

50 nuances de jaune

Catherine Pannequin

FEDERM 59-62
pannequin.catherine@neuf.fr

Ce cas clinique a été présenté au 32^e Congrès de la FFFCEDV, qui s'est tenu en mars 2018 à Antibes Juan-les-Pins. Il a reçu le PRIX DU MEILLEUR CAS CLINIQUE, ex aequo avec celui de Pascale Huet (ADADA), « *La main* », que nous publions également dans les colonnes de ce numéro.

Observation

Jeanne, 16 ans, est amenée en consultation par sa mère car, depuis environ deux ans, son teint devient jaune, ce qui entraîne les moqueries de ses camarades. Elle n'a aucun antécédent familial, ni personnel, et ne prend aucun traitement. C'est la quatrième d'une fratrie de quatre enfants, tous en bonne santé. L'interrogatoire retrouve une perte

volontaire de 10 kg en un an, mais la coloration jaune existait avant. Elle a déjà consulté son médecin généraliste, un pédiatre ainsi qu'un endocrinologue. La mère me ramène d'ailleurs la lettre de ce dernier qui élimine toute une série de pathologies entraînant des colorations cutanées anormales telles hépatopathie, hémochromatose, insuffisance surrénalienne, hypothyroïdie... En conclusion, il dit ne pas avoir d'explication. Un premier bilan biologique (NFS, bilan hépatique, thyroïdien, cortisolémie, cortisol libre urinaire) se révèle normal.

À l'examen, il existe effectivement une coloration jaune du tégument (visage, *figure 1*), avec un renforcement aux mains et pieds (*figure 2*), notamment plis palmaires et points d'appui plantaire.

Devant ce tableau, j'évoque le diagnostic de caroténodermie, confirmé par la caroténémie à 7 236 nmol/L (normale 74 à 599). Le rétinol sanguin est normal, de même que le bilan lipidique, glycémique et de pré-albumine.

Je recherche alors une prise exagérée de bêta-carotène, et reprends l'interrogatoire sur les apports alimentaires. Les repas sont équilibrés et sont les

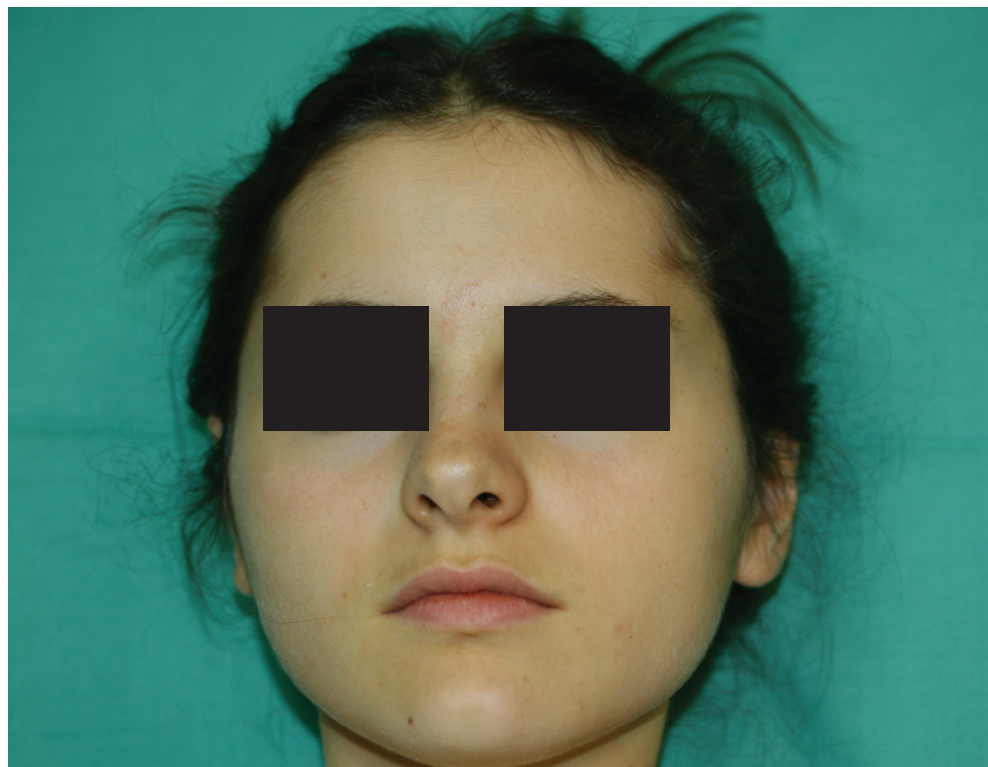


Figure 1. Coloration jaune du visage.



Figure 2. Coloration jaune des mains des pieds.

mêmes pour toute la famille, mais Jeanne est la seule avec cette coloration. Je cherche également une prise cachée, sous la forme de compléments alimentaires, qui se révèle négative elle aussi. Je me tourne vers mes collègues, endocrinologue et diététicien, mais sans obtenir de réponse à mes questions sur le mécanisme de cette caroténodermie, cette pathologie semblant mal connue de ces spécialistes. C'est en regardant la bibliographie, que je retrouve une observation de caroténodermie liée à une mutation du gène *BMCO1* [1]. Ce gène est en effet impliqué dans le métabolisme du bêta-carotène, car il contrôle l'enzyme 15-15' oxygénase qui transforme le bêta-carotène en vitamine A. En cas de mutation, l'activité de cette enzyme est perturbée, entraînant une accumulation du bêta-carotène dans la peau.

Je prends contact avec le service de génétique. L'analyse génétique de Jeanne montrera qu'elle est porteuse de variations délétères sur le gène *BMCO1*. Parallèlement, un régime restrictif en bêta-carotène est mis en place qui permettra en six mois, une diminution de la caroténémie à 3 978 nmol/L et de la coloration cutanée.

Discussion

En cas de suspicion de caroténodermie, on dosera la caroténémie (ce dosage n'est pas remboursé et coûte, selon les laboratoires de 40 à 70 euros) ainsi que le rétinol ou vitamine A.

Si cette caroténodermie est confirmée, il faut avant tout rechercher une surconsommation de caroténoïdes. C'est la cause la plus fréquente. Elle est surtout alimentaire ; il s'agit des légumes et fruits allant du jaune au rouge : carotte, poivron rouge,

tomate, patate douce, courge, abricot, mangue, melon... Quelques légumes verts, épinards, brocolis surtout crus, en contiennent aussi beaucoup. Enfin, dans les produits finis, le bêta-carotène correspond au colorant alimentaire E160.

Il faut également se méfier des apports cachés en bêta-carotène, comme les préparations au bronzage, et cocktails vitaminés qui en contiennent. L'observation d'une patiente atteinte de caroténodermie a été rapportée liée à la prise d'Azinc, prescrite pour prévention de dégénérescence maculaire [2]. La concentration a diminuée depuis cette publication, mais il en contient toujours.

Des cas de caroténodermie transitoire ont été décrits lors des cures de trastuzumab [3], sorafénib, sunitinib...

La caroténodermie peut aussi être secondaire à une pathologie générale, qui modifie le métabolisme du bêta-carotène. Il faut donc éliminer insuffisance rénale, hépatopathie, diabète, hypothyroïdie, hypertriglycéridémie [4] et carence nutritionnelle profonde, mais souvent le contexte oriente.

Lorsque toute cette enquête se révèle négative, il faudra évoquer une mutation du gène *BMCO1*, et adresser le patient au service de génétique.

Par ailleurs, la caroténodermie n'entraîne aucun risque toxique d'accumulation des caroténoïdes, il n'y a pas d'accumulation en vitamine A qui, au contraire, peut être diminuée. Quelques cas associés à un prurit [5,6] ont été rapportés, celui-ci disparaissait avec la normalisation de la caroténémie.

La couleur est réversible, et le traitement consiste en un régime de restriction en caroténoïdes.

Conclusion

Devant une coloration jaunâtre de la peau, il faut penser à une caroténodermie même chez un grand enfant ou un adulte.

Il faut avant tout rechercher un apport excessif, évident ou caché, en bêta-carotène, cause la plus fréquente.

Il faut ensuite écarter les causes générales pouvant interférer sur le métabolisme du bêta-carotène. Un bilan minimum sera réalisé : bilan hépatique, rénal, thyroïdien, lipidique, glycémique et pré-albumine.

Enfin, en l'absence de cause évidente, il faut se poser la question d'une mutation du gène *BMCO1*.



Liens d'intérêts : l'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

Références :

- 1- Boulard C, Leger S, Dupre T, Joly P. Hypercaroténémie avec prurit chez un nourrisson. *Ann Dermatol Venerol* 2012 ; 139 : B141-2.
- 2- Brahimi N, Maubec E, Palazzo E, *et al.* Coloration orangée du visage. *Ann Dermatol Venerol* 2009 ; 136 : 377-8.
- 3- Schmutz JL, Trechot P. Caroténodermie palmoplantaire et trastuzumab. *Ann Dermatol Venerol* 2013 ; 140 : 332-3.
- 4- Royer M, Bulai Livideanu C, Periquet B, *et al.* Coloration orangée des téguments et des xanthomes au cours d'une lycopenémie associée à une dyslipoprotéinémie de type III. *Ann Dermatol Venerol* 2009 ; 136 : 42-5.
- 5- Maruani A, Labarthe F, Dupré T, Le Bidre E, Georgesco G, Lorette G. Hypercaroténémie chez un nourrisson. *Ann Dermatol Venerol* 2010 ; 137 : 32-5.