



## Un état sclérodermiforme atypique révélant un syndrome de Werner

Mohamed, EL AMRAOUI, Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc  
Salma, BARAZ, Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc  
Oumaima, TAIE, Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc  
Rachid, FRIKH, Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc  
Naoufal, HJIRA, Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

**Introduction:** Le syndrome de Werner ou progéria de l'adulte est une maladie rare, autosomique récessive, causée par la mutation du gène de la DNA hélicase (WRN), caractérisé par des manifestations du vieillissement précoce. Nous rapportons un cas du syndrome de Werner révélé par un état sclérodermiforme atypique.

**Observation:** Patient âgé de 41 ans, diabétique de type 2 depuis quinze ans, opéré pour cataracte bilatérale il y'a huit ans et pour hydrocèle bilatéral il y'a 4 ans. A été hospitalisé dans notre formation pour prise en charge diagnostique et thérapeutique d'une sclérose cutanée des membres supérieurs et inférieurs. L'examen dermatologique montrait; une petite taille, un état scléreux des bras et des avant bras avec un aspect pigmenté et atrophique des membres, des ulcérations des deux pieds, sans sclérodactylie ni autres signes de sclérodermie systémique, l'aspect du visage était évocateur d'un syndrome de Werner (alopécie, aspect vieilli du visage, protrusion dentaire, lunettes de correction). Le bilan paraclinique objectivait une hyper lipidémie mixte, une ostéoporose du rachis lombaire et une ostéopénie du fémur, une fonction cardiovasculaire normale et un bilan paranéoplasique négatif. L'enquête génétique objectivait une notion de consanguinité des parents et la recherche du gène WRN n'a pas été faite par faute de moyens. Le diagnostic d'un syndrome de Werner a été retenu sur les critères cliniques et paracliniques. Le patient a été traité symptomatiquement par des émoullients, des séances de photothérapie UVB et des soins locaux avec des suivis cardiologiques, endocrinologiques et rhumatologiques. Le patient a été perdu de vue par la suite.

**Discussion :** Le syndrome de Werner touche l'adulte des trentaines ou des quarantaines, mais les premiers signes apparaissent dès l'adolescence et le début de l'âge adulte. Les autres manifestations de ce syndrome sont: une voix aigue, des complications ophtalmologiques, un hypogonadisme, une athérosclérose précoce et multifocale et des tumeurs bénignes et malignes. Ces complications sont responsables d'une baisse de l'espérance de vie, en général le décès survient dans les quarantaines voir les cinquantaines. La transmission se fait selon le modèle autosomique récessif.

**Conclusion:** Les états sclérodermiformes sont multiples et variés, ils doivent être connus par les dermatologues au même titre que la sclérodermie et les morphées. Le syndrome de Werner est de diagnostic facile dans sa forme complète.