

# Fiche de prise en charge en urgence des ichtyoses héréditaires

## Définition et généralités concernant les ichtyoses héréditaires :

Les ichtyoses héréditaires forment un groupe de maladies dues à des mutations de gènes impliquées dans l'élaboration de la barrière cutanée, ayant pour conséquence une déficience de cette dernière.

Les ichtyoses héréditaires sont classées en 2 groupes : formes non syndromiques et formes syndromiques dans lesquelles d'autres organes que la peau peuvent être atteints (anomalies du système nerveux, du foie...).

Les ichtyoses héréditaires débutent dans la majorité des cas dès la naissance ou plus rarement dans l'enfance voir chez l'adulte jeune.

Les patients présentent des squames sur l'ensemble du corps, inconstamment associées à une érythrodermie (érythème généralisé). L'évolution est chronique avec des périodes d'exacerbation et d'amélioration. La qualité de vie est le plus souvent fortement impactée.

Il existe de nombreuses complications incluant des anomalies ophtalmologiques, ORL, une limitation fonctionnelle (motricité fine), un retard de croissance chez l'enfant, un prurit, des douleurs de la peau, une intolérance/malaise à la chaleur, une carence en vitamine D et des infections cutanées.

Le traitement vise à améliorer l'état de la peau et repose sur des soins locaux (émollients, kératolytiques) et parfois un traitement systémique par rétinoïdes oraux dans les formes sévères. Il convient également de prévenir et traiter les éventuelles complications secondaires.

Dans tous les cas, il est important d'écouter attentivement les patients et leur entourage, car ils sont experts de leur maladie et sont généralement les premiers à repérer un symptôme inhabituel qui doit alerter et être pris en considération.

## Patients concernés

Enfants (hors période néonatale) et adultes.

Toutes les formes d'ichtyose modérée à sévère (excluant donc les ichtyoses vulgaires et les ichtyoses liées à l'X peu sévères).

Les situations d'urgence peuvent concerner toutes les formes d'ichtyoses, mais sont plus à risque les formes suivantes: Syndrome de Nétherton (infections, allergies), ichtyose keratinopathique (bulles, érosions), ichtyoses autosomiques récessives sévères (dues par exemple à des mutations de *TGM1*, *ABCA12* (complications oculaires, ORL).

## Traitements habituels prescrits au long cours

Traitement locaux : émollients, kératolytiques.

Traitement systémiques : rétinoïdes oraux.

Fonction des atteintes d'organe associées dans les formes syndromiques.

## Pièges

Ne pas méconnaître les signes dermatologiques d'une autre affection surajoutée.

Sous-estimer les conséquences parfois sévères de l'atteinte cutanée.

**Précautions avant l'arrivée aux urgences**

Toute ponction veineuse doit s'accompagner d'une désinfection cutanée rigoureuse afin d'éviter une bactériémie liée à la colonisation cutanée chronique (en particulier à staphylocoque doré).

# Situations d'urgence et recommandations

## Situations d'urgence

### ▶ 1 : aggravation aiguë de l'état cutané (érythème et/ou squames et /ou signes fonctionnels : prurit-douleur)

- Rechercher un facteur déclenchant ;
- Penser à une poussée de la maladie, une surinfection cutanée : bactérienne, mycosique, virale, parasitaire (gale), une réaction irritative, une poussée d'eczéma, d'autres affections dermatologiques.

### ▶ 2 : lésions liquidiennes ou érosives

- Rechercher un facteur déclenchant ;
- Penser à une poussée bulleuse en cas d'ichtyose kératinopathique (ichtyose bulleuse), un eczéma, une allergie de contact, une infection bactérienne, herpétique, mycosique (candidosique).

### ▶ 3 : fièvre

- Rechercher une infection des parties molles, un sepsis généralisé à point de départ cutané.

### ▶ 4 : atteintes ophtalmologiques

Toute modification récente de l'état oculaire (conjonctivite, rougeur, douleur, sécrétions...) nécessite une consultation ophtalmologique.

### ▶ 5 : complications ORL

Aucun traitement local ne doit être administré sans un avis ORL préalable.

Principales situations : hypoacousie par obstruction du conduit auditif par bouchon de squames, otite externe, périchondrite par diffusion infectieuse au cartilage du pavillon.

### 6° : autres :

- **Déshydratation chez le jeune enfant (hypernatrémie)**
- **Malaise à la chaleur** : mettre au frais, refroidir (linge mouillé, pulvérisation d'eau)
- **Manifestation aiguë extracutanée dans les formes syndromiques**
- **Douleurs**

- Douleurs cutanées :

- \* Fissures : éliminer une infection loco-régionale, désinfecter (chlorhexidine aqueuse ou moussante), vaseline. Traitement de l'hyperkératose périphérique si nécessaire, une fois la fissure protégée, et ce avec des émoullients ou des kératolytiques (exemple émoullients avec 20 à 30%d'urée).

\* Inflammation cutanée (secondaire à l'érythrodermie)

\* Infection cutanée

- Douleurs musculaires et/ou articulaires : possible effet indésirable des rétinoïdes oraux ;
- Douleurs osseuses : fracture/tassement compliquant une ostéoporose ou une carence en vitamine D.

### ■ Plaies traumatiques

- Désinfection cutanée avec un antiseptique de type chlorhexidine aqueuse ou moussante, **en évitant les produits alcooliques ou iodés** chez l'enfant (toxicité percutanée) ;
- Antibiothérapie locale (acide fusidique) ou générale, si justifiée par la surface cutanée infectée et la sévérité de l'infection ;
- Fixer les pansements avec une bande ou un filet tubulaire (et non avec un adhésif) si squames et risque de décollement dans le cas d'une ichtyose kératinopathique (fragilité cutanée et risque de lésions bulleuses).

## Recommandations en urgence

### ▶ Recommandations générales

- L'antibiothérapie locale ou générale ne doit pas être systématique. Elle ne se justifie qu'en cas d'infection clinique (douleur, œdème, pus, pustules ou croûtes mélicériques) et non en cas de simple colonisation bactérienne ;
- De même, l'utilisation d'antiseptiques n'est pas systématique. En cas de besoin, privilégier les formes aqueuses (ex. : chlorhexidine aqueuse) ;
- Ne pas sous-estimer la gravité potentielle d'une maladie de peau et son retentissement sur d'autres organes/fonctions ;
- Écouter le patient, expert de sa maladie.

## ► Situation d'urgence 1 : aggravation aiguë de l'état cutané

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Diagnostic positif : apparition ou majoration de l'érythème, souvent accompagnée d'une majoration des squames. Inconfort cutané, douleur ou prurit ;

- Diagnostic étiologique : rechercher un facteur déclenchant (affection intercurrente, prise médicamenteuse, applications de topiques, activité / contacts inhabituels, contagé infectieux, facteurs climatiques...).

- Diagnostics à évoquer :

• Poussée de la maladie ;

• Surinfection cutanée :

- **Bactérienne** le plus souvent : staphylocoque doré ou autres germes : présence de lésions pustuleuses/érosives ou croûteuses ([voir situation 2](#)) ;

- **Mycosique** : Candida albicans (lésions pustuleuses des plis), dermatophytes (lésions squameuses et érythémateuses souvent difficiles à repérer sur la peau pathologique des ichtyoses) ;

- **Virale** : HSV (herpès) ou VZV (varicelle, zona) : lésions pustuleuses/érosives ou croûteuses, parfois nécrotiques ([voir situation 2](#)) ;

- **Parasitaire** : la gale survenant sur une ichtyose perd ses caractéristiques cliniques (sémiologie, topographie) habituelle et se traduit souvent par une aggravation de l'ichtyose et surtout un prurit. Il peut s'agir d'une gale profuse et très contagieuse car riche en sarcoptes et le diagnostic doit être évoqué systématiquement pour éviter une épidémie.

• Réaction irritative : majoration de l'érythème, voire fissures/érosions superficielles ;

• **Eczéma** : lésions vésiculeuses/érosives/suintantes prurigineuses ([voir situation 2](#)) ;

• **Autres affections dermatologiques** : éruption virale, toxidermie...

#### ▪ Évaluer la gravité :

- Douleur : échelle visuelle analogiques (EVA) ;

- Prurit : échelle visuelle analogiques (EVA) ;

- Erythème : échelle visuelle analogiques (EVA) et pourcentage de surface corporelle concernée ;

- Retentissement général / tolérance : paramètres vitaux ; (Fréquence cardiaque, TA, Fréquence respiratoire, température).

- Recherche de signes de sepsis et score de gravité : Score qSOFA chez l'adulte (quick SOFA - Sepsis-related Organ Failure Assessment), pediatric SOFA chez l'enfant.

▪ **Explorations en urgence :**

- *Si retentissement général* : bilan hydro-électrolytique, hémocrite, protidémie (déshydratation) ; hémocultures (même en l'absence de fièvre).
- *Si doute sur une infection cutanée* : prélèvements cutanés sur les vésicules, pustules, érosions ou croûtes, pour examens bactériologiques, mycologiques, virologiques. Examen au dermatoscope si doute sur une gale.
- *Si fièvre* : hémocultures aéro-anaérobies à la recherche d'un sepsis à porte d'entrée cutanée -
- Si signes de sepsis, le bilan bio initiale doit associer hemoc, pH et lactates

-

**2. Mesures thérapeutiques immédiates**

▪ **Monitoring :**

- Tension artérielle ;
- Fréquence cardiaque ;
- Fréquence respiratoire
- Température
- Diurèse
- Temps de recoloration cutanée

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Antalgiques adaptés à l'intensité de la douleur ;
- Antipyrétiques si nécessaire, modalités habituelles (pas de contre-indication à l'utilisation d'AINS) ;
- Correction d'éventuels troubles hydroélectriques ; remplissage vasculaire si hypotension et/ou déshydratation sévère ;
- Bains ou douches tièdes, linge humide.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Adaptation dans un second temps selon l'antibiogramme (risque de staphylocoque résistant du fait d'un portage chronique et d'éventuels séjours hospitaliers) ;

*En cas d'infection herpétique* : aciclovir ou valaciclovir per os ou par voie intra veineuse selon l'âge, l'étendue des lésions et la présence de signes généraux (fièvre). En cas d'administration intraveineuse, hydrater, vérifier et surveiller la fonction rénale

*En cas de surinfection fongique* : antifongiques per os ((terbinafine si dermatophytie, fluconazole si candidose) ;

- *En cas d'eczéma* : dermocorticoïdes en l'absence de surinfection clinique :

- 1 application locale par jour d'un dermocorticoïde fort (ex. : bétaméthasone 0,05 %, ou fluticasone) ;
- eczéma du visage ou chez l'enfant : 1 application locale par jour de désoside à 0,05 %.

## ► Situation d'urgence 2 : lésions liquidiennes ou érosives

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

*Diagnostic positif* : lésions liquidiennes :

- vésicule : lésion de petite taille à liquide clair ;
- bulle : lésion > 1 cm à liquide clair ;
- pustule : lésion à contenu plus épais et non transparent ;
- lésions érosives (plaies superficielles) ou suintantes (taches sur les vêtements ou pansements).
- évolution au final vers des croûtes.

*Diagnostic étiologique* : rechercher un facteur déclenchant (plaie initiale, applications de topiques, activité / contacts inhabituels, contagé infectieux...)

*Diagnostics à évoquer* :

- Pousée bulleuse d'une ichtyose kératinopathique (ichtyose bulleuse) ;
- Eczéma (prurit, suintement) :
  - allergie de contact ;
  - poussée d'eczéma chez un patient avec syndrome de Nétherton.
- Pustules :
  - Infection staphylococcique ;
  - Infection herpétique : pustules groupées puis lésions d'allure nécrotique, douleur souvent importante ;
  - Infection candidosique : pustules plates de couleur blanc laiteux, souvent prédominant dans les plis.
- Autres causes : toxidermie (pustulose exanthématique aiguë généralisée, nécrolyse épidermique toxique), dermatose bulleuse auto-immune, brûlure thermique ou caustique, réaction à des piqûres d'arthropodes.

#### ■ Évaluer la gravité :

- Intensité de la douleur (EVA 0-10) ;
- Paramètres vitaux
- Risque de déshydratation si lésions étendues ;
- Étendue des lésions : surface corporelle atteinte en pourcentage
- Si toxidermie : érosions muqueuses, décollements, douleur, fièvre, œdème, adénopathies, nécrose cutanée.

#### ■ Explorations en urgence :

- Prélèvements cutanés si suspicion d'infection : bactériologique, mycologique et virologique (herpès) ;

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- Intensité de la douleur (EVA 0-10) ;
- Paramètres vitaux

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Traitement de la douleur (antalgiques - modalités habituelles), en particulier avant les soins ;
- Bains / douche tiède ;
- Perçage d'éventuelles bulles (après réalisation de prélèvements).

### ▪ **Traitements spécifiques :**

#### - **Suspicion d'infection bactérienne :**

- Lésions peu étendues : désinfection avec de la chlorhexidine aqueuse, acide fucidique 2 % crème ;
- Lésions étendues : traitement probabiliste par antibiothérapie systémique (orale ou IV) dirigée contre le staphylocoque doré (Cf situation 1).

#### - **Suspicion d'infection fongique :**

- Traitement local si lésions limitées ;
- Traitement systémique si lésions étendues (Cf situation 1).

#### - **Suspicion d'infection herpétique :**

Aciclovir ou valaciclovir : Cf situation 1.

#### - **Eczéma, en l'absence de surinfection clinique : corticothérapie locale :**

- 1 application locale par jour d'un dermocorticoïde fort (ex. : bétaméthasone 0,05 %, ou fluticasone)
- sur le visage ou chez l'enfant : 1 application locale par jour de désonide à 0,05 %

**- Arrêt de tous les médicaments pris par voie orale et non indispensables si suspicion de toxidermie.**

## ▶ **Situation d'urgence 3 : fièvre**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Une poussée érythrodermique isolée est suffisante pour expliquer une fièvre et un syndrome inflammatoire ;



- Néanmoins, il faut rechercher d'autres causes, comme une infection des parties molles ou un sepsis généralisé à point de départ cutané ;
  - Les surinfections cutanées bactériennes ou mycosiques superficielles ne sont habituellement pas fébriles, à l'inverse des surinfections herpétiques.
- **Évaluer la gravité** : Critères de gravité d'une fièvre en général.
  
  - **Explorations en urgence** :
    - Désinfecter soigneusement la peau (compresse antiseptique appliquée plusieurs minutes avant la ponction veineuse) ;
    - Bilan biologique : syndrome inflammatoire ;
    - Prélèvements cutanés pour examen bactériologique, mycologique, virologique sur des vésicules, pustules, érosions ou croûtes ;
    - Hémocultures aéro-anaérobies ;
    - Foyer infectieux à distance (urines, poumons etc.).

## **2. Mesures thérapeutiques immédiates**

- **Monitoring** :
  - Surveillance habituelle (fréquence cardiaque et respiratoire, TA, température, conscience, diurèse, hydratation).
  
- **Mesures symptomatiques** :
  - Antipyrétiques selon tolérance de la fièvre (non contre-indiqués) et réhydratation.
  
- **Traitements spécifiques** :
  - En fonction du diagnostic retenu.

## ► Situation d'urgence 4 : atteintes ophtalmologiques

Toute modification récente de l'état oculaire nécessite une consultation urgente en ophtalmologie.

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- **Conjonctivite** (sensation de corps étranger, rougeur, larmoiement, sans baisse d'acuité visuelle) :
  - irritative : surtout nocturne, facteurs irritants (vent, soleil, climatisation)
  - infectieuse : sécrétions purulentes, rougeur intense
  - allergique : prurit, œdème des paupières et de la conjonctive
  
- **Kératite** : baisse de l'acuité visuelle, brûlures, douleur, rougeur, écoulement, photophobie.

Attention : la perte totale ou partielle de sensibilité cornéenne est fréquente et l'absence de douleur peut entraîner un retard de diagnostic  
Le risque est celui d'une perforation de la cornée et d'un astigmatisme séquellaire par déformation définitive de la surface cornéenne.

#### ▪ Évaluer la gravité :

- Atteinte de l'acuité visuelle ;
- Anomalie cornéenne à l'examen.

#### ▪ Explorations en urgence :

- Examen de la cornée à l'œil nu, sans/puis avec coloration à la fluorescéine : recherche d'opacités et de lésions cornéennes, de « lavage » de la fluorescéine (signe de Seidel - synonyme de perforation de la cornée), de signes de conjonctivite, éliminer un corps étranger sous palpébral, une anomalie de la chambre antérieure (hypopion...)
- Évaluation de l'acuité visuelle monoculaire en faisant « compter les doigts » à différentes distances de l'œil ;
- Examen à la lampe à fente par l'ophtalmologiste.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ Mesures symptomatiques :

- **Conjonctivite irritative** : traitement lubrifiant quotidien par substituts lacrymaux : carmellose, carbomère ou povidone, dérivés de l'acide hyaluronique, pommade à la vitamine A (application nocturne) et émoullients palpébraux en privilégiant les produits visqueux.

- **Conjonctivite allergique** : traitement symptomatique classique (lubrifiants/larmes artificielles) et anti-allergiques locaux sans conservateurs : acide N-acétyl aspartyl glutamique, acide cromoglicique, kétotifène ou lévocabastine.

### ▪ Traitements spécifiques :

- **Conjonctivite infectieuse** (en général bactériennes) : pommade antibiotique ophtalmique à large spectre : ciprofloxacine, rifamycine ou tobramycine.

- **Kératite infectieuse** (bactérienne, virale, mycotique ou parasitaire) : traitement initialement empirique par pommade ophtalmique antibiotique à large spectre : ciprofloxacine, rifamycine, ou tobramycine, puis adapter le traitement en fonction du germe isolé.

## Situation d'urgence 5 : complications ORL

**Attention : aucun traitement local ne doit être administré sans un avis ORL préalable.**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

Diagnostiques à évoquer selon la symptomatologie prédominante :

- hypoacousie (modérée et fluctuante) : obstruction du conduit auditif par épaissement tympanique et squames ;
- douleurs et écoulement : otite externe ;
- douleurs importantes : rechercher une diffusion infectieuse aux structures de voisinage (infection des parties molles de voisinage, mastoïdite).

#### ▪ **Évaluer la gravité :**

- Signes d'infection du tissu sous-cutané : nécrose (douleur importante, sténose majeure du conduit auditif externe, érythème du pavillon et de la région péri-auriculaire), emphysème sous-cutané avec crépitements à la palpation, rougeur-chaaleur et œdème de la face ou du cou étendus.
- Signes infectieux généralisés à point de départ cervical ou facial (fièvre, tachycardie, hypotension, polypnée...).

#### ▪ **Explorations en urgence : consultation ORL en urgence pour otoscopie**

- Aspiration des squames ;
- Prélèvement d'une éventuelle otorrhée (prélèvement bactériologique et/ou mycologique réalisé en ORL après désinfection du conduit) ;
- Recherche d'une atteinte tympanique associée (micro abcès et/ou épaissement) ;
- Audiométrie : recherche d'une surdité de transmission ou mixte (labyrinthisation).

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ **Surveillance adaptée :**

- Otoscopique avec aspirations douces régulières ;
- Audiométrique à distance de tout épisode aigu.

#### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Traitement antalgique oral (sans particularités) ;
- Éviction aquatique stricte impérative ;
- Éviter les microtraumatismes locaux répétés (coton tige ou autre) ;
- Antibiothérapie orale (amoxicilline en association avec acide clavulanique ou ciprofloxacine) en cas de suspicion de diffusion infectieuse aux structures de voisinage ;
- En cas d'infection grave ou de mastoïdite, antibiothérapie par voie intra-veineuse.

- Si tympan perforé ou non visualisable : gouttes auriculaires antibiotiques et anti-inflammatoires type fluoroquinolones/corticoïdes (10 jours au moins) - lavages antiseptiques réguliers : povidone iodée diluée deux fois par semaine ; Antimycotique si prélèvement informatif ou échec du premier traitement local (3 semaines au moins) ;
- Si tympan intact : gouttes associant antibiotiques et anti-inflammatoires.

#### ▪ **Traitements spécifiques :**

- Avis ORL : l'examen otoscopique par le spécialiste est indispensable pour effectuer un nettoyage du conduit, afin d'éviter les bouchons obstructifs, prélever une éventuelle otorrhée (prélèvement bactériologique) et rechercher une atteinte tympanique associée et contrôler l'audition.
- Prise en charge chirurgicale en cas de cellulite faciale / atteinte étendue des tissus sous-cutanés de la face ou du cou pouvant nécessiter une détersion mécanique, une mise à plat des nécroses et/ou abcès.

## **Transport**

#### ▪ **Où transporter ?**

- Aux urgences adultes ou enfants d'un centre hospitalier ayant une expertise dans le domaine des ichtyoses ;
- Atteintes ophtalmologiques ou ORL : directement en consultations d'ophtalmologie ou d'ORL.

#### ▪ **Comment transporter ?**

- Pas de particularités relatives à l'ichtyose, hormis la nécessité d'un transport climatisé si temps chaud ;
- Consignes habituelles relatives aux signes cliniques et le degré d'urgence.

#### ▪ **Quand transporter ?**

- Chez les patients sujets aux malaises à la chaleur, pas de transport durant les heures chaudes, sauf si climatisation.

## **Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)**

- Rétinoïdes oraux : voir la fiche produit (principale interaction : cyclines)

- Traitements locaux : ils peuvent être à l'origine d'effets indésirables, par intoxication transcutanée due à l'anomalie de la barrière épidermique.

- **Enfant < 2 ans : Contre-indication à un traitement local à l'acide salicylique ou d'acide lactique (puis uniquement sur des surfaces limitées)**

- **Ne pas utiliser de produits alcooliques ou iodés sur de grande surface chez l'enfant**

## Précautions anesthésiques

- **Limiter la pose de voies veineuses** et éviter les zones de peau infectée ou érosive (portes d'entrée infectieuse potentielles) : certains patients sont à risque de portage chronique de staphylocoque auréus résistant à la méthicilline (SARM) ;

Éviter, sauf nécessité vitale (par ex. : réanimation dans la chirurgie lourde), le recours à une voie veineuse centrale (risque de sepsis).

- **Adhésifs :**

Pour les ichtyoses kératinopathiques (bulleuses) : la fragilité cutanée et le risque de survenue de bulles (surtout chez l'enfant) justifient d'utiliser des pansements non adhésifs adaptés (pansement hydrocellulaire siliconé autofixant pour le traitement des plaies fortement exsudatives) ;

- **Électrodes :**

Il convient d'éviter les électrodes et plaques autoadhésives : risque de décollements dans les ichtyoses kératinopathiques (bulleuses) et les autres formes avec squames car elles risquent de ne pas coller (film lipidique secondaire aux applications de crèmes) et d'empêcher la conduction du courant.

On peut conseiller d'utiliser les anciennes pinces, si elles sont encore disponibles dans les blocs. Sinon, il convient de nettoyer impérativement la peau en contact avec la plaque avec un dissolvant pour pansement adhésif.

- **Pas de contre-indication à réaliser une anesthésie locale ou générale.**

Toutefois, possibilité d'une intubation prudente et douce (utilisation de gel) pour limiter les traumatismes locaux.

- **En cas d'ectropion**, assurer l'occlusion palpébrale pendant l'anesthésie, par caches oculaires et application de pommade à la vitamine A à poursuivre ensuite 2 à 3 fois par jour.

- Certains patients atteints d'ichtyose sont également plus exposés aux variations de la température corporelle : **surveiller la température au cours des interventions chirurgicales et prévenir l'hypo ou l'hyperthermie.**

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- Favoriser la présence des familles au cours de l'admission en urgence et de l'hospitalisation à cause du vécu parfois difficile de la pathologie.

- Écouter la famille et le patient qui connaissent très bien leur maladie et leurs particularités.

- Après une anesthésie prolongée ou dans les suites de la chirurgie, la peau devra être hydratée quotidiennement à l'aide d'émollients et ne pas être en contact avec des produits irritants.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, **en l'absence d'atteinte d'organe dans le cadre d'une ichtyose syndromique**, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ **Risque de transmission de la maladie :**

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.

▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :**

En cas de surinfection cutanée bactérienne ou mycosique ou d'infection herpétique, il peut y avoir un risque de transmission infectieuse par la greffe.

▶ **Don d'organes :**

En l'absence d'atteinte d'organe dans le cadre d'une ichtyose syndromique, tous les organes, sous réserve de leur évaluation, peuvent être greffés en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis. La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

▶ **Don de tissus :**

Le don de peau est contre-indiqué.

Les cornées peuvent être greffées sous réserve d'une évaluation individuelle (avis du médecin spécialiste affirmant absence de lésions ophtalmologiques). Le don de cornées peut être contre-indiqué en présence de cicatrices cornéennes de kératites. Leur présence peut être détectée au moment du prélèvement ou en banque de tissu.

**Les vaisseaux, les valves cardiaques, les os peuvent être greffés sous réserve d'une évaluation individuelle.**

## Ressources documentaires :

15- Mazereeuw-Hautier J, Hernández-Martín A, O'Toole EA, Bygum A, Amaro C, Aldwin M, Audouze A, Bodemer C, Bourrat E, Diociaiuti A, Dolenc-Voljč M, Dreyfus I, El Hachem M, Fischer J, Ganemo A, Gouveia C, Gruber R, Hadj-Rabia S, Hohl D, Jonca N, Ezzedine K, Maier D, Malhotra R, Rodriguez M, Ott H, Paige DG, Pietrzak A, Poot F, Schmuth M, Sitek JC, Steijlen P, Wehr G, Moreen M, Vahlquist A, Traupe H, Oji V. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part two. Br J Dermatol. 2019 Mar;180:484-495.

16- Mazereeuw-Hautier J, Vahlquist A, Traupe H, Bygum A, Amaro C, Aldwin M, Audouze A, Bodemer C, Bourrat E, Diociaiuti A, Dolenc-Voljč M, Dreyfus I, El Hachem M, Fischer J, Ganemo A, Gouveia C, Gruber R, Hadj-Rabia S, Hohl D, Jonca N, Ezzedine K, Maier D, Malhotra R, Rodriguez M, Ott H, Paige DG, Pietrzak A, Poot F, Schmuth M, Sitek JC, Steijlen P, Wehr G, Moreen M, O'Toole EA, Oji V, Hernandez-Martin A. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part one. Br J Dermatol. 2019 ;180 :272-281.