



FICHE D'INFORMATIONS POUR LES PARENTS - ACRODERMATITE ENTÉROPATHIQUE

Qu'est-ce que l'acrodermatite entéropathique ?

L'acrodermatite entéropathique est une maladie génétique rare due à un déficit en absorption du zinc au niveau intestinal. Elle entraîne des symptômes cutanés, digestifs et neurologiques. Sans traitement, elle peut avoir des conséquences sévères sur la croissance et le développement de l'enfant.

Elle peut également être acquise (non génétique), dans le cas d'une carence marquée en zinc, d'origine variable.

Causes et Transmission

Cette maladie est causée par une mutation génétique, d'un gène qui code pour un transporteur du zinc dans l'intestin. Elle se transmet selon un mode autosomique récessif : un enfant doit hériter de deux copies mutées du gène (une de chaque parent) pour être atteint.

D'autres causes peuvent être à l'origine d'un déficit en zinc acquis (non génétique) : malabsorption, alimentation parentérale avec insuffisance de supplémentation en zinc, maladie inflammatoire intestinale, déficits en acides aminés etc.

Symptômes les plus courants

- **Lésions cutanées** : plaques rouges, sèches ou suintantes et croûteuses, principalement autour de la bouche (en respectant la lèvre supérieure), des yeux, des mains et des organes génitaux.
- **Formes** pouvant ressembler à de l'eczéma ou du psoriasis. Atteinte des ongles et du cuir chevelu possible.
- **Troubles digestifs** : diarrhées chroniques, perte d'appétit et retard de croissance,
- **Troubles neurologiques** : irritabilité, troubles du sommeil, difficultés de concentration.

Diagnostic

Le diagnostic repose sur la reconnaissance des symptômes, et une analyse sanguine montrant une carence en zinc (non systématique). Une confirmation génétique peut être réalisée dans la forme héréditaire.

Prise en charge et Traitements

- **Supplémentation en zinc** : doses adaptées à l'âge et au poids. Traitement à vie en cas de forme héréditaire.
- **Alimentation équilibrée** : intégration d'aliments riches en zinc comme la viande, les œufs et les produits laitiers.

Evolution

Amélioration rapide des symptômes après 24 à 48h de supplémentation, cicatrisation des lésions cutanées en 2 à 4 semaines.

Conseils aux Parents (pour les enfants atteints d'acrodermatite entéropathique)



Dermagic

Toute la dermatologie en un clic



<https://dermagic.fr>

- Assurez-vous du respect du traitement quotidien, car l'arrêt de la supplémentation entraîne une récurrence des symptômes.
- Consultez un médecin en cas de nouveaux symptômes ou d'aggravation des lésions cutanées.
- Évitez l'automédication et privilégiez une alimentation variée et équilibrée.
- Rejoignez des associations de patients pour partager votre expérience et obtenir du soutien.

L'acrodermatite entéropathique est une maladie rare mais bien prise en charge grâce à une supplémentation en zinc adaptée. Une prise en charge précoce permet d'éviter les complications et d'améliorer la qualité de vie de l'enfant (forme héréditaire).