

Quand la myopathie inflammatoire engage le pronostic vital : focus sur l'atteinte cardiaque et pulmonaire

Y. boussoukaya , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 A. Amira , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 O. Chouchene , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 W. Ben yahia , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 M. Thabet , Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 G. Ahmed, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
 N. Ghannouchi, Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction

La myopathie inflammatoire idiopathique (MII) est une affection chronique rare, caractérisée par une atteinte musculaire et des signes extra musculaires. Le pronostic vital est conditionné par l'atteinte cardiaque et pulmonaire.

Patients et méthodes

Étude rétrospective monocentrique incluant les patients hospitalisés pour une MII, durant une période s'étendant de 2018 à 2023 Une cause infectieuse, toxique ou endocrinienne a été écartée. Nous nous sommes référés à la classification de l'ACR/EULAR 2017 et la classification sérologique. Les données ont été recueillies à partir des observations médicales et traitées par SPSS V22.

Résultats

Caractéristiques démographiques :

18 patients avec un sex-ratio H/F de 0,38.
 L'âge moyen au moment du diagnostic 56 ans ($\pm 12,4$).
 La moyenne de durée de leur suivi : 2 ans.
 Atteinte respiratoire 10 patients.
 Atteinte cardiaque 6 patients.

Tableau 1 : distribution des myopathies

Myopathie inflammatoire	Nombre (n)
Dematomyosite (DM)	9
Syndrome des antisynthétases (SAS)	4
Polymyosite (PM)	3
Myosite de chevauchement (MC)	1
Myopathie nécrosante autoimmune (MNAI)	1

Focus sur l'atteinte respiratoire

10 patients (6 DM et 4 SAS) (55,6%), à type de PID avec ou sans fibrose.

Clinique

- la dyspnée sévère stade 3 mMRC chez cinq patients.
- toux sèche chez 8 patients

imagerie

- La radio thorax : syndrome interstitiel dans tous les cas.
- TDM thoracique des lésions en verre dépoli.

EFR

- syndrome restrictif chez cinq patients.
- atteinte de l'échangeur pulmonaire à la DLCO chez 3 patients.

La corticothérapie à forte dose était prescrite pour tous nos patients avec un traitement IS associé pour 8 patient (cyclophosphamide=3, MTX=3, MMF=1, azathioprine=1), une patiente a reçu des cures itératives d'IGIV devant une intolérance aux corticoïdes et IS (neutropénie fébrile sous azathioprine avec un accès maniaque sous corticoïdes). Le pronostic était défavorable pour nos patients avec des rechutes fréquentes pour cinq patient dont le seul décès dans notre série, 2 cas de stabilité lésionnelles.

Focus sur l'atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque chez 6 patients (33,3%), 2 DM, 2 PM, 2 SAS. Elle consistait en un cas de HTAP chez une patiente suivie pour une fibrose pulmonaire dans le cadre d'un SAS et une myocardite réfractaire avec un CMD chez une patiente suivie pour une myocardite nécrosante à anti SRP, le reste était des myocardites infra radiologiques avec des troubles de rythme polymorphes.

Tableau 2 : caractéristiques cliniques des patients présentant une atteinte cardiaque associée à la myopathie inflammatoire

Signe clinique	Nombre (n)
Deficit musculaire	5
AEG	3
Atteinte pulmonaire	3
Atteinte cutanée	3
dyspnée	1
Atteinte rénale	1
Neuropathie périphérique	1

La corticothérapie à forte dose était prescrite pour tous nos patients avec un traitement IS associé pour 5 patient (cyclophosphamide=3, MTX=2, MMF=1).

Le pronostic était défavorable pour nos patients avec des rechutes fréquentes pour cinq patient dont le seul décès dans notre série.

Conclusion

L'atteinte cardiaque et pulmonaire sont deux manifestations graves, potentiellement mortelles et souvent infra cliniques au début de la maladie ce que justifie leur recherche systématique dans le bilan initial de la maladie.

