

Ichtyose lamellaire et ostéomalacie : à propos d'un cas

S. Elmsayryb (1); M. Erraoui (2); N. Benabdelmalek (2); R. Chakiri (1)

(1) Département de Dermatologie, centre hospitalier universitaire, Souss Massa, Agadir, Maroc,

(2) Département de Rhumatologie, centre hospitalier universitaire, Souss Massa, Agadir, Maroc,

INTRODUCTION

L'ichtyose lamellaire est l'une des formes courantes d'ichtyose congénitale autosomique récessive non syndromique qui constitue un trouble rare de la kératinisation. Elle est généralement causée par des mutations du gène transglutaminase 1 [1].

Les nouveau-nés atteints d'ichtyose lamellaire présentent généralement une membrane de collodion, un ectropion, un éclabion, une alopecie cicatricielle et une hyperkératose palmoplantaire. Dans certains cas exceptionnels, elle survient tardivement chez l'adulte [2].

Les ichtyoses sont des troubles héréditaires de la kératinisation.

L'association d'un rachitisme à une ichtyose dans ses différentes formes est rare [3].

En raison de sa rareté, nous rapportons ce cas d'ichtyose lamellaire avec ostéomalacie et proposons la prise en charge adaptée.

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 43 ans, issue d'un mariage non consanguin et sans antécédent de membrane de collodion. Elle présentait une peau squameuse sur tout le corps depuis 8 ans, traitée pour un psoriasis mise sous les dermocorticostéroïdes et l'acitrétine avec une mauvaise observance. A l'examen physique, des squames lamellaires épaisses en larges lambeaux étaient observées sur tout le corps avec un fond érythémateux, un casque squameux au niveau du cuir chevelu, une hyperkératose palmoplantaire, des fissures, une onychodystrophie, un ectropion, une adénite cervicale et des limitations articulations (figure 1,2,3,4). La dermoscopie montrait des structures quadrilatérales brunâtres avec des écailles blanc-grisâtres formant un motif lamellaire sur un fond érythémateux (figure 5). L'analyse biologique a montré une insuffisance en vitamine D, une ostéomalacie avec une hypocalcémie, une hypophosphorémie, une phosphatase alcaline élevée et une ostéopénie diffuse, des érosions cartilagineuses et une scoliose thoracique lombaire à la radiographie (figure 6, 7, 8). La biopsie cutanée a révélé une acanthose, une hyperkératose avec des zones de parakératose avec de nombreux microabcès et un infiltrat lymphocytaire dans le derme concluant à un psoriasis érythrodermique qui ne concorde pas avec l'aspect clinique.

Le diagnostic d'ichtyose lamellaire reposait sur des arguments cliniques et anamnestiques. Le patient a reçu un traitement à base de crèmes hydratantes, des collyres, une supplémentation en vitamine D orale 25 000 UI par semaine et de calcium 1 g/jour avec une kinésithérapie motrice. Elle est mise actuellement sous les rétinoïdes oraux, Acitrétine 10 mg/j avec régression favorable de son ichtyose et de son ectropion.



Figures 1, 2, 3, 4 : Manifestations cliniques : ectropion, squames épaisses blanc-grisâtres sur tout le corps, hyperkératose palmoplantaire, onychodystrophie avec déformations des deux mains.

Figure 5 : Dermoscopie : écailles blanches formant un motif lamellaire avec un fond érythémateux.



Figure 6,7, 8 : Radiographie : contractures multiples en flexion des mains, ostéopénie et érosion cartilagineuse.

DISCUSSION

Une revue systématique de la littérature a permis de recueillir 120 cas de rachitisme associé à l'ichtyose sous ses différentes formes : ichtyose lamellaire (30 %), érythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse (26,7 %), ichtyose épidermolytique (25,8 %), l'ichtyose vulgaire (12,5 %), l'ichtyose syndromique (3,3 %) et l'ichtyose liée à l'X (1,7 %). Il est intéressant de noter que presque tous les cas proviennent d'Inde (phototype IV/V) ou d'Afrique (phototype VI). En analysant notre cas et les cas de la littérature, la survenue de rachitisme ou d'ostéomalacie suite à une ichtyose peut s'expliquer par une incapacité de la peau atteinte à synthétiser la vitamine D, une diminution de la pénétration du soleil dans la peau due à une prolifération des kératinocytes, une prolifération excessive des kératinocytes, photoprotection, diminution de l'absorption intestinale du calcium due aux rétinoïdes systémiques et, dans de rares cas, déficit en récepteurs de vitamine D [3,4].

CONCLUSION

Les patients atteints d'ichtyose, en particulier ceux présentant un phototype foncé, courent un risque élevé de développer un rachitisme carenciel ou une ostéomalacie. Les mesures préventives consistent notamment à les informer sur la nécessité d'un allaitement maternel exclusif prolongé, d'une supplémentation prolongée en vitamine D et d'éviter une photoprotection excessive [4].

REFERENCES

- [1]: Rodriguez-Pazos L, Ginarte M, Fachal L, Toribio J, Carracedo A, Vega A. Analysis of TGM1, ALOX12B, ALOXE3, NIPAL4 and CYP4F22 in autosomal recessive congenital ichthyosis from Galicia (NW Spain): evidence of founder effects. Br J Dermatol. 2011;165:906---11.
- [2]: LAMELLAR ICHTHYOSIS DUE TO ALOX12B MUTATION. ACTAS DERMO-SIFILIOGRÁFICAS JUIN 2013; 104(6) : 443-444. Pua VSC, Scolyer RA, Barnetson RStC. Pravastatin-induced lichenoid drug eruption. Australas J Dermatol 2006; 47: 57-9.
- [3] I. Chabchoub and al. Ichtyose et rachitisme : 2 cas et revue systématique de la littérature. Annales de Dermatologie et de Vénérologie Déc 2019; 146, 189-190.
- [4] Nakouri, I and al. Association d'un rachitisme sévère avec une ichtyose lamellaire : 2 observations. Annales de Dermatologie et de Vénérologie 2016, 143(12), S291.