



Tocilizumab : une option thérapeutique dans la morphée pansclérotique réfractaire

Meryem, ZAIZAA, spécialiste,Service de Médecine Interne A , HMIMV,Rabat, Maroc

Farah, AHALLAT, Résidente, Service de Médecine Interne A, HMIMV,Rabat, Maroc
Zineb,El BOUGRINI, résidente, Service de Médecine Interne A,HMIMV,Rabat,Maroc
Nawal SAHEL, Spécialiste , Service de Médecine Interne A, HMIMV, Rabat,Maroc
Ilyass El KASSIMI, Professeur, Service de Médecine Interne A, HMIMV, Rabat, Maroc
Nissrine BAHADI,Spécialiste,Service de Médecine Interne A , HMIMV,Rabat, Maroc
Ouiam Siffedine, Résidente, Service de Médecine Interne A, HMIMV,Rabat,Maroc
Bilal, TALAMOUSA, résident , Service de Médecine Interne A , HMIMV,Rabat , Maroc
Ayoub TAHIR, Résident , Service de Médecine Interne A HMIMV,Rabat,Maroc
Mohamed BIYAT,Rédident , Service de Médecine Interne A, HMIMV ,Rabat , Maroc
Oumama JAMAL,Spécialiste ,Service de Médecine Interne A, HMIMV,Rabat,Maroc
Jabrane KHALIL, Résident , Service de Médecine Interne A , HMIMV,Rabat, Maroc
Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de Médecine Interne A, HMIMV, Rabat,Maroc
Youssef SEKKACH,Professeur, Service de Médecine Interne A, HMIMV,Rabat , Maroc

INTRODUCTION

La morphée pansclérotique est une variante exceptionnelle et redoutable de sclérodermie localisée, définie par une sclérose cutanée circonférentielle et profonde. Sa progression rapide entraîne souvent des déformations articulaires majeures et un retentissement fonctionnel dévastateur. Compte tenu de son caractère fréquemment réfractaire aux traitements immunosuppresseurs classiques, l’inhibition de l’interleukine-6 par le tocilizumab émerge comme une alternative thérapeutique prometteuse. Nous rapportons ici l’observation d’une patiente dont l’évolution sévère a été favorablement transformée par cette biothérapie.

OBSERVATION

Une patiente de 52 ans, sans antécédents notables, a consulté pour des plaques scléreuses cutanées d’extension fulgurante. En l'espace de quelques mois, l'atteinte s'est généralisée à la quasi-totalité du tégument, respectant uniquement le visage et les pieds. L’examen clinique a mis en évidence une induration cutanée diffuse associée à des plaques hypopigmentées bordées d’un liseré violacé actif (*lilac ring*). Ce tableau s'accompagnait de douleurs intenses, de rétractions tendineuses et d'un phénomène de Raynaud, sans toutefois présenter d'atteinte viscérale au bilan radiologique et capillaroscopique. Le diagnostic de morphée pansclérotique a été confirmé par une IRM de la cuisse, révélant une infiltration de l’hypoderme et des fascias, ainsi que par une analyse anatomopathologique (Fig 1) montrant une fibrose étendue du derme jusqu'aux fascias. Le bilan immunologique (AAN, anti-Scl70) est resté strictement négatif. La stratégie thérapeutique initiale, reposant sur l'association de méthotrexate sous-cutané et d'une corticothérapie orale, s'est soldée par un échec après trois mois de suivi. Malgré une intensification thérapeutique par l'adjonction de mycophénolate mofétil durant six mois supplémentaires, la maladie a continué de progresser avec l’apparition de nouvelles plaques et une aggravation de la fibrose. Devant cette forme multi-réfractaire, un traitement par tocilizumab a été instauré. Sous anti-IL-6, une amélioration clinique progressive et significative a été observée : les plaques sclérosées se sont ramollies, l’induration cutanée a diminué et la mobilité articulaire s'est nettement améliorée. Aucun effet indésirable notable n’a été rapporté durant cette période.

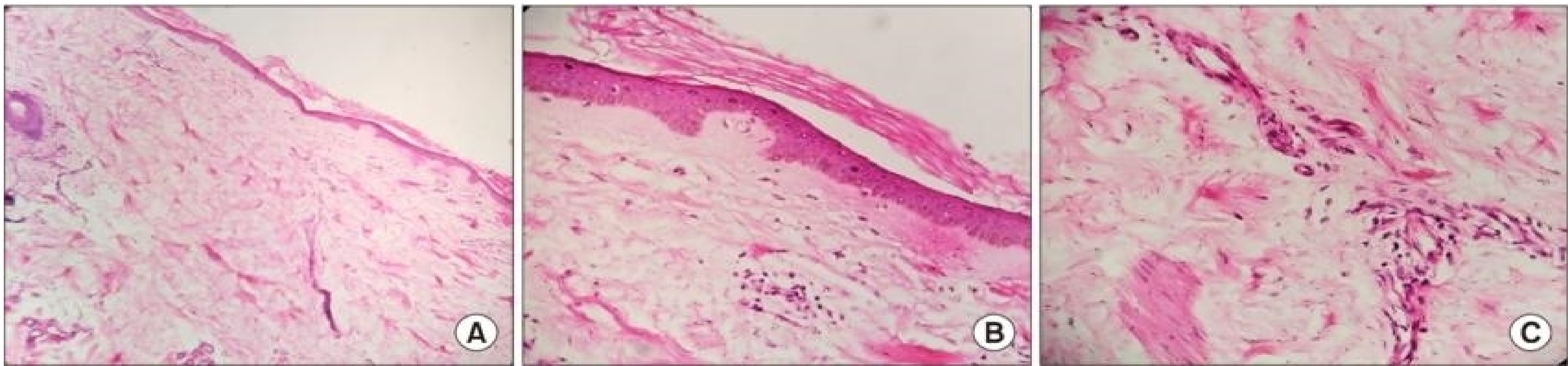


Fig1: fibrose s’étendant du derme à l'hypoderme et au fascia

DISCUSSION

La morphée pansclérotique est une forme exceptionnelle et agressive de sclérodermie localisée, se distinguant par une atteinte circonférentielle profonde dépassant le derme pour englober l’hypoderme, les fascias, et parfois les structures musculaires et osseuses (1). Contrairement à la sclérodermie systémique, elle se caractérise par l’absence d’atteinte viscérale organique, bien que le retentissement fonctionnel par les rétractions tendineuses et les déformations articulaires soit souvent dévastateur. Le défi majeur de cette pathologie réside dans sa résistance aux traitements de première ligne. L’association méthotrexate-corticothérapie, considérée comme le "gold standard", s'avère fréquemment insuffisante dans les formes pansclérotiques, comme illustré chez notre patiente. L'utilisation du mycophénolate mofétil est une alternative validée, mais son délai d'action et son efficacité restent variables dans les formes à progression fulgurante (2). Le rôle central de l’interleukine-6 (IL-6) dans la physiopathologie de la fibrose cutanée justifie l'utilisation du **Tocilizumab**. L'IL-6 stimule directement les fibroblastes et favorise la production de collagène. Des études récentes et des rapports de cas suggèrent que l’inhibition du récepteur de l’IL-6 permet non seulement de stopper la phase inflammatoire active (marquée par le *lilac ring*), mais aussi d'induire un ramollissement des plaques scléreuses anciennes (3). Chez notre patiente, l'échec des traitements conventionnels a été pallié par le Tocilizumab, permettant une récupération fonctionnelle et une amélioration significative de la qualité de vie sans effets indésirables notables.

1.Laxer RM, Zulian F. Scleroderma, fasciitis, and local scleroderma. Curr Opin Rheumatol. 2006;18(5):528-535.
2.Kroft EB, Groeneveld TJ, Seyger MM, de Jong EM. Efficacy of methotrexate in localized scleroderma: a retrospective study of 38 patients. Br J Dermatol. 2009;161(4):917-923.
3.Lythgoe H, et al. Tocilizumab as a potential therapeutic option for children with severe, refractory localized scleroderma. Rheumatology. 2018;57(8):1436-1441.