

## Sclérodermie

RAPPORT DE QUATRE CAS\*

P. MOHAGHĒGHI<sup>1</sup> et B. VADOUD SĒYĒDI<sup>2</sup>

On dit la sclérodermie quand la peau devient sclérosée et paraît être endurcie, mais en vérité c'est la manifestation cutanée d'un processus généralisé qui atteint tous les organes. On la voit sous les formes suivantes: œdémateuse, en plaques, en gouttes, annulaire, en bandes et enfin scléroème infantile.

Puisque tous nos malades étaient adultes et atteints de forme généralisée de la maladie, il nous semble nécessaire de rappeler cette affection dans quelques lignes.

La sclérodermie est l'atteinte du tissu conjonctif, et, pour cette raison, elle s'observe plus chez la femme que chez l'homme.

Au point de vue anatomopathologique, c'est une lésion profonde du tissu conjonctif associée à une atrophie complète de l'épiderme. Au fur et à mesure que les membranes des nerfs s'épaissit et que le processus sclérotique envahit les muscles profonds, les follicules et les glandes sébacées de la peau disparaissent, les pigments s'augmentent (prolifération pigmentaire), et, la maladie s'étant évoluée, le malade entre dans un état de marasme cachectique, et succombe par les troubles de la cage thoracique et des voies respiratoires.

\*) Travail du Service de Dermatologie, l'Hôpital Pahlavi, Téhéran, Iran.

1) Prof. agrégé à la Faculté de Médecine de Téhéran, Médecin de l'Hôpital Pahlavi.

2) Assistant de l'Hôpital Pahlavi.

*ÉTIO-PATHOGÉNIE*

On a incriminé de différents agents pathogènes dont chacun peut se montrer à l'origine d'une seule forme clinique. Il y a ainsi de nombreuses théories; en voici quelques exemples :

**Théories infectieuse et toxique :** Les infections aiguës et chroniques (lèpre, syphilis et tuberculose), les intoxications chroniques (alcoolisme, saturnisme) s'observent parfois dans l'étiologie de cette affection.

**Théorie dysendocrino-sympatique :** Elle nous paraît plus acceptable, parce que, en pratique, on trouve la sclérodémie quelque temps après les troubles d'origine endocrinienne. Les troubles du métabolisme basal, un goitre simple, la maladie de Basedow, l'atrophie de la glande thyroïde et même parfois le dysfonctionnement hypophysaire et surrénal, les affections des ovaires, du thymus peuvent être à l'origine de la sclérodémie. Expérimentalement, le dysfonctionnement de la glande parathyroïde et du système sympathique cervical ont une relation étroite avec les troubles du métabolisme calcique, de sorte qu'on doit toujours chercher la dysparathyroïdie chaque fois que l'on observe une sclérodémie.

**Théorie nerveuse :** Le traumatisme psychique et nerveux, les chocs émotifs ont sans doute une influence plus ou moins nette sur la genèse de la sclérodémie, si bien qu'on range cette affection parmi les ectosymphathoses.

*SIGNES CLINIQUES*

La sclérodémie généralisée s'observe parfois à la suite des affections chroniques. Il est exceptionnel de voir la maladie se développer avec une allure aiguë, elle entre alors dans un état de l'œdème sous

cutané, qui disparaît après quelque temps qui dépend à l'agent pathogène, et auquel se remplacent l'atrophie et la sclérose. Après un temps assez long, la peau devient cireuse surtout sur la face, le nez s'allonge, les lèvres et la langue deviennent petites, les paupières s'amincissent, les traits de la figure disparaissent.

La sclérodémie généralisée commence souvent des doigts: scléro-dactylie. Dans ce cas il y a des signes vasculo-nerveux: la sensation d'engourdissement, de fourmillement, de crampe, de doigt mort; et même on voit parfois les bulles pemphigoïdes et les escarres limitées se développer sur les doigts. Enfin, ceux-ci deviennent minces, les ongles se cassent et tombent, la peau, très sèche, s'adhère à l'os. Des plaies irrégulières apparaissent parfois. La sécheresse de la peau prend l'extension jusqu'aux bras. La face, les oreilles et les orteils sont aussi atteints. Après quelques années la maladie s'évolue vers le thorax et le patient entre dans un état désespérable. Petit à petit les phalanges se résorbent et se raccourcissent. Dans les parties musculaires et aponevrotiques, il y a des dépôts calciques, concrétions calcaires, ce qui se trouve probablement dans les reins, la rate, le foie, etc. On doit souligner que l'évolution de cette maladie se fait parfois par poussée et les malades deviennent peu à peu cachectiques et meurent par les troubles cardio-respiratoires. Il y a des phases dans lesquelles la maladie s'arrête et même quelquefois le malade entre dans les stades de régression relative.

Il y a des formes qui sont localisées par exemple aux orteils et aux doigts, mais qui ne nous intéressent pas ici.

*OBSERVATIONS***Premier cas.**

H. S., 37 ans se plaint de chute des cheveux, de démangeaison, et des pellicules assez abondant, des taches achromiques et pigmentées dans le cuir chevelu. Elle s'allaitait au sein, a eu la rougeole dans la deuxième année. A l'âge de 8 ans, elle a eu la teigne, qui a été traitée à l'aide de la radiothérapie. Elle a eu ses premiers règles vers 14<sup>ème</sup> année, et,

avant le mariage, elle souffrait d'une dysménorrhée, qui est disparue plus tard. Elle s'est mariée à l'âge de 16 ans; et jusqu'à vingt ans, elle a eu 3 enfants alors que durant les douze années suivantes, elle faisait des curettages répétés, et vers le 34ème année elle a eu de nouveau un enfant. A l'âge de 26, elle a été atteinte par le paludisme et fut traitée. Avant de se marier, elle prenait beaucoup des bains froids. A l'âge de 9 ans, elle souffrait d'une migraine du côté droit, qui a été méconnue et prise pour une sinusite frontale et, pour le traitement, elle a reçu des injections de la pénicilline pendant trois mois.

Dans sa famille, sa mère était atteinte du rhumatisme articulaire chronique et de l'hypertension artérielle.

Quatre ans plus tôt, elle sente une démangeaison au paume et dans les régions interdigitales de la main droite, où il y a des lamelles squameuses. Un an après, les ongles se dessèchent et se déforment. A ce moment, une plaque rouge et pelliculeuse apparaît et s'étend dans la région antérieure du cou et de la face.

Peu après, dans les régions des sourcils, du front et sur les lèvres, apparaissent des plaques rouges avec un désir de se gratter sur les plaques ci-dessus mentionnées. Les plaques se succèdent alternativement et se regressent sans aucune intervention médicale.

Dès le commencement de la maladie, la démangeaison dans le cuir chevelu était la cause de la chute des cheveux qui s'est continuée.

#### Examens cliniques :

Pulsation de l'artère radiale : 76 par minute. T.A. : 12 Mx., 8 Mi. Les autres organes sont normaux.

Au point de vue dermatologique, on trouve sur la région du cou et du thorax des plaques érythémato-squameuses circonscrites et d'une dimension un peu plus grande que le dos d'un doigt.

Dans le cuir chevelu ces plaques sont scléro-atrophiques squameuses et cicatricielles. Les cheveux sont secs; la peau de la tête a une alopecie, dont la forme ressemble au favus et au lupus érythémateux.

On voit sur le front et sur la tête des taches leuco-mélanodermiques. La face est cireuse et maigre, les lèvres complètement atrophiques.

ques, la langue petite: elle ne peut pas souffler. Les traits de la face sont complètement disparues. Aux phalanges, la peau est dure et rétractée, de sorte que la flexion spontanée des doigts n'est pas facile. Les ongles, déformés et lamelleux, sont entourés de petites bulles.

La peau de la face est aussi endurcie, mais celle du cou est un peu souple. Les pieds sont normaux, sauf à leur peau qui est devenue sèche et rétractée.

#### Les examens paracliniques :

Métabolisme basal est + 9%. Le poids corporel, 56 kg. Taille, 161 cm.

Calcium du sang	: 125 mg.	par litre
Phosphore du sang	: 42 mg.	<
Cholestérol	: 2 gr.30	<
Urée du sang	: 0 gr.25	<

On n'a pas vu de cellule de L.E. dans le sang périphérique. L'analyse complète des urines est normale. La formule sanguine est normale. La vitesse de sédimentation des globules rouges est 7mm. dans la première heure. Pas de cellule de L.E. dans la ponction sternale, dont voici le rapport :

Myélocyte neutrophile	27
Éosinophile	6
Métamyélocyte neutrophile	18
Polynucléaire neutrophile	41
Lymphocyte	2
Plasmocyte	3
Cellule réticulaire	2
Mononucléaire	1
	<hr/>
	100
Proérythroblaste	1
Erythroblaste acidophile	30
< basophile	1
	<hr/>
	32%

La biopsie de la peau de la région postérieure du cou montre la sclérodermie.

**Deuxième cas.**

I. E., femme de 25 ans. Elle se plaint d'un épaissement de la peau de la main et de la face, de quelques ulcérations dans la main et à l'avant-bras. Cinq ans plus tôt il apparaît sur les deux genoux deux tubercules qui disparaissent quelques temps plus tard, et dont on peut voir maintenant les cicatrices; il semble qu'elles étaient des concrétions calcaires.

Il y a deux ans que la malade ressent un épaissement à la peau; le bout des doigts s'ulcère et peu à peu apparaissent et progressent les déformations et l'atrophie dans les dernières phalanges.

Il y a un an qu'elle trouve des ulcérations aux coudes et aux mains. Ces ulcérations sont déjà en pleine évolution. Elle est amaigrie, mais l'amaigrissement est très marqué dans les muscles des avant-bras et des bras, la peau est rétractée et durcie; on trouve des taches leuco-mélanodermiques dans les régions atteintes. La face est maigre, ses traits sont disparues, sa peau est rétractée et ne peut pas se plier sous les doigts. Les lèvres sont minces et ne se ferment pas facilement, on voit aisément les dents; le nez est devenu tellement mince que ses cartilages semblent être fondus. La langue est fortement diminuée dans sa longueur et ne peut pas s'avancer au-delà de l'arcade dentaire.

Les examens paracliniques: Réaction de B.W. est négative. Métabolisme basal + 13%.

La moëlle osseuse reste normale à tous les points de vue, et on ne voit pas les cellules anormales dans aucune des lignées.

La formule leucocytaire est aussi normale, le nombre des globules rouges est relativement diminué. La vitesse de sédimentation des globules rouges est 5 mm. dans la première heure. On n'a pas trouvé des cellules de L.E. dans le sang périphérique. L'analyse complète des urines les montre normales.

L'examen anatomopathologique du fragment prélevé de la région atteinte montre une sclérodermie nette.

**Troisième cas.**

A. A., homme de 50 ans, nous consulte pour un durcissement et une rétraction de la peau de toutes les parties du corps.

Cinq mois plus tôt, il voit dans la région lombaire, une grande tache dont la peau est devenue dure et couverte des squames. Quelque temps après, elle envahit les deux flancs et puis toutes les parties du corps, la peau est alors épaissie et cireuse. Elle n'est pas associée à aucun signe subjectif. Rien d'intéressant dans ses antécédants familiaux et personnels.

La peau est si dure que les jeux des articulations se font avec difficulté.

Malgré l'évolution si rapide de la maladie, les lèvres sont déjà minces et la langue est devenue courte et petite.

On ne trouve pas de signes de résorption osseuse et tissulaire aux mains. Il ne souffre pas de dysphagie.

Examens paracliniques:

Les réactions de B.W. et de V.D.R.L. sont négatives.

La moëlle osseuse, normale et pas de cellule de L.E.

Métabolisme basal: + 6,5%.

A l'examen anatomopathologique d'un fragment prélevé de la région dorsale, on distingue le processus sclérodermique.

**Quatrième cas.**

Z. M., femme de 35 ans. Elle nous consulte pour des ulcérations aux bouts des doigts et l'induration de la peau de la figure et des membres.

La maladie a commencée il y a deux ans par les mains surtout de bout des doigts. Elle en ignore la date exacte du commencement. Au temps où nous l'avons examinée, il y avait des ulcérations assez petites aux bouts des doigts et une résorption osseuse très marquée dans les dernières phalanges. Les traits de la face étaient disparues, le nez aminci, la langue courte, les lèvres minces. A la tête, il y a une région alopecique

qui ressemble à l'alopecie favique, mais l'examen microscopique ne montre pas les parasites de favus. La peau de la main, de l'avant-bras, de la face et des jambes est devenue épaissie.

Examens paracliniques:

La recherche des cellules de L.E. après la ponction sternale : négative.

La myélogramme : normale.

La formule leucocytaire : normale.

L'énumération globulaire : normale.

Calcium du sang : 91 mg par litre.

Métabolisme basal : + 23%.

TRAITEMENT

Quant au traitement de la sclérodémie, l'anatomo-pathologie nous enseigne que ses résultats sont transitoires et relatifs.

En général, on a évoqué des idées différentes à ce propos. L'administration des androgènes chez les femmes et les hommes atteints est efficace. Celle de la vitamine E aux doses massives et prolongées est aussi efficace. La vitamine D<sub>2</sub> pour la fixation et maintenir l'équilibre du métabolisme calcique est utile; mais on ne doit la prescrire qu'avec prudence.

L'injection des sels de bismuth (Sezary) au nombre de 15-18 sont utiles, une injection tous les deux jours.

Parmi les antibiotiques on a eu des résultats assez favorable par les injections de la pénicilline aux doses massives et prolongées, et des dérivées de tétracyclines.

Le traitement avec la cortisone et l'A.C.T.H. donne des résultats inconstants mais rapides.

Nous pensons que l'hormonothérapie associée à des mesures ci-dessus mentionnées sont plus efficaces et durables.

SUMMARY

Four cases of sclerodermia have been reported during the past

two months.

Sclerodermia which seems to be hardness of the skin is actually a general affection that first appears on the skin and has various types: edematous, sclerema for children, and then the forms of patches or drops or bands or annulars. It is sort of connective tissue affection and is chiefly observed in women and as the reason for it, is thought to be due to the acute infections and chronic toxics in theory dysendocryno-sympathic that eventually is caused by nervous, mental disturbances and shocks.

Three of the patients were adults and one of them was a 60 years old man. Clinical symptoms were common in all three persons and as a usual it began from the fingers and then it appeared in the face, but in the man it was different and the disease began first from the chest and abdomen and buttocks parts, and although the duration of the illness was more than few months it had not yet affected the limbs.

After sometime it affects the muscles and bones and in a few years it expands so that causes a general weakness and eventually results in death.

The treatment is temporary and differs comparatively in different cases. Vitamin E given with large dosage, Vitamin D<sub>2</sub> to keep calcium from running. Bismuth, Penicilline with large dosage and tetracycline given continuously, and at last cortisone and A.C.T.H. are administered which have temporary and rapid results.