

Porphyrie cutanée tardive: une cause rare de photosensibilité

FZ. Lefghih (1) ; F. Rabhi (1) ; BS. Malek (1) ; H. Abu Humaid (2) ; K. Jaber (1) ; MR. Dhaoui (1)
 (1) Dermatologie, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie; (2) service de dermatologie , Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Introduction :

Les porphyries cutanées sont des maladies métaboliques rares souvent héréditaires secondaires à un déficit en une des enzymes impliquées dans la synthèse de l'hème. La porphyrie cutanée tardive (PCT) est la porphyrie la plus fréquente de l'adulte. Elle est le plus souvent sporadique et liée à un déficit en uroporphyrinogène décarboxylase. Sa prévalence est estimée de 0,2 à 20 cas pour 100.000 en fonction des pays. Elle est associée à plusieurs facteurs étiopathogénies toxiques (alcool , médicaments , surcharge en fer) et infectieux (virus de l'hépatite C). Nous rapportons les signes cliniques et paracliniques chez une femme atteinte de PCT.

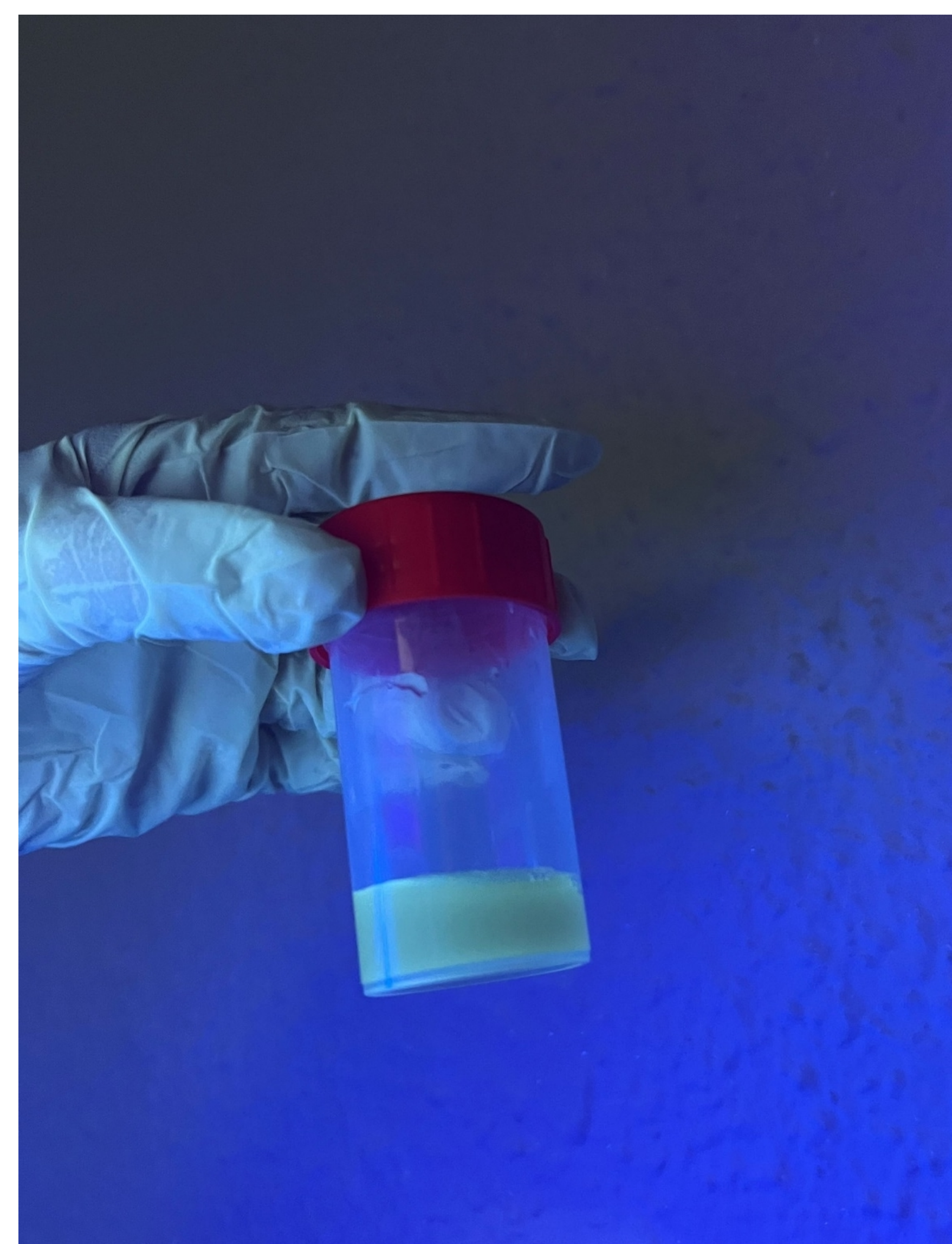
Observation:

- Femme âgée de 56 ans.
- Hyperpigmentation des mains et du visage après exposition solaire avec apparition de lésions bulleuses du dos des mains, fragilité cutanée à type de décollements après épilation des sourcils et grattage des mains.
- A l'examen: hyperpigmentation des zones photoexposées, des érosions post-bulleuses et des lésions excoriées post grattage au niveau du dos des mains.
- Au niveau du visage: pseudomelasma , des cicatrices atrophiques autour des sourcils , des signes de dermatose actinique chronique notamment une chéilite actinique et un vieillissement cutané prématuré représenté par des rides marquées pour son âge.
- Bilan hépatique et sérologie virale de l'hépatite C: normaux.
- L'examen des urines à la lumière de Wood : fluorescence.
- Taux des porphyrines sanguines : légèrement élevé à 4,85.
- Traitement : hydroxychloroquine à posologie faible soit 200mg à raison de deux fois par semaine pendant 12 à 18 mois associé à une photoprotection.



Discussion:

- La PCT se manifeste cliniquement par une photosensibilité, une fragilité cutanée des zones photoexposées.
- L'examen clinique montre des érosions , des bulles et une fragilité cutanée très caractéristique. Les croûtes laissent place à une atrophie cutanée, des cicatrices dyschromiques et des grains de milium. Les lésions s'étendent sur toutes les zones susceptibles d'être exposées au soleil. On peut observer également une hypertrichose malaire , des signes d'héliodermie, et un état sclérodermiforme des zones photoexposées.
- Une **atteinte hépatique** peut se voir : hépatite, cirrhose ou hépatocarcinome .
- Le diagnostic repose sur l'**augmentation du taux des porphyrines sanguines et urinaires**.
- La biopsie cutanée n'est pas nécessaire.
- Chez notre patiente, l'atteinte cutanée était évocatrice. Elle ne présentait pas d'atteinte hépatique.
- Le traitement consiste essentiellement en une **photoprotection**.
- Une **faible dose d'antipaludéens de synthèse** aboutit souvent à de bons résultats.
- Des saignées à raison de 300 à 500ml par semaine peuvent être proposées.



-Fluorescence des urines à la lumière de Wood.

Conclusion:

La PCT est une cause rare de photosensibilité qui doit être évoquée devant des signes cutanés typiques, d'autant plus qu'une atteinte hépatique grave peut y être associée. Un dosage des porphyrines urinaires et sanguines permettra de poser le diagnostic. Un traitement par antipaludéens de synthèse donne de bons résultats.

