

Atteinte respiratoire au cours des myopathies inflammatoires idiopathiques

- Samar Benacer, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Nour El Houda Gueddich, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Bilel Arfeoui, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Alaeddine Mabrouk, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Najeh Boussetta, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Faïda Ajili, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Sameh Sayhi, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
- Nadia Abdelhafidh, service de médecine interne, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Introduction:

Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) font partie du groupe des connectivites caractérisées par l'inflammation des muscles striés entraînant un déficit musculaire ainsi que des atteintes systémiques parmi lesquelles l'atteinte pulmonaire. Celle-ci constitue l'un des facteurs de mauvais pronostic les plus importants des MII.

L'objectif de notre travail était d'étudier les paramètres cliniques, biologiques et radiographiques chez les patients ayant une MII avec atteinte respiratoire.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective descriptive incluant 26 patients hospitalisés pour une MII, durant une période s'étendant de 2009 à 2022. Une cause infectieuse, toxique ou endocrinienne a été écartée.

Pour le diagnostic positif nous nous sommes référés aux critères de BOHAN et Peter.

Résultats:

Nous avons colligé 10 cas de MII avec atteinte respiratoire (3 femmes et 7 hommes, sex-ratio H/F =2.3).

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 50 ans avec des extrêmes d'âges à 32 et 77 ans. La durée moyenne de suivi était de 10 mois. La répartition des patients par le genre est illustrée à la **Figure 1**. La majorité des myopathies inflammatoires retrouvée dans notre série était le syndrome des anti synthétase (**Tableau I**).

Syndrome des anti synthétases	Dermatomyosite	Scléromyosite	Polymyosite sans anticorps spécifiques
4	2	2	2

TabII. classification des myopathies inflammatoires

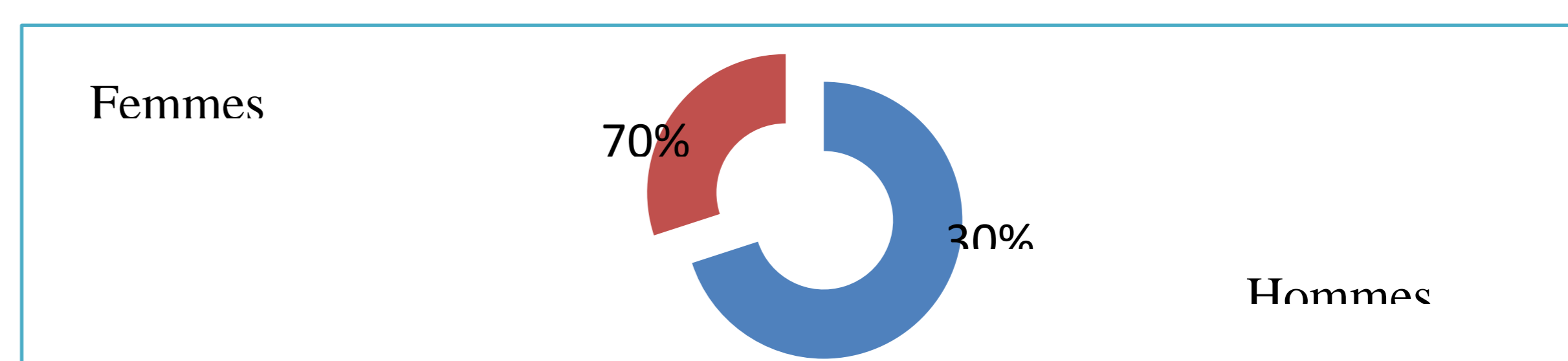


Fig1. Répartition des patients selon le genre

•**Sur le plan clinique**, les manifestations respiratoires retrouvées étaient : une **toux sèche** (n=10), une **dyspnée** (n=9), des **râles crépitants** à l'auscultation (n=7).

La radio thorax a objectivé un **syndrome alvéolo-interstitiel** dans 6 cas et elle était normale dans 2 cas. **La TDM thoracique** avait objectivé une **PID** type **PINS** (n=4), une **UIP** (n=2) (**Figure 2**). **L'épreuve fonctionnelle respiratoire** a révélé un **syndrome restrictif** dans 5 cas.

A la gazométrie artérielle, la moyennes des pressions artérielles en O2 était à 71 mmHg (±19 mmHg), la moyenne des pressions artérielles en CO2 était à 55 mmHg (±39 mmHg). **Pour le profil immunologique**, les **AAN** étaient positifs dans 3 cas, **des Ac anti Jo1** ont été retrouvés dans 4 cas tandis que le bilan immunologique était négatif dans 2 cas.(Tableau II)

AAN	Ac Anti JO1	Ac Anti RO52	Ac anti OJ	Ac anti SSA	Ac anti PM-SCL 100
3	4	2	1	1	1

TabIII. Bilan immunologique

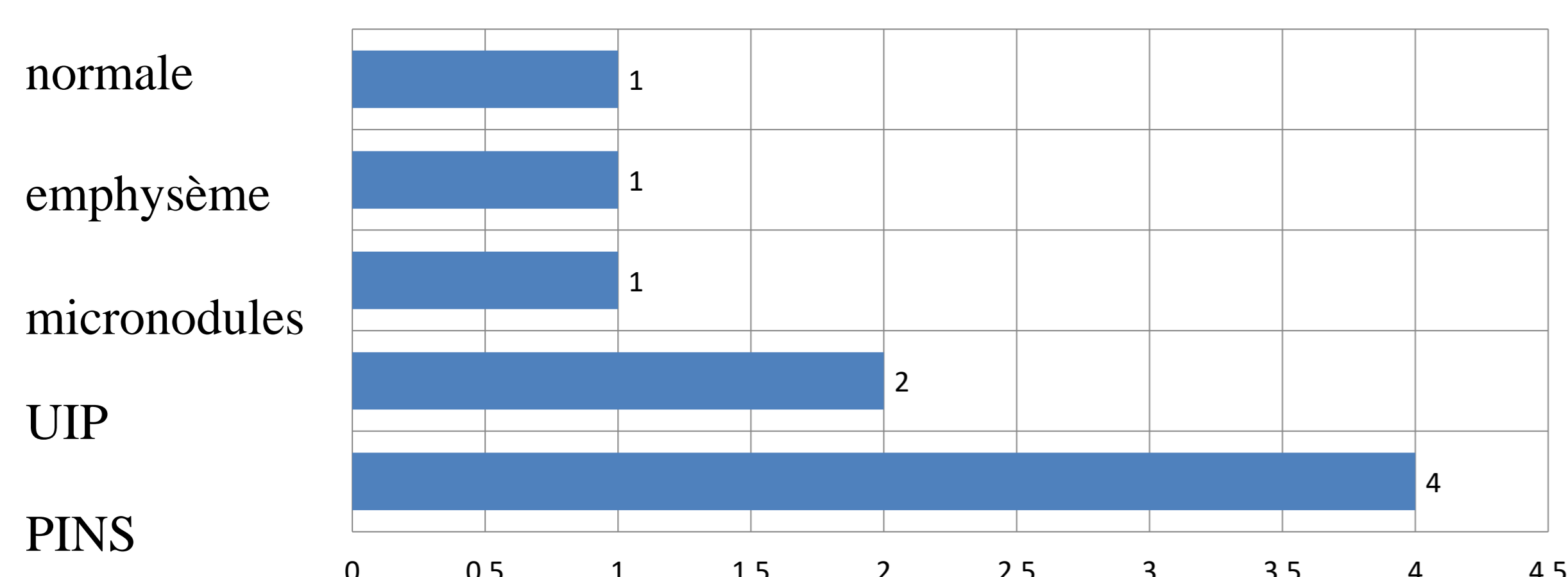


Fig 1 . Anomalies observées à la TDM thoracique

Sur le plan thérapeutique, des boli de corticoïdes ont été instaurés chez 4 patients, une corticothérapie à la dose de **1mg/kg/j** per os chez 9 patients, un traitement immunosuppresseur chez 7 patients : **méthotrexate** (4 patients), **cyclophosphamide en IV** (3 patients), **MMF** (n=2), **Azathioprine** (n=3), des cures **d'IG IV** et des injections **d'anti-CD20** dans un cas chacun.

L'évolution était marquée par une amélioration de 3 patients, une stabilisation chez 1 patient et une aggravation chez 3 patients. Deux patients étaient décédés suite à un pneumomédiastin et une pneumopathie hypoxémiant à pneumocystose après 2 mois du diagnostic. A noter que 3 patients étaient perdus de vue.

Conclusion:

Les atteintes respiratoires au cours des MII peuvent être handicapante et surtout peuvent engager le pronostic vital. Les PID grèvent la morbi-mortalité des MII. Le type le plus fréquemment décrit est la PINS. Les anticorps permettent d'orienter le clinicien dans la recherche d'atteintes extra musculaires dans les MII notamment respiratoire ou néoplasique. Le syndrome des anti-synthétases doit conduire à une évaluation pulmonaire précise. Le traitement consiste à une corticothérapie à fortes doses, souvent associée au cyclophosphamide. Le traitement immunosuppresseur de relais comporte le mycophénolate mofétil, l'azathioprine ou le rituximab.

