



Un syndrome de Werner mimant une sclérodermie

1^{er} Auteur : Hicham, MOKHTARI, Interne, Médecine Interne, Hôpital Razi, Tunis, TUNISIE

Autres auteurs, équipe:

- Mariem, ESSOURI, AHU, Médecine Interne, Hôpital Razi, Tunis, TUNISIE
- Zeineb, TAYEB, Professeur Agrégé, Médecine Interne, Hôpital Razi, Tunis, TUNISIE
- Naziha, KHAMMASSI, Professeur, Médecine Interne, Hôpital Razi, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Le syndrome de Werner (SW) est un syndrome progéroïde autosomal récessif rare secondaire à des mutations du gène WRN. Bien qu’il se manifeste habituellement par des signes de vieillissement précoce après la puberté, le diagnostic n’est souvent posé qu’après la quatrième décade. Nous rapportons un cas de syndrome de Werner découvert tardivement dans un tableau sclérodermiforme.



Fig A : Faciès pseudo-sclérodermique

OBSERVATION

- **Patient** : 47 ans, mariage consanguin de 3ème degré.
- **ATCDs** : DT2, HTA, AOMI stade IV, AVC hémorragique et athérosclérose précoce et diffuse.
- **Examen général** : Voix rauque, petite stature, membres grêles et IMC bas (18 kg/m²).
- **Examen cutané** : Faciès pseudosclérodermique, sclérodactylie, doigts boudinés, dyschromies, alopecie non-cicatricielle, grisonnement des cheveux et ulcères de la cheville gauche.
- **Explorations** : Hypertriglycéridémie, bilan immunologique (AAN, Anti-ENA, Dot Sclerosis) négatif.
- **Conduite** : Optimiser le contrôle des co-morbidités du patient.

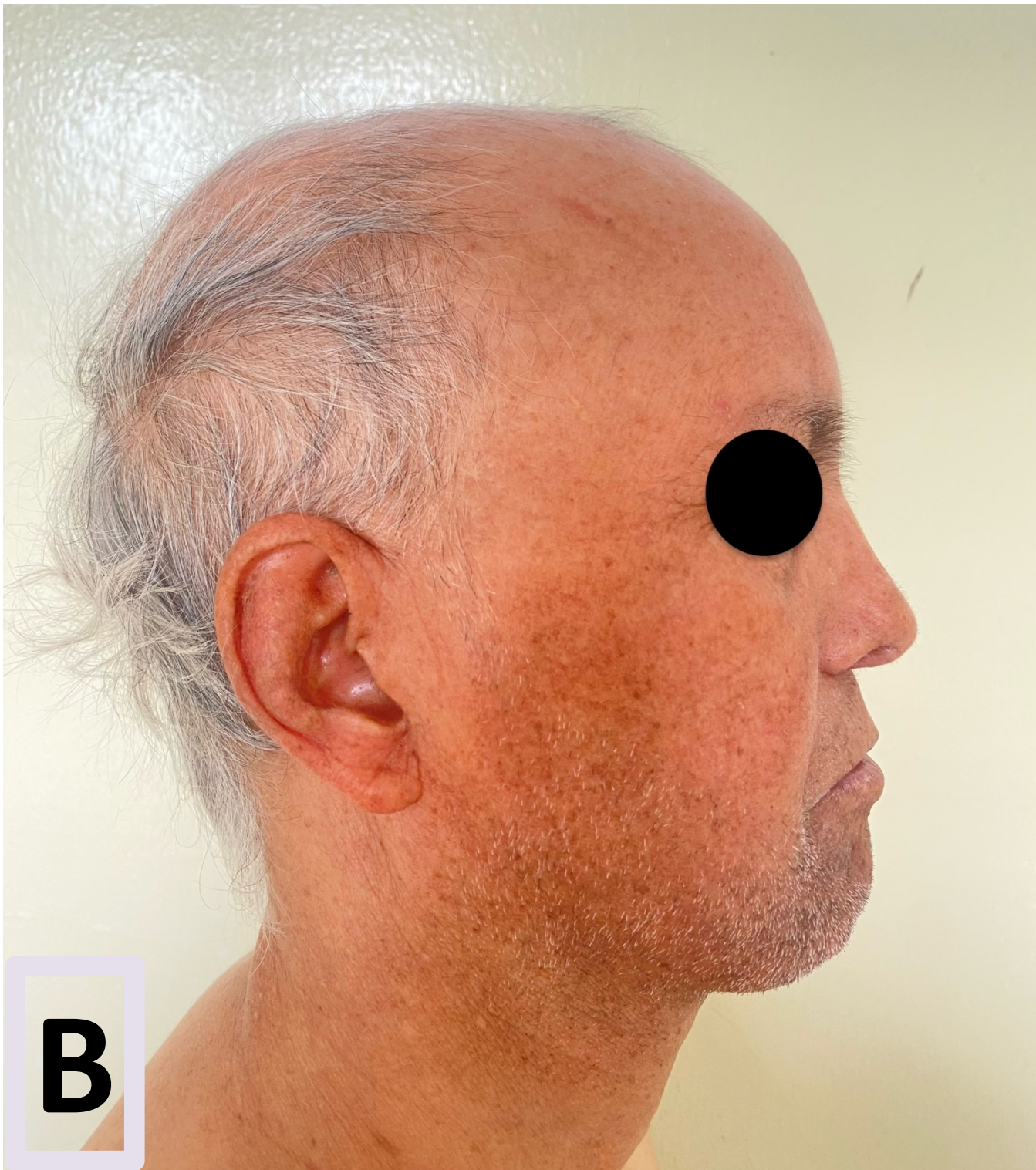


Fig B : Grisonnement des cheveux + Alopecie

DISCUSSION

- **Diagnostic évoqué** : Tableau de vieillissement précoce sclérodermiforme associé à des manifestations systémiques précoces (cataracte précoce bilatérale, diabète de type 2, athérosclérose diffuse, hypertriglycéridémie).
- **Confirmation** : Étude moléculaire du gène WRN (chromosome 8) à la recherche d’une mutation.
- **Pronostic** : conditionné par les maladies cardiovasculaires et les néoplasies.
- **Espérance de vie** : Allongement à 59 ans dû à une meilleure gestion des maladies cardiovasculaires.
- **Prise en charge** : Absence de traitement curatif à ce jour.



Fig C : Dyschromies diffuses

MESSAGES-CLÉS

- **Syndrome de Werner** : Tableau sclérodermiforme + vieillissement précoce.
- **La prise en charge doit insister sur :**
 - a. le contrôle des comorbidités cardiovasculaires.
 - b. le dépistage des néoplasies.

Fig D : Sclérodactylie

