Les ichtyoses congénitales : caractérisation du prurit selon les formes cliniques

Salma, NEFZI, Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Anissa ZAOUAK, Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Mourad, MOKNI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
Feten, ZEGLAOUI, Service de dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
Houda, HAMMAMI, Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Samy, FENNICHE, Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Introduction

Le prurit est un signe fonctionnel fréquemment trouvé chez les patients atteints d'ichtyose congénitale, mais rarement étudié dans la littérature. Le but de notre travail était de caractériser le prurit chez ces patients.

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude transversale et descriptive, multicentrique menée dans 3 services hospitalo-universitaires de Dermatologie sur une période de 10 ans allant de janvier 2015 à décembre 2024 incluant les patients suivis pour ichtyose congénitale et ayant répondu au questionnaire «The Leuven itch scale».

Résultats

Nous avons colligé 38 patients atteints d'ichtyose congénitale. L'âge moyen était de 20 ans avec un sex-ratio H/F de 0,9. Vingt-huit patients étaient issus de mariages consanguins. Les antécédents familiaux d'ichtyose étaient trouvés chez 18 patients (figure1). Les types d'ichtyose étaient l'ichtyose vulgaire (15 cas), l'érythrodemie ichtyosiforme congénitale sèche (11 cas), l'ichtyose kératinopathique (4 cas), l'ichtyose lamellaire (4 cas), l'ichtyose en maillot de bain (un cas) et le syndrome de Netherton (3 cas)(figure1). Le prurit était signalé dans 63% des cas. Il était présent chez 67% des patients atteints d'ichtyose vulgaire, 64% des patients ayant une érythrodermie icthyosiforme congénitale sèche(figure2), tous les patients atteints d'un syndrome de Netherton, 75% des patients ayant une ichtyose kératinopathique (figure3) et 25% des patients ayant une ichtyose lamellaire. Le prurit survenait assez souvent (une ou quelques fois par semaine) chez dix patients. L'épisode du prurit était court (0-30 minutes) chez 17 patients. Les circonstances de survenue du prurit les plus fréquentes sont la transpiration (7 cas) et l'environnement chaud (10 cas). La sévérité moyenne du prurit la plus importante a été noté chez les patients atteints d'un syndrome de Netherton (8,3/10). Les principaux traitements utilisés étaient les émollients (16 cas), les kératolytiques (4 cas) et les rétinoïdes (5 cas).

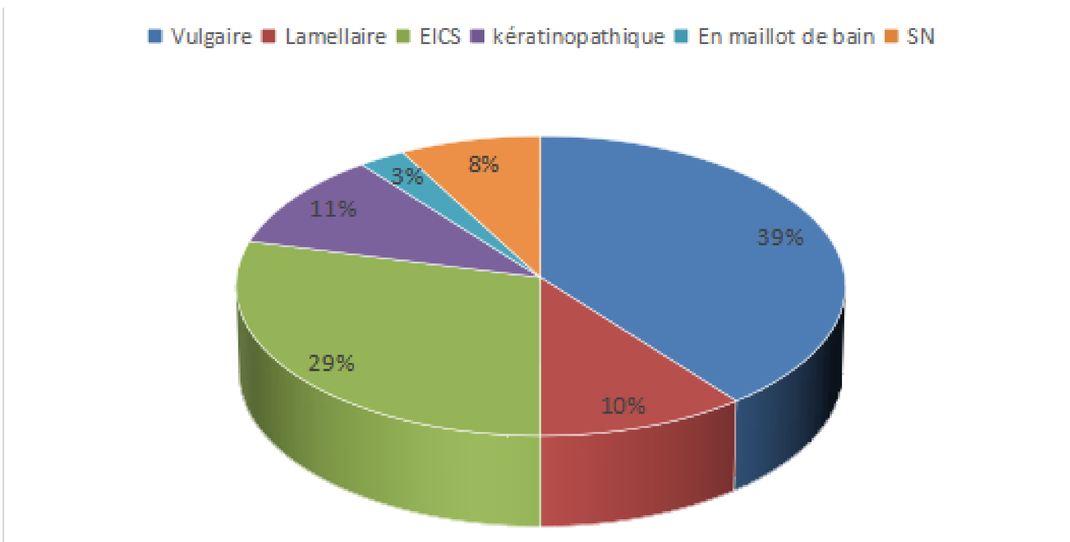

Figure1 : Répartition des patients selon le type d'ichtyose

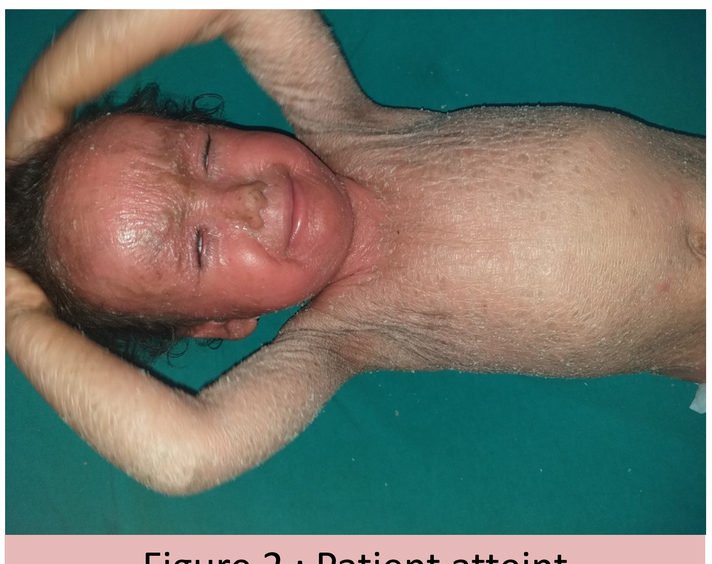

Figure 2 : Patient atteint d'érythrodermie ichtyosiforme congénitale sèche

Figure 3 : Patient atteint d'ichtyose lamellaire

Discussion

Le prurit est un signe fonctionnel fréquemment retrouvé chez les patients atteints d'ichtyose congénitale et peu étudié dans la littérature. En effet, dans certaines études, le prurit a parfois été signalé comme paramètre supplémentaire pour évaluer l'efficacité de certains topiques dans le traitement des ichtyoses. Dans une étude multicentrique menée par De Palma et incluant 94 patients suivis pour ichtyoses congénitales dans 4 centres hospitaliers en Europe, le prurit était retrouvé chez 87 patients (93%). Dans cette étude, le prurit était plus important dans toutes ses dimensions chez les patients atteints d'un syndrome de Netherton, ce qui est comparable à notre étude. Outre les traitements classiques des ichtyoses basés sur les émollients et les kératolytiques, les biothérapies peuvent être une perspective thérapeutique intéressante pour améliorer le prurit chez ces patients et par conséquent leur qualité de vie.

Conclusion

Notre étude confirme que le prurit est un symptôme fréquent et souvent invalidant chez les patients atteints d'ichtyose congénitale, en particulier dans le syndrome de Netherton.