

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES, THÉRAPEUTIQUES ET ÉVOLUTIVES DU SYNDROME DES ANTISYNTHÉTASES EN MÉDECINE INTERNE

- Tekaya Asma, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Jebri Mariem, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Hamdi Mohamed Salah, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Kechaou Ines, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Cherif Eya, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Azzabi Samira, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Boukhris Imen, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Hariz Anis, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Ben Hassine Lamia, Service de médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Le **syndrome des antisynthétases** (SAS) est une myopathie inflammatoire idiopathique rare, qui se caractérise par l'association de certaines manifestations cliniques et d'anticorps anti-aminoacyl-ARNt-synthétases. Notre objectif était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des SAS.

MÉTHODES

Etude rétrospective descriptive incluant les dossiers des patients hospitalisés dans notre service de médecine interne entre 2012 et 2023, présentant un SAS.

RESULTATS

Epidémiologie [Figure 1]

Effectif	9
Genre ratio H/F	0,8
Age moyen (ans)	46,6±12,6
Extrêmes d'âge (ans)	24-58
Délai diagnostique moyen (mois)	16,4

Figure 1 : Epidémiologie de la DM

Circonstances de découverte [Figure 2]

Atteinte musculaire	78%
Atteinte pulmonaire	22%
Atteinte cutanée	11%

Figure 2 : Circonstances de découverte du SAS

Tableau clinique [figure 3]

Atteinte musculaire	89%
Atteinte pulmonaire	44%
Atteinte cutanée	33%
Atteinte articulaire	33%
Phénomène de Raynaud	22%
SIB	22%

Figure 3 : Manifestations cliniques du SAS

Atteinte musculaire :

- Myalgies : 6 cas/8
- Déficit musculaire 8 cas/8
- Elévation des enzymes musculaires 8 cas/8 :
Taux moyen de CPK : 3038 U/l [55-8230]
Taux moyen des LDH : 655 U/l [335-1121]
- Atteinte myogène à l'EMG : 3 /6 EMG
- IRM musculaire : anomalies de signal musculaires de type inflammatoire : 1/1 IRM
- Biopsie musculaire : atteinte myositique 3/3 biopsies

Atteinte pulmonaire :

- Symptomatique : 4 cas/4
- Syndrome restrictif à l'EFR : 3 cas/4
- TDM thoracique : PID de type PINS : 4 cas/4

RESULTATS

Atteinte cutanée [figure 4]

Hyperkeratose PP fissurée	22%
Erythème en lunettes	22%
Papules de Gottron	22%
Erythème péri-unguéal	11%

Figure 4 : Manifestations cutanées du SAS

Syndrome inflammatoire biologique : 26,9%

Bilan immunologique [figure 5]

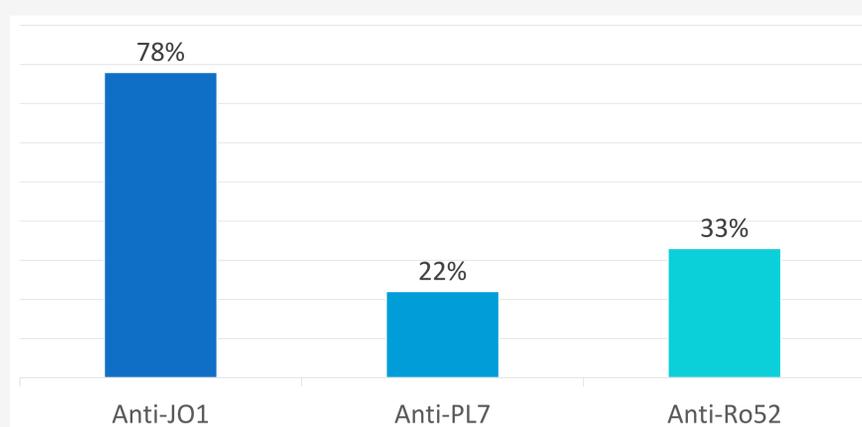


Figure 5 : Profils immunologiques des DM

Maladies auto-immunes associées : 23%

- Syndrome de Sjögren : 2 cas
- Polyarthrite rhumatoïde : 1 cas

Enquête néoplasique : négative dans les 9 cas

Traitement [figure 6]

Corticothérapie orale	100%
Boli de méthylprednisolone	11%
Immunosuppresseurs	78%
Azathioprine	44%
Méthotrexate	33%
Mycophénolate Mofétil	11%
Rituximab	11%

Figure 6 : Moyens thérapeutiques utilisés

Evolution : suivi moyen : 4,3 ans [2 mois – 18 ans]

- Favorable : 67%
- Aggravation de la PID devenant fibrosante : 33%
- Rechutes : 33%
- Cortico-dépendance : 33%
- Insuffisance respiratoire chronique : 11%

CONCLUSION

Malgré sa nature rétrospective et son effectif réduit, notre étude démontre bien l'hétérogénéité et l'étendue du spectre clinique du SAS. Le pronostic semble variable, assombri par un délai diagnostique souvent prolongé et par la survenue d'une PID, facteur majeur de mauvais pronostic au cours de cette pathologie.