# Formation continue



LA DERMATOLOGIE PÉDIATRIOUE

# Docteur, qu'a donc mon bébé?

# la dermatologie néonatale

Catherine C. McChaig et Eva Conlibaly

Votre salle d'attente est pleine de bébés aujourd'hui. Le premier que vous voyez en consultation a une tache rouge, le deuxième fait de l'eczéma et le troisième a une tache blanche et brune. Comme vous regrettez de ne pas avoir fait un stage en dermatologie à l'Hôpital Sainte-Justine!

### Problème 1: «Il a une fraise.»

## Comment différencier un hémangiome d'une malformation vasculaire?

Cette petite fille de quatre mois est née à 33 semaines avec une tache rouge à la paupière supérieure droite, sans infiltration. La progression et l'apparence confirment le diagnostic d'hémangiome mixte. Un mois plus tard, la tache s'est épaissie et s'est transformée en plaque. Nous avons alors constaté une masse bleutée sousjacente qui contribuait à une ptose importante de la paupière. Un traitement par la prednisone a été entrepris à raison de 2 mg/kg. Deux

mois plus tard, comme l'hémangiome continuait à progresser, nous avons ajouté l'interféron- $\alpha$  2b en injection sous-cutanée à raison de 3 millions  $U/m^2$ , 3 fois par semaine. Un arrêt trop rapide de la prednisone s'est soldé par une nouvelle augmentation de l'hémangiome, puis par une lente diminution. Un suivi conjoint avec l'ophtalmologiste ainsi que l'occlusion du bon œil pendant quelques heures chaque jour a permis de réduire l'intensité de l'astigmatisme de l'œil droit.

À la suite de la lecture de cet article, vous devriez pouvoir différencier un hémangiome d'une malformation vasculaire et connaître les traitements applicables à chacun<sup>1-6</sup>.

La D<sup>re</sup> Catherine C. McCuaig, dermatologue pédiatrique, exerce à l'Hôpital Sainte-Justine et est professeure adjointe de clinique en dermatologie pédiatrique à l'Université de Montréal. La D<sup>re</sup> Eva Coulibaly est résidente en dermatologie à l'Université de Montréal.





Petite fille née à 33 semaines.

**Photo 1.** À trois semaines. Est-ce une tache de vin ou un hémangiome? **Photo 2.** Même bébé à 3 mois. Hémangiome mixte de la paupière supérieure droite.

#### Hémangiome

L'hémangiome, une lésion proliférative, est la tumeur des tissus mous la plus fréquente chez l'enfant. Souvent, il ne devient apparent que quelques semaines après la naissance, sous la forme d'une tache pâle, rose ou bleutée ou encore, plus rarement, d'une ulcération (du périnée ou de la lèvre). Sa croissance rapide, par la suite, est un indice clé du diagnostic. C'est cette prolifération rapide qui permet de différencier un hémangiome d'une malformation vasculaire (*tableau I* et *tableau II*). L'involution est ensuite très lente, avec 50 % de résolution à cinq ans et 90 % à neuf ans. L'hémangiome disparaît complètement chez certains patients, mais peut laisser une cicatrice atrophique, des télangiectasies ou une masse fibrolipomateuse chez d'autres.

L'hémangiome peut être superficiel et revêtir la forme d'une plaque rouge vif (communément appelée « fraise » et auparavant « hémangiome capillaire »). Il peut être profond (anciennement nommé « hémangiome caverneux ») et prendre l'allure d'une masse sous-cutanée mollasse bleutée

#### Classification des lésions vasculaires selon l'ISSVA Lésion proliférative Malformation Hémangiome infantile : Malformation capillaire, angiome plan superficiel, profond, mixte (nævus flammeus) Hémangiome congénital Malformation veineuse non involutif (NICH) Hémangiome congénital Lymphangiome à involution rapide (RICH) microkystique macrokystique « hémangiome en clous de tapissier (hobnail) » Hémangio-endothéliome Malformation artérioveineuse Angiome en touffes Malformations multiples: CL, CVL, CAV, LV, etc. Hémangiopéricytome Granulome pyogénique

CVL: capillaroveinolymphatique; CL: capillarolymphatique; CAV: capillaroartériolym-

patique; LV: lymphaticoveineux; ISSVA: International Society for the Vascular Anomalies

ou mixte. Il est souvent chaud, mais rarement pulsatile (la pulsatilité évoque plutôt une malformation artérioveineuse). Toute présentation atypique devrait faire penser à un autre diagnostic, notamment un myofibrome, un gliome, un neuroblastome, un sarcome et une leucémie congénitale. Un examen radiologique par échographie de Doppler et par résonance magnétique avec contraste sont utiles pour éclaircir les cas atypiques ou préciser l'étendue de la lésion vasculaire. Les malformations veineuse, lymphatique ou artérioveineuse peuvent se présenter sous forme de masse sous-cutanée bleutée ou de couleur chair semblable à un hémangiome profond. Un **granulome pyogénique** est un hémangiome lobulaire acquis ressemblant à un petit polype qui saigne fréquemment.

La localisation et la forme de l'hémangiome sont importantes. Un hémangiome segmentaire (par oppposition à un hémangiome localisé) est plus fréquemment associé à des anomalies systémiques. Les hémangiomes périoculaires nécessitent une évaluation ophtalmologique le plus tôt possible après le diagnostic pour corriger un éventuel astigmatisme et éviter l'amblyopie. Un hémangiome du nez (nez de Cyrano) peut déformer le cartilage sousjacent et laisser une masse fibrolipomateuse. L'hémangiome de la lèvre et du périnée peut s'ulcérer ou défigurer le patient.

L'ulcération d'un hémangiome peut survenir dans de 5 % à 13 % des cas, occasionnant généralement un léger saignement que l'on peut arrêter facilement par une pression ferme. L'ulcération peut être associée à une douleur importante et à des séquelles cicatricielles.

Les hémangiomes étendus de l'hémiface peuvent être associés à des anomalies vasculaires intracrâniennes. Le syndrome PHACES décrit l'association d'anomalies

de la fosse postérieure, d'un hémangiome facial étendu, d'une malformation de l'aorte, d'anomalies cardiaques et de coarctation de l'aorte, d'anomalies oculaires (eye), d'anomalies sternales ou du raphé supraombilical. Les patients présentant un hémangiome étendu de la portion inférieure du visage et du cou, particulièrement dans la région de « la barbe », devraient être orientés en otorhinolaryngologie pour éliminer une hémangiomatose sousglottique pouvant causer une obstruction respiratoire. Les hémangiomes lombosacrés peuvent signer une dysraphie médullaire sous-jacente ou être associés à des anomalies rectales, génito-urinaires, rénales ou osseuses.

L'hémangiome est généralement unique, mais de 10 % à 25 % des patients présentent des lésions multiples. Quand il y a plus de cinq hémangiomes superficiels de

Vous devriez pouvoir faire la différence entre un hémangiome et une malformation vasculaire et connaître les traitements applicables à chacun : c'est la prolifération rapide qui permet de différencier un hémangiome d'une malformation vasculaire.

Hémangiome infantile	Malformation vasculaire	
Tableau clinique		
Souvent absent à la naissance (précurseur)	Présente à la naissance	
Prolifération rapide	Expansion lente en proportion	
Involution lente	Pas de régression, parfois ↑ à la puberté	
Épidémiologie		
F: M = 3:1	F = M	
10 % – 12 % bébés < 1 an	1 sur 3000 à 5000 naissances	
> 20 % prématurés < 1500 g		
Histopathologie		
Lésion proliférative : cellules endothéliales, mastocytes, membrane basale proéminente	Vaisseaux dilatés, irréguliers	

2 mm à 2 cm de diamètre, il faut éliminer une **hémangio-matose diffuse néonatale** avec atteinte viscérale. Le foie, les intestins, les poumons et le système nerveux central peuvent être atteints, entraînant une insuffisance cardiaque et des hémorragies viscérales. L'**hémangiomatose généralisée bénigne** représente les cas d'hémangiomes multiples de petite taille limités à la peau.

Certains hémangiomes sont congénitaux et donc complètement formés à la naissance. Leur apparence est parfois inquiétante, car ils sont constitués d'une masse violacée et grisâtre avec des veines ou des télangiectasies entourée d'un halo pâle. Ce sous-type peut involuer rapidement dans la première année de vie (RICH ou *Rapidly Involuting Congenital Hemangioma*)<sup>5</sup> ou persister (NICH ou *Non-Involuting Congenital Hemangioma*). GLUT-1 (marqueur permettant de caractériser les hémangiomes) est absent dans les deux cas à l'examen histopathologique.

#### Que peut-on offrir à l'enfant?

La majorité des hémangiomes ne nécessite pas d'intervention thérapeutique. Un suivi clinique est requis. Les parents ont grandement besoin d'être rassurés devant les commentaires de l'entourage.

Un traitement est nécessaire lorsque les hémangiomes causent une complication fonctionnelle, l'obstruction d'un organe vital, un défigurement et une ulcération. Les corticostéroïdes par voie orale constituent le traitement de base. Habituellement, il s'agit de la prednisone à raison de 2 à 3 mg/kg/j au début jusqu'à une stabilisation de la croissance de l'hémangiome, puis d'un sevrage lent s'étalant sur quelques mois. Les corticostéroïdes intralésionnels ou topiques sont utiles pour certains hémangiomes localisés. L'interféron- $\alpha$  2a et 2b en injection souscutanée est utilisé de façon exceptionnelle pour les cas très graves, mais son usage est limité en raison d'une possible neurotoxicité. La vincristine peut aussi être utile pour traiter les hémangiomes prolifératifs<sup>6</sup>. Une embolisation est rarement requise.

La chirurgie plastique est généralement utilisée plus tardivement et réservée à des cas cicatrisés, déformés ou présentant un résidu fibrolipomateux. Parfois, l'opération sera effectuée plus tôt afin d'éviter des complications ou en raison d'ulcères qui ne se referment pas à la suite d'autres interventions. Le laser à colorant pulsé à 585 nm est utile pour traiter les télangiectasies résiduelles ou certains hémangiomes ulcérés.

Le **granulome pyogénique** peut être enlevé par un rasage suivi d'une électrocautérisation et d'un curetage. Si la lésion est très petite, le laser à colorant pulsé peut aussi être utilisé.

#### **Malformations vasculaires**

Nævus flammeus (tache de vin, angiome plan)



**Photo 3.** Bébé d'un an avec une tache de vin.

Cette lésion maculaire est évidente à la naissance. Elle est constituée d'une tache rouge ou violacée. Souvent, elle pâlit dans le premier mois suivant la naissance, mais persiste indéfiniment et grandit proportionnellement avec l'enfant. Si des papules rouges se forment au pourtour, il faut réviser notre diagnostic parce qu'il s'agit probablement plutôt d'un hémangiome superficiel. Si la tache est centrale, au niveau du front, du nez, des

deux paupières ou de la lèvre supérieure, ce n'est pas non plus un nævus flammeus, mais plutôt une tache saumonée. Cette tache disparaît dans la majorité des cas entre un et trois

ans, sauf dans la zone médiane de la nuque ou de l'occiput où elle persiste dans la moitié des cas. Parfois, une malformation artérioveineuse ressemblant à une tache de vin peut apparaître, mais elle sera alors chaude et pulsatile.

Le nævus flammeus peut indiquer une malformation plus profonde. Quand il est situé sur la ligne médiane, la possibilité d'une dysraphie médullaire doit être éliminée, surtout en présence d'une autre anomalie cutanée (zone d'hypertrichose, sinus, masse). Une échographie de la colonne vertébrale chez les bébés de moins de six mois ou un examen par résonance ma-

gnétique chez les enfants plus vieux sont indiqués. Le nævus flammeus du nerf trijumeau  $V_1$  (front et paupière supérieure) est associé à une malformation vasculaire des leptoméninges et à un glaucome ipsilatéral dans de  $10\,\%$  à  $15\,\%$  des cas, appelée syndrome de Sturge-Weber. Tous les nævus flammeus situés dans la région périoculaire doivent être suivis à vie en raison de la possibilité de glaucome. Le nævus flammeus du visage  $V_2$  et  $V_3$  peut devenir plus foncé, hyperplasique ( $11\,\%$ ) et nodulaire ( $24\,\%$ ) à l'âge adulte et être associé à une hypertrophie maxillaire, gingivale et labiale.

Le nævus flammeus des membres peut être une lésion isolée ou associée à un syndrome. Le syndrome de Klippel-Trenaunay peut comprendre une hypertrophie du membre atteint ainsi qu'une malformation lymphaticoveineuse sous-jacente. Le syndrome de Protée se manifeste par un gigantisme asymétrique, une scoliose, une hyperplasie cérébriforme des surfaces palmoplantaires et des hamartomes.

Le laser à colorant est utilisé pour traiter le nævus flammeus. Une intervention rapide est préférable pour obtenir une amélioration maximale, réduire au minimum les répercussions psychosociales ainsi que la superficie à traiter et donc le coût du colorant.

#### Problème 2: «Son chapeau ne part pas.»

## Comment poser un diagnostic devant des éruptions du cuir chevelu?

Ce bébé de cinq mois souffre d'érythème et a des croûtes sur le cuir chevelu depuis l'âge de deux semaines. Ses parents utilisaient le shampoing Soropon®, mais n'ont pas noté une grande amélioration. Le bébé fait mainte-



**Photo 4.** Bébé de cinq mois avec des plaques de psoriasis sur le cuir chevelu et le visage

nant beaucoup d'eczéma sur le visage et dans les plis. La pharmacienne a suggéré aux parents d'utiliser une crème à base d'hydrocortisone à 0,5 %, mais les parents n'osaient pas l'appliquer souvent.

Devant vous, le bébé est en forme, à part des plaques considérables sur le cuir che-

velu et de l'érythème bien délimité dans les plis et sur le siège. Il n'a pas d'antécédents familiaux d'eczéma ni de psoriasis. Vous posez donc un diagnostic de dermite séborrhéique.

Vous prescrivez l'application d'huile minérale pendant quatre heures (à enlever avec un shampoing au goudron) pour décroûter le cuir chevelu. Ensuite, les parents doivent appliquer la crème Désonide à 0,05 %, deux fois par jour, sur le cuir chevelu et dans les plis. La famille revient la semaine suivante, tout sourire, et vous apporte un bouquet de fleurs.

#### La dermite séborrhéique<sup>7-11</sup>

Il y a une augmentation de *Pityrosporum ovale* (*Malassezia furfur*) sur le cuir chevelu, mais on ne sait pas s'il s'agit d'une cause ou d'une conséquence de l'inflammation. La composition cutanée est aussi modifiée: augmentation des triglycérides et du cholestérol, diminution du squalène et des acides gras<sup>8-12</sup>.

#### Comment effectuer le diagnostic?

La dermite séborrhéique est une éruption fréquente chez les nouveau-nés. Dans une étude australienne, 10 % des enfants de moins de cinq ans souffraient de dermite séborrhéique, de gravité minime pour la plupart, durant les trois premiers mois suivant la naissance. La prévalence de cette affection diminuait durant la première année 10. La dermite séborrhéique se caractérise par l'apparition sur le cuir chevelu, au cours des six semaines suivant la naissance, de squames graisseuses et d'un érythème d'intensité variable, sans perte de cheveux. Par la suite, le front (portion centrale), les sourcils, les plis nasolabiaux et les oreilles sont atteints. Les plis (siège, cou, aisselles) de même que la partie centrale du thorax présentent des placards d'un érythème vif.

Il est important d'évoquer le **psoriasis** dans le diagnostic différentiel, si les contours des placards rouges sont bien délimités.

Il arrive souvent que la **dermatite atopique** touche le cuir chevelu au début, mais avec le temps le prurit important, la xérose, l'atteinte des faces d'extension des membres ont faciliter le diagnostic. D'un point de vue clinique, les antifongiques et les shampoings kératolytiques ne sont pas très efficaces pour traiter la dermatite atopique. L'hydratation et l'application de corticostéroïdes en onguent donnent de meilleurs résultats.

Quand, en plus de l'aspect de dermite séborrhéique, on note des lésions hémorragiques (pétéchies et purpura) ainsi que des croûtes sanguinolentes, atrophiques et ulcérées sur le cuir chevelu et dans les plis cutanés, il faut éliminer la possibilité d'une histiocytose de Langerhans par

La localisation (le cuir chevelu, le front, les oreilles et les plis) de la dermite seborrhéique est essentielle au diagnostic.

Repère

une biopsie cutanée (tableau III).

La majorité des dermites seborrhéiques peuvent s'atténuer avec des shampoings doux, des bains et une bonne hydratation. Les cas plus rebelles peuvent être traités par des shampoings et des crèmes antifongiques ou par des corticostéroïdes doux en crème tels que l'hydrocortisone à 1 % ou le Désonide à 0,05 %, deux fois par jour<sup>9</sup>. Les immunomodulateurs (pimécrolimus à 1 % et tacrolimus à 0,03 %) ne sont pas encoore approuvés chez les enfants de moins de deux ans, mais ils vont sûrement constituer des solutions de rechange intéressantes.

#### Problème 3: « D'où vient cette tache? »

# Comment différencier les taches hypopigmentées des taches hyperpigmentées?<sup>12-14</sup>

Un bébé de six mois vous est emmené en consultation en raison de cinq taches qui sont apparues depuis l'âge de trois mois, soit une tache brune congénitale, une blanche et trois brunes.

La première est hypopigmentée, bien délimitée et à peu près de la taille d'une pièce de un dollar. Lorsque vous la frottez, elle devient plus rouge, ce qui permet d'éliminer un nævus anémique (*nevus anemicus*). Le patient n'a pas d'antécédents de convulsion.

Les autres taches sont de couleur café au lait et sont bien délimitées.

Cherchez dans le texte suivant la confirmation de votre diagnostic.

#### Taches hypopigmentées

Les taches hypopigmentées peuvent être localisées, segmentaires ou en mosaïque<sup>13</sup>. La plus fréquente est le nævus achromique (nævus depigmentosus ou achromians). Elle est présente chez 4,7 % de



**Photo 5.** Grande tache hypopigmentée (Nevus depigmentosus)

la population adulte et n'est pas un indice de sclérose tubéreuse<sup>14</sup>. Il s'agit d'une tache hypopigmentée bien circonscrite de petite taille et pouvant être localisée ou segmentaire. Elle est plus évidente par un examen à la lampe

### Comment différencier les éruptions eczémateuses du nouveau-né<sup>11</sup>

Туре	Âge	Clé diagnostique	Sièges ou caractéristiques	Traitement
Dermite séborrhéique	2 sem – 1 an	Squames graisseuses, érythème dans la portion profonde des plis	Visage, siège, plis	Shampoing kératolytique, antifongique ; hydrocortisone à 1 %
Dermatite atopique	85 % < 1 an	Xérose, prurit, excoriations	Cuir chevelu, joues, face d'extension des membres	Shampoing doux, hydratation, corticostéroïdes, immunomodulateurs
Psoriasis	2 % < 2 ans; 33 % < 20 ans	Plaques bien délimitées	Cuir chevelu, siège	Shampoing au goudron, calcipotriol, corticostéroïdes, immunomodulateurs
Dermite de contact irritative	< 2 ans	Portion profonde du pli épargné	Siège	Crème protectrice (oxyde de zinc à 1 %), hydrocortisone à 1 %; +/- antifongique pour candidose secondaire
Acrodermite entéropathique	< 3 mois Prématuré	Transmission autosomique récessive ou carence en zinc du lait maternel	Alopécie, dermite périorificielle, psoriasiforme ou périunguéale	Sulfate/gluconate de zinc 1 – 3 mg/kg/j
Carence en biotine (carboxylases multiples)	< 1 an	Transmission autosomique récessive, carence en 1-3 carboxylase, retard de développement, convulsions, hypotonie	Dermite périorificielle, psoriasiforme ou eczémateuse	Biotine 5 – 20 mg/j
Fibrose kystique	< 3 ans	Transmission autosomique récessive : œdème des pieds, retard de croissance, malabsorption, hépatosplénomégalie, infections pulmonaires	Dermite périorificielle, psoriasiforme ou eczémateuse	
Syndrome d'Omenn	< 1 an	Transmission autosomique récessive : retard de croissance, alopécie, diarrhée, organomégalie, éosinophilie	Éruption identique à la dermatite atopique	Greffe de moelle
Phénylcétonurie	< 1 an dépistage néonatal en Amérique du Nord	Transmission autosomique récessive : retard neurologique sans régime approprié	Éruption identique à la dermatite atopique 50 %	Régime ↓ phénylalanine
Syndrome de Wiskott-Aldrich	< 3 mois	Transmission liée au chromosome X récessif, pétéchies, ecchymoses, diarrhée, abcès, molluscums, verrues, herpès	Éruption identique à la dermatite atopique, mais hémorragique	Greffe de moelle
Syndrome de Job et Hyper-IgE	< 20 ans	AR/dominante. Abcès froids, rétention de dents primaires, fractures, faciès aux traits grossiers, ↑ éosinophiles, ↑↑ IgE, ↓ IgA, hypersensibilité, S. aureus et Candida	Semblable à la dermatite atopique, mais avec papulopustules sur le visage et le corps	Gammaglobuline IV Antibiotiques Acide ascorbique
Maladie de Hartnup	< 10 ans	AR ataxie, convulsions, encéphalopathie amino-acidurie	Éruption zones photo-exposées	↓ tryptophane
« Maladie de Leiner »	Sem-mois	Diarrhée, retard de croissance, anomalies immunologiques variables : $\downarrow$ C <sub>5</sub> , $\downarrow$ C <sub>3</sub> , etc. Éliminer SCID, syndromes de Netherton,	Érythrodermie acquise qui peut ressembler à la dermatite atopique	Diagnostic et traitement de l'immunodéficience sous-jacente
		et d'Omenn, hypogammaglobulinémie, gastro-entérite éosinophilique	AR : transmission autosom SCID : immunodéfidience	

#### Tableau IV

#### Syndromes associés aux taches café au lait

- Neurofibromatose I
- Syndrome de McCune-Albright
- Syndrome de Silver-Russell
- Syndrome de Watson

- Syndrome de Westerhof
- Syndrome de Bloom
- Sclérose tubéreuse

de Wood. Elle est présente à la naissance ou se développe dans les premiers mois. Par contraste, le *nævus anémique* est une zone pâle de vasoconstriction causée par une sensibilité accrue aux catécholamines. Les macules hypopig-

mentées sont présentes chez de 50 % à 100 % des enfants atteints de **sclérose tubéreuse** et sont un des premiers indices de la maladie. Les taches, d'un diamètre de 0,5 cm à 3 cm, peuvent être lancéolées, ovales en forme de confettis.

Quand l'hypopigmentation est très marquée et en tourbillons, il faut évoquer l'hypomélanose d'Ito, une manifestation de mosaïcisme avec aberrations chromosomiques et anomalies musculosquelettiques et neurologiques apparentes avant l'âge de deux ans. Néanmoins, de grandes plages de l'hémicorps peuvent être hypopigmentées ou hyperpigmentées par mosaïcisme,

sans atteinte interne. Le **piébaldisme**, une anomalie à transmission autosomique dominante, se caractérise par de grandes taches blanches sur la zone médiane du corps, contenant des taches plus foncées à l'intérieur, ces dernières augmentant avec le temps. Le **syndrome de Waardenburg**, dont il existe quatre types, est associé d'habitude à une tache dépigmentée au milieu du front (portion supérieure) et à une mèche de cheveux blancs (poliose). Il peut être accompagné de surdité. L'**hypopigmentation post-inflammatoire** fait suite à une éruption, comme une dermite ou un lupus, et est généralement transitoire. Le **pityriasis alba**, vu plus souvent chez les enfants plus vieux, est une inflammation de la peau qui provoque

l'apparition de taches hypopigmentées de texture sèche sans phase érythémateuse préalable sur le visage. Un traitement par l'hydrocortisone à 1 % et l'application d'un écran solaire permet d'en atténuer les symptômes. Le **pityriasis versicolor** du nouveau-né occasionne de petites lésions hypopigmentées sur le visage. Il se traite de façon efficace par l'application d'une crème de kétoconazole ou de terbinafine

une fois par jour.

### Taches hyperpigmentées<sup>15-17</sup>

Ce bébé a quatre taches brunes.



**Photo 6.** Nævus nævocellulaire congénital (à gauche) Tache café au lait (à droite)

Vous devez soupçonner un nævus nævocellulaire ou nævus épidermique, qui entraîne des changements texturaux avec le temps, ou encore un nævus de Becker, qui provoque une hypertrichose vers l'adolescence. La mastocytose, appelée urticaire pigmentaire, est caractérisée par des taches brunes à bordures floues,

qui peuvent enfler si elles sont frottées (signe de Darier).

Les **taches café au lait** sont des macules mélaniques présentes chez de 10 % à 20 % de la population, mais en nombre de un à trois<sup>3</sup>. La présence de multiples taches café au lait est associée à un plus grand nombre de syndromes associés (*tableau IV*)<sup>15,16</sup>.

Nous allons surveiller ce bébé, car il est possible qu'il souffre de neurofibromatose, une affection à transmission autosomique dominante qui atteint une personne sur 3000. Nous évoquons ce diagnostic lorsque le patient a au moins six taches café au lait qui mesurent plus de 5 mm (enfants prépubères) ou plus de 15 mm (enfants postpubères ou adultes). En plus des taches, d'autres critères peuvent venir

Le nævus achromique est présent chez 4,7 % de la population adulte, le tache café au lait chez de 10 % à 20 %, le petit nævus nævocellulaire congénital chez de 0,6 à 2,7 %.

RFPFRF

soutenir le diagnostic de neurofibromatose: un neurofibrome plexiforme, des nodules de Lisch observés sur l'iris à l'aide d'une lampe à fente ou des gliomes optiques, des anomalies osseuses et neurologiques et des antécédents familiaux de neurofibromatose.

Étant donné que cet enfant n'a pas assez de taches pour satisfaire les critères diagnostiques de neurofibromatose, nous allons le suivre tout simplement, sans alarmer les parents.

Les taches café au lait sont un problème esthétique. Comme elles ne réagissent pas bien au laser, nous les observons.

De 0,6 % à 2,7 % de la population a un petit nævus nævocellulaire congénital (≤ 1,5 cm). À la naissance, un tel nævus peut ressembler à une tache café au lait, et ce n'est qu'avec le temps qu'on voit apparaître des changements de texture ou une pilosité. Le risque de transformation maligne d'un petit nævus congénital nævocellulaire n'est pas significatif. Nous avons donc abandonné la pratique de l'enlever de façon systématique dans un but prophylactique, sauf si la lésion est irrégulière ou inesthétique. C'est le contraire dans le cas d'un grand nævus congénital nævocellulaire (> 20 cm), car le risque de mélanome est alors de 4,5 %. Il y a un risque de mélanocytose des leptoméninges, surtout si le nævus est localisé dans la ligne médiane postérieure ou s'il y a de multiples nævus satellites¹¹. ≸

Date de réception : 16 août 2004 Date d'acceptation : 30 septembre 2004

Mots clés: hémangiome, malformation vasculaire, dermite séborrhéique, nævus achromique, tache café au lait, nævus nævocellulaire congénital

### **Bibliographie**

- Garzon MC. Infantile hemangiomas. Dans: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, rédacteurs. *Dermatology*. Londres: Mosby; 2003, chap. 24, pp. 1599-1614.
- Enjolras O. Vascular malformations. Dans: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, rédacteurs. *Dermatology*. Londres: Mosby; 2003, chap. 25, pp. 1615-29.
- Metry DW, Hebert AA. Benign cutaneous vascular tumors of infancy: when to worry, what to do. *Arch Dermatol* 2000; 136 (7): 905-14.
- 4. Dubois J, Garel L, David M, Powell J. Vascular soft-tissue tumors in infancy: distinguishing features on Doppler sonography. *Am J Roentgenol* 2002; 178 (6): 1541-5.
- 5. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, Boon LM, Wassef M, Josset P, Burrows PE, Perez-Atayde AR, Kozakewich HP. Rapidly involuting

#### SUMMARY

**Doctor, what does my baby have?** It is important for the family practitioner to be able to distinguish between a hemangioma and a vascular malformation in an infant, as the treatment and prognosis are very different. The diagnosis and treatment of cradle cap and milder forms of seborrheic dermatitis are discussed. White and brown birthmarks are common in babies and their significance is discussed.

Keywords: Hemangioma, vascular malformation, seborrheic dermatitis, nevus achromians, café-au-lait macule, congenital nevocellular nevus.

- congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dev Pathol* 2003; 6 (6): 495-510.
- Enjolras O, Breviere GM, Roger G, Tovi M, Pellegrino B et coll. Vincristine treatment for function- and life-threatening infantile hemangioma. *Arch Pediatr* 2004; 11 (2): 99-107.
- 7. Krafchik BR. Eczematous disorders. Dans: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, rédacteurs. *Textbook of Neonatal Dermatology*. Philadelphie: WB Saunders Co.; 2001, chap. 14, pp. 241-59.
- Cohen S. Should we treat infantile seborrheic dermatitis with topical antifungals or topical steroids? *Arch Dis Child* 2004; 89 (3): 288-9.
- Foley P, Zuo Y, Plunkett A, Merlin K, Marks R. The frequency of common skin conditions in preschool-aged children in Australia: seborrheic dermatitis and pityriasis capitis (cradle cap). *Arch Dermatol* 2003; 139 (3): 318-22.
- 10. Prigent F. Seborrheic dermatitis of infancy. *Arch Pediatr* 2002; 9 (9): 970-1.
- 11. Levy ML, Spraker MK. Erythrodermas: The Red Scaly Baby. Dans: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, rédacteurs. *Textbook of Neonatal Dermatology*. Philadelphie: WB Saunders Co.; 2001, chap. 15; pp. 260-75.
- 12. Lee HS, Chun YS, Hann SK. Nevus depigmentosus: clinical features and histopathologic characteristics in 67 patients. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40 (1): 21-6.
- Vanderhooft SL, Francis JS, Pagon RA, Smith LT, Sybert VP. Prevalence of hypopigmented macules in a healthy population. *J Pediatr* 1996; 129 (3): 355-61.
- 14. Ellis SS, Mallory SB. Hypopigmentation Disorders. Dans: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, rédacteurs. *Textbook of Neonatal Dermatol-ogy*. Philadelphie: WB Saunders Co.; 2001, chap. 19, pp. 370-94.
- 15. Friedman JM. Neurofibromatosis 1: clinical manifestations and diagnostic criteria. *J Child Neurol* 2002; 17 (8): 548-54; discussion: 571-2, 646-51.
- 16. Landau M, Krafchik BR. The diagnostic value of cafe-au-lait macules. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40 (6 Pt 1): 877-90; quiz: 891-2.
- 17. Barnhill RL, Llewellyn K. Benign melanocytic neoplasmin *Dermatology* by Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, rédacteurs. Londres: Mosby; 2003, 1757-87.