

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n°12-1

Photodermatoses

Photoprotection

Photothérapie

Ludovic Martin

Service de Dermatologie, CHU Angers



SOMMAIRE

1 RAYONNEMENT SOLAIRE ET EFFETS BIOLOGIQUES DU RAYONNEMENT ULTRAVIOLET

1-1 Le rayonnement solaire

1-2 Les effets biologiques du rayonnement UV

1-3 Photoprotection naturelle et définition des phototypes

- ▶ Photoprotection naturelle
- ▶ Phototypes
- ▶ Quand doit-on évoquer une photodermatose ?

2 PHOTODERMATOSES HÉRÉDITAIRES

2-1 Albinismes oculo-cutanés

2-2 Réparatoses et poïkilodermies congénitales avec photosensibilité

- ▶ Xéroderma pigmentosum
- ▶ Syndrome PIBIDS
- ▶ Syndrome de Cockayne
- ▶ Syndrome de Bloom
- ▶ Syndrome de Rothmund-Thomson
- ▶ Syndrome de Kindler

2-3 Porphyrries

- ▶ Porphyrrie cutanée tardive héréditaire
- ▶ Porphyrrie variegata
- ▶ Protoporphyrrie érythropoïétique
- ▶ Porphyrrie érythropoïétique congénitale

3 PHOTODERMATOSES ACQUISES

3-1 Érythème actinique

3-2 Lucites idiopathiques

- ▶ Lucites saisonnières bénignes
- ▶ Lucites persistantes
- ▶ Photosensibilité des maladies de système
- ▶ Photosensibilisation exogène
- ▶ Dermatite atopique photo-aggravée

4 PHOTOPROTECTION

4-1 Photoprotection naturelle

4-2 Modalités de la photoprotection externe

4-3 Photoprotection et vitamine D

5 PHOTOTHERAPIE

5-1 PUVAthérapie et UVBthérapie

5-2 Photothérapie dynamique

1. RAYONNEMENT SOLAIRE

EFFETS BIOLOGIQUES DU RAYONNEMENT ULTRAVIOLET

1.1. Le rayonnement solaire

Le soleil est une étoile qui produit un rayonnement complexe associant des rayons gamma, X, ultraviolets (UV), visibles, infrarouges (IR) et des ondes radios (Fig. 1a). Les UV ne représentent que 5% de ce rayonnement, mais ils sont responsables de la majorité des effets biologiques (bénéfiques ou délétères) au niveau cutané. Les rayonnements qui parviennent au niveau de la peau sont les UVB longs (qui pénètrent l'épiderme et le derme superficiel), les UVA (épiderme et derme), la lumière visible et les IR (totalité de l'épaisseur de la peau) (Fig. 1b). Les rayonnements de longueurs d'ondes les plus courtes (= les plus énergétiques), UVC et UVB courts, sont filtrés par la couche d'ozone.

Le rayonnement solaire reçu par la peau dépend de nombreux facteurs environnementaux :

- Hauteur du soleil dans le ciel (et donc heure du jour): 75% du rayonnement quotidien est reçu entre 12 et 16 heures (heure d'été)
- Latitude, Altitude
- Nébulosité : elle réduit peu la quantité d'UV reçue mais limite, comme le vent, la sensation de chaleur sur la peau véhiculée par les IR qui a un rôle de signal d'alerte
- Réverbération au sol : jusqu'à 80% sur la neige, mais également de l'ordre de 20% sur la mer peu agitée
- Qualité de la couche d'ozone

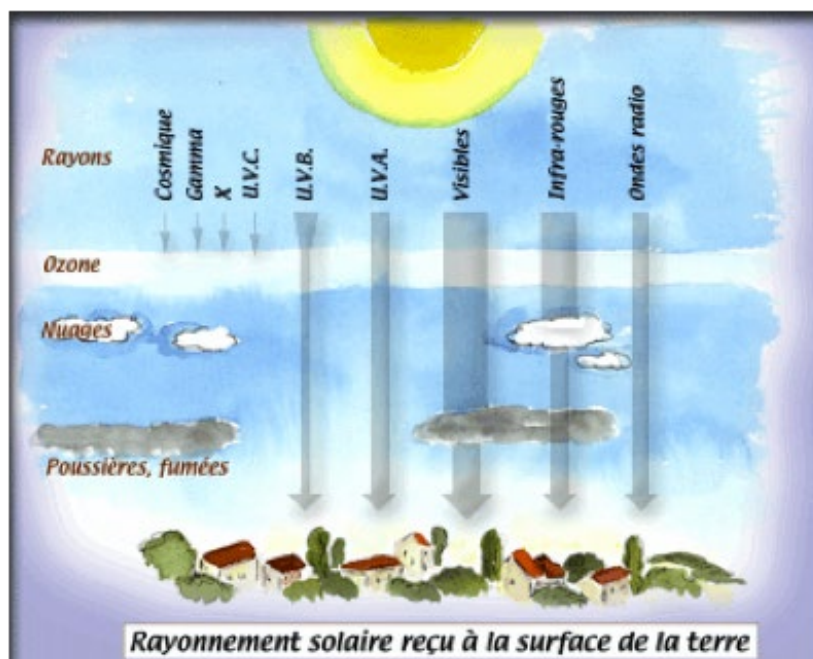


Figure 1a. Rayonnement solaire parvenant à la surface de la Terre
Longueurs d'onde des différents rayonnements :

- UVC > 290 nmc • UVB = 290 – 320 nmc • UVA = 320 – 400 nmc • Visible = 400 – 1000 nmc • IR > 1000 nm

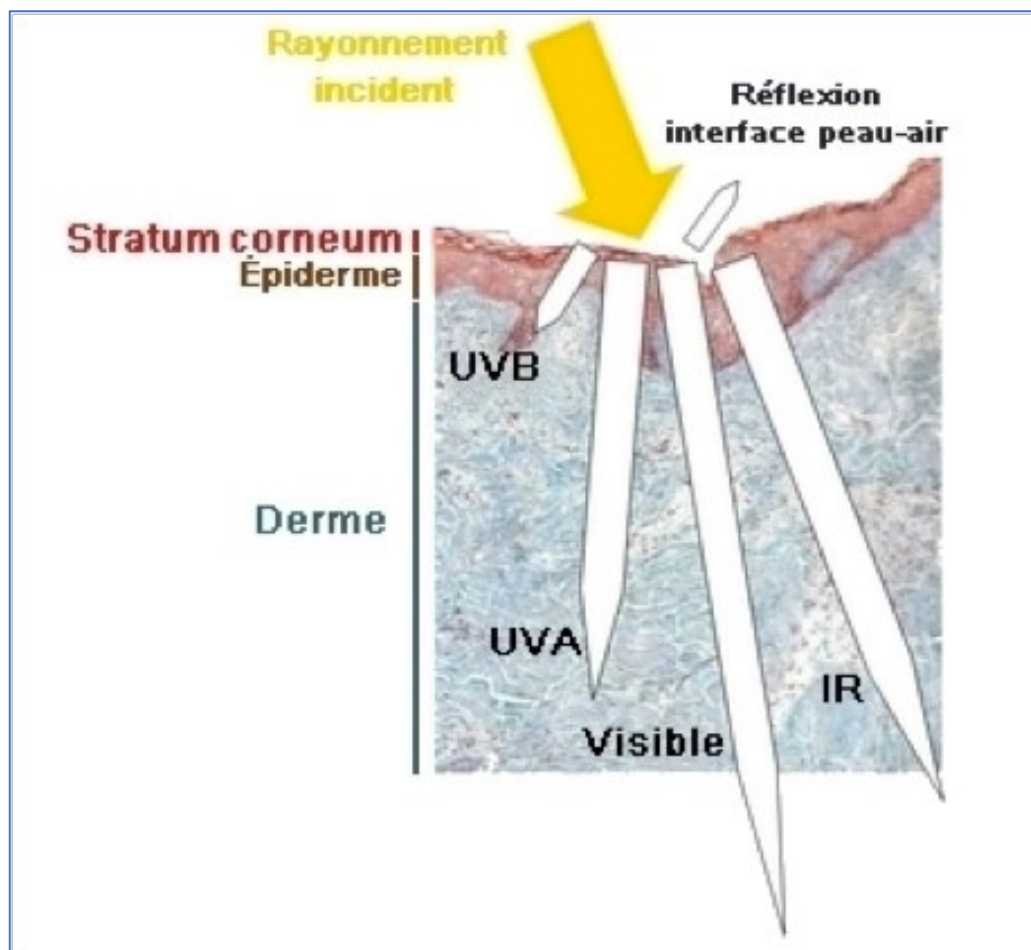


Figure 1b. Pénétration dans la peau des différents rayonnements solaires

1.2. Les effets biologiques du rayonnement UV

Les UV parvenant à la surface de la peau sont pour 5% seulement des UVB et pour 95% des UVA. Certains de leurs effets sont bénéfiques : synthèse de vitamine D par la peau, activité anti-infectieuse, effet positif sur l'humeur, effet thérapeutique sur certaines dermatoses (cf infra, § photothérapie), mais les effets délétères sont nombreux, immédiats ou retardés, et prévalent en dermatologie :

- **L'érythème actinique** (« coup de soleil ») est majoritairement induit par les UVB.
- Les UV sont responsables d'**altérations moléculaires répétitives** de l'ADN, véritables « signatures » de l'irradiation UV, telles que les dimères de pyrimidine ou les photoproduits 6-4. C'est l'absence de possibilité de correction de ces lésions nucléotidiques par les différents systèmes de réparation de l'ADN qui sera responsable des différentes réparatoses.
- L'exposition UV A et B est également impliquée dans le **photovieillissement**.
- Enfin, l'irradiation UVB et A, naturelle et artificielle (thérapeutique ou "récréative"), est clairement associée à la survenue des **cancers cutanés** mélaniques (mélanomes) et non mélaniques (carcinomes basocellulaires, carcinomes épidermoïdes et carcinomes de Merkel).

1.3. Photoprotection naturelle et définition des phototypes

• Photoprotection naturelle

La peau humaine est dotée de caractéristiques anatomiques et fonctionnelles qui concourent à la protection contre le rayonnement UV. Citons par exemple le rôle de la pilosité (persistance pratiquement limitée aux cheveux après l'acquisition de la position debout au cours de l'évolution), ou celui de la barrière que constitue la couche cornée. Mais les principaux mécanismes de défense sont représentés par la mélanogénèse et par les mécanismes enzymatiques de réparation des lésions photo-induites de l'ADN. Brièvement, les mélanocytes synthétisent des mélanines (l'eumélanine, effectivement photoprotectrice, et la phaeomélanine présente chez les roux et désormais authentifiée comme carcinogène) et les transmettent aux kératinocytes de proximité via les mélanosomes. Plusieurs enzymes sont impliquées dans la mélanogénèse, dont la **tyrosinase** et les **TYRP 1** et **2**. Les systèmes enzymatiques de réparation de l'ADN destinés à supprimer les photo-adduits sont multiples : la **réparation par excision-resynthèse (NER)** est le plus important, mais on décrit également la **réparation couplée à la transcription (TCR)**, la **réparation par excision de bases (BER)** etc...

• Phototypes

L'effet biologique des UV et la capacité de réponse à l'irradiation UV sont variables d'un individu à l'autre et génétiquement déterminés. On parle de « patrimoine solaire ». Les dommages moléculaires provoqués par l'exposition solaire sont donc initialement réparés, mais souvent imparfaitement et vont finir par s'accumuler. Lorsque les capacités de réparation sont dépassées (= lorsque le patrimoine solaire est épuisé), les lésions moléculaires provoquées par le soleil induisent alors le vieillissement cutané actinique et des cancers cutanés. Pour apprécier ce patrimoine solaire en clinique, on analyse le phototype (Tableau I). Celui-ci est un outil médical utilisé pour évaluer a priori les risques de l'irradiation solaire chez un individu donné ; il doit être distingué de la seule couleur de la peau (carnation), mais aussi de l'« ethnie ». Pour mémoire, il est désormais admis qu'il n'existe qu'une seule race dans l'espèce humaine. Les cancers cutanés sont exceptionnels chez l'enfant, en dehors d'une prédisposition génétique (cf § Pathologies héréditaires), mais l'augmentation dramatique des cancers cutanés dans les populations à peau claire est une question de santé publique. Elle place les enfants au cœur des campagnes de prévention des effets néfastes de l'exposition solaire. Les premières démonstrations formelles de l'intérêt de la photoprotection n'ont été obtenues que récemment, en Australie. Les enfants sont par ailleurs parfois atteints de dermatoses génétiquement déterminées témoignant d'anomalies des capacités de protection contre le rayonnement UV.

Type I – peau blanche – brûle toujours – ne bronze jamais	Type IV – peau mate – brûle peu – bronze toujours bien
Type II – peau blanche – brûle facilement – bronze peu et avec difficulté	Type V – peau brune – brûle rarement – bronze intensément
Type III – peau blanche – brûle peu – bronze progressivement	Type VI – peau brun foncé à noire – ne brûle jamais – bronze intensément et profondément

Tableau I : les 6 phototypes cutanés

Plus le phototype est bas, moins l'adaptation immédiate et à long terme aux UV est bonne.

Le bronzage est une autre illustration des mécanismes naturels de photoprotection. Il est majoritairement dû aux UVA. On distingue deux temps :

- Le bronzage immédiat, observé dans les minutes et heures qui suivent une exposition solaire et dû principalement à une oxydation des mélanines pré-synthétisées ;
- Le bronzage retardé et prolongé, apparaissant quelques jours après le début de l'exposition solaire et associé à une néosynthèse de mélanine par les mélanocytes avec distribution aux kératinocytes de l'unité de mélanisation.

• Quand doit-on évoquer une photodermatose ?

Quelles que soient les lésions élémentaires dermatologiques, des éléments cliniques et anamnestiques permettent d'évoquer la responsabilité du rayonnement UV dans la survenue d'une éruption :

- La **localisation des lésions** = **photodistribution** d'une éruption (Fig 3a et 3b) illustre l'impact du rayonnement solaire sur la peau avec l'atteinte exclusive ou largement prédominante des zones découvertes et le respect des zones couvertes par les vêtements. Les zones découvertes sont principalement le visage (à l'exclusion des orbites, des régions rétro-auriculaires, du triangle sous-mentonnier), le décolleté, les épaules, le dos des mains et la face postérieure des avant-bras.



Figure 3a et 3b : photodistribution d'un érythème actinique.

- La **chronologie** : le déclenchement des lésions à la saison ensoleillée ou après une exposition solaire (plus ou moins brève ou intense).

2. PHOTODERMATOSES HÉRÉDITAIRES

2.1. Albinismes oculo-cutanés (AOC)

Les AOC sont un ensemble d'affections liées à une **anomalie de la synthèse de la mélanine par des mélanocytes normaux** (en qualité et en nombre). Ils sont responsables d'une sensibilité accrue aux UV et d'un risque élevé de cancers cutanés. Les AOC comportent par définition une hypopigmentation cutanée, phanérienne et/ou oculaire, d'intensité variable. Ce sont des maladies majoritairement autosomiques récessives dont la prévalence cumulée est estimée à 1 cas pour 20000 naissances environ. Les protéines mutées sont variables en fonction des types d'AOC: tyrosinase pour les types 1, TYRP1 pour le type 3, par

exemple. Quelques AOC, très rares, sont associés à des anomalies syndromiques telles que des anomalies de l'agrégation des plaquettes ou un déficit immunitaire (syndromes d'Hermansky-Pudlak, de Chediak-Higachi, respectivement). De nouveaux gènes responsables ont été découverts ces dernières années.

La présentation dermatologique des AOC permet en règle d'évoquer le diagnostic dès la petite enfance. L'intensité de l'hypopigmentation cutanée et phanérienne est variable selon le type de l'AOC : classiquement très sévère dans les types 1, plus modérée dans le type 2, diminuant avec l'âge dans le type 3, mais il n'existe pas de réelle corrélation génotype / phénotype. La présence de naevus pigmentaires est également variable ; ils sont absents dans le type 1. Il existe des lentigos « en tâches d'encre » dans la majorité des types. Les cheveux sont blancs dans le type 1a, plus souvent jaunes et roux dans les types 2 et 3 (Fig. 4a et 4b), là encore sans corrélation génotype / phénotype formelle.



Figure 4a et 4b : albinismes oculo-cutanés

Les complications cutanées communes aux différents types sont la **survenue de cancers cutanés** (carcinomes épidermoïdes et basocellulaires ; mélanomes plus rarement) de précocité et de sévérité variables selon le type d'AOC et surtout l'exposition solaire environnementale. Le pronostic oncologique est donc bien différent entre France métropolitaine et Afrique subsaharienne...

Les **manifestations ophtalmologiques** sont souvent au premier plan chez les enfants caucasiens sous nos latitudes. La malvoyance peut être profonde, mais est le plus souvent modérée. Elle est pour partie liée à un nystagmus, pour partie à une hypoplasie fovéale (aspect de macula rosée en transillumination (Fig. 4a) et à des anomalies des cônes rétiens, enfin à une fréquente amétropie. Le nystagmus, habituellement horizontal et accentué par l'éblouissement, peut être observé dès les premiers mois de vie.

La confirmation diagnostique repose sur l'étude moléculaire des différents gènes potentiellement impliqués dans un AOC (panel « albinisme » du service de génétique du CHU de Bordeaux).

La prise en charge thérapeutique repose sur une photoprotection optimale, comportementale, vestimentaire et par l'utilisation de produits de protection solaire. Le dépistage des cancers cutanés doit être régulier. La prise en charge ophtalmologique est complexe et spécialisée. Elle associe la protection solaire de la rétine, une correction optique, la prise en charge du nystagmus et du strabisme. L'ensemble

de la prise en charge a fait l'objet d'un PNDS récemment (2019) https://www.has-sante.fr/jcms/p_3112485/fr/albinisme-occulo-cutane.

2.2. Réparatoses et poïkilodermies congénitales avec photosensibilité

Les **réparatoses** sont des affections héréditaires rares, autosomiques récessives, caractérisées par une sensibilité accrue aux rayonnements UV du fait d'un défaut de réparation de l'ADN. Leur fréquence pourrait être de l'ordre de 1 cas pour 100000 naissances.

- **Xeroderma pigmentosum (XP)**

Les XP classiques sont expliqués par des anomalies diverses au sein du système NER. Sept gènes responsables ont été identifiés, permettant de délimiter 7 "groupes de complémentation".

Les XP classiques ont en commun une peau normale à la naissance, une photosensibilité dès les premières expositions solaires responsable d'érythèmes actiniques récidivants et/ou, après quelques années de vie, de lentigos multiples, d'une poïkilodermie (peau atrophique, télangiectasique, avec une pigmentation hétérogène) et de kératoses actiniques. Les premiers cancers cutanés surviennent avant l'âge de 10 ans (épidermoïdes d'abord, mélanomes ensuite). Fig. 5.



Figure 5

Les anomalies ophtalmologiques sont fréquentes : photophobie, blépharospasme, kératite. Le retard mental et les anomalies neurologiques (ataxie, hypertonie, neuropathie périphérique...) sont inconstants. Le risque de cancers viscéraux est également majoré avec des cancers pulmonaires, cérébraux, thyroïdiens, et des leucémies.

Le diagnostic de XP classique est facilement évoqué sur l'anamnèse et la clinique. La confirmation et la précision du type de XP reposent classiquement sur un test de complémentation réalisé sur des fibroblastes issus d'une biopsie de peau non insolée, puis sur le diagnostic moléculaire. La prise en charge thérapeutique, multidisciplinaire, a fait l'objet d'un PNDS (2007, non réactualisé). Elle doit s'attacher à

réduire les expositions solaires de façon drastique ("enfants de la lune"). La survie ne dépasse habituellement pas 30 ans.

Le XP variant est associé à des mutations du gène POLH codant une DNA polymérase. Le XP variant a une présentation clinique plus fruste et plus tardive. La lentiginose photodistribuée est habituellement visible à partir de l'adolescence (Fig. 6).



Figure 6

Le risque de cancers cutanés est bien réel, même si le nombre de tumeurs est habituellement moindre que dans les XP classiques, surtout sous nos latitudes. Il est probable que cette affection est sous-diagnostiquée.

- **Syndromes PIBIDS**

La **trichothiodystrophie** (TTD) est une dysplasie pilaire due à une anomalie de synthèse des protéines soufrées visible lorsqu'on examine les cheveux en lumière polarisée (alternance de bandes claires et sombres). Le **syndrome PIBIDS** rassemble les 50% des TTD qui comportent une photosensibilité. Il associe Photosensibilité, Ichtyose, cheveux rares, brillants, secs et cassants (Brittle hair), retard mental (Intellectual impairment), hypofertilité (Decreased fertility) et petite taille (Short stature).

Il existe trois groupes au sein du PIBIDS ; deux sont des groupes de complémentation identiques au XP, mais pour des raisons inconnues les patients ne développent pas de cancers cutanés.

- **Syndrome de Cockayne (SC)**

Le SC est en rapport avec un défaut de réparation de l'ADN par le système TCR associé à une anomalie de réparation des dommages oxydatifs. La photosensibilité du SC est nette dès la petite enfance avec éruption érythémato-squameuse, puis dyschromique et atrophique, photodistribuée. Les lésions cutanées accompagnent un syndrome dysmorphique avec retard de croissance et nanisme dysharmonieux, grandes oreilles (faciès de Mickey) (Fig. 7), retard mental et diverses manifestations déficitaires sensorielles (vision, audition).

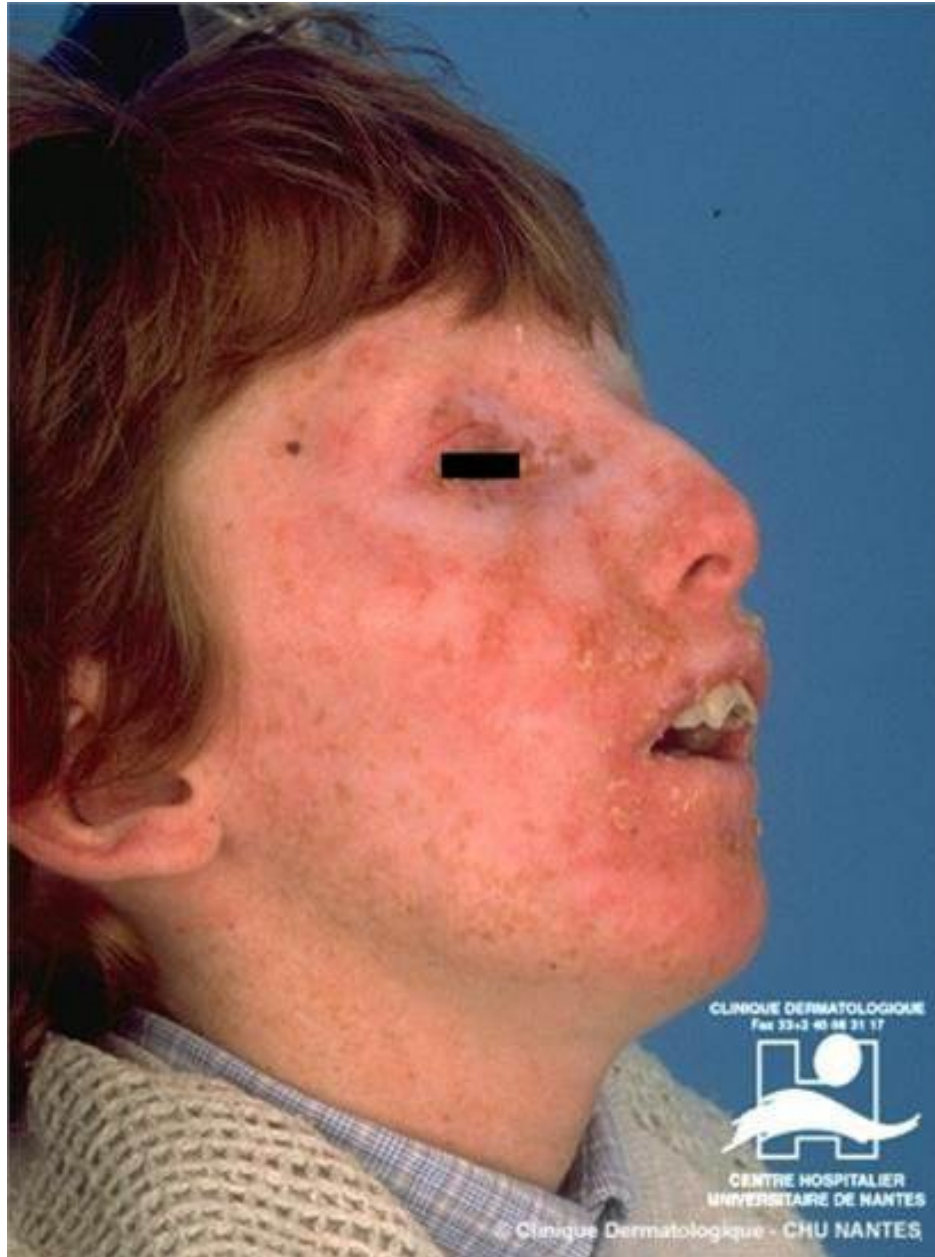


Figure 7

Il n'y a pas de cancers cutanés au cours du SC.

La prise en charge est symptomatique. Le pronostic est sévère ; une fraction des enfants décède dès les premières années de vie, principalement des suites de la détérioration neurologique.

- **Syndrome de Bloom (SB)**

La photosensibilité du SB se manifeste par un érythème évocateur, télangiectasique puis poïkilodermique, du visage (Fig. 8). Les lésions cutanées s'accompagnent d'une petite taille et d'un déficit en immunoglobulines responsable d'infections bactériennes récidivantes.



Figure 8

Le diagnostic de SB, suspecté cliniquement, est confirmé par la culture de fibroblastes dermiques et la mise en évidence d'un taux élevé d'échanges de chromatides sœurs. Le pronostic est réservé en raison de la survenue de nombreux cancers solides (en particulier digestifs) ou sanguins (leucémies, lymphomes).

- **Syndrome de Rothmund-Thomson (SRT)**

Le SRT est dû à une anomalie du système de réparation NER. La photosensibilité du SRT est très précoce avec érythème actinique sévère dès les premières semaines de vie puis développement d'une poikilodermie photodistribuée (Fig. 9) mais débordant également sur les zones photoprotégées (fesses). L'existence de zones de peau saine au sein des lésions poikilodermiques est évocatrice. Une hypotrichose est habituelle. Le visage est volontiers dysmorphique : front large et haut, nez fin. Certains os sont dysplasiques (radius). La survenue de kératoses actiniques et de carcinomes épidermoïdes est précoce. Des cancers

osseux (ostéosarcomes) surviennent dès l'adolescence et conditionnent le pronostic.



Figure 9

- **Syndrome de Kindler (SK)**

Le SK est une génodermatose très rare associant une épidermolyse bulleuse congénitale et une photosensibilité. Le gène responsable est le gène FERMT1 codant la kindlin-1, une protéine impliquée dans l'attachement des filaments d'actine du cytosquelette à la matrice extracellulaire sous-épidermique.

La photosensibilité a tendance à s'amender en vieillissant, mais la peau développe une poikilodermie étendue débordant les régions photodistribuées. Le pronostic dépend des dégâts liés à la cicatrisation dystrophique sur la peau et sur les muqueuses (synéchies des doigts et des orteils, microstomie, sténose oesophagienne, sténose anale ou urétrale etc.), mais aussi du développement de cancers cutanés et muqueux, rançon à la fois de la photosensibilité et de la dystrophie cutanée chronique (Fig. 10).

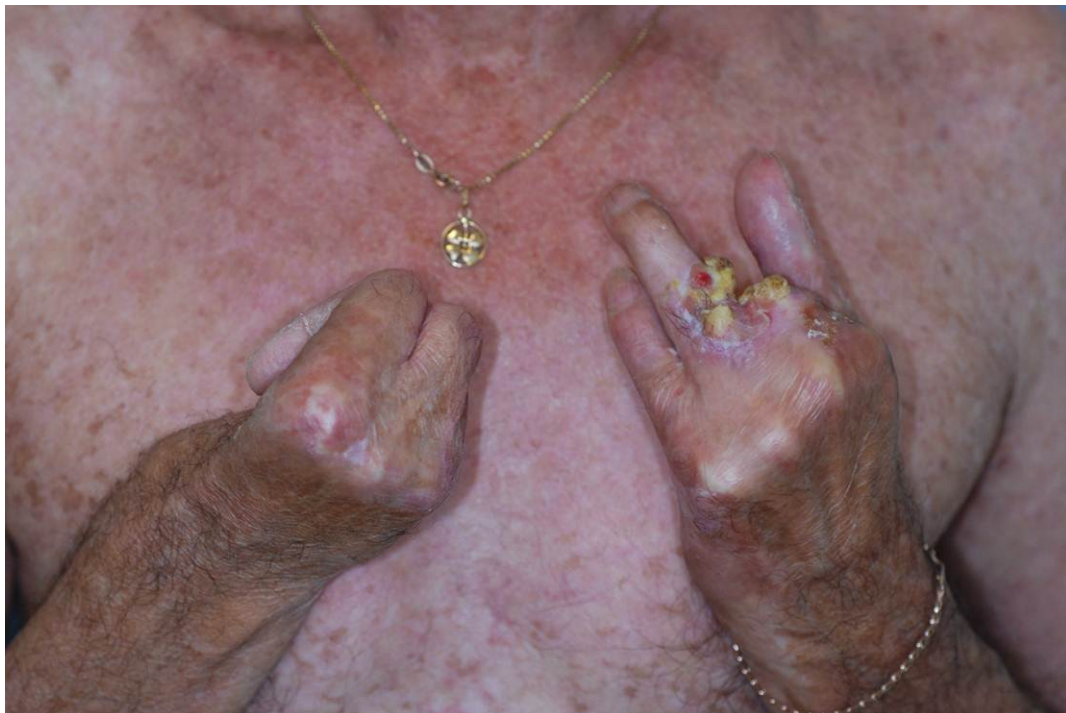


Figure 10

2.3. Porphyrries

Les porphyries forment un groupe de maladies métaboliques, majoritairement autosomiques dominantes mais de pénétrance variable, ayant en commun un défaut de l'une des enzymes intervenant au cours de la biosynthèse de l'hème. Les métabolites intermédiaires, les porphyrines ou leurs précurseurs, s'accumulent de façon anormale et sont responsables d'une phototoxicité. On distingue les porphyries non aiguës, majoritaires en dermatologie et marquées par une photosensibilité et une fragilité cutanées, et les porphyries aiguës, de pronostic beaucoup plus sévère, avec des manifestations neuropsychiatriques, digestives, et inconstamment cutanées.

Dans le domaine de la dermatologie pédiatrique quatre porphyries cutanées sont à connaître : la porphyrie cutanée tardive (PCT), qui dans sa forme héréditaire peut commencer dès l'enfance, la porphyrie variegata (PV) qui est une porphyrie aiguë dont la présentation dermatologique ne peut être distinguée de celle de la PCT, la protoporphyririe érythropoïétique, et la très rare maladie de Günther.

- **Porphyrie cutanée tardive héréditaire (PCT)**

C'est une porphyrie hépato-érythrocytaire, non aiguë, avec expression cutanée, liée à un déficit hétérozygote en uroporphyrinogène décarboxylase. Cliniquement, la PCT associe une photosensibilité et une fragilité cutanées prédominant largement sur les zones photo-distribuées: dos des mains et visage. Les lésions élémentaires sont des vésiculo-bulles puis des érosions avec une cicatrisation dystrophique (atrophie cutanée, grains de milium). Une hypertrichose malaire, une hyperpigmentation hétérogène, un état sclérodermiforme peuvent exister; ils sont rares chez l'enfant.

Le diagnostic biochimique de PCT est principalement affirmé par la mise en évidence d'un taux élevé d'uro- et de coproporphyrines dans les urines. La PCT peut être aggravée ou précipitée par une surcharge en fer, la prise d'alcool ou par certains médicaments dont les contraceptifs oestro-progestatifs. Ces situations sont rares au cours de l'enfance, mais devront être prévenues chez l'adolescent(e) et l'adulte jeune. Le traitement comprend une photoprotection rigoureuse, en particulier du printemps à l'automne, l'évitement des prises médicamenteuses déclenchant les poussées, et autant que faire se peut, l'évitement des traumatismes cutanés. La thérapeutique médicamenteuse est à discuter au cas par cas: abstention thérapeutique, saignées, antipaludéens de synthèse à petites doses.

- **Porphyrie variegata (PV)**

La PV est due à un déficit hétérozygote de la protoporphyrinogène oxydase. C'est une porphyrie aiguë rare, avec des manifestations cutanées présentes dans les $\frac{3}{4}$ des cas, impossibles à distinguer de celles de la PCT, et surtout des manifestations viscérales: asthénie, syndrome douloureux abdominal parfois pseudo-chirurgical, atteinte neurologique périphérique ou centrale (déficit neurologique ou manifestations psychiatriques). D'exceptionnelles formes récessives s'accompagnent en outre d'un retard de croissance et d'un retard mental.

Le diagnostic de PV est principalement affirmé par la mise en évidence dans les selles d'un taux élevé de copro- et de protoporphyrines. Les poussées aiguës sont souvent déclenchées par des prises médicamenteuses, qu'il faut donc prévenir. Le bêta-carotène a été proposé comme traitement dans quelques cas.

- **Protoporphyrie érythropoïétique (PPE)**

La PPE est la principale porphyrie symptomatique dès l'enfance. Il s'agit d'une affection autosomique dominante, de faible pénétrance, liée à un déficit en ferrochélatase. Les premiers signes sont présents dès la petite enfance avec une importante photosensibilité, hivernale et estivale, à type d'érythème actinique urticarien et douloureux (Fig. 11).

Des bulles sont possibles.



Figure 11

Chez le tout petit la PPE peut être responsable d'une véritable phobie solaire avec évitement des séjours à la lumière du jour. Cette attitude est évocatrice du diagnostic. Avec l'âge la photosensibilité s'atténue, mais la peau devient épaisse et parsemée de cicatrices cupuliformes. Elle prend enfin une teinte cireuse, évocatrice, au niveau du visage et du dos des mains. Les manifestations viscérales sont surtout hépatobiliaires avec possibilité d'évolution vers la cirrhose et l'insuffisance hépatique, parfois dès l'enfance.

Le diagnostic de PPE est affirmé par l'augmentation des protoporphyrines libres dans les érythrocytes, le plasma, et les selles. La photoprotection est essentielle. Elle peut être complétée par un traitement médicamenteux: caroténoïdes à fortes doses ou vitaminothérapie, mais ces traitements sont mal évalués. L'afamelanotide, un analogue de l'alpha-MSH, a récemment obtenu une AMM pour la PPE. En cas d'atteinte hépatique grave, la transplantation est proposée.

- **Porphyrie érythropoïétique congénitale (PEC, maladie de Günther)**

C'est une porphyrie récessive, rare et grave. L'enzyme déficiente est l'uroporphyrinogène III synthétase. La photosensibilité est sévère et précoce, responsable de bulles cutanées puis d'une cicatrisation dystrophique, d'ulcérations persistantes et d'une poikilodermie. Une fibrose cutanée extensive, mutilante, est associée à une alopécie cicatricielle dans les régions atteintes qui contraste avec une fréquente hyperpilosité lanugineuse. Les complications incluent également une dystrophie dentaire avec érythrodontie, une anémie hémolytique, une fragilité osseuse. La présence d'urines rouges dans les couches chez le nourrisson est évocatrice.

La photoprotection stricte est insuffisante. L'intérêt d'une allogreffe de moelle osseuse précoce est à l'étude pour essayer de prévenir les complications les plus sévères.

3. PHOTODERMATOSES ACQUISES

3.1. Erythème actinique

L'érythème actinique, ou coup de soleil, est de très loin la photodermatose la plus fréquente chez l'enfant (Fig. 3) comme chez l'adulte. Il est principalement dû aux UVB, et prend l'aspect d'un érythème douloureux, œdémateux (brûlure solaire du 1er degré) voire vésiculo-bulleux (brûlure du second degré superficiel), quelques heures après l'exposition solaire responsable (naturelle ou artificielle). L'évolution est spontanément favorable en quelques jours avec pigmentation puis desquamation.

Le traitement devrait être essentiellement préventif... (cf infra). En cas d'érythème actinique avéré, il faut refroidir la peau lésée (compresses humides, bain tiède), hydrater la peau par des émollients et prescrire des antalgiques (paracétamol ou aspirine à posologie adaptée à l'âge de l'enfant). Une dermocorticothérapie peut être prescrite pendant quelques jours pour diminuer l'intensité de l'érythème et les douleurs.

L'interrogatoire de l'enfant ou de ses parents doit toujours préciser les conditions de survenue du coup de soleil : un délai d'exposition solaire très court doit faire envisager la responsabilité d'une photosensibilisation externe ou interne, ou une photodermatose.

3.2. Lucites idiopathiques

Les lucites sont des photodermatoses, très habituellement acquises, avec des lésions cutanées inflammatoires. La nosologie française, utilisée ci-après, ne fait pas l'objet d'un consensus international. Elle a toutefois le mérite de la simplicité en distinguant des entités cliniques.

- **Lucites saisonnières bénignes**

La lucite estivale bénigne (LEB) n'existe que rarement avant l'adolescence. Elle survient quelques jours après les toutes premières expositions à un rayonnement UV « intense », estival, sous la forme d'une éruption papulo- vésiculeuse très prurigineuse du décolleté, des épaules et des avant-bras. Elle épargne typiquement le visage.

Le traitement préventif repose sur des expositions solaires initialement brèves et de durée croissante, voire sur la photothérapie à petites doses progressivement croissantes. Quand les lésions sont présentes, il est licite d'utiliser une dermocorticothérapie pendant quelques jours. La LEB guérit en une dizaine de jours, à la faveur du bronzage, mais récidive si celui-ci est perdu au cours de la saison... ou lors de l'été suivant.

La lucite hivernale bénigne survient typiquement chez l'enfant sans photoprotection aux sports d'hiver et est associée à l'exposition UV en altitude. Quelques heures après une photoexposition intense, en début de séjour, survient une éruption érythémato-œdémateuse des paupières, des régions malaires, du nez et des oreilles. La photodermatose printanière juvénile atteint volontiers le jeune garçon d'âge scolaire au début du printemps et se manifeste par des lésions évocatrices, papulo-vésiculeuses du bord libre des hélix (Fig. 12). L'atteinte d'autres zones photo-exposées (dos des mains, avant-bras) est possible.

La prise en charge de ces deux dernières entités est assez superposable à celle de la LEB.



Figure 12 : lucite hivernale bénigne

- **Lucites persistantes**

La lucite polymorphe (LP)

La LP est la plus fréquente des lucites persistantes. Son autonomie nosologique est discutée puisque, pour certains auteurs, elle pourrait être rapprochée de la LEB, pour d'autres elle pourrait être un mode d'entrée dermatologique dans une connectivite, principalement le lupus érythémateux.

Cliniquement, elle associe une photosensibilité dès le printemps (donc pour des expositions solaires brèves et peu intenses) marquée par une éruption maculo-papuleuse, plus rarement vésiculeuse, prurigineuse, du visage et du dos des mains. Les lésions persistent pendant toute la saison ensoleillée, en dépit du bronzage, et peuvent récidiver de façon plus précoce et plus intense le printemps suivant.

Les lésions peuvent être reproduites lors d'une exploration photobiologique avec un phototest itératif polychromatique. Le traitement associe une photoprotection externe précoce dès le début du printemps, associée à un antipaludéen de synthèse.

L'hydroa vacciniforme

Cette photodermatose rare, exceptionnellement familiale, est caractérisée par des papulo-vésicules évoluant vers l'ombilication et la survenue d'une croûte puis d'une cicatrice "varioliforme" (Fig. 13). Les cicatrices peuvent être profondes et destructrices. L'exploration photobiologique peut reproduire les lésions par une irradiation UVA répétée à fortes doses. Le traitement est mal codifié : les antipaludéens de synthèse, le bêta carotène, la photothérapie, le thalidomide ou les acides gras de poisson ont été essayés avec des résultats variables.

L'HV ne doit pas être confondu avec une éruption cliniquement proche observée essentiellement chez les enfants d'origine asiatique et liée à une infection par le virus EBV. Cette éruption HV-like est associée à

une altération fébrile de l'état général, un syndrome tumoral ganglionnaire et hépato-splénique et correspond à une variété de lymphome.



Figure 13 : hydroa vacciniforme

L'urticaire solaire (US)

L'US est une variété rare d'urticaire chronique physique. Elle est rare chez l'enfant. Cliniquement, il s'agit de lésions urticariennes (érythémateuses, œdémateuses, prurigineuses et mobiles) sans spécificité, mais qui surviennent quelques minutes après une exposition solaire. Les lésions surviennent plus volontiers sur les zones habituellement couvertes. L'évolution est chronique. Le traitement préventif repose sur les anti-histaminiques H1 au long cours. L'omalizumab en injections SC mensuelles a été proposé dans les formes résistantes.

Le prurigo actinique (PA)

Le PA est principalement décrit dans certaines populations amérindiennes, avec une forte prédisposition génétique. C'est une photodermatose faite de papulo-nodules très prurigineux, constamment excoriés par le grattage. La physiopathologie est inconnue et le traitement n'est pas codifié. De bons résultats ont été rapportés avec la photothérapie et le thalidomide.



Figure 14 : prurigo actinique
(Photo JP Lacour)

- **Photosensibilité des maladies de système**

Elle n'est citée ici que pour mémoire (cf cours 19 consacré aux connectivites). Les lupus aigu et subaigu ainsi que la dermatomyosite existent chez l'enfant dans les deux sexes (Fig. 15).



Figure 15a : dermatomyosite, 15b 15c : lupus

- **Photosensibilisations exogènes**

Deux mécanismes de photosensibilisation existent. Dans les deux cas la réaction photochimique repose sur l'action du rayonnement UV, le plus souvent UVA, sur une molécule, médicamenteuse ou non, présente sur ou dans la peau. On distingue :

- La réaction phototoxique, ressemblant cliniquement à un coup de soleil
- La réaction photoallergique, qui se présente sous la forme d'un eczéma photodéclenché au site d'application d'un topique (et susceptible de diffuser) ou généralisé en cas de prise systémique.

Chez l'enfant les principales phototoxicités surviennent après un contact avec des végétaux comprenant des furocoumarines (psoralènes). L'exemple clinique typique est celui de la "dermite des prés" qui survient quelques heures après un contact avec une herbe humide lors d'une journée ensoleillée. La zone de contact avec le végétal est fidèlement reproduite sur la peau. Les lésions élémentaires sont vésiculo-bulleuses. Elles peuvent laisser une pigmentation transitoire. Mais des réactions phototoxiques existent également après contact avec des parfums ("dermite en breloque" des faces latérales du cou ou du décolleté) ou des lingettes parfumées utilisées pour la toilette. Les principaux médicaments topiques responsables de phototoxicité sont des dérivés des phénothiazines, des AINS, le peroxyde de benzoyle utilisé dans l'acné... mais aussi des produits de protection solaire contenant de l'octocrylène ! Les médicaments systémiques phototoxiques chez l'enfant sont plus anecdotiques ; citons toutefois les cyclines et l'isotrétinoïne, prescrites dans l'acné, ou certains anticancéreux.

Les réactions photo-allergiques sont plus rares. Les agents photosensibilisants sont très nombreux, mais rarement en cause à l'échelle individuelle.

- **Dermatite atopique (DA) photo-aggravée**

La grande majorité des atopiques sont améliorés par l'exposition solaire. La photothérapie est même parfois proposée dans les formes sévères de DA (rarement chez l'enfant) (cf infra). Pourtant, certains enfants ou adolescents rapportent une aggravation après exposition solaire. Cette situation impose d'éliminer une aggravation due en fait à la chaleur et à la sudation (très fréquente), l'utilisation d'un topique photosensibilisant (cf supra), l'association de la DA à un eczéma aéroporté ou à une lucite idiopathique. Après avoir éliminé ces diagnostics différentiels, si un doute persiste, il est possible de démontrer la photo-aggravation (habituellement due aux UVB) par des tests photobiologiques en milieu spécialisé.

La prise en charge repose sur une photoprotection soigneuse associée à une intensification de la dermocorticothérapie en cas de lésions persistantes.

4. PHOTOPROTECTION

4.1. Photoprotection naturelle

Ses principaux éléments ont été listés plus haut.

4.2. Modalités de la photoprotection externe

La photoprotection externe de l'enfant est indispensable, même en l'absence de photodermatose avérée, pour la prévention de la survenue des lésions tumorales actiniques (carcinomes, mélanomes). La majeure partie de l'irradiation UV est reçue avant l'âge adulte et c'est donc au cours de l'enfance que doivent porter les efforts d'éducation au risque solaire et d'apprentissage des modalités de photoprotection. Il est bien montré que les interventions à l'adolescence sont couronnées de beaucoup moins de succès... Enfin, les parents doivent donner l'exemple s'ils veulent être crédibles dans cette démarche préventive de longue haleine.

On peut individualiser trois modalités, complémentaires, de photoprotection externe :

- **Il faut enseigner une photoprotection comportementale**
 - Rechercher l'ombre en toutes circonstances
 - Proscrire l'exposition solaire du nourrisson
 - Eviter les expositions solaires entre 12 et 16 heures l'été (75% des UV sont reçus pendant cette période)
 - Pratiquer des expositions solaires de durée progressive (quelques mn en début de saison)
 - Connaître le piège des nuages et du vent qui réduisent le signal chaleur des IR et qui font sous-estimer l'irradiation UV
 - Connaître le piège de la réflexion du rayonnement solaire sur le sol
- **Il faut privilégier la photoprotection vestimentaire**
 - Préférer les vêtements sombres et longs
 - Porter un chapeau à larges bords couvrant les oreilles
 - Porter de larges lunettes de soleil
 - Remettre ses vêtements après la baignade et/ou utiliser des vêtements anti-UV

Il ne faut recourir aux produits de protection solaire (PPS) que pour les zones de peau non protégées par les vêtements en gardant à l'esprit qu'il ne s'agit que d'un traitement venant en appoint des mesures précédentes

- Choisir un PPS avec protection UVA et UVB, d'indice SPF supérieur à 15 voire 30 pour les UVB (supérieur à 50 dans certaines photodermatoses graves), d'indice PPD maximal pour les UVA

- Ré-appliquer le PPS, en larges quantités, après chaque baignade, et au minimum toutes les deux heures.
- Comprendre que l'utilisation d'un PPS ne permet en aucun cas d'augmenter la durée d'exposition solaire...

Les PPS sont très nombreux et classés en filtres chimiques et écrans minéraux. Ces derniers, non suspects d'induire des photosensibilisations, sont à préférer chez l'enfant, même s'ils sont parfois moins bien acceptés "cosmétiquement" car responsables d'un aspect blanc de la peau après applications.

4.3. Photoprotection et vitamine D

La photoprotection a été accusée de pouvoir diminuer la synthèse de vitamine D par la peau sous l'effet de l'irradiation UVB, et de participer à l'« endémie » de carence en vitamine D observée dans toutes les classes d'âge. La controverse est importante car la carence en vitamine D paraît associée à de nombreux états pathologiques en cancérologie et dans le domaine des pathologies métaboliques ou dysimmunitaires. En pratique, l'attitude retenue par les dermatologues est que la photoprotection doit être maintenue, mais qu'il est souhaitable de supplémenter la population en vitamine D. Déterminer les quantités optimales à administrer, ainsi que le rythme d'administration et l'objectif de concentration sérique optimale dépasse largement les objectifs de ce cours...

5. Photothérapie

La photothérapie consiste en l'utilisation thérapeutique des effets immunomodulateurs des UV. Plusieurs types de photothérapie sont utilisés en routine : la PUVAthérapie qui associe la prise orale (ou plus rarement l'application locale) d'un photosensibilisant du type psoralène et l'irradiation UVA, l'UVBthérapie à spectre étroit (lampe TL01, 311 nm), la photothérapie UVA-B, et plus récemment la photothérapie UVB à 308 nm par lumière excimer.

La démonstration d'un bon rapport bénéfice / risque n'est pas faite chez l'enfant. En effet, les études pédiatriques de photothérapie restent assez rares et de qualité méthodologique modeste. En outre, les effets thérapeutiques doivent être mis en balance avec le risque de développement de cancers cutanés à long terme et d'accélération du vieillissement cutané. Ces deux aspects doivent être clairement exposés aux jeunes patients et/ou à leurs parents avant de faire le choix d'une photothérapie. Dans tous les cas, le suivi des patients doit être rigoureux avec le souci de comptabiliser précisément le nombre de séances et la quantité cumulée d'UV reçus. Les génophotodermatoses sont une contre-indication absolue.

On peut ajouter à ce chapitre la photothérapie dynamique qui utilise un photosensibilisant topique apparenté aux porphyrines et une irradiation lumineuse dans le visible et qui peut être proposée pour la destruction de lésions superficielles. Ce traitement a été rapporté utile dans certaines acnés.

5.1. PUVAthérapie et UVBthérapie

Les principales indications des photothérapies chez l'enfant sont assez superposables à celles de l'adulte. Psoriasis et dermatite atopique sévère sont les indications les plus fréquentes. Les UV sont aussi parfois

utilisés pour traiter le vitiligo (en complément de traitements topiques), la pelade, le lichen plan, ou plus rarement chez l'enfant des lymphomes cutanés épidermotropes.

5.2. Photothérapie dynamique (PDT)

La PDT a été rapportée efficace dans des petites séries d'enfants ou d'adolescents ayant une acné étendue. Mais d'autres indications anecdotiques ont été rapportées : verrues vulgaires et condylomes, hamartomes verruqueux, carcinomes basocellulaires du syndrome de Gorlin, granulomes pyogéniques, angiofibromes, angiomes plans...

Références

1. Le soleil et la peau de l'enfant. Numéro spécial des Annales de Dermatologie et Vénéréologie coordonné par L. Martin pour la SFDP. Ann Dermatol Venereol 2007; 134:S1-93
2. Christensen L, et al. Ultraviolet photobiology in dermatology. Adv Exp Med Biol 2017;996:89-104
3. Giordano C, et al. Understanding photodermatoses associated with defective DNA repair : photosensitive syndromes with cancer predisposition. J Am Acad Dermatol 2016 ; 75 : 855-70
4. Kraemer K, et al. Forty years on research on xeroderma pigmentosum at the US NIH. Photochem Photobiol 2015; 91: 452-9
5. Montoliu L, et al. Increasing the complexity: new genes and new types of albinism. Pigment Cell Melanoma Res 2014; 27: 11-8
6. Marti A, et al. Lessons of a day hospital: Comprehensive assessment of patients with albinism in a European setting. Pigment Cell Melanoma Res 2018 ; 31 : 318-329
7. Walsh MF, et al. Recommendations for childhood cancer screening and surveillance in DNA repair disorders. Clin Cancer Res 2017 ; 23 : e23-31
8. Bissel DM,, et al. Porphyrria. N Engl J Med 2017; 377: 862-72
9. Gruber-Wackernagel A, et al. Polymorphous light eruption : clinical aspects and pathogenesis. Dermatol Clin 2014 ; 32 : 315-34
10. Kechichian E, et al. Vitamin D and the skin : an update for dermatologists. Am J Clin Dermatol 2017 ; (online)
11. Crall CS, et al. Phototherapy in children: considerations and indications. Clin Dermatol 2016; 34: 633-9
12. Yew Y, et al. Understanding photodermatoses associated with defective DNA repair : photosensitive syndromes without cancer predisposition. J Am Acad Dermatol 2016 ; 75 : 873-82

La majorité des génophotodermatoses décrites dans ce chapitre fait l'objet d'une fiche sur le site Orphanet <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>. Certaines font l'objet d'un PNDS disponible sur le site de la HAS ou de FIMARAD.