



SCLÉRODERMIE SINE SCLÉRODERMA RÉVÉLÉE PAR UNE NÉCROSE DES ORTEILS

- Afaf AALLAM, résidente, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC
- N. Elmoudni, résidente, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC
- L. Barakat, professeure, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC
- K. Echchilali, professeure, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC
- M. Moudatir, professeure, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC
- H. El Kabli, professeur, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, MAROC

Introduction

La Sclérodermie systémique sine scleroderma est une forme rare caractérisée par une atteinte viscérale et vasculaire typique en l'absence d'épaississement cutané. Son diagnostic peut être particulièrement difficile lorsque la présentation inaugurale est vasculaire.

Observation médicale

Il s'agit d'une patiente de 63 ans présentant depuis l'enfance un phénomène de Raynaud objectivé cliniquement. Un mois avant son admission, elle a développé une nécrose des deux gros orteils et du deuxième orteil droit.

L'angioscanner des membres inférieurs était normal, éliminant une artériopathie oblitérante ; l'échocardiographie n'avait pas retrouvé de source emboligène.

Une sympathectomie bilatérale avait été réalisée à visée antalgique avant son orientation en médecine interne.

Devant l'absence de lésion macrovasculaire, une microangiopathie a été évoquée.

La capillaroscopie avait mis en évidence un aspect de microangiopathie sclérodermique sévère.

Le bilan immunologique montrait des AAN homogènes à 1/640 ; le panel spécifique avait objectivé des anti-Scl70 fortement positifs.

La TDM thoracique avait révélé une pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS).

Le diagnostic de Sclérodermie systémique sine scleroderma a été retenu.

Un traitement par Iloprost a été instauré en phase aiguë, relayé par Bosentan en prévention secondaire des récives digitales. Devant l'atteinte pulmonaire, un mycophénolate mofétil (2 g/j) a été initié. Une amputation distale a été nécessaire, avec évolution cicatricielle favorable sous traitement.



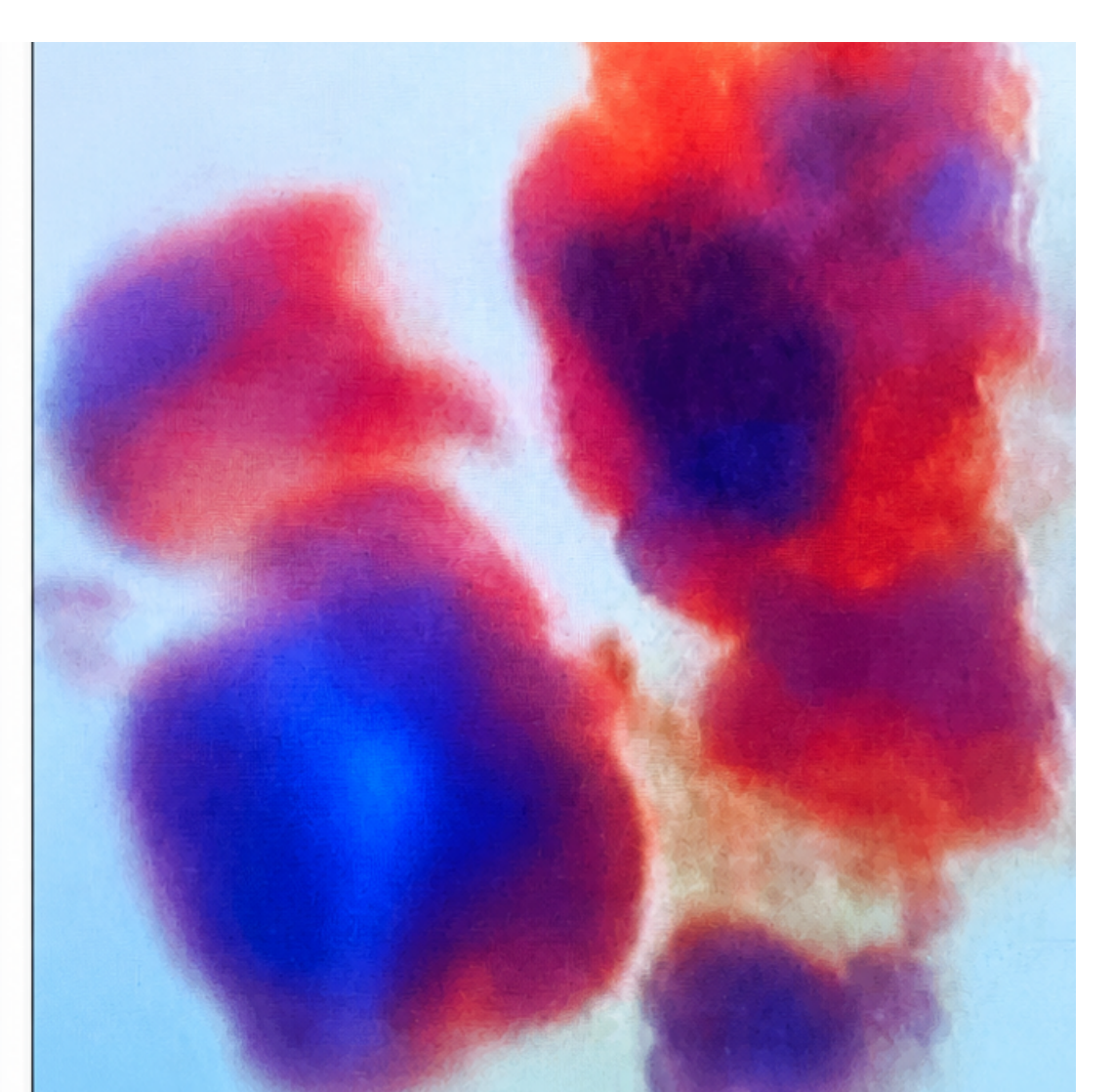
Nécrose des orteils en bilatéral



Hémorragie en flammèche



A



B

Capillaroscopie péri-unguëale : A. mégacapillaires avec raréfaction capillaires ; B. microhémorragies : lésions correspondant à une microangiopathie sévère

Conclusion

Cette observation souligne que toute nécrose digitale inexplicée avec imagerie macrovasculaire normale doit faire évoquer une sclérodermie systémique, même en l'absence d'atteinte cutanée. La capillaroscopie et le profil immunologique sont déterminants pour un diagnostic précoce.

Références

- Allanore Y, et al. Systemic sclerosis. Lancet. 2023.
- Kow al-Bielecka O, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. Ann Rheum Dis. 2024.
- van den Hoogen F, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an ACR/EULAR collaborative initiative. Arthritis Rheum. 2013;65(11):2737–2747.