

Sclérodermie systémique et maladies fibrosantes du tissu conjonctif

Scléro-myosite juvénile : à propos d'une observation

Amal Haddad, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Ibrahim Arbaoui, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Fatma Daoud, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Mehdi Somai, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Basma Ben Dhaou, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Fatma Boussema, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Imen Rachdi, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Zohra Aydi, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

INTRODUCTION :

La **sclérodermie systémique** est une maladie auto-immune du tissu conjonctif, caractérisée par une **vasculopathie** et une **fibrose tissulaire**. Elle peut être associée à d'autres connectivites, notamment les **myopathies inflammatoires**, mais sa survenue chez l'enfant reste rare. Nous rapportons ici l'observation d'une scléromyosite juvénile.

OBSERVATION :

DONNEES CLINIQUES:



âge : 12 ans

Sans antécédents pathologiques

❖ SIGNES FONCTIONNELS :

- Un phénomène de Raynaud
- Des arthralgies inflammatoires des grosses et des petites articulations
- Des myalgies + une faiblesse musculaire diffuse.
- Dysphagie au solide

❖ EXAMEN PHYSIQUE :

-Sclérose cutanée diffuse :Sclérodactylie + rétraction cutanéotendineuses au niveau des deux mains et pieds.
→Score de Rodnan modifié : 24/51
-Phénomène de Raynaud compliqué de troubles trophiques sévères avec des ulcérations actives au niveau des doigts, des orteils, des coudes et des pavillons auriculaires + des cicatrices déprimées pulpaire sans nécrose. (Figure 1)
-Zones d'hypopigmentations au niveau de la face dorsale des deux mains
-Polyarthrite inflammatoire bilatérale et symétrique des mains n'épargnant pas les interphalangiennes distales, des poignets, des coudes et des genoux
-Déficit musculaire à prédominance proximal au niveau des ceintures pelviennes et scapulaires.

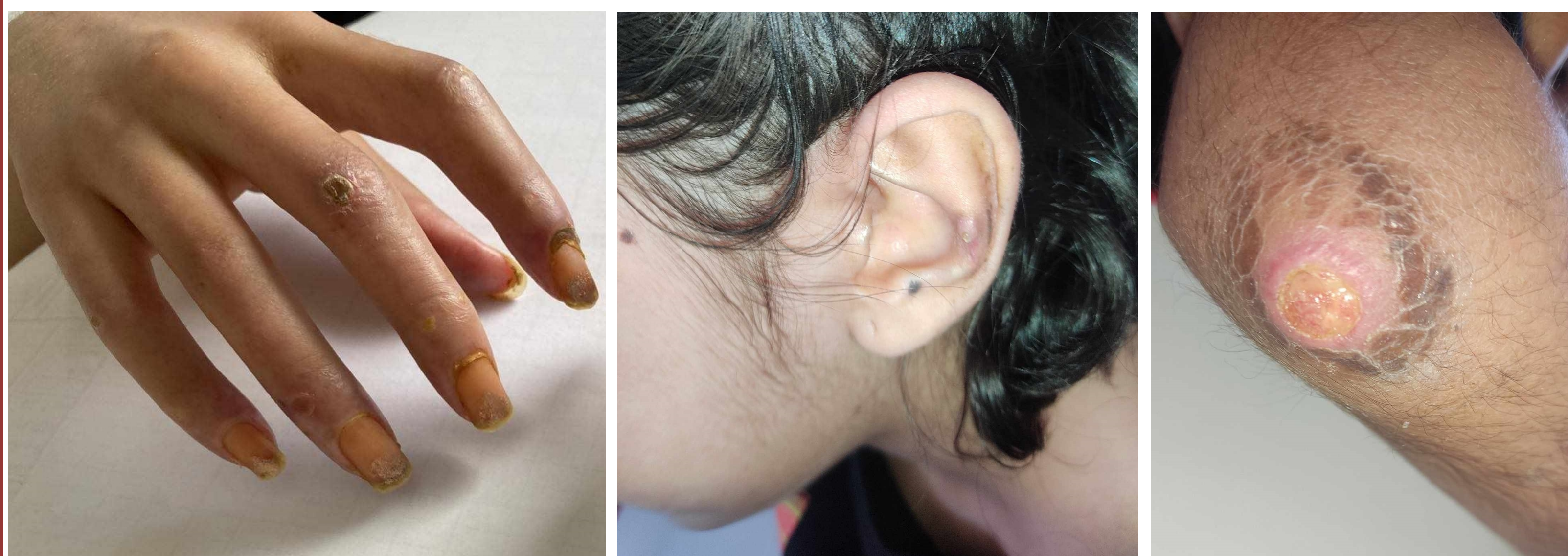


Figure1 : Troubles trophiques : Les ulcérations au niveau des doigts, des oreilles et des coudes

BIOLOGIE:

- Myolyse biologique : Créatinine-phosphokinase (CPK) à 533 U/L
 - Lymphopénie à 630 mm³.
- La fonction rénale était conservée.
Pas de syndrome inflammatoire biologique

EXPLORATIONS:

- **Electromyogramme** : atteinte myogène diffuse.
- **Angioscanner thoracique** : dilatation œsophagienne siège d'une stase sans atteinte interstitielle pulmonaire.
- **Echographie cardiaque** : sans anomalies
- **Fibroskopie œsogastroduodénale** : aspect tubulé pseudo-trachéal de l'œsophage.
- **Manométrie digestive** : hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage avec absence de contractions du corps d'œsophage.

BILAN IMMUNOLOGIQUE :

Anticorps antinucléaires (AAN) à un taux de **1/640** avec positivité des anticorps anti **Scl 70** et **anti Ku**.

→Diagnostic retenu :

Sclérodermie systémique juvénile avec myosite secondaire.

TRAITEMENT:

- ✓ Corticothérapie forte dose (1 mg/kg/jour) per os pendant 1 mois puis dégression
- ✓ méthotrexate (15 mg/m²/semaine)
- ✓ Inhibiteur calcique + inhibiteur phosphodiesterase de type 5
- ✓ Une cure d'analogues de prostacycline (Ilomedine) justifié par l'aggravation et la sévérité des troubles trophiques du Raynaud.
- ✓ Pour l'atteinte digestive :érythromycine + les règles diététiques.

EVOLUTION: (Recul de 6 mois)

- Cicatrisation des ulcérations cutanées
- Amélioration des manifestations articulaires, digestives et musculaires avec disparition du déficit musculaire et normalisation des enzymes musculaires.

DISCUSSION :

Les données sur le traitement de la sclérose systémique chez les enfants sont limitées, Les atteintes multi-viscérales peuvent être présente d'emblée au moment du diagnostic et les atteintes musculaires et articulaires sont fréquentes dans les formes juvéniles de sclérodermie (1). L'attitude thérapeutique ne diffère pas fondamentalement des approches utilisées chez les adultes(2). Cependant chez l'enfant, la corticothérapie doit être initiée rapidement afin de réduire la composante inflammatoire(1). De plus, les doses élevées de corticoïdes semblent mieux tolérées, sans provoquer les complications fréquemment observées chez les adultes, comme la crise rénale sclérodermique (2). Le traitement par Ilomedine semble également un traitement efficace pour traiter les ulcérations digitales et prévenir des complications graves telles que les nécroses et éviter les amputations digitales (3).

CONCLUSION :

Cette observation souligne la nature multiviscérale de la sclérodermie juvénile au moment du diagnostic, avec des atteintes graves susceptibles de compromettre le pronostic fonctionnel et vital.

[1] Consensus-based recommendations for the management of juvenile systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford). 2021;60(4):1651-1658.

[2] PNDS Sclérodermie systémique, 2017 (révision mai 2022)

[3] Safety and efficacy of iloprost for the treatment of ischaemic digits in paediatricconnective tissue diseases. Rheumatology (Oxford). 2004;43(2):229-233.