RACAND syndrome : Entité distincte de la sclérodermie systémique ou une forme inaugurale ?

Monia Smiti Khanfir, Syrine Bellakhal, Fatma Said, Thouraya Ben Salem, Imed Ben Ghorbel, Mounir Lamloum, Amira Hamzaoui, Mohamed Habib Houman
Service de médecine interne - Hôpital la Rabta

L'acronyme RACAND syndrome est une affection individualisée par Sachsenberg-Studer en 2000 associant un phénomène de Raynaud (R), des nécroses digitales (ND) et des anticorps anti-centromères (ACA) en l'absence de sclérose cutanée et de manifestations viscérales [1]. L'apparition de complications viscérales bien que souvent tardives au cours de l'évolution des patients ayant un RACAND syndrome conduit à en rediscuter la nosologie. Depuis sa première description, à notre connaissance, seulement 12 cas ont été rapportés dans la littérature [1- 5]. Nous rapportons une nouvelle observation d'une patiente atteinte d'un RACAND syndrome chez qui des signes de sclérodermie systémique (ScS) sont apparus 7 ans plus tard.

Observation

Une patiente âgée de 42 ans, ayant un phénomène de Raynaud évoluant depuis deux ans, a été hospitalisée en 2004 pour ND des troisième et quatrième doigts de la main gauche. L'examen ne trouvait pas de sclérose cutanée ni de télangiectasie. La C-Reactive-proteine, la vitesse de sédimentation, l'électrophorèse des protides et la créatinine étaient normales. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs de type ACA à 1/6400. La recherche d'une cryoglobuline était négative. La capillaroscopie montrait une dilatation des anses capillaires sans mégacaplillaire. La radiographie du thorax, l'exploration fonctionnelle respiratoire, le scanner thoracique, l'échographie cardiaque, la fibroscopie digestive et la manométrie œsophagienne étaient tous sans anomalies.

Un traitement par inhibiteur calcique, vasodilatateur et aspirine était instauré avec une amélioration partielle. L'évolution a été marquée par la récurrence du phénomène de Raynaud surtout en saison froide, la récidive des nécroses pulpaires et l'extension au niveau de la main controlatérale. La surveillance clinique régulière et les explorations répétées de façon périodique étaient sans anomalies (incluant une radiographie du thorax, une exploration fonctionnelle respiratoire, un scanner thoracique, une échographie-doppler cardiaque et une fibroscopie oesogastroduodénale).

En Avril 2011, la patiente consultait pour une dyspnée d'effort stade II de la NYHA, une dysphagie et des ND. L'examen trouvait une discrète sclérodactylie et une sclérose du visage. La capillaroscopie objectivait des mégacapillaires avec des hémorragies capillaires. La radiographie du thorax était normale. Le scanner thoracique montrait un aspect en verre dépoli des 2/3 inférieurs du poumon droit. L'analyse du liquide de lavage broncho-alvéolaire révélait une alvéolite lymphocytaire avec un taux de lymphocytes à 27%. Il n'y avait pas de signes d'hypertension artérielle pulmonaire à l'échographie doppler cardiaque et l'exploration fonctionnelle respiratoire était normale. La fibroscopie digestive notait une dilatation du bas œsophage avec une hernie hiatale. Le diagnostic de ScS était alors retenu et la patiente a été traitée par 6 cures intraveineuses mensuelles de cyclophospahmide relayés par de l'azathioprine, associées à une corticothérapie à la dose de 0,5mg/kg/j, rapidement diminuée. L'évaluation après 6 mois de traitement notait une disparition de la dyspnée d'effort et des ND, le scanner thoracique de contrôle était sans anomalies.

Conclusion

Notre observation se distingue par le délai important entre le diagnostic de RACAND syndrome et l'apparition de manifestations systémiques. La possibilité d'évolution vers une ScS après plusieurs années comme le suggèrent le cas de notre patiente et quelques cas de la littérature conduit à considérer le RACAND comme une forme débutante de ScS. Il semble donc prudent de rechercher au moment du diagnostic de cette entité et au cours de la surveillance, les signes pouvant orienter vers une ScS et de prolonger le suivi des patients afin de guetter à temps les complications viscérales.

En dépit des quelques cas publiés, le RACAND syndrome ne semble pas constituer une entité à part entière et avec le recul, de plus en plus de données prouvent qu'il constitue plutôt un mode de début de la sclérodermie systémique.

Références

1. Takahashi M, Okada J, Kondo H. Six cases positive for anti-centromere antibodies with ulcer and gangrene in the extremities. Br J Rheumatol 1997;36:889-93.
2. Sachsenberg-Studer EM, Prins C, Saurat J-H, Salomon D. Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies, and digital necrosis without sclerodactyly: An entity independent of scleroderma? J Am Acad Dermatol 2000;43:631-4.
3. Delcey V, Michon-Pasturel U, Cailleux N et al. Racand syndrome ou sclérodermie sans sclérose cutanée : à propos de sept observations. Rev Med Int 2001;22:434.
4. Abouzahir A, Badaoui M, Amezyane T et al. Syndrome RACAND associé à une cirrhose biliaire primitive. Rev Med Int 2010;31:11-3.
5. Carsuzaa F, Boye T, Fournier B, Quennoc B. RACAND syndrome: rechercher l'arrondissement de la pulpe digitale. Rev Med Int 2002;23:106.

Une hémiplégie fébrile révélatrice d'artérite tuberculeuse cérébrale

Haifa Zaibi [1], Ines Akrout [1], Leila El Fekih [1], Soraya Fenniche[1], Khaoula Ben Miled [2], Mohamed Lamine Megdiche [1].
[1]Service Ibn Neffis, Hôpital Abderrahmen Mami Ariana - Faculté de médecine de Tunis
[2]Service d'imagerie, Hôpital Abderrahmen Mami Ariana - Faculté de médecine de Tunis,

Le système nerveux central (SNC) est une cible peu fréquente à la tuberculose. Son atteinte se fait essentiellement par dissémination hématogène à partir de foyers, habituellement, pulmonaires. Seulement 2 à 5% des patients atteints de tuberculose ont une localisation au niveau du SNC associée, cette fréquence s'élève à 10% chez les patients VIH positifs. Il s'agit d'une localisation extra-pulmonaire grave, elle a des formes cliniques qui attestent de la variabilité de la topographie et des lésions neurologiques