**Macules hypo/dépigmentées multiples de l’enfant et risque de sclérose tubéreuse de Bourneville**

Casassa E., Battini M., Dreyfus I., Mazereeuw-Hautier J.

Centre de Référence des Maladies Rares de la Peau, Hôpital Larrey - Service de Dermatologie, CHU Toulouse

**Introduction :**

Les macules hypo/dépigmentées (MHP) sont un motif fréquent de consultation en Dermatologie pédiatrique. Ils peuvent correspondre à plusieurs diagnostics incluant : les lésions post inflammatoires, l’hamartome achromique, l’hamartome anémique, le vitiligo, les lésions systématisées/en mosaïque, pouvant aussi s’intégrer dans un syndrome la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). L’objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques des MHP observées en dermatologie pédiatrique afin d’aider le clinicien à repérer les circonstances dans lesquelles il est nécessaire de réaliser des examens complémentaires à la recherche d’une STB.

**Résultats** :

Nous avons réalisé une étude rétrospective monocentrique incluant les enfants consultant pour des MHP sans diagnostic évident entre 2010 et 2017. Sur 3300 enfants vus sur cette période, 259 consultaient pour des macules hypo/dépigmentées et 18 ne présentaient pas de diagnostic évident. Il s’agissait de 7 filles et 11 garçons, d’âge médian 7,21 ans [4mois – 16ans7mois]. Les lésions étaient congénitales pour 7 d’entre eux, apparues dans la 1ère année pour les autres. Leur nombre était variable, pouvant aller jusqu’à plus de 20 lésions. La localisation était le plus souvent sur le corps. La forme majoritaire était la feuille de sorbier, suivie de la forme ovalaire. Seize enfants ont eu des examens complémentaires, permettant de retenir le diagnostic de sclérose tubéreuse certaine chez 6 d’entre eux. L’analyse descriptive n’a pas permis de mettre en évidence de caractéristique clinique des MHP pouvant orienter vers la présence ou l’absence de STB (notamment le nombre de lésion et la forme). Par contre, nous avons observé que les taches café au lait étaient plus fréquentes dans le groupe sans STB, par rapport au groupe avec STB (67% vs 33%). De même, les troubles du développement psycho-moteur étaient plus fréquents chez les enfants avec STB (83% vs 11 %).

**Discussion :**

Les MHP multiples sans diagnostic évident sont une situation rare (0.5% de l’ensemble des consultations)**.** Il est important dans ce cas de rechercher une STB, cette maladie étant potentiellement grave et nécessitant un dépistage des organes atteints. D’après notre étude, aucune caractéristique clinique des MHP ne permet d’orienter vers le diagnostic de STB, à l’inverse de ce qui a été montré pour les taches café au lait dans la NF1. Cependant nous ne pouvons éliminer un manque de puissance du fait du faible nombre de patients. Il est important à l’examen clinique de rechercher d’autres anomalies cliniques, notamment d’autres lésions dermatologiques de STB ou des anomalies neurologiques. Dans tous les cas, même si les MHP multiples restent isolées, il nous semble justifié de réaliser des examens complémentaires afin d’éliminer une STB.

**Conclusion** :

Nous n’avons pas trouvé de caractéristiques cliniques des MHP multiples en cas de STB, une étude à plus grande échelle pourrait être réalisée pour confirmer ces données.

**Conflits d’intérêt : aucun**