



- Secrets de famille : la difficulté et la nécessité de l'aveu
- Lésions cutanées de type infectieux chez un enfant souffrant d'asthme et de rhinite allergique
- Nourrisson atteint d'allergie au lait de vache avec cheveux décolorés et tache hypopigmentée
- Vaccination contre les infections à papillomavirus humains

## Secrets de famille : la difficulté et la nécessité de l'aveu

Notre collègue M. Duchayne écrit : « J'ai reçu récemment l'appel de la mère d'une jeune femme de trente ans que j'ai suivie dans son enfance. La mère m'avait signalé à l'époque que le père n'était pas le père biologique. Ces parents n'ont toujours pas réussi à le dire à leur fille, mais ils s'aperçoivent que presque tout le monde dans la famille est au courant.

Ils ont donc pris la décision de le lui révéler, mais ils n'y arrivent pas. Comment les aider dans cette démarche difficile pour eux ? ».

C. Salinier répond à notre confrère : « Cela doit être difficile pour eux puisqu'ils appellent au secours le pédiatre de l'époque [...]. Je ne vois pas d'autre solution pour eux qu'un tête à tête à trois avec

leur fille et un plongeur dans le vide... ». Notre consœur pense que M. Duchayne peut recevoir les deux parents et que la discussion leur fera franchir déjà une marche. Elle raconte : « Une de mes amies, qui avait un père très dur et dont elle disait qu'il n'avait pas d'affection pour elle car elle était une fille versus ses deux frères, a appris, après la mort de celui-ci et juste avant la mort de sa mère, que son père n'était pas son père et que ce dernier le savait (ainsi que toute la famille). La révélation lui a été faite par une cousine de sa mère bien intentionnée. Mon amie est allée voir sa mère pour lui demander qui était son père, et sa mère est morte sans avoir accepté de le lui dire. Tout cela s'est passé quand mon amie avait soixante ans : dépression gravissime, qui a sans doute couvé toute sa vie et dont elle ne se relèvera j'imagine jamais. Autre cas : la maman d'une de mes patientes a appris à trente ans, chez le notaire, lors de la mort de son père, qu'elle avait été adoptée et que toute la famille le savait : dépression puis livre très intéressant. Il faut que les parents disent la vérité à cette enfant et aucune méthode ne sera plus facile qu'une autre ! Cela doit nous conforter dans le conseil que nous donnons aux parents de tout dire des secrets de famille le plus vite et le plus simplement possible aux enfants ». Pour E. Pino, avant une consultation commune, il pourrait être intéressant de prévoir une discussion avec les parents sur le thème « au fond, de quoi avez-vous peur en le lui disant ? » afin de travailler sur leur propre représentation et de les aider à la dépasser. On

peut ne pas être le père biologique pour beaucoup de raisons : PMA, relation antérieure, relation extraconjugale, qui entraînent des peurs différentes de la révélation.

Pour E. Pino, c'est « l'occasion de rappeler l'infinie variété des attachements parentaux ». Elle cite le cas d'un père ayant adopté l'enfant de sa compagne, veuve jeune, qui a dit un jour à cet enfant : « Je ne suis pas ton père, mais tu es bien ma fille ». Cette jolie formule (qui peut se dire dans l'autre sens), poursuit E. Pino, a semblé remplir parfaitement son office de respect de l'histoire initiale et d'affirmation du lien vivant.

Pour M. Pilliot, « de quoi avez-vous peur en le lui disant ? » est en effet une question fondamentale à débattre avec les parents avant qu'ils ne se lancent dans « l'aveu ». Il est utile d'être clair avec soi-même quand on a des choses difficiles à dire. Mais, pour notre confrère, dans la discussion

avec leur fille, il serait utile que les parents commencent par des excuses, justement parce qu'il s'agit d'un aveu : des excuses vis-à-vis de leur fille, car ils ont manqué de courage. C'est une façon de souligner que la difficulté ne venait pas de leur fille, mais d'eux-mêmes. Après, adienne que pourra ! Après des excuses, on obtient parfois le pardon, et plus facilement encore si on exprime l'amour. Dans ce sens, « je ne suis pas ton père, mais tu es bien ma fille » est une très belle formule, qui traduit bien la bienveillance, l'empathie et l'amour de ce père adoptif. Mais une telle formule ne peut pas être une recette. En fait, c'est une bonne formule seulement si elle sort des tripes. D'aucuns ont jugé cette formule trop brutale, ce que M. Pilliot admet, tout en considérant la seconde partie de la formule comme fondamentale. Comme le souligne ce dernier, tout est dans la façon dont elle est dite. ■

## Lésions cutanées de type infectieux chez un enfant souffrant d'asthme et de rhinite allergique

F. Chaabane, pédiatre et allergologue, a vu un garçon de six ans pour un bilan allergologique dans le cadre d'un asthme et d'une rhinite allergique. Ce jour-là, ayant des difficultés à marcher, il lui a montré une lésion d'impétigo bulleux : « une grosse cloque sur un fond érythémateux au niveau du genou en regard de la grande tubérosité ». Notre consœur a également observé une petite lésion péribuccale.

Elle a prescrit, « selon les recommandations, une antibiothérapie par Augmentin<sup>®</sup>, et l'évolution a été favorable au bout de huit jours ». Revoyant cet enfant en urgence quatre semaines plus tard, elle observe une lésion très douloureuse au niveau de la cuisse gauche, à type de folliculite (placard de grand axe mesurant 3 cm, induré, chaud et douloureux). A l'interrogatoire, la mère lui apprend alors

qu'elle-même, comme sa sœur et son père, est sujette aux furoncles à répétition (mais qu'elle n'en a pas eu depuis un an). Notre consœur prescrit des soins locaux (Biseptine<sup>®</sup> et Mupiderm<sup>®</sup>) et indique de surveiller l'apparition d'une éruption de type rash. Elle prescrit également une décontamination au Mupiderm<sup>®</sup> (anus et nez) 2 fois par semaine pendant 3 mois. Notre consœur ajoute qu'elle compte prendre des nouvelles dans trois jours, mais elle se demande si sa prise en charge est suffisante. Plusieurs intervenants relayent la question de notre collègue.

S. El Yafi demande s'il existe une ou des adénopathies inguinales, « car ce pourrait être un érysipèle qui nécessiterait un traitement plus agressif ».

L'avis de M.A. Daumont est d'ajouter plusieurs mesures : lavage du linge de maison et des draps de lit à 90 °C, désinfection de la baignoire et du lavabo à l'eau de Javel, lavage des mains, passer tous les vêtements portés à la machine à laver.

F. Chaabane précise qu'il n'y avait pas d'adénopathie satellite. Merci à F. Chaabane de nous donner des nouvelles de l'évolution de cet enfant. ■

## Nourrisson atteint d'allergie au lait de vache avec cheveux décolorés et tache hypopigmentée

Notre consœur F. Chaabane suit un enfant de six mois qui présente une APLV (allergie aux protéines du lait de vache). C'est un ancien prématuré, né à trente semaines d'aménorrhée. Il a une tache hypopigmentée avec des cheveux décolorés. La mère indique que cela n'a pas inquiété les médecins du lieu où il a été hospitalisé. En raison de cette anomalie cutanée, cet enfant a bénéficié d'une IRM cérébrale, qui était normale. Il n'a pas d'autres anomalies cutanées et son développement est normal. Faut-il faire d'autres investigations, en particulier prendre l'avis d'un spécialiste de dermatologie pédiatrique ? Avec raison, D. Le Houézec évoque un syndrome de Waardenburg et conseille de consulter *Orphanet* (1). Le syndrome

de Waardenburg comporte plusieurs malformations congénitales, dont des troubles de la pigmentation, une surdité et une dysmorphie faciale. Les principales anomalies sont : une dystopie des canthus internes (pseudo-hypertélorisme) ; des troubles de la perméabilité des voies lacrymales ; un élargissement de la base du nez ; une hypertrichose des sourcils ; des anomalies de la pigmentation (albinisme partiel) ; une surdité de perception (1). Les principaux diagnostics différentiels sont l'hypertélorisme vrai (2), le blépharophimosis, l'albinisme (déficit de synthèse de la mélanine), le piébaldisme ou albinisme partiel.

En fonction de l'association des symptômes, quatre types de syndrome de Waardenburg sont décrits (1, 3). Le type 1

### Syndrome de Waardenburg

Dystopie des canthus internes des deux yeux réalisant un pseudo-hypertélorisme. Elargissement de la base du nez. Début d'hypertrichose des sourcils. Présence de signes mineurs (racine du nez haute et large, hypoplasie des ailes du nez, columelle plutôt tombante).



(autosomique dominant) comporte, comme critères majeurs, une surdité congénitale, une hétérochromie ou hypoplasie irienne avec coloration bleue des iris et une mèche blanche frontale ou un blanchissement précoce des cheveux avant l'âge de trente ans (4). Ce syndrome est associé à une absence de mélanocytes dans la peau, les cheveux, les yeux et la strie vasculaire du canal cochléaire, et résulte d'une migration anormale de cellules dérivées de la crête neurale. Le type 2 se traduit par des symptômes comparables mais sans pseudo-hypertélorisme.

Le type 3, très rare, est similaire au type 1 mais comporte en plus des anomalies des membres supérieurs. Le type 4 (ou syndrome de Waardenburg-Shah) est particulier en raison de l'association d'une maladie de Hirschsprung aux symptômes rencontrés dans le type 2 (surdité de perception et anomalies de la pigmentation). Un diagnostic prénatal est possible. La figure ci-contre montre le visage d'une patiente atteinte de ce syndrome, avec en particulier présence d'un pseudo-hypertélorisme, d'une hypertrichose sourcilière et d'un élargissement de la base du nez. Notre consœur devait pousser plus loin ses investigations : quel est le diagnostic final ? ■

(1) [https://www.orphankb.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=fr&Expert=3440](https://www.orphankb.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=fr&Expert=3440).

(2) Globalement, la distance entre les deux canthus internes doit être égale à celle d'un « troisième œil » que l'on placerait entre les deux yeux. L'hypertélorisme vrai se définit comme une distance vraiment augmentée entre les deux orbites. Dans le pseudo-hypertélorisme, cette distance semble augmentée du fait que les canthus internes sont déplacés en dehors (voir « Génétique médicale : principes de dysmorphologie », <http://www.aem2.org/wp-content/uploads/2011/05/10.Examen-dysmorphologie-logique-CORRIG%C3%89.pdf>).

(3) MOURIAUX F., HAMEDANI M., HURBLI T. et al. : « Le syndrome de Waardenburg », *J. Fr. Ophthalmol.*, 1999; 22 : 799-801.

(4) Mutation hétérozygote du gène PAX3 localisé sur le chromosome 2q36.1. Fréquence : 1 à 9/100000.

que nous reprenons in extenso ci-dessous.

**Les données en vie réelle valident l'efficacité du vaccin.** Les vaccins contre les HPV ont démontré leur efficacité en vie réelle et leur impact sur la prévalence des infections HPV et des lésions précancéreuses du col de l'utérus (Australie, Suède, Ecosse, Etats-Unis, Belgique, Allemagne, Nouvelle-Zélande, Danemark, Canada). Il n'y a pas à ce jour de données montrant un remplacement des génotypes vaccinaux par des génotypes non vaccinaux suite à l'introduction des vaccins contre les infections à HPV.

**Il est trop tôt pour observer l'efficacité des vaccins contre les infections à HPV sur l'incidence du cancer du col de l'utérus d'après les données des registres.** L'impact de la vaccination sur les cancers du col de l'utérus ne peut commencer à être visible que plus de dix ans après l'introduction des vaccins en raison du délai long entre l'infection par les HPV oncogènes et la survenue d'un cancer (le plus souvent entre dix et trente ans). Les jeunes filles vaccinées à 12-13 ans en 2007 (tranche d'âge optimale pour la vaccination puisque les jeunes filles ont très peu de chances d'avoir été en contact avec le virus HPV) ont eu 19-20 ans en 2014. Les données d'incidence du cancer du col de l'utérus sont disponibles jusqu'en 2012 ou 2015 (via Global Cancer Observatory et Nordcan respectivement), il est donc trop tôt pour observer un impact de la vaccination contre les HPV sur les cancers du col de l'utérus chez les 20-24 ans. L'impact sera visible lorsque les premières cohortes de jeunes filles vaccinées à la préadolescence atteindront l'âge de l'en-

trée dans le dépistage du cancer du col de l'utérus (c'est-à-dire entre 2020 et 2025 dans les pays ayant introduit la vaccination chez les adolescentes en 2007).

Les données d'incidence du cancer du col de l'utérus chez les femmes âgées de 25-29 ans en 2014 concernent, selon les pays, des femmes non vaccinées ou des femmes vaccinées « en rattrapage », soit après 14 ans, âge pour lequel l'efficacité attendue du vaccin est moindre en raison de la possibilité pour ces jeunes filles d'avoir déjà été en contact avec le virus HPV avant la vaccination.

**Une augmentation de l'incidence des cancers du col de l'utérus chez les femmes âgées de 25 à 49 ans dans certains pays est observée mais sans rapport avec la vaccination contre les HPV.**

Dans certains pays, les données d'incidence montrent une augmentation de l'incidence du cancer du col de l'utérus chez les femmes âgées de 25 à 49 ans, et cela dès le début des années 2000, c'est-à-dire antérieurement à l'introduction des vaccins HPV, qui sont arrivés sur le marché à partir de 2006-2007. Ces femmes n'ont pas été concernées par la vaccination HPV. Les raisons de ces évolutions sont à étudier en fonction du contexte de chaque pays, car les causes de l'évolution de l'incidence du cancer du col de l'utérus peuvent être multiples, par exemple : évolution du taux de participation au dépistage du cancer du col de l'utérus et de ses modalités ; évolution des comportements sexuels (âge des premiers rapports sexuels, nombre de partenaires, type de pratique sexuelle) avec pour conséquence une augmentation de l'exposition aux HPV. ■

## Vaccination contre les infections à papillomavirus humains

Notre confrère F. Vié Le Sage indique que l'Institut national du cancer et Santé publique France constatent la circulation d'informations, rapportées dans certains articles de blogs et dans la presse, remettant en cause la vaccination contre les infections à papillomavirus

humains (HPV). Dans ce contexte, ces organismes souhaitent apporter un éclairage sur les données disponibles dix ans après la mise en place de cette vaccination dans plus de soixante-dix pays.

F. Vié Le Sage nous donne la synthèse de ces informations,