

Erythème nécrolytique péri-orificiel du nouveau-né dans les aciduries organiques

Neonatal acrodermatitis enteropathica-like cutaneous lesions in organic aciduria.

Chioukh.FZ ⁽¹⁾, Ben Ameer.K ⁽¹⁾, Khemis.T ⁽¹⁾, Ben Hamida. H ⁽¹⁾, Msalbi.K ⁽¹⁾, Jlassi.A ⁽²⁾, Turki.A ⁽¹⁾, Monastiri.K ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Réanimation et de Médecine Néonatale- Centre de Maternité et de Néonatalogie- Monastir

⁽²⁾ Laboratoire de Biochimie- Hôpital La Rabta -Tunis

RÉSUMÉ

Introduction :

L'érythème nécrolytique péri-orificiel est une atteinte cutanée d'allure eczématiforme fréquemment observée au début des aciduries organiques. Il est l'expression dermatologique d'une carence en nutriments essentiels en particulier l'isoleucine.

Observations :

Nous rapportons l'observation de deux nouveau-nés hospitalisés en réanimation néonatale dans un tableau de détresse neurologique en rapport avec une leucinoïse pour le premier et une acidémie méthylmalonique pour le deuxième. Après une réanimation ventilatoire et hydroélectrolytique, une alimentation glucido-lipidique a été administrée. Quelques jours après sont apparues des lésions érythémateuses vésiculo-pustuleuses péri-orificielles évoquant un érythème nécrolytique. La supplémentation en acides aminés a permis une disparition progressive des lésions.

Conclusion :

L'érythème nécrolytique péri-orificiel est la conséquence cutanée d'un régime dépourvu en acides aminés. Cette manifestation doit être rapidement identifiée et contrôlée par un régime diététique adéquat.

ABSTRACT

Background :

Cutaneous lesions resembling acrodermatitis enteropathica were described in some metabolic disorders like organic aciduria caused by an enzymatic deficiency involved in the degradative pathways of branched-chain amino acids. We report two neonatal observations of acrodermatitis enteropathica-like syndrome induced by essential amino acid deficiency.

Case reports :

Case 1: An 8- days- old baby was referred to our hospital for neurological distress. Maple syrup urine disease was diagnosed. He was being fed a low-protein diet limited in branched-chain amino acids. One week later, exfoliative dermatitis of the perioral and anogenital regions was observed. Iatrogenic acrodermatitis enteropathica-like syndrome was confirmed after a rapid response after adequate isoleucine supplementation.

Case 2: A newborn was referred to our intensive care unit for hyperammonemia due to methylmalonic acidemia (MMA) confirmed by metabolic screening. Cutaneous lesions resembling acrodermatitis enteropathica appeared after 6 days of low-protein diet limited in branched-chain amino acids. An adequate supplementation of deficient amino acids led to a prompt improvement of the skin lesions.

Auteur correspondant :

Dr Fatma-Zohra Chioukh, Service de Réanimation et de Médecine Néonatale- Centre de Maternité et de Néonatalogie-5095- Monastir

Mail : zohra_chioukh@yahoo.fr

Conclusion :

Skin disorders such as staphylococcal scalded-skin syndrome with epidermolysis or as acrodermatitis enteropathica-like syndrome occur usually in the course of late and severe MSUD, propionic aciduria or MMA decompensations. In our two cases it occurred early in the second week in the dietary management of neonatal MSUD and MMA decompensation. It can be ascribed to acute and precocious protein malnutrition mostly to L-isoleucine deficiency. A better and early supplementation in L-isoleucine could avoid such hazardous complications.

Mots clés : Aciduries organiques, Acrodermatite entéropathica, Nouveau-né

Key words : neonate, pyloric atresia, epidermolysis bullosa, dermatology, surgery

INTRODUCTION

L'érythème nécrolytique péri-orifical est une lésion érythémateuse d'allure eczématiforme, parfois vésiculopustuleuse d'évolution exsudative et croûteuse qui résiste aux traitements conventionnels. Avec les progrès de la réanimation pédiatrique, de tels tableaux ont été observés plus fréquemment au décours des traitements de début des aciduries organiques qui induisent des carences en nutriments essentiels : le déficit en isoleucine est au premier plan dans ce contexte [1]. Les auteurs rapportent dans ce cadre deux observations néonatales.

OBSERVATIONS

Observation n°1: Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin hospitalisé à J8 de vie dans un tableau de détresse neurologique et convulsions. L'examen physique a révélé une odeur de sirop d'érable dans les urines faisant évoquer une leucinoïse. La chromatographie des acides aminés dans le sang a confirmé ce diagnostic en montrant une augmentation de la concentration de leucine et des autres acides aminés ramifiés ainsi que la présence d'alloisoleucine caractéristique de la maladie. Une réanimation ventilatoire et hydroélectrolytique a été entamée, puis dès l'amélioration de l'état neurologique, une préparation glucido-lipidique continue a été progressivement administrée afin de bloquer le catabolisme. Une semaine après le début de l'alimentation entérale sont apparues des lésions érythémateuses vésiculopustuleuses péri-orales, au niveau du cou et du siège (Fig 1).



FIGURE 1 : Erythème nécrolytique chez notre patiente atteinte de leucinoïse ; A= Lésions péri-buccales ; B= Lésions du siège.

Le diagnostic d'érythème nécrolytique secondaire à un déficit en aminoacides a été évoqué et retenu après disparition progressive des lésions avec la supplémentation en valine, isoleucine et leucine.

Observation n°2: Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin âgé de 19 jours, adressé pour un coma d'installation brutale. Le bilan biologique a montré une acidose métabolique et une hyperammoniémie majeure à 1067 mol/l. Une dialyse péritonéale couplée à une ventilation assistée a été débutée afin de réduire le taux d'ammoniémie. L'enquête étiologique a conduit au diagnostic d'acidémie méthylmalonique. L'évolution était favorable sur le plan clinique et biologique et le nouveau-né a pu être alimenté par une solution glucido-lipidique. Cinq jours plus tard, une atteinte cutanée péri-orale (fig 2) associée à une dermite fessière ont été constatées.



FIGURE 2 : Erythème nécrolytique péri-buccal dans le cadre d'une acidémie méthylmalonique

Le diagnostic d'érythème nécrolytique par déficit en acides aminés a été retenu devant la résistance à un traitement antifongique. La réintroduction progressive de mixture spécifique d'acides aminés a permis la résolution complète des lésions au bout d'une semaine.

DISCUSSION

Les lésions cutanées sont fréquentes chez les nouveau-nés en réanimation. En effet, les gestes agressifs, la colonisation par des germes invasifs et la fragilité de la peau du nouveau-né sont tous des facteurs favorisants. Nombreuses manifestations cutanées peuvent être à tort attribuées à un traumatisme (frottement par un brassard à tension artérielle), allergie (sparadrap pour la fixation des sondes gastriques, langes) ou à une infection (candidoses). Des traitements conventionnels en particulier antifongiques et dermocorticoïdes sont souvent prescrits. Chez notre première patiente, l'odeur de Fenugrec a orienté rapidement vers une leucinose permettant de débiter un traitement d'urgence comme préconisé dans la littérature [2]. Dans un contexte de maladie métabolique documentée comme pour nos deux observations, l'hypothèse d'un érythème nécrolytique périonifical ou encore acrodermatitis enteropathica-like syndrome devrait être évoqué chez un nouveau-né recevant un régime dépourvu ou appauvri en acides aminés [1]. Les difficultés d'un diagnostic rapide de ces aciduries organiques en Tunisie et l'impossibilité d'avoir une prise en charge sans délai des mixtures spécifiques d'acides aminés font augmenter le risque d'atteinte cutanée. En effet, la durée prolongée d'un régime glucido-lipidique d'attente, comme les cas présentés, va avoir pour conséquence un déficit prolongé en isoleucine qui est l'acide aminé le plus critique parmi les acides aminés à chaîne ramifiée (leucine, isoleucine et valine) comme cela avait été constaté initialement à partir de cultures de kératinocytes en milieu défini [3]. Dans ces carences iatrogènes, l'atteinte cutanée est intense et parfois quasi érythrodermique et associée à une atteinte des muqueuses [4,5]. Certains auteurs ont démontré que le zinc se fixe sur l'isoleucyl-tRNA synthétase chez *E. coli* et la conservation de la zone de fixation du zinc sur l'enzyme est critique pour soutenir la croissance bactérienne. Toutefois, pour les acidémies méthylmaloniques, il a été suggéré qu'une partie des manifestations cutanées étaient en rapport avec le déficit enzymatique, comme en témoigne les lésions constatées avant le début du régime [6,7]. Des lésions ressemblant à l'acrodermatite enteropathica par déficit en zinc a été décrite chez des patients atteints de leucinose, comme le cas de notre première observation [8].

CONCLUSION

Les auteurs attirent l'attention des praticiens sur les conséquences cutanées d'un régime dépourvu en acides aminés. Dans un pays comme la Tunisie où les mixtures d'acides aminés spécifiques de certaines maladies métaboliques ne sont pas rapidement fournies, ces atteintes deviennent fréquentes et souvent étendues. Cette manifestation doit être connue afin de pouvoir y remédier rapidement par un régime diététique adéquat et contrôlé.

Conflit d'intérêt : Les auteurs n'ont pas transmis de conflit d'intérêts.

RÉFÉRENCES :

- [1] De Raeve L, De Meirleir L, Ramet J, Vandensplas Y, Gerlo E. Acrodermatitis enteropathica-like cutaneous lesions in organic aciduria. *J Pediatr*. 1994;124:416-20.
- [2] Monastiri K, Limame K, Kaabachi N, Kharrat H, Bousnina S, Pousse H et al. Fenugreek odour in maple syrup urine disease. *J Inher Metab Dis*. 1997 ;20:614-5.
- [3] Boyce ST, Ham RG. Calcium-regulated differentiation of normal human epidermal keratinocytes in chemically defined clonal culture and serum-free serial culture. *J Invest Dermatol*. 1983;81:33s-40s.
- [4] Landro JA, Schimmel P. Zinc-dependent cell growth conferred by mutant tRNA synthetase. *J Biol Chem*. 1994 ;12;269:20217-20.
- [5] Bodemer C, De Prost Y, Bachollet B, Poggi F, Teillac-Hamel D, Fraitag S et al. Cutaneous manifestations of methylmalonic and propionic acidemia: a description based on 38 cases. *Br J Dermatol*. 1994;131:93-8.
- [6] Bosch AM, Sillevius Smitt JH, Van Gennip AH, Abeling NG, Schutgens RB, Bakker HD et al. Iatrogenic isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis enteropathica-like syndrome. *Br J Dermatol*. 1998;139:488-91.
- [7] Puzenat E, Durbise E, Fromentin C, Humbert P, Aubin F. Iatrogenic acrodermatitis enteropathica-like syndrome in leucinosis. *Ann Dermatol Venerol*. 2004;131:801-4.
- [8] Templier I, Reymond JL, Nguyen MA, Boujet C, Lantuejoul S, Beani JC et al. Acrodermatitis enteropathica-like syndrome secondary to branched-chain amino acid deficiency during treatment of maple syrup urine disease. *Ann Dermatol Venerol*. 2006;133:375-9.