

F.Taalba, M. Bouchentouf, G. Merad boudia, F.Elabet, F.Benlebna, M. Boumediene Zellat, L.Khensous, F.Rouai, Z.Djaroud.
Service de médecine physique et de réadaptation. EHU d'Oran 1^{er} Novembre 1954.

La pachydermopériostose (PDP) est une forme d'ostéo-arthropathie hypertrophique primitive, héréditaire et rare. Elle se manifeste par un hippocratisme digital, des signes rhumatologiques (épanchement articulaire, arthrite, acro-ostéolyse, ossification périostée) et des signes dermatologiques (pachydermie, épaissement et creusement des traits du visage, cutis verticis gyrata, séborrhée, œdème, hyperhidrose). La prévalence de la PDP est inconnue. Elle touche l'homme avec prédilection (sept hommes pour une femme) et elle est plus sévère chez l'homme. Elle débute en général dans l'enfance ou dans l'adolescence, et peut progresser pendant cinq à 20 ans, pour ensuite se stabiliser ou continuer à progresser. La PDP se transmet sur un mode autosomique récessif, des mutations du gène HPGD (4q33-q34) ont été identifiées, le gène code la 15-hydroxyprostaglandine deshydrogénase (15-PGDH), enzyme clé du catabolisme des prostaglandines.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un patient venu consulter à notre niveau :

B.D âgé de 20 ans, issu d'un mariage non consanguin, diagnostiqué porteur de cette maladie à l'âge de 18 ans après l'apparition des signes cutanés au service d'endocrinologie ou un traitement à base de colchicine à raison d'1 mg / jour a été instauré, orienté au service de rhumatologie après la révélation d'une symptomatologie articulaire, adressé par la suite à notre niveau pour des raideurs articulaires multiples, siégeant au niveau des poignets, des genoux et des chevilles.

EVALUATION CLINIQUE

Le 15/06/2012, le patient est admis au service de rééducation fonctionnelle, en bon état général.

► Sur le plan cutané, il présente une pachydermie avec une peau épaisse et infiltrée, une hypersudation et creusement des traits du visage.

► Sur le plan ostéo-articulaire, le patient présente une polyarthrite symétrique, touchant les poignets, les genoux et les chevilles, avec limitation des amplitudes articulaires, F/E poignets 70°/40°, F/E genoux 90°/0°, F/E chevilles -10°/15°.



► L'imagerie (Rx) des segments touchés retrouve des signes d'arthrite, d'acro-ostéolyse, avec apposition périostée.



A notre niveau le patient a bénéficié d'un programme thérapeutique comprenant une cryothérapie, un travail de gain d'amplitude articulaire avec un entretien musculaire, supplémenté par un appareillage adapté. Nous avons noté une régression des épanchements articulaires et une récupération partielle de la mobilité, F/E poignets 85°/60°, F/E genoux 110°/0°, F/E des chevilles 0°/30°.

DISCUSSION /CONCLUSION

La Pachydermopériostose est une maladie orpheline dont la prise en charge est multidisciplinaire (rhumatologie, rééducation fonctionnelle, orthopédie, dermatologie, chirurgie plastique, appareillage...). La rééducation occupe une place importante dans l'arsenal thérapeutique en luttant contre l'épanchement et la raideur articulaires ainsi que l'atrophie musculaire.

BIBLIOGRAPHIE

Pr Hermann GIRSCHICK article de revue pour professionnels janvier 2011 / DANIEL F. ... dermatologie et médecine interne / ROOK A. ... pachydermopériostose / CHALES G. ... Osteo-arthropathie hypertrophique secondaire / LAZARUS J.H ... pachydermopériostose / FOURNIER A.M ... Pachydermopériostose / Revue médicale de Liège... CHU de Liège.