

Aplasia cutanée congénitale et épidermolyse bulleuse (Syndrome de BART) : une association inhabituelle sur peau noire. *Aplasia Cutis Congenita And Congenital Epidermolysis Bullosa (Bart Syndrome): An Unusual Associattion On Black Skin*

**AHOGO KC¹, KOUASSI KA¹, CISSÉ L², KALOGA M¹, GBERY IP¹,
KOUROUMA HS¹, KOUASSI YI¹, ALLOU AS¹,**

1- Centre De Dermatologie Chu Treichville-Abidjan

2- Service De Pédiatrie Chu Treichville-Abidjan

Adresses des Co-auteurs : Kouassi Kouamé Alexandre : casternum@yahoo.fr;

Cissé lassina : cisselassi@hotmail.fr; Kaloga Mamadou : kaloganas@yahoo.fr; Gbéry Ildevert

Patrice : gbéry_patrice@yahoo.fr; Kourouma Hamdam Sara : sarambilal@yahoo.fr; Kouassi Yao

Isidore : isidor.kouassi@yahoo.fr; Allou Ange Sylvain : alansy06@yahoo.fr

Correspondant : Ahogo kouadio celestin. Email : ahogocelste@yahoo.fr

RESUME

Introduction. Le syndrome de Bart est une pathologie néonatale rare associant une aplasia cutanée congénitale et une épidermolyse bulleuse congénitale exceptionnellement décrite sur peau noire. Le diagnostic clinique est aisé mais sa prise en charge est délicate et les formes étendues représentent un véritable défi thérapeutique. Nous rapportons un cas sur peau noire qui se singularise par l'étendue des lésions et son évolution fatale.

Observation. Un nouveau né de sexe féminin âgé de 10 jours était référé pour ulcérations multiples des membres constatées à la naissance. L'examen clinique retrouvait une absence de peau bilatérale et symétrique occupant la quasi-totalité des deux membres inférieurs. Le réseau vasculaire était bien visible. Le reste du revêtement cutané présentait par endroit une fragilité cutanée et quelques bulles flasques. Le diagnostic de syndrome de Bart en rapport avec une épidermolyse bulleuse était évoqué cliniquement et malgré une prise en charge pédiatrique et dermatologique l'évolution était rapidement fatale par une dénutrition et des surfections à répétition.

Discussion. Le syndrome de Bart correspond à un tableau clinique d'aplasie cutanée congénitale associée à une épidermolyse bulleuse congénitale suspectée par des zones de fragilité et parfois des bulles. Tous les types d'épidermolyses bulleuses congénitales peuvent être associés à ce syndrome. Le diagnostic clinique est en général aisé mais la prise en charge thérapeutique est difficile et le pronostic réservé.

Mots clés : Aplasia cutanée, Congénitale, Nouveau Né, Peau, Noire

ABSTRACT.

Introduction. Bart's syndrome is a rare neonatal pathology combining aplasia cutis congenita and congenital epidermolysis bullosa exceptionally described on black skin. Clinical diagnosis is easy but its management is difficult and extended forms are a real therapeutic challenge. We report a case on black skin which is distinguished by the extent of the lesions and his fatal evolution.

Observation. A female newborn, 10 days old, was referred for multiples ulcerations noted in members at birth. Physical examination revealed a bilateral and symmetric lack of skin occupying substantially all of the two lower limbs. The vascular network was clearly visible. The rest of the skin surface area presented skin fragility and some flabby blisters. The diagnosis of Bart syndrome related to an epidermolysis bullosa was raised and despite a pediatric and dermatological management, the evolution was rapidly fatal by undernutrition and secondary infections

Discussion. Bart syndrome represents clinical features of aplasia cutis congenita associated with congenital epidermolysis bullosa suspected by areas of fragility and sometimes by blisters. All types of congenital epidermolysis bullosa can be associated with this syndrome. Clinical diagnosis is usually easy but the therapeutic management is difficult and the prognosis is poor.

Keywords: Aplasia cutis, Congenita, Newborn, Black, Skin

INTRODUCTION

Le syndrome de Bart est une pathologie néonatale associant une aplasia cutanée congénitale et une épidermolyse bulleuse congénitale. L'aplasie cutanée congénitale (ACC) regroupe des affections hétérogènes dont le point commun est une absence localisée de peau à la naissance dont l'étiologie demeure inconnue¹. Les épidermolyses bulleuses sont des génodermatoses de la jonction dermo-épidermique se caractérisant par une fragilité cutanée. Dans le syndrome de Bart, l'ACC est en général localisée aux membres et peut être associée à tout type d'EBC. Le diagnostic clinique est relativement simple mais le pronostic est réservé². La plupart des cas sont rapportés sur peau blanche. Nous rapportons un nouveau cas sur peau noire

OBSERVATION

Un nouveau né de sexe féminin âgé de 10 jours était adressé en dermatologie pour des ulcérations multiples des deux membres inférieurs constatées à la naissance. Il était né d'une grossesse monofoetale de 39 semaines avec un poids à la naissance de 3,200 kg.

Les consultations prénatales étaient régulièrement suivies. Les trois échographies réalisées au cours de la grossesse étaient sans particularité en particulier pas de grossesse gémellaire et l'on notait une notion de prise orale de décoction de nature inconnue par la mère au cours de la grossesse. Il était le 2^{ème} enfant d'une famille dont l'aîné était en bonne santé apparente. Il n'était pas issu d'un mariage consanguin. On notait une absence de peau s'étendant du dos du pied au 1/3 moyen de la cuisse. Les lésions étaient bilatérales et symétriques occupant la quasi-totalité des deux jambes et les faces antérieures des cuisses. Il ne persistait que quelques îlots de peau saine sur les deux jambes (fig. 1). Cette absence de peau était également constatée à la face interne du bras et de l'avant bras gauche, au pavillon de l'oreille gauche et dans la région sous ombilicale (fig. 2 et 3). Les bords de la lésion étaient nets et la peau en périphérie avait une couleur normale. Le réseau vasculaire était bien visible au niveau de la perte de substance. Le reste du revêtement cutané présentait par endroit une fragilité cutanée et quelques bulles flasques. Les phanères et les muqueuses étaient sans particularité. Devant ce tableau clinique atypique associant une absence de peau localisée prédominant aux membres inférieurs et une fragilité cutanée, l'examen histopathologique en zone bulleuse a permis de

montrer un clivage dermoépidermique évocant une épidermolyse bulleuse. Le diagnostic de syndrome de Bart a été retenu. Une hydratation de l'enfant pour compenser les pertes hydriques, une couverture antibiotique par des macrolides et une thermothérapie à base de vêtements chauds ont été instituées. L'enfant est décédé cinq jours plus tard malgré cette prise en charge thérapeutique.



Fig 1 : Aplasia cutanée congénitale des membres inférieurs/ Aplasia cutis congenita of the lower limb



Fig 2 : Aplasia cutanée congénitale des membres supérieurs/ Aplasia cutis congenita of the upper limb



Fig 3 : Aplasia cutanée congénitale de l'oreille/ Aplasia cutis congenita of the ear

DISCUSSION

Le syndrome de Bart est une pathologie néonatale associant une aplasia cutanée congénitale et une épidermolyse bulleuse congénitale.

L'aplasie cutanée congénitale est une dermatose rare dont il existe 9 types clinicogénétiques. Elle est le plus souvent sporadique, mais des cas familiaux ont été rapportés³. Ce defect congénital reste en général limité au vertex dans 85% des cas. L'atteinte des membres est peu fréquente⁴. Elle est en général bilatérale et symétrique mais peu étendue contrairement à notre cas. Les lésions aplasiques sont acquises in utero par des mécanismes probablement différents selon le type. Plusieurs hypothèses physiopathologiques ont été avancées : génétiques, vasculaires, infectieuses, tératogène ainsi que les syndrome des brides amniotiques et le syndrome du fœtus papyracé. Une guérison spontanée sous forme d'une cicatrice atrophique parfois intra-utérine est possible. Les formes étendues et mortelles sont rares. L'aplasie est parfois associée à des malformations mineures ou à des syndromes polymalformatifs. Cliniquement notre patiente ne présentait aucune autre malformation ; mais les lésions aplasiques étaient associées à des lésions d'épidermolyse bulleuse de confirmation histologique. Cette association lésionnelle constitue le syndrome de Bart. C'est un syndrome exceptionnellement rapporté chez le nouveau né de race noire. Dans ce syndrome l'ACC peut être associé à tout type d'EBC⁵. Pour notre malade il s'agissait probablement d'épidermolyse bulleuse dystrophique. Dans le syndrome de Bart les lésions aplasiques sont souvent très étendues et siègent en général de façon bilatérale et symétrique aux membres inférieurs. L'association de ces lésions étendues à des lésions d'épidermolyse bulleuses congénitales et parfois à d'autres malformations rend la prise en charge de ce syndrome très difficile. Cette prise en charge thérapeutique doit se faire en milieu hospitalier avec une bonne maîtrise du risque infectieux, de l'anémie et de la dénutrition.

Contribution de chaque auteur :

- 1- Ahogo Célestin : Concepteur de l'article
- 2- Kouassi Alexandre : Rédacteur
- 3- Cissé : Image du malade
- 4- Kaloga : Correcteur
- 5- Gbéry Ildevert : Relecture
- 6- Kourouma Sara : Relecture
- 7- Kouassi Isidore : Traduction en Anglais
- 8- Allou ange : Traduction en Anglais

REFERENCES

- 1- Jelloui-Elloui A, Fenniche S, Ben Ammar S, Gharbi Y, Marrak H, Sayed S et al.** Aplasia cutanée congénitale du vertex. *Nouv dermatol* 2002;21;9 ;466-68
- 2-Taïb A, Boralevi F.** Dermatoses néonatales in dermatologie et infections sexuellement transmissibles. Edit Masson Paris 2004;4:899-907.
- 3-Jabbar A, Djoudi D.** Aplasia cutanée congénitale du vertex chez le nouveau- né. *Arch ped* 2002;9, 9:972-73
- 4 - Guinard D, Lebeau J, Moutet F, Raphael B.** Aplasia cutanée congénitale : a propos de trois nouveaux cas localisés au vertex. *Ann chir plast et esth* 1993;38,5:513-19
- 5-Carola Duran-McKinster, Ana Rivera-Franco, MD Lourdes Tamayo Ma de la Luz Orozco-Covarrubias, Ramo'n Ruiz-Maldonado.** Bart Syndrome: The Congenital Localized Absence of Skin May Follow the Lines of Blaschko. Report of Six Cases. *Pediatric Dermatology* 2000;17,3:179-182.