

Intérêt de l'acitrétine dans le traitement de l'amylose cutanée généralisée : à propos deux cas

Kouki C; Hammami F1 ; Sellami K; Boudaya S ; Amouri M; Bahloul E; Turki H.
 I service de dermatologie de l'Hopital Hédi Chaker

Introduction: L'amylose cutanée primaire (ACP) consiste à un dépôt extracellulaire d'amyloïde dans la peau sans atteinte viscérale. Nous rapportons une présentation clinique atypique d'hyperpigmentation généralisée chez deux patientes relevant une ACP.

Observations:

Deux patientes (A) et (B) âgées de 34 et 52 ans respectivement se présentaient pour une hyperpigmentation cutanée diffuse depuis 10 et 4 ans chacune. Il n'y avait pas d'antécédent particulier. Un prurit intense était signalé dans les 2 cas. A l'examen clinique (fig1,2).

L'étude anatomopathologique de la peau lésionnelle: patiente (A): atrophie épidermique, un dépôt amyloïde au sein des papilles dermiques. (Patiente B): une acanthose et une hyperkératose dermique associée à un dépôt éosinophile en mottes au niveau dermique.

→ Le diagnostic **d'ACP généralisé** a été retenu, dans sa forme maculeuse (AM) pour la patiente (A) et papuleuse (AP) pour la patiente (B).

Les 2 patientes étaient mises sous acitrétine à la dose de 0,3 mg/kg/j, une bonne hydratation avec des antihistaminiques.

→ L'évolution était marquée par une nette amélioration du prurit et un début de dépigmentation satisfaisante dans les 2 cas.



Fig 1a: des placards maculeux bruns diffus sur l'ensemble du corps prenant une disposition réticulaire par endroit.

Fig 1b: de globules bruns avec un centre blanc



Fig 2a: multiples papules brunâtres kératosiques millimétriques siégeant au niveau des 4 membres, tronc et dos.

Fig 2b: de multiples globules bruns avec des structures blanches au centre

Discussion:

✓ L'ACP constitue un groupe de maladies homogène où les protéines amyloïdes se déposent dans le derme. Il touche préférentiellement la femme (78%) d'âge moyen (30-60 ans).

✓ Divers facteurs de risque ont été incriminés : prédisposition génétique, l'exposition au soleil, le rôle viral et la friction. Les deux formes maculeuse et papuleuse sont les plus fréquentes.

✓ L'atteinte diffuse est rare, avec seulement des cas isolés dans la littérature.

✓ Typiquement, on retrouve comme chez nos patientes une pigmentation maculeuse réticulaire pour l'AM et des papules kératosiques pour l'AP.

✓ **Deux patterns dermoscopiques majeurs** de l'ACP : le **central hub entouré de globules bruns** ou le **scar-like pattern**.

✓ Les options thérapeutiques demeurent limitées. L'impact est surtout psychosocial.