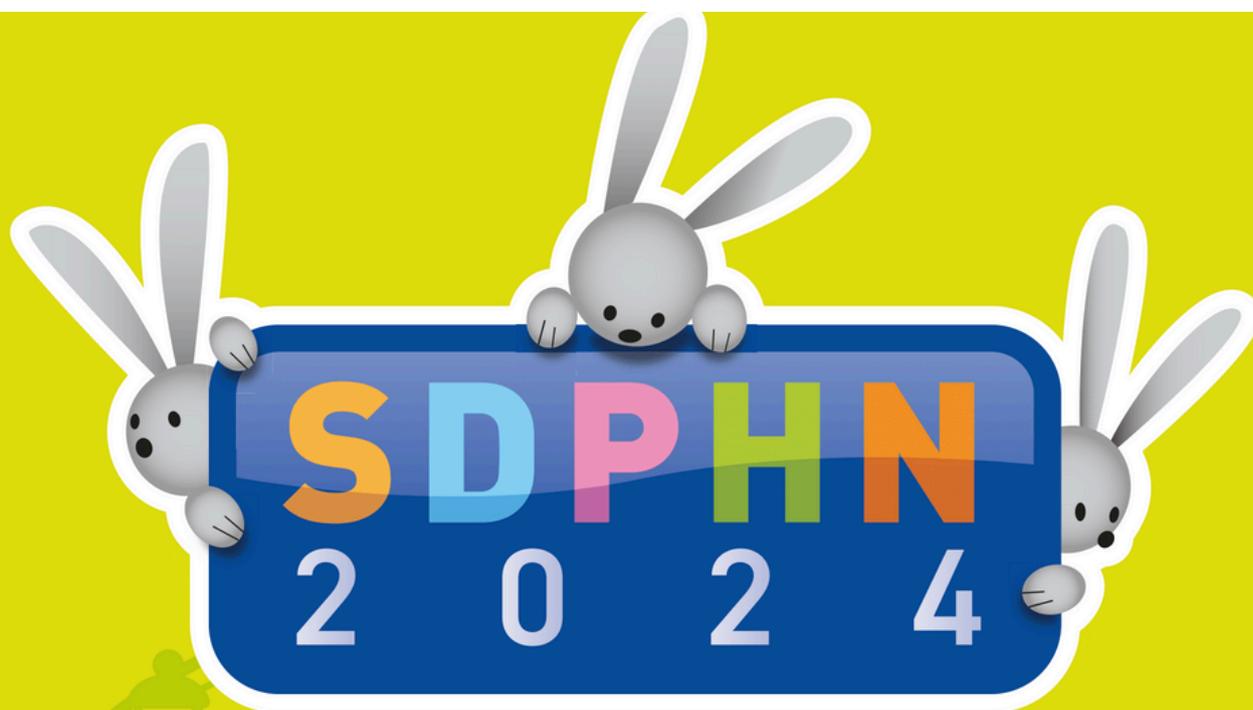


RETROUVEZ LES VIDÉOS DES INTERVENTIONS SUR LE SITE DU SÉMINAIRE



Séminaire de Dermatologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker

Vendredi 28 juin 2024  
Maison de la Chimie - Paris

LIVRE DU SÉMINAIRE



[www.sdphn.com](http://www.sdphn.com)

SDPHN 2024 est organisé sous l'égide de :



# COMITÉ D'ORGANISATION DU SDPHN 2024

**Présidente du Séminaire**  
Pr Christine Bodemer

## Comité

Lilia Bekel  
Nathalia Bellon  
Olivia Boccara  
Christine Bodemer  
Julie Boningen

Smail Hadj-Rabia  
Léa Jaume  
Laura Polivka  
Anne Welfringer-Morin

## SOMMAIRE

<b>PROGRAMME DU SÉMINAIRE.....</b>	<b>p.3</b>
<b>PRÉSENTATIONS</b>	
<b>Séances du matin</b>	
I. Signes cutanés fréquents révélateurs d'une génodermatose.....	p.5
Nathalia BELLON et Olivia BOCCARA	
II. Dermatoses estivales .....	p.9
Lilia BEKEL	
III. Des histoires de carences .....	p.11
Christine BODEMER	
IV. Tube digestif et peau .....	p.13
Anne WELFRINGER-MORIN	
<b>Séances de l'après-midi consacrées au thème de "L'adolescent"</b>	
V. L'adolescence : fonctionnement émotionnel, relation à l'autre, image de soi .....	p.15
Pierre FOURNERET	
VI. Les dermatoses factices .....	p.16
Julie BONIGEN	
VII. HPV et MST chez l'adolescent .....	p.17
Johan CHANAL	
VIII. Maladie de Verneuil chez l'adolescent .....	p.18
Maia DELAGE-TORIEL	
<b>PLAN DE L'EXPOSITION ET LISTE DES PARTENAIRES .....</b>	<b>p.19</b>
<b>REMERCIEMENTS AUX PARTENAIRES .....</b>	<b>p.20</b>
<b>INFORMATIONS GÉNÉRALES .....</b>	<b>p.21</b>

# PROGRAMME DU SÉMINAIRE DE DERMATOLOGIE PÉDIATRIQUE DE L'HÔPITAL NECKER

Lilia Bekel ; Nathalia Bellon ; Olivia Boccara ; Christine Bodemer ; Julie Bonigen ; Johan Chanal ;  
Olivier Cogrel ; Maia Delage-Toriel ; Pierre Fourneret ; Smail Hadj-Rabia ; Léa Jaume ;  
Laura Polivka ; Anne Welfringer-Morin



## MATIN

### 8h30 - 9h00 : CAFÉ D'ACCUEIL

- 9h00 - 9h30** ▶ **Signes cutanés fréquents révélateurs d'une génodermatose**  
*Dr Olivia Boccara et Dr Nathalia Bellon*  
**Dermatoses Estivales**
- 9h30 - 10h00** ▶ *Dr Lilia Bekel*
- 10h00 - 10h30** ▶ **Des histoires de carences**  
*Pr Christine Bodemer*
- 10h30 - 11h00 : PAUSE**
- 11h00 - 11h30** ▶ **Tube digestif et peau**  
*Dr Anne Welfringer-Morin*
- 11h30 - 12h00** ▶ **Les ongles sur le bout des doigts**  
*Pr Smail Hadj-Rabia*
- 12h00 - 13h00** ▶ **Symposium de l'industrie par ALEXION : Neurofibromatose de type 1, des avancées à ne pas manquer**  
*Pr Christine Bodemer, Dr Denis Farges, Pr Stéphanie Pannier et Pr Smail Hadj-Rabia*

### 13h00 - 14h15 : DÉJEUNER ET VISITE DES STANDS

Vendredi  
28 juin 2024  
Maison  
de la Chimie



# PROGRAMME DU SÉMINAIRE DE DERMATOLOGIE PÉDIATRIQUE DE L'HÔPITAL NECKER



## APRÈS-MIDI

### THÈME : L'ADOLESCENT

Partie 1

14h15 - 16h00

14h15-14h45 : L'adolescence : fonctionnement émotionnel, relation à l'autre, image de soi, *Pr Pierre Fourneret*

14h45-15h10 : Les dermatoses factices, *Dr Julie Bonigen*

15h10-15h35 : HPV et MST chez l'adolescent, *Dr Johan Chanal*

15h35-16h00 : L'acné sévère : que faire ? *Dr Olivier Cogrel*

### 16h00 - 16h20 : PAUSE

Partie 2

16h20 - 17h15

16h20-16h45 : Maladie de Verneuil chez l'adolescent, *Dr Maia Delage-Toriel*

Quiz interactif : que le meilleur gagne !

*Dr Laura Polivka et Dr Léa Jaume*

### 17h45 : FIN DU SÉMINAIRE

Avec nos remerciements au partenaire du programme :

**sanofi**

Vendredi  
28 juin 2024  
Maison  
de la Chimie



# SIGNES CUTANÉS FRÉQUENTS RÉVÉLATEURS D'UNE GÉNODERMATOSE

Dr Nathalia Bellon, Dr Olivia Boccara

*Service de dermatologie CHU Necker-Enfants malades, Paris*

## **Evoquer une neurofibromatose de type 1 devant des taches « café au lait » multiples chez l'enfant**

La neurofibromatose 1 (NF1) est une maladie génétique transmise sur un mode autosomique dominant, dont la première manifestation au cours de la vie est l'apparition de taches « café au lait » cutanées, pouvant être nombreuses dès les premiers mois de vie. Par ailleurs, la NF1 prédispose au développement de tumeurs, cutanées bénignes comme les neurofibromes, ou plus rarement malignes, par exemple du système nerveux ou des tissus mous. Les neurofibromes, notamment dans leur forme plexiforme, peuvent être volumineux et entraîner une gêne fonctionnelle de degré variable voire un risque vital.

Même s'il existe des formes pauci-symptomatiques chez l'adulte (présence uniquement de quelques taches cutanées), le diagnostic de NF1 n'est cliniquement confirmé que si ces lésions cutanées sont en nombre supérieur à 6 et associées à au moins un autre signe évocateur. Chez l'enfant, en revanche, la seule présence de taches « café au lait » multiples est suffisante pour évoquer le diagnostic, en particulier si leur forme est ovalaire. Il faut alors compléter l'examen avec un examen clinique, neurologique rigoureux, surveiller régulièrement la croissance et faire pratiquer une IRM cérébrale au dépistage (notamment afin de dépister la présence d'un gliome des voies optiques), organiser un suivi ophtalmologique et orthopédique réguliers en centre de référence ou auprès de spécialistes avertis. L'évolution et les complications sont très variables d'un individu à l'autre au cours de la vie. Chez l'enfant, on surveillera plus particulièrement la croissance (risque de puberté précoce), on recherchera d'éventuels troubles des apprentissages notamment en début de primaire (plus fréquents que dans la population générale) et on dépistera l'apparition d'une scoliose notamment vers l'adolescence.

## **Penser à une épidermolyse bulleuse devant des bulles ou érosions sur des zones de frottement chez l'enfant**

En dehors des situations plus sévères d'aplasies cutanées congénitales avec fragilité cutanée importante dès les premiers jours de vie, orientant rapidement vers le diagnostic d'épidermolyse bulleuse héréditaire (EBH), la plupart des formes d'EBH se manifestent par une fragilité cutanée variable dans les premières années de vie. Il faut savoir évoquer ce diagnostic devant des bulles (phlyctènes) localisées apparaissant précocement chez l'enfant, notamment aux zones d'appui ou de frictions, à l'âge du « 4 pattes », lors de l'apprentissage de la marche, au niveau des pieds, ou en périodes de chaleur. Des grains de milium ou des anomalies unguéales, notamment des gros orteils, à type d'ongles incarnés ou dystrophies unguéales, peuvent être évocateurs. Dans les formes de transmission autosomique dominante, l'examen des parents est important, car il n'est pas rare d'y déceler des signes d'une EBH non diagnostiquée jusqu'alors. En cas de suspicion d'EBH, la famille sera adressée vers un centre de référence ou de compétence pour le diagnostic (éventuellement guidé par la réalisation de biopsies cutanées ou des analyses génétiques) et une prise en charge adaptée.

## **Ichtyoses congénitales : la confusion avec une dermatite atopique ou un psoriasis n'est pas rare**

L'ichtyose vulgaire, due à un déficit en filaggrine, peut se manifester par une xérose (peau sèche) et des manifestations atopiques. De même, l'ichtyose liée à l'X, due à un déficit en stéroïde sulfatase, est une ichtyose assez fréquente, caractérisée par des squames brunes adhérentes épargnant les plis.

Le syndrome de Netherton, lié à des mutations du gène SPINK5 codant pour la protéine LEKTI et caractérisé par une érythrodermie ichtyosiforme, est souvent confondu au cours de la petite enfance avec la dermatite atopique ou un psoriasis. Bien que les manifestations apparaissent généralement très précocement, dès les premiers jours de vie, le diagnostic peut être porté plus tardivement à l'adolescence voire à l'âge adulte, après une errance diagnostique de plusieurs années. Des anomalies pilaires (trichorrhéxis invaginata) peuvent orienter le diagnostic, de même que des lésions d'ichtyose linéaire circonflexe qui sont très évocatrices (lésions érythémateuses avec desquamation périphérique en double collerette). La pratique d'une biopsie cutanée avec immuno-marquage LEKTI et/ou des analyses génétiques en centre de référence permettent de confirmer le diagnostic et de mettre en place une prise en charge et un suivi adaptés.

## **Anomalies vasculaires d'allure isolée, mais devant faire rechercher d'autres localisations ou un caractère héréditaire.**

Il s'agit essentiellement des anomalies vasculaires multifocales de type malformations capillaires (ou angiomes plans), télangiectasies, ou malformations veineuses.

Les malformations veineuses multiples cutanées, nodulaires, de taille variable parfois ponctiformes sont présentes à la naissance, mais de nouvelles lésions peuvent apparaître au cours de la vie. Dans la forme familiale, encore appelée malformations veineuses cutanéomuqueuses familiales, une atteinte muqueuse est possible ; l'évolution est indolente, les lésions sont le plus souvent asymptomatiques, gênantes éventuellement sur le plan esthétique. La transmission est autosomique dominante, en rapport avec des mutations du gène TEK codant pour le récepteur de l'angiopoïétine. Une 2<sup>e</sup> mutation somatique ou « second hit » est nécessaire pour que la maladie s'exprime [2].

Le syndrome de Bean est caractérisé par le même type de lésions, avec néanmoins fréquemment une volumineuse lésion cutanée ou sous cutanée segmentaire ou des localisations intramusculaires souvent douloureuses. C'est l'atteinte digestive qui fait le pronostic en fonction du syndrome hémorragique quasi constant, mais d'intensité variable, favorisé par la coagulopathie de consommation souvent majeure (élévation chronique des D-dimères, fibrinopénie et thrombopénie modérées inconstantes). En l'absence de syndrome hémorragique extériorisé il conviendra de rechercher une anémie par carence martiale; les explorations digestives seront discutées au cas par cas, le traitement étant médical (héparine de bas poids moléculaire, sirolimus) et non pas interventionnel en raison du caractère disséminé des lésions (Fig 1) [3]. Il s'agit ici d'une pathologie sporadique, en rapport aussi avec un variant pathogène du gène TEK.

Le syndrome de Maffucci est caractérisé aussi par des lésions nodulaires veineuses souvent un peu plus fermes, avec atteinte muqueuse possible ; l'aspect histologique est un peu particulier avec un aspect d'hémangiome à cellules fusiformes ; la particularité ici est l'association à des enchondromes qui confèrent un risque fracturaire et un risque d'évolution vers un chondrosarcome ; il s'agit d'une maladie sporadique en rapport avec des mutations IDH 1 ou 2 [4].

Les malformations glomuveineuses ont un caractère familial (transmission autosomique dominante avec mutation du gène de la glomuline) [2]. Il s'agit de nodules cutanés hyperkératosiques bleutés, pourpres ou violacés (Fig. 2). La palpation est douloureuse et la vidange par compression est incomplète. Ces malformations peuvent être disséminées ou groupées en grappe. L'atteinte est cutanée et sous-cutanée, sans atteinte musculaire ou osseuse et il n'y a jamais de coagulopathie.

Les malformations capillaires multiples arrondies, pâles, avec halo anémique, congénitales et apparaissant précocement dans la petite enfance sont caractéristiques du syndrome CM-AVM (capillary malformation-arteriovenous malformation), en rapport avec des mutations des gènes RASA1 et EPB4. Cette affection est habituellement familiale et de transmission autosomique dominante. Peut y avoir des malformations artério-veineuses des parties molles dont le diagnostic est clinique, mais aussi du système nerveux central dans 10 % des cas environ. Ce risque peut faire discuter un dépistage systématique par imagerie (Fig. 3) [5].

On observe parfois des télangiectasies ponctiformes labiales, qui miment une maladie de Rendu-Osler, où les télangiectasies sont plutôt en motte, avec une atteinte palmaire. Plusieurs gènes ont été identifiés dans cette maladie familiale de transmission autosomique dominante [6]; les manifestations cliniques ne sont pas présentes à la naissance et apparaissent plus tardivement que dans le syndrome CM-AVM, notamment les lésions cutanées et les épistaxis ; le pronostic est lié à l'existence de fistules artério-veineuses pulmonaires, hépatiques ou cérébrales.

### **Lésions vasculaires orientant un diagnostic syndromique en association à d'autres signes cliniques**

Il s'agit de situations où la lésion vasculaire isolée (c'est-à-dire si l'examen clinique est normal) ne doit en aucun cas faire pratiquer un bilan à la recherche d'autres anomalies; en revanche, en présence d'autres anomalies cliniques, ces lésions vasculaires permettent d'orienter fortement le diagnostic.

L'angiomatose des tissus mous est une anomalie vasculaire rare, intramusculaire, qui lorsqu'elle est présente chez un enfant ayant une macrocéphalie et un antécédent de macrosomie, oriente vers le syndrome de Cowden (ou PTEN Hamartoma and Tumor syndrome) en rapport avec un variant pathogène du gène PTEN. De ce fait, l'angiomatose des tissus mous est aussi appelée PTEN hamartoma of soft tissue (PHOST). Le diagnostic n'est pas aisé et repose sur des arguments cliniques, radiologiques et histologiques (Fig. 4) [7].

Chez un patient atteint d'épilepsie, avec retard des acquisitions, l'existence d'une malformation capillaire réticulée plus ou moins étendue oriente vers la voie de signalisation PIK3CA -AKT-mTOR, en particulier les gènes PIK3CA et AKT [8]. L'association à une héli-hypertrophie et à des anomalies morphologiques des extrémités de type macrodactylie ou syndactylie, ainsi que la persistance d'une malformation capillaire médio-faciale sont des signes plus en faveur du gène PIK3CA (Fig. 5). Il s'agit pour la grande majorité des patients de formes sporadiques où les mutations génétiques sont trouvées à l'état somatique et ne sont donc pas héréditaires.

Enfin les lymphœdèmes sont observés dans de nombreux syndromes ; isolément ils ne doivent faire rechercher aucune anomalie mais ils peuvent être héréditaires. Dans les formes syndromiques, ce sont les autres signes cliniques qui orientent la démarche diagnostique [9].

## Références :

- [1] Wassef M, Blei F, Adams D et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015; 136; e203–14.
- [2] Brouillard P, Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. *Hum Mol Genet* 2007; 15:R140–9.
- [3] Soblet J, Kangas J, Natynki M, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome is caused by somatic TEK (TIE2) mutations. *J Invest Dermatol* 2017;137:207–16.
- [4] Kurek K, Pansuriya TC, Van Ruler MA et al. R132C IDH1 Mutations Are Found in Spindle Cell Hemangiomas and Not in Other Vascular Tumors or Malformations; *Am J Pathol* 2013, 182:1494–500.
- [5] Boccara O, Mazereuw J, Martin L et al. Central nervous system screening in capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome: an observational study. *J Am Acad Dermatol* 2021; 24:S0190–9622(21)02996-0.
- [6] El Hajjam M, Mekki A, Palmyre A et al. RASA1 phenotype overlaps with hereditary haemorrhagic telangiectasia: two case reports. *J Med Genet* 2021 ;58:645–7.
- [7] Boccara O, Galmiche-Rolland L, Dadone-Montaudié B, et al. Soft tissue angiomatosis: another PIK3CA-related disorder. *Histopathology* 2020;76:540–9.
- [8] Rivière JB, Mirzaa GM, O'Roak BJ, et al. De novo germline and postzygotic mutations in AKT3, PIK3R2 and PIK3CA cause a spectrum of related megalencephaly syndromes. *Nat Genet* 2012; 24:934–40.
- [9] Vignes S, Vidal F, Arrault M, Boccara O. [Primary lymphedema in childhood]. *Arch Pediatr* 2017;24:766–77.

# DERMATOSES ESTIVALES PÉDIATRIQUE

Dr Lilia BECKEL

*Service de dermatologie CHU Necker - Enfants Malades, Paris*

## Photodermatoses

### 1 - Hydroa vacciniforme

Il est décrit classiquement dans l'enfance avant 10 ans et disparaît à adolescence spontanément. Suite à exposition solaire importante en été, après quelques heures survient une sensation de brûlure, puis dans les 24h, une éruption vésiculeuse des zones les plus exposées : pommettes, dos du nez, oreilles, dos des mains.

Les vésicules s'ombiliquent et deviennent confluentes, parfois hémorragiques puis croûteuses puis évoluent vers un aspect cicatriciel d'aspect varioliforme.

L'hydroa vacciniforme récidive chaque été avec risque cicatriciel.

Attention : il peut être associé à une affection latente à EBV (ADN viral retrouvé au sein des lésions cutanées) avec chez certains patients un risque d'évolution vers des formes sévères à type d'hémopathies lymphoprolifératives liée à EBV.

### 2 - Lucite estivale bénigne

Elle est plus fréquente chez la femme entre 20-35 ans surtout mais peut s'observer chez l'enfant.

La clinique est la suivante : papules à vésicules monomorphes, apparaissant moins de 12 heures après une exposition solaire intense de type « bain de soleil en été », intéressant le décolleté, épaules, le versant exposé des membres mais respectant particulièrement le visage. Il existe un prurit intense qui s'améliore avec l'apparition du bronzage. La lucite estivale bénigne récidive chaque année de manière plus ou moins intense.

### 3 - Lucite polymorphe

L'éruption survient au printemps, dès les premiers rayons du soleil dans les conditions d'exposition de la vie courante (beau temps, ciel voilé voire à travers les vitres).

La durée d'exposition déclenchante varie de quelques heures à 15min, avec un délai d'apparition retardé de 12 à 24 heures.

Topographies : zones les plus exposées du visage : front, arête nasale (respect du triangle sous mentonnier), prédomine aux zones découvertes mais peu s'étendre aux zones couvertes.

Plusieurs formes cliniques sont décrites : papuleuse pseudo lichénienne, pseudo urticarienne, eczématiforme, réaction de type « piqures d'insectes », le prurit est constant.

La résolution se fait en quelques jours, en cas de suppression de l'exposition mais toute nouvelle exposition entraîne une récurrence. Il s'agit d'une maladie chronique récidivant chaque année avec tendance à aggravation.

## 4 - Urticaire solaire

L'urticaire solaire est une forme rare d'urticaire physique déclenchée par les expositions solaires (UVA, UVB et/ou le visible). Le diagnostic est typique dès l'interrogatoire: plaques urticariennes apparaissant en moins de 30 minutes au soleil et disparaissent après suppression de l'exposition solaire en moins de 24 heures. L'éruption siège aux parties habituellement couvertes mais découvertes pendant les vacances (comme le tronc, les bras et les pieds). L'éruption urticarienne peut s'associer à des vertiges ou malaise si l'urticaire est profuse.

Elle est plus fréquente chez la femme de 20-40 ans mais a été décrit chez l'enfant.

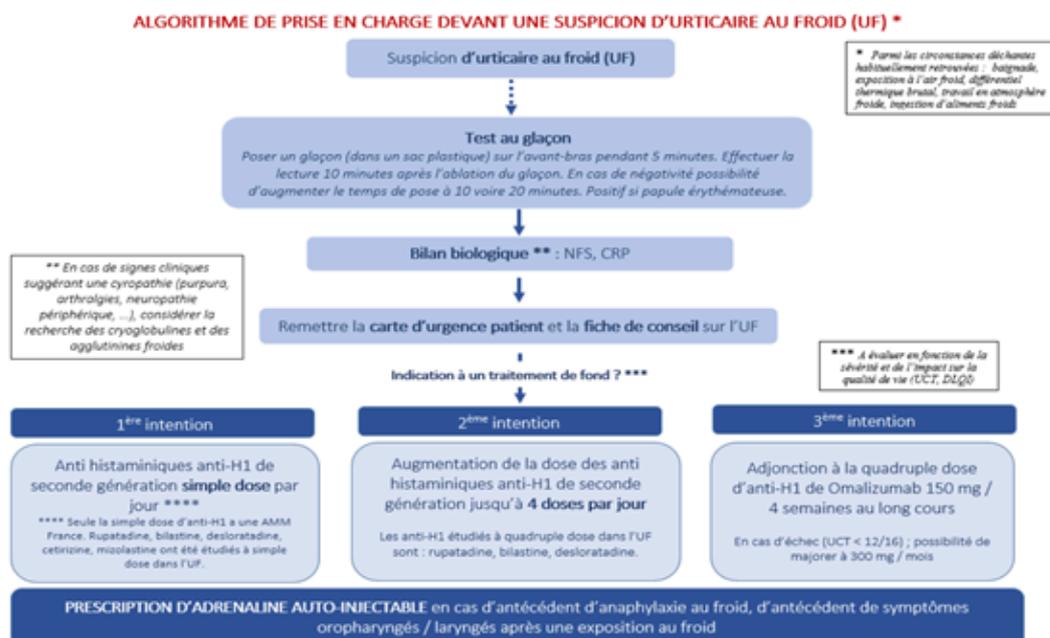
Après l'éruption, il existe une période réfractaire de 24 heures en moyenne pendant laquelle une nouvelle exposition n'entraînera pas de nouvelle poussée.

Au cours de la protoporphyrie érythropoïétique, les symptômes sont caractérisés par une réaction papulo-œdémateuse et parfois purpurique toujours retardée (quelques heures après l'exposition solaire) mais avec une sensation de brûlure immédiate, puis qui s'amendent en quelques jours. Il est donc important de doser les protoporphyrines érythrocytaires lors de symptômes évoquant une urticaire solaire ayant débuté dans l'enfance afin d'éliminer ce diagnostic. L'urticaire solaire serait dû à une hypersensibilité de type I véhiculée par les IgE dirigées contre un photoallergène élaboré à partir d'une molécule actuellement non identifiée, présente dans la peau ou dans le sérum, sous l'influence du spectre déclenchant. Les antihistaminiques-H1 demeurent le traitement de première intention associés à une photoprotection vestimentaire et application de produit de protection solaire à large spectre.

**Prurigo strophulus et hypersensibilité aux piqûres d'insecte** : dermatose très fréquente. L'éruption est faite de vésicules prurigineuses, principalement des zones découvertes avec secondairement excoriation et prurigo. Cette éruption peut durer quelques semaines avec évolution par poussées, à distance de la poussée initiale déclenchante. Si la clinique est souvent typique, il ne faudra pas méconnaître les diagnostics différentiels : pityriasis lichénoides par exemple.

## Piqûres d'insectes et réactions associées.

**Urticaire au froid** : souvent protégés en hiver, les patients sont plus à risque de poussées en été, de nouvelles recommandations ont été publiées en 2024, réalisées par le Centre de Preuves en Dermatologie et le Groupe Urticaire de la Société Française de Dermatologie.



# DES HISTOIRES DE CARENCES

Pr Christine Bodemer

*Service de Dermatologie, Hôpital Necker Enfants Malades*

## Quand penser à une carence : situation clinique

Il peut être bien difficile dans les pays développés de suspecter une carence alimentaire à l'origine de manifestations dermatologiques chez un enfant, en dehors de situation de malnutrition évidente. Cependant la paupérisation d'une partie de la population, les situations familiales précaires se multiplient. Par ailleurs certaines « modes » avec des régimes non suivis médicalement, déséquilibrés peuvent conduire à des carences parfois même sévères.

Chez un enfant en pleine croissance, une évaluation précise du régime alimentaire (carnet de santé, données d'interrogatoire) doit être un élément incontournable de l'examen clinique.

Par ailleurs il n'est pas possible de suivre un enfant avec une maladie chronique sans vérifier soigneusement ses courbes staturo-pondérales. Il faut garder à l'esprit que ces courbes peuvent être normales en cas d'un déficit très sélectif isolé, ou par exemple dans le cas d'une carence élective en protéines avec des œdèmes masquant la perte de poids.

Globalement 3 mécanismes essentiels à ces carences : carence d'apport, carence d'absorption, déperdition. Les patients les plus à risques sont donc les enfants avec :

- une maladie chronique impactant les fonctions digestives et ou s'associant à une inflammation chronique (ex. mucoviscidose, MICI...),
- les patients atteints d'une maladie dermatologique avec anomalie de la barrière cutanée sévère (ex Syndrome de Netherton, plaies chroniques étendues (Epidermolyses bulleuses, brûlés...),
- la précarité,
- des habitudes alimentaires non adaptées.

Il est habituellement simple de penser à une cause nutritionnelle dans un contexte de maladies chroniques, beaucoup moins dans les autres situations

L'histoire de vie de l'enfant, peut apporter des éléments d'orientation : particularités socio culturelles, traditions familiales, environnement, antécédents familiaux en particulier de la fratrie, prises médicamenteuses de l'enfant ou de la maman en cas d'allaitement, durée de l'allaitement. Deux âges extrêmes incitent à une attention particulière : chez le nourrisson la prématurité et la durée d'allaitement sont à bien analyser ; chez l'adolescent (e), une perte de poids récente, une difficulté d'intégration sociale, incitent à rechercher systématiquement un régime inapproprié voir une anorexie souvent masquée.

## Quand penser à une carence : manifestations dermatologiques

Ces carences peuvent impacter non seulement la peau, mais aussi les muqueuses et les phanères (ongles, cheveux). Chez l'enfant en plein développement physique et cognitif elles peuvent également s'accompagner d'un ralentissement des acquisitions, et/ou de modifications de l'humeur (apathie, tristesse...). Toutes ces associations doivent alerter et être tenues en compte.

Très schématiquement on retiendra qu'il est nécessaire de penser à une possible carence nutritionnelle quand on est confronté chez un enfant à des lésions cutanées inhabituelles, jusque là inexpliquées et en particulier, devant :

- Des lésions squameuses avec une PEAU cartonnée, «brûlée»
- Une peau sèche
- Une hyperkératose folliculaire
- Un trouble de la pigmentation
- Du purpura, ecchymoses
- Fragilité des CHEVEUX/ONGLES
- Une chéilite, stomatite, glossite, gingivite, MUQUEUSES

Chacune de ces manifestations est non spécifique mais dans ce contexte de potentielle malnutrition elles sont généralement :

- **inexpliquées, acquises,**
- **rebelles** aux traitements « classiques » (topiques hydratants etc...), de plus en plus intenses
- **de topographie** souvent symétrique, péri-orificielle, photoexposée.
- **souvent associées** entre elles et à des signes extra-cutanés : oculaires, stomatite, cardiomyopathie, troubles de l'humeur : apathie, irritabilité, retard des acquisitions...

### **Carences les plus classiques à l'origine de manifestations dermatologiques**

- Fer avec sécheresse cutanée, chute de cheveux, cheveux et ongles cassants ;
- Vitamines et en particulier :
  - vitamine C avec purpura, ecchymoses, hyperkératose folliculaire ;
  - vitamine A avec papules kératosiques, kératinisation muqueuse, atteinte ophtalmologique
  - vitamines B : perlèche, glossite, stomatite, atteinte neurologiques, cardiaques, lésions photo-exposées (Vitamine B3...)
- Protéines (Kwashiorkor à l'extrême)
- Globales (dénutrition sévère)
- Zinc : acrodermatitis enteropathica like

### **Suspicion de carence : que faire de première intention**

- Enquête : terrain, médicaments
- Enquête alimentaire (spécialiste)
- Si nécessaire bilan psychologique
- Si nécessaire enquête sociale
  
- NFS, VS, TP, bilan rénal, hépatique, protides, albumine (1/2 vie: 12-21j), pré-albumine (1/2 vie: 2j)
- Dosages orientés (méthodes, labo+++). Interprétation parfois difficile (spécialistes)
- Traitement d'épreuve

# TUBE DIGESTIF ET PEAU

Dr Anne Welfringer-Morin

*Service de Dermatologie, Hôpital Necker-enfants malades*

Le dermatologue peut être en première ligne pour suspecter, sur l'analyse sémiologique de lésions cutanées, une maladie digestive et ainsi orienter le patient vers le gastro-entérologue. A l'inverse, le dermatologue peut également être sollicité par le gastro-entérologue pour des manifestations cutanées survenant au cours d'une maladie digestive, et pouvant être en lien direct avec la pathologie ou avec son traitement.

## I) Les maladies inflammatoires de l'intestin (MICI)

40 à 50% des patients suivis pour une maladie inflammatoire du tube digestif (Maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique) auront une atteinte cutané-muqueuse au cours de leur prise en charge. Les manifestations cutané-muqueuses peuvent se classer en 5 catégories :

- Les atteintes spécifiques granulomateuses : Elles sont caractérisées histologiquement par la présence d'un granulome géantocellulaire identique à celui trouvé dans les lésions digestives. Les localisations cutanées granulomateuses siègent dans les zones ano-périnéales et oro-faciales ou à distance du tube digestif. Elles peuvent précéder l'apparition de l'atteinte digestive endoluminale. En cas de suspicion d'atteinte spécifique granulomateuse, le patient doit être confié aux gastro-entérologues pour explorations digestives.
- Les affections dites réactionnelles, parmi lesquelles figurent les dermatoses neutrophiliques (pyoderma gangrenosum, syndrome de Sweet...), les aphtes, l'érythème noueux et les vasculites. Ces manifestations n'évoluent pas toujours parallèlement à la maladie digestive et ne répondent pas systématiquement au traitement de la MICI.
- Les manifestations carencielles secondaires au syndrome de malabsorption (carence en Zinc, Pellagre, carences vitaminiques multiples...)
- Les dermatoses associées auto-immunes avec principalement l'épidermolyse bulleuse acquise qui est associée à une MICI dans 30% des cas.
- Les réactions cutanées secondaires aux anti TNFalpha. Elles sont fréquentes et multiples : réaction au point d'injection, complications infectieuses, dermatoses paradoxales de type psoriasis et autres dermatoses plus rares (Lupus, vascularite, pelade,...)

## II) Atteinte cutanée associée à la maladie cœliaque : dermatite herpétiforme

La dermatite herpétiforme (DH) est la manifestation extra-digestive la plus fréquente de la maladie cœliaque (MC) et peut apparaître plusieurs années avant les manifestations digestives permettant de faire le diagnostic précoce. L'aspect clinique typique est une éruption érythémato-papulo-vésiculeuse très prurigineuse localisée préférentiellement de façon symétrique sur les faces d'extension des coudes, des genoux et des fesses. Le traitement repose sur le régime sans gluten et la dapsone.

### **III) Signes dermatologiques évoquant un syndrome de prédispositions aux cancers avec atteinte digestive**

Certaines lésions cutanées peuvent faire suspecter un syndrome génétique avec atteinte digestive (polypose, ou risque de cancer digestif) et ainsi orienter les explorations génétiques. Le diagnostic précoce de ces syndromes permet la mise en place d'une surveillance bien codifiée sur le plan digestif.

Parmi les principaux syndromes on peut citer les syndromes suivants :

- Syndrome de Gardner : kystes épidermoïdes, lipomes, fibromes et pilomatricomes
- Syndrome de Peutz-Jeghers : lentiginose péri-orificielle
- Syndrome de Cowden : trichilemmomes
- Syndrome de Birt-Hogg-Dubé : Fibrofolliculome
- Syndrome de Muir-Torre : tumeurs cutanées de nature sébacée

### **IV) Maladie vasculaire cutanée avec atteinte digestive : Syndrome de Bean**

Il s'agit d'une angiomatose cutanéodigestive rare. La gravité vient de l'atteinte digestive rare, qui peut être responsable d'une déglobulisation.

En conclusion, le dermatologue a une place centrale dans le diagnostic de certaines maladies digestives et au cours du suivi.

# L'ADOLESCENCE : FONCTIONNEMENT ÉMOTIONNEL, RELATION À L'AUTRE, IMAGE DE SOI

Pr Pierre FOURNERET

*Service Psychopathologie du Développement de l'enfant et de l'adolescent à l'Hôpital Femme  
Mère Enfant (Hospices Civils de Lyon)*

Si l'adolescence a toujours été une période naturelle de transformation corporelle et de mutation psychologique - changement du rapport à soi, aux autres et plus généralement au monde - l'expérience de la modernité en a changé le tempo : nous le savons, nous le sentons et les adolescents le perçoivent plus que tout autre, tout s'accélère et va de plus en plus vite. Face à ce mouvement sociétal, comment aborder et épauler nos adolescent.es ?... voilà bien le défi auquel la pédiatrie contemporaine est confrontée. Nous essayerons de donner brièvement quelques clefs de lecture pour faciliter la consultation avec nos adolescent.es.

# LES DERMATOSES FACTICES

Dr Julie Bonigen

*Service de Dermatologie, Hôpital Necker Enfants-Malades, Paris*

De diagnostic complexe et retardé, les dermatoses factices nous mettent en difficultés dans notre pratique. Les dermatoses factices dans l'enfance touchent principalement les adolescentes. Une errance médicale est fréquemment observée avec de multiples examens complémentaires rendant le diagnostic difficile à présenter aux patients et à la famille.

Les manifestations cliniques dermatologiques peuvent être variées et dépendent du mécanisme causal, ces derniers étant de plus en plus surprenants avec l'augmentation croissante de l'impact des réseaux sociaux chez les adolescents. La localisation et une analyse sémiologique précise des lésions nous permettent d'évoquer le diagnostic et ne rendent pas systématiques les examens complémentaires.

Elles sont l'expression d'une souffrance qui ne doit pas être négligée et qui peut être variable.

Les dermatoses factices doivent être distinguées des dermatoses infligées par un tiers.

L'évaluation multidisciplinaire (dermatologue, psychologue et assistante sociale) est donc primordiale pour la prise en charge.

# HPV ET MST CHEZ L'ADOLESCENT

Dr Johan CHANAL

*Centre de Santé Sexuelle Paris Centre, Paris*

L'adolescence est une période de la vie où les expérimentations peuvent être nombreuses y compris sexuelles. Les adolescents sont particulièrement exposés au risque de mauvaises voir de fausses informations via les réseaux sociaux que ce soit en terme de prévention (méthodes inadéquates de prévention de la grossesse et des infections sexuellement transmissibles-IST) mais également pour les traitements ou le dépistage.

Il y a actuellement un certains nombres de freins au dépistage. Pourtant, plusieurs indicateurs montrent que la tranche d'âge où l'incidence est la plus élevée pour les infections à gonocoque et à *Chlamydia trachomatis* (Ct) est celle des 18-20 ans. On rappelle que l'infection par Ct peut avoir une réelle incidence sur la fertilité chez la femme. Par ailleurs, dans de nombreux pays, cette incidence est en augmentation chez les 15-24 ans ce qui est également valable pour la syphilis. Les jeunes hommes ayant des rapports sexuels avec des hommes (HSH) sont une population encore plus exposés car ils représentent la majorité des diagnostics de syphilis, de gonococcie, de VIH et de lymphogranulome vénérien (lié à un sous type de *C. trachomatis*).

L'accès aux préservatifs gratuits, au dépistage du VIH et des IST en laboratoire de ville pour les moins de 26 ans sont de formidable outils pour la prévention mais ne restent sans doute pas assez connus et sous utilisés.

L'utilisation de la Prep (prophylaxie pré exposition) dans la prévention du VIH soulève d'autres interrogations et difficulté d'introduction chez l'adolescent mineur du fait des barrières que cela peut engendrer alors qu'il s'agit d'une prophylaxie efficace et sûr (mais sans effet dans la prévention des autres IST). L'utilisation de la Pep (Post-exposure prophylaxis), c'est-à-dire l'utilisation de la doxycycline en prévention des IST bactériennes après des rapports à risque (Syphilis, gonocoque et *C. trachomatis*) pose également question dans cette population (en dehors des questionnements des risques de résistances).

Concernant la vaccination anti-papillomavirus (HPV) nonavalente (Gardasil 9®), la France est encore (et toujours) en retard dans la diffusion de ce vaccin malgré les annonces de vaccination dès la 5ème au collège. Un drame ayant fait suite à la vaccination et relayé par la presse et les groupes « anti-vax » a fait du tort à une campagne pourtant nécessaire. Nous rappelons que la vaccination concerne les patients entre 11 et 14 ans (deux injections séparés de 5 à 13 mois) et jusqu'à l'âge de 19 ans révolus en rattrapage avec trois injection (selon un schéma M0, M2 et M6). Cette vaccination peut être débuté dès 9 ans chez les patientes et patients étant à risque de bénéficier d'une transplantation d'organe solide. Pour les HSH, la vaccination est possible selon un schéma trois doses jusqu'à l'âge de 26 ans. Il est possible d'injecter ce vaccin en même temps (mais sur un site séparé) que le rappel diphtérie-tétanos-coqueluche-poliomyélite prévu entre 11 et 13 ans, et/ou avec l'administration d'un vaccin méningococcique tétravalent ACWY, prévu entre 11 et 14 ans et/ou d'un vaccin contre l'hépatite B. De nombreuses études portant sur les condylomes mais également sur les cancers gynécologiques ont bien montré son efficacité.

En conclusion, bien qu'il existe des outils de prévention des IST chez l'adolescent, ils sont encore trop souvent méconnus des ados et de leurs parents. Alors même qu'actuellement de gros efforts sont fournis pour trouver un vaccin contre le gonocoque, la sous-utilisation du vaccin anti-HPV fait réfléchir aux types de stratégie de mise en place des campagnes de vaccination dans les IST.

# LA MALADIE DE VERNEUIL CHEZ L'ADOLESCENT

Dr Maia DELAGE-TORIEL

*Service dermatologique Centre Médical de L'Institut Pasteur, Paris*

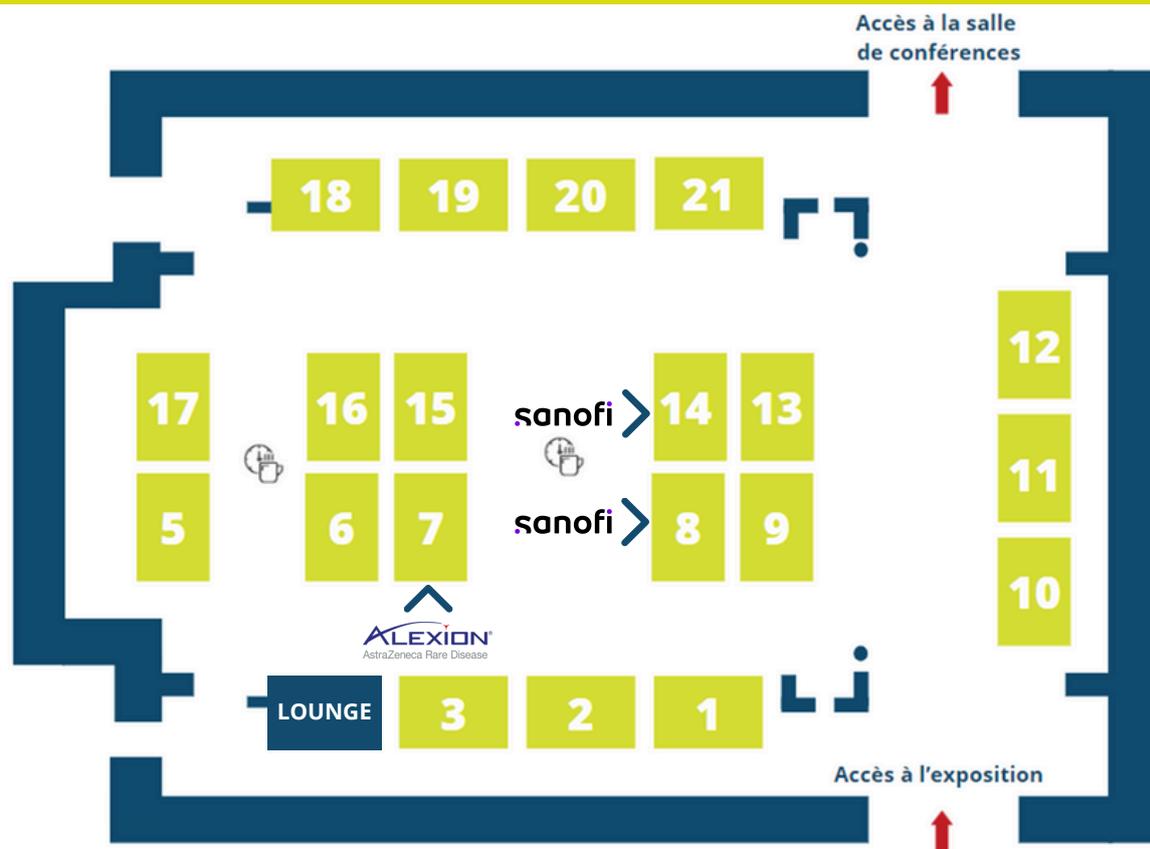
La Maladie de Verneuil, ou Hidradenite Suppurée (HS), est une maladie inflammatoire avec des poussées douloureuses et récidivantes d'abcès dans les plis et un retentissement majeur sur la qualité de vie. Le délai diagnostique est de l'ordre de 8 ans.

Elle débute classiquement chez l'adulte jeune. Toutefois elle peut également toucher les enfants et adolescents.

Nous nous efforcerons de décrire à l'aide des données de la littérature les caractéristiques des enfants atteints d'HS, les comorbidités à dépister et les traitements envisageables.

Puis nous exposerons la série de patients pédiatriques suivis à l'Institut Pasteur, en insistant sur leurs caractéristiques, les traitements qu'ils ont reçu et la réponse aux traitements.

# Plan de l'exposition et liste des partenaires 2024



**Merci à tous les partenaires qui nous ont fait confiance cette année encore, le succès du Séminaire 2024 est aussi le leur.**

*(Liste des partenaires arrêtée au 27 juin 2024)*

ABBVIE	Stand 2
ALEXION	Stand 7
AMGEN	Stand 18
CELLTRION HEALTHCARE	Stand 16
CODEXIAL DERMATOLOGIE	Stand 12
EXPANSCIENCE	Stand 6
INCYTE BIOSCIENCES FRANCE	Stand 17
ISOCELL NUTRA	Stand 5
KER SUN	Stand 3
LA ROCHE-POSAY	Stand 20
LABORATOIRES PIERRE FABRE MEDICAMENT	Stands 21
LABORATOIRES DERMATOLOGIQUES D'URIAGE	Stand 13
LABORATOIRES PIERRE FABRE DERMO-COSMETIQUE	Stand 10/11
LEO PHARMA	Stand 19
NAOS - BIODERMA	Stand 15
NOVARTIS PHARMA	Stand 1
PFIZER	Stand 9
SANOFI	Stand 8/14
SOWAY	Stand 5

# Remerciements aux partenaires

## SPONSORS PLATINE



## SPONSORS OR



Pierre Fabre  
Dermo-Cosmétique

## SPONSORS ARGENT

abbvie

AMGEN

BIODERMA  
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

HEALTHCARE  
CELLTRION



CODEXIAL  
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE

EXPANSCIENCE®  
LABORATOIRES

Incyte  
Dermatologie

LA ROCHE POSAY  
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE



NOVARTIS | Reimagining Medicine

Pfizer  
Inflammation & Immunologie



Pierre Fabre  
Medical Dermatology

URIAGE  
EAU THERMALE

# Informations générales

## LIEU

MAISON DE LA CHIMIE  
28 bis rue Saint Dominique,  
75007 Paris

Site web : [www.maisondelachimie.com](http://www.maisondelachimie.com)

## ACCÈS

**Métro** 8 13 12

Lignes 8 et 13 (Invalides)  
Ligne 12 (Assemblée Nationale)

**RER** C

Ligne C (Esplanade des  
Invalides)

**Bus** 69 93

Bus 69 (Esplanade des Invalides)  
Bus 93 (Invalides)

## WIFI

La Maison de la Chimie est maintenant dotée d'un réseau de bornes internet WIFI public, libre d'accès pour tous et gratuit. Vous pouvez vous connecter sur le nom du réseau suivant : Wifi\_MC  
Vous pourrez ainsi profiter de cette connexion WIFI gratuite pendant le séminaire.

## HORAIRES D'OUVERTURE DE L'ACCUEIL ET DU VESTIAIRE

Vendredi 28 juin : 08h00 à 18h00.

## BADGES

Le badge qui vous est remis à l'accueil est nominatif. Il est obligatoire pour accéder aux sessions et à l'exposition.

## DÉJEUNER

Le déjeuner aura lieu de 13h00 à 14h15 dans la salle 101 au niveau 1. L'accès est réservé aux invités ou personnes ayant payé leur entrée via le formulaire d'inscription. Il n'y a pas de commande possible sur place.

## CAFÉ D'ACCUEIL ET PAUSES-CAFÉ

Un café d'accueil est offert à tous les congressistes et exposants le vendredi 28 juin de 08h30 à 09h00 dans la zone d'exposition.

Les pauses café ont lieu de 10h30 à 11h00 et 16h00 à 16h20. Elles sont accessibles à tous les participants.

## REPLAYS

Les sessions seront diffusées en live sur la plateforme du congrès et disponibles en replays à partir du 5 juillet et jusqu'à 6 mois après le congrès (hors symposium). Une inscription au séminaire est requise pour y accéder.

<https://www.sdphn.com>



Séminaire de Dermatologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker

Vendredi 27 juin 2025  
Maison de la Chimie - Paris



[www.sdphn.com](http://www.sdphn.com)

SDPHN 2025 est organisé sous l'égide de :

