

## Syndrome des anti-synthétases : à propos de 11 cas

**1<sup>er</sup> Auteur : Donia, CHEBBI, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE**

- Samar, DERBAL, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Yousra, CHERIF, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Olfa, HENTATI, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Chaima, HABOURIA, Pneumologue, Pneumologie, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana, TUNISIE
- Fatma, TRITER, Professeur en Pneumologie, Pneumologie, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana, TUNISIE
- Fatma, BEN DAHMEN, Spécialiste en médecine interne, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Soraya, FENNICHE, Professeur en Pneumologie, Pneumologie, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana, TUNISIE
- Meya, ABDALLAH, Professeur en Médecine Interne, Service de Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE

### INTRODUCTION

- Le syndrome des anti-synthétases (SAS) est un sous-groupe de myopathie inflammatoire idiopathique, caractérisée par une hétérogénéité clinique.
- Il associe dans sa forme complète une myosite, une polyarthrite, un phénomène de Raynaud, un aspect de mains de mécanicien et une pneumopathie interstitielle.
- On connaît à l'heure actuelle plusieurs types d'anticorps anti-synthétases, dont le chef de file est l'anti-JO1 (anti-histidyl- tRNA synthétase).
- A travers ce travail, nous décrivons les particularités de cette entité chez 11 malades.

### PATIENTS ET METHODES:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive rapportant 11 malades suivis pour un syndrome des anti-synthétases entre 2015 et 2022. Le diagnostic a été retenu selon les critères de Connors et al.

### RESULTATS

**Sexe :** 9 femmes (82%) et 2 hommes (18%).

**Age moyen :** 49 ans (extrêmes : 31 et 80 ans).

**Atteinte musculaire :** myalgies avec un déficit musculaire proximal confirmé au testing musculaire (5 malades)

**EMG :** tracé myogène chez 4 malades.

**Biopsie musculaire :** un seul malade : aspect de myopathie inflammatoire sévère.

#### Atteinte pulmonaire

Pneumopathie interstitielle diffuse (PID) : constante.

- ✓ Révélatrice du SAS dans 9 cas,
- ✓ survenue au cours de l'évolution chez une malade
- ✓ fortuitement découverte au bilan initial du SAS chez une autre malade.

**Le pattern radiologique** au scanner thoracique :

- PINS dans 7 cas, fibrosante dans 4 cas
- Pneumonie organisée dans un cas.
- Non défini chez les 3 autres cas.

**Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) :**

réalisées chez 8 malades ont montré un trouble ventilatoire restrictif dans 7 cas et étaient normales dans l'autre cas.

**La mesure de DLCO :** réalisée chez 6 malades ; abaissée dans tous les cas.

**La bronchoscopie :** pratiquée chez 4 malades, montrant un aspect macroscopique inflammatoire dans 3 cas, et un aspect normal dans l'autre cas.

**LBA :** 2 patients, objectivant une cellularité normale.

#### Atteinte cutanée

- Hyperkératose fissuraire : mains de mécanicien (2 cas)
- Papules de Gottron (2 cas)
- Erythème péri-unguéal (1 cas)
- Purpura vasculaire (1 cas).

**Atteinte articulaire :** observée chez 4 patients, à type d'arthralgies inflammatoires avec un cas d'oligoarthrite non destructrice avec synovite des fléchisseurs de la main.

**Phénomène de Raynaud** décrit par deux malades.

**La capillaroscopie** a été pratiquée chez 10 malades,

- microangiopathie organique spécifique (mégacapillaires et/ou capillaires ramifiés et/ou zones avasculaires) chez 5 malades,
- microangiopathie non spécifique : dystrophies mineures chez 3 malades,
- aspect normal chez 2 malades.

**IMMUNOLOGIE :** les anticorps détectés étaient les **AAN** (5 cas), l'**anti-Jo1** (7 cas), l'**anti-Ku** (2 cas), l'**anti-Pl7** (2 cas), l'**anti-Pl12** (1 cas), l'**anti-fibrillarine** (1 cas) et l'**anti-MDA5** était associé à l'anti-Jo1 dans 1 cas.

L'**anti-Ro52** était détecté chez 8 malades.

#### TRAITEMENT :

Corticothérapie à forte dose + immunosuppresseur.

Les immunosuppresseurs utilisés étaient /

- ❖ l'azathioprine (6 cas),
- ❖ le mycophénolate mofetil (4 cas),
- ❖ le méthotrexate (3 cas)
- ❖ le cyclophosphamide (2 cas).

Deux malades ont nécessité l'association du rituximab devant une atteinte musculaire résistante.

Un malade était décédé par une détresse respiratoire aiguë d'origine infectieuse.

Un autre malade a nécessité l'oxygénothérapie de longue durée devant l'évolution vers une insuffisance respiratoire chronique.

Une malade était perdue de vue.

### Discussion

- Il faut penser à rechercher les myopathies inflammatoires, et notamment le syndrome des antisynthétases devant toute atteinte pulmonaire interstitielle.
- Certaines manifestations extra-pulmonaires orientent vers ce diagnostic, notamment les mains de mécanicien, les arthralgies et les arthrites, et le phénomène de Raynaud. Ces différentes manifestations ont été décrites par nos malades. Toutefois, le SAS peut se présenter par une atteinte pulmonaire isolée, posant un vrai problème diagnostique.
- L'atteinte pulmonaire grève le pronostic de cette maladie et indique un traitement urgent et intensif.

### CONCLUSION

La pneumopathie interstitielle diffuse constitue un élément déterminant de la mortalité et la morbidité du syndrome des anti-synthétases. Le traitement rapide et intensif avec la prescription systématique des immunosuppresseurs peut améliorer le pronostic de cette maladie. Toutefois, il faut se méfier des complications infectieuses devant ce terrain de malades fragiles et immunodéprimés.

