

La mucinose papuleuse : Un diagnostic différentiel rare du myxoedème

N Ghariani Fetoui, L Boussofara, N Nabli, Y Hasni*, R Gammoudi, W Saidi, A Aounallah, S Mokni, B Sriha**,
M Denguezli, C Belajouza, N Ghariani, R Nouira

Service de Dermatologie, *Service d'endocrinologie, ** Service d'anatomie et de cytologie pathologiques,
Hôpital universitaire Farhat Hached Sousse, Tunisie

Introduction:

La mucinose papuleuse ou scléromyxoedème est une affection très rare, qui constitue un diagnostic différentiel de la mucinose dysthyroïdienne et qui s'associe fréquemment à une gammopathie monoclonale bénigne.

Observation:

Une femme âgée de 48 ans était hospitalisée pour exploration d'une éruption cutanée faite d'un placard infiltré, œdémateux et papuleux du visage, du cou et du décolleté, évoluant depuis 1 semaine. L'examen dermatologique révélait un placard infiltré, œdémateux parsemé de lésions papuleuses de couleur chair, faisant 2 à 3 mm de diamètre. Les lésions siégeaient au niveau du visage avec un aspect léonin (fig.1), le cou, la région rétro-auriculaire (Fig.2) et le décolleté (Fig.3). Il s'y associait une induration sclérodermiforme. Le bilan thyroïdien était normal. L'ensemble des investigations à la recherche d'une gammopathie monoclonale associée était négatif. L'histologie avait conclu à une mucinose cutanée dermique, permettant de retenir le diagnostic de scléromyxoedème. Une corticothérapie orale avait permis de stabiliser la dermatose avec toutefois la survenue d'un accident vasculaire cérébral ischémique, d'une embolie pulmonaire et d'une polyarthrite non infectieuse des genoux. L'enquête étiologique n'avait pas objectivé de néoplasie associée.

Discussion:

- Le **myxoedème** est dû à une infiltration jaunâtre de la peau secondaire à une **insuffisance thyroïdienne**.
- Le **scléromyxoedème** s'en distingue cliniquement par le caractère **papuleux** et l'induration **sclérodermiforme**, en dehors de toute anomalie du bilan hormonal thyroïdien.
- Il s'agit d'une dermatose très rare associée dans plus que 80% des cas à une **gammopathie monoclonale bénigne**.
- Des cas de scléromyxoedèmes **paranéoplasiques** ont été rapportés.
- Cette entité peut se compliquer de manifestations **systémiques** essentiellement digestives, musculaires et articulaires.
- Chez notre patiente, la survenue d'une polyarthrite en dehors de toute étiologie évidente serait une manifestation **articulaire** de son scléromyxoedème.
- Les complications fatales sont liées à l'atteinte **pulmonaire** (syndrome obstructif, syndrome restrictif, emphysème, hypertension artérielle pulmonaire) et **neurologique** (neuropathies périphériques et encéphalopathie).
- A notre connaissance, la complication à type d'**accidents thromboemboliques multifocaux** n'a pas été rapportée précédemment.
- Le **dépôt de mucine** semble avoir un rôle dans la survenue de ces complications.
- En effet, une autopsie d'un patient atteint de scléromyxoedème a mis en évidence un dépôt de mucine non seulement dans le derme, mais aussi dans les **coronaires** et dans les **vaisseaux pulmonaires**.
- Le **rôle de l'immunoglobuline monoclonale** dans la survenue de la maladie est controversé.

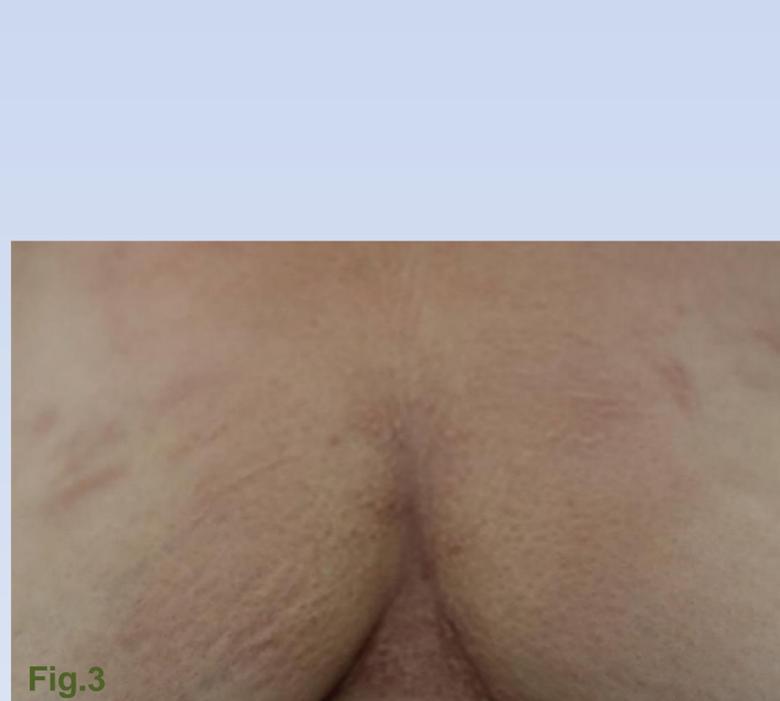
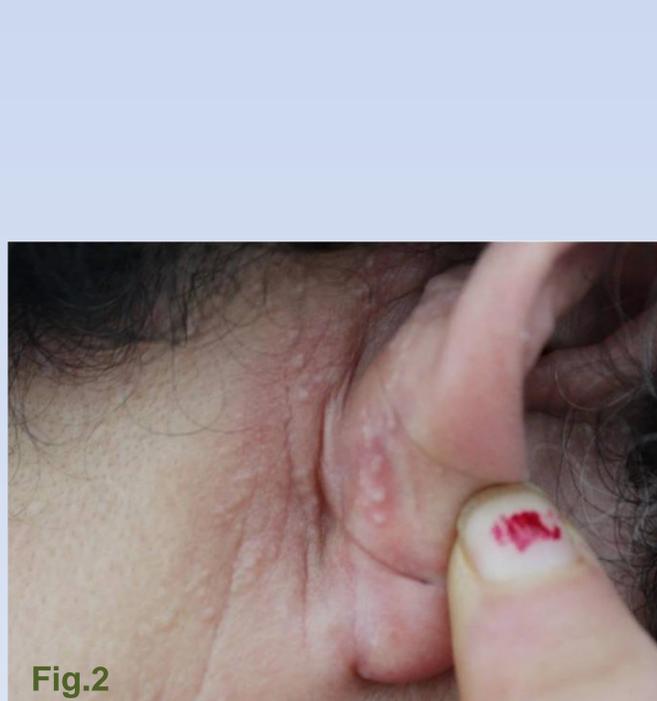


Fig.1, 2 et 3: Infiltration œdémateuse parsemée de lésions papuleuses de couleur chair, siégeant au niveau du visage avec un aspect léonin (fig.1), la région rétro-auriculaire (Fig.2) et le décolleté (Fig.3).

Conclusion: Notre cas se distingue par l'absence de para-protéïnémie et de néoplasie associée et par la survenue d'accidents thromboemboliques multifocaux.