

# Sclérodermie

## Sclérodermie ou pas ? Une Gammopathie révélée par une sclérose cutanée : à propos de deux cas

**1<sup>er</sup> Auteur : B. Seddaoui, Résidente en médecine interne, Médecine interne, Chu Frantz Fanon , Blida, Algérie**

Autres auteurs, équipe:

- N. ELAYADI, Maître assistante, Médecine interne, Chu Frantz Fanon, Blida, Algérie
- **A. BACHIR CHERIF**, Chef de service, Médecine interne, Chu Frantz Fanon, Blida, Algérie

### Introduction :

Le syndrome sclérodermiforme est une atteinte sclérosante de la peau, faisant partie des diagnostics différentiels de la sclérodermie systémique. Ses étiologies sont nombreuses, para néoplasiques pour la plupart. Nous rapportons ici le cas de deux patients.

### Observation :

Le premier patient est âgé de 66 ans, hypertendu, présentait une sclérose cutanée diffuse atteignant les deux membres supérieurs et au visage avec une microstomie marquée. Sur le plan biologique, l'analyse immunologique s'avère négative et l'électrophorèse des protéines sériques objective un pic monoclonal en position gamma estimé à 4.6 g/l de classe IgG à chaînes légères Lambda. L'étude Histologique de sa biopsie cutanée était en faveur d'un état sclérodermiforme sur dermatite eczématiforme.

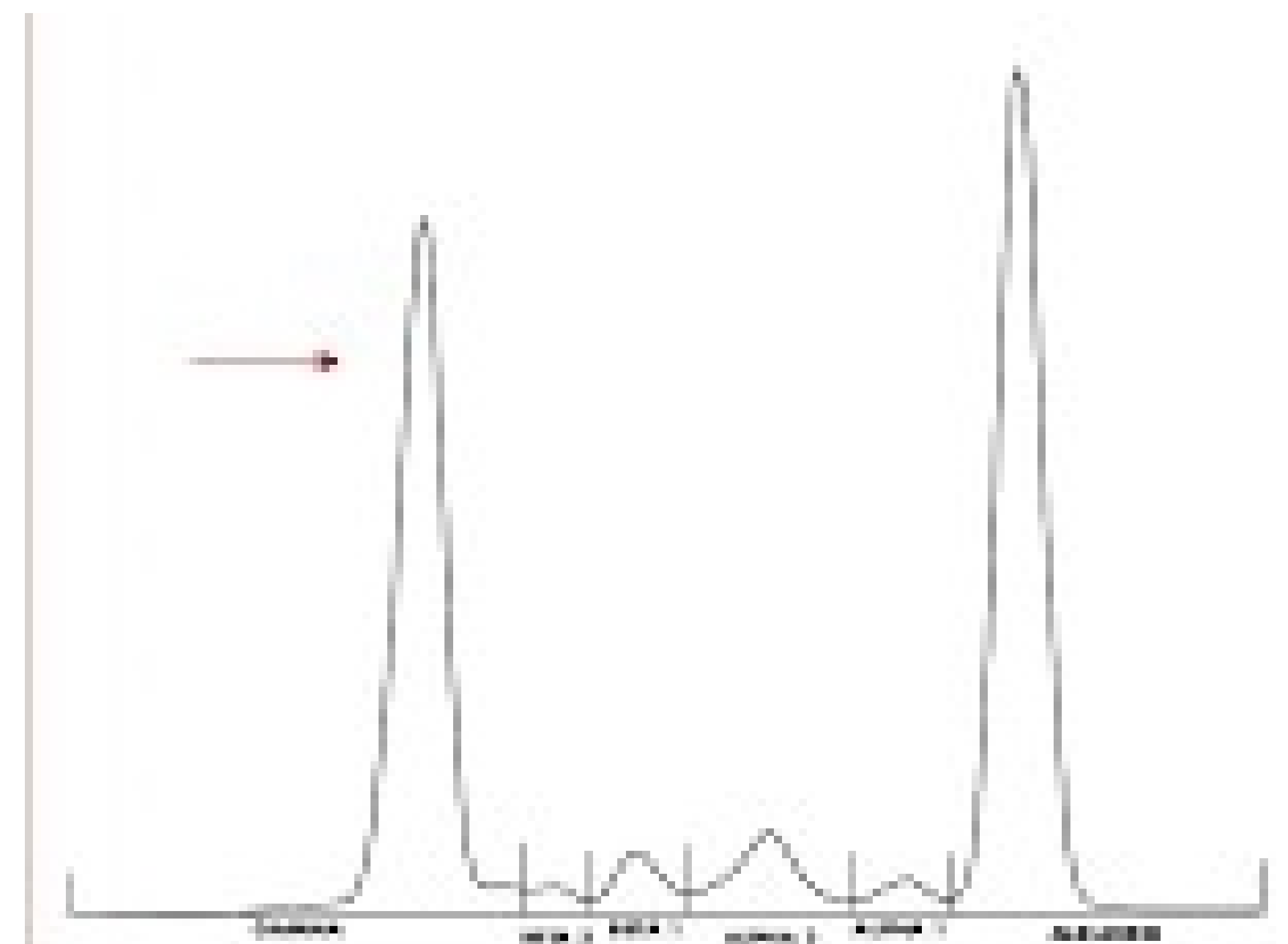
Le deuxième patient est âgé de 61 ans aux ATCD de troubles dépressifs depuis 20 ans, présentait une sclérose cutanée au niveau des 4 membres, flanc droit de l'abdomen et la partie basse du dos. L'analyse immunologique est également négative, électrophorèse des protéines sériques objective un composant monoclonal de classe IgG à chaînes légères Kappa estimé à 6 g/l. On retrouve un aspect micro lacunaire de la voute à la radiographie du crâne et l'étude histologique objective une dermatite eczématiforme et sclérodermiforme.

Le diagnostic de Myélome Multiple est alors retenu dans les deux cas sur des arguments cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques. La sclérose cutanée, classée ainsi comme syndrome sclérodermiforme secondaire à une hémopathie maligne. L'évolution clinique fut émaillée de complications sévères avec décès de deux patients 6 mois après le diagnostic.

### Discussion :

Les syndromes sclérodermiformes comprennent plusieurs entités à savoir le scléromyxoedème, la dermatopathie fibrosante néphrogénique, le scléroedème de Buschke, le syndrome POEMS et l'amylose primitive(1)

L'enquête étiologique nécessitant un bilan exhaustif afin de dépister l'origine toxique notamment après l'administration de médicaments (cytotoxiques, antalgiques, vitamine K, etc.), de composants chimiques (plastiques, résine époxy, chlorure de vinyle), de solvants (hydrocarbures aromatiques, pesticides), de silice (2), inflammatoire dans le cadre de la sclérodermie systémique, l'origine métabolique (cheiroarthropathie diabétique, porphyrie cutanée tardive) (3), et paranéoplasique



### Conclusion :

Les syndromes sclérodermiformes regroupent de nombreuses pathologies de diagnostic souvent difficile et appartenant à des cadres nosologiques très divers. Posant un réel problème de diagnostic différentiel avec la sclérodermie systémique. La recherche précoce de gammopathies associées est essentielle pour une meilleure approche thérapeutique.

#### Référence :

- 1 : Syndromes sclérodermiformes et états pseudosclérodermiques. EMC - Dermatologie, 2018
- 2 : Les syndromes sclérodermiformes Scleroderma-like disorders, S. Deshayes. September 2016
- 3 : Les syndromes sclérodermiformes : ne pas se tromper IJACHET LE 27 NOVEMBRE 2016. RÉALITÉ THÉRAPEUTIQUE EN DE RMATO-VÉNÉROLOGIE