

Séminaire de Dermatologie 2018

MUQUEUSE ANALE DE L'ENFANT

Docteur Anne WELFRINGER-MORIN, service de dermatologie, Hôpital Necker-Enfants Malades

Docteur Célia CRETOLLE, service de Chirurgie viscérale pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades,
Centre de Référence MAREP (Malformations ano-rectales et Pelviennes Rares)
Filière de Santé Maladies Rares NeuroSphinx

Préambule

L'orifice anal et le tiers inférieur du canal anal ont une origine embryologique commune, issu d'une même structure l'ectoderme. En effet, lorsque la membrane anale s'ouvre (entre 45 et 47 jours de vie fœtale = stage 19 de Carnegie), l'ectoderme s'invagine quelque peu pour rejoindre l'endoderme. On comprend ainsi comment les pathologies avec atteintes cutanées diffuses peuvent atteindre également la partie du canal anal en rapport avec l'extérieur.

Outre le caractère hyperalgique de ces lésions, lié à l'importance de l'innervation des structures anales à ce niveau et leur potentielle gravité, elles ont souvent un impact sur l'apprentissage de la propreté fécale si elles sont présentes à l'âge de l'éducation à une défécation active et contrôlée (c'est à dire entre 2 ans et demi et 4 ans).

La première partie de cet exposé concerne les lésions dermatologiques d'étiologies médicales, et la deuxième partie, les causes chirurgicales. Une mention sera faite aux malformations ano-rectales dans leurs formes basses qui, en l'absence de diagnostic à la naissance, peuvent entraîner des complications en rapport avec une rétention chronique de selles.

I) Approche dermatologique médicale: Dermatoses anales et périanales de l'enfant

Les dermatoses anales et périanales sont un motif fréquent de consultation en dermatologie et en pédiatrie. Les étiologies de ces dermatoses peuvent être bénignes, allant de la simple dermite irritative du siège à des diagnostics plus rares, orientant vers des maladies inflammatoires et une prise en charge en milieu spécialisé. L'objectif de cet exposé est de réaliser une brève revue des différents atteintes anales et périanales pouvant être rencontrées au cours de notre exercice et d'établir les principaux principes de prise en charge.

1/ Les dermites irritatives

Les dermites du siège sont liées à des facteurs mécaniques, à l'occlusion et à la macération jouant un rôle initiateur. La physiopathologie est multifactorielle (1). Les dermites du siège peuvent prendre différents aspects qui sont à connaître par les pédiatres : forme érythémateuse, forme papulo-érosive, forme nodulaire. La prise en charge consiste à augmenter la fréquence des changes, réaliser une toilette du siège avec un détergent doux suivi d'un rinçage à l'eau puis d'un séchage soigneux et utiliser des crèmes protectrices et émollientes (2).

2/ Étiologies infectieuses

a. Anite bactérienne

Le germe le plus fréquemment retrouvé est le *streptocoque beta hémolytique*. Elle touche plus fréquemment les garçons, avec une moyenne d'âge de 2 à 7 ans. Cliniquement la lésion est un placard érythémateux, bien limité, fissuré ou avec bordure desquamative. Le traitement repose sur une antibiothérapie prolongée, et les récurrences sont fréquentes (3).

b. Erythème périnéal récidivant

L'érythème périnéal récidivant est une dermatose évoluant par poussées. L'érythème périnéal est récidivant, desquamatif et peut être associé à un érythème péri-buccal, une langue framboisée, une pharyngite, un érythème et une desquamation axillaire ou des extrémités. Le mécanisme physiopathologique est un mécanisme toxique par super antigène. Le germe le plus souvent incriminé est le *Streptocoque pyogenes* (4).

c. Ecthyma gangreneux

L'ecthyma gangreneux est dermatose infectieuse dû majoritairement à *Pseudomonas aeruginosa*. Il siège dans plus de la moitié des cas dans la région périnéale. Il s'agit d'une urgence thérapeutique, liée au risque de septicémie et de décès, qui repose sur une antibiothérapie intraveineuse associée à un parage chirurgical. La recherche d'un déficit immunitaire sous-jacent s'impose devant ce diagnostic (5).

d. Condylomes de l'enfant

Les condylomes, également connus sous le nom de verrues anogénitales, sont causés par le virus du papillome humain (VPH). La difficulté de prise en charge des condylomes de l'enfant est de définir le mode de contamination. La contamination chez l'enfant peut se faire par voie verticale, par transmission de la mère à l'enfant in utero ou lors de l'accouchement, horizontale, manuportée ou par auto contamination, ou par sévices sexuels (6). Il n'y a pas de recommandations sur la prise en charge thérapeutique chez l'enfant, allant de l'abstention thérapeutique, à l'utilisation de méthodes physiques (cryothérapie, laser chirurgie) ou médicamenteuses (Imiquimod, Podophyllotoxine) (7).

3/ Etiologies carentielles

Une carence en Zinc chez l'enfant se traduit par des lésions érythémato-squameuses, érosives, péri-orificielles, retro-auriculaires et acrales avec une atteinte des muqueuses. Les étiologies de cette carence sont soit génétique (acrodermatite entéropathie dû à une mutation du gène *SLC39A4*), soit acquise par carence d'apport, par malabsorption ou dans le cas d'une nutrition parentérale prolongée sans supplémentation en Zinc. Le traitement repose sur une supplémentation en Zinc (8). D'autres carences peuvent donner des tableaux cliniques similaires (Carence en biotine, vitamine B2, B6, acides gras essentiels).

4/ Etiologies inflammatoires

a. Maladie de Crohn

La fréquence de la maladie de Crohn augmente dans la population pédiatrique depuis quelques années. Les lésions ano-périnéales touchent 30% des cas et sont associées avec une maladie plus compliquée et un recours aux biothérapies plus fréquentes (9). Les lésions ano-périnéales sont de trois types : lésions primaires à type de fissures, d'ulcères et de pseudo-marisques inflammatoires évoluant au rythme de l'atteinte luminale, les lésions secondaires fistulisantes à type de fistules et abcès apparaissant lors des poussées et pouvant persister en dehors des poussées et les lésions mécaniques comme les sténoses correspondant souvent à des lésions cicatricielles, survenant en dehors des poussées inflammatoires et évoluant pour leur propre compte. Le diagnostic de ces lésions impose un bilan complet de maladie de Crohn et une IRM périnéale pour évaluer l'étendue de l'atteinte. La prise en charge thérapeutique consiste au traitement de fond la maladie quand les lésions évoluent en même temps que les poussées ou à un traitement spécifique quand les lésions évoluent en dehors des poussées. Ce traitement spécifique repose sur les biothérapies notamment l'infliximab, les immunosuppresseurs, les antibiotiques et/ou la chirurgie la plus conservatrice possible (10).

b. Hidradénite suppurée

L'hidradénite suppurée ou maladie de Verneuil chez l'enfant est exceptionnelle avant la puberté. Son diagnostic repose sur une définition clinique : des lésions typiques (nodules profonds douloureux ou abcédés, trajets fistuleux, cicatrices fibreuses en pont et des comédons ouverts) dans des localisations typiques (régions axillaires, mammaires, inguinales, périnéo-fessière), évoluant de façon chronique et récurrente. Le diagnostic chez l'enfant nécessite une évaluation endocrinologique à la recherche d'une puberté précoce, d'un syndrome métabolique, d'une obésité ou d'une hyperplasie surrénalienne (11).

c. Psoriasis des langes

Le psoriasis des langes est la forme la plus fréquente de psoriasis avant l'âge de 2 ans. Cliniquement on retrouve des lésions érythémateuses vernissées, peu squameuses à limites nettes. Dans 5 à 25% des cas, il peut évoluer vers un psoriasis dans une forme plus classique. Le traitement repose sur un traitement local par dermocorticoïdes.

d. Dermite séborrhéique de l'enfant

La dermatite séborrhéique de l'enfant se présente par une trois types d'atteintes : cuir chevelu, siège et des intertrigos. Son apparition est précoce dans les trois premiers mois de vie. Le traitement

repose sur une toilette soignée quotidienne et l'utilisation des dermocorticoïdes et/ou des antifongiques.

5/ Etiologies tumorales

a. Histiocytose Langheransienne

Les histiocytoses Langheransiennes résultent d'une prolifération clonale de cellules de Langherans CD1a+, langerine+, présentant une mutation somatique activatrice de BRAF(V600E) dans 50 % des cas. Cliniquement, elle se présente comme un intertrigo chronique et extensif, avec des lésions papuleuses, érosives, purpuriques, nécrotique du fond du pli, du cuir chevelu et parfois du tronc. L'atteinte anale est un érythème érosif et fissuraire. Le diagnostic repose sur une confirmation anatomopathologique. Un bilan extension des atteintes d'organes à distance est nécessaire ainsi qu'une prise en charge en milieu spécialisé (12).

b. Hémangiomes infantiles

L'hémangiome infantile est la tumeur la plus fréquente de l'enfant. Son siège au niveau périnéal peut volontiers se compliquer d'ulcération douloureuse. Si les soins locaux sont insuffisants, un traitement précoce par propranolol est indiqué.

Certains hémangiomes segmentaires sont associés à des atteintes extra cutanées. Le « PELVIS »/« SACRAL » syndrome décrit l'association d'un hémangiome segmentaire de la région des langes, d'un dysraphisme spinal lombosacré, avec atteinte malformative possible du cône médullaire terminal, des organes génito-urinaires et la région anale. Devant tout hémangiome segmentaire du siège, un bilan d'extension comprenant une IRM médullaire (avec coupes axiales T1) et abdomino-pelvienne s'impose (13, 14).

II) Approche chirurgicale

1/ Lésions infectieuses : abcès de la marge anale et fistules

Les abcès de la région anale sont fréquents avant l'âge de 2 ans. Depuis plus de 10 ans, il y a un consensus pour ne plus intervenir chirurgicalement de façon systématique avant cet âge. Un traitement local suffit, sans antibiothérapie systématique par voie systémique dans la plupart des cas, en prévenant les parents du fort risque de récurrences, à intervalles réguliers, mais de l'espacement des poussées dans le temps jusqu'à l'âge de 2-3 ans environ (15).

L'évacuation chirurgicale d'un abcès est réservée aux formes du nourrisson collectées hyperalgiques compliquées de signes généraux marqués (fièvre élevée, asthénie avec retentissement sur la croissance pondérale). On pourra alors dans ce cas, y associer une antibiothérapie per os de 5 jours (Méthicilline, Clamoxyl-Acide clavulanique). Après l'âge de 2 ans, l'indication opératoire est plus systématique.

Il faut avoir toujours en tête la possibilité qu'il puisse s'agir d'un mode d'entrée dans une maladie inflammatoire intestinale, surtout si les poussées sont rapprochées, ou bien si l'abcès ne cicatrise jamais vraiment. L'enfant sera alors orienté vers un gastro-entérologue pédiatre pour expertise.

2/ Fissure anale

Les hémorroïdes sont exceptionnelles en pédiatrie. En revanche, la fissure anale est très fréquente et est toujours hyperalgique. Elle doit être traitée par soins locaux (Titanoréine pommade®), après un interrogatoire des parents et un examen clinique soigneux pour identifier une cause favorisante. Elles sont parfois nombreuses, et favorisées par une constipation chronique avec émission de selles dures. L'aspect irrégulier et « baveux » de la lésion doit faire suspecter un diagnostic de maladie inflammatoire digestive et l'enfant doit être revu régulièrement sous traitement local pour confirmer l'évolution vers une cicatrisation complète. Celle-ci doit survenir dans les 15 jours.

Il faut également savoir évoquer une maltraitance si la lésion ne cicatrise pas ou récidive (typiquement, il existe plusieurs fissures transversales, nettes ou à type de déchirures ano-cutanées, à 12h et 6h).

3/ Séquelles de chirurgie ano rectale ou colique

Devant un érythème du siège chez un enfant avec un antécédent de colectomie totale ou subtotale (pour polypose familiale ou maladie de Hirschsprung étendue par exemple), le contact des selles acides sur le périnée est en cause. Le traitement consistera à appliquer une pommade protectrice et cicatrisante sur les lésions, à ralentir le transit (Lopéramide-Imodium®), voire à associer de la Cholestyramine-Questran® per os pour diminuer l'action des sels biliaires sur le revêtement cutané périnéal et atténuer l'acidité des selles (peut également être utilisé en traitement local mélangé à une pommade pour le siège).

A l'inverse, si l'enfant a un antécédent de malformation ano-rectale ou de maladie de Hirschsprung dans une forme distale opérées (recto-sigmoïdienne qui sont la majorité des cas), il faut suspecter une rétention chronique de selles avec probable fécalome, qui entraîne un regorgement de selles et l'émission de souillures irritantes permanentes. Si l'enfant n'a pas d'antécédent malformatif connu, il faut éliminer une anteposition anale qui serait passée inaperçue, à l'origine de cette rétention chronique de selles.

4/ Perineal groove ou sillon périnéal

Plus fréquent chez la fille, souvent associé à un anus anteposé, il s'agit d'une lésion rectiligne de quelques millimètres, muqueuse, située entre la fourchette vulvaire et l'anus. La différence est faite avec une fissure anale, car le perineal groove est indolore. Tout traitement local est inutile. L'intervention chirurgicale est d'indication exceptionnelle, posée par un spécialiste en chirurgie pédiatrique ano-rectale, et réservée aux sillons creusants à tendance hémorragique. Dans la majorité des cas, une simple surveillance suffit, car avec le temps, la lésion s'atténue, et finit par disparaître, sans séquelle (16).

5/ Malformations ano-rectales (MAR)

Les malformations ano-rectales qui seront vues en ville seront les formes basses. Les formes hautes du garçon - sans orifice anal et avec un cul de sac rectal qui communique avec la filière urinaire - seront identifiées en salle de naissance. Les formes hautes de la fille (cloaque ou avec fistule recto-vaginale) seront également diagnostiquées dans les premières heures de vie devant une anatomie inhabituelle du périnée avec un seul ou bien seulement deux orifices distincts. En revanche, les formes appelées par abus de langage « anus anteposés » sont parfois ignorées, et se révèlent alors plus tardivement au cours d'une constipation d'apparition très précoce ou lors d'un érythème fessier sévère d'installation rapide et tenace. En effet, la rétention de selles sur une anomalie anatomique

de type anteposition anale ou fistule recto-périnéale antérieure (du fait de l'accumulation de selles dans la partie postérieure du rectum, aggravée par le décubitus dorsal du bébé), entraîne l'émission de selles agressives pour le siège, qui amènent à une inflammation rapide, parfois ulcérée et hémorragique dans certains cas. Les lésions ne guérissent pas, si la cause (accumulation de selles voire fécalome) n'est pas traitée.

Cet érythème est à distinguer de celui en rapport avec une fuite d'urines en nappe sur une incontinence vésicale dans un contexte le plus souvent neuro-sphinctérien, qui entraîne plutôt un aspect de brûlure des grandes lèvres chez la fille ou des lésions préputiales, de la verge et des bourses chez le garçon (qui peuvent être associées à un érythème du siège).

Tout nouveau-né suspect de MAR doit être orienté vers un centre expert pour assurer une prise en charge précoce et adaptée, car elle influe sur l'avenir fonctionnel ano-rectal de l'enfant.

Dans ces formes dites basses, la tendance à la rétention de selles peut en effet diminuer les capacités de continence par le développement d'un mégarectum et entraver l'acquisition d'une bonne dynamique défécatoire.

Le pronostic global peut également être altéré par l'existence de malformations associées qui sont présentes dans 60 à 75 % des cas (17,18). On retrouve par ordre de fréquence : 40% d'atteintes urogénitales (hypospade, agénésie rénale, rein pelvien, utérus bicorne...), 43% d'atteintes musculo-squelettiques, en particulier du sacrum, 20 à 30 % d'atteintes cardiaques (tétralogie de Fallot, communication inter-ventriculaire...), 18% d'autres atteintes digestives (atrésie de l'œsophage...), 10% d'atteintes crânio-faciales et 20% d'anomalies du système nerveux central (cône terminal de la moelle...). La réalisation de plus en plus systématique d'IRM lombo-sacrée prouve que la fréquence des anomalies médullaires, longtemps sous-estimée, peut atteindre 34% dans les séries les plus récentes en particulier lorsqu'il existe une anomalie sacrée (19). Ces formes de MAR « associées » correspondent à un syndrome clairement défini dans 30% des cas. On parle dans ces cas particuliers de MAR syndromiques, par exemples : association malformative de type VACTERL (Vertebral, Anal, Cardiac, Tracheal Esophageal fistula, Renal, Limb), trisomie 21, les anomalies du chromosome 22 avec le syndrome Cat-eye (tétrasomie 22q11) et le syndrome de Di George (del22q11.2)...

Une mention particulière doit être faite pour le syndrome de Currarino. Décrit en 1981 comme une triade, avec historiquement trois signes majeurs : 1) une agénésie partielle du sacrum dans plus de 90% des cas, typiquement en cimeterre dans 70% des cas, 2) une malformation de l'intestin terminal dans 100% des cas, correspondant à une sténose anorectale dans 88% avec un aspect typique infundibulaire de l'orifice anal sans plis radiés (anus dit en « entonnoir »), 3) une tumeur pré-sacrée dans 88% des cas (méningocèle et/ou tératome ou plus rarement kyste neurentérique), il s'est avéré être associé dans 70% des cas à un dysraphisme spinal occulte (moelle attachée basse, lipome du filum, syrinx terminale) et à des anomalies génitales chez les filles (duplications mullériennes) (20,21). Il existe dans près de la moitié des cas une communication fréquente entre la masse pré-sacrée et les méninges, exposant ces patients à un risque de méningite spontanée, ou favorisée par les sondages rectaux imposés par le syndrome rétentionniste, car il existe dans la majorité des cas une constipation sévère de transit, témoignant d'une neuropathie digestive qui reste mal documentée. Une mutation du gène *MNX1* à transmission autosomique dominante est retrouvée dans 50% des cas et parmi eux, plus de 80% de formes familiales. L'expressivité est variable et la pénétrance incomplète, y compris dans une même famille, ce qui rend le conseil génétique difficile (21).

Le traitement chirurgical des MAR basses est aujourd'hui bien codifié et une réparation chirurgicale en un temps est réalisée, sans avoir recours à une colostomie première. Il peut s'agir d'une proctoplastie de type anoplastie en Y-V, d'un cut-back ou d'une transposition anale. S'il s'agit d'un anus antéposé, la chirurgie n'est pas toujours indiquée car certains de ces patients retrouvent un transit normal sous simple traitement par laxatifs per os. De plus, la distance ano-vulvaire peut s'allonger avec la croissance et l'aspect inesthétique s'estomper au fil du temps.

Les enfants porteurs d'une MAR basse requièrent un suivi rapproché et prolongé en raison d'une tendance à la rétention de selles pendant toute l'enfance, et même au-delà, pouvant conduire paradoxalement à un mauvais contrôle du sphincter anal.

Au final, ces formes basses bien suivies ont un excellent pronostic fonctionnel sous réserve d'un traitement laxatif per os prescrit sur le long terme.

Bibliographie

1. Šikić Pogačar M, Maver U, Marčun Varda N, Mičetić-Turk D. Diagnosis and management of diaper dermatitis in infants with emphasis on skin microbiota in the diaper area. *Int J Dermatol*. 2018 Mar;57(3):265–75.
2. Blume-Peytavi U, Kanti V. Prevention and treatment of diaper dermatitis. *Pediatr Dermatol*. 2018 Mar;35 Suppl 1:s19–23.
3. Olson D, Edmonson MB. Outcomes in children treated for perineal group A beta-hemolytic streptococcal dermatitis. *Pediatr Infect Dis J*. 2011 Nov;30(11):933–6.
4. Bellon N, Bourdon-Lanoy E, Bodemer C, Boccarda O. Érythème périnéal récidivant de l'enfant. 2011
5. Boisseau AM, Sarlangue J, Perel Y, Hehunstre JP, Taïeb A, Maleville J. Perineal ecthyma gangrenosum in infancy and early childhood: septicemic and nonsepticemic forms. *J Am Acad Dermatol*. 1992 Sep;27(3):415–8.
6. Costa-Silva M, Fernandes I, Rodrigues AG, Lisboa C. Anogenital warts in pediatric population. *An Bras Dermatol*. 2017;92(5):675–81.
7. Dommergues C, Quinet B. [Treatment of pediatric genital condyloma]. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr*. 2008 Apr;15(4):469–72.
8. Lakdawala N, Grant-Kels JM. Acrodermatitis enteropathica and other nutritional diseases of the folds (intertriginous areas). *Clin Dermatol*. 2015 Aug;33(4):414–9.
9. Assa A, Amitai M, Greer M-L, Castro DA, Kuint RC, Martínez-León M, et al. Perianal Pediatric Crohn Disease Is Associated With a Distinct Phenotype and Greater Inflammatory Burden. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Sep;65(3):293–8.
10. Bellaiche M, Jung C, Viala J. Lésions ano-périnéales de la maladie de Crohn de l'enfant. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*. 2011 Jul 1;14(3):212–6.

11. Liy-Wong C, Pope E, Lara-Corrales I. Hidradenitis suppurativa in the pediatric population. *J Am Acad Dermatol*. 2015 Nov;73(5 Suppl 1):S36-41.
12. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, Nanduri V, Jubran R, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer*. 2013 Feb;60(2):175–84.
13. Stockman A, Boralevi F, Taïeb A, Léauté-Labrèze C. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urologic anomalies, associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatol Basel Switz*. 2007;214(1):40–5.
14. Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS Syndrome. *Arch Dermatol*. 2006 Jul;142(7):884-8.
15. Christison-Lagay ER, Hall JF, Wales PW, Bailay K, Terluk A, Goldstein AM, Ein SH, Masiakos PT. Nonoperative management of perianal abscess in infants is associated with decreased risk for fistula formation. *Pediatrics*. 2007;120:e548-52.
16. Garcia-Palacios M, Mendez-Gallart R, Cortizo-Vazquez J, Rodriguez-Barca P, Estevez-Martinez E, Bautista-Casasnovas A. Perineal groove in female infants: A case series and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2017;34(6):677-80.
17. McHugh K. The role of radiology in children with anorectal anomalies; with particular emphasis on MRI. *Eur J Radiol*. 1998;26:194-9.
18. Nah SA, Ong CC, Lakshmi NK, et al. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenberg anatomic classification. *J Pediatr Surg*. 2012;47:2273–8.
19. Kim SM, Chang HK, Lee MJ, et al. Spinal dysraphism with anorectal malformation : lumbosacral magnetic resonance oimaging evaluation of 120 patients. *J Pediatr Surg*. 2010;45:769-76.
20. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol*. 1981;137:395-8.
21. Crétole C, Pelet A, Sanlaville D, et al. Spectrum of *HLXB9* gene mutations in Currarino syndrome and genotype-phenotype correlation. *Hum Mutat*. 2008;29: 903-10.