

DIU de Dermatologie Pédiatrique
Cours n° 24-1

Alopécies de l'enfant et dysplasies pilaires

Emmanuelle BOURRAT

Service de Dermatologie
Hôpital Saint Louis, Paris

Objectifs pédagogiques

- Savoir diagnostiquer une alopécie, une hypotrichose, une chute de cheveux chez l'enfant
- Savoir analyser une alopécie de l'enfant
- Savoir diagnostiquer une alopécie du nouveau-né
- Savoir évoquer une dysplasie pileuse, confirmer le diagnostic, orienter le bilan étiologique

1. Rappels

1.1. Embryologiques

Les follicules pileux sont d'origine ectodermique. Ils apparaissent vers la 14ème semaine de grossesse et produisent des tiges pileuses fines, non pigmentées, sans médullaire (le lanugo) de croissance rapide, visibles dès la 18ème semaine sur l'ensemble de la surface cutanée.

1.2. Physiologiques : follicule pileux et cycle pileux

Le follicule pileux est une annexe de l'épithélium du cuir chevelu qui en comporte entre 1 et 5 millions répartis à sa surface. Cette structure annexielle produit, en fonction de facteurs génétiques mais aussi environnementaux (en particulier hormonaux) soit du lanugo (période fœtale), puis du duvet (période périnatale), soit des poils terminaux ou cheveux (enfance, âge adulte) qui connaîtront en fin de vie à nouveau une phase de miniaturisation concomitante d'une diminution du nombre de follicules pileux actifs (sujet âgé).

Le développement du follicule pileux est un phénomène cyclique comportant 3 phases successives :

- **Phase anagène** qui est la phase de croissance du cheveu (0,3 mm/jour pendant 3 à 6 ans) dont la durée détermine la longueur du cheveu
- **Phase catagène** qui est une phase d'involution de 3 semaines
- **Phase télogène** qui est une phase de repos de 2 à 6 mois pendant laquelle se prépare la synthèse d'un nouveau cheveu au cours d'un nouveau cycle.

Ces phases sont physiologiquement désynchronisées (tous les follicules du cuir chevelu sont dans des phases différentes) pour éviter que tous les cheveux ne tombent en même temps : la chute physiologique concerne entre 30 et 150 cheveux par jour avec d'importantes variations intra- et inter-individu.

Un phénomène de synchronisation peut survenir de façon transitoire ou continue, dans un cadre :

- soit physiologique : synchronisation en phase télogène près du terme des follicules pileux de la région frontale à la région occipitale expliquant l'alopecie occipitale physiologique initialement fronto-temporale puis secondairement occipitale du nourrisson entre la

naissance et l'âge de 4 à 6 mois,

- soit pathologique : effluvium télogène diffus lié au stress ou effluvium anagène massif d'origine cytotoxique. En effet, la phase anagène, caractérisée par une forte activité germinatrice, nécessite des facteurs de croissance, des apports nutritionnels, énergétiques et est très sensible à tout facteur perturbateur endogène ou exogène.

1.3. Sémantiques : quelques définitions

ALOPECIE : raréfaction (alopécie partielle) ou disparition (alopécie complète) des cheveux. Une alopécie n'est donc pas synonyme d'absence de cheveux, il s'agit d'une diminution plus ou moins importante du volume de la chevelure qui peut être en rapport non seulement avec une diminution du nombre de follicules pileux, une diminution des cheveux totaux par anomalies du cycle pileux mais aussi avec des cheveux cassés plus ou moins courts.

HYPOTRICHOSE ET ATRICHIE sont particulièrement adaptées aux alopécies partielles (hypotrichose) ou totale (atrichies) d'origine constitutionnelle (génétique) et donc à début précoce (enfance) si ce n'est congénital (plus rarement).

DYSPLASIE PILAIRE : terme générique englobant l'ensemble des anomalies acquises ou constitutionnelles, isolées ou syndromiques, portant sur la couleur, la longueur, la densité ou la structure des cheveux. Il est employé dans ce cours dans une définition plus restrictive, correspondant aux seules anomalies de formes de la tige pileuse. On distingue au sein de ce groupe :

- les dysplasies pileuses non alopeciantes (volume de cheveux normal)
- les dysplasies alopeciantes où l'anomalie de la tige pileuse entraîne sa fragilité et donc une hypotrichose.

2. Sémiologie

L'analyse d'une alopécie de l'enfant passe comme chez l'adulte par l'étape préalable indispensable qui est d'affirmer le caractère pathologique du trouble allégué par les parents : cheveux rares, cassants, ne poussant pas, chute anormale... Le **test à la traction** est indiqué quand l'alopécie n'est pas évidente c'est à dire quand il n'y a pas de diminution objective localisée ou diffuse de la densité des cheveux (laissant apparaître le cuir chevelu). Il consiste à

tirer **fermement (mais pas brusquement)** sur une mèche d'environ 40 à 60 cheveux (sur une chevelure non lavée ni brossée dans les 48 heures dont seulement moins de 10 % (soit 4 à 6 cheveux) doivent rester dans la main, ce qui correspond au pourcentage normal (< 10 %) de cheveux en phase télogène. Ce test permet d'objectiver une chute anormale comme dans l'effluvium télogène ou dans le syndrome des cheveux anagènes caduques.

La seconde étape doit faire préciser les caractéristiques de cette alopecie en plus des données classiques (familiales, anamnestiques, et évolutives) :

- Caractère congénital ou acquis mais les alopecies génétiques (ou héréditaires) sont rarement congénitales mais à révélation plus tardive chez l'enfant et donc l'âge de survenue n'est pas toujours discriminant ;
- Caractère localisé ou généralisé (à toute la surface du cuir chevelu +/- cils et sourcils +/- poils corporels) ;
- Caractère complet ou partiel de l'alopecie qui reflète essentiellement le degré d'expression de la pathologie sous-jacente et n'a donc pas forcément de valeur discriminative ;
- Caractère normal ou anormal du cuir chevelu (l'anormalité peut être un aspect cicatriciel mais aussi inflammatoire, tumoral ...) ;
- Caractère isolé ou syndromique de l'aplasie : nécessité d'un examen total non seulement de l'ensemble du tégument mais aussi des ongles, muqueuses, dents, et recherche de pathologies non dermatologiques.

3. Physiopathogénie

Les causes d'alopecie sont multiples, parfois associées :

- Anomalies quantitatives (aplasie ou hypoplasie, destruction) ou qualitatives ou fonctionnelles du follicule pileux, génétiques et souvent irréversibles ou acquises et potentiellement réversibles ;
- Anomalies fonctionnelles du cycle pileux d'origine carencielle, hormonale, cytotoxique, immunologique (pelade) souvent réversibles après traitement adapté ;

- Accélération de la miniaturisation physiologique souvent hormono-dépendante (alopécie androgénique).

4. Intérêt et limites des classifications

Il n'existe pas d'arbre décisionnel ni de classification satisfaisante des alopécies : une même sémiologie peut correspondre à des mécanismes différents (exemple : pseudo pelade), une même cause d'alopécie peut donner une alopécie localisée ou diffuse (exemple : pelade), partielle ou complète (exemple : hypotrichose simplex), une alopécie peut être d'origine multifactorielle (exemple : une alopécie androgénique + un effluvium télogène), une même dysplasie pileuse peut être syndromique ou non (exemple : pili torti isolé ou dans le cadre d'une génodermatose), constitutionnelle ou acquise (exemple : trichorrhexie noueuse), spécifique (exemple : trichorrhexie invaginata très évocatrice de syndrome de Netherton) ou non (exemple : pili torti des dysplasies ectodermiques et du syndrome de Menkes).

La majorité des diagnostics dans le cadre d'une alopécie de l'enfant est intuitif reposant une reconnaissance « au coup d'œil », l'argument de fréquence (teignes, pelade, effluvium, trichotillomanie...) et donc l'expérience. La classification proposée ici est donc forcément arbitraire et les « tiroirs » dans lesquels sont rangées les différentes étiologies doivent être considérés avec certaine relativité...

5. Place des examens complémentaires

5.1. Les examens simples : (débrouillage)

- le **prélèvement mycologique** : il comporte idéalement un **examen à la lumière de Wood** (détecte les teignes microsporiques, en particulier à *Microsporum Canis*), un **examen mycologique direct** (résultat immédiat) et une **mise en culture** permettant un résultat définitif avec confirmation et identification du dermatophyte au bout de 4 semaines.

- la **dermatoscopie** : examen non invasif, indolore, réalisable au cours de la consultation, il peut d'emblée orienter vers une étiologie sur l'aspect des follicules pileux et de la tige pileuse

et parfois du cuir chevelu (pelade, trichotillomanie...).

- le **trichogramme** nécessite l'arrachage des tiges pileaires : c'est donc un examen plus agressif chez l'enfant mais moins qu'une biopsie du cuir chevelu. Il est indispensable pour identifier certaines anomalies fonctionnelles du cycle pileaire ou des anomalies malformatives touchant la racine du cheveu.

- **l'examen des tiges pileaires en microscopie optique simple et/ou en lumière polarisée** a l'avantage de se faire sur une mèche de cheveux coupée (et non arrachée) à quelques millimètres du cuir chevelu. La microscopie optique renseigne sur le calibre et la forme de la tige pileaire ainsi que sur l'existence ou non de médullaire. La lumière polarisée, diffractée et/ou réfléchiée après son passage dans les différentes structures pileaires va permettre une analyse plus fine de ces dernières, particulièrement intéressante dans les dysplasies. Cet examen non agressif est rentable non seulement dans les pathologies du cheveu isolées, mais aussi dans certaines situations pathologiques pédiatriques (érythrodermie congénitale, atteinte neurologique, déficit immunitaire ou hématologique) où les cheveux, bien que parfois macroscopiquement normaux, peuvent révéler sous le microscope des anomalies hautement évocatrices sinon spécifiques d'une étiologie.

- **bilan biologique** de l'effluvium (ferritinémie, TSH).

5.2. Les examens de seconde intention

Il s'agit essentiellement de l'**examen anatomopathologique** du cuir chevelu (biopsie au punch de 4 millimètres minimum allant jusqu'à l'hypoderme, parallèle à l'implantation du cheveu) qui permet :

- l'étude des follicules pileux (architecture, phases du cycle pileaire, dimension...)
- de confirmer une alopécie cicatricielle débutante (versus alopécie non cicatricielle), sa nature primitive (destruction spécifique des follicules pileux) ou secondaire (destruction non spécifique des follicules pileux dans le cadre d'un processus cicatriciel généralisé du cuir chevelu). La biopsie doit alors porter sur la périphérie de la zone cicatricielle la plus récente, en zone inflammatoire si possible et sur des cheveux persistants.
- a parfois une valeur pronostique (pelade)

- la coloration systématique par le PAS permet de « rattraper » un diagnostic de teigne non fait au prélèvement mycologique.

Les examens pour confirmer des hypothèses diagnostiques de maladies rares sont les suivants :

- **microscopie électronique à balayage ou à transmission**
- **chromatographie des acides aminés du cheveu**
- **dosage pour le diagnostic des maladies métaboliques** : métabolisme du zinc, du cuivre
- **diagnostic moléculaire** quand le gène est connu

6. Alopécies et hypotrichoses néonatales

6.1. Congénitales avec cuir chevelu « normal » (non cicatriciel, non tumoral)

Seules seront développées ici les pathologiques diagnostiquées les plus souvent dès la naissance :

- **Hypotrichose physiologique du prématuré**
- Le **nævus alopécique** qui correspond à une agénésie isolée et circonscrite des follicules sébacés (structure de la peau et des autres annexes normale) et se distingue histologiquement du **nævus aplasique** au sein duquel toutes les annexes sont absentes dans une peau par ailleurs normale
- Zones d'alopecie linéaire de **l'hypoplasie dermique en aire ou syndrome de Goltz**

Les atrichies, hypotrichoses et dysplasies pilaires d'origine génétique seront traitées dans le chapitre de l'enfant car, bien que parfois évidentes dès la naissance (**Figure 1**) elles sont le plus souvent de révélation retardée



Figure 1 : dysplasie pilaire du nouveau-né

6.2. Néonatales avec cuir chevelu « anormal »

- Aplasie congénitale du vertex

L'aplasie cutanée est définie par une absence de peau congénitale circonscrite s'étendant parfois aux structures sous cutanées (graisse, fascia, muscles, os plus rarement) sous-jacentes. Il s'agit d'un syndrome dont les étiologies sont multiples : la classification établie par Frieden permet de distinguer 9 formes d'aplasie cutanée en fonction des caractéristiques sémiologiques, de la topographie, des signes associés et du contexte de survenue et/ou de l'étiologie : 3 de ces formes concernent plus spécifiquement le cuir chevelu : forme I isolée, forme II associée à des anomalies des extrémités (syndactylies, agénésies), forme VIII tératogène (dont exposition intra utero au carbimazole). La lésion, unique ou multiple, de surface variable est une zone d'alopecie congénitale soit ulcérée, soit déjà cicatricielle et atrophique, soit recouverte d'une membrane translucide.



Figure 2

Alopécie sur tumeur ou hamartome

- Hamartome sébacé de cuir chevelu (figure 3)

C'est la lésion congénitale associée à une alopécie la plus fréquente. Le diagnostic est souvent facile devant une lésion papuleuse plus ou moins linéaire, de surface lisse, de couleur jaune orangée. Certaines formes très peu en relief sont parfois difficiles à distinguer d'une aplasie congénitale.



Figure 3 : hamartomes sébacés

- Hémangiome du cuir chevelu (figure 4)

Non congénital mais apparition rapide après la naissance



Figure 4 : hémangiome ulcéré du cuir chevelu

- Hétérotopie cérébro-méningée

Une zone d'alopécie membraneuse entourée d'une couronne ou touffe de cheveux plus épais, plus foncés ou plus longs, surtout située sur la ligne médiane doit faire envisager ce diagnostic et réaliser une IRM céphalique avant tout geste chirurgical.

- Tumeurs rares

Mastocytome, xanthogranulome juvénile, localisation cutanée de leucémie néonatale...

6.3. Acquises en période néonatale

Physiologique

Alopécie frontale puis temporale, parfois diffuse du nourrisson suite à la phase de synchronisation périnatale des cycles pilaires (voir physiologie). Le frottement de la tête sur l'oreiller, fréquemment incriminé ne fait qu'accélérer cette chute physiologique qui est la cause la plus fréquente d'alopécie néonatale. Elle est bien sûre bénigne car transitoire.

Mécanique post-traumatique

Électrodes de monitoring fœtale, manœuvres instrumentales d'extraction, extravasation au niveau d'une épicroténienne, escarre de décubitus occipital du nouveau-né en réanimation...



Figure 5 : alopécie post-traumatique

Inflammatoires

- Dermite séborrhéique à l'origine d'une alopécie transitoire surtout si elle est « décapée » un peu trop énergiquement...



Figure 6

- Alopécie cicatricielle définitive post inflammatoire post vésiculeuse de l'incontinentia pigmenti qui est surtout un élément supplémentaire du diagnostic devant une dermatose blaschkoïde hyper ou hypo pigmentée de l'enfant plus âgé



Figure 7

7. Alopécie et hypotrichose du nourrisson et de l'enfant

7.1. Alopécies génétiques (ou héréditaires)

- Atrichies ou hypotrichoses par absence ou réduction du nombre de follicules pileux

- Atrichies ou hypotrichoses non syndromiques (isolées)

Hypotrichose simple : définie par des follicules pileux en nombre réduit (mais jamais absents), dystrophiques mais sans anomalie caractérisée de la tige pileuse, c'est une hypotrichose de sévérité variable (persistance possible de cheveux ou poils fins, épars et courts) qui peut être limitée au cuir chevelu, généralisée aux cils et sourcils ou universelle (poils corporels). Elle débute dans l'enfance (duvet normal à la naissance) et s'aggrave de façon progressive et définitive. Par définition, elle n'est jamais associée à des autres atteintes ectodermiques ni à une atteinte extra cutanée. Ce syndrome très rare est d'origine multigénique et se peut se transmettre de façon autosomique dominante ou récessive. Parmi les 6 gènes impliqués identifiés, citons CDSN (codant pour la corneodesmosine), DSG4 (codant pour la desmogleine 4), LIPH (codant pour une lipase) ...

Atrichie avec kystes ou lésions papuleuses (synonyme= alopécie universelle: sur le cuir chevelu Figure 8, le visage et les membres.

c'est une cause exceptionnelle d'alopécie totale du cuir chevelu (atteinte inconstante des cils, sourcils et poils corporels) en rapport avec des mutations du gène HS (hairless) de transmission autosomique récessive. Les cheveux, souvent présents à la naissance, vont disparaître au cours des premiers mois de vie alors que des papules ou des kystes (type milium) apparaissent progressivement



Figure 8

Le diagnostic différentiel est la pelade à début très précoce (entité dont l'existence réelle n'est pas prouvée) : en cas de doute persistant, la biopsie cutanée montre dans l'atrachie avec

lésions papuleuses des structures folliculaires totalement immatures (cycle folliculaire complètement perturbé) évoluant secondairement vers des kystes remplis de kératine. Le diagnostic moléculaire est actuellement le test de diagnostic de référence et permet d'éliminer un syndrome génétique d'expression phénotypique semblable (sur le plan pilaire) qu'est le rachitisme vitamine D dépendant.

Syndrome de l'anagène court : cause non rare de plainte parentale (surtout chez des petites filles), il s'exprime sous formes de cheveux fins, peu denses et surtout qui ne poussent pas : le cycle anagène est raccourci à quelques mois et ne permet pas d'atteindre une chevelure longue et donne un aspect caractéristique au trichogramme dont la réalisation est rarement nécessaire. L'évolution est spontanément favorable à l'adolescence ou avant avec un traitement local par minoxidil dont la dose sera adaptée à l'âge.

- Atrichies ou hypotrichoses syndromiques sans dysplasies pilaires au premier plan

- [Syndrome de Bazex-Dupré-Christol](#)
- [Syndrome tricho rhino phalangien](#)
- [Progeria](#)

Dans ces formes syndromiques d'hypotrichoses, les autres symptômes sont souvent au premier plan permettant d'orienter rapidement le diagnostic, sauf dans le Bazex-Dupré-Christol où l'atrophodermie folliculaire parfois discrète doit être recherchée systématiquement

- Atrichie ou hypotrichose non syndromique localisée : [alopécie triangulaire temporale](#)

Probablement constitutionnelle mais non visible à la naissance dans 2/3 des cas, majoritairement sporadique (très rares cas familiaux), fréquente (0,10 % de la population générale) mais représentant rarement un motif de consultation, cette alopécie localisée bien caractérisée cliniquement et histologiquement est de cause inconnue. Le diagnostic est toujours clinique sur le caractère localisé, triangulaire, non évolutif, parfois incomplet (présence possible de rares cheveux normaux sur la plaque) de l'alopécie, sa topographie uni ou bilatérale mais toujours temporale. L'histologie, qui n'est pas nécessaire, montrerait l'absence de follicules des poils terminaux et la persistance des follicules de duvet. Il n'y a pas d'anomalies extra pilaires rapportées.



Figure 9 : alopécie triangulaire temporale

- Atrichie ou hypotrichose avec dysplasie pilaire au premier plan

Dysplasies pilaire alopéciantes non syndromiques (isolées)

- **Syndrome des cheveux anagènes caduques** : cette dysplasie pilaire de transmission possiblement autosomique dominante (mais prédominance des formes sporadiques) est une cause fréquente (10 %) d'alopécie diffuse de l'enfant avec un pic d'âge au diagnostic de 3 ans. Rapporté classiquement chez des filles à cheveux clairs, il peut en fait concerner les deux sexes et toutes les couleurs de cheveu. Il existe probablement une sur-représentation du sexe féminin dans la demande diagnostique et thérapeutique. La plainte des parents concerne en effet des cheveux fins, de croissance lente et restant courts (coiffeur inutile !) et surtout s'arrachant facilement sans douleur au moindre traumatisme. L'examen clé du diagnostic est le trichogramme qui montre presque exclusivement des cheveux anagènes dépourvus de gaine épithéliale dits anagènes nus. Cliniquement, le diagnostic peut se poser avec une pelade dans sa forme diffuse sans plaque, un effluvium télogène

chronique, une trichotillomanie, une alopécie androgénique mais la notion d'arrachage facile et indolore des cheveux et l'aspect du trichogramme ne se retrouve dans aucun de ces diagnostics différentiels. Les formes syndromiques sont rares (RASopathies, dysplasies ectodermiques) et cette dysplasie pileaire doit être considérée comme isolée et de bon pronostic : en effet, l'évolution est spontanément favorable à partir de la puberté, ce que confirme la très faible incidence chez les adultes.

- **Monilethrix** : cette dysplasie pileaire rare, non syndromique, hétérogène (formes autosomiques dominantes en rapport avec une mutation des gènes codant pour des kératines pileaires de type II : KRT81, KTT82, KRT86, rares formes autosomiques récessives en rapport avec des mutations du gène de la desmoglérine 4) **Figure 10** est bien caractérisée à la fois sur le plan clinique et microscopique **Figure 11** : l'examen en microscopique montre des constriction périodiques de la tige pileaire donnant l'aspect de chevelure torsadée ou en « collier de perle », avec des zones de fractures au niveau des rétrécissements. Il en résulte une fragilité de la tige pileaire du cheveu qui casse à quelques millimètres ou centimètres du cuir chevelu (aspect en « champ de chaume »), une hypotrichose plus ou moins prononcée, congénitale ou d'apparition retardée, et pour une raison mal comprise une hyperkératose folliculaire surtout fréquente au niveau de la nuque, mais parfois plus diffuse et/ou à distance du cuir chevelu. Une amélioration spontanée avec l'âge ou sous traitement (minoxidil topique) est classiquement rapportée.



Figure 10



Figure 11

- **Hypotrichose héréditaire de Marie Unna** : il s'agit d'une hypotrichose génétique rare, de transmission autosomique dominante, non syndromique, dont on a récemment identifié la mutation causale sur le gène U2HR sur le chromosome 8p21, qui interagit avec HR (human hairless), situé dans la même région et qui exerce un rôle majeur dans le contrôle de la croissance pileaire. Les nouveau-nés atteints ont souvent une hypotrichose congénitale marquée, en particulier des cils et des sourcils, puis voient se développer des cheveux raides et grossiers sans alopécie évidente. C'est après la puberté que la chute des cheveux se développe avec une topographie initialement localisée évocatrice d'alopécie androgénique (régions temporales avec extension secondaire vers le vertex). Le cuir chevelu est normal, il n'y a pas d'autre atteinte ectodermique, l'examen de la tige pileaire peut aider à orienter le diagnostic quand il existe un doute clinique sur une autre cause d'hypotrichose héréditaire ou d'alopécie acquise (pelade, alopécie androgénétique).
- **Trichorrhexie noueuse** : c'est la plus fréquente et la moins spécifique des anomalies de la tige pileaire. En raison d'une perte de cellules cuticulaires au niveau d'une ou de plusieurs zones de la tige, les fibres corticales, mises à nu, s'effilent et donne lieu à un renflement nodulaire bien visible en microscopie optique à lumière polarisée où ce renflement évoque l'image de deux pinceaux enfoncés l'un dans l'autre. Cliniquement, ces nodules peuvent être visibles sous la forme de petites perles blanchâtres adhérentes à la tige du poil, brillantes pouvant être prises pour des pellicules ou des lentes. Ils correspondent à des zones de fragilité de la tige pileaire à l'origine de cheveux ternes et cassés courts. Les formes acquises (traumatismes mécaniques, chimiques ou thermiques) sont rares chez l'enfant, les formes syndromiques sont souvent associées à un autre type de dysplasie pileaire et la forme non syndromique, de transmission autosomique dominante est la plus classique chez l'enfant.

Dysplasies pilaires alopéciantes syndromiques

Dysplasies ectodermiques : c'est un groupe très hétérogène d'alopécies héréditaires qui ont en commun :

- de comporter au moins l'atteinte de deux tissus issus du neuroectoderme : cheveux - poils, épiderme, ongles, glandes cutanées, dents, partie antérieure de l'œil et système nerveux central ;
- l'atteinte pileaire est une dysplasie pileaire non spécifique (torsions irrégulières, trichorrexxhexie noueuse) responsable d'une alopécie ou d'une hypotrichose rarement congénitale. Les dysplasies pileaires spécifiques syndromiques (même quand cette dernière est exclusivement neuroectodermique) sont artificiellement classées à part (paragraphes suivants)

Les 2 dysplasies ectodermiques les plus caractéristiques à connaître sont :

- **La dysplasie ectodermique anhidrotique (syndrome de Christ-Siemens–Touraine)** pathologie récessive liée à l'X (gène de l'ectodysplasine). Elle est facilement évoquée devant une dysmorphie faciale (front bombé, nez étroit, lèvres éversés, cernes marquées), une intolérance précoce et potentiellement grave à la chaleur (hyperthermie maligne), une hypotrichose (cheveux rares, fins, hypopigmentés), une hypodontie sévère avec des dents coniques et un eczéma atopique fréquent, sévère et persistant.
- **La dysplasie ectodermique hidrotique (syndrome de Clouston)** : les anomalies unguéales sont souvent précoces et inaugurales (anonychie ou micronychie avec hyperkératose de la tablette unguéale), la kératodermie palmoplantaire, l'hypodontie et des cheveux fins et rares sont souvent retardés dans cette dysplasie ectodermique autosomique dominante (mutation d'un gène codant pour une connexine).

Trichorrexxie invaginita du Syndrome de Netherton **Figure 12** : Cette dysplasie pileaire, peu spécifique cliniquement (hypotrichose rarement congénitale avec cheveux courts, fins et cassants), l'est davantage sur le plan microscopique : en microscopie optique, l'invagination de la partie distale de la tige dans la partie proximale, donnant un aspect en tige de bambou, est très évocatrice du syndrome de Netherton où elle s'associe dans des proportions variables à une ichtyose congénitale sémiologiquement évolutive dans le temps (érythrodermie ou bébé collodion à la naissance puis ichtyose linéaire circonflexe plus tard) et une diathèse atopique sévère (allergies alimentaires graves avec retard de croissance, eczéma très inflammatoire). Le

diagnostic de cette génodermatose autosomique récessive repose sur l'absence d'une protéase épidermique (LEKTI) à l'étude immunohistochimique de la biopsie cutanée, la trichorrexie invaginata à l'examen du cheveu et sur le diagnostic moléculaire (gène SPINK5)



Figure 12 : syndrome de Netherton

Trichoschisis ou cheveux en « queue » de tigre de la trichothiodystrophie Figure 13 : cette dysplasie pilaire isolée ou syndromique se caractérise par

- un cheveu anormalement fin et cassant
- des fractures transversales de la tige pilaire en microscopie optique (trichoschisis) et une alternance de bandes sombres et de bandes claires disposées en zigzag (aspect en queue de tigre)
- une diminution franche des acides aminés riche en soufre à la chromatographie des acides aminés des cheveux.

Le diagnostic de trichothiodystrophie impose un bilan à la recherche d'une anomalie génétique de la transcription à l'origine d'anomalies neuroectodermiques (anomalies cutanées - ichtyose congénitale surtout - dentaires, ophtalmologiques et neurologique) associées dans certains cas à une photosensibilité en rapport avec un trouble de la réparation de l'ADN. En fonction de l'association syndromique, le diagnostic s'orientera vers des mutations (autosomiques récessives le plus souvent) de gènes variés (4 gènes actuellement

connus).



Figure 13 : trichothiodystrophie (noter également l'alopecie des sourcils)

Syndrome de Menkes : anomalie génétique du métabolisme du cuivre de transmission récessive liée à l'X, elle est responsable d'une atteinte multi systémique d'évolution mortelle dominée par une neuro dégénérescence (perte rapide des acquisitions), des anomalies du tissu conjonctif (hyperlaxité cutanée et articulaire) et d'une dysplasie pilaire : cette dernière associe une anomalie de couleurs (cheveux blancs) et un aspect sec, fin, terne du cheveu qui reste court avec une implantation perpendiculaire au cuir chevelu à l'origine d'un aspect très évocateur (trichopoliodystrophie) avant même les premiers signes de régression neurologique qui n'arrivent que vers l'âge de 3 mois après une période de bonne adaptation à la vie extra utérine. L'examen du cheveu en microscopie optique plus lumière polarisée montre alors un aspect de pili torti caractérisés par un aspect en paillette en microscopie optique et des torsions multiples (de 90 à 360 degrés) sur son axe longitudinal de la tige pilaire en lumière polarisé. Le pili torti est une dysplasie pilaire non spécifique, parfois isolée, parfois syndromique : elle doit faire rechercher d'autres anomalies ectodermiques (dysplasies ectodermiques) et une anomalie de la cuprémie si associé à un tableau de cutis laxa avec atteinte neurologique (syndrome de Menkes).

Acrodermatite entéropathique Les manifestations cutanées de l'acrodermatite entéropathique sont les mêmes que celles des carences d'apport en zinc (grande prématurité, lait maternel pauvre en zinc, régime végétarien exclusif, entéropathie chronique) et sont surtout bien décrites chez le nourrisson : il s'agit de l'association :

- d'une dermatose inflammatoire psoriasiforme bipolaire périorificielle (visage et siège) et acrale (dactylite, périonyxis, onyxis), particulièrement évocatrice si présence d'une desquamation superficielle, de bulles ou de pustules ;
- d'une alopécie avec dysplasie pilaire plus ou moins spécifique [Figure 14](#)
- d'une atteinte muqueuse buccale (glossite atrophique et érosive, perlèche, gingivite), mais aussi parfois anale et génitale.

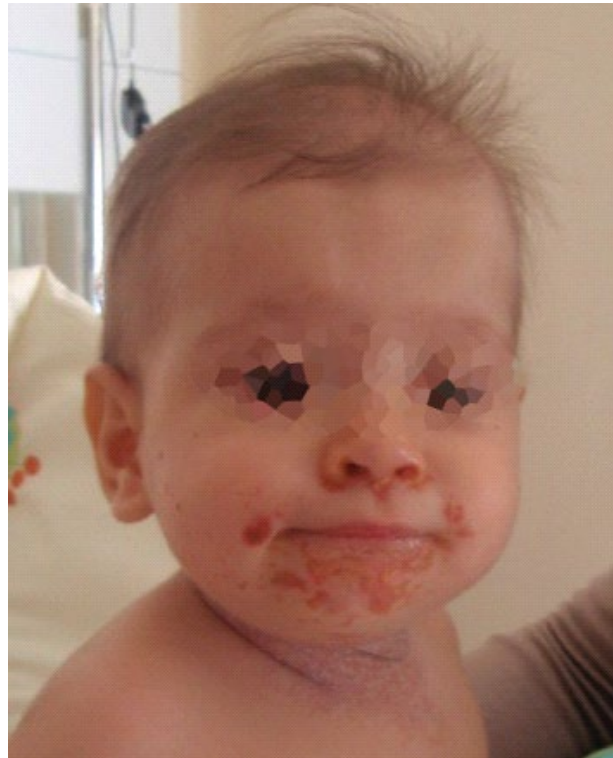


Figure 14

Le diagnostic de carence en zinc est confirmé par les dosages sanguins. L'étiologie de cette carence doit être précisée par la recherche de signes digestifs, le contexte, l'interrogatoire alimentaire en allant jusqu'au diagnostic génétique en cas de suspicion d'acrodermatite entéropathique : la principale cause de carence en zinc dans le monde reste la carence d'apport qui touche 40 % des enfants en âge préscolaire dans les pays en voie de développement; l'incidence de l'acrodermatite entéropathique est de 1/500 000 enfants : il s'agit donc d'une maladie rare mais dont le diagnostic précoce est indispensable pour en prévenir les complications multi systémiques. Ce déficit partiel de l'absorption digestive du zinc par anomalie du transporteur, de transmission autosomique récessive, se traite facilement par la prise orale continue et définitive de sulfate ou de gluconate de fer. Le diagnostic d'acrodermatite entéropathique est confirmé par une zincémie effondrée et la mise en

évidence d'une mutation du gène SLC39A4.

7.2. Alopécies acquises (non génétiques)

- Alopécies acquises avec cuir chevelu normal

Pelade : c'est une maladie multifactorielle avec une prédisposition génétique (formes familiales, prédisposition de certains groupes HLA) et des facteurs environnementaux, qui touche dans 20 % les enfants. Elle fait intervenir une dysrégulation immunitaire à la fois cellulaire et humorale et s'associe parfois avec d'autres manifestations d'auto-immunité dont le vitiligo et les dysthyroïdies. Son diagnostic est facile devant une alopécie sans anomalie du cuir chevelu [Figure 15](#), en plaque unique ou multiples, parfois diffuse voire généralisée à l'ensemble des poils corporels ou universelle (atteinte des ongles).

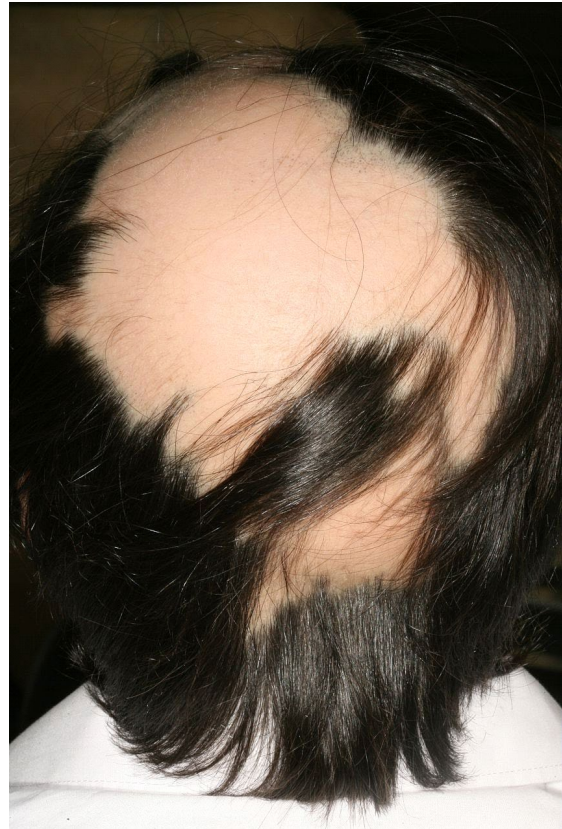


Figure 15 : pelade en plaques

Le diagnostic peut être plus difficile dans les formes diffuses incomplètes sans plaques qui peuvent faire discuter un effluvium télogène. En cas de doute diagnostique (trichotillomanie, teigne peu ou pas inflammatoire), le diagnostic peut s'aider de la dermoscopie qui facilite la mise en évidence des cheveux en point d'exclamation (cheveux cassés avec une base amincie), du trichogramme et exceptionnellement de la biopsie. Le pronostic est capricieux et variable, avec fréquence des repousses spontanées (initialement sous forme d'un duvet hypopigmenté) mais aussi des rechutes.

Les éléments de mauvais pronostic sont l'âge précoce de survenue, le caractère étendu et/ou ophiasique (lisière du cuir chevelu pariéto occipitale), l'ancienneté des plaques et la présence d'autres pathologies auto-immunes.

Les traitements locaux sont dominés par les dermocorticoïdes de niveau III et IV bien tolérés et souvent efficaces. Le minoxidil est souvent proposé comme traitement adjuvant mais peut

entraîner une hypertrichose faciale iatrogène. Les traitements immunosupresseurs systémiques sont à discuter au cas par cas dans les formes de mauvais pronostic et/ou mal tolérés psychologiquement car leur efficacité est souvent transitoire. Les données de la littérature les plus robustes concernent le méthotrexate en monothérapie ou en association (le plus souvent avec une corticothérapie générale initiale) avec un rapport efficacité /tolérance intéressant. La photothérapie n'est pas indiquée chez l'enfant de moins de 12 ans compte tenu du risque carcinogène cutané. Les JAK inhibiteurs systémiques ou topiques sont en cours d'évaluation dans cette indication.

Alopécie androgénique en rapport avec une raréfaction et une miniaturisation des follicules pileux du cuir chevelu sous l'effet de la dihydrotestosterone, produit de la conversion de la testostérone par la 5-alpha réductase. Rarement observée chez l'adolescent, elle n'est par contre non rare chez l'adolescente, le plus souvent en rapport avec une hyperandrogénie fonctionnelle périphérique (bilan hormonal normal) et/ou des ovaires polykystiques (confirmation échographique) : elle est alors volontiers frontale et médiane (raie anormalement visible), associée à d'autres signes d'hyperandrogénie fonctionnelle tels qu'une acné, une hypertrichose hormonodépendante (visage, seins, ligne blanche, face interne des cuisses) et des cycles irréguliers (oligospanioménorrhée). Avant la puberté ou après si associée à une virilisation, elle doit faire rechercher une hyperandrogénie organique (bloc surrénalien, tumeur hormonosécrétante ...).

Effluvium télogène aigu induit par une synchronisation brutale en phase terminale d'un grand nombre de follicules par un stress physique (fièvre élevée et prolongée dans le cadre d'une maladie infectieuse, intervention chirurgicale, amaigrissement rapide) ou psychique, survenant 2 à 4 mois après le facteur déclenchant.

Alopécies carentielles : Les carences isolées ou combinées (dénutrition) : fer classiquement (Figure 16)



mais également autres oligo-éléments

(zinc), vitamines diverses, protéines médicaments (rétinoïdes dont (régime pauvres en protéines des maladies isotrétinoïne) sont responsables métaboliques) et les troubles hormonaux d'effluvium télogène chronique (dysthyroïdies surtout) ainsi que certains

Alopécies cytotoxiques : les chimiothérapies sont à l'origine d'un effluvium anagène massif par cytotoxicité.

Alopécies mécaniques

- **De traction** : une alopécie transitoire (initialement mais pouvant devenir cicatricielle et définitive en cas de traumatismes répétés et prolongés) par arrachage et inflammation (squames, pustules, cruelles) suite à une traction excessive et/ou prolongée sur les cheveux survient le plus souvent dans le cadre de techniques de coiffure.
- **Auto-provoquées** : la **trichotillomanie** est définie par l'habitude compulsive de se tirer les cheveux. Elle est 7 fois plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. Son origine psychopathologique est souvent absente chez de très jeunes enfants chez qui elle s'apparente à un rite d'endormissement, elle peut avoir une valeur plus péjorative chez l'enfant plus âgé et alors nécessiter une prise en charge adaptée. Son diagnostic est parfois difficile car les cheveux cassés parfois très courts, à des hauteurs différentes, ne sont pas toujours évident à reconnaître cliniquement **Figure 17**.



Figure 17 : trichotillomanie

L'examen dermoscopique peut alors apporter des arguments indirects en faveur de ce diagnostic (en éliminant une pelade, une alopécie androgénique) et des arguments directs cheveux cassés très courts à différentes longueurs et micro hémorragies au niveau des orifices infundibulaires. Des variantes de ce comportement compulsif,

parfois associées, doivent être connues : tricholemnomanie (manie de se couper des mèches de cheveux), trichodaganomanie (manie de mordre ses cheveux) et trichoteiromanie (manie de se frotter les cheveux)

- Alopécies acquises avec cuir chevelu anormal

Alopécies cicatricielles des g nodermatoses avec bulles

Incontinentia pigmenti,  pidermolyse bulleuse dystrophique....

Pathologies inflammatoires

Le **lupus chronique** et le **lichen   tropisme pilaire** qui sont deux causes fr quentes d'alopecie cicatricielle ou de pseudo pelade chez l'adulte (souvent pr c d es ou accompagn es dans les deux cas d'un  ryth me papuleux p ri pilaire) sont des dermatoses rares chez l'enfant pr  pub re et surtout dans cette topographie. Le diagnostic peut  tre  voqu  cliniquement, surtout s'il existe d'autres localisations cutan es plus sp cifiques mais doit  tre toujours confirm  histologiquement.

Une forme de **scl rodermie** est par contre particuli rement fr quente chez l'enfant et d bute volontiers au niveau du cuir chevelu par une alopecie cicatricielle lin aire (elle-m me parfois pr c d e d'une poliose : m che blanche localis e) : il s'agit d'une **morp e** (ancienne nomenclature **scl rodermie cutan e**) en **coup de sabre** dont les cons quences esth tiques en cas d' volution descendante vers le visage peuvent  tre dramatique et dont le

traitement reste difficile (corticoth rapie g n rale associ e au m thotrexate ?).



Figure 18 (collection JP Lacour)

Les **nodules alopeciques inflammatoires du cuir chevelu** sont une pathologie de description r cente chez l'adulte jeune de sexe masculin, parfois rapport e chez l'adolescent : cette affection r alise des nodules (un ou plusieurs) pseudo kystiques

de cuir chevelu (vertex ou occiput) entra nant une alopecie non cicatricielle en regard de ces l sions.

Figure 19



Ces pseudo kystes (et secondairement les plages d'alopecie satellites) régressent après émission (spontanée ou post biopsie) d'un liquide citrin aseptique. L'aspect histologique montre un infiltrat inflammatoire polymorphe non spécifique et le mécanisme physiopathologique est inconnu.

Pathologies infectieuses : les teignes

Il faut « traquer » l'infection dermatophytique devant toute pathologie acquise du cuir chevelu de l'enfant, avec ou sans alopecie et quelle que soit la lésion élémentaire qui peut avoir été remaniée par un traitement local intempestif (antifongique local seul, dermocorticoïdes). On se méfiera des prélèvements mycologiques faussement négatifs car effectués par un laboratoire inexpérimenté et/ou après un traitement antifongique mal conduit (antifongique local en mono traitement à dose insuffisante). Un aspect dermoscopique assez spécifique des infections dermatophytiques du cheveu a été récemment décrit (cheveux en tire-bouchon, en virgule, en zigzag). La teigne est une pathologie spécifiquement pédiatrique du cuir chevelu, l'adulte en étant protégé (se méfier quand même des mères porteuses saines de dermatophytes anthropophiles !) par le changement de composition de son sébum qui survient à la puberté sous l'influence des hormones. L'alopecie de la teigne est en principe réversible sous traitement et la repousse des cheveux est un bon signe en faveur d'un contrôle de l'infection mais une teigne très inflammatoire (kérion) traitée tardivement peut laisser une alopecie cicatricielle définitive [Figure 20](#).



Figure 20

Les teignes à transmission anthropophiles (trichosporiques) sont peu contagieuses en dehors du cercle familial (peignes et tondeuses), les teignes à transmission zoophiles (microsporiques) ne sont pas contagieuses d'homme à homme mais d'animal à homme. Il n'y a donc pas d'éviction sommaire ou de la collectivité dès lors que le traitement est mis en route, quel que soit l'agent de la teigne. Le traitement de la teigne repose toujours sur un antifongique systémique, le traitement local étant inefficace en monothérapie. La griséofulvine qui était le seul traitement oral à avoir l'AMM en France pour le traitement de la teigne est en cours d'arrêt de commercialisation et devrait être remplacée par des antifongiques oraux plus récents (conférences de consensus et nouvelles AMM pédiatriques en attente) : la terbinafine est actuellement utilisée chez l'enfant dans les pays anglo-saxons depuis plusieurs années dans cette indication avec un très bon rapport efficacité /tolérance.

8. Dysplasies pilaires sans alopécie

- **Syndrome de cheveux incoiffables (pili canaliculi ou pili trianguli)**

Ce syndrome est de transmission autosomique récessive, à pénétrance variable, avec beaucoup de cas sporadiques rapportés. Il se manifeste généralement entre 3 mois et 3 ans, plus rarement en période pré pubertaire ou pubertaire. Les cheveux ont brillants, secs, filandreux, ébouriffés car disposés en faisceaux (aspect en « fibres de verre ») orientés dans

des directions différentes et par-là même impossibles à coiffer et à maîtriser [Figure 21](#).



[Figure 21](#)

En lumière polarisée, on observe un ou plusieurs canaux longitudinaux bien marqués et creusés tout le long de la tige pileaire. Cet aspect de pili canaliculi quand il est très prononcé est pathognomonique du syndrome de cheveux incoiffable, moins marqué, on le retrouve dans d'autres dysplasies pilaires. L'autre terme utilisé de pili trianguli vient de l'aspect en triangle de la tige pileaire en coupe transversale en cas de canaux multiples (2 ou 3). L'amélioration est lentement progressive, surtout après la puberté. Trois gènes codant pour un complexe protéique impliqué dans la formation de la tige pileaire ont été récemment identifiés.

- [Syndrome des cheveux laineux](#)

Cheveux fins, secs, ternes (comme de la laine de mouton) courts, spontanément emmêlés et difficiles à coiffer, ils sont surtout très frisés voir crépus comme chez les sujets d'origine afro-caraïbéens. La tige pileaire en microscopie optique est normale mais irrégulièrement incurvée.

On distingue 3 formes

- cheveux laineux non syndromiques, à transmission autosomique dominante ou récessive
- cheveux laineux syndromiques : un diagnostic à ne pas manquer est le *syndrome de Naxos* à transmission autosomique récessive et à forte prévalence dans l'île grecque de Naxos où elle a été initialement décrite. En effet, les cheveux laineux, visibles dès la naissance sont constants et précoces dans ce syndrome cardio cutané dû à un défaut d'adhésions cellulaire (gènes codant

pour des protéines desmosomales, desmogleine et la desmoplakine) dont la principale complication est une cardiopathie arythmogène à début retardé pouvant se compliquer de mort subite dans l'enfance. Il est donc indispensable de réaliser un bilan cardiaque exhaustif (ECG, échographie et holter) en cas de cheveux laineux associée à une kératodermie palmo plantaire afin de dépister le syndrome de Naxos et de pouvoir implanter si nécessaire un défibrillateur automatique.

- le woolly hair nevus où zones circonscrites du cuir chevelu de cheveu laineux alternent avec des zones de cheveux normaux correspond à un mosaïcisme post zygotique et peut correspondre à l'expression pilaire d'un hamartome épidermique.

Des cheveux anormalement bouclés sont classiquement retrouvés dans les RASopathies (syndrome de Noonan, syndrome de Costello) mais sont aussi syndromiques dans le CHAND syndrome (Curly Hair, Ankyloblepharon, Nail Dysplasia) et dans la neuropathie à axone géant.

Pili annulati : il s'agit d'une dysplasie pilaire particulièrement bénigne, non syndromique, à transmission autosomique dominante ou récessive (mais cas sporadiques fréquents) caractérise par des cheveux anormalement brillants : ce phénomène optique est dû à la présence d'une alternance régulière de bandes sombres et de bandes claires le long de cheveux. Les zones sombres correspondent à une anomalie localisée de la synthèse des tonofilaments des cellules corticales qui conduit à la présence de cavités d'air.

Alopécies et dysplasies pilaires de l'enfant : à retenir

- Les alopécies les plus fréquentes de l'enfant sont souvent acquises et de diagnostic clinique facile devant un aspect sémiologique ou un contexte évident (pelade, teigne)
- Les alopécies héréditaires avec ou sans dysplasies pilaires sont rares, de diagnostic difficile et trompeur (début souvent retardé par rapport à la naissance), et nécessitent une prise en charge spécialisée (examen de la tige pilaire, trichogramme, biopsie, bilan pédiatrique et génétique)
- Y penser systématiquement devant une alopécie acquise de l'enfant sans diagnostic évident au premier coup d'œil
 - teigne : examen mycologique systématisé dans un laboratoire compétent même en l'absence de signes épidermiques ou inflammatoires
 - trichotillomanie : intérêt de la dermoscopie
- Sur le plan thérapeutique :
 - traitement étiologique quand il est possible : en cas de dermatose infectieuse, inflammatoire, de carence ...
 - effet souvent bénéfique du minoxidil topique dans les dysplasies pilaires alopéciantes mais attention à l'hypertrichose iatrogène
 - traitement systémique de la pelade à discuter dans les formes sévères n'évoluant pas favorablement spontanément ou sous dermocorticoïdes
 - Pas de prise en charge psychologique systématique sauf en cas de mauvaise tolérance.

Références

1. Blume-Peytavi U, Garcia-Bartels N Alopécies de l'enfant EMC (Elsevier Masson SAS Paris), Dermatologie 98-810-D-10, 2009
2. Lopez E, Mazereeuw J Les dysplasies pilaires Ann Dermatol Venereol 2002 ;129 :813-6
3. Smith VV, Anderson G, Malone M, Sebire NJ Light microscopic examination of scalp hair samples as an aid in the diagnosis of paediatric disorders: retrospective review of more than 300 cases from a single centre J Clin Path 2005;58: 1294-1298J
4. KPhan , Ramachandran V, Sebaratnam DFMethotrexate for alopecia areata: A systematic review and meta-analysis. J Am Acad Dermatol. 2019 Jan;80(1):120-127
5. Chen AS, Bayliss SJ The genetics of hair disorders J Am Acad Dermatol 2008;59+:1-22
6. Cantatore-Francis JL, Orlow SJ Practical Guidelines for evaluation of loose anagen hair syndrome Arch Dermatol 2009;145(10):1123-1128
7. Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases J Dermatol 2010;37(4):360-2
8. Fistarol SK, Itin PH Nail changes in genodermatoses Eur J Dermatol 2002;12:119-28
9. Barth JH, Dawber RPR Diseases of the nails in children Pediatr Dermatol 1987;4:275-90
10. Ahmed A, Almohanna H, Griggs J, Antonella, Tosti A Genetic Hair Disorders: A Review Dermatol Ther (Heidelb) 2019 9:421–448