



Cas clinique

Ichtyose congénitale récidivante sous la forme d'un bébé collodion : Description d'un cas rare à la maternité Issaka Gazobi de Niamey

Recurrent congenital ichthyosis in the form of a baby collodion: Description of a rare case at the Issaka Gazobi Maternity hospital in Niamey

H Soumana Diaouga*¹, M Chaibou Yacouba¹, SM Issifou Hama², A Gagara Mayaou¹, M Garba Rah¹, I Nafiou³, M Nayama¹

Résumé

Les ichtyoses sont caractérisées cliniquement par l'existence de squames visibles sur la peau. Les quatre principales ichtyoses héréditaires sont : l'ichtyose vulgaire de transmission autosomique dominante, l'ichtyose liée à l'X, les ichtyoses lamellaires et l'érythrodermie ichthyosiforme congénitale bulleuse. À la naissance, l'ichtyose peut être inapparente ou réaliser les tableaux de bébé collodion ou d'Arlequin(BA). Le diagnostic positif du bébé collodion, ainsi que les diagnostics différentiels, sont d'abord cliniques. Le pronostic dépend de l'atteinte initiale, la durée de la desquamation, de l'ichtyose sous-jacente ainsi que la précocité diagnostique et thérapeutique. Nous rapportons une forme rare de bébé collodion pris en charge dans le service de néonatalogie de la Maternité Issaka Gazobi de Niamey, dont l'évolution était favorable.

Mots-clés: Ichtyose, bébé collodion, dermatose congénitale.

Abstract

Ichthyosis is characterized clinically by the existence of visible scales on the skin. The four main hereditary

ichthyoses are: common autosomal dominant ichthyosis, X-linked ichthyosis, lamellar ichthyosis and congenital bullous ichthyosiform erythroderma. At birth, ichthyosis can be inapparent or create collodion baby pictures or Arlequin baby (BA). The positive diagnoses of the baby collodion, as well as the differential diagnoses, are above all clinical. The prognosis depends on the initial involvement, the duration of desquamation, the underlying ichthyosis as well as the diagnostic and therapeutic earliness. We report a rare form of baby collodion cared for in the neonatal service of the Issaka Gazobi Maternity Hospital in Niamey, whose development was favorable.

Keywords: Ichthyosis, collodion baby, congenital dermatosis.

Introduction

Le terme ichtyose vient du mot grec ichtyus : écaille de poisson. Il regroupe un ensemble hétérogène de pathologies congénitales ou acquises caractérisées par une xérose cutanée avec une desquamation

excessive, une inflammation cutanée. Une ichtyose est d'abord définie par l'examen clinique [1-4]. La naissance d'un bébé collodion au sein d'une famille est un événement augurant de nombreuses difficultés dans la vie quotidienne. Elle suscite des angoisses et de multiples interrogations, particulièrement vives pour le couple. Le bébé collodion peut constituer le mode de révélation de différents types d'ichtyoses transmises en récessivité [5-7]. C'est une maladie génétique cutanée rare. Son incidence varie entre 1/100.000 et 1/200.000 naissances [1,3]. Le pronostic dépend de la prise en charge dans la période néonatale. C'est dire la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adéquate [7]. Nous rapportons une forme rare de bébé collodion pris en charge dans le service de néonatalogie de la Maternité Issaka Gazobi de Niamey afin de discuter les aspects clinique, thérapeutique et le pronostic.

Cas clinique

F.Z, âgée de 31 ans, dix gestités et six parités; sans antécédents pathologiques notables, ayant comme antécédents gynéco-obstétricaux une césarienne pour pré éclampsie sévère à la neuvième grossesse et quatre avortements tardifs à la première, troisième, cinquième et huitième grossesse. Un accouchement prématuré à 35 SA à sa deuxième grossesse d'un bébé de sexe masculin présentant des lésions dermatologiques généralisées rappelant le bébé collodion. Il était âgé de 13 ans et bénéficie d'un suivi irrégulier pour sa dermatose. On notait avec son conjoint une consanguinité de premier degré. Elle a consulté pour des douleurs pelviennes et des métrorragies et une grossesse de 31SA + 2j suivie avec une consultation prénatale. L'examen clinique avait noté un utérus tendu et douloureux, une hauteur utérine à 29 cm et au toucher vaginal: un col raccourci, déhiscent. L'échographie obstétricale montrait une zone de décollement placentaire et la présence d'un hydramnios. La biométrie était conforme au terme. Par ailleurs, aucune anomalie morphologique n'avait été décelée à cet examen. Une corticothérapie

anténatale à base de Céléstène (Bétaméthasone) par voie intraveineuse été réalisée. La césarienne en urgence ; pour hématome retro placentaire avait permis d'extraire un bébé de sexe féminin, pesant 1750g une taille à 40 cm, un périmètre crânien à 23 cm, une fréquence cardiaque à 131 battements/minute, une fréquence respiratoire à 29 cycles/minute et une saturation pulsée en oxygène à 98 %. Elle présentait une peau tendue et brillante ressemblant à du collodion avec un léger ectropion, une éversion des lèvres, des pavillons auriculaires fripés et des extrémités des doigts effilées (figure 1). Le bilan biologique incluant un hémogramme normal, un ionogramme normal et une protéine C réactive normale. Un bilan radiologique incluant une radiographie thoraco-abdominale, une échographie de l'abdomen et une échographie transfontanellaire était normal. Elle a bénéficié d'un traitement symptomatique fait des soins oculaires. La xérose cutanée été pris en charge par l'association glycérol, vaseline et liquide de paraffine (DEXERYL crème). L'alimentation était effectuée par sonde nasogastrique. L'évolution était marquée par la survenue d'une entérocolite traitée par antibiothérapie à large spectre. Après dix jours en salle de réanimation néonatale et deux semaines en unité kangourou, elle était sortie avec un poids de 1880g. Le suivi au long cours sera assuré par un dermatologue. Ce nouveau-né était le deuxième cas du couple. Il s'agissait donc d'une récurrence d'ichtyose congénitale.



Figure 1 : Le bébé collodion à 19 heures de vie. Notez la peau tendue et luisante avec des fissurations.

Présence d'un léger ectropion, éversion des lèvres caractéristique et hélix plat.

Discussion

Les ichtyoses sont caractérisées cliniquement par l'existence de squames visibles sur la peau. Une ichtyose est d'abord définie par l'examen clinique : aspect des squames (dimensions, couleur, épaisseur), caractère rétentionnel (respect des grands plis) ou prolifératif (non-respect des grands plis), existence d'érosions, de bulles. Les autres éléments permettant de classer les différentes formes sont l'âge de survenue, le type d'hérédité, l'examen de la peau en microscopie optique et électronique. Les quatre principales ichtyoses héréditaires sont : l'ichtyose vulgaire de transmission autosomique dominante, l'ichtyose liée à l'X, ou ichtyose noire de transmission récessive liée à l'X, les ichtyoses lamellaires (IL) autosomiques récessives dont il existe de nombreux phénotypes, et l'érythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse (EICB) autosomique dominante. À la naissance, l'ichtyose peut être inapparente ou réaliser les tableaux de bébé collodion ou de bébé Arlequin [1]. Le bébé collodion est l'expression congénitale et initiale de nombreuses formes d'ichtyoses. Le nouveau-né présente une peau semblable à du collodion desséché recouvrant toute la surface épidermique. L'exfoliation commence tôt par des craquelures de la membrane collodionnée. Les craquelures peuvent rester superficielles ou s'approfondir et toucher le derme superficiel réalisant alors des fissures comme dans notre observation. La peau érythémateuse, luisante, tendue et vernissée est responsable d'un ectropion, d'un éclabion, d'un hélix aplati et d'une flexion des doigts et des orteils. Les plis sont fissurés, parfois érosifs. Les semi muqueuses, les ongles et les cheveux sont normaux [6,7]. Le diagnostic positif du bébé collodion, ainsi que les diagnostics différentiels, sont cliniques. En cas de doute, l'étude de la biopsie cutanée confirmera l'hyperkératose orthokératosique [7,8]. Dans notre cas le tableau clinique était assez caractéristique ; ce qui nous a permis de porter le

diagnostic dès l'examen clinique. Le syndrome du bébé collodion doit être différencié des simples hyperkératoses collodionnées de la post maturité, du syndrome du Christ-Siemens-Touraine ou dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X, ainsi que du kératome malin (foetus harlequin) : qui est la plus grave forme d'ichtyose connue, dans laquelle le foetus apparaît recouvert d'une « carapace » rigide et fissurée et dont l'évolution est le plus souvent fatale dans les premiers jours de vie [4, 8]. La récurrence de ce syndrome au sein d'un couple indemne nous oriente vers une atteinte génétique transmise selon un mode autosomique récessif. La maladie touche les deux sexes comme dans notre série. Khadir et al dans leur étude sur 81 patients ont rapporté autant des filles que des garçons atteints [5]. La pathogénie est mal connue. Certaines spécificités socioculturelles sont à l'origine d'un fort taux de consanguinité et d'une fréquence plus élevée de ces troubles héréditaires de la kératinisation. Il existait une consanguinité de premier degré dans notre série. Dans l'étude de Khadir et al la consanguinité était retrouvée chez neuf patients sur dix. En effet, cette variante suit une transmission autosomique récessive et un cas causé par une mutation particulière avec déficit à minima de transglutaminase kératinocytaire a été rapporté [7, 9,10]. L'évolution est très variable et imprévisible. Un tableau congénital de bébé collodion a été rapporté dans 53% des érythrodermies congénitales sèches et dans 12% des ichtyoses lamellaires. Dans 10% des cas, il s'agit d'un self healing bébé collodion, alors que dans 20% des cas, il peut s'agir d'une maladie de Gaucher ou d'une Trichothiodystrophie montrant à la naissance un phénotype de bébé collodion. Dans 10% des cas, le bébé collodion peut être le premier signe d'une ichtyose vulgaire. [6, 7]. Cependant Khadir K et al dans leur série n'ont rapporté aucun cas d'ichtyose vulgaire ni d'ichtyose liée à l'X révélée sous un phénotype de bébé collodion [5]. Dans notre cas la naissance était prématurée. Cette observation a été retrouvée dans d'autres études [4,7]. Le diagnostic anténatal par réaction PCR génomique sur matériel des villosités choriales peut

être réalisé, s'il existe un antécédent d'ichtyose grave dans la famille comme dans notre observation [7,8]. Cependant dans notre série la grossesse était mal suivie avec une consultation prénatale et aucun bilan de suivi de grossesse n'était réalisé. Une consultation de conseil génétique aurait permis d'informer notre patiente et de proposer une stratégie de diagnostic anténatal. Le pronostic du bébé collodion à la période néonatale, est fonction des complications liées à l'état du bébé collodion, et plus particulièrement aux complications hydro-électrolytiques, infectieuses et respiratoires. Alors qu'à long terme, il dépend du cadre dans lequel s'inscrit le bébé collodion. La prise en charge de ces nouveaux nés en milieu de réanimation néonatale a permis d'abaisser le taux de mortalité à moins de 10%. Cette mortalité est passée de 33% en 1976 à 11% en 1984 [1, 7,8]. Dans notre cas, la prise en charge par le traitement émollient, la rééquilibration hydro-électrolytique avec un sérum glucosé et calcium, et l'antibiothérapie a rendu le pronostic favorable. En effet dans un tiers des cas, la maladie est fatale suite aux infections ou à des désordres métaboliques [11]. L'essentiel du traitement est symptomatique. Il vise à réduire l'hyperkératose et à contrôler les possibles complications tant à la période néonatale qu'ultérieurement. Ce traitement repose sur l'hydratation, la lubrification (émollients) et la kératolyse [1,7]. La prise en charge doit être spécialisée. En effet la prise en charge au long cours du nouveau-né sera assurée par un dermatologue.

Conclusion

La récurrence d'un cas d'ichtyose congénitale est un événement douloureux pour un couple. La prise en charge est lourde pour la famille et pour la société. Le diagnostic et la prise en charge précoce dans les premières heures de vie sont indispensables pour améliorer le pronostic. L'accent doit être mis sur le conseil génétique et les possibilités de diagnostic anténatal.

***Correspondance**

Soumana Diaouga Hamidou

hamidousoumana21@gmail.com

Disponible en ligne : 01 Septembre 2020

1 : Maternité Issaka Gazobi de Niamey, Niger

2 : Service de chirurgie pédiatrique hôpital Amirou Boubacar Diallo de Niamey

3 : Maternité du Centre Hospitalier Régional de Niamey, Niger

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Lorette G, Arbeille B, Grangeponce MC, Vaillant L. Ichtyoses. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie*, 98-195-A-10, 1999, 12 p.
- [2] Rodríguez-Pazos L, Ginarte M, Vega JA. Autosomal recessive congenital ichthyosis. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)*, (2013), 104:270–84
- [3] Chiavérini C. La Société française de dermatologie pédiatrique. Ichtyoses génétiques. *Ann Dermatol Venereol*, (2009), 136:923–34
- [4] Es Seddiki A, Messaoudi S, Amrani R. Bébé Arlequin : une ichtyose rare et unique. À propos d'un cas. *Rev. Méd. Périnat. Lavoisier SAS 2016,016 : 0366-8*
- [5] K Khadir, B Benharbit, S Habibeddine, H Benchikhi, H Lakhdar. Devenir des bébés collodions : expérience du service de dermatologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca. *Lettres à la rédaction. Ann Dermatol Venereol*, 2009;136: 731-2 doi:10.1016/j.annder.2009.05.006
- [6] Larrègue M, Bieder C, Guillet G, Prigent F. Les fissures cutanées du bébé collodion: incidence et prise en charge. In: *Annales de dermatologie et de vénéréologie Internet. Elsevier; 2008 cité 13 mai 2016. 279-285.*
- [7] Ridha Fatnassil et al. Le bébé collodion: aspects cliniques et intérêt du diagnostic anténatal. *The Pan African Medical*

Journal;2017,118(27); 1937-8688.

[8] Happle R. Carte chromosomique et biologie moléculaire des génodermatoses. *Dermatol Infect Sex Transm.* 2004;478-85.

[9] Larrégué M, Ottavy N, Bressieux JM, Lorette J. Bébé collodion: 32 nouvelles observations. *Ann Dermatol Vénéreol.* 1986; 113: 773-785.

[10] Akiyama M. The pathogenesis of severe congenital ichthyosis of the neonate. *J Dermatol Sci.* Oct 1999; 21(2):96-104

[11] Van Gysel D, Lijnen R, Moekti S, De Laat P, Oranje A. Collodion baby: a follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1 sept 2002; 16(5):472-5.

Pour citer cet article :

H Soumana Diaouga, M Chaibou Yacouba, SM Issifou Hama, A Gagara Mayaou, M Garba Rah, I Nafiou et al. Ichtyose congénitale récidivante sous la forme d'un bébé collodion : Description d'un cas rare à la maternité Issaka Gazobi de Niamey. *Jaccr Africa 2020; 4(3): 478-482*