

#001

Sarcoïdose — atteinte cutanée non spécifique (érythème noueux)

Atteinte cutanée

1- Non spécifiques :

Érythème noueux (dermo hypodermite inflammatoire aiguë) : nouues douloureuses, face d'extension jambe, évolution sous 3 semaines par stades biligénie.

Inaugural 20% cas

Pas de biopsie pas de granulome.

Traitement symptomatique douleur, repos, contention élastique.



Érythème noueux : nouues douloureuses de la face d'extension des jambes, évoluant en 2-3 semaines par les stades classiques de la biligénie cutanée ; inaugural dans 20% des cas de sarcoïdose.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- La sarcoïdose est une granulomatose systémique de cause inconnue, touchant préférentiellement l'adulte jeune (25-45 ans), avec une prévalence plus élevée chez les sujets d'origine afro-caribéenne.
- Érythème noueux : lésion cutanée non spécifique (dermo-hypodermite inflammatoire aiguë), nouues douloureuses de la face d'extension des jambes, évoluant en 2-3 semaines par les stades classiques de la biligénie cutanée — ne nécessite pas de biopsie (pas de granulome retrouvé).
- Syndrome de Löfgren : association classique érythème noueux + adénopathies hilaires bilatérales + arthralgies (souvent des chevilles) — forme aiguë de bon pronostic, évoluant spontanément vers la guérison dans la grande majorité des cas, ne nécessitant pas de preuve histologique.
- Traitement de l'érythème noueux : purement symptomatique (antalgiques, repos, contention élastique) ; ne traite pas la sarcoïdose sous-jacente elle-même, dont l'évolution est indépendante.

Sarcoïdose — atteinte cutanée spécifique

Atteinte cutanée

2- Spécifiques :

Sarcoïdes petits nodules = papules ,
petite taille, infiltrées, nombre variable,
touche le visage, zone péri-orificielle par atteinte des
muqueuses.



Sarcoïdose à gros nodules, en plaques.
Plus volumineuse, de couleur jaune voire violette
Atteinte du visage, tronc, racine des membres



Lésions cutanées spécifiques : sarcoïdes petites (papules infiltrées, touchant volontiers le visage et les zones péri-orificielles) et sarcoïdose à gros nodules en plaques (jaune-violacé, visage/tronc/racine des membres).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Contrairement à l'érythème noueux, les lésions cutanées spécifiques contiennent un granulome sarcoïdosique authentique à la biopsie — elles constituent donc un site diagnostique de choix, facile d'accès (à privilégier avec la biopsie ganglionnaire et des glandes salivaires accessoires, BGSA).
- Sarcoïdes petits nodules (papules) : petite taille, infiltrées, nombre variable, touchant volontiers le visage et les zones péri-orificielles avec possible atteinte muqueuse associée.
- Sarcoïdose à gros nodules, en plaques : lésions plus volumineuses, de couleur jaune voire violette, touchant le visage, le tronc et la racine des membres — forme souvent plus chronique.
- Lupus pernio (forme particulière non illustrée ici) : plaques violacées infiltrées du nez, des joues et des oreilles, associées à un risque accru d'atteinte pulmonaire chronique et de sarcoïdose osseuse — reconnaître cette forme est important pour le pronostic.

Devant toute lésion cutanée évocatrice de sarcoïdose, la biopsie doit être réalisée avant tout traitement local ou général : elle seule permet d'obtenir la preuve histologique du granulome sans nécrose caséuse.

Amylose AA — diagnostic histologique

www.fai2r.org

COMMENT CONFIRMER CE DIAGNOSTIC EN 2020?



- Diagnostic = histologique
- Dépôts amyloïdes colorés par le rouge congo
- Immunohistochimie:
 - marquage par l'anticorps anti SAA
 - absence de marquage anti kappa/lambda
- Protéomique



Diagnostic de l'amylose AA : diagnostic histologique reposant sur la coloration par le rouge Congo des dépôts amyloïdes, complété par l'immunohistochimie (marquage anti-SAA positif, absence de marquage kappa/lambda).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- L'amylose AA résulte du dépôt tissulaire de la protéine amyloïde A sérique (SAA), une protéine de l'inflammation produite en excès lors d'inflammations chroniques mal contrôlées (maladies auto-inflammatoires, rhumatismes inflammatoires, infections chroniques).
- Diagnostic histologique de référence : dépôts amyloïdes colorés par le rouge Congo (biréfringence vert pomme en lumière polarisée), complété systématiquement par l'immunohistochimie pour typer l'amylose (marquage anti-SAA positif dans l'amylose AA, absence de marquage kappa/lambda qui écarte une amylose AL).
- 3 principales amyloses à distinguer : AL (chaînes légères d'immunoglobulines, contexte de gammapathie monoclonale), ATTR (transthyrétine, forme héréditaire ou sénile), AA (protéine sérique de l'inflammation) — le typage précis est indispensable car le traitement diffère radicalement.
- Étiologies principales de l'amylose AA en 2020 : maladies inflammatoires chroniques (rhumatismes inflammatoires, maladies auto-inflammatoires monogéniques comme la FMF), infections chroniques, et causes tumorales plus rares — toujours rechercher la cause inflammatoire sous-jacente.

Amylose AA — principes du traitement

www.fai2r.org

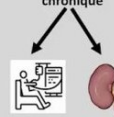
PRINCIPES ET OBJECTIFS DU TRAITEMENT

1-Traitement étiologique:
=> normaliser CRP/SAA



2- Traitement symptomatique

Insuffisance rénale chronique



Diarrhée, goitre



Deux axes thérapeutiques complémentaires : le traitement étiologique visant à normaliser durablement la CRP/SAA (« fermer le robinet » inflammatoire), et le traitement symptomatique des complications d'organe (insuffisance rénale, diarrhée, goitre).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Principe fondamental du traitement de l'amylose AA : le traitement étiologique visant à normaliser durablement la CRP et la SAA est le seul à même de stopper la progression des dépôts amyloïdes — « fermer le robinet » de l'inflammation chronique causale.
- Le dosage répété de la SAA (plus spécifique que la CRP en phase inflammatoire) permet de suivre l'efficacité du traitement étiologique ; la normalisation prolongée du couple CRP/SAA est associée à un ralentissement voire un arrêt de la progression de l'amylose.
- Traitement symptomatique selon l'organe atteint : prise en charge néphroprotectrice de l'insuffisance rénale chronique (souvent au premier plan), traitement symptomatique de la diarrhée (atteinte digestive) ou du goitre (atteinte thyroïdienne) selon la présentation.
- Prise en charge multidisciplinaire indispensable (rhumatologue/interniste, néphrologue, infectiologue selon la cause) : la communication et la synergie entre spécialistes conditionnent le succès du contrôle étiologique au long cours.

Chez un patient porteur d'une maladie auto-inflammatoire monogénique (FMF) mal contrôlée malgré la colchicine, une élévation persistante de la CRP doit faire craindre le développement d'une amylose AA et intensifier le traitement de fond sans délai.