



D'innombrables papules

Blandine ROCHE
CHU Besançon
14 avril 2011



Présentation

- M.L, 40 ans
- Antécédents personnels:
appendicectomie, méniscectomie
- Antécédents familiaux:
mère: cancer œsophage
père: cancer digestif

Histoire de la maladie

- 1 an
- Apparition progressive de lésions des lobes des oreilles, du visage, du cou, des mains
- Lésions papuleuses
- Traitement par dermocorticoïdes inefficaces







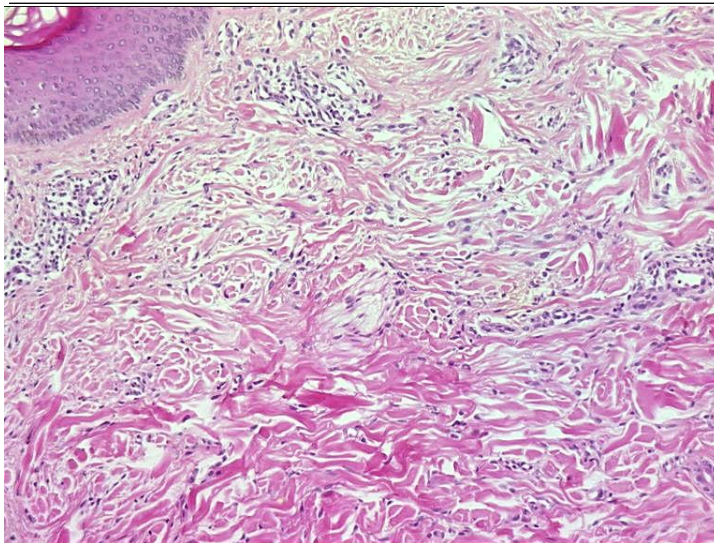
Examen clinique

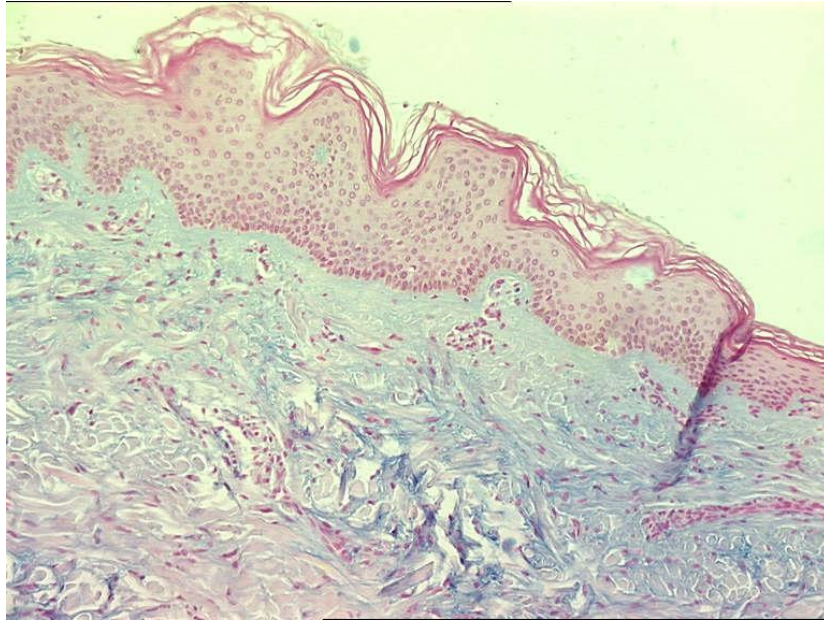
- Papules couleur chair
- Infiltration des lobes des oreilles
- Aspect scléreux du visage
- Limitation de l'ouverture buccale
- Douleurs des paumes des mains

Examens complémentaires

- IgG monoclonale Lambda en faveur d'un MGUS
- Electromyogramme des membres supérieurs et inférieurs: normal
- TSH normale

Histologie





Diagnostic: scléromyxoedème

- Critères de Rongioletti et Rebora:
 - Éruption sclérodermiforme constituée de papules généralisées.
 - Histologie: dépôt de mucine, prolifération de fibroblastes, fibrose.
 - Gammapathie monoclonale sérique.
 - Absence de pathologie thyroïdienne.




Discussion: atteintes extra-cutanées

- Neurologiques: neuropathies périphériques, encéphalopathies
- Pulmonaires: pneumopathies interstitielles
- Ophtalmologiques: rétinopathies
- Digestives: dysphagie
- Musculaires: faiblesse musculaire
- Rhumatologique: Raynaud



Discussion: atteintes extra-cutanées

- Examens systématiques:
 - ECG
 - Echographie cardiaque transthoracique
 - Scanner thoracique
 - Electromyogramme



Discussion: le rôle de l'immunoglobuline monoclonale

- Controversé
- Plus MGUS que myélome
- Sérum stimule synthèse des fibroblastes
- MAIS pas d'augmentation de synthèse des glycosaminoglycanes
- Patients en rémissions: toujours stimulation des fibroblastes
- Taux d'immunoglobuline non corrélé à l'évolution.



Discussion: histologie

- Critères de Rongioletti et Rebora: dépôts de mucine, prolifération fibroblastique et fibrose.
- Compatible avec un granulome annulaire: mucine, histiocytes
- Phase de début de scléromyxoedème



Discussion: traitement

- Initialement: bolus de Solumédrol
- Puis: immunoglobulines intraveineuses et corticothérapie orale avec hydroxychloroquine



Discussion: traitement

- Thalidomide
- Cyclophosphamide
- Melphalan
- Plasmaphérèse
- Interféron
- Isotrétinoïde



Conclusion

- Pathologie rare
- Atteintes extra-cutanées possibles
- Traitement difficile et non consensuel au vu de la rareté des cas