

Les amyloses cutanées primaires localisées : une série de 21 cas

1^{er} Auteur : Kmar TURKI, Résidente en dermatologie, Service de dermatologie, CHU Hedi Chaker ,Sfax, TUNISIE

- Mariem Amouri, Professeur, Service de dermatologie, CHU Hedi Chaker ,Sfax, TUNISIE
- Fatma Hammami, Assistante, Service de dermatologie, Sfax, TUNISIE
- Rim Chaabouni, Assistante, Service de dermatologie, Sfax, TUNISIE
- Khadija Sellami, Professeur agrégée, Service de dermatologie, CHU Hedi Chaker ,Sfax, TUNISIE
- Nawraz Gouiaa, Professeur, Laboratoire d'anatomopathologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, TUNISIE
- Emna Bahloul, Professeur agrégée, Service de dermatologie, CHU Hedi Chaker ,Sfax, TUNISIE
- Tahya Boudawara, Professeur, Laboratoire d'anatomopathologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, TUNISIE
- Hamida Turki, Professeur, Service de dermatologie, CHU Hedi Chaker ,Sfax, TUNISIE

Introduction

L'amylose cutanée primaire localisée (ACPL) est une affection rare caractérisée par le dépôt de substance amyloïde dans le derme, sans atteinte d'organes internes. Elle inclut l'amylose maculeuse (AM), le lichen amyloïde (LA), l'amylose biphasique (AB) et l'amylose nodulaire (AN).

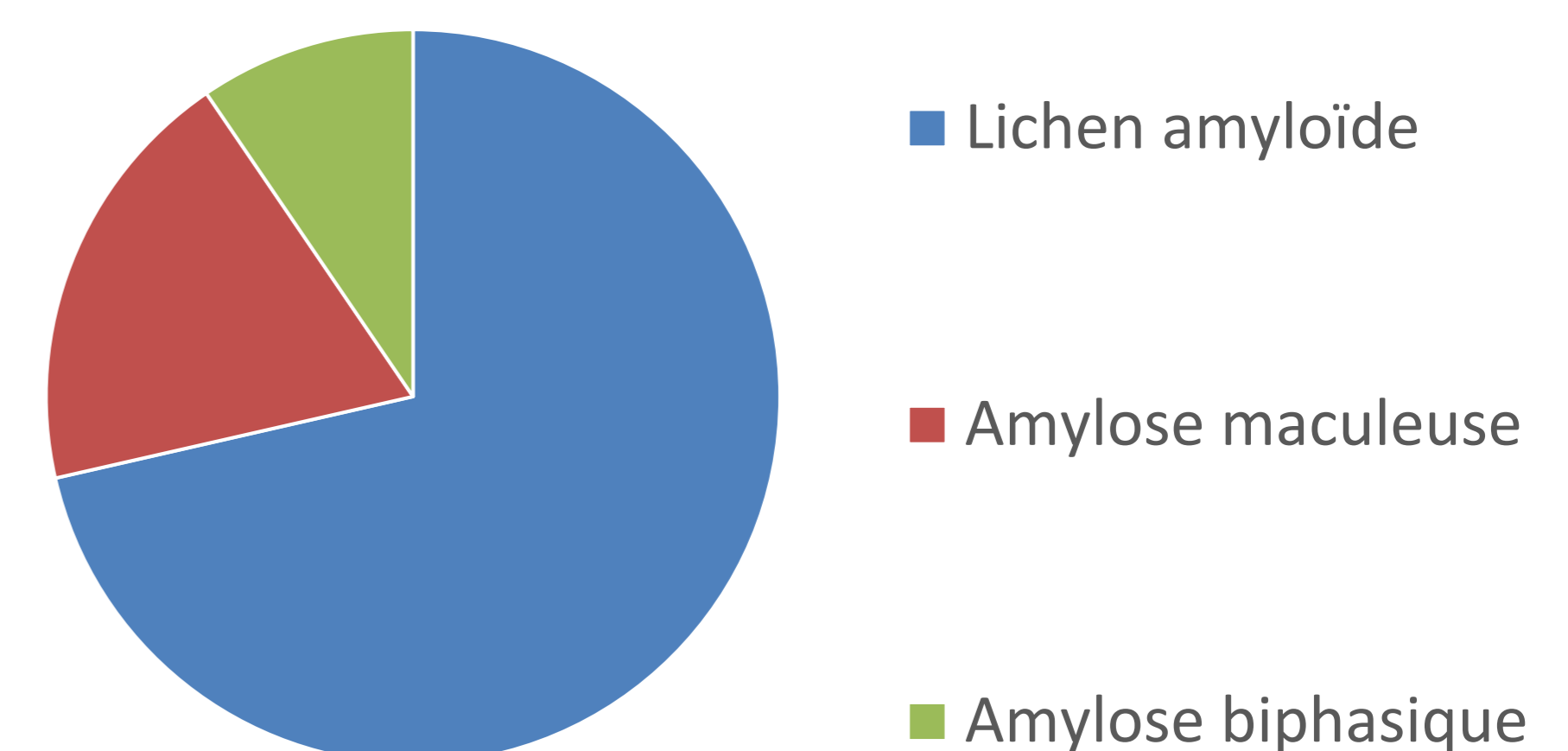
Résultats

- 21 cas d'ACPL
- Age moyen = 46,4 ans (32-82 ans).
- Une histoire familiale a été trouvée chez 2 sœurs.
- **Prurit** → principal motif de consultation, avec une durée moyenne d'évolution de 8 ans (3 mois – 20 ans).
- **Présentation clinique :**
 - **LA :** papules hyperkératosiques prurigineuses et pigmentées (**fig 1**).
 - **AM :** macules hyperpigmentées, brun gris réticulées, parfois confluentes (**fig 2**).
 - **AB :** maculo-papules hyperpigmentées.
 - **Forme généralisée d'ACPL → 3 cas (fig 3).**
- La **dermoscopie** a été réalisée chez 5 patients atteints de LA montrant un carrefour central blanchâtre entouré de granulations brun-grisâtre (**fig 4**).
- Examen histologique : dépôts amyloïdes dans les papilles dermiques dans tous les cas d'ACPL.
- **Traitement :**
 - Pour le LA, les dermocorticoïdes et les kératolytiques ont entraîné une amélioration du prurit (84%) et une disparition de la kératose (38%).
 - Pour l'AM et l'AB, l'Acitrétine a permis une amélioration partielle chez trois patients

Matériels et méthodes

Nous avons inclus tous les cas d'AC PL histologiquement confirmés sur une période de 27 ans (2007 - 2023).

Amylose cutanée primaire localisée



	Lichen amyloïde	Amylose maculeuse	Amylose biphasique
Homme	6	1	0
Femme	9	3	2
Avant-bras	28%	50%	50%
Zone pré-tibiale	93%	0	100%
Tronc	34%	25%	50%
Faces postérieures des jambes	14%	0	100%
Fesses	14%	0	0
	Unique : 6,6%		
	Double : 40%		
	Multiple : 53,3%		



Fig 1 :
Lichen amyloïde pré-tibial

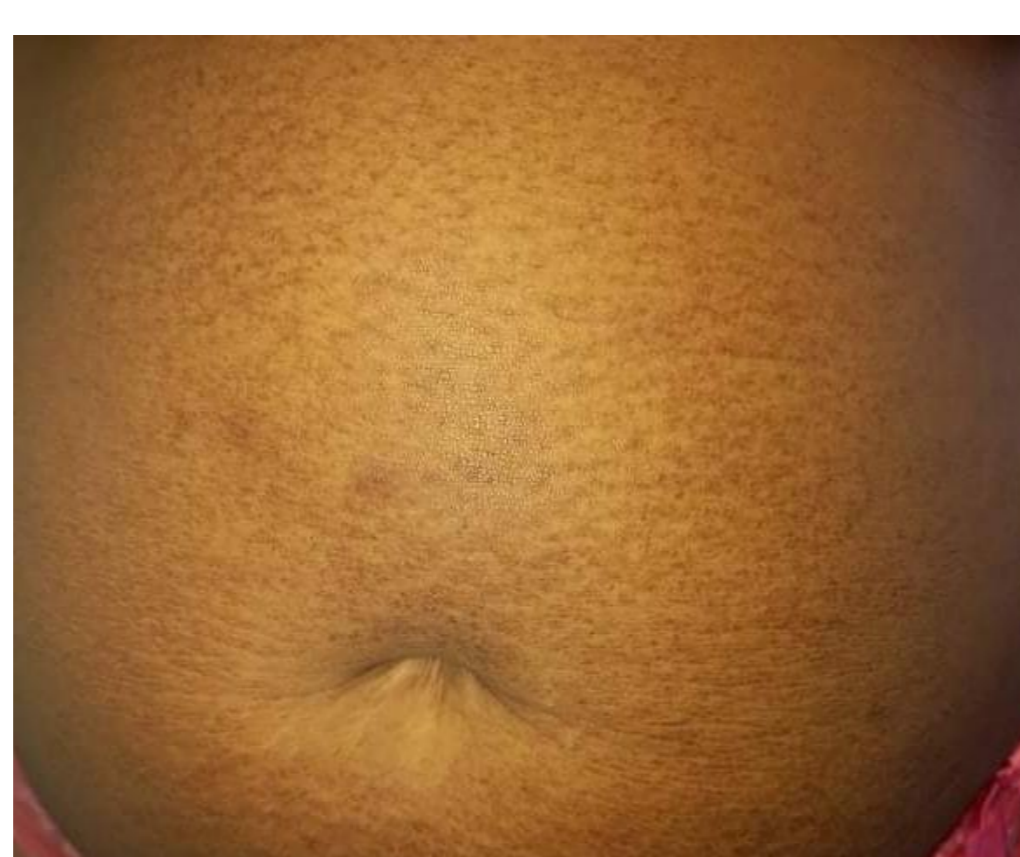


Fig 2 : Amylose maculeuse

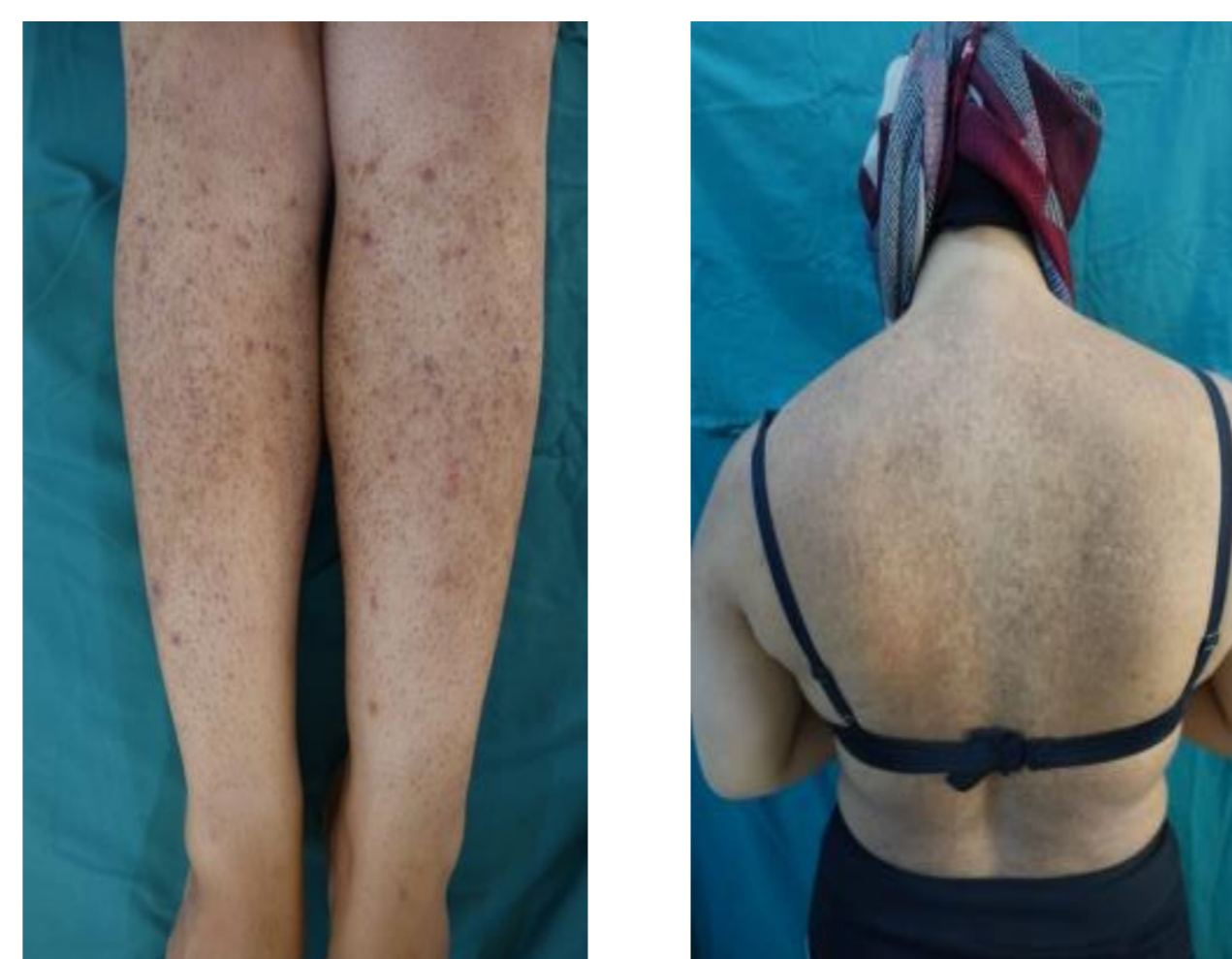


Fig 3 : Lichen amyloïde généralisé



Fig 4 : Dermoscopie du lichen amyloïde

Discussion

- L'ACPL, rare chez les sujets de phototype clair, est caractérisée par un dépôt amyloïde limité au derme superficiel.
- Le **LA** et l'**AM** sont les formes les plus fréquentes. Les **femmes d'âge moyen** sont principalement touchées. La localisation préférentielle varie, avec une tendance à la **région interscapulaire pour l'AM** et à la **zone pré-tibiale pour le LA**. Notre série a montré une localisation majoritaire de l'AM au niveau des avant-bras. Le **prurit** est le symptôme le plus courant, mais son absence est observée dans 10 à 40% des cas. Les **formes généralisées** d'ACPL, observées chez 3 de nos patients, sont rares avec seulement quelques cas isolés dans la littérature. Le diagnostic positif reste anatomopathologique, toutefois la dermoscopie peut être d'un grand apport en montrant l'aspect de papules pigmentées autour d'«un carrefour central». L'histopathologie montre généralement le dépôt de matériel globulaire amorphe, éosinophile et congophile dans le derme papillaire, des mélanophages, ainsi qu'une pigmentation accrue de la couche basale. **Le dépôt amyloïde est généralement plus haut situé dans les papilles dermiques dans l'AM.**
- Le traitement repose sur les **dermocorticoïdes** en premier lieu. D'autres alternatives thérapeutiques sont le calcipotriol, le tacrolimus topique, les lasers ablatifs, la photothérapie, la colchicine, la cyclosporine topique, la capsaïcine, le menthol et la méthotrexate. **L'Acitrétine** peut constituer un traitement intéressant dans les formes généralisées comme chez nos patients.

Conclusion

L'ACPL est une pathologie rare avec plusieurs formes cliniques. Le traitement n'est pas encore codifié.