

DEVANT UN SD DE RAYNAUD, QUAND RECHERCHER UNE SCLÉRODERMIE PARANÉOPLASIQUE ?

J. FLOCH ¹, D^r S. AZOUAOUI ², D^r J. DOSSOU BADJOKILA ³, D^r M. NGUON ⁴

1. Interne de médecine générale, subdivision d'Amiens ; 2 et 3. Praticien attaché et praticien hospitalier contractuel, service Gériatrie, Centre Hospitalier de Beauvais ; 4. Cheffe du service Gériatrie, Centre Hospitalier de Beauvais.



INTRODUCTION • La sclérodémie systémique est une connectivite se manifestant sous 2 formes cliniques : la forme cutanée diffuse ou la forme cutanée limitée. Ses symptômes sont très variés et touchent différents organes. La sclérodémie comporte très souvent un phénomène de Raynaud inaugural. Elle peut toucher tous les adultes quelle que soit leur tranche d'âge. Elle associe une vasculopathie prédominant sur la microcirculation, des dépôts excessifs de matrice extracellulaire et des mécanismes d'auto-immunité.



OBSERVATION • Monsieur X. est adressé en HDJ pour bilan d'AEG et ulcérations nécrotiques pulpaire des mains. On diagnostique un syndrome de Raynaud et une dénutrition sévère. L'examen retrouve une microtomie et une sclérodactylie avec aspect brillant, cartonné, lisse de la peau des mains et des pieds responsable d'une flexion complète des mains impossible. La fragilité du patient oriente vers une hospitalisation en court séjour.

La biologie de 1^{ère} intention retrouve un discret syndrome inflammatoire d'allure chronique avec une anémie à 9,6 g/dl. La radiographie des mains : absence de carcinose sous cutanées. La capillaroscopie ne retrouve pas un aspect de mégacapillaire. Le bilan immunologique avec anticorps anti-Sclérodémie70 (Scl70) et anti-centromère revient négatif. On retrouve une positivité des Anti-Acide ribonucléique (ARN) polymérase de type III. Ce bilan immunologique est plutôt en faveur d'une sclérodémie dite « paranéoplasique » caractérisée par la survenue quasi simultanée de la maladie auto-immune et d'un cancer [1] [2]. De plus, la présence d'une altération de l'état général, le syndrome inflammatoire, l'anémie et l'absence d'anomalie retrouvée à la capillaroscopie nous font suspecter une néoplasie. Sur le plan thérapeutique, on propose des soins de nursing des lésions avec détersion de l'hyperkératose et zone de nécrose, pansements hydrogels. L'acébutolol contre-indiqué dans le phénomène de Raynaud remplacé par un inhibiteur calcique, le diltiazem. Nous instaurons de l'iloméidine 100 µg (Iloprost), analogue de la prostacycline, cure en intraveineux durant 5 jours, dont 2 jours en HAD pour limiter l'iatrogénie hospitalière. Les explorations sont réalisées en ambulatoire à savoir : TEP scanner, FOGD/coloscopie.

Monsieur X. a été revu en consultation avec un diagnostic de sclérodémie systémique cutanée diffuse bien confirmée. Les différentes explorations qui ont été faites par la suite ont abouti au diagnostic d'une néoplasie du colon probablement à l'origine de la sclérodémie dite « paranéoplasique ».



DISCUSSION • Le phénomène de Raynaud est un diagnostic clinique. Le principal diagnostic différentiel étant l'acrocyanoose retrouvée dans de nombreuses pathologies du sujet âgé, celle entraînant un bas débit. Néanmoins le phénomène de Raynaud évolue de façon paroxystique en 3 phases influencées par le froid. Il n'est quasiment jamais primitif chez le sujet âgé. La présence de troubles trophiques oriente toujours vers un Raynaud secondaire. La sclérodémie peut elle-même être secondaire aux néoplasies. Il faut y penser devant l'âge avancé, l'altération de l'état général et devant un profil immunologique particulier. Ces sclérodémies sont caractérisées par des autoanticorps anti ARN polymérase de type III et non pas les classiques auto anti corps antiscl70-forme diffuse et anti centromère-formes localisées.

CONCLUSION • La sclérodémie n'est pas rare chez le sujet âgé. Le phénomène de Raynaud est quasi constant. Une néoplasie associée [2] doit être recherchée. Sa découverte modifie le pronostic et la prise en charge.



Il existe un lien étroit avec les syndromes gériatriques qu'il faut prendre en compte lors de la prise en soins : **accélération de la perte d'autonomie** du fait de la raideur installée secondaire à la fibrose cutanée avec **trouble de la marche et chutes**. **Dénutrition** secondaire à la microtomie et aux troubles digestifs. La coordination entre plusieurs spécialistes est le plus souvent nécessaire. Le parcours de soins en gériatrie facilite la prise en soin et le maintien à domicile : HDJ, HAD.

[1] J.-B. Monfort, I. Lazareth, P. Priollet, *Sclérodémie systémique paranéoplasique : à propos de 3 cas et revue de la littérature*. Journal des Maladies Vasculaires. Mars 2016 ; 41(2) : 131.

[2] E. Oehler, F. Chaix, I. Jarrin, *Syndrome sclérodémiforme paranéoplasique*. Cahiers Santé Médecine Thérapeutique. Janvier-Février 2021 ; 30(1) : 64-8.