

Dermatologie courante et trisomie 21 : partie 2

Les PPT21 sont à plus grand risque d'infections superficielles de la peau que la population générale.

Les dermatophytoses les plus courantes chez les PPT21 sont les onychomycoses et le pied d'athlète :

- **La trisomie 21 est reconnue comme un facteur prédisposant de l'onychomycose :**
 - L'étiologie est le plus souvent une infection à dermatophyte et notamment à *Trichophyton Rubrum*.
 - La prévalence augmente avec l'âge comme dans la population générale.
 - Les formes de l'enfant ne sont pas rares et peuvent représenter la moitié des cas dans certaines séries, avec une surreprésentation de la trisomie 21 dans les rares cas de formes très précoces (< 2 ans).
 - L'atteinte des orteils est très prépondérante, et l'association avec une dermatophytose à type de pied d'athlète quasi constante.
 - Les mesures d'hygiène préventives sont essentielles. Le traitement doit s'adapter aux capacités cognitives et aux particularités sensorielles des PPT21. On soulignera l'efficacité de la terbinafine orale chez ces patients.
- **Le pied d'athlète (*Tinea Pedis*) est une pathologie fréquente dans la trisomie 21 :**
 - Très fréquemment associée à une onychomycose, sa présentation est similaire à celle de la population générale et *Trichophyton Interdigitale* et *Rubrum* le plus souvent responsables de l'infection.
 - Les mesures d'hygiène préventives sont essentielles. Le diagnostic posé et éventuellement l'étiologie précisée par culture, un traitement doit être proposé et adapté aux capacités cognitives et aux particularités sensorielles de ces patients.
 - On ne possède pas de données sur l'efficacité des différents traitements dans cette population

Une réaction vasculaire à type de Livedo est fréquente chez les PPT21 :

- **Il est le plus souvent :**
 - **réticulé (à petites mailles) et Physiologique (*Cutis Marmorata*) ;**
 - souvent présent à la naissance ;
 - déclenché par l'exposition au froid et en lien probable avec une dysautonomie dont on connaît la fréquence dans la trisomie 21 ;
 - il disparaît entièrement avec le réchauffement et le seul traitement préconisé est l'évitement du froid.
- **Il est rarement : persistant au réchauffement. Il peut être :**
 - **Réticulé primaire :** Une vasoconstriction artériolaire explique principalement ce phénomène transitoire et la surélévation des membres affectés diminue souvent ce type de livedo ;

- **Réticulé Idiopathique** : Permanent et ne s'améliorant pas au réchauffement, cette forme nécessite cependant un suivi, car il pourrait être une manifestation précoce d'une forme secondaire ;
- **Ramifié (à grosses mailles)** : il devra faire rechercher une pathologie sous-jacente (i.e. Thyroïdite d'Hashimoto, infection à COVID 19).

Trois lésions péri-orales sont couramment rencontrées chez les PPT21 : les fissures (gerçures) labiales, les chéilitis non spécifiées (NS), et les chéilitis angulaires ou Perlèche (CA) :

- Ces lésions ont une prévalence plus élevée que dans la population générale.
- Les facteurs explicatifs de cette prévalence élevée sont nombreux : Hypoplasie du massif facial médian, hypotonie musculaire (orbiculaire des lèvres), respiration buccale et non-contenance labiale, rides profondes des commissures labiales, déficit en vitamine B (B12), et en minéraux (Fer et Zinc) ; diminution de la sécrétion salivaire et plus grande fréquence des mycoses cutanées superficielles. Mais aussi de la prévalence du diabète, des pathologies psychiatriques et des « mauvaises habitudes » (léchage, morsure, suçotements fréquents des lèvres).
- La prise en charge de ces lésions est semblable à celle des patients neurotypiques avec cependant pour les chéilitis angulaires, le recours, en raison de la présence deux fois plus fréquente d'un *Candida Albicans* que dans la population générale, à un antifongique topique de première intention qui doit être débuté après un prélèvement pour culture sans en attendre le résultat.

Un Acanthosis nigricans est une pathologie courante chez les PPT21 et notamment les adolescents obèses ou porteurs d'un diabète. Les formes acrales seraient fréquentes.

- La prise en charge de la cause (obésité ou diabète) entraîne dans un certain nombre de cas une régression des lésions.

La Mélanocytose dermique congénitale, que l'on ne doit plus appeler « tache mongoloïde » ne semble pas plus prévalente chez les enfants PT21 que dans la population générale.

- Sa persistance ou son extension au-delà des premières années de vie, les lésions >10 cm, multiples, ou siégeant sur le visage ou l'épaule devront être référées à un dermatologue pour rechercher une erreur innée du métabolisme.

Les taches (ou macules) café-au-lait (CALMs) ne semblent pas plus prévalentes chez les enfants PT21 que dans la population générale.

- Dans la très grande majorité des cas les CALMs décrites dans la trisomie 21 sont isolées et les cas rapportés de CALMs avec un syndrome génétique et notamment la Neurofibromatose de type 1 (NF1) sont rares et probablement anecdotiques.
- Il conviendra cependant, en raison des cas de double diagnostic trisomie 21 + NF1 décrits, de rester vigilant et de référer le patient en dermatologie en cas notamment de formes larges et multiples de CALMs ou de localisation atypique et notamment de taches lenticulaires (lentignes) axillaire ou inguinale.