

Mucinosse papuleuse sans gammopathie monoclonale associée : A propos d'un cas

Belhadj.O, Tabka.M, Amri.F, Souissi.A, Mokni.M
Service de Dermatologie , Hopital la Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction

La mucinosse papuleuse, ou scléromyxœdème, est une maladie rare caractérisée par une infiltration cutanée de mucine, entraînant des modifications cutanées et pouvant se compliquer de manifestations systémiques. Elle s'associe fréquemment à une gammopathie monoclonale. Son traitement reste un défi thérapeutique

Observation

- Un homme de 50 ans, diabétique
- Motif: une induration cutanée progressive, évoluant depuis 2 ans.
- L'examen dermatologique: une induration sclérodermiforme diffuse avec présence des papules millimétriques d'aspect cireuse au niveau du dos et de l'abdomen, une infiltration diffuse avec aspect léonin du visage, une sclérodactylie.



- La biopsie cutanée d'une papule: un dépôt de mucine dans le derme papillaire.
→ **Mucinosse papuleuse**
- Il n'y avait pas de dysthyroïdie, de gammopathie monoclonale ou de néoplasie associées. Le reste de l'examen physique était sans particularités.
- Le patient a d'abord reçu un traitement par corticostéroïdes systémiques (0,5 mg/kg/j) et azathioprine (100 mg/j), sans amélioration significative.
- une thérapie par immunoglobulines intraveineuses (IVIg) à forte (2g /kg administré sur 3 jours, tous les mois) a été initiée.
- Après six cycles de traitement par IVIg, une amélioration progressive de l'élasticité cutanée, une amélioration de la mimique faciale et une restauration de la fonction articulaire ont été constatées.

Discussion :

→ La mucinosse papuleuse est fréquemment associée à une gammopathie monoclonale (observée chez plus de 80 % des patients%). La mucinosse papuleuse sans gammopathie monoclonale associée était classée comme une forme atypique de cette entité. Peu de cas de cette forme ont été rapportés. Ces patients, ainsi que le nôtre, doivent être suivis par électrophorèse de protéines périodique, afin de s'assurer qu'une gammopathie monoclonale ne se développe pas ultérieurement.

→ Les IGIV sont considérées comme la meilleure option thérapeutique. Leur mécanisme d'action proposé est lié à leur capacité à bloquer le récepteur Fc, neutraliser les anticorps, ainsi qu'à leurs effets immunomodulateurs. Dans la majorité des cas rapportés, les patients ont répondu favorablement aux IGIV. Cependant un traitement continu était nécessaire pour éviter les rechutes.