

Sclérodermie systémique et maladies fibrosantes du tissu conjonctif

Sclérodermie systémique juvénile masculine à anticorps anti fibrillaire fatale

-Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
-Mehdi, SOMAI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
--Imene, RACHDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
-Ibrahim, ARBAOUI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
Oumayma, Albouchi, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
-Besma, BEN DHAOU, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
--Fatma, BOUSSEMA, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
Zohra, AYDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
Fatma, DAB...

Introduction :

La sclérodermie systémique (ScS) est une connectivite relativement rare qui touche les femmes avec un pic de fréquence entre 45 et 64 ans. Elle est exceptionnelle chez l'enfant, encore plus chez le sexe masculin.

Nous rapportons une observation illustrant une ScS juvénile avec manifestations graves chez un garçon.

Observation :

Il s'agissait d'un enfant de 12 ans et 10 mois. Le diagnostic d'une ScS avec manifestations cutanée, digestive, vasculaire et musculaire a été retenu. En effet, il présentait une sclérose cutanée dépassant les articulations métacarpophalangiennes et des calcinose cutanées. Il avait une œsophagite peptique. Le phénomène de Raynaud touchait les 4 membres et était associé à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère avec une PAPS=69 mmHg avec retentissement cardiaque droit. Son atteinte musculaire se manifestait par un déficit proximal et était confirmée par un tracé myogène à l'électromyogramme. Les anticorps anti nucléaires étaient positifs à 1/1280. Le dot sclerosis a révélé une positivité de l'anticorps anti fibrillaire. Le dot myostis était négatif écartant l'éventualité d'un syndrome de chevauchement scléromyosite. Il n'avait aucune maladie auto immune associée. Sur le plan thérapeutique, il a été traité par colchicine à visée cutanée, du méthotrexate à visée musculaire et inhibiteur de la pompe à proton pour son atteinte digestive. Pour son HTAP sévère, une trithérapie était d'emblée indiquée. Le patient était traité par un inhibiteur de la phosphodiesterase 5, un inhibiteur des récepteurs à l'endothéline en association avec les analogues de la prostacycline. L'évolution était marquée par l'aggravation de l'HTAP avec survenue de plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque droite jugulées par un traitement médical. A trois mois de traitement, le patient est décédé à l'âge de 13 ans et 9 mois suite à une décompensation aigue de son insuffisance cardiaque droite.

Discussion:

Le diagnostic de ScS est très rare avant l'âge de 16 ans. L'incidence à cet âge est estimée à 0,27 cas par million. L'anticorps anti fibrillaire est plus fréquemment retrouvé chez les jeunes patients atteints de ScS. Sa présence est associée à une atteinte fréquente des organes internes, en particulier l'hypertension pulmonaire, la myosite et l'atteinte rénale [1]. Notre patient avait une atteinte vasculaire sévère, cutanée diffuse et musculaire. Il n'a pas présenté, par ailleurs, une atteinte rénale.

Conclusion :

La rareté de la forme juvénile de la ScS et sa méconnaissance par plusieurs praticiens peut amener à un retard diagnostique. Le pronostic de la maladie chez la population pédiatrique dépend de la précocité du diagnostic et de la prise en charge.