

CAS CLINIQUE

Dr SAÏD F.

AHU sce Médecine Interne LA RABTA

OBSERVATION

- Femme de 42 ans
- ATCD=∅
- En 2004:
 - Notion de syndrome de Raynaud bilatéral depuis 2 ans
 - Nécroses digitales du 3^{ème}, 4^{ème} et 5^{ème} doigts gauches depuis 15 jours

OBSERVATION

- Pas de sclérodactylie, pas de télangiectasies
- PA=120/60mmHg
- ACP normale

OBSERVATION

- Capillaroscopie: dilatation des anses capillaires sans mégacapillaires
 - Rx thorax, EFR, TDM thoracique
 - Echographie cardiaque
 - FOGD et manométrie
- } normales

OBSERVATION

- GB= 7030/mm³, PNN= 4620/mm³, Lc= 1570/mm³
- Hb=12,5g/dl, VGM= 86 fl, TCMH= 28 pg, Plq= 295000/mm³
- VS= 32 mm, CRP=3 mg/l
- Prot= 76g/l, Alb=34,6g/l, α 1=3,3 g/l, α 2 =11,6 g/l, β =10,5 g/l, γ =15,6 g/l
- Creat=7 mg/l



OBSERVATION

- AAN (+) type anti-centromères 1/6400
- Anti-Scl 70, anti-SSA et anti-SSB (-)
- Cryo négative







OBSERVATION

Femme de 42 ans, présentant un syndrome de

Raynaud, des Nécroses Digitales et des

Anticorps Anti-Centromères (+) sans
aucune atteinte systémique



syndrome

OBSERVATION

- Traitement: IC , VD et aspirine
- Evolution:
 - Initialement: amélioration partielle
 - Récurrences du syndrome de Raynaud et des nécroses digitales surtout en saison froide avec extension du côté controlatéral
 - Pas de manifestation viscérale

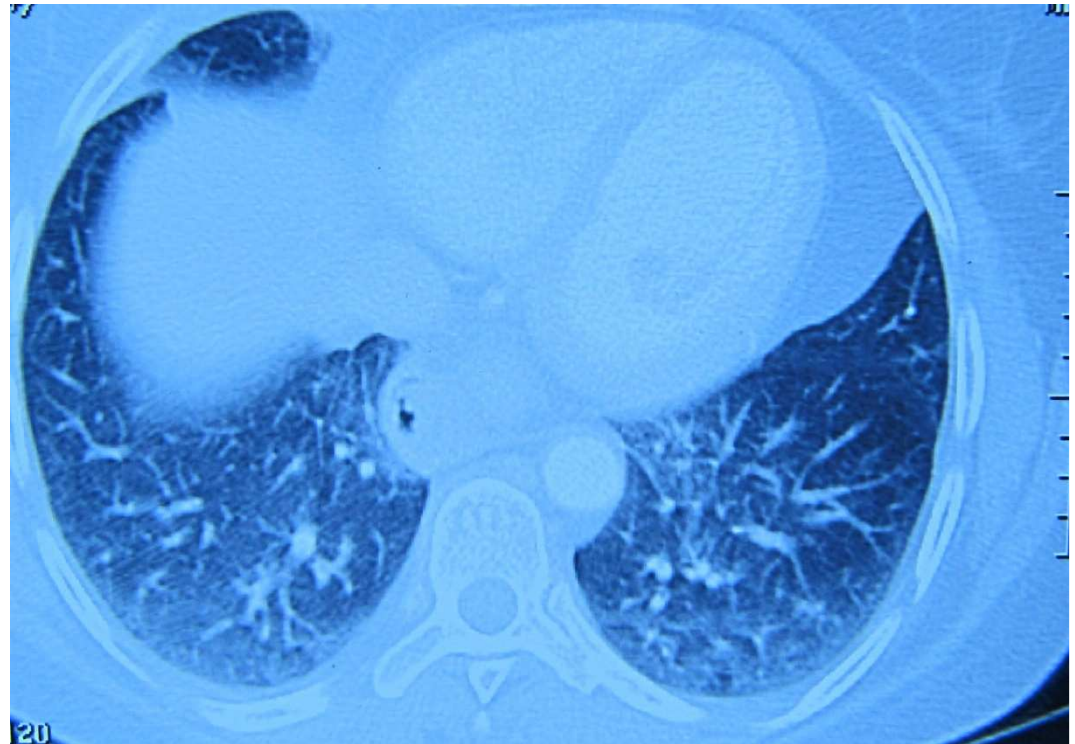


OBSERVATION

- Avril 2011:
 - Dyspnée d'effort I NYHA et dysphagie
 - Discrète sclérodactylie et sclérose du visage (Rodnan 12)
 - Capillaroscopie: mégacapillaires et hémorragies capillaires

OBSERVATION

- Avril 2011:
 - Rx thorax normale
 - TDM thoracique
 - LBA: alvéolite lymphocytaire avec un taux de lymphocytes à 27%
 - EFR normale



-Pas HTAP

-FOGD: dilatation du bas œsophage avec une hernie hiatale

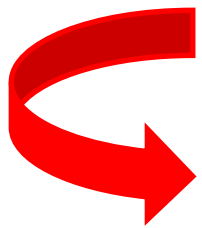


OBSERVATION

 sclérodermie systémique retenue



Cyclophosphamide (6 cures) relayé par Azathioprine
+Corticothérapie 0,5 mg/Kg/j rapidement diminuée



Après 6 mois:

Disparition de la dyspnée et des ND

Normalisation TDM thoracique de contrôle

DISCUSSION

RACAND syndrome inaugurant une
sclérodermie systémique

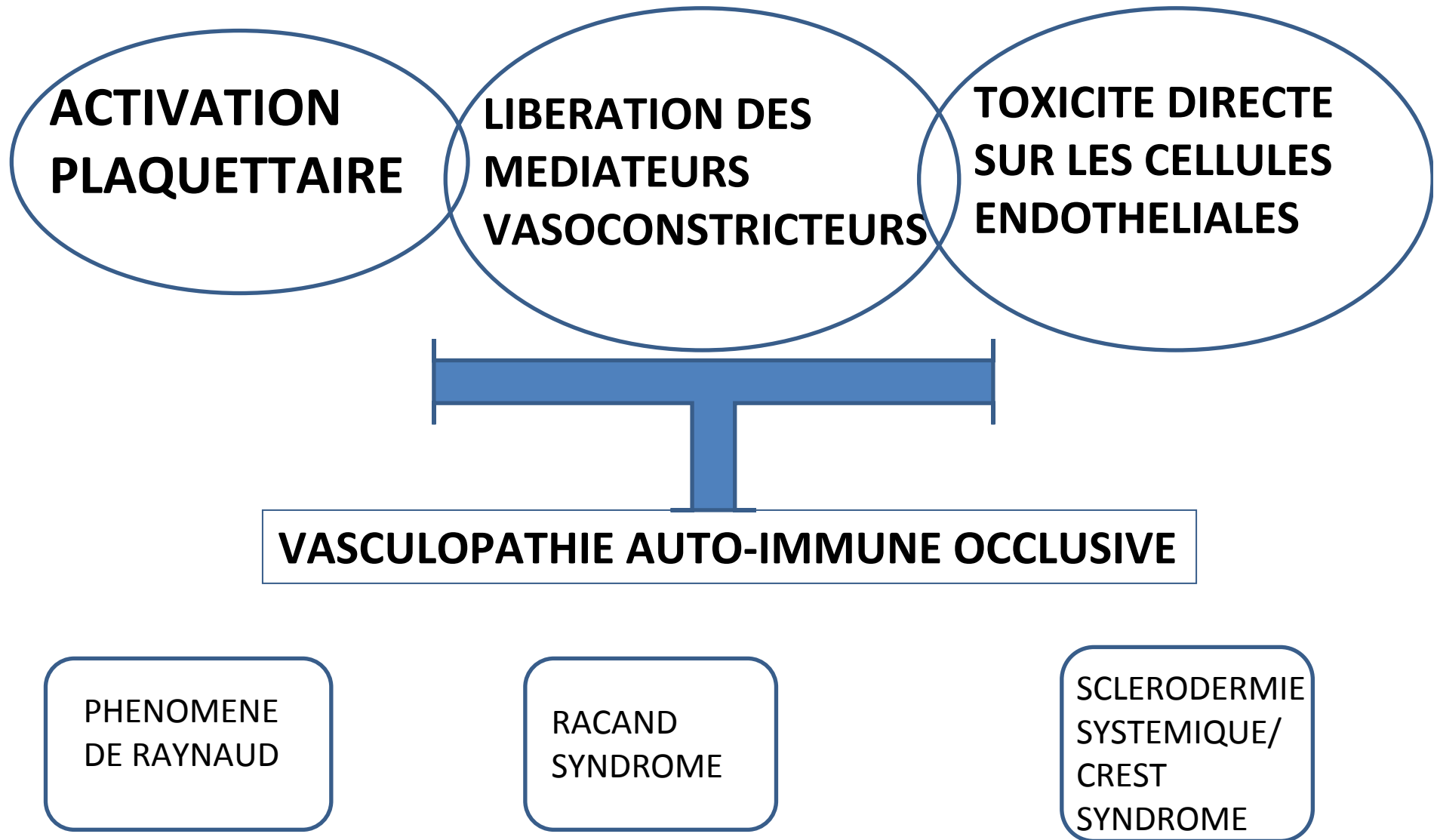
DISCUSSION

- Entité particulière rare
- Sachsenberg, 2000
- Femme +++
- Phénomène de Raynaud avant ND
- ND surtout les doigts, plus rarement orteils
- Aspect hémisphérique des pulpes digitales des 4^{ème} doigts
- Pronostic fonctionnel
- Évolution ????

RACAND

SERIE	PATIENT N°	AGE/GENRE	R	ND	ACA	CAPILLARO	ATTEINTE CUTANEE	ATTEINTE VISCERALE	MAI	ScS	DELAI
Evelyn M et al.	1	43/F	+	+	+	MAO	0	0	0		
	2	73/F	+	+	+	MAO	0	0	0	Durée de suivi courte (0-24 mois)	
	3	84/F	+	+	+	MAO	0	0	0		
	4	86/F	+	+	+	Normale	0	0	0		
Delcey V et al.	5	38/F	+	+	+	MAO	0	0	0		0
	6	63/H	+	+	+	MAO	0	HTAP	0	?	2 ans
	7	36/F	+	+	+	MAO	0	0	0	0	
	8	57/H	+	+	+	MAO	0	Fibrose pulmonaire	0	+	3 ans
	9	33/F	+	+	+	MAO	0	0	0	0	
	10	72/F	+	+	+	Normale	0	0	0	0	
	11	31/F	+	+	+	Normale	0	0	0	0	
Abouzahir A et al.	12	57/F	+	+	+	MAO	0	0	CBP	0	

ROLE DES ACA



INTERET PRATIQUE

Forme inaugurale



**SUIVI REGULIER ET
SURVEILLANCE
CLINIQUE ET
PARACLINIQUE**