

Pneumopathie interstitielle diffuse au cours des myopathies inflammatoires

1^{er} Auteur : Donia, CHEBBI, 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
- Samar, DERBAL, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Ikram, DRIRA, Pneumologue, Cabinet Dr Ikram Drira, Ibn Zohr, Tunis, TUNISIE
- Fatma, BEN DAHMEN, Spécialiste en médecine interne, Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE
- Meya, ABDALLAH, Professeur en Médecine Interne, Service de Médecine Interne, Hôpital Régional de Ben Arous, Ben Arous, TUNISIE

INTRODUCTION

- La pneumopathie interstitielle diffuse (PID) est une atteinte fréquente au cours des myopathies inflammatoires (MI) (19,9 à 42,6 %).
 - Morbi-mortalité importantes,
 - Nécessité d'un traitement adapté et rapide.
- ⇒ Nous rapportons une série de malades atteints de PID dans le cadre d'une myosite.

PATIENTS ET METHODES

- Etude rétrospective et descriptive menée sur une durée de 9 ans (2015 à 2023).
- Service de Médecine Interne de l'Hôpital Régional de Ben Arous,
- Nous avons colligé les cas de PID en rapport avec une myopathie inflammatoire.
- Le diagnostic de PID a été retenu en se basant sur les données du scanner thoracique.
- Le diagnostic de myopathie inflammatoire a été posé selon les **critères de Troyanov**.

RESULTATS

Parmi 160 cas de PID, nous avons diagnostiqué 14 cas de myopathie inflammatoire (MI).

L'âge moyen au diagnostic de la PID : 51 ans (extrêmes entre 31 et 80 ans).

Sexe : 11 femmes (79%) et 3 hommes (21%).

Symptômes : La PID était symptomatique chez 10 malades : toux (8 cas) et dyspnée d'effort (8 cas).

Retentissement :

EFR : pratiquée : 10 malades ; syndrome ventilatoire restrictif : 7 cas.

DLCO : basse chez les 8 malades pour qui cette mesure a été faite.

Test de marche de 6 minutes : pratiqué dans 10 cas ; pathologique dans 3 cas

ETT : réalisée chez 11 malades ; HTAP : 3 cas.

Fibroskopie bronchique : muqueuse inflammatoire dans la moitié des cas.

Biopsie bronchique : 2 malades révélant une inflammation non spécifique

LBA : 5 malades ; cellularité normale dans 4 cas et une formule lymphocytaire dans 1 cas.

Scanner thoracique : Le pattern scannographique de la PID a été identifié chez 11 malades :

PINS (3cas),

PINS fibrosante (5cas)

pneumonie organisée (3cas).

Autres signes cliniques :

- Myalgies avec un déficit musculaire proximal (5cas)
- Signes cutanés (5cas) à type de papules de Gottron (2cas), hyperkératose fissuraire des mains (2cas) et érythème péri-unguéal (1cas).
- Phénomène de Raynaud (2cas) sans troubles trophiques.
- Arthralgies inflammatoires (4 cas) avec des arthrites chez un seul malade.
- Sécheresse oculaire (3 cas) et buccale (4cas).

Test de Shirmer < 5mm/5min (5 patients)

Flux salivaire >1,5 ml/15min dans tous les cas.

La capillaroscopie péri-unguéal : pratiquée chez 13 malades, concluant à une microangiopathie organique spécifique dans 5 cas.

EMG : atteinte myogène dans les 2/3 des cas.

Bilan immunologique :

AAN : positifs chez 8 malades.

Kit-myositis : l'**anti-JO1** (7cas), **anti-PM/Scl** (2cas), **anti-Ku** (2cas), **anti-PL7** (2cas), **anti-Mi2b** (2cas), **anti-MDA5** (2cas) et **anti-PL12** (1cas).

*Une positivité de l'**anti-Ro52** été détectée chez 9 malades.*

Traitement :

Tous les malades : Corticothérapie systémique à forte dose + Immunosuppresseurs (IS)

Les IS utilisés :

- ✓ l'azathioprine (8 cas),
- ✓ le mycophénolate mofetil (5 cas),
- ✓ le méthotrexate (3 cas)
- ✓ le cyclophosphamide (2 cas).

Biothérapie : deux patientes devant une atteinte musculaire résistante.

La molécule utilisée était le Rituximab dans les deux cas.

L'évolution globale sur le plan pulmonaire :

- amélioration (38% des cas),
- stabilisation (23% des cas)
- aggravation (7% des cas).

Une seule malade a évolué au stade d'insuffisance respiratoire chronique avec oxygénation de longue durée.

Discussion

- Bien qu'elle ne soit pas incluse dans les derniers critères de classification des myosites de l'ACR/EULAR 2017, La PID constitue la 1^{ère} cause d'hospitalisation et de décès des malades atteints de myopathie inflammatoire.
- La PID au cours des myosites est souvent associée à la présence des anticorps anti-synthétases ou de l'anti-MDA5. Dans notre série, l'anti-Mi2b a été également détecté.
- La PINS et la pneumonie organisée constituent les patterns radiologiques les plus décrits au cours des myosites, ce qui était le cas dans notre série.
- Le traitement de la PID doit être rapide et adapté, comportant une association systématique de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.
- L'utilisation de la biothérapie, notamment du rituximab a été largement étudiée au cours des PID/myosites, et certains auteurs vont jusqu'à l'indiquer en première intention devant certains phénotypes.
- Dans les PID fibrosantes progressives, les anti-fibrosants trouvent une place pour la stabilisation des lésions.

CONCLUSION

La PID au cours des MI peut grever le pronostic du malade si elle est méconnue ou connue tardivement. Ceci justifie la recherche systématique de PID au cours des MI, et inversement la recherche systématique de MI dans l'enquête étiologique des PID. Notre série se caractérise par le pronostic relativement favorable de la PID. La collaboration entre interniste et pneumologue est nécessaire pour une meilleure prise en charge des PID au cours des myosites.

