



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Morphée pansclérotique d'évolution rapidement létale chez une jeune fille de 11 ans



Pansclerotic morphea with a rapidly fatal outcome in an 11-year-old girl

J. Hardy^{a,*}, C. Audouin-Pajot^b, A. Abid^c,
D. Chiotasso^d, B. Coustets^d, A. Suc^e, P. Timsit^f,
L. Mouthon^g, J. Mazereeuw-Hautier^a

^a Service de dermatologie, CHU Larrey-Toulouse, 24, chemin de Pouvoirville, 31400 Toulouse, France

^b Service de médecine interne-rhumatologie, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse, France

^c Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse, France

^d Service d'anesthésie-réanimation, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse, France

^e Service de douleur et soins palliatifs, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse, France

^f Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital La Grave, 7, place Lange, 31300 Toulouse, France

^g Service de médecine interne, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France

Reçu le 14 décembre 2015 ; accepté le 21 juin 2016

Disponible sur Internet le 2 août 2016

MOTS CLÉS

Morphée
pansclérotique ;

Résumé

Introduction. — La morphée pansclérotique est une forme de sclérodermie cutanée extrêmement mutilante qui est peu décrite dans la littérature dermatologique. Nous en rapportons un cas d'évolution létale chez une jeune fille de 11 ans.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliette.marie.hardy@gmail.com (J. Hardy).

Méthotrexate ;
Corticoïdes ;
Cyclophosphamide ;
Iloprost ;
Photochimiothérapie
extracorporelle

Observation. – Une jeune fille de 11 ans se présentait dans notre service en avril 2012 avec une morphee évoluant depuis deux ans. La sclérose avait débuté sur le tronc et s'était rapidement étendue à l'ensemble du tégument. Un traitement initial par corticothérapie générale avait été inefficace. L'évolution était marquée par l'apparition d'ulcérations circonférentielles des membres inférieurs, extrêmement douloureuses. Le décès survenait rapidement début 2014 dans un contexte de cachexie et de septicémie après deux amputations et plusieurs échecs thérapeutiques, dont le méthotrexate.

Discussion. – La morphee pansclérotique s'individualise par une atteinte rapidement progressive, une extension des lésions à l'ensemble du tégument et l'apparition précoce d'ulcérations, de contractures douloureuses et d'une limitation des mobilités articulaires. Le pronostic est sombre puisque la maladie a une évolution invalidante, voire même fatale. Il n'existe à l'heure actuelle aucune thérapeutique satisfaisante.

Conclusion. – Notre cas souligne les particularités cliniques de cette forme rare de sclérodermie, en particulier son pronostic extrêmement sévère et les difficultés thérapeutiques qu'elle présente.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Pansclerotic
morphea;
Methotrexate;
Corticosteroids;
Cyclophosphamide;
Iloprost;
Extracorporeal
photopheresis

Summary

Background. – Pansclerotic morphea is a poorly described but extremely debilitating variant of localized scleroderma. We report a case with a rapidly fatal outcome in an 11-year-old girl.

Patients and methods. – An 11-year-old girl with a 2-year history of morphea presented at our institution in April 2012. The sclerosis had started on her trunk and progressed rapidly to involve her entire skin. Initial treatment with corticosteroids was ineffective and she presented extremely painful ulcerations of the lower limbs. The outcome was rapidly fatal, in early 2014, due to cachexia and sepsis after two amputations and several failed treatments including methotrexate.

Discussion. – Pansclerotic morphea is characterized by rapidly progressing sclerosis involving the entire skin, trophic cutaneous ulcers, painful contraction and limited joint mobility. The prognosis is poor since the disease has an incapacitating and potentially fatal outcome. No reliably effective treatment has yet been established.

Conclusion. – Our case highlights the clinical characteristics of this uncommon form of localized scleroderma, the extremely severe prognosis, and the therapeutic challenge involved.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

La morphee, ou sclérodermie cutanée localisée, est une maladie inflammatoire caractérisée par une sclérose de la peau s'étendant parfois jusqu'aux tissus sous-cutanés. La pathogénie est mal connue et la maladie probablement multifactorielle, impliquant des facteurs environnementaux (traumatismes, irradiations, vaccins, infections...) et génétiques. L'hypothèse d'une origine auto-immune a été discutée [1].

La maladie se présente le plus souvent, à sa phase initiale, sous la forme d'une plaque fibreuse blanc-jaunâtre entourée d'un anneau violacé (« *lilac ring* »). Plusieurs variantes ont été décrites, qui se distinguent par leurs manifestations cliniques, leur profil évolutif et les structures anatomiques cutanées et sous-cutanées affectées par la fibrose. Les principales sont la forme en plaques (superficielles ou profondes), plus fréquente chez l'adulte et généralement de bon pronostic, et la forme linéaire, touchant plutôt la population pédiatrique, atteignant les membres ou le visage et pouvant être responsable

d'asymétrie ou d'hémi-atrophie. À l'heure actuelle, il n'existe pas de classification consensuelle de la maladie. Plusieurs ont été publiées, notamment en 2006 celle de Laxer et Zulian [2], qui comporte cinq sous-types : en plaques, linéaire, généralisée, mixte et pansclérotique.

Ce dernier sous-type est exceptionnel et correspond à une forme très sévère, mutilante et d'évolution fulminante. Nous en rapportons ici un nouveau cas, d'évolution rapidement létale.

Observation

Une jeune fille de 11 ans, originaire d'Algérie, se présentait dans notre service en avril 2012 pour des lésions cutanées étiquetées sclérodermie et évoluant depuis début 2010. À l'interrogatoire, aucun antécédent personnel ou familial de maladie auto-immune n'était rapporté. Les lésions, initialement localisées, s'étaient étendues en quelques mois

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644813>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644813>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)