

## Le syndrome de la tête tombante au cours des myopathies inflammatoires : à propos de deux cas.

**Chaima.ZAMMEL, résidente, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.**

Autres auteurs, équipe:

- Mariam,GHRIBI, assistante hospitalo-universitaire, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Nesrine, REGAIEG, assistante hospitalo-universitaire, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Mayeda,BENHAMAD, assistante hospitalo-universitaire, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Abir,DERBEL, assistante hospitalo-universitaire, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Wafa,LETIFI, résidente, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- RihemBOUKHZAR, résidente, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Faten, FRIKHA, professeur, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Mouna, SNOUSSI, professeur, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Sameh,MARZOUK, professeur, médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.
- Zouheir,BAHLOUL,professeur,médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE.

## Introduction

- Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) est un groupe hétérogène des maladies.
- Leur substratum physiopathologique est une inflammation au sein de muscle strié squelettique à l'origine d'une faiblesse musculaire.
- Les muscles des ceintures pelvienne et scapulaire sont habituellement touchés.
- L'atteinte axiale est possible mais rare au cours des MII.
- Nous rapportons deux observations d'une atteinte des muscles cervicaux au cours des MII.

## Observation 1 :

Femme , 57 ans

sans antécédents notables

**Admise pour :** Myalgies spontanées diffuses avec une faiblesse musculaire, Un érythème diffus du visage  
Des de la déglutition à type de fausses routes.

**Examen clinique :** un déficit musculaire des ceintures scapulaire /pelvienne  
Déficit des muscles du cou aspect de tête tombante

Des troubles de déglutition à type de fausse route

Lésions cutané-muqueuse de dermatomyosite :à type de :

- un érythro-œdème liliacé généralisé de la face ( figure 1 )
- erythroedeme des paupières(figure1)
- un érythème des faces d'extension des coudes
- des lésions punctiformes érythémateuses du cuir chevelu
- un érythème péri-unguéal ( figure2) + des papules de Gottron
- une ulcération buccale ( figure3)

Par ailleurs, il n'y avait pas d'atteinte respiratoire ni cardiaque.

**Le testing musculaire :** coté à 1 au niveau des deux ceintures, la station debout et la marche étaient impossibles.

**Biologie :** une myolyse : CPK à 24 fois la normale, LDH à 4.3 fois la normale  
une cytolyse prédominante sur les ASAT à 9 fois la normale,  
pas de syndrome inflammatoire biologique,  
la fonction rénale : correcte  
la protéinurie : négative.  
troponine : négative .

**L'électromyogramme :** un tracé myogène.

**La biopsie musculaire :** en faveur d'une DM.

**La capillaroscopie :** une raréfaction capillaire ; une désorganisation architecturale avec des méga-capillaires et une hémorragie sous unguéale.

**L'immunologie :** des anticorps antinucléaires fortement positifs à 1/1280  
d'aspect moucheté type anti-RO52 SSA ++

un Dot-myositis positif de type antiTIF1gamma à trois croix.

❖ Le diagnostic de DM dans sa forme grave était retenu .

**Traitement:** une alimentation parentérale.

trois boli de solumedrol 1g/j puis relais prednisone en intraveineux à la dose de 1mg/KG/j.  
méthotrexate à la dose de 20mg/semaine.  
le renforcement musculaire.

**L'enquête néoplasique :** négative.

L'évolution bonne sur le plan musculaire et biologique mais partielle sur le plan cutané , avec un recul de 3 mois.



Figure 1 : érythème liliacé de la face avec erythro-oedeme des paupières

## Observation 2 :

Femme ; 44 ans

aux antécédents d'hypoacousie héréditaire

**Admise pour :** trouble de la marche avec fatigabilité musculaire à l'effort.

**Examen:** une marche dandinante,  
un déficit musculaire des ceintures pelviennes et scapulaires  
Des muscles de cou avec aspect de tête tombante.

Par ailleurs il n'y avait pas d'atteinte ORL ni respiratoire ou cardiaque.

**Biologie:** une myolyse avec des CPK élevées à 40 fois la normale, des LDH élevées à 6 fois la normale

une cytolyse les ALAT élevée à 9 fois la normale et ASAT à 5 fois la normale.

La fonction rénale : normale

Le dosage des troponines : négatif

La protéinurie : négative

Les anticorps antinucléaire : négatifs

Le dot myositis : négatif.

**L'EMG :** un tracé myogène

**Biopsie musculaire :** un aspect en faveur de polymyosite.

**L'enquête néoplasique:** négative.

❖ Le diagnostic de poly-myosite était retenu.

**Sur le plan thérapeutique :** initialement; 3 boli de solumedrol avec relai 1mg/kg/j équivalent prednisone.

**Evolution :** rechute à la dégression de corticothérapie.

**En deuxième intention :** association du méthotrexate à la dose de 20mg/semaine avec amélioration partielle.

**Evolution :** gardait toujours le déficit musculaire avec des CPK élevées 29 fois la normale.

**Renforcement thérapeutique :** six cures d'immunoglobuline en IV avec Rituximab.

Bonne évolution avec un recul de 8 mois



Figure 2 : érythème peri-unguale ; signe de la manucure .(flèche rouge)

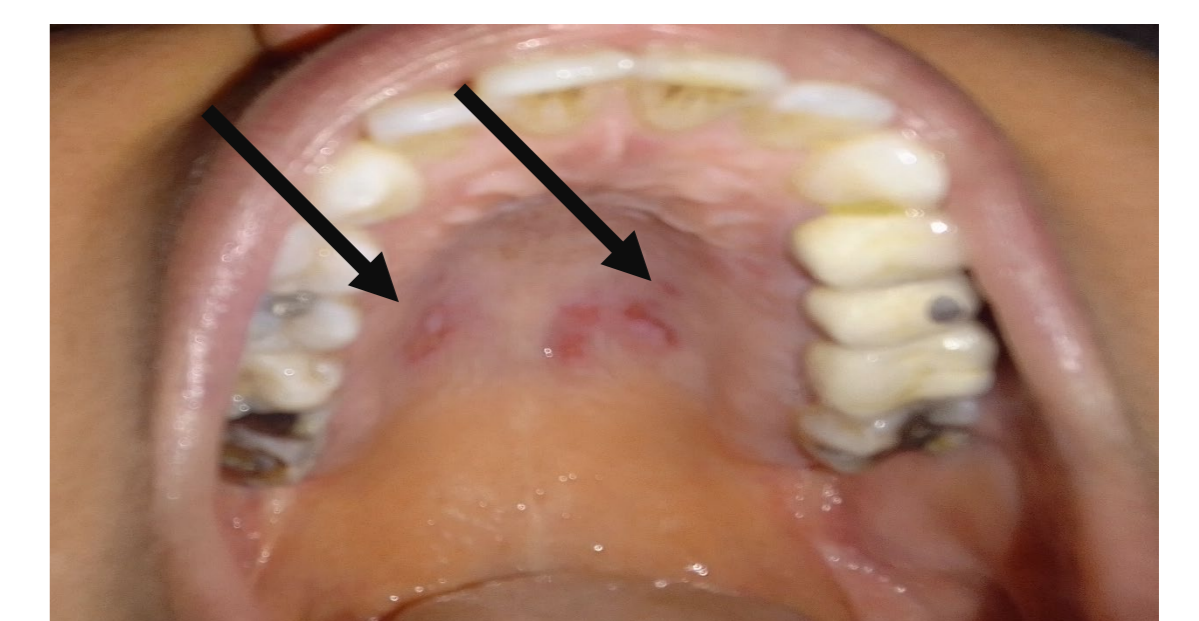


Figure 3: ulcération buccale. (flèche noire)

## Conclusion

- L'atteinte de la musculature axiale à type de tête tombante ou camptocormie sont rares voire exceptionnelle au cours des Myopathies inflammatoires idiopathiques.
- Elle constitue une forme grave et de mauvais pronostic avec plus de morbi-mortalité.
- Cet atteinte peut être inaugurale et constitue une forme à rechute avec faible réponse au traitement.
- Ces formes constituent souvent une indication à un traitement immunosuppresseur de deuxième et même troisième ligne.