

*Les informations contenues sur cette page sont basées sur les meilleures preuves médicales disponibles et sur le consensus d'un sous-groupe de spécialistes des porphyries du Réseau Européen des Porphyries (EPNET), <https://porphyria.eu>.*

# Protection de la peau dans les porphyries cutanées

Cette page est destinée à compléter les informations fournies aux patients au sujet des porphyries cutanées sur le site internet d'EPNET.

## SOMMAIRE

1. Pourquoi les patients atteints de porphyrie ont-ils des problèmes de peau (photosensibilité) ?
2. Est-ce que je vais avoir des problèmes de peau toute ma vie ?
3. Comment puis-je réduire mon exposition à la lumière du soleil ?
4. Les barrières physiques à l'exposition à la lumière.
5. Comment devrais-je protéger ma peau fragile ?
6. Pourquoi la vitamine D est-elle importante ?
7. Quels sont les traitements disponibles ?
8. Quelles autres mesures puis-je mettre en œuvre ?

## 1. Pourquoi les patients atteints de porphyrie ont-ils des problèmes de peau (photosensibilité) ?

Les porphyries entraînant des problèmes de peau sont appelées porphyries cutanées. Les problèmes de peau sont causés par une augmentation de substances chimiques appelées porphyrines circulant dans le sang, qui absorbent l'énergie de la lumière visible provoquant une réaction phototoxique dans la peau. Il existe deux principaux types de réactions cutanées dans les porphyries cutanées ; peau fragile avec bulles et photosensibilité aiguë douloureuse.

## 2. Est-ce que je vais avoir des problèmes de peau toute ma vie ?

Dans de nombreuses porphyries cutanées, il n'est pas possible de réduire la quantité de porphyrines circulantes responsables des problèmes de peau. Cependant, la sévérité des

symptômes peut varier considérablement d'un patient à l'autre. Les problèmes de peau chez certains patients atteints de porphyrie variégata et de coproporphyrine héréditaire peuvent se résoudre spontanément.

Des traitements efficaces sont disponibles pour la porphyrie cutanée tardive. Ils peuvent normaliser la concentration des porphyrines circulantes dans le sang et entraînent la résolution des problèmes de peau. Chez la plupart des patients, les symptômes ne réapparaîtront pas, sauf si la situation qui a déjà provoqué une poussée de PCT récidive (voir la page patient PCT).

Dans les Protoporphyrines Erythropoïétiques comme dans la Porphyrie Erythropoïétique Congénitale, les symptômes cutanés sont généralement présents tout au long de la vie.

Il existe des mesures que tous les patients atteints de porphyrie cutanée peuvent prendre pour réduire les symptômes causés par la photosensibilité.

### 3. Comment puis-je réduire mon exposition à la lumière du soleil ?

Les patients atteints d'une porphyrie responsable d'une peau fragile et de bulles cutanées peuvent ne pas être conscients que leurs symptômes sont causés par une exposition à la lumière. Chez ces patients, les lésions apparaissent lentement et le lien n'est pas toujours évident.

La situation est très différente dans la Protoporphyrine Erythropoïétique (PPE), dans la Protoporphyrine liée à l'X (PPLX) et dans une certaine mesure dans la Porphyrie Erythropoïétique Congénitale (PEC), où les effets de l'exposition à la lumière peuvent être visibles en quelques minutes.

Les mesures pratiques comprennent :

- Eviter les heures les plus lumineuses de la journée, en extérieur (11h-15h). Dans certaines situations, les lumières artificielles vives doivent également être évitées.
- Chercher de l'ombre partout où c'est possible
- Être conscient que la lumière se reflète sur différentes surfaces (par exemple, le sable, l'eau, la neige et le béton) et que vous ne serez peut-être pas protégés même sous un parasol, car la lumière est réfléchiée dans de nombreuses directions à partir de ces surfaces.
- Vous assurer que les bureaux (à l'école ou au travail) sont éloignés des fenêtres qui ne sont pas recouvertes de films teintés (voir les films pour fenêtres ci-dessous).
- Appliquer des barrières physiques à l'exposition à la lumière comme décrit ci-dessous

## 4. Les barrières physiques à l'exposition à la lumière.

- **Les vêtements** doivent avoir un tissage qui limite le passage de la lumière (vous pouvez le vérifier en approchant le tissu de la lumière et regardant l'intensité lumineuse à travers le tissu – moins elle est intense, mieux c'est). Évitez les tissus fins et de couleur claire. Des hauts amples à manches longues et des pantalons longs de couleurs plus foncées offrent une bonne protection. Les chemises à col et les foulards peuvent aider à protéger votre cou. Les vêtements offrent moins de protection s'ils sont serrés et deviennent humides ou étirés.
- **Les chapeaux** doivent être à larges bords et de couleur foncée pour protéger votre nez, vos oreilles et votre cou. Les casquettes de baseball exposent votre cou et les chapeaux de paille laissent passer trop de lumière.
- Évitez les **chaussures** à bout ouvert comme les sandales ou les tongs.
- Pensez à porter des **gants** lorsque vous vous exposez à la lumière du soleil.
- Les **écrans solaires** en vente libre protègent la peau contre les rayons ultraviolets (coups de soleil causés par les UVB et risque accru de cancer de la peau causé par les UVA) et ne sont généralement pas efficaces contre la porphyrie cutanée, car c'est la lumière visible qui active les porphyrines dans la peau. Cependant, certains écrans solaires largement disponibles, contiennent de l'oxyde de zinc, qui est ajouté pour protéger la peau de la lumière bleue, ce qui peut fournir une certaine protection dans la porphyrie cutanée.
- La crème Dundee est une crème écran qui bloque la lumière visible. Elle est disponible en 3 couleurs différentes (Beige, Corail et Café). Les différentes teintes peuvent être mélangées en fonction de votre type de peau. La crème Dundee est disponible sur ordonnance dans les pharmacies hospitalières. Elle peut ne pas convenir à tous les patients en termes d'apparence ou de sensation.

En France, la crème disponible est PhotodermM® de chez Bioderma.

- **Films pour vitres de fenêtres** : Seuls les UVB sont bloqués par les vitres transparentes ; Les UVA et la lumière visible traversent le verre transparent. Des films transparents spécialisés bloquent les UVA, mais pas la lumière visible et peuvent offrir une certaine protection (par exemple Dermagard, UVCL). Le film teinté le plus efficace dans les porphyries cutanées et filtrant la lumière visible est le film pour vitrage spécialisé teinté ambré (ARC UVTA, TA81 Madico). Les fournisseurs peuvent être différents dans d'autres pays.
- **Vitres de voiture** : Les réglementations relatives aux films teintés doivent être vérifiées auprès des autorités compétentes en matière de circulation routière de votre pays. Par exemple, au Royaume-Uni, les films teintés pour vitrages de véhicules doivent transmettre 75 % de la lumière à travers le pare-brise et 70 % à travers les vitres latérales avant. Il n'y a pas de restrictions pour les vitres arrière des voitures, mais cela doit être vérifié dans d'autres pays.
- Les parapluies à surface sombre ou réfléchissante

## 5. Comment devrais-je protéger ma peau fragile ?

La peau devient fragile dans les zones exposées à la lumière visible ; le plus souvent le dos des mains, les avant-bras, les pieds, le visage et le cuir chevelu. La prévention par photoprotection avec des vêtements et un écran solaire bloquant la lumière visible est efficace chez certains patients, comme indiqué ci-dessus.

Le dos des mains est particulièrement facile à léser et des gants doivent être portés chaque fois que vous êtes en pleine lumière du soleil, et dans les porphyries pourvoyeuses de bulles cutanées, chaque fois que vous réalisez des tâches manuelles. Il existe une variété de solutions disponibles, des gants de travail résistants (par exemple pour le jardinage) aux gants en coton pour les travaux plus légers. Si des bulles apparaissent, en particulier si elles sont grosses ou douloureuses, elles peuvent être percées avec une aiguille stérile et le toit laissé en place comme un pansement naturel. Cela diminue le risque de lésions cutanées supplémentaires et d'infection secondaire. Le lavage des mains réduira également le risque d'infections cutanées et une pommade émolliente régulière doit être utilisée après le lavage comme barrière pour protéger votre peau.

## 6. Pourquoi la vitamine D est-elle importante ?

La vitamine D est essentielle pour la santé des os, des dents et des muscles. De faibles réserves de vitamine D peuvent entraîner des maladies (par exemple, ostéoporose/ostéomalacie chez les adultes et rachitisme chez les enfants). L'évitement de la lumière du soleil et la photoprotection dans les porphyries cutanées peuvent entraîner une carence en vitamine D, car cette dernière est produite en quantité insuffisante par l'exposition de la peau au soleil. La concentration sanguine de vitamine D doit être vérifiée au moins une fois par an. Les niveaux sont habituellement plus bas pendant les mois d'hiver, mais les patients atteints de porphyrie cutanée doivent prendre des suppléments tout au long de l'année. C'est en fonction du résultat du dosage sanguin de la vitamine D et de la façon dont la vitamine D augmente jusqu'à arriver à la normale, que la dose de supplémentation en de vitamine D sera déterminée. La plupart des patients constatent qu'ils ont besoin de suppléments à long terme de 1 000 unités (25 microgrammes) de vitamine D3 par jour. Une mesure de la densité minérale osseuse doit être envisagée au moins une fois, chez toutes les personnes peu exposées à la lumière du soleil.

## 7. Quels sont les traitements disponibles ?

Voir les conseils donnés au niveau des pages d'informations patients spécifiques aux différentes porphyries cutanées : la Porphyrie Cutanée Tardive (PCT), la Porphyrie Erythropoïétique Congénitale (PEC), la Protoporphyrine Erythropoïétique (PPE) et la Protoporphyrine Erythropoïétique liée à l'X (PPLX).

## 8. Quelles autres mesures puis-je mettre en œuvre ?

Les porphyries sont des maladies rares, qui peuvent ne pas être bien comprises par le grand public et les personnes peuvent ne pas forcément savoir comment offrir une aide, en particulier à l'école ou sur le lieu de travail. Votre spécialiste des porphyries devrait être en mesure de vous fournir une lettre qui vous sera destinée ou qui sera destinée au médecin scolaire ou au médecin du travail. Si vous souhaitez partager cette information confidentielle avec votre employeur ou votre directeur d'école, libre à vous de lui montrer cette lettre et les recommandations concernant les mesures destinées à vous protéger contre l'apparition de symptômes et vous permettre d'atteindre une participation maximale au travail ou à l'école.

Les associations de patients peuvent être également un bon point de contact pour obtenir des informations, développer un réseau et obtenir du soutien. Les divers groupes de patients atteints de porphyrie dans plusieurs pays européens sont répertoriés sur le site Web du Réseau européen des porphyries (EPNET : <https://porphyria.eu>) et sur le site Web de la coalition mondiale de défense des intérêts des patients atteints de porphyrie (GPAC : [www.gpac-porphyria.org/](http://www.gpac-porphyria.org/)).

Finalisé en juin 2021

Traduction par le Docteur Neïla Talbi, Centre Français des Porphyries, CHU Louis Mourier - APHP, Colombes, France