

Les manifestations cardio-métaboliques du syndrome de Werner

Nabli N, Ghariani Fetoui N, Boussofara L, Hasni Yosra*, Gammoudi R, Saidi W, Mokni S, Aounallah A, Belajouza C, Denguezli M, Ghariani N, Noura R
Service de dermatologie, *Service d'endocrinologie, CHU FarhatHached, Sousse, Tunisie

Introduction

Le syndrome de Werner (SW) est une maladie génétique rare caractérisée par un vieillissement cutané précoce et des manifestations systémiques diverses. Les manifestations métaboliques de par leurs fréquences et diversités doivent être dépistées.

observation

Un patient âgé de 33 ans, était admis au service de dermatologie pour un SW suspecté devant la dysmorphie faciale en tête d'oiseau, la voix aigüe, l'aspect sclérodermiforme de la peau et la couleur grise des cheveux. Le diagnostic a été confirmé par une étude génétique révélant une mutation du gène WRN. Le patient avait une obésité androïde avec un tour de taille à 96 cm et une amyotrophie des muscles des membres inférieurs ramenant son IMC à 25 kg/m². Un Diabète de type 2 méconnu auparavant a été découvert devant une glycémie aléatoire à 9 mmol/L et une hémoglobine glyquée à 8,5% et traité par metformine et sulfonyle-urée. Le bilan lipidique avait montré une hypertriglycéridémie à 3.5mmol/L sans élévation du taux de LDL-cholestérol. Le profil tensionnel était correct, de même que les données de l'électrocardiogramme et de l'échographie cardiaque.

Discussion

Le SW est une génodermatose rare de transmission autosomique récessive. Il associe des anomalies cutanéophanéariennes et des manifestations métaboliques (athérosclérose prématurée diffuse, hypertriglycéridémie et diabète). Le décès survient vers la cinquantaine, le plus souvent en rapport avec un accident ischémique cardiovasculaire. Il est important de dépister les manifestations cardio-métaboliques lors du diagnostic de la maladie, afin d'instaurer les mesures hygiéno-diététiques et thérapeutiques adéquates.