

Mme N... 57 ans

- Pas d'atcd
- En cours d'exploration en dermatologie en Bretagne pour une suspicion de PXE (=pseudoxanthome élastique)
  
- Depuis 10 ans
- Déformation des pulpes des doigts
- A l'impression que c'est « devenu tout mou »
- Cela génère des troubles de la préhension











- Syndrome de Raynaud
- Pas de manifestation respi – auscult pulm RAS
- Pas de troubles digestif
  
- Bio : AAN 1/640 sans spécificité. Anti ARNpIII négatif
- Capillaroscopie : pas de mégacapillaire, raréfaction et dystrophies ramifiées. Pas de zone avasculaire. Pattern non typique de SSc ou phase tardive.
- TDM thoracique N
- ETT et EFR/DLCO prévue en janv
  
- SCLERODERMIE SYSTEMIQUE
  
- En Bretagne : 1 biopsie cutanée qui n'est pas contributive. Seconde biopsie réalisée – gardent l'hypothèse d'un PXE en 1.

# Discussion DPC

- Difficile de réaliser un diagnostic différentiel :
  - Hypothèse 1 : Sclérodermie systémique
  - Hypothèse 2 : PXE

Mme M... 42 ans

Depuis 2009

À chaque hiver, apparition de lésions cutanées sur les mains, douloureuses

Aucun signe extra cutané

Pas de raynaud

AAN nég

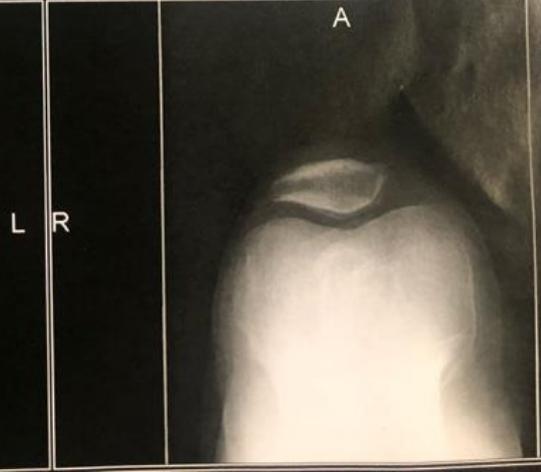


Mr C... 62 ans

Douleur face interne du genou D

Composante nocturne

Gonflement focal



IRM

- Cas clinique présenté pour rapporter l'efficacité du plaquenil pendant l'hiver chez cette dame qui a des engelures dès qu'il fait froid (malgré l'absence de connectivite)