

## Syndrome sclérodermiforme révélant une amylose cutanée

**Nassima, Dembri, Maitre assistante , Médecine interne, Faculté de médecine , Annaba, Algérie**

Samia, Djabba, Maitre assistante , Médecine interne, Chu Ibn Sina- Faculté de médecine , Annaba, Algérie

Houria, Chemmi, Maitre assistante , Médecine interne, Chu Ibn Sina- Faculté de médecine , Annaba, Algérie

Kadissa Zoulikha, Maitre assistante , Médecine interne, Chu Ibn Sina- Faculté de médecine , Annaba, Algérie

Nadia Boukhris, Professeur chef de service ,Médecine interne ,Chu Ibn Sina -Faculté de médecine ,Annaba, Algérie

## I-Introduction:

En dépit de la fréquence des épaissements et indurations cutanées associées à la sclérodermie systémique, la constatation d'un état sclérodermiforme peut compliquer l'évolution de plusieurs pathologies, aux pronostics et traitements différents. Nous rapportons une observation d'une patiente présentant un syndrome sclérodermiforme révélant une amylose.

## II-Observation:

Patiente âgée de 34 ans, aux antécédents de pancréatite aiguë il y a dix ans , de stéatose hépatique , d'aménorrhée secondaire depuis quelques mois , de glaucome aiguë gauche et de cataracte bilatérale pour laquelle elle a été opérée (OG en 2011 , OD 2015).

Qui a été hospitalisée en Médecine interne pour le bilan d'un syndrome sclérodermiforme diffus , évoluant depuis un an ,intéressant le visage avec un effacement des rides du front et une limitation de l'ouverture de la bouche (Figure 1,2), les Membres supérieurs et inférieurs avec des plages de dépigmentation au niveau des jambes (Figure 3,4).

Par ailleurs on ne retrouvait ni de phénomène de Raynaud, ni de nécrose digitale.

Le bilan biologique notait un syndrome inflammatoire modéré VS =65mm première heure, CRP=23mg/L, et une hyperglycémie à jeun, une anémie normocytaire arégénérative .



Figure 1,2: sclérose du visage avec limitation de l'ouverture de la bouche



Figure 3,4: sclérodactylie , plages de dépigmentation au niveau des jambes

Le bilan immunologique objectivait des ASCA positifs mais les FAN étaient négatifs avec à l'EPP et à l'immunofixation la présence d'une immunoglobuline monoclonale IgG Kappa.

Le Bilan morphologique quand à lui relevait la présence d'une atrophie thyroïdienne ainsi qu'un léger syndrome interstitiel pulmonaire.

Toutes ces données nous permirent d'exclure le diagnostic de sclérodermie systémique , Mais aussi les autres causes des états sclérodermiformes notamment métaboliques, génétiques, toxiques et paranéoplasiques ont pu être également écartées et c'est la présence de dépôts amyloïdes à la biopsie des glandes salivaires ,de l'aspiration de la graisse abdominale et de la biopsie cutanée qui nous fera confirmer le diagnostic d'amylose AL avec atteinte cutanée.

## III-Discussion:

Les amyloses sont des maladies liées au dépôt dans différents organes de substance amyloïde formée par l'accumulation de certaines protéines sous forme de fibrilles insolubles [1]

Parmi les organes touchés, la peau constitue une cible privilégiée, favorisant un diagnostic précoce devant la reconnaissance des différentes formes d'expression cutanée de cette pathologie [2].

L'atteinte cutanée peut être localisée ou diffuse [3], le plus souvent immunoglobulinique , isolées (primitives) ou associées aux gammopathies monoclonales [4] .

Les lésions cutanées et muqueuses au cours de ces amyloses immunoglobuliniques sont observées dans 29 à 40 % des cas [4], le plus souvent sous forme de purpuras, papules, nodules, plaques d'aspect cireux .....

Les aspects sclérodermiformes « scléroderma amyloidosum » sont beaucoup plus rares, la première description remonte à 1932 et seuls une quinzaine de cas a été rapporté depuis dans la littérature.

Les lésions sont d'étendue variable, de teinte porcelaine avec une consistance dure, et peuvent présenter en surface un caractère papuleux ou purpurique , leur localisation de prédilection se situe au niveau du visage, au cou, aux doigts, à l'origine d'une perte d'expressivité et une limitation des mouvements [5], pouvant mimer une véritable sclérodermie systémique , la distinction entre les deux pathologies ne pouvant se faire alors qu'à l'histologie .

La gammopathie monoclonale , quand à elle qui est caractéristique de ces amyloses est mise en évidence dans 85 à 90%cas en immunoélectrophorèse. Il s'agit d'une gammopathie monoclonale de type IgG lambda (32 %), d'IgG kappa (17 %).... Les dépôts amyloïdes cutanés et muqueux sont constitués de fragments de chaînes légères [6], avec une plasmocytose médullaire variable et rarement élevée, en moyenne de 5% , comme ce fut le cas chez notre patiente .

## IV-Conclusion:

Les syndromes sclérodermiformes regroupent divers pathologies, de diagnostic parfois difficile. Après avoir écarté les causes évidentes et courantes, il ne faut pas méconnaître les étiologies les plus rares, comme l'amylose , et ce même si la symptomatologie est peu évocatrice et ce en vue d'un diagnostic et une prise en charge précoce .

## Références :

