

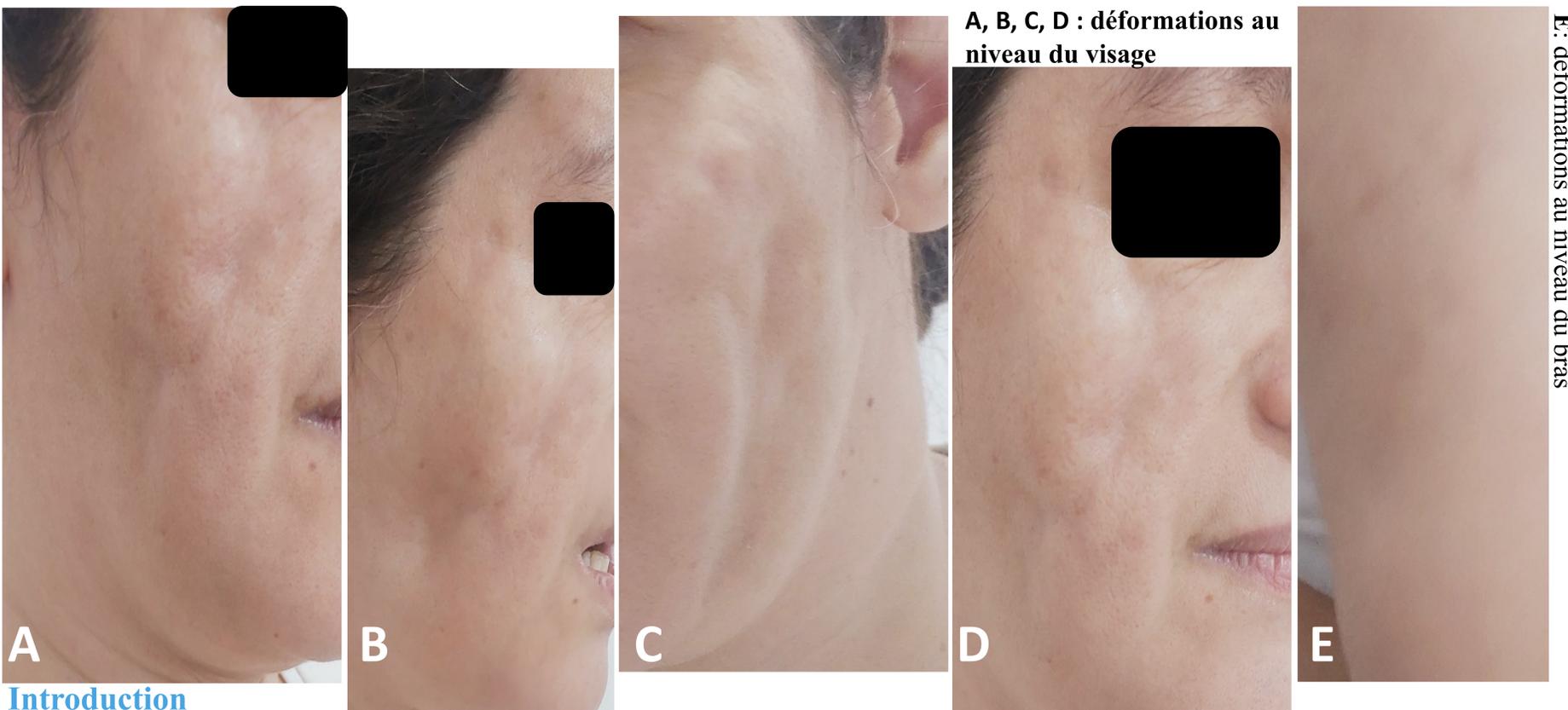
UN VISAGE DÉFORMÉ

1^{er} Auteur : Nesma BRADAI Maître Assistante en Médecine interne Service de Médecine Interne
CHU MUSTAPHA Alger ALGERIE

Autres auteurs:

D. SI AHMED*, S. OUDRAR*, Z. LERARI*, D. BOUMEDIENE*, F. BOUALI*

*:Service de Médecine Interne CHU MUSTAPHA Alger ALGERIE



A, B, C, D : déformations au niveau du visage

E: déformations au niveau du bras

Introduction

Le syndrome de Barraquer-Simons est une forme rare et acquise de lipodystrophie, dont l'étiologie reste inconnue. Cette affection se manifeste progressivement, généralement durant l'enfance ou l'adolescence, par une disparition totale ou partielle du tissu adipeux au niveau du visage, du cou, du tronc et des membres supérieurs. Observée plus fréquemment chez les femmes, elle entraîne souvent une déformation importante de l'apparence physique, pouvant avoir un impact significatif sur l'estime de soi et la qualité de vie du patient. Nous présentant un cas d'une dame suivie à notre niveau.

Discussion

Le syndrome de Barraquer-Simons (SBS) est une forme rare de lipodystrophie acquise qui se manifeste généralement durant l'enfance ou l'adolescence. Il est caractérisé par une perte sélective et progressive du tissu adipeux au niveau du visage, du cou, du tronc et des membres supérieurs. Ce syndrome présente une prédominance féminine et, contrairement aux lipoatrophies généralisées acquises, il est peu associé à des troubles métaboliques. Bien que le SBS soit souvent lié à des pathologies auto-immunes telles que le lupus érythémateux systémique, la dermatomyosite ou l'hypothyroïdie auto-immune, ces associations restent rares. La présence d'un auto-anticorps circulant anti-C3 convertase (C3nef), retrouvé dans environ 80 % des cas, peut orienter vers une néphropathie membrano-proliférative dans un tiers des patients. Les mécanismes sous-jacents du SBS restent mal compris, mais des hypothèses suggèrent que des inégalités dans l'expression du facteur D par le tissu adipeux selon les régions corporelles pourraient expliquer la perte sélective des adipocytes dans les zones facio-tronculaires. À ce jour, aucun traitement curatif n'est disponible pour ce syndrome.

Conclusion

Le syndrome de Barraquer-Simons représente une cause rare mais importante de lipodystrophie acquise, marquée par une atteinte préférentielle des régions faciales et tronculaires. Face à une lipodystrophie acquise, il est essentiel de réaliser un bilan complet incluant le dosage du complément et un bilan d'auto-immunité, afin d'éliminer toute association avec une autre pathologie systémique. Une prise en charge pluridisciplinaire (médecine interne, dermatologie, psychologie) est indispensable pour améliorer la qualité de vie des patients atteints de cette affection rare.

Bibliographie

- N. Bellon. Syndrome de Barraquer-Simons Annales de Dermatologie et de Vénérologie. 27/11/13
- Marie-Christine Vantyghem. How to diagnose a lipodystrophy syndrome. Annales d'endocrinologie. 11/07/12
- L. Delgado. Maladies du tissu adipeux : lipomes, lipomatoses, lipodystrophies. EMC DERMATOLOGIE. 09/09/13

Pas de conflit d'intérêts

Observation

Mme M.F., âgée de 45 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consulte pour des déformations progressives au niveau du visage et des membres supérieurs. Les symptômes ont débuté à l'âge de 12 ans par une perte isolée de tissu adipeux au niveau de la joue droite, suivie de multiples déformations essentiellement faciales. Ces anomalies ont nécessité plusieurs interventions esthétiques, mais les déformations ont récidivé, s'aggravant avec le temps et s'étendant aux membres supérieurs. Cette évolution a entraîné une souffrance psychologique majeure chez la patiente. Un examen clinique complet, ainsi que des investigations biologiques (bilan inflammatoire, chimie urinaire, protéinurie, bilans d'auto-immunité et dosage du complément) n'ont révélé aucune anomalie. En l'absence d'association avec une pathologie auto-immune, le diagnostic de syndrome de Barraquer-Simons a été retenu.