parentérale et d'une correction des troubles thermiques prévient la mise en jeu du pronostic vital, avec une issue favorable

2.3. Impétigo néonatal

a. Définition :

L'impétigo néonatal est une dermoépidermite aiguë bactérienne non immunisante et très contagieuse due au *Staphylococcus aureus*.

Les infections staphylococciques sont souvent nosocomiales.

Il existe un spectre continu de manifestations cliniques entre l'impétigo bulleux néonatal et celui de l'Epidermolyse Staphylococcique Aiguë car ils sont l'expression d'atteinte cutanée du même agent pathogène.⁴⁹

b. Clinique :



Figure 15
Impétigo
bulleux du
siège

- Le diagnostic doit être évoqué devant une éruption bulleuse pustuleuse .
- Les bulles siègent sur une base érythémateuse et peuvent se regrouper.
- Elles sont fragiles, facilement rompues par le moindre traumatisme et évoluent rapidement vers une érosion post bulleuse.
- Elles évoluent vers des croûtes mélicériques avant la guérison sous traitement, sans séquelles.
- Les localisations préférentielles de l'impétigo néonatal sont les plis, la région du siège, la région péri-buccale et péri-ombilicale.
- L'état général est conservé.
- On doit systématiquement rechercher un foyer infectieux locorégional (omphalite, conjonctivite) ou général (oto-rhino-laryngologique, pulmonaire, osseux) ⁵⁰.



Figure 16
Impétigo bulleux
et croûteux

c. **Diagnostic positif :**

L'examen direct et la mise en culture du contenu d'une pustule ou d'une bulle permettent de confirmer le diagnostic par la mise en évidence de *Staphylococcus aureus*.

d. **Diagnostic différentiel :**

Les autres causes de pustules ou de bulles doivent être recherchées en cas de doute diagnostique, en particulier les causes virales (herpès simplex) et fongiques (*Candida albicans*).

e. **Traitement :**

La prise en charge de l'impétigo se divise en deux grandes parties :

- Des mesures d'hygiène.
- L'antibiothérapie.
- Les mesures d'hygiène suivantes sont à appliquer tout de suite :
 - Toilette quotidienne ou biquotidienne, à l'eau et au savon doux, et rinçage.
 - L'utilisation d'antiseptique en solution moussante est possible même si son intérêt n'a pas été démontré.⁵¹
 - Eviter la macération des lésions (pansements occlusifs, vêtements serrés, couches...).
 - Pour le personnel soignant et les parents : Bien se laver les mains avant et après contact ou soin du nouveau né .
 - Utilisation de pommade (ex. vaseline ou pommade antibiotique) pour éliminer les croûtes.^{52 53 54}

- Une antibiothérapie locale (mupirocine ou acide fucidique, deux fois par jour pendant 8 jours) n'est indiquée qu'en cas de lésions localisées et sous surveillance stricte des critères de guérison.

Dans tous les autres cas et chez le prématuré, une antibiothérapie générale probabiliste active sur les cocci à Gram positif (une bétalactamine de type amoxicilline–acide clavulanique par voie orale (retrait de oxacilline orale et restrictions de prescription de la cloxacilline orale depuis 2011) .

L'amoxicilline– acide clavulanique sont prescrits par voie veineuse en cas de forme étendue ou si critères de gravité.

En seconde intention , en cas de résistances ou en cas de suspicion d'infection nosocomiale (nouveau né hospitalisé) la vancomycine (et en fonction de l'antibiogramme) est conseillée pour une durée de 10 jours ⁵⁵.

A retenir :

- 
- L'impetigo neonatal est une dermatose pustuleuse ou bulleuse plus localisée, à SA ou Streptococcus pyogenes, évoluant vers des érosions, des croûtes mélicériques, péribucales, ombilicales, des plis et du siège .
 - L'impétigo bulleux est dû à un SA sécréteur d'une toxine exfoliante.
 - L'état général est conservé.
 - L'IN est traité par des mesures d'hygiène, une antisepsie locale, une antibiothérapie locale (mupirocine ou acide fusidique) en cas de croûtes localisées, une antibiothérapie générale dans tous les autres cas pour 7 à 10 jours.

2.4. Cellulite :

Elles se manifestent par un placard inflammatoire pouvant évoluer vers la nécrose (cf fasciite nécrosante) dans un contexte infectieux général, avec brèche cutanée ou extension par continuité d'une infection superficielle (injection, électrode de monitoring, traumatisme obstétrical) ou dissémination embolique au cours d'une septicémie. Elles peuvent révéler un déficit immunitaire. Différents germes peuvent être responsables : staphylocoque doré, streptocoque hémolytique du groupe A et B, Haemophilus influenzae, Gram négatif (*Pseudomonas aeruginosa*).



Figure 17 :
Cellulite
de la face

2.5. Fasciite nécrosante⁵⁶

a. Introduction :

La fasciite nécrosante (FN) est une infection sévère, d'évolution rapide, potentiellement mortelle, de l'aponévrose superficielle et du tissu sous-cutané, qui peut également toucher les muscles et la peau.

Elle a pour point de départ un geste chirurgical ou de réanimation néonatale, une omphalite, une mammite ou une balanite .

Il existe deux groupes principaux au sein de la FN : le type I est polymicrobien, les bactéries les plus fréquentes dans ce groupe comprenant les cocci à Gram positif, les entérocoques et les entérobactéries à Gram négatif ; le type II est monomicrobien, habituellement causé par le streptocoque du groupe A.

La fasciite nécrosante est une urgence médicale dont l'évolution rapide est parfois fatale.

b. Clinique :

Une porte d'entrée à l'infection est retrouvée dans les trois quarts des cas.

L'infection débute localement, sur une zone sujette à un traumatisme, qui peut être sévère, ou mineur, voire non apparent .

Pendant l'évolution de la maladie, les tissus enflent, souvent en l'espace de quelques heures.

Les signes d'inflammation peuvent apparaître rapidement, telle la rougeur, le gonflement et la chaleur de la peau. Les lésions de la peau forment des plaques rouges disparates progressant vers le rouge-foncé, le violet et finalement noir.

Des cloques peuvent apparaître, suivies d'une nécrose des tissus sous-cutanés.

La fasciite peut mener à l'état de choc.⁵⁷

c. Examens complémentaires :

Il existe un syndrome inflammatoire avec élévation de la CRP et leucocytose.

Une biopsie du tissu atteint et des hémocultures peuvent être effectués pour identifier le germe responsable.

La présence d'une hyponatrémie pourrait être évocatrice.

L'échographie peut contribuer au diagnostic.

Le scanner de la zone suspecte a une très bonne sensibilité (asymétrie des densités par rapport au côté sain, présence d'air, d'une collection liquidienne, nécrose musculaire).

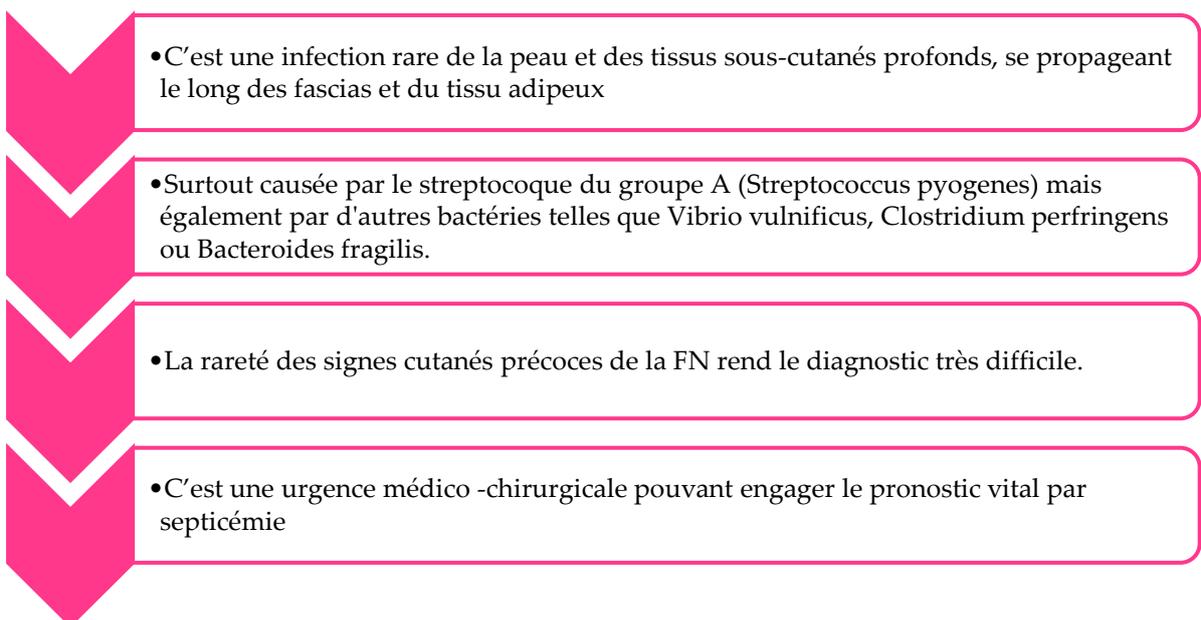
d. Traitement :

Le traitement, urgent, est toujours mixte, médical et chirurgical.

L'antibiothérapie est nécessaire et doit être adaptée aux germes suspectés.

Le traitement chirurgical immédiat est un débridement des zones nécrotiques.

A retenir

- 
- C'est une infection rare de la peau et des tissus sous-cutanés profonds, se propageant le long des fascias et du tissu adipeux
 - Surtout causée par le streptocoque du groupe A (*Streptococcus pyogenes*) mais également par d'autres bactéries telles que *Vibrio vulnificus*, *Clostridium perfringens* ou *Bacteroides fragilis*.
 - La rareté des signes cutanés précoces de la FN rend le diagnostic très difficile.
 - C'est une urgence médico-chirurgicale pouvant engager le pronostic vital par septicémie

2.6. Pyodermite néonatale

Mastite



Surinfection d'une hypertrophie mammaire physiologique, dans la majorité des cas par *S. aureus*.

Elle est plus fréquente chez les filles .

Le traitement repose sur une anti- biothérapie parentérale antistaphylococcique, souvent associée à la gentamicine.

Les complications sont la formation d'un abcès ou d'une fasciite qui nécessitent une prise en charge chirurgicale (incision/drainage).

Figure 18: Mastite avec un placard inflammatoire oedématié centré par le mamelon tuméfié et décollement cutané superficiel (signe de Nikolsky) traduisant l'action de la toxine exfoliante du *Staphylococcus aureus*

3. Infection cutanée fongique

a. Introduction

Les infections fongiques néonatales sont plus rares que les infections bactériennes mais leur incidence augmente du fait du développement des techniques invasives en périnatalogie.

Les infections cutanées isolées sont souvent dues à *Malassezia* ou *C. albicans* et sont de pronostic favorable, contrairement aux formes systémiques dues à *C. albicans*, *Candida parapsilosis* et *tropicalis*.

b. Physiopathologie :

Candida albicans est responsable de 90 % des infections mycosiques néonatales.

Il s'agit d'une levure commensale du tube digestif. La contamination est le plus souvent materno-foetale prénatale (par voie ascendante à partir d'un foyer vaginal ou rarement par voie hématogène transplacentaire), périnatale ou postnatale.

Elle est parfois nosocomiale, particulièrement chez les prématurés.

c. Clinique :⁵⁸

✓ **Candidose congénitale**

Est due à une contamination in utero par un *Candida albicans* (CA), parfois *parapsilosis* ou *tropicalis*.

L'éruption cutanée est inconstante, elle débute dès la naissance par des macules érythémateuses évoluant vers des vésiculopustules touchant le tronc, les paumes et les plantes et parfois les ongles avec périonyxis associé. La région du siège et les muqueuses sont souvent épargnés.

Chez les grands prématurés, on peut observer un tableau d'érythrodermie

érosive.

Le pronostic dépend des atteintes viscérales associées : neurologique, rénale, rétinienne, pulmonaire.

Les facteurs de risque de candidose disséminée sont la prématurité, la présence d'un corps étranger intra-utérin, une antibiothérapie à large spectre, une corticothérapie maternelle ou foetale, l'utilisation de sondes endotrachéales ou de cathéter centraux.



Figure19
Candidose
généralisée



Figure 20
Candidose
congénitale avec
semis de pustules
généralisées



Figure 21
Erythème fessier
avec surinfection
candidosique :
enduit blanchâtre
au fond du pli

✓ Candidose nosocomiale⁷²

Cette forme clinique touche le grand prématuré.

Les symptômes sont aspécifiques et débutent 15 jours après la naissance.

Il s'agit souvent d'une candidose disséminée sévère compte tenu du terrain. Les lésions cutanées sont semblables à celles observées au cours des candidoses congénitales disséminées mais elles peuvent manquer au tableau clinique.

Les facteurs de risque sont les mêmes que ceux précédemment cités, en ajoutant l'utilisation d'une alimentation parentérale avec émulsion lipidique, de sondes urinaires et d'une chirurgie abdominale .

Le pronostic est défavorable et dépend du délai de prise en charge.

d. Para clinique :

- Le diagnostic est confirmé par l'examen direct du contenu d'une pustule et la mise en culture sur milieu de Sabouraud.
- Certains signes biologiques sont évocateurs de candidose congénitale :
hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles supérieurs à 30 000/mm³ avec myélémie et thrombopénie.

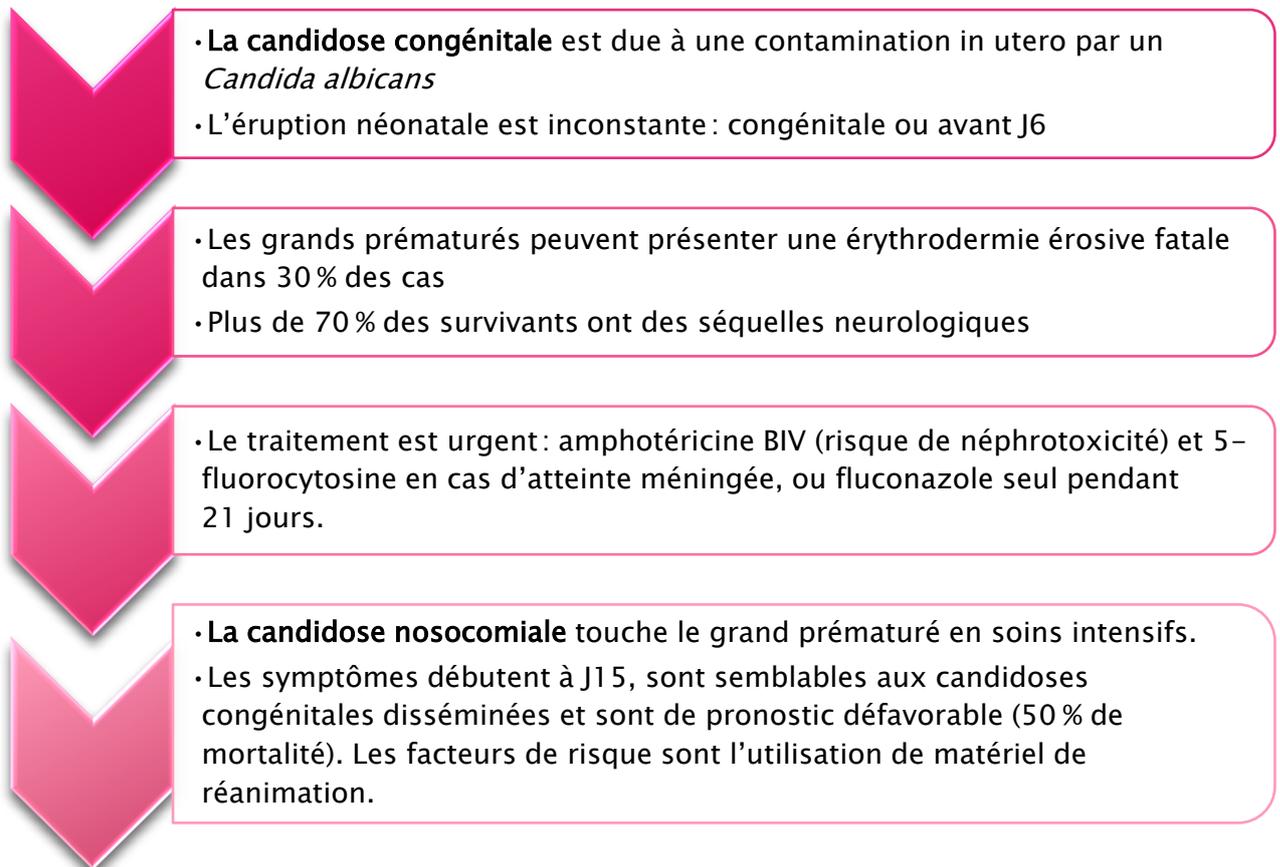
e. Traitement :⁷²

- Le traitement est urgent et repose sur l'amphotéricine B par voie intraveineuse (malgré sa toxicité hépatique, hématologique et rénale), associée au 5- fluorocytosine relayée par le fluconazole seul.
- La dose de l'amphotéricine B débute par 0,1 mg/kg/j jusqu'à 0,8 à 1 mg/kg/j en augmentant la dose par palier de 0,1 mg/kg/j, en perfusion unique de 4 à 6 heures jusqu'à une dose totale de 25 à 30 mg/kg.

Ce schéma posologique permet d'améliorer la tolérance, en particulier rénale; la néphrotoxicité pourrait être en partie prévenue par une charge en sodium.

- L'adjonction de 5-fluorocytosine a un effet synergique sur *C. albicans* à la posologie de 100 à 150 mg/kg/j en 4 perfusions; elle semble être particulièrement intéressante en cas d'atteinte méningée.
- Sa posologie doit être réduite en cas d'insuffisance rénale.
- La durée du traitement est d'au moins 21 jours.

A retenir :



B. Les érythrodermies et troubles de la kératinisation

La prise en charge d'une érythrodermie néonatale pose d'une part un problème étiologique car de nombreuses affections cutanées, génétiques, infectieuses, métaboliques, immunologiques et nutritionnelles peuvent se manifester par un tableau d'érythrodermie et d'autre part un problème de traitement qui a pour but immédiat de prévenir les complications infectieuses, hydroélectrolytiques et protidocaloriques.

On différencie les érythrodermies congénitales et les érythrodermies débutant après un intervalle libre.

1. Érythrodermies congénitales

Sont génétiques: ichtyoses non syndromiques autosomiques récessives (ARCI), certaines ichtyoses syndromiques et le syndrome de Netherton,

2. Érythrodermie néonatale avec intervalle libre.

Les érythrodermies néonatales avec intervalle libre font rechercher une cause infectieuse, une dermatite atopique ou une dermatite séborrhéique (érythrodermie de Leiner-Moussous) traitée par dermocorticoïdes et anti-mycosiques sur le siège.



Figure 22
Erythrodermie
néonatale ,
syndrome de
Netherton

3. Déficit immunitaire congénitaux

a. Syndrome de Wiskott–Aldrich

Une dermatite atopique d'apparition néonatale, étendue, sévère et résistante aux traitements topiques doit faire rechercher un syndrome de Wiskott–Aldrich, récessif lié à l'X, lorsqu'elle est associée à des manifestations hémorragiques secondaires (purpura, hématomes), une thrombopénie et des infections récurrentes à bactéries encapsulées (otites, pneumopathies, méningites), à *C. albicans* et virales (molluscum contagiosum profus, herpes virus).

b. Syndrome hyper-IgE

Un rash vésiculopustuleux du scalp et de la face, associé à une élévation des IgE et une hyperéosinophilie sérique, doit faire évoquer le diagnostic de syndrome hyper-IgE ou de Job et Buckley.

Il correspond à un déficit immunitaire primaire rare lié le plus souvent à une mutation dans le gène *STAT3*, de transmission autosomique dominante ⁵⁹, ou dans le gène *DOCK8*, de transmission autosomique récessive ⁶⁰.

Cette éruption eczématiforme néonatale s'accompagne d'une prédisposition aux infections cutanées et pulmonaires récurrentes principalement à *S. aureus* (impétigo, abcès, pneumatocèles), et à *C. albicans*, ainsi qu'aux infections opportunistes.

Le tableau clinique associe une dysmorphie faciale (nez élargi), des anomalies squelettiques (retard d'éruption dentaire, scoliose, fractures, arthropathies dégénératives) et vasculaires (infarctus, anévrismes)

c. Syndrome d'Omenn

Il s'agit d'une forme de déficit immunitaire combiné sévère associant :

- une érythrodermie néonatale infiltrée, très prurigineuse, résistante aux traitements locaux ;
- une alopécie avec atteinte des cils et sourcils ;
- un retard staturopondéral avec des diarrhées ;
- des adénopathies diffuses, sièges d'une prolifération de cellules de type histiocytaire, et une hépatomégalie ⁶¹.

Biologiquement :

- une hyperéosinophilie, une hyper-IgE,
- une anémie,

- une lymphopénie avec hypogammaglobulinémie avec un surrisque d'infection virale (mononucléose infectieuse).

L'évolution était fatale avant la greffe de moelle osseuse.

4. Bébé collodion

Il s'agit d'une forme clinique initiale commune à plusieurs types d'ichtyoses congénitales récessives caractérisées par la présence d'une membrane épaisse, d'aspect collodionné, recouvrant toute la surface corporelle.

Clinique

L'aspect du nouveau-né est typique : ⁶²

- la peau est recouverte dès la naissance d'une membrane épaisse, jaunâtre, vernissée et luisante .
- Les orteils et les doigts ont un aspect ganté et en « saucisses » et sont parfois le siège de strictions localisées avec risque de nécrose.
- Les mouvements peuvent être limités.
- La membrane collodionnée se fissure à partir de la fin de la première semaine de vie et elle desquame pendant trois semaines.

Les complications sont donc de nature :

- infectieuse,
- hydroélectrolytique (déshydratation)
- nutritionnelle,
- fonctionnelle (rétractions, ankylose, striction des extrémités),
- sensorielle (ophtalmologique) et toxique liée à la perméabilité cutanée.

Les brides de striction des extrémités doivent être recherchées quotidiennement et traitées en cas de striction sévère.

Le pronostic vital est aujourd'hui rarement mis en jeu grâce aux progrès de la réanimation néonatale : la majorité des bébés collodions développe un phénotype d'ichtyose congénitale de transmission autosomique récessive .⁶³ .

Diagnostic différentiel : fœtus ou ichtyose Arlequin⁶⁴.

Traitement ⁷⁸

La prise en charge doit être réalisée en milieu de réanimation néonatale .

Elle comprend :

- une prévention des déperditions hydriques et thermiques (la fonction barrière de l'épiderme est altérée) en maintenant le nouveau-né en milieu humide (incubateur) ;
- une réanimation hydroélectrolytique quotidienne adaptée au bilan des entrées et des sorties et adaptation de l'alimentation, entérale si besoin ;
- des soins locaux (émollients de type huile de vaseline stérile deux fois/j) réalisés de façon aseptique ;
- la prévention des infections par la désinfection à la chlorhexidine aqueuse diluée lors des bains ;
- une prévention des brides de striction des extrémités (surveillance, vaseline, traitement chirurgical parfois)



Figure 23:
Bébé
colondion

A retenir :

Conduite à tenir devant une érythrodermie néonatale

Éliminer une dermatite atopique ou d'une dermite séborrhéique

Topographie de l'éruption au début

Intervalle libre par rapport à la naissance

Antécédents familiaux

Argument pour une étiologie infectieuse ?

Candidose cutanée congénitale : Pustules , prélèvement pour examen direct et culture

Epidermolyse staphylococique : foyer infectieux staphylococcique , signes de sepsis , décollement cutané , prélèvement bactériologiques et antibiothérapie intraveineuse

Arguments pour une ichtyose congénitale ?

Ichtyose congénitale autosomique récessive : squames +- ; aspect de bébé collodion initial

Biopsie cutanée et étude de l'expression de l'activité transglutaminase

Ichtyose épidermolytique : fragilité cutanée et bulles

Arguments pour un syndrome de Netherton ?

Retard de croissance , infections, adénopathies

bilan immunitaire (nfs, sous population lymphocytaires, sous classes d'ig)

Arguments pour une étiologie nutritionnelle ou métabolique ?

Retard de croissance

Topographie périorificielle de l'éruption au début
bilan nutritionnel

C. Les Dermatoses bulleuses non infectieuses

1. Epidermolyses bulleuses héréditaires

a. Introduction :

Les épidermolyses bulleuses héréditaires (EBH) sont un groupe d'affections rares dues à un défaut de cohésion dermoépidermique ou intraépidermique d'origine génétique.

Cette fragilité cutanée se traduit souvent dès la naissance par des bulles et des érosions postbulleuses cutanées et parfois muqueuses.

Le phénotype dépend notamment du niveau de clivage de la jonction dermoépidermique .

Le pronostic des EBH est très variable, allant d'une simple gêne fonctionnelle à la mort en période néonatale.

b. Classification :

La classification des épidermolyses bulleuses héréditaires a été actualisée en 2008 :

On distingue quatre types principaux d'épidermolyse bulleuse héréditaire sur le niveau de clivage et six sous-types :

- les épidermolyses bulleuses simples ou épidermolytiques (EBS) définies par un niveau de clivage intraépidermique, et séparées entre EBS suprabasales et basales ;
- les épidermolyses bulleuses jonctionnelles (EBJ) définies par un niveau de clivage dermoépidermique au sein de la lamina lucida et séparées entre EBJ Herlitz et autres EBJ ;

- les épidermolyses bulleuses dystrophiques ou dermolytiques (EBD) définies par un niveau de clivage situé sous la lamina lucida, séparées entre EBD dominante et récessive ;
- le syndrome de Kindler avec des niveaux de clivages mixtes.

c. Clinique

- ✓ Épidermolyses bulleuses simples : EBS

Sont dues à des mutations des gènes codant pour les kératines 5 et 14.

Elles sont de transmission autosomique dominante.

- L'EBS généralisée de Koebner : se caractérise par des bulles diffuses présentes dès la naissance, provoquées par le moindre traumatisme (obstétrical ou postnatal).

La cicatrisation est normale. La muqueuse buccale peut être atteinte mais il n'y a pas d'atteinte unguéale ni dentaire. Le phénotype s'améliore avec l'âge et le pronostic reste excellent.



Figure 24
: EBS
généralisée
de Koebner

➤ L'EBS de Dowling–Meara

Est une forme plus grave qui se manifeste dès la naissance par des bulles de disposition arciforme, spontanées et déclenchées par les traumatismes.

Les muqueuses et les ongles peuvent être atteints. Le phénotype s'améliore avec l'âge et le pronostic reste favorable.

✓ Épidermolyses bulleuses jonctionnelles : EBJ

Sont de transmission autosomique récessive.

➤ *L'EBJ de type Herlitz :*

C'est une forme très sévère, souvent létale au cours des premières semaines de vie.

Les lésions bulleuses touchent les régions périorificielles, le tronc, les membres et le cuir chevelu.

Les muqueuses sont souvent atteintes.

Les atteintes extracutanées sont fréquentes : ORL, ophtalmologiques, respiratoires, digestives, elles traduisent la fragilité des membranes basales épithéliales.

Les complications infectieuses et nutritionnelles sont fréquentes.

Le pronostic est défavorable.

✓ Épidermolyses bulleuses dystrophiques ou dermolytiques

Elles sont classées selon les formes de transmissions autosomiques dominante et récessive.

Elles sont caractérisées par des cicatrices dystrophiques et des grains de milium mais leur phénotype est variable, plus grave dans les formes récessives.



Figure 25
Lésions bulleuses
à contenu clair des
zones de
frottement de
couche chez un
nouveau né avec
lésion
d'epidermolyse
bulleuse
héréditaire

d. Diagnostic

Le diagnostic précis du type d'EBH est souvent porté pendant la période néonatale.

La biopsie cutanée doit être réalisée sur une peau frottée et non sur une bulle ancienne.

La microscopie électronique et l'étude en immunofluorescence utilisant des anticorps dirigés contre certains antigènes de la jonction dermoépidermique, permettent de déterminer le niveau de clivage dans la peau.

L'histologie standard présente peu d'intérêt.

e. Traitement :

Le traitement est symptomatique et adapté à la gravité de la maladie.

- ❖ Soins locaux du nouveau-né atteint d'épidermolyse bulleuse héréditaire :
 - Bains quotidiens à l'eau et au savon doux suivis d'un rinçage soigneux.
 - Utilisation d'un antiseptique non toxique dilué dans le bain en cas de

lésions étendues.

- Percer les bulles et recouvrir les érosions d'un tulle gras ou d'une interface.
- Ne pas utiliser d'adhésif sur la peau et éviter tout traumatisme).
- ❖ Pas d'antibiothérapie locale ou générale systématique.
- ❖ Biberons tièdes et fractionnés en cas d'atteinte muqueuse.
- ❖ Le traitement antalgique doit être régulièrement réévalué et adapté.
- ❖ Dans les formes graves, l'évaluation et le suivi stricts de l'état nutritionnel et de la croissance staturo-pondérale sont essentiels.

La prise en charge psychologique de la famille doit être précoce.

La thérapie génique est une perspective d'avenir et fait l'objet de nombreuses recherches, mais aucun essai thérapeutique n'a encore été réalisé chez l'homme.

A retenir :



• Les épidermolyses bulleuses héréditaires (EBH) constituent un groupe hétérogène de génodermatoses rares, caractérisées par une fragilité cutanée ou muqueuse, localisée ou généralisée.

• La différenciation des différentes formes et sous-types est devenue de plus en plus complexe.

- Malgré les recherches intenses dans ce domaine, le traitement est encore et toujours largement symptomatique.
- Les conseils, le suivi et le traitement nécessitent des centres spécialisés

2. La mastocytose cutanée diffuse

Due à une infiltration cutanée massive de mastocytes, est rare et à risque élevé d'anaphylaxie.

Les nouveau-nés sont érythrodermiques, avec une peau infiltrée érythémateuse puis orangée, et de nombreuses bulles .

Les facteurs déclenchant de poussées sont les traumatismes, la chaleur, les aliments riches en histamine ou histaminolibérateurs, les médicaments.

Le diagnostic est orienté par la cytologie du liquide d'une bulle et confirmé par la biopsie cutanée (bleu de toluidine, Ac anti-CD117).



Figure 26 :
Mastocytose
cutanée en
poussée

Traitement :

Les nouveau-nés sont pris en charge en soins intensifs avec une corticothérapie orale de courte durée, des antihistaminiques de type 1 et de type 2 si diarrhées, voire un anti-dégranulant.

L'inhibiteur de tyrosine kinase (Glivec) n'est réservé qu'aux formes très sévères, en l'absence de mutation cKit816. Les manifestations cutanées disparaissent entre 15 mois et 5 ans

La pseudo-acrodermatite entéropathique : sera abordé ultérieurement

- Le diagnostic est facilement posé à partir de la mise en évidence d'accumulation massive de porphyrines de type isomérique I dans les urines et le sang.
- Dans les formes sévères, le pronostic est dominé par l'anémie hémolytique et surtout la thrombocytopénie

3. Incontinentia Pigmenti

a. Introduction :

L'incontinentia pigmenti est une génodermatose rare de transmission dominante liée à l'X, due à des mutations du gène NEMO .⁶⁵

L'incontinentia pigmenti touche donc presque exclusivement les filles. Elle est le plus souvent létale in utero chez les garçons à l'origine de fausses couches spontanées dans les 4 premiers mois de gestation.

b. Clinique⁷²

Le phénotype de l'incontinentia pigmenti est variable selon les individus, associant des manifestations cutanées fréquentes et précoces à des anomalies phanériennes, stomatologiques, neurologiques , ophtalmologiques et squelettiques .

- ✓ Atteinte cutanée

Les lésions cutanées apparaissent le plus souvent au cours des 15 premiers jours de vie ; elles évoluent en quatre stades

- Stade 1 : macules puis papules érythémateuses évoluant rapidement vers des vésiculo-bulles persistantes recouvertes de croûtes. La topographie

des lésions est linéaire car elle suit les lignes de Blaschko. Ces lésions régressent lentement sur une période de 6 mois et précèdent l'apparition des lésions du stade 2 .

- Stade 2 : lésions verruqueuses linéaires inconstantes (évocatrices lorsqu'elles sont présentes sur le cuir chevelu) puis d'une hyperpigmentation qui persiste jusqu'à l'âge adulte.
- Stade 3 : Puis vers l'âge de 6 mois, on observe une hyperpigmentation blaschkoïde qui persiste jusqu'à l'adolescence, voire l'âge adulte, et qui régresse ensuite spontanément.
- Stade 4 : on observe une hypopigmentation linéaire blaschkoïde, atrophique et alopécique

✓ Atteinte unguéale :

Onychodystrophie ou onycholyse associé à une lyse osseuse des phalanges sous jacentes , parfois hyperkératose unguéale ou sous unguéale.

✓ Atteinte des cheveux :

Alopécie en plaque cicatricielle du vertex

✓ Les malformations squelettiques :

Rares et comprennent des syndactylies, des hémivertèbres ou encore une scoliose.

Le pronostic de l'incontinentia pigmenti est lié à l'atteinte neurologique et à l'atteinte ophtalmologique :

✓ l'atteinte neurologique

Convulsions, voire état de mal convulsif avec retard mental est présente dans 10 à 25 % des cas. Le pronostic vital est parfois mis en jeu ;

✓ l'atteinte ophtalmologique :

Néovascularisation rétinienne secondaire à une ischémie rétinienne, avec décollements rétiniens, rétinopathie pigmentaire, atrophie optique, strabisme, dépigmentation conjonctivale, cataracte) est présente dans 20 à 40 % des cas.

c. Paraclinique⁷²

Une hyperéosinophilie circulante est souvent retrouvée.

L'histologie cutanée montre une vésicule sous cornée contenant des polynucléaires éosinophiles et un phénomène d'incontinence pigmentaire plus tardif.

Le diagnostic peut être confirmé par étude de l'inactivation de l'X dans les cas sporadiques paucisymptomatiques.



Figure 26 : Lésions bulleuses et crouteuses linéaires chez un nouveau-né avec incontinentia pigmenti

d. Diagnostic différentiel : ⁷²

L'IP ne doit pas être confondue avec les hyper- ou les hypopigmentations Blaschkolinéaires congénitales qui sont dues à un mécanisme de mosaïcisme pigmentaire. l'impetigo; varicelle ; candidose ;erythème toxique ;mélanose pustuleuse profuse ;miliare sudorale ;

EBC ; mastocytose ;histiocytose langerhansienne ;hamartome épidermique.

e. Traitement : ⁷²

Il n'y a pas de traitement recommandé dans l'IP, l'attitude étant symptomatique en cas de manifestations cliniques. Certains auteurs proposent une corticothérapie locale ou des corticoïdes per os à la phase aiguë de la maladie, avec une certaine efficacité sur l'hyperéosinophilie et les signes cutanés .

Le pronostic est lié aux atteintes neurologiques (convulsions, retard mental) et aux atteintes ophtalmologiques (strabisme, microphthalmie).

A retenir :



• L'incontinentia pigmenti (IP) est une dysplasie ectodermique multi-systémique rare à transmission dominante liée à l'X.



• Se présente lors de la période néonatale chez les filles par une éruption bulleuse le long des lignes de Blaschko (LB), suivies par des plaques verruqueuses évoluant avec le temps en schémas tourbillonnants hyperpigmentés.



• La maladie est aussi caractérisée par des anomalies dentaires, une alopécie et une dystrophie unguéale, et affecte occasionnellement la rétine et le système nerveux central (SNC).

• L'observation des lésions cutanées caractéristiques et le dépistage génétique sont suffisants pour le diagnostic.



• Le traitement est symptomatique, incluant une prise en charge standard des vésicules (ne pas les ouvrir et éviter les traumatismes) et un traitement topique

4. Ichtyose épidermolytique

a. Introduction :

L'ichtyose est une dystrophie cutanée congénitale qui correspond à un état particulier de la peau.

Celle-ci est sèche et couverte de squames fines à bords libres disposées comme des écailles de poissons.

Plus ou moins étendue, elle respecte la face, les plis, les paumes des mains et les plantes des pieds. La desquamation est continue.

L'ichtyose épidermolytique est une forme clinique initiale commune à

plusieurs types d'ichtyoses congénitale récessives caractérisée par la présence d'une membrane épaisse d'aspect collodionné recouvrant toute la surface corporelle

b. Clinique :

Le tableau clinique à la naissance est classiquement celui du « bébé ébouillanté ».

Après la naissance s'installe une érythrodermie associée à une fragilité cutanée se manifestant par de larges zones de décollement cutané localisées en particulier au siège et aux plis, favorisées par le frottement et le moindre traumatisme.

Il existe également des anomalies marquées de la fonction barrière de l'épiderme avec une augmentation de la perméabilité cutanée ⁶⁶ et un risque augmenté d'infections à point de départ cutané.

L'évolution est marquée par une amélioration spontanée des manifestations bulleuses dans les premiers mois de vie, avec l'apparition d'un épiderme épaissi et squameux. Puis, apparaît progressivement après l'âge de 2 ans, une hyperkératose brunâtre, localisée aux plis (coudes, genoux), aux paumes et plantes , et pouvant être diffuse.

Le visage, les phanères et les muqueuses sont habituellement respectés.



Figure 27 : Ichtyose avec gros squames du cuir chevelu et du front

c. Diagnostic :

Le diagnostic est confirmé sur la biopsie cutanée et la mise en évidence par immunofluorescence indirecte d'une diminution d'expression de la kératine 1 et/ou 10.

d. Traitement :

La prise en charge thérapeutique en période néonatale est celle d'une érythrodermie (cf. « Érythrodermies néonatales ») avec le risque de sepsis et de désordres hydroélectrolytiques.

Les soins locaux sont les mêmes que ceux apportés aux nouveau-nés atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire.

A retenir :



• L'ichtyose épidermolytique (IE) est une forme rare d'ichtyose kératinopathique (IKP) caractérisée par la présence de bulles à la naissance, puis secondairement par l'apparition progressive de lésions hyperkératosiques.



• Les nouveau-nés présentent à la naissance ou peu de temps après une érythrodermie, des lésions bulleuses graves, une légère desquamation et des lésions cutanées superficielles sur les zones de traumatismes ou de flexion



• Le diagnostic repose sur le tableau clinique et l'étude histologique de biopsies cutanées



• Le traitement est symptomatique



• L'IE peut être mortelle dans la période néonatale du fait des infections et/ou de la déshydratation.

5. Acrodermatite entéropathique

a. Introduction :

Secondaire à une carence acquise en zinc des nouveau-nés allaités exclusivement⁶⁷ ou lors d'une alimentation parentérale exclusive du prématuré, surtout en cas d'entéropathie ou de syndrome de malabsorption.

b. Clinique :

Signes cutanés :

- Lésions érythémateuses, vésiculobulleuses, voire pustuleuses des régions péri-orificielles du visage et du siège (dermatose bipolaire), des plis et des extrémités⁶⁸

Elles évoluent ensuite vers des placards érosifs, croûteux et parfois psoriasiformes.

Les surinfections à *C. albicans* sont fréquentes.

- Perlèches
- Alopécie
- Dystrophie unguéale et une paronychie.

Les signes extracutanés :

- Irritabilité
- une photophobie
- une diarrhée chronique
- retard staturopondéral.

c. Diagnostic

Le dosage du zinc érythrocytaire est abaissé. La réponse au traitement par supplémentation en zinc (1 à 3 mg/kg/j) est spectaculaire (24 à 48 h) et constitue un test diagnostique.



Figure 28:
Pseudo-acrodermatite entéropathique :
érosions annulaires
périorificielles post-
bulleuses, multiples et
croûteuses, brunâtres
non mélicériques

D. Dermatose auto immune néonatale

Pemphigus et pemphigoïde exclus , ce sont des dermatoses néonatale transitoires

1. Lupus érythémateux disséminé (LEN)

a. Introduction :

Le lupus érythémateux néonatal est lié à la transmission materno fœtale d'anticorps IgG₁ anti-SSA/Ro, ou SSB/la ou plus rarement anti-U1RNP (associés alors à une forme cutanée pure).

Les anticorps anti-SS-A (Ro) ont un tropisme pour les cellules cardiaques fœtales : ceci fait toute la gravité de cette maladie ⁶⁹.

La mère est asymptomatique dans 1 cas sur 2, rendant le diagnostic néonatal difficile.

b. Clinique

❖ Sur le plan cutané, le lupus érythémateux néonatal se manifeste par :

- des lésions érythémato-squameuses annulaires, atrophiques, localisées fréquemment au niveau céphalique (régions périorbitaires, front et cuir chevelu en particulier).
- Les lésions sont achromiantes cernées d'un bourrelet hyperkératosique sur peau noire.
- Le reste du tégument peut être touché, mais les muqueuses sont le plus souvent respectées.
- La photosensibilité est inconstante.
- Ces lésions sont congénitales dans un quart des cas ou apparaissent dans les trois premiers mois de vie.
- Elles régressent spontanément dans les six premiers mois par

élimination des Ac, en général sans séquelle, parallèlement à la décroissance du taux sérique des anti- corps transmis à l'enfant par la mère.

- Des cicatrices atrophiques périorbitaires et des télangiectasies peuvent subsister ⁹².



Figure 29:
lésions
érythémato-
squameuses
annulaires en
faveur d'un
lupus
néonatal

- ❖ Les symptômes extracutanés
 - Dominés par l'atteinte cardiaque.
 - Environ 50 % des nouveau-nés atteints de LEN ont un bloc auriculo-ventriculaire complet congénital parfois gravissime qui apparaît au cours du deuxième trimestre de la grossesse.
 - Le Bloc auriculo ventriculaire congénital est définitif et met en jeu le

pronostic vital (16 à 19 % de mortalité) ⁹².

- Un appareillage (pacemaker) est nécessaire dans plus de la moitié des cas

Les autres complications du lupus érythémateux néonatal sont plus rares et apparaissent durant les 2 à 3 premiers mois de vie : hépatite cholestatique, thrombopénie, anémie, glomérulo- néphrite lupique, splénomégalie

c. Diagnostic :

❖ Sur le plan biologique :

- anticorps antinucléaires, anti- SSA/SSB/U1RNP,
- numération-formule sanguine,
- bilan hépatique complet,
- bilan rénal
- bandelette urinaire ;

❖ une biopsie cutanée (histologie standard et immunofluorescence directe)

❖ ECG et échocardiographie.

d. Traitement : ⁷⁰

- Photoprotection stricte est conseillée.
- En cas d'atteinte cardiaque, une prise en charge en milieu hospitalier pédiatrique et un suivi spécialisé sont indiqués.
- Le risque de récurrence du lupus érythémateux néonatal lors d'une grossesse ultérieure est estimé à 25 %, avec des tableaux cliniques variables (le risque de récurrence d'un BAVc lors d'une grossesse ultérieure est de l'ordre de 10-17 % ⁷¹).
- L'intérêt préventif de l'hydroxychloroquine est suspecté mais doit être

prouvé.

- Ces grossesses à risque nécessitent un suivi rapproché avec ECG et échocardiographie bimensuelles pendant le deuxième trimestre (entre 16 et 24 semaines d'aménorrhée).
- Une corticothérapie générale pendant la grossesse permet de diminuer le risque d'atteinte cardiaque fœtale.
- L'accouchement est réalisé dans un centre disposant d'une réanimation pédiatrique. Après l'accouchement, la mère nécessite un suivi régulier et une prise en charge adaptée.

A retenir :

Le lupus érythémateux (LN) est dû à la transmission materno-fœtale d'Ac anti-SSA, SSB ou U1RNP (forme cutanée)

Les manifestations cliniques du lupus néonatal sont polymorphes le bloc auriculo ventriculaire complet en constitue la plus urgente.

Toutes les mères avec un lupus connu ou avec des autoanticorps(anti SSA/Ro) doivent être suivies pendant la grossesse avec des échographies itératives

La prise en charge post -natale du BAV complet repose sur la mise ne place d'un pacemaker.

Le lupus néonatal ne conduit pas à un LED chez l'enfant, et les mères saines donnant naissance à des enfants avec lupus néonatal ont un risque très faible de développer un LED.

E. Aplasies cutanées congénitales :ACC

1. Introduction :

- Le terme d'ACC décrit une absence congénitale et localisée de peau .
- Il s'agit d'une entité rare dont l'incidence est estimée à un nouveau-né sur 10 000 .
- Les étiologies sont variables , parfois on retrouve des causes exogènes (adhérence amniotique, traumatisme intra-utérin ou anomalies vasculaires).
- Dans la majorité des cas des lésions sont situées sur le cuir chevelu.
- Des anomalies sous-jacentes rares doivent être dépistées : méningocèles ou le dysraphisme rachidien sont associées à ces pathologies.

2. Etiologies

La cause de cette aplasie est le plus souvent inconnue.

- Elle peut survenir chez des enfants dont les mères prennent des antithyroïdiens de synthèse ou de l'acide valproïque.
- Elle peut être associée au syndrome d'Adams-Ollier avec cutis marmorata, à des anomalies chromosomiques telles que la trisomie 13 (syndrome de Patau) ou la délétion 4 p.
- Un caryotype pourrait être demandé systématiquement dans les aplasies du vertex.

3. Formes cliniques

Elles correspondent schématiquement à deux aspects cliniques ⁷²:

a. Aplasie cutanée congénitale du scalp :

- C'est une perte de substance, souvent unique, touchant principalement le vertex du cuir chevelu.
- Cliniquement, c'est une perte de substance de quelques centimètres, sans forme définie, érosive et superficielle ou ulcérée et profonde avec une agénésie osseuse sous-jacente.
- Dans quelques cas, la lésion est déjà remplacée à la naissance par une cicatrice blanche glabre définitive.
- L'atteinte osseuse, présente dans 20 à 30 % des cas, peut être un élément péjoratif en raison du risque de thromboses ou d'hémorragies du sinus longitudinal supérieur ou d'infections méningoencéphaliques. Elle doit être systématiquement recherchée par des examens radiologiques standards et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale.

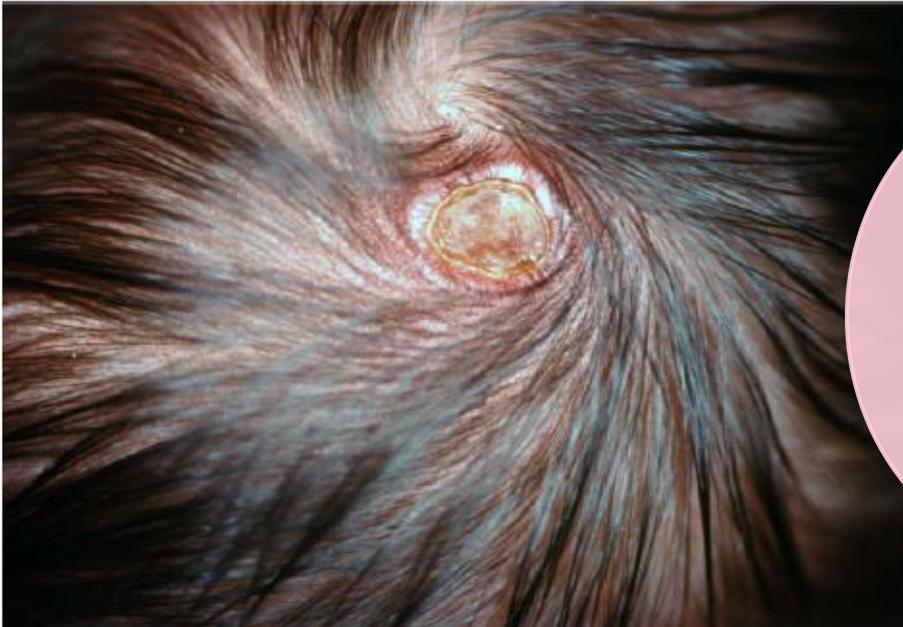


Figure 30 :
*Aplasia cutanée
congénitale du
scalp*

b. Aplasia cutanée congénitale du tronc et des membres :73

- Elle est plus souvent constituée de multiples lésions de topographie symétrique, surtout sur le tronc ; quand la lésion est unique, elle est souvent médiane.
- Les aspects cliniques et évolutifs sont presque les mêmes que pour les aplasies du vertex .
- Les aplasies de la ligne médiane peuvent être associées à des dysraphies (spina bifida et myéloméningocèle) et, dans la partie antérieure du tronc, à des omphalocèles et des gastroschisis.
- Certaines surviennent lors d'infections maternelles virales : embryofetopathie de la varicelle avec hypoplasie des membres et aplasies d'allure cicatricielle hypertrophique, infection par le virus herpétique.



Figure 31 ⁷⁶
Aplasia cutanée
(forme localisée
d'épidermolyse
bulleuse
dystrophique.)

c. Paraclinique :

- Le diagnostic est clinique mais les lésions plus profondes imposent une évaluation scannographique des os sous-jacents.
- Les aplasies étendues peuvent comporter des taux sériques élevés d' alpha foetoprotéine.

d. Traitement : ⁷⁴

- Dans la plupart des cas, la cicatrisation se fait spontanément dans un délai de 1 mois .
- Ultérieurement la cicatrice atrophique, ou quelquefois chéloïdienne, peut être enlevée par chirurgie plastique.

A retenir :

Aplasie congénitale simple



- Elles sont le plus souvent liées à une anomalie de fermeture des lignes de fusion embryonnaire.

- Dans plus de 80 % des lésions, l'ACC est localisée sur le cuir chevelu, essentiellement sur la ligne médiane, près du vertex

- Il s'agit de lésions alopeciques souvent uniques, recouvertes d'une fine membrane translucide

Aplasies cutanées congénitales (ACC) complexes :



- ACC du cuir chevelu sont des urgences car elles s'associent à un défaut osseux et parfois méningé, suspecté en cas d'ACC étendue (> 1 cm) ulcérée, hémorragique.

- La mortalité est de 20 à 30 %.

- Les complications sont les saignements à partir du sinus veineux sagittal et les méningites

F. Nodules néonataux urgents

1. Les nodules de pronostic malin

Les localisations cutanées des processus tumoraux malins doivent être suspectées devant toute lésion nodulaire néonatale, a fortiori si :

- ✓ les lésions sont multiples
- ✓ leur évolution en volume et en nombre rapide
- ✓ s'il existe des signes systémiques (mauvaise prise pondérale, adénopathies, hépatosplénomégalie).

Toute suspicion de nodule tumoral malin doit conduire rapidement à la réalisation d'une biopsie cutanée.

a. Neuroblastome métastatique ⁷⁵

Le neuroblastome ou sympathoblastome appartient au groupe des tumeurs de la crête neurale.

C'est l'une des tumeurs malignes les plus fréquentes chez l'enfant.

Plus d'un tiers des nouveau-nés atteints présentent des métastases cutanées, souvent révélatrices et congénitales

✓ Clinique :⁷⁶



Figure 32:
Blue Berry
Muffin
syndrome

❖ Manifestations cutanée :

- En période néonatale, le neuroblastome est révélé par des métastases sous-cutanées dans environ 32% des cas.
- Les lésions sont des nodules violacés fermes et indolores, souvent mamelonnés, en général mobiles sur les plans profonds, entourés d'un halo de vasoconstriction angiomateux .
- Réalisant un tableau de *blueberry muffin baby*.
- Leur palpation entraîne la libération parfois massive de catécholamines avec blanchiment de la lésion et risque de poussée hypertensive.
- Le caractère « malin » est suspecté devant l'apparition rapide et multifocale de nouvelles lésions chez des enfants dont l'état général peut être conservé.

❖ Autres manifestations

- Métastases hépatiques : il s'agit d'une hépatomégalie, lisse, régulière, ne s'accompagne d'aucune anomalie biologique hépatique ou de l'hémostase (syndrome de Pepper).
- L'atteinte périorbitaire à type d'ecchymose et l'exophtalmie (signe de Hutchinson)
- ✓ Paraclinique
 - La biopsie s'impose impérativement. L'examen histologique permet de faire le diagnostic
 - Dosage des Catécholamines urinaires et ses dérivées : L'augmentation des taux de dopamine et d'acide homovanillique (HVA) , de l'acide vanylmandélique (VMA)
 - L'imagerie montre la tumeur primitive et recherche des métastases ostéomédullaires.
- ✓ Diagnostic différentiel :
 - localisation cutanée d'un rhabdomyosarcome embryonnaire
 - leucémie
- ✓ Traitement :

La prise en charge thérapeutique du neuroblastome comprend essentiellement la chirurgie et la chimiothérapie.

La chimiothérapie conventionnelle a pour but d'une part de réduire la

- ✓ masse tumorale pour la rendre opérable, et d'autre part de traiter les métastases.

A retenir :

Le neuroblastome est la tumeur la plus fréquente en période néonatale.



b. Leucémie congénitale ⁷⁷:

✓ Introduction :

Les leucémies congénitales sont rares et représentent moins de 1 % des leucémies de l'enfant.

Différents facteurs favorisant leur survenue ont été suspectés :

- ✓ l'irradiation maternelle durant la grossesse
- ✓ des poids de naissance supérieurs à 4kg,
- ✓ la présence de facteurs de croissance dépendant de l'insuline
- ✓ l'exposition à des inhibiteurs de la topoisomérase Il contenus dans le thé, le café ou le chocolat ou certains dérivés du soja.

✓ Clinique :¹⁰¹

- La présence de lésions cutanées au cours de la leucémie néonatale est beaucoup plus fréquente que chez l'enfant ou chez l'adulte ,elles sont représentées, dans 50% des cas.
- Ses lésions spécifiques peuvent être la première manifestation de la leucémie à un stade où la NFS est encore normale.
- Les lésions sont le plus souvent des nodules dermiques bleutés ou purpuriques et de plaques d'apparition rapide et se multipliant rapidement, accompagnés par des signes généraux.
- Parfois leur présentation est plus irrégulière avec la présence de maculopapules ou de nodules de taille et de couleur inhomogènes réalisant le tableau de *blueberry muffin sd* .



Figure 33 :
Leucémie
néonatale ,
révélée par
un
syndrome de
Blueberry

✓ Paraclinique :

- La NFS est normale et va montré ultérieurement une anémie arégénérative, une leucopénie et une thrombopénie,
- La biopsie médullaire doit être réalisée qui va montrer un aspect en faveur d'une leucémie aigue myéloblastique.
- C'est l'examen histologique qui permet de trancher. Il est surtout important d'insister sur la nécessité de biopsier au moindre doute des lésions tumorales du nouveau-né.
- L'examen histologique permet essentiellement d'orienter le diagnostic qui est réellement confirmé par le myélogramme.

✓ Le diagnostic différentiel :

Les infections du syndrome TORCH responsable d'une atteinte cutanée proche du *blueberry muffin baby* .

Si les lésions cutanées sont nettement tumorales, on peut également discuter des localisations cutanées de tumeurs observées en période néonatale comme le néphroblastome, le neuroblastome ou l'histiocytose maligne.

Traitement :

Il est impératif de traiter les leucémies aigue néonatale de façon intensive étant donné leur pronostic sombre et les rechutes précoces.

Ce traitement est rendu difficile du fait du jeune âge du patient et de son immaturité fonctionnelle , en particulier hépatique qui modifie la biodisponibilité des chimiothérapie ⁷⁸ . L'importance du volume extracellulaire , l'absence de graisse , la compétition pour la fixation protéique peuvent augmenter la fraction libre de certains médicaments.

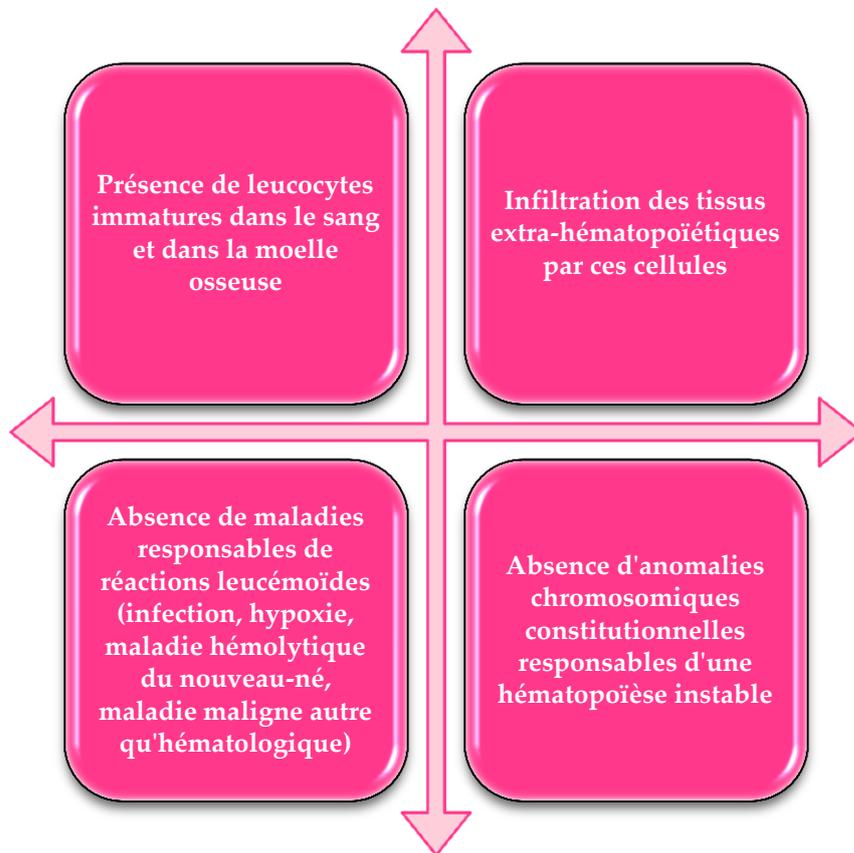
En règle général, il est conseillé de diminuer les doses de chimiothérapie de

25 à 50 % et d'utiliser de préférence une dose par kg plutôt que par m²

Quelques cas de rémissions spontanées et parfois permanentes ont été observés en-dehors de toute T21. Il s'agit le plus souvent de LA néonatales monoblastiques dans lesquelles des phénomènes immunitaires foeto-maternels ont été évoqués dans le contrôle de la maladie.

A retenir :

La Leucémie néonatale se définit par les 4 critères suivants, présents dès la naissance ou durant les 4 premières semaines de vie :



c. Myofibromatose disséminée ⁹⁰

Les myofibromatoses disséminées correspondent à des nodules multiples superficiels/profonds, fermes, mal limités, parfois ulcérés, associés à une atteinte gastro-intestinale et cardio-pulmonaire.

Le diagnostic est histologique. L'évolution est souvent létale précocement mais des cas de régression spontanée ont été rapportés.

2. Nodule de pronostic intermédiaire

a. Histiocytose langerhansienne (HL) disséminée ⁷⁹

- C'est une affection maligne, rarement congénitale, qui touche plus souvent le nourrisson.
- Elle est caractérisée cliniquement par une éruption :
 - de papules rouge sombre,
 - souvent purpuriques,
 - croûteuses,
 - touchant le cuir chevelu avec un aspect de dermite séborrhéique atypique, le visage, le tronc, les plis, l'ombilic et la zone périgénitale.
- Il n'est pas rare d'observer des vésicules diffuses peu prurigineuses passant pour un eczéma, ou des papules ombiliquées prises pour des molluscum contagiosum.
- Quelques nouveau-nés ont un aspect de blueberry muffin baby.
- Le diagnostic repose sur l'immunomarquage de l'infiltrat cellulaire d'une lésion typique (histiocytes CD1a+, PS100+, CD68-) et impose un bilan d'extension.
- Les atteintes extracutanées associent un syndrome tumoral (adénopathies

et hépatomégalie), une atteinte osseuse lytique des os plats (crâne), un diabète insipide et un possible retard de croissance par atteinte hypophysaire, une atteinte pulmonaire.

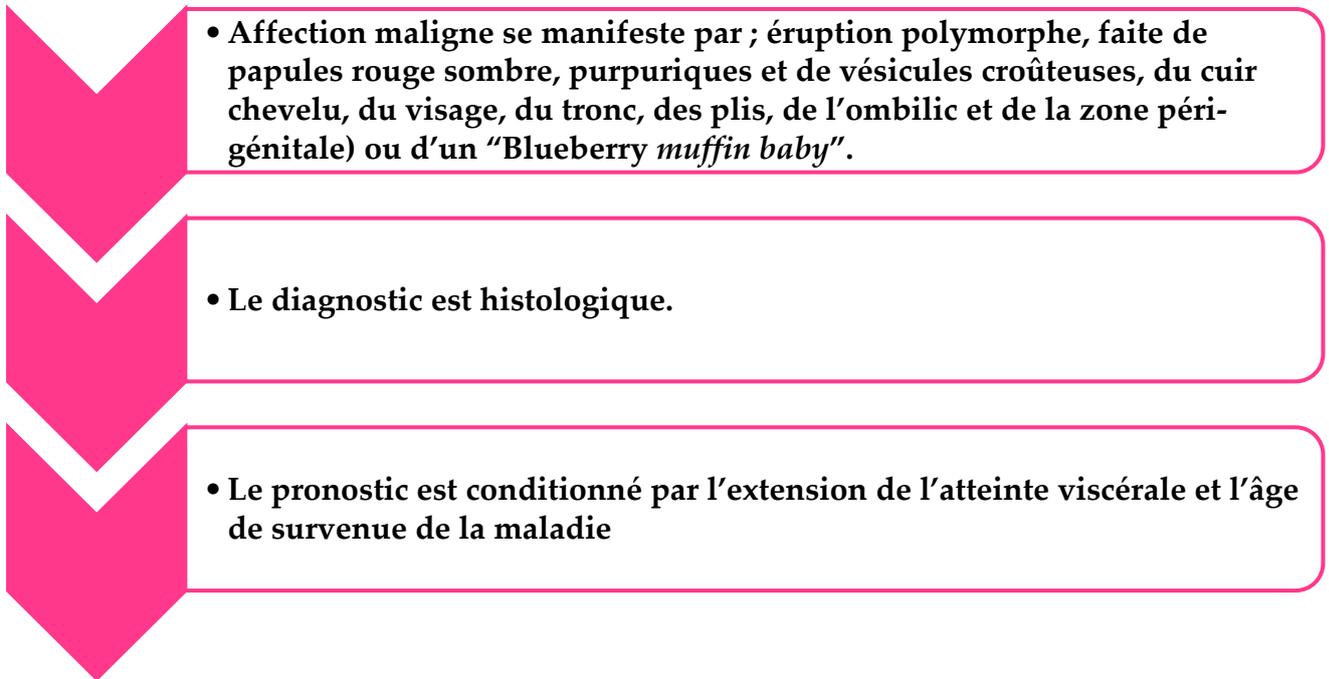
- La tomographie par émission de positons-scanner apparaît l'examen le plus performant pour effectuer le staging et le suivi de la maladie ⁸⁰

Le pronostic est conditionné par l'extension de l'atteinte viscérale et l'âge de survenue de la maladie .



Figure 34:
Histiocytose
langerhansienne
disséminée avec
éruption papulo-
vésiculeuse,
érythémateuse,
ombiliquée,
croûteuse, diffuse

A retenir :

- 
- Affection maligne se manifeste par ; éruption polymorphe, faite de papules rouge sombre, purpuriques et de vésicules croûteuses, du cuir chevelu, du visage, du tronc, des plis, de l'ombilic et de la zone péri-génitale) ou d'un "Blueberry muffin baby".
 - Le diagnostic est histologique.
 - Le pronostic est conditionné par l'extension de l'atteinte viscérale et l'âge de survenue de la maladie

b. Histiocytose congénitale de Hashimoto–Pritzker

Il s'agit d'une forme inhabituelle d'histiocytose langerhansienne, rare, présente à la naissance ou en période néonatale, caractérisée par une ou de multiples vésicules et papulonodules rouge sombre prédominant sur le visage, les membres, les paumes et les plantes, sans atteinte viscérale associée ⁸¹.

L'état général est conservé.

Le pronostic est bon : les lésions évoluent vers la nécrose puis la disparition spontanée en quelques semaines à mois. Aucun traitement n'est nécessaire.

La surveillance clinique doit être prolongée pour ne pas méconnaître une authentique histiocytose langerhansienne systémique congénitale ⁸²

c. La cytotéatonécrose néonatale

✓ Introduction :

La cytotéatonécrose du nouveau-né (CSN) est une cristallisation de la graisse intra-adipocytaire.

Elle survient chez un nouveau né à terme ou post-mature au décours d'un accouchement compliqué.

✓ Clinique et évolution :⁸³

- Les lésions de CSN se développent habituellement après un intervalle libre dans les 15 premiers jours suivant l'accouchement mais peuvent apparaître jusqu'à 30 jours après la naissance.
- Ces lésions débutent par des nodules hypodermiques qui laissent rapidement place à des placards d'hypodermite rouge violine plus ou moins diffus.
- Ces lésions sont souvent douloureuses .
- L'infiltration régresse pour laisser place à une atrophie du tissu sous-cutané en quelques semaines à quelques mois ⁸⁴.
- Les lésions atrophiques persistent des années. Il n'y a pas de retentissement fonctionnel de cette atrophie cutanée pour l'enfant, ni de données dans la littérature permettant d'affirmer la persistance prolongée à l'âge adulte de cette atrophie .



Figure 35: Nouveau né présentant des lésions de cytotéatonécrose

✓ **Examens complémentaires**

- Le diagnostic de CSN est le plus souvent clinique.
- Lorsqu'il existe un doute diagnostique avec une hémato-dermie, des tumeurs ou une panniculite au froid, une cytoponction ou une biopsie cutanée confirmeront le diagnostic.

✓ **Complications** :⁸⁵

- L'hypercalcémie est la complication la plus fréquente, elle est d'apparition retardée par rapport à la CSN .
- Elle serait due à la production d'1,25(OH)₂ vitamine D₃ dans les granulomes lipophagiques.
- Elle peut être symptomatique et être responsable d'irritabilité, hypotonie, insomnie, anorexie, vomissements, constipation, voire retard de croissance et rarement une néphrocalcinose.

✓ **Traitement** : ⁹²

- La présence d'une cytotéatonécrose néonatale impose l'arrêt de la supplémentation par vitamine D jusqu'à résorption complète des lésions pour limiter le risque d'hypercalcémie.
- La prise en charge est symptomatique elle impose :
 - l'évaluation et traitement de la douleur. L'utilisation de morphiniques peut être nécessaire.
 - Si la nécrose se liquéfie, des ponctions évacuatrices sont proposées.
 - Une antibiothérapie pourra être nécessaire en cas de surinfection.
- La prise en charge est urgente en cas de forme étendue en raison du risque d'hypercalcémie parfois symptomatique et sévère.

Le traitement associe une réhydratation et un arrêt de la supplémentation en vitamine D et, en fonction de la sévérité, des diurétiques, des corticoïdes et des biphosphonates.

A retenir :

La cytotéatonécrose néonatale est une cristallisation de la graisse intra-adipocytaire des nouveau-nés à terme et post-terme, hypoxémiques ou insuffisamment réchauffés

La prise en charge est urgente en cas de forme étendue en raison du risque d'hypercalcémie parfois symptomatique et sévère.

3. Nodule de pronostic bénin :

a. Les hémangiomes congénitaux

- Introduction :

Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne due à une prolifération de cellules endothéliales, de cause inconnue.

Les hémangiomes congénitaux sont pleinement développés in utero.

- Clinique : ⁸⁶

Les hémangiomes congénitaux diffèrent par :

- leur grande taille dès la naissance
- leur forme ronde ou ovale
- la présence d'un halo blanchâtre encerclant la lésion

Les hémangiomes peuvent se compliquer :

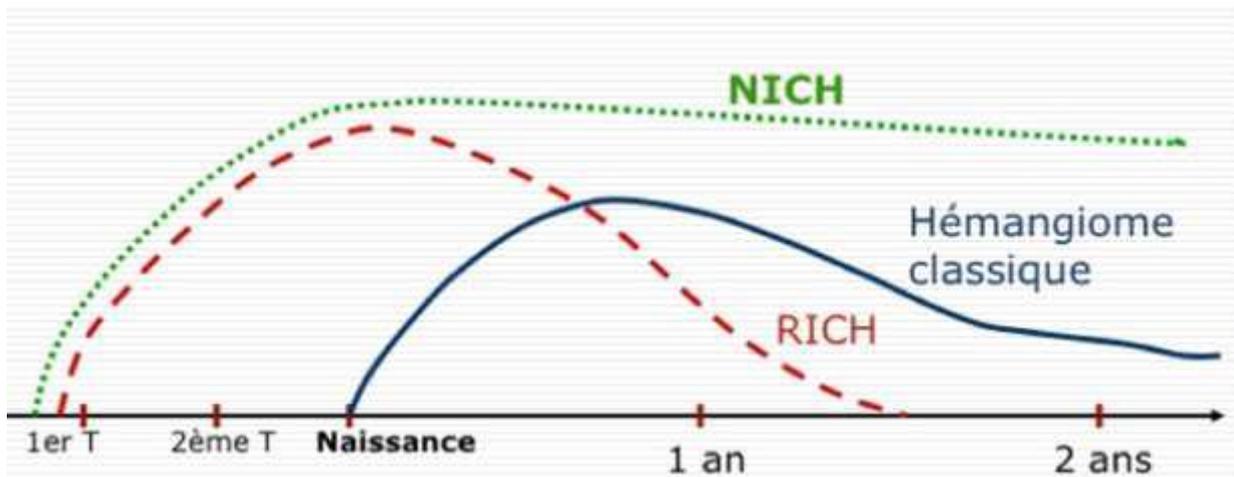
❖ localement par :

- nécrose
- ulcération
- surinfection
- saignement
- extension

❖ systématiquement par une : insuffisance cardiaque ; thrombopénie.

Leur taille est très variable, allant de l'atteinte punctiforme jusqu'à l'atteinte d'un membre, de toutes les faces, ou d'un héli-tronc, posant ainsi de sérieux problèmes d'ordre esthétique, et des déformations considérables. Cependant, dans l'immense majorité des cas, cette taille reste modérée, de 2 à 3 cm.

Il existe sous deux formes :



- RICH : Rapidly Involuting Congenital Hemangioma
- NICH : Non-Involuting Congenital Hemangioma
- ✓ L'hémangiome non-involutif congénital (NICH) :⁸⁷
 - C'est une forme particulière d'hémangiome congénital qui se développe in utero et qui diffère de l'hémangiome rapidement involutif congénital (RICH) en particulier par l'absence de phase involutive postnatale.
 - Ils sont plats ou légèrement bombés, ronds ou ovales, et ils sont souvent solitaires.
 - Leur périphérie est blanche. Le centre de la lésion varie de rose avec des télangiectasies mineures à violet profond avec des télangiectasies minces et très rapprochées.
 - Les NICH se localisent principalement sur la tête ou le cou et les membres.
 - Les NICH ne régresseront pas : ils persistent à vie avec une croissance proportionnelle lorsque l'enfant devient plus âgé.
 - L'étiologie reste inconnue.



Figure 36 :
Nouveau né
présentant un
NICH

- ✓ Le rapidly involuting congenital hemangioma (RICH)
- Souvent localisé à la tête ou aux membres.
- L'aspect clinique est davantage tumoral.
- Il régresse plus rapidement qu'un hémangiome classique, habituellement avant l'âge de 1 an et demi ⁸⁸.
- Il peut parfois se nécroser, s'ulcérer, et se compliquer d'une hémorragie, pouvant être jugulée par embolisation.
- Il est parfois associé à une thrombopénie néonatale transitoire, spontanément résolutive.

Figure 34 : Volumineuse tumeur vasculaire congénitale de la nuque, avec ectasies veineuses centrales, cicatrice d'érosion centrale et halo de vasoconstriction périphérique



Figure 37 :
Volumineuse tumeur vasculaire congénitale de la nuque, avec ectasies veineuses centrales, cicatrice d'érosion centrale et halo de vasoconstriction périphérique



Figure 38: Hémangiome congénital mixte du tronc

- ✓ Le partially involuting congenital hemangioma (PICH)

qui amorce une régression spontanée mais incomplète, évoluant secondairement comme un NICH.

- **Paraclinique :**

Le diagnostic peut être conforté par une échographie-Doppler (qui confirme la nature vasculaire de l'hémangiome congénital et recherche un shunt artérioveineux parfois présent au sein de l'hémangiome), et confirmé par la biopsie qui permet d'éliminer une tumeur maligne.

Ses caractéristiques histologiques sont proches de l'hémangiome classique mais il existe des différences sur le plan immunohistochimique (absence d'expression de GLUT-1) ⁸⁹.

Le diagnostic anténatal est possible.

- **Traitement :⁷²**

L'abstention thérapeutique est la règle en période néonatale. L'Hemangiol[®] n'est pas efficace pour les hémangiomes congénitaux. Une chirurgie d'exérèse correctrice, du NICH ou du PICH, pourra être effectuée sans urgence.

A retenir :

Le NICH:

Se présente dès la naissance
Plaque ronde ou ovale
Bien limitée,
Rosée ou violacée,
Télangiectasique,
Ne régresse jamais,
Elle persiste inchangée suivant la
croissance corporelle
ou elle s'aggrave légèrement.

Le RICH :

Tumeur ovoïde
Rosée ou pourpre,
Télangiectasique au centre et cernée d'un halo pâle,
localisée sur les membres ou dans la région céphalique.
Régresse spontanément

b. Les hémangiomes infantiles classiques :

Définition :

- Les hémangiomes infantiles sont fréquents (8 à 10 % des nouveau-nés à l'âge de 1 mois) et apparaissent après la naissance (notion d'intervalle libre), au cours des premières semaines de vie.
- Le sexe féminin (sex-ratio 1/4), le petit poids de naissance, la prématurité, la peau blanche, les grossesses compliquées, l'âge maternel élevé, les antécédents familiaux sont des facteurs de risque.
- Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne due à une prolifération de cellules endothéliales, de cause inconnue.

- C'est une tumeur habituellement non soufflante à l'auscultation.
- Les localisations viscérales sont rares et associées le plus souvent à des tableaux cliniques particuliers (hémangiomatose miliaire avec localisation hépatique le plus souvent, autres localisations viscérales plus rares ; hémangiome en « barbe » associé à un hémangiome laryngé sous-glottique, etc.).

Clinique :

La lésion débute souvent par une macule télangiectasique ou anémique puis évolue en trois phases caractéristiques :

✓ **Phase de croissance :**

Durant 6 à 12 mois pendant laquelle l'hémangiome prend l'aspect caractéristique de tumeur vasculaire en relief (lésion superficielle, tubéreuse), ou d'hémangiome sous-cutané (masse sous une peau normale ou bleutée ou télangiectasique) ou de forme mixte,

✓ **Phase de stabilisation :**

D'environ six mois

✓ **Phase de régression :**

spontanée qui débute par le blanchiment central de l'hémangiome, suivi d'une involution progressive, complète vers l'âge de 7 à 10 ans.

- Les hémangiomes infantiles sont le plus souvent nodulaires (75 %) et isolés.
- Dans 25 % des cas, l'hémangiome est segmentaire et peut être associé à des atteintes systémiques.
- Il s'agit du syndrome PHACE lorsque l'hémangiome est situé sur l'extrémité céphalique (face ou cuir chevelu) ou du syndrome PELVIS

⁹⁰/SACRAL ⁹¹/LUMBAR ⁹² lorsqu'il est lombosacré.

Traitement :

- L'abstention thérapeutique pour l'hémangiome infantile est la règle (hémangiomes infantiles du corps non compliqués).
- Depuis 2008, les hémangiomes infantiles compliqués (environ 12 %) sont traités par bêtabloquants ⁹³.
- L'AMM du chlorhydrate de propranolol (Hemangirol® sirop) a été obtenue en avril 2014 ⁹⁴ ; l'efficacité du produit étant supérieure à celle de la corticothérapie générale.
- Ce traitement est indiqué en première intention pour les hémangiomes infantiles prolifératifs compliqués des nourrissons âgés de 5 semaines à 5 mois.
- La posologie est de 3 mg/kg en deux prises par jour pendant six mois ⁹⁵.
- Les indications de traitement sont :
 - ✓ Hémangiomes infantiles avec risque vital :
 - Hémangiome infantile segmentaire en « barbe » (S3) avec risque d'hémangiome infantile sous-glottique,
 - Hémangiomatose miliaire diffuse avec hémangiome infantile hépatique ⁹⁶ (risque d'insuffisance cardiaque),
 - Hémangiome infantile cérébral ⁹⁷, médullaire, digestif ;
 - ✓ Hémangiome infantile compliqué d'un risque fonctionnel = hémangiome infantile périorificiel :
 - Hémangiome infantile rétro-orbitaire ou palpébral (recherche d'une extension intracrânienne),
 - Hémangiome infantile du nez, du conduit auditif externe, labial,

périnéal

- ✓ Hémangiome infantile ulcéré algique ⁹⁸
- ✓ Hémangiome infantile avec risque esthétique :
 - Hémangiome infantile du visage,
 - Hémangiome infantile sous-cutané mammaire chez une fille.
- Le bilan préthérapeutique comprend : uniquement un examen clinique complet, la recherche d'antécédents personnels et familiaux de cardiopathie et d'asthme.
- Les principales contre-indications sont :⁹⁹
 - ✓ la grande prématurité avec
 - ✓ un âge corrigé n'atteignant pas le terme
 - ✓ un nouveau-né allaité dont la mère est traitée par bêtabloquants,
 - ✓ une contre-indication cardiaque, un asthme.



Figure 39 :
Hémangiome cutané
de la face

c. Le phénomène de Kasabach–Merritt¹⁰⁰

- Rare, sévère et mortel pour 20 à 30 % des nourrissons atteints.
- Il correspond à une coagulation intravasculaire disséminée au sein d'un hémangioendothéliome kaposiforme ou d'un angiome en touffes, mais jamais d'un hémangiome infantile .
- Il survient dans les 6 premiers mois de vie.
- Il est évoqué devant la modification brutale d'une "lésion angiomateuse" devenue inflammatoire, ecchymotique, douloureuse, augmentant rapidement de volume .
- Il est confirmé par la biologie.
 - Le traitement est urgent car le pronostic vital est engagé.



Figure 40:
Phénomène de
Kasabach Merith

Eliminer un nodule tumoral malin

- Augmentation rapide du volume et du nombre des lésions
- Couleur bleutée, halo de vasoconstriction périphérique (neuroblastome)
- Consistance ferme, mal limité, profond (fibromatoses)
- Mauvaise prise pondérale, adénopathies, hépatosplénomégalie ;=> Biopsie cutanée au moindre doute

Tumeur angiomateuse, hémangiome néonatal :

- Couleur rouge bleutée ;
- Présence de veines de drainage ;
- Dépressible à la palpation ;
- Échographie + doppler
- Bilan de coagulation en cas de suspicion de syndrome de kasabach- merritt biopsie si doute diagnostique (éliminer une tumeur maligne).

Mastocytome

- Signe de Darier ± bulles
- Biopsie cutanée

Nodule hypodermique :
cytostéatonécrose néonatale

- diagnostic clinique
- surveillance hypercalcémie.

Blueberry muffin baby

- Nodules rouges bleutés multiples évolutifs + infection foetale (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus) ou maladie hémolytique du nouveau-né :
- → biopsie cutanée.

Histiocytose langerhansienne

- Papulonodules rouges, purpuriques, croûteux du cuir chevelu et des plis

G. LE NAEVUS GÉANT CONGÉNITAL

1. Introduction :

Le Naevus Géant Congénital est caractérisé par une tache pigmentée de la peau associée à une hypertrichose.

On parle de naevus congénital géant quand il est plus grand que 20cm de diamètre.

Il résulte d'une anomalie rare du processus d'embryogenèse.

Il est présent dès la naissance.

2. Clinique :

Il est formé par des cellules naeviques, formant un placard de grand diamètre dont la surface est irrégulière, parfois irriguée de verrucosités, de végétation et souvent recouvert de poils.

La périphérie est nette mais irrégulière.

Le naevus est nommé géant car il peut recouvrir une grande partie du tégument du dos, des cuisses, du cuir chevelu et peut avoir, selon la localisation une forme symétrique appelée "en caleçon" en "pélerine" ou en "maillot de bain".

La surface est inhomogène et la couleur peut être de couleur brune ou rosée et devient plus foncé avec le temps.

Le naevus géant pose deux problèmes :

- Le premier problème est d'ordre esthétique avec ses conséquences sociales et psychologiques.
- Le second concerne le risque de dégénérescence en mélanome, d'autant plus important que la surface est grande. Il justifie un geste préventif.

Certains sous-types cliniques et sur l'axe médian du dos peuvent s'associer aux anomalies du système nerveux central (mélanose neurocutanée).

3. Traitement :

Son traitement est exclusivement chirurgical est préconisé dès les premiers mois de la vie.

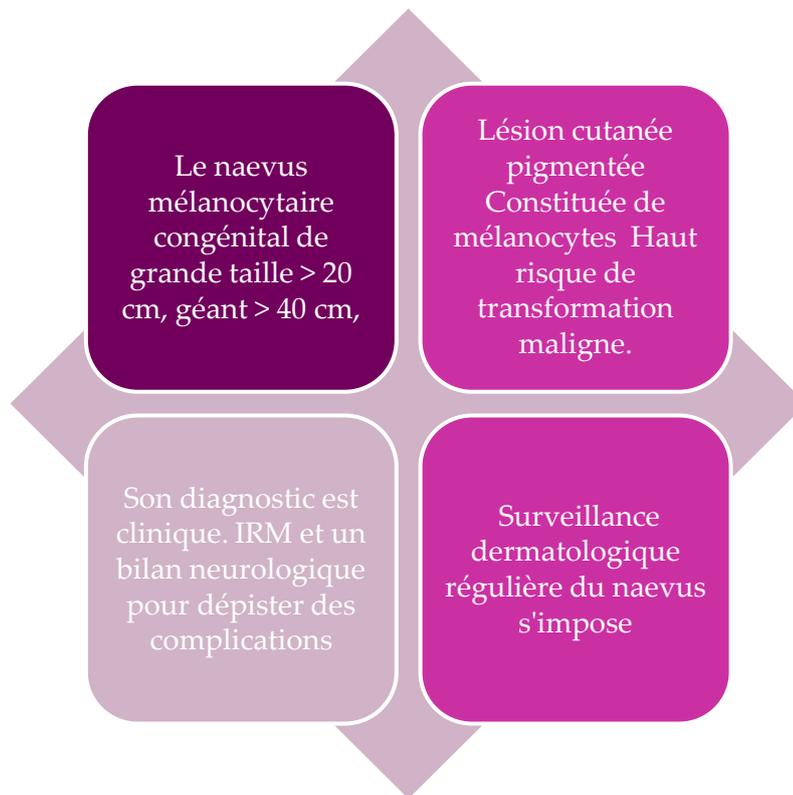
Les techniques les plus employées et les plus fiables sont les suivantes:

- ✓ Exérèses.
- ✓ Greffes de peau.
- ✓ Expansions par prothèses gonflables.



Figure 41 :
Neavus
congénital géant
du dos

A retenir :



H. Brides amniotiques :

1. Introduction :

La maladie des brides amniotiques est un ensemble complexe de malformations congénitales acquise qui touchent dans la majorité des cas les membres supérieurs et inférieurs mais aussi l'axe "thorax abdomen" ou la tête.

Dans ces deux derniers cas, les embryons sont rarement "viables".

2. Physiopathologie :

La dénomination de la maladie des brides amniotiques est probablement dues à une rupture de la membrane amniotique au premier trimestre de la gestation.

Avec pour conséquences :

- des adhérences entre l'amnios et le revêtement cutané du fœtus

- un engagement d'une partie du fœtus dans la brèche
- la formation de brides à partir de l'amnios déchiré et du mésenchyme chorionique.¹⁰¹

Ce mécanisme pourrait expliquer les anneaux de constriction autour des membres et/ou des doigts, les pseudo-syndactylies, les amputations distales des membres et aussi les strictions du cordon ombilical. ¹⁰²

3. Clinique : 108

Les symptômes les plus couramment décrits sont les suivants :

- Anomalies des membres :
 - ✓ Sillons cutanés de strictions (traces laissées par le passage d'une bride) : ceci est une manifestation très commune : la profondeur des sillons est variable (superficiel ou profond jusqu'à l'amputation d'un doigt ou d'un membre).
 - ✓ Les pseudo syndactylies : fusion partielle de plusieurs doigts ou orteils
 - ✓ Pieds bots : par diminution des flux sanguins dans l'artère au niveau des tibias.
- Anomalies du crâne et de la face
- Anomalies Du thorax et de l'abdomen
- Autres symptômes parfois constatés: Cordon court ; Constriction du cordon



Figure 42 :
Bride
amniotique

4. Paraclinique :

La présence de malformations dues aux brides amniotiques est détectée par l'échographie ; et le diagnostic est confirmé par : doppler couleur et pulsé ; radiographie du contenu utérin ; caryotype ; examen anatomopathologique.

C'est l'examen du placenta et des annexes qui fait le diagnostic, lorsque des brides ou des résidus de membrane amniotique sont présents sur la face placentaire d'implantation du cordon ombilical.

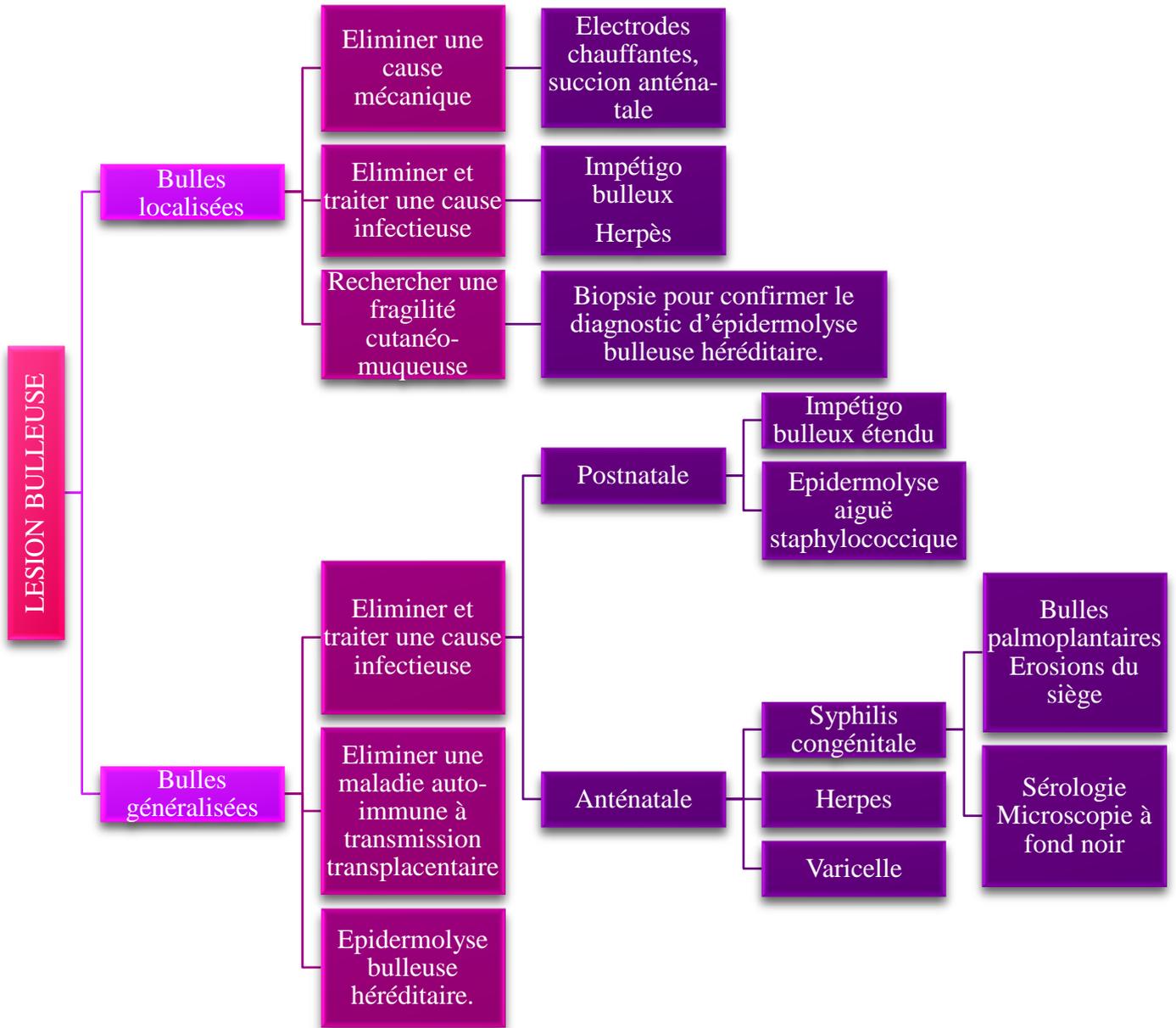
5. Traitement des lésions constituées :¹⁰³

Lorsque les lésions sont limitées, une prise en charge chirurgicale est possible.

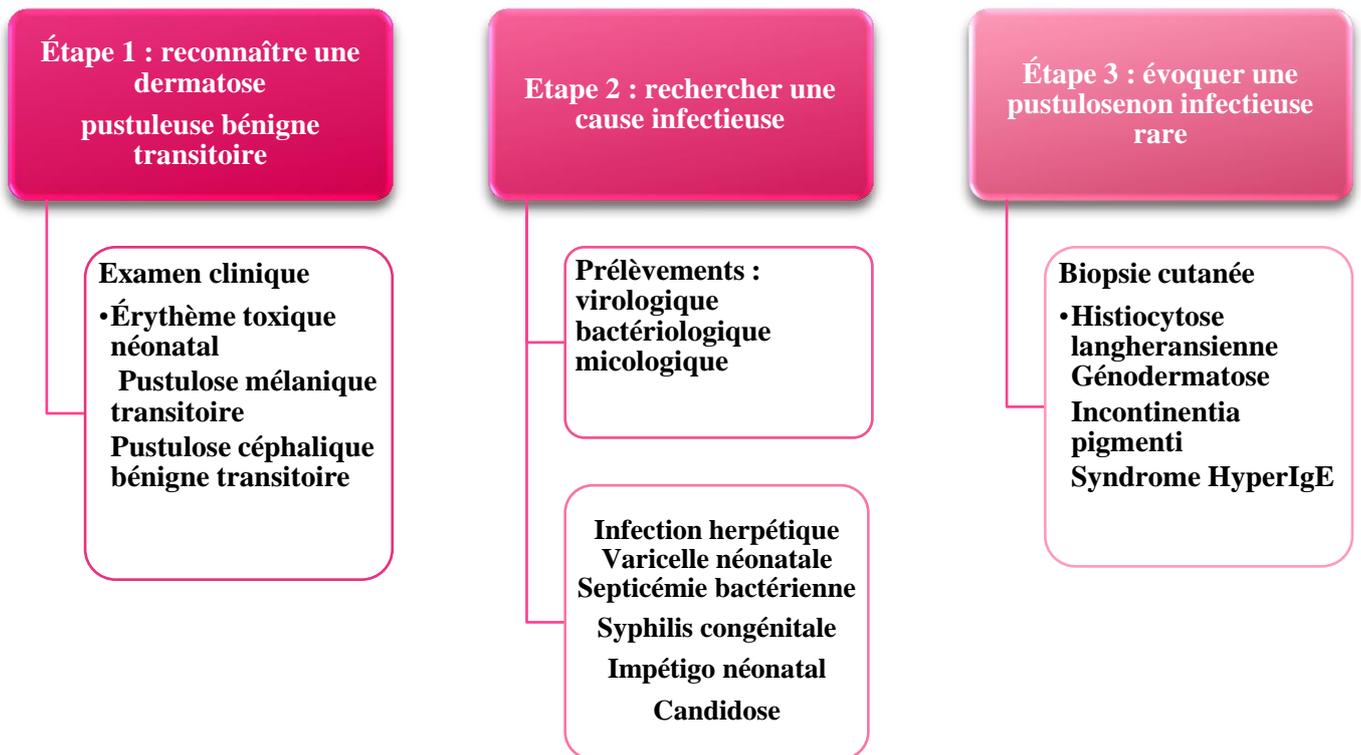
En cas de lésions complexes et étendues, le pronostic est sombre

V. Conduite à tenir pratique :

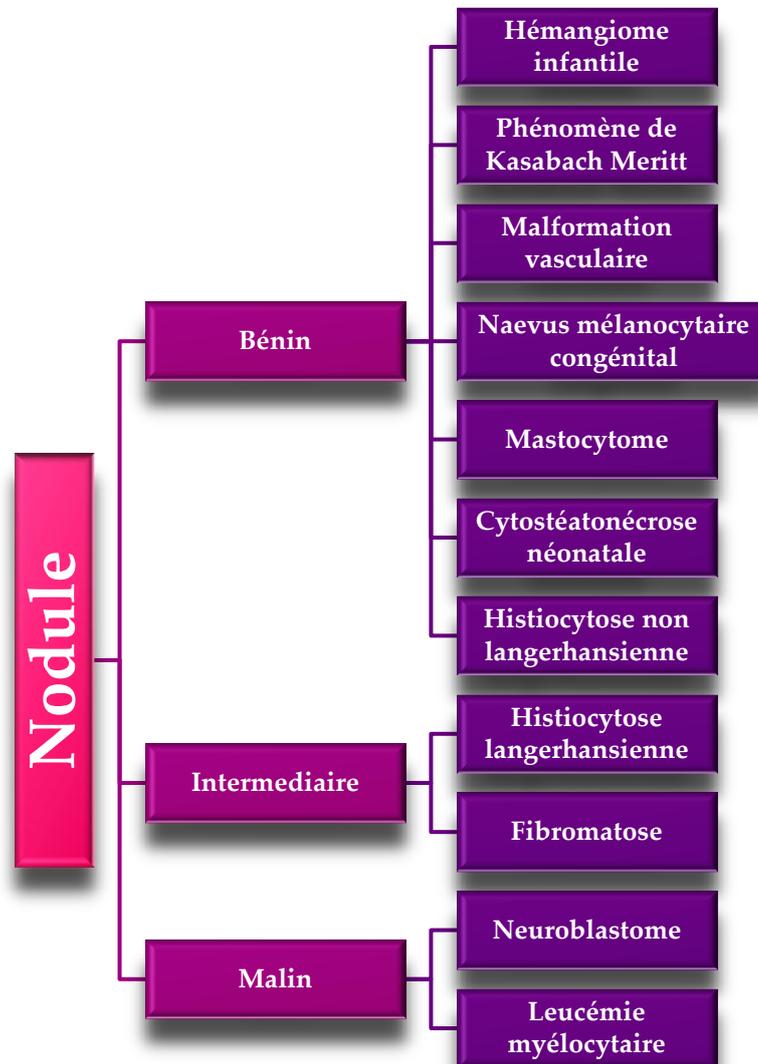
1. Conduite à tenir devant une lésion bulleuse du nouveau né :*



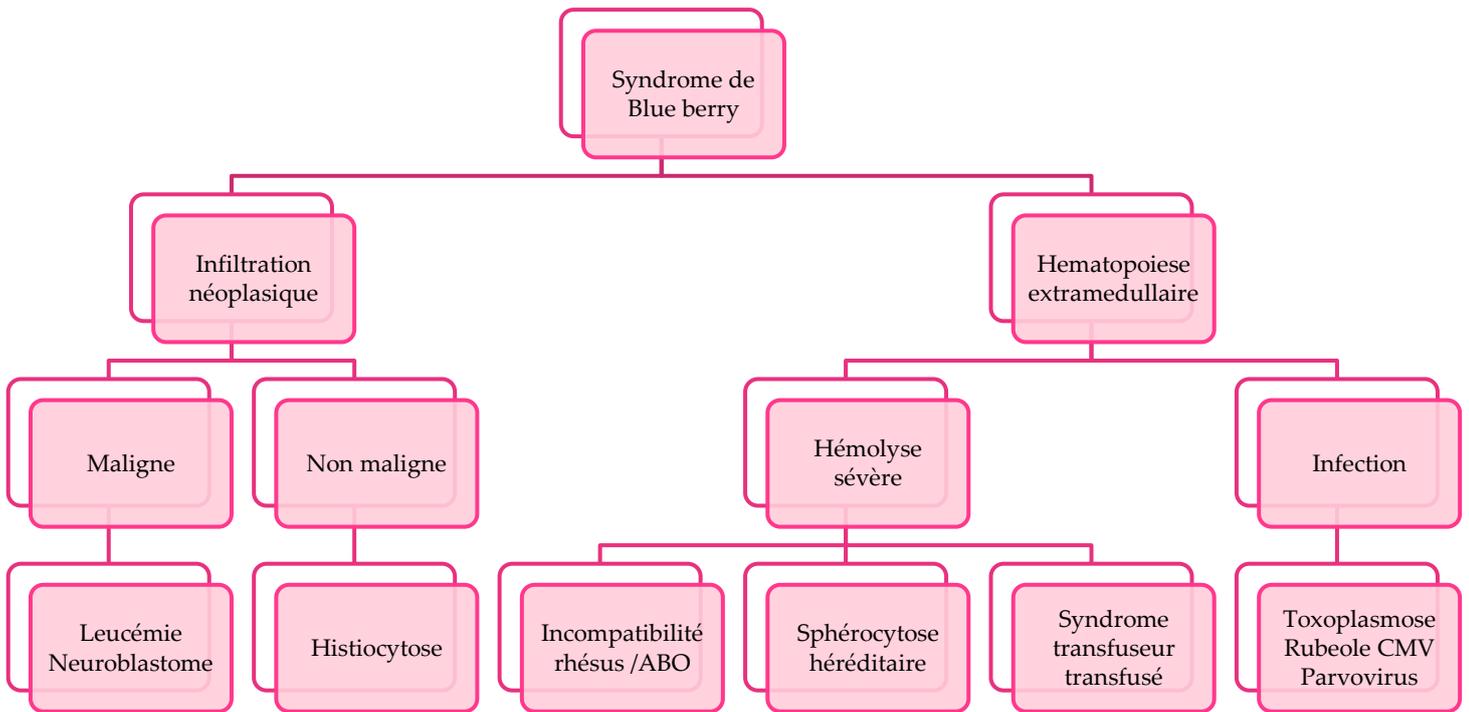
2. Conduite à tenir devant une lésion vésiculo-pustuleuse :



3. Orientation étiologique devant un nodule du nouveau-né :



4. Orientation étiologique devant un syndrome de Blueberry Muffin



CONCLUSION

Les urgences dermatologiques néonatales, survenant de la naissance à l'âge de 1 mois, sont rares.

Cependant, elles nécessitent un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique rapide et adaptée car le pronostic vital, le pronostic fonctionnel et/ou esthétique peuvent être mis en jeu.

L'immaturation fonctionnelle de la peau du nouveau-né prématuré expose aux complications thermiques, infectieuses et hydroélectrolytiques .

À l'inverse, les caractéristiques de la peau du nouveau-né à terme sont identiques à celles de l'enfant.

Toute éruption pustuleuse ou bulleuse néonatale doit systématiquement faire évoquer une étiologie infectieuse (bactérienne, virale et mycosique), en raison de leur potentielle gravité à court terme.

Rarement, une génodermatose se révèle en période néonatale par des lésions bulleuses (épidermolyse bulleuse héréditaire).

Les érythrodermies néonatales et les troubles de la kératinisation congénitaux posent à court terme un problème étiologique et thérapeutique.

Les lésions de topographie médiane (cuir chevelu, région lombaire) doivent faire évoquer la possibilité d'un dysraphisme.

L'apparition de nodules cutanés chez le nouveau-né doit conduire à éliminer les causes malignes (métastases de neuroblastome, leucémie congénitale).

Les nodules de pronostic bénin, plus fréquents, ne nécessitent souvent qu'une surveillance clinique.

L'urgence est ici dominée par la pathologie infectieuse, cause ou conséquence de l'atteinte cutanée.

Liste des figures et tableaux

- Figure 1 – Structure de la peau ¹
- Figure 2 – Structure de l'épiderme ¹
- Figure 3 – Le follicule pilo-sébacé ²
- Figure 4 : Eruption cutanée vésiculeuse évocatrice d'une varicelle étendue
- Figure 5 : varicelle néonatale surinfectée
- Figure 6 : conduite à tenir devant une varicelle maternelle survenant avant 20 SA
- Figure 7 : Conduite à tenir devant une varicelle maternelle survenant entre J5 antépartum et J2 postpartum
- Figure 8: conduite à tenir devant un contage néonatal durant les 28 premiers jours de vie
- Figure 9 : Vésiculo-pustules regroupées en bouquet en faveur d'une infection à Herpes néonatale
- Figure 10 : Conduite à tenir chez un nouveau-né asymptomatique né de mère ayant des lésions herpétiques au moment de l'accouchement (naissance par voie vaginale ou césarienne).
- Figure 11 : lésions cutanéomuqueuses papulo érosives chez un nourrisson atteint de syphilis congénitale
- Figure 12 : Lésions érosives évoquant une syphilis congénitale
- Figure 13 : Nouveau-né présentant un décollement
- Figure 14 : décollement cutané périombilical en rapport avec une ESA
- Figure 15 : Impétigo bulleux du siège
- Figure 16 : impétigo crouteux et bulleux
- Figure 17 : cellulite de la face

- Figure 18: Mastite avec un placard inflammatoire oedématié centré par le mamelon tuméfié et décollement cutané superficiel (signe de Nikolsky) traduisant l'action de la toxine exfoliante du *Staphylococcus aureus*
- Figure 19 : candidose généralisée
- Figure 20 : candidose congénitale avec semis de pustules généralisées
- Figure 21 : Erythème fessier avec surinfection candidosique : enduit blanchâtre au fond du pli
- Figure 22 : Erythrodermie néonatale , syndrome de Netherton
- Figure 23: Bébé colondion
- Figure 24 : EBS généralisée de Koebner
- Figure 25 : Lésions bulleuses à contenu clair des zones de frottement de couche chez un nouveau né avec lésion d'épidermolyse bulleuse héréditaire
- Figure 26 : Mastocytose cutanée en poussée
- Figure 27 : Ichtyose avec gros squames du cuir chevelu et du front
- Figure 28: Pseudo-acrodermatite entéropathique : érosions annulaires périorificielles post-bulleuses, multiples et croûteuses, brunâtres non mélicériques
- Figure 29: lésions érythémato-squameuses annulaires en faveur d'un lupus néonatal
- Figure 30 : Aplasie cutanée congénitale du scalp
- Figure 31 76Aplasie cutanée (forme localisée d'épidermolyse bulleuse dystrophique.)
- Figure 32: Blue Berry Muffin syndrome
- Figure 33 : Leucémie néonatale , révélée par un syndrome de Blueberry

- Figure 34: Histiocytose langerhansienne disséminée avec éruption papulo-vésiculeuse, érythémateuse, ombiliquée, croûteuse, diffuse
- Figure 35: Nouveau né présentant des lésions de cytotéatonécrose
- Figure 36 : Nouveau né présentant un NICH
- Figure 37 : Volumineuse tumeur vasculaire congénitale de la nuque, avec ectasies veineuses centrales, cicatrice d'érosion centrale et halo de vasoconstriction périphérique
- Figure 38: Hémangiome congénital mixte du tronc
- Figure 39 : Hémangiome cutané de la face
- Figure 40: Phénomène de Kasabach Merith
- Figure 41 : Neavus congénital géant du dos
- Figure 42 : Bride amniotique
- Tableau 1 : Principaux signes cliniques de la varicelle congénitale dans la littérature
- Tableau 2 : Prise en charge d'un enfant né d'une mère avec sérologie syphilitique positive

BIBLIOGRAPHIE

- ¹ Delamare Garnier. *Dictionnaire des termes de médecine*. 26e ed. Paris : Maloine, 2000.
- ² RACHIDI, Walid. *Physiologie cutanée*. [Cours] Grenoble : Université Joseph Fourier, 2013.
- ³ Société Française de Dermatologie. Un organe multifonction. *Dermato-info*. [En ligne] [Citation : Janvier 2017.]
http://dermato-info.fr/article/Un_organe_multifonction.
- ⁴ Wikimedia commons. Peau, ses couches et les plus importants parts. [En ligne] 16 Octobre 2015. <https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Oda.png>.
- ⁵ Peau du nné pdf
- ⁶ Peau du nné pdf
- ⁷ Chiaverini C. *EMC – Pédiatrie – Peau du nouveau-né*. 2017. 12(1):1–14 [Article 4–107–D–30].
14. Société Française de Dermatologie. Lésions élémentaires dermatologiques. *Société Française de Dermatologie et de pathologie Sexuellement Transmissible*. [En ligne] . . 2005. [Citation : . Janvier 2017.] <http://www.sfdermato.org/media/pdf/formation-en-dpc/formation/18-lesions-elem.pdf>.
- ⁸ Astruc J et Bernard F. *EMC – Pédiatrie – Diagnostic des éruptions courantes de l'enfant et du nourrisson*. Paris : Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, 2001. 4–108–A–10.
- ⁹ Peau du nouveau né ; Journal de pédiatrie et de puériculture 2019 , 32 , 58–74

- ¹⁰ Collège National des Enseignants de Dermatologie . Sémiologie dermatologique – Pré-Requis.
Université Numérique Francophone des Sciences de la Santé et du Sport. [En ligne] 01 Février 2011.[Citation : . Janvier 2017.]
http://campus.cerimes.fr/dermatologie/enseignement/dermato_1/site/html/index.html.
- ¹¹ . **Société Française de Dermatologie.** Lésions élémentaires dermatologiques.
Société Française de Dermatologie et de pathologie Sexuellement Transmissible. [En ligne] . . 2005. [Citation : . Janvier 2017.] <http://www.sfdermato.org/media/pdf/formation-en-dpc/formation/18-lesions-elem.pdf>.
- ¹² Item n° 84 : infections à Herpès virus de l'enfant et de l'adulte immunocompétents. *Ann Dermatol Venereol* 2008; **135**:F25-31.
- ¹³ Pembrey L, Raynor P, Griffiths P, et al. Seroprevalence of cytomegalovirus, Epstein Barr virus and varicella zoster virus among pregnant women in Bradford: a cohort study. *PLoS One.* 2013;8(11):e81881.
- ¹⁴ Macé G, Gallot V, Vauloup-Fellous C, Picone O. Varicelle pendant la grossesse: mise au point. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2008;37(1):22-8
- ¹⁵ Macé G, Gallot V, Vauloup-Fellous C, Picone O. Varicelle pendant la grossesse: mise au point. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2008;37(1):22-8
- ¹⁶ Bialas KM, Swamy GK, Permar SR. Perinatal cytomegalovirus and varicella zoster virus infections: epidemiology, prevention, and treatment. *Clin Perinatol.* 2015;42(1):61-75

- ¹⁷ Jihène Methlouthi La varicelle périnatale: risques et prise en charge fœtale et néonatale Pan Afr Med J. 2017; 28: 233.
- ¹⁸ Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues). Conférence de consensus avec la participation de l'Agence française nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). *Arch Pediatr* 2002; 9:744-54.
- ¹⁹ Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues). Conférence de consensus avec la participation de l'Agence française nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). *Arch Pediatr* 2002; 9:744-54.
- ²⁰ Neonatal herpes: Epidemiology, clinical manifestations and management. Guidelines for clinical practice from the French College of Gynecologists and Obstetricians (CNGOF) 2017
- ²¹ Vauloup Fellous C. Herpès génital et grossesse outils du diagnostic virologique. Recommandations pour la pratique clinique du Collège national des gynécologues obstétriciens français (CNGOF). 2017.
- ²² Kimberlin D, Brady M. Herpes simplex. In: Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases 30th ed., Elk Grove Village; Chicago: American Academy of Pediatrics; 2015. p. 432-45.
- ²³ Melvin AJ, Mohan KM, Schiffer JT, Drolette LM, Magaret A, Corey L, et al. Plasma and cerebrospinal fluid herpes simplex virus levels at diagnosis and outcome of neonatal infection. *J Pediatr* 2015;166:827-33.
- ²⁴ Renesme L. Herpès néonatal : épidémiologie, manifestations cliniques et prise en charge. Recommandations pour la pratique clinique du Collège national des

- gynécologues obstétriciens français (CNGOF). Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie (2017), <https://doi.org/10.1016/j.gofs.2017.10.005>
- ²⁵ Parra J, Cneude F, Huin N, Bru CB, Debillon T. Mammary herpes: a little known mode of neonatal herpes contamination. J Perinatol 2013;33:736-7.
- ²⁶ Wang Y, Smith KP. Safety of alternative antiviral agents for neonatal herpes simplex virus encephalitis and disseminated infection. J Pediatr Pharmacol Ther 2014;19:72-82
- ²⁷ Haute Autorité de santé. Prise en charge de l'herpès cutané o-muqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues) [Internet]; 2016 [cited 2016 Dec 27]. Available from: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272087/fr/prise-en-charge-de-l-herpes-cutaneo-muqueux-chez-le-sujet-immunocompetent-manifestations-oculaires-exclues.
- ²⁸ Curfman AL, Glissmeyer EW, Ahmad FA, Korgenski EK, Blaschke AJ, Byington CL, et al. Initial presentation of neonatal Herpes Simplex Virus infection. J Pediatr 2016;172:121e1-6e1.
- ²⁹ Remington Jack S KJO, Wilson Christopher B., Nizet Victor, Maldonado Yvonne editor. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant. 7th Ed: Elsevier; 2010.
- ³⁰ Doroshenko A, Sherrard J, Pollard AJ. Syphilis in pregnancy and the neonatal period. Int J STD AIDS. 2006 Apr; 17(4):221-7; quiz 8.
- ³¹ Walker GJ, Walker DG. Congenital syphilis: a continuing but neglected problem. Semin Fetal Neonatal Med. 2007 Jun; 12(3):198-206.
- ³² Nadjet Benhaddou-Mihoubi2,, Philippe Grange, Nicolas Dupin REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES • N° 509 • FÉVRIER 2019

- ³³ Newman L, Kamb M, Hawkes S, et al. Global estimates of syphilis in pregnancy and associated adverse outcomes: analysis of multinational antenatal surveillance data. *PLoS. Med.* 2013; 10(2):e1001396.
- ³⁴ Galvao TF, Silva MT, Serruya SJ, et al. Safety of benzathine penicillin for preventing congenital syphilis: a systematic review. *PLoS One.* 2013; 8(2):e56463.
- ³⁵ Charlier C, Benhaddou N, Dupin N. [Syphilis and pregnancy]. *Presse Med.* 2015 Jun;44(6 Pt 1):631–8.
- ³⁶ Newman L, Kamb M, Hawkes S, et al. Global estimates of syphilis in pregnancy and associated adverse outcomes: analysis of multinational antenatal surveillance data. *PLoS. Med.* 2013; 10(2):e1001396.
- ³⁷ Le Journal officiel de la république française, N° 130, du 8 juin 2018 la décision de modification de nomenclature syphilis.
- ³⁸ Woods CR. Congenital syphilis –persisting pestilence. *Pediatr Infect Dis J* 2009 ; 28:536–7
- ³⁹ Grange PA, Gressier L, Dion PL, et al. Evaluation of a PCR test for detection of *Treponema pallidum* in swabs and blood. *J Clin Microbiol.* 2012 Mar. 50(3):546–52.
- ⁴⁰ **Recommandations** diagnostiques et thérapeutiques pour les maladies sexuellement transmissibles. Société française de dermatologie, février 2016 : www.sfdermato.org/media/image/upload-editor/files/Guidelines%202016.pdf
- ⁴¹ **Plano LR, Adkins B, Woischnik M, Ewing R, Collins CM** Toxin levels in serum correlate with the development of staphylococcal scalded skin syndrome in a murine model. *Infect Immun* 2001 ; 69 : 5193–5197
- ⁴² **Manders SM** Toxin-mediated streptococcal and staphylococcal disease. *J Am Acad*

- Dermatol 1998 ; 39 : 383–398
- 43 **Makhoul IR, Kassis I, Hashman N, Sujov P** Staphylococcal scalded–skin syndrome in a very low birth weight premature infant. *Pediatrics* 2001 ; 108 : E16
- 44 **Ameli–sante. Impétigo. *ameli–sante.fr***. [En ligne] . . 2016. [Citation : . Octobre 2016.]
<http://www.ameli-sante.fr/impetigo/definition-symptomes-facteurs-favorisants-transmission.html>.
- 45 **Bridier A, Leaute–Labreze C, Lehours P, Sarlangue J.** Epidermolyse staphylococcique et impétigo bulleux chez des jumeaux –nés contaminés par le lait maternel . *Arch Pediatr* 2007 ; 14 :1213–5
- 46 **Loughead JL** . Congenital staphylococcal scaled skin syndrome : report of a case . *Pediatr Infect Dis J* 1992 ; 11:413–4
- 47 **GOENS J., DEBERDT P.A., ACHTEN G.** : Syphilis –Encycl. Méd. Chir. PARIS
Dermatologie fr. 12 670 C10 1992.
- 48 **Neonatal Skin Emergencies** Mark Siegel, MD; and Lara Wine Lee, MD, PhD
PEDIATRIC ANNALS • Vol. 48, No. 1, 2019
- 49 **Chaithirayanon S, Chunharas A.** A survey of birthmarks and cutaneous skin lesions in newborns. *J Med Assoc Thai.* 2013;96(suppl 1):S49–S53.
- 50 **Fridkin Scott K., Hageman Jeffray C. et al.** Methicillin–resistant *Staphylococcus aureus* Disease in Three Communities. *The New England Journal of medicine.* 7 Avril 2005.
- 51 **Cohen Berbard A.** *Dermatologie pédiatrique – Chapitre éruptions scarlatiniformes.* s.l. : éditions Med'Com, 2007. pp. 169–172.

- ⁵² **Ameli-sante.** Scarlatine. *ameli-sante.fr*. [En ligne] 6 Février 2015. [Citation : . Novembre 2016.]
<http://www.ameli-sante.fr/scarlatine/que-faire-et-quand-consulter.html>.
- ⁵³ **CMIT – Collège des universitaires de Maladies Infectieuses et Tropicales.** *E. Pilly – Chapitre 25 : Angines et pharyngites*. 25e ed. s.l. : ALINEA Plus Ed, 2016. pp. 159–163. 20164.
- ⁵⁴ **Habif Thomas P. et al.** *Maladies cutanées – Diagnostic et traitement – Chapitre infections bactériennes – Impétigo*. 2e ed. s.l. : Elsevier Masson, 2012. pp. 153–159.
- ⁵⁵ **VIDAL.** Impétigo de l'enfant et de l'adulte. *EurekaSanté*. [En ligne] 16 Mars 2016. [Citation : . Octobre 2016.] <http://eurekasante.vidal.fr/maladies/peau-cheveux-ongles/impetigo.html>.
- ⁵⁶ **C. HAMMOUD***, *Université libanaise, faculté des sciences médicales, Beyrouth, Liban
**Hôpital universitaire Rafic Hariri, Beyrouth, Liban Journal international de medecine 2016
- ⁵⁷ **Hsieh WS, Yang PH, Chao HC, Lai JY.** Neonatal necrotizing fasciitis : a report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1999;103 : e53.
- ⁵⁸ **Miquel J, Barbarot S.** Dermatologie néonatale. *EMC – Dermatologie* 2017;12(4):1–25 [Article 98–860–A– 10].
- ⁵⁹ **Freeman AF, Holland SM.** Clinical manifestations, etiology, and pathogenesis of the hyper-IgE syndromes. *Pediatr Res* 2009;65, 32R–7R
- ⁶⁰ **Zhang Q, Davis JC, Lamborn IT, Freeman AF, Jing H, Favreau AJ, et al.** Combined

- immunodeficiency associated with *DOCK8* mutations. *N Engl J Med* 2009;361:2046-55.
- ⁶¹ Villa A, Santagata S, Bozzi F, Imberti L, Notarangelo LD. Omenn syndrome: a disorder of *Rag1* and *Rag2* genes. *J Clin Immunol* 1999;19:87-97.
- ⁶² Vabres P, Larregue M. Le syndrome du bébé collodion. *Ann Dermatol Venereol* 2001;128:265-7.
- ⁶³ Oji V, Tadini G, Akiyama M, Blanchet Bardon C, Bodemer C, Bourrat E, et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Soreze 2009. *J Am Acad Dermatol* 2010;63:607-41.
- ⁶⁴ Harvey HB, Shaw MG, Morrell DS. Perinatal management of harlequin ichthyosis: a case report and literature review. *J Perinatol* 2010;30:66-72.
- ⁶⁵ Smahi A, Courtois G, Rabia SH, Doffinger R, Bodemer C, Munnich A, et al. The NF- κ B signalling pathway in human diseases: from incontinentia pigmenti to ectodermal dysplasias and immune-deficiency syndromes. *Hum Mol Genet* 2002;11:2371-5.
- ⁶⁶ Schmuth M, Yosipovitch G, Williams ML, Weber F, Hintner H, Ortiz-Urda S, et al. Pathogenesis of the permeability barrier abnormality in epidermolytic hyperkeratosis. *J Invest Dermatol* 2001;117:837-47.
- ⁶⁷ J. Miquel Pédiatriques - n° 212_Juin 2017 Le dossier - Urgences en dermatologie pédiatrique
- ⁶⁸ Stevens J, Lubitz L. Symptomatic zinc deficiency in breast-fed term and premature infants. *J Paediatr Child Health* 1998;34:97-100.
- ⁶⁹ Boh EE. Neonatal lupus erythematosus. *Clin Dermatol* 2004;22:125-8.

- ⁷⁰ **Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Lupoglazoff JM et al.** Outcome of pregnancies in patients with anti-SSA/Ro antibodies: a study of 165 pregnancies, with special focus on electrocardiographic variations in the children and comparison with a control group. *Arthritis Rheum*, 2004;50:3187-3194
- ⁷¹ **Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Villain E, Cohen L, Fermont L, Le Thi Huong D, et al.** Prise en charge obstétricale des patientes à risque de « lupus néonatal ». *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2006;35:146-56.
- ⁷² **Prigent F.** Aplasies cutanées congénitales. *Ann Dermatol Vénéréol* ; 110 : 933-939
- ⁷³ **Lataifeh IM, Khriesat WM, Baqain EB et al.** Aplasia cutis congenita associated with coarctation of the aorta: case report and review of the literature. *Int J Dermatol*, 2009;48:1222-1224
- ⁷⁴ **Orphanet** Aplasie cutanée circonscrite du cuir chevelu ; version 4.9.17
- ⁷⁵ **Mehta V, Balachandran C, Lonikar V.** Blueberry muffin baby: a pictorial differential diagnosis. *Dermatol Online J* 2008;14:8.
- ⁷⁶ **Bodemer C, Dubois M, Droz D, Zucker R, De Prost Y.** Métastases cutanées congénitales d'un neuroblastome. *Ann Dermatol Venereol*
- ⁷⁷ **B. Brethon** Infant acute leukemia **Bulletin du Cancer Volume 103, Issue 3, March 2016, Pages 299-311**
- ⁷⁸ **Gamis AS, Alonzo TA, Meshinchi S, Sung L, Gerbing RB, Raimondi SC, et al.** **Gemtuzumab** ozogamicin in children and adolescents with de novo acute myeloid leukemia improves event-free survival by reducing relapse risk: results from the randomized phase III children's oncology group trial AAML0531. *J Clin Oncol* 2014;32:3021-32.

- 79 **C. Méni** Annales de Dermatologie et de Vénérologie Volume 142, n° 12S page 553 (décembre 2015)
- 80 **Phillips M, Allen C, Gerson P, McClain K.** Comparison of FDG-PET scans to conventional radiography and bone scans in management of Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2009;52:97-101.
- 81 **Battistella M, Freitag S, Teillac DH, Brousse N, de Prost Y, Bodemer,C.** Neonatal and early infantile cutaneous langerhans cell histiocytosis: comparison of self-regressive and non-self-regressive forms. *Arch Dermatol* 2010;146:149-56.
- 82 **Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Gatti CF, Santos-Munoz A.** Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis: the need for a long term follow-up. *Int J Dermatol* 2003;42:245-6.
- 83 **Tizki S, Lehlimi M, Habzi A, Benomar S.** Cytostéatonécrose néonatale: attention à une hypercalcémie, même tardive! *Journal de Pédiatrie et de Puériculture.* 2013;26(2):105-8.
- 84 **Sahar Messaoudi,** La cytotéatonécrose du nouveau-né: à propos de deux observations *Pan Afr Med J.* 2015; 22: 34.
- 85 **Mahe E, Girszyn N, Hadj-Rabia S, Bodemer C, Hamel-Teillac D, De Prost Y.** Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a systematic evaluation of risk factors, clinical manifestations, complications and outcome of 16 children. *Br J Dermatol* 2007;156:709-15.
- 86 **Christine Labrèze** DIU de dermatologie pédiatrique , Hémangiomes infantiles , 2019
- 87 **Nasseri E, Piram M, McCuaig CC, Kokta V, Dubois J, Powell J.** Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:75-9.

- ⁸⁸ Chiaverini C, Kurzenne JY, Rogopoulos A, Ortonne JP, Lacour JP. Hémangiome congénital non involutif : deux cas. *Ann Dermatol Vene- reol* 2002;129:735-7.
- ⁸⁹ North PE, Waner M, James CA, Mizeracki A, Frieden IJ, Mihm Jr MC. Congenital nonprogressive hemangioma: a distinct clinical-pathologic entity unlike infantile hemangioma. *Arch Dermatol* 2001;137:1607-20.
- ⁹⁰ Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS syndrome. *Arch Dermatol* 2006;142:884-8
- ⁹¹ Stockman A, Boralevi F, Taieb A, Leaute-Labreze C. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urologic anomalies, associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatology* 2007;214:40-5
- ⁹² Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, Liang MG, Mulliken JB, Mancini AJ, et al. LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr* 2010;157, 795-801 e1-7.
- ⁹³ Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taieb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649-51.
- ⁹⁴ Mulligan PR, Prajapati HJ, Martin LG, Patel TH. Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. *Br J Radiol* 2014;87:20130392.
- ⁹⁵ Vourc'h-Jourdain M, Martin L, Barbarot S, aRED. Large congenital melanocytic nevi: therapeutic management and melanoma risk: a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2013;68, 493-8 e1-14.
- ⁹⁶ Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, Ammour A, Broue P, Vial J, et al. Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis. *J Pediatr* 2010;157:340-2.

- ⁹⁷ **Miquel J, Bruneau B, Dupuy A.** Successful treatment of multifocal intracerebral and spinal hemangiomas with propranolol. *J Am Acad Dermatol* 2014;**70**:e83-4
- ⁹⁸ **Saint-Jean M, Leaute-Labreze C, Mazereeuw-Hautier J, Bodak N, Hamel-Teillac D, Kupfer-Bessagnet I, et al.** Propranolol for treatment of ulcerated infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol* 2011;**64**:827-32.
- ⁹⁹ **Chan H, McKay C, Adams S, Wargon O.** RCT of timolol maleate gel for superficial infantile hemangiomas in 5- to 24-week-olds. *Pediatrics* 2013;**131**:e1739-47.
- ¹⁰⁰ **Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden IJ, Rieu PN, Burrows PE, et al.** Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000;**42**:225-35
- ¹⁰¹ **Dyson RL, Pretorius DH, Budorick NE, Johnson DD, Sklansky MS, Cantrell CJ, Lai S, Nelson TR.** Three-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; **16**: 321-8.
- ¹⁰² **L.Sentilhes,** Maladie des brides amniotiques *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*
Vol 32, N° 8-C1 – décembre 2003
- ¹⁰³ **Deruelle P, Hay R, Subtil D, Chauvet MP, Duroy A, Decocq J, Puech F.** Diagnostic anténatal du “limb body wall complex”. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2000; **29**: 385-91.