

Cas insolite d'une myosite orbitaire associée à une positivité des anticorps anti-SRP

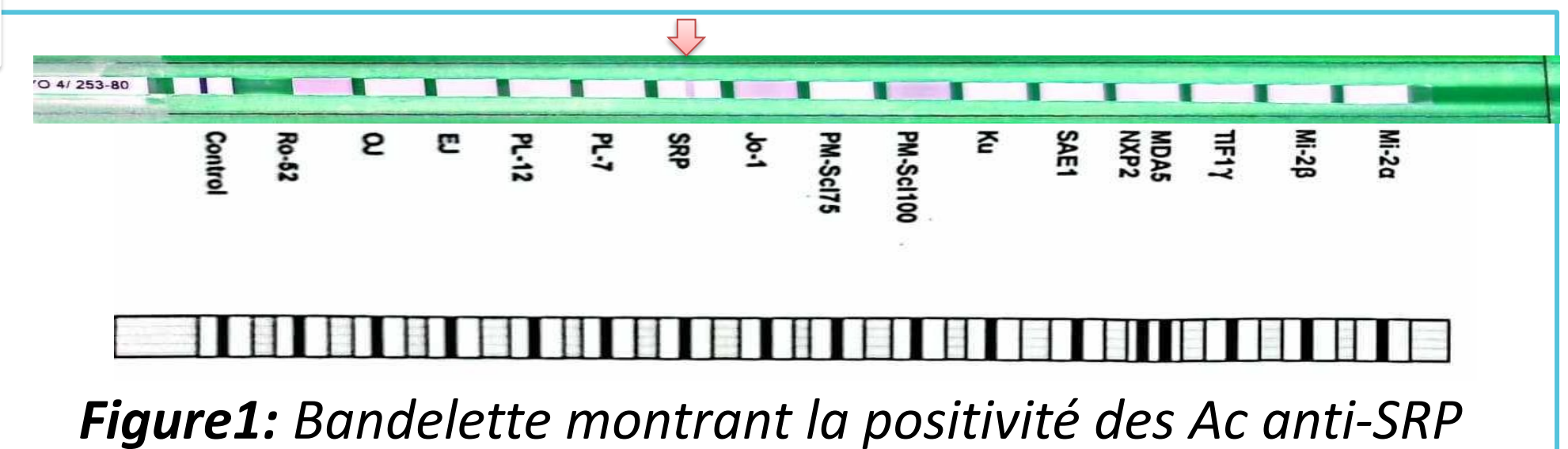
N. Khelif (1) ; S. Mejdoub (1) ; M. Snoussi (2) ; C. Damak (2) ; H. Hachicha (1) ; A. Jerbi (1) ; S. Feki (1) ; Z. Bahloul (2) ; H. Masmoudi (1)
 (1) Laboratoire d'Immunologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie (2) Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

INTRODUCTION

Anticorps (Ac) anti-SRP: Ac dirigés contre la particule de reconnaissance du signal → Ac spécifiques des myopathies inflammatoires idiopathiques (MII)
 → sous-groupe de **myopathies nécrosantes à médiation immune (MNMI)** défini par: déficit musculaire proximal + taux élevé de créatine kinase (CK) + positivité des Ac anti-SRP
 Nous rapportons un **cas particulier de positivité des Ac anti-SRP chez une patiente présentant une myosite orbitaire.**

MÉTHODES

Recherche sérique des IgG anti-SRP par immunodot (Dot-myositis, Euroimmun®)
 → Recherche simultanée des auto-Ac dirigés contre 16 Ag (Mi 2α, Mi 2β, TIF1γ, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, PM Scl100, PM Scl75, Jo 1, SRP, PL 7, PL 12, EJ, OJ, Ro 52)
 → **Résultat semi-quantitatif** en nombre de croix (+, ++, +++) selon l'intensité de la bande observée



OBSERVATION

- **Femme âgée de 20 ans**
- **Antécédents:** un premier épisode de **myosite du muscle oculomoteur droit interne droit** avec régression complète sous traitement non précisé; pas d'autres antécédents particuliers
- **Admission** au service de médecine interne (18 mois après le 1er épisode) pour une **myosite du muscle oculomoteur droit interne gauche**
- **Diagnostic évoqué devant:** rougeur et douleur de l'oeil gauche, larmoiement, exophtalmie, céphalées frontales et vertiges rotatoires
 + à l'examen: strabisme convergent et diplopie de l'oeil gauche
confirmé par l'aspect radiologique à l'IRM cérébro-orbitaire
- Pas d'autres signes associés hormis la notion d'une aptose bipolaire
- Pas de syndrome inflammatoire biologique
- Enquête infectieuse négative
- Bilan thyroïdien et dosage des IgG4 normaux
- Enquête étiologique à la recherche d'une maladie de Behçet ou d'une sarcoïdose négative
- Ac anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) négatifs
- Ac antinucléaires (AAN) positifs à un titre de 1/160, aspect moucheté, avec un typage négatif (spécificités antigéniques testées: ADN natif, histone, nucléosome, Sm, Sm/RNP, SSA, Ro52, SSB, PCNA, centromère, Scl70, PM-Scl, Jo-1, ribosome, mitochondrie M2, DFS70)
- **Dot-myositis: Ac anti-SRP fortement positifs (+++)**
 ≠ pas de déficit musculaire; taux de CK et de LDH normaux
- **Traitement:** corticothérapie forte dose pendant 6 semaines suivie d'une dégression progressive
 → Bonne évolution clinique
 → Nette régression des anomalies radiologiques à l'IRM de contrôle (faite 4 mois après le début de la corticothérapie)
- **Suivi** (période de suivi de 17 mois, sous corticothérapie):
 Pas de récurrence orbitaire
 Pas de nouvelle atteinte musculaire clinique ou biologique
- **Contrôle sérologique des Ac anti-SRP** (15 mois après le premier prélèvement): **positifs (++)**

DISCUSSION

- **Myosite orbitaire:**
 -terme général pour désigner l'inflammation des muscles extra-oculaires (1) (2) (3)
 -causes possibles: médicamenteuse, infectieuse, post-infectieuse, inflammatoire (systémique ou locale), auto-immune et paranéoplasique (1) (2) (3)
 -comprend une entité à part, la myosite orbitaire idiopathique, qui en est la forme la plus fréquente avec un âge moyen de début 33-43 ans; prédominance féminine avec un sex-ratio 1,4 (1)
 *Pour les causes auto-immunes et inflammatoires systémiques (*tableau I*): moyenne d'âge de 23,8 à 55,5 ans; % des patients de sexe féminin de 40 à 100% (2)
- **Ac anti-SRP:**
 -Chaque Ac spécifique des MII: un type de MII particulier/phénotypes particuliers, pronostics propres
 → aide pour affirmer l'existence d'une myopathie, sa nature acquise, classer la MII, en définir le pronostic (4)
 -Anti-SRP: 8 % des patients souffrant de MII (5)
 -Positivité de ces auto-Ac + déficit musculaire proximal+ taux élevé de CK → diagnostic de MNMI sans passer par la biopsie musculaire (6)
 -MNMI: 20-38% des MII; MNMI à anti-SRP: 18-39% des MNMI (7)
 -MNMI à anti-SRP: âge moyen de début 40-50 ans; prédominance féminine avec un sex-ratio 1,6-3,6 (7)
 -Possible atteinte cardiaque, pulmonaire, hématologique (8)

Tableau I: Maladies auto-immunes et inflammatoires associées à la myosite orbitaire (par ordre de fréquence)

- Maladie de Basedow
- Maladie liée aux IgG4
- Maladies inflammatoires de l'intestin
- Sarcoïdose
- Lupus érythémateux systémique
- Myocardite à cellules géantes
- Pharyngite post-streptococcique
- Polyarthrite rhumatoïde
- EGPA (Syndrome de Churg Strauss)
- Maladie de Behçet
- GPA (Maladie de Wegner)
- Arthrite psoriasique/psoriasis
- Syndrome de Sjögren
- Dermatomyosite
- Spondylarthrite HLA-B27
- Sclérodermie
- Maladie cœliaque
- Cholangite biliaire primitive
- Maladie de Kawasaki
- Polychondrite récurrente
- Maladie auto-immune NOD-2

CONCLUSION

- ✓ La **myosite orbitaire** est une inflammation localisée à la musculature extra-oculaire.
- ✓ Il s'agit d'une entité rare pouvant **révéler une maladie systémique.**
- ✓ L'enquête étiologique menée chez notre patiente, à la recherche d'une origine infectieuse, auto-immune ou inflammatoire, était négative suggérant le **caractère idiopathique** de la myosite orbitaire.
- ✓ La **positivité des Ac anti-SRP** en absence de **déficit musculaire** et de **myolyse biologique** ne permet pas de retenir le diagnostic d'une **MNMI.**
- ✓ A notre connaissance, l'**association** entre la **positivité de ces auto-Ac** et la **myosite orbitaire** n'a pas été rapportée auparavant.
 → Sa relevance clinique dans ce contexte reste à déterminer.

(1) I. Mombaerts and A. A. McNab; Curr Rheumatol Rep (2022)
 (2) A. A. McNab; Ophthalmic Plast Reconstr Surg (2019)
 (3) H. Brent and R. Sidlow; Clinical Pediatrics (2016)
 (4) A. S. Galindo-Feria et al.; Best Practice & Research Clinical Rheumatology 36 (2022)
 (5) L. Zhao et al.; Clinical Rheumatology (2020)
 (6) J. Damoiseaux et al.; Neuromuscular Disorders 32 (2022)
 (7) Ma X and Bu B-T; Front. Immunol. (2022)
 (8) Below S, Bashir M.; BMJ Case Rep. (2021)