

#001

Sclérodermie — formes localisées et systémiques

▶ **Morphée**

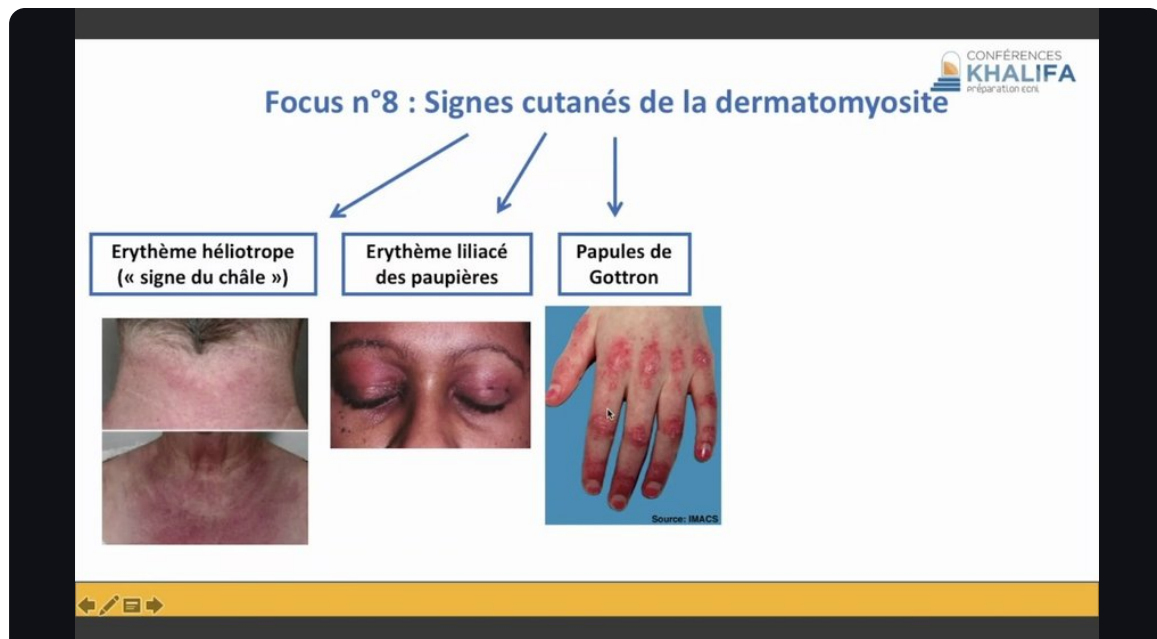


Morphée (sclérodermie localisée) : plaque scléreuse, brillante, indurée, sans atteinte systémique associée — à bien distinguer de la sclérodermie systémique.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Sclérodermie localisée (morphée) : atteinte cutanée pure, en plaques scléreuses circonscrites, sans phénomène de Raynaud ni atteinte viscérale — pronostic cutané, pas de retentissement systémique.
- Sclérodermie systémique cutanée limitée (« CREST ») : Calcinose, Raynaud, dysfonction œsophagienne, Sclérodactylie, Télangiectasies — atteinte cutanée limitée aux extrémités et au visage, mais risque viscéral réel (HTAP notamment).
- Phénomène de Raynaud et ulcérations digitales : quasi constants dans la sclérodermie systémique, traitement par inhibiteurs calciques (nifédipine) ou ARA2 (losartan) en prévention, iloprost IV et pansements hydrocolloïdes en cas d'ulcère constitué.
- Contre-indications formelles dans la sclérodermie avec Raynaud/ulcères : bêta-bloquants (y compris collyres) et tabac, qui aggravent la vasoconstriction et le risque ischémique digital.

Dermatomyosite — signes cutanés caractéristiques



Triade cutanée caractéristique de la dermatomyosite : érythème héliotrope des paupières (« signe du châle » quand il s'étend au décolleté), érythème lilacé palpébral, papules de Gottron des articulations des mains.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Myopathie inflammatoire caractérisée par un déficit moteur proximal, symétrique, d'aggravation progressive (signe du tabouret, marche dandinante), sans trouble sensitif associé, avec réflexes ostéotendineux longtemps conservés.
- Signes cutanés pathognomoniques à rechercher systématiquement : érythème héliotrope des paupières (+/- œdème), érythème du décolleté et de la nuque (« signe du châle »), papules de Gottron (érythémateuses, parfois squameuses, en regard des articulations métacarpo/interphalangiennes).
- Bilan devant toute myopathie inflammatoire confirmée : CPK, EMG (tracé myogène : potentiels polyphasiques de faible durée et amplitude), biopsie musculaire ; bilan étiologique orienté par l'âge (recherche de néoplasie sous-jacente chez l'adulte, surtout > 50 ans).
- Traitement de 1ère intention : corticothérapie générale à dose élevée, associée précocement à un immunosuppresseur d'épargne cortisonique dans les formes sévères ou à rechute.

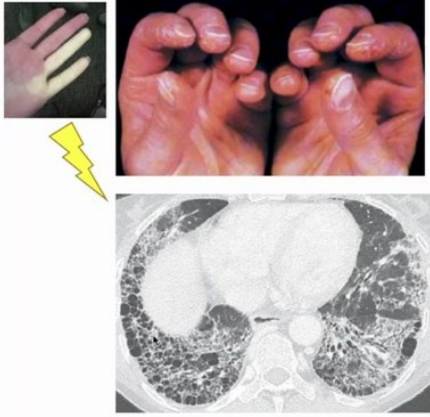
Devant toute dermatomyosite de l'adulte, en particulier après 50 ans, une recherche de néoplasie sous-jacente (bilan orienté selon l'âge et le sexe) est systématique : le syndrome paranéoplasique est un diagnostic à ne jamais manquer.

Syndrome des anti-synthétases

CONFÉRENCES
KHALIFA
préparation concours

Focus n°8 : Syndrome des anti-synthétases

- **Muscle** : syndrome myogène symétrique, myalgies, dysphagie
- **Peau** : Raynaud, « mains de mécanicien »
- **Polyarthrite** parfois érosive
- **Pneumopathie interstitielle**



Sources : RevMed vol4 718-727 2008, Pictorial review JBR-BTR 2015

Triade du syndrome des anti-synthétases : Raynaud (doigts blancs ischémiques), « mains de mécanicien » (hyperkératose fissuraire des faces latérales des doigts), pneumopathie interstitielle diffuse au scanner thoracique.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Syndrome associant une myopathie inflammatoire à des auto-anticorps anti-synthétases (anti-Jo1 le plus fréquent) et une atteinte pulmonaire souvent au premier plan, parfois révélatrice avant même l'atteinte musculaire.
- Atteinte musculaire : syndrome myogène symétrique, myalgies, dysphagie (atteinte des muscles pharyngés, risque de fausses routes) — proche de la dermatomyosite/polymyosite classique.
- Atteinte cutanée caractéristique : phénomène de Raynaud et « mains de mécanicien » (hyperkératose fissuraire de la pulpe et des faces latérales des doigts, très évocatrice une fois vue).
- Atteinte pulmonaire : pneumopathie interstitielle diffuse, parfois sévère et pronostique, à rechercher systématiquement par TDM thoracique et explorations fonctionnelles respiratoires dès la suspicion diagnostique.

Une polyarthrite parfois érosive peut compliquer le syndrome des anti-synthétases et faire égarer initialement le diagnostic vers une polyarthrite

rhumatoïde : la triade Raynaud/mains de mécanicien/pneumopathie doit toujours être recherchée.

#004

Maladie de Still de l'adulte



George Frederick Still décrit la forme systémique chez l'enfant (1897), Eric Bywaters décrit la forme de l'adulte (1971) — d'où le nom de « maladie de Still de l'adulte » (Adult-Onset Still's Disease, AOSD).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Maladie auto-inflammatoire rare, diagnostic souvent difficile au début car la triade clinique classique (fièvre élevée, éruption cutanée évanescence saumonée, arthralgies/arthrites) est souvent incomplète à la présentation initiale.
- Triade biologique très évocatrice : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (souvent $> 15\,000/\text{mm}^3$), hyperferritinémie (parfois majeure, $> 1000\,\mu\text{g/L}$), fraction glycosylée de la ferritine effondrée ($< 20\%$) — cette dernière est un signe très spécifique.
- Complication fréquente et parfois grave à connaître impérativement : le syndrome d'activation macrophagique (SAM), associant fièvre, cytopénies, hyperferritinémie majeure, hypertriglycémie, et hémophagocytose à la biopsie médullaire.
- Traitement de 1^{ère} intention : AINS ou aspirine à forte dose dans les formes peu sévères (taux de réponse faible, $< 20\%$) ; corticothérapie générale (prednisone 1mg/kg/j) en 2^e intention, avec un taux de réponse bien supérieur ($> 80\%$).

Devant une fièvre prolongée inexpliquée avec hyperferritinémie majeure, toujours demander le dosage de la fraction glycosylée de la ferritine : son effondrement est très évocateur de maladie de Still, un diagnostic souvent retardé faute d'y penser.