

## Myopathie inflammatoire : Quand la myasthénie s'incrute !

Mohamed Mouloud, CHABANE, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie

- Karima , DAGHOR-ABBACI, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie
- Rania, MAMACHE, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie
- Sakina, MOULAY, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie
- Abdelkrim, BERRAH, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie
- Nazim, LARABA, Médecine interne, CHU Bab El Oued, Alger , Algérie

### Introduction:

Les myopathies inflammatoires et la myasthénie sont des affections auto-immunes qui se manifestent le plus souvent par un déficit musculaire de sévérité variable pouvant se compliquer d'une atteinte des muscles pharyngés et respiratoires.

Le mécanisme physiopathologique et la prise en charge thérapeutique diffèrent, d'où l'intérêt d'une bonne démarche diagnostique basée sur un examen clinique minutieux. Le syndrome de chevauchement dermatomyosite et myasthénie est potentiellement grave, souvent méconnu et source d'errance diagnostique et d'échec thérapeutique. Nous rapportons à ce sujet une nouvelle observation.

### Observation

Madame M.L, 37 ans, présente un déficit musculaire proximal, bilatérale et progressif plus marqué aux membres supérieurs accompagné de myalgies et d'asthénie. Le testing musculaire est revenu altéré aux 04 membres, 3/5 au niveau des épaules et des hanches, 4/5 au niveau des coudes et des genoux, sans amyotrophie. Une diplopie monoculaire transitoire est rapportée par la patiente sans atteinte des paires crâniennes.

L'examen cutané retrouve des papules de Gottrons au niveau de la face dorsale des mains en regard des articulations métacarpophalangiennes. Il n'y avait pas de dysphagie, de dyspnée ou de manifestations cardiaques.

Un bilan biologique retrouve une élévation des enzymes musculaires (CPK) à 03 fois la normale (CPK à 480 ui/L), sans syndrome inflammatoire biologique. Le bilan thyroïdien et la cortisolémie sont revenus sans anomalies. Le bilan immunologique retrouve des facteurs anti-nucléaires à 1/160 d'aspect cytoplasmique avec positivité des Anti- MI 2 au DOT myosites. Des anticorps anti-récepteurs d'Acétyl-choline (Ach) sont revenus à un taux à 125 fois la norme du laboratoire (Ac Anti-AchR= 62 nmol/L)

Un électroneuromyographie (ENMG) est en faveur d'un bloc post-synaptique compatible à une myasthénie. L'étude histologique de la biopsie musculaire réconforte le diagnostic d'une myopathie inflammatoire par la présence d'un infiltrat inflammatoire polymorphe périvasculaire. Le test d'édrophonium est revenu non concluant chez notre patiente.

Un thymome ou une néoplasie associée sont écartés devant un scanner thoraco-abdomino-pelvien, une mammographie, un examen gynécologique et des marqueurs tumoraux sans anomalies.

Une IRM orbito-encéphalique faite à la recherche de signes de compressions des nerfs occulo-moteurs est revenue sans anomalies. Devant ce faisceau d'arguments cliniques et para-cliniques, le diagnostic de myopathie de chevauchement une dermatomyosite et myasthénie est retenu.

Un traitement à base de corticothérapie à 01 mg/Kg/jour est entrepris avec un traitement adjuvant et une dégression progressive, l'introduction de la pyridostigmine à dose progressive à raison de 60mg/8heures a amélioré les score de la myasthénie.

Une bonne évolution clinique est notée avec une récupération complète du déficit musculaire. Un traitement immunosupresseur à base d'Azathioprine à dose progressive, est entrepris pour l'épargne cortisonique et la prévention de la myopathie cortisonique.

### Discussion :

Les myopathies inflammatoires associées à des connectivites, notamment le lupus érythémateux systémique, sclérodermie, connectivite mixte, syndrome de Sjögren ou la polyarthrite rhumatoïde ont été rapportées dans la littérature.

Néanmoins, le syndrome de chevauchement myosite et myasthénie grave est rarement décrit. Quelques cas ont été rapportés en présence d'un thymome qui a été éliminé lors de notre recherche néoplasique. Contrairement aux myopathies inflammatoires, le déficit musculaire de la myasthénie s'accompagne d'une fatigabilité et une atteinte des muscles oculomoteurs qui sont initialement affectés, provoquant une diplopie transitoire qui n'est pas observée au cours des myosites.

La dermatomyosite est l'entité la plus fréquente des myopathies inflammatoires, Elle se caractérise par des atteintes cutanées comme l'érythème lilacé des paupières, érythèmes en bandes au niveau des dos des mains se localisant préférentiellement dans les articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes respectant les phalanges, objectivé à l'examen clinique de la patiente, cet erythème peut s'accompagner des lésions papuleuses pouvant s'ulcérer connues sous le nom de «papules de Gouttron»

Compte tenu des complications graves de ces deux pathologies, les cas reportés dans les publications préconisent l'adjonction d'un traitement à base de corticostéroïdes à dose élevée de prednisone (01mg/kg/j) avec dégression progressive associé au traitement de la myasthénie grave par les anticholinestérasiques pyridostigmine à dose progressive selon la réponse clinique.

Le traitement immunosupresseur et les immunoglobulines IV sont utilisés en cas de signes de gravité ou de corticodépendance dans le but de l'épargne cortisonique afin de prévenir les myopathies cortisoniques qui peuvent aggraver le tableau d'où l'introduction de l'Azathioprine chez notre patiente.



Figure (1) et (2) : Aspects de papules de Gottrons en regard des articulations MCP à la face dorsale de la main gauche

### Conclusion :

Les myopathies inflammatoires et la myasthénie sont deux maladies auto-immunes à tropisme musculaire. Bien que différentes dans les mécanismes physiopathologiques, elles présentent des similitudes sur le plan clinique et un profil évolutif imprévisible et potentiellement grave pouvant mettre le pronostic vital en jeu. L'errance diagnostique du syndrome de chevauchement myopathie inflammatoire et myasthénie est souvent rapporté par les auteurs devant la confusion des signes cliniques et la rareté de cette entité. La diplopie ophtalmique observée chez notre patiente et la réponse incomplète au traitement initial a permis de rechercher une myasthénie associée à la dermatomyosite.

Conflits d'intérêt: aucun

### Bibliographies :

- Frank A Scangarello, Luisa Angel-Buitrago, Melanie Lang-Orsini, Alexander Geevarghese, Knarik Arkun, Oscar Soto, Mithila Vullaganti, Robert Kalish Giant cell myositis associated with concurrent myasthenia gravis: a case-based review of the literature Clin Rheumatol. 2021; 40(9): 3841–3851
- Julie J. Paik, Andrea M. Corse, Andrew L. Mammen. The Co-Existence of Myasthenia Gravis in Patients with Myositis: A Case Series. Semin Arthritis Rheum. 2014 Jun; 43(6): 792–796

