

## QR CODE

### Une Amylose AL mimant une dermatose bulleuse

Auteurs: S. NAIJA, A. GUIGA, F. SGHAIER, W. BEN YAHIA,  
A. ATIG, N. GHANNOUCHI

Service de Médecine Interne ,CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

#### Introduction

L'atteinte cutanée au cours de l'amylose est fréquente, soit sous forme d'une amylose cutanée localisée ou bien dans le cadre d'une amylose systémique. Le type de lésion le plus fréquemment décrit est le purpura. Néanmoins, d'autres signes cutanés peuvent être évocateurs, et très rarement en sont les lésions bulleuses. Nous en rapportons le cas d'un patient.

#### Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 45 ans, aux ATCDs d'une cécité monoculaire droite post traumatique et qui était suivi depuis 3 ans pour une dermatose bulleuse, sans amélioration sous dermocorticoïdes. Il était adressé par son cardiologue pour suspicion d'une Amylose cardiaque, découverte suite à une dyspnée d'effort associée à des douleurs thoraciques. Une échocardiographie avait objectivé une cardiomyopathie hypertrophique bi ventriculaire. L'IRM cardiaque était en faveur d'une Amylose cardiaque.

A l'examen, Le patient avait des lésions bulleuses, à contenu clair, quelques-unes étaient à fond hémorragique, siégeant au niveau des 2 avant-bras, des jambes et en regard de la région épigastrique, avec un signe de Nikolski positif.



Figure1: lésions bulleuses au niveau de l'abdomen

Une biopsie cutanée avec immunofluorescence directe (IFD) a été faite et avait montré la présence de dépôts amyloïdes au niveau du derme papillaire confirmés à la coloration au Rouge Congo. L'IFD était négative. L'immunophénotypage de la protéine amyloïde avait conclu à une amylose AL.

Le diagnostic d'une amylose AL systémique avec une atteinte cutanée bulleuse était retenu et le patient était traité par colchicine pour son atteinte cutanée avec amélioration rapidement favorable et une régression des lésions bulleuses.

#### Discussion et Conclusion

L'atteinte cutanée bulleuse est inhabituelle, les atteintes les plus décrites dans la littérature au cours des amyloses systémiques, sont à type de purpura, en particulier au niveau des paupières, les papules, les nodules et les plaques d'aspect cireux. L'atteinte bulleuse parfois hémorragique associée à une fragilité cutanée était décrite dans peu de publications. De ce fait, une amylose cutanée bulleuse, peut être prise à tort pour d'autres diagnostics différentiels, notamment la pemphigoïde bulleuse.



Figure2: lésions bulleuses avec Nikolski positif au niveau de l'avant-bras