

Particularités de l'association de la dermatomyosite aux autres connectivites : l'expérience de notre centre hospitalier

A. Mzabi (1) ; W. Romdhane (1) ; A. Aounallah (2) ; J. Anoun (1) ; I. Ben Hassine (1) ; W. Baya (1) ; N. Adaily (1) ; M. Karmani (1) ; B. F. Ben Fredj (1) ; M. Denguezli (2)
 (1) Médecine Interne, Hôpital Universitaire Sahloul, Sousse, Tunisie; (2) Dermatologie, Hôpital Universitaire Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Introduction

- La dermatomyosite (DM) est une myopathie inflammatoire auto-immune caractérisée par des manifestations cutanées distinctives, une faiblesse musculaire proximale symétrique et des auto-anticorps spécifiques.
- Peu d'étude dans la littérature ayant décrit les caractéristiques du chevauchement de la DM avec les autres connectivites.

➔ **L'objectif de notre étude était de décrire l'association de la DM aux autres connectivites.**

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive dans les services de dermatologie et de médecine interne, recueillant les patients hospitalisés pour une DM, sur une période de 29 ans, de janvier 1995 à septembre 2023.

Résultats

* Nous avons colligé un total de 81 patients. Il s'agissait de 64 femmes et 17 hommes d'âge moyen 48,9 ans [19-81] avec un genre ratio F/H= 3,7.

➔ **La DM était associée à d'autres connectivites dans 18 cas (22,2%).**

- Elles correspondaient à un **syndrome de Sjögren** dans 7 cas, une **sclérodermie systémique** dans 6 cas, un **lupus érythémateux systémique (LES)** dans 3 cas, une **polyarthrite rhumatoïde** dans un cas et un cas **d'une connectivite mixte** associant le syndrome de Sjögren, la sclérodermie systémique et le LES (Figure1).

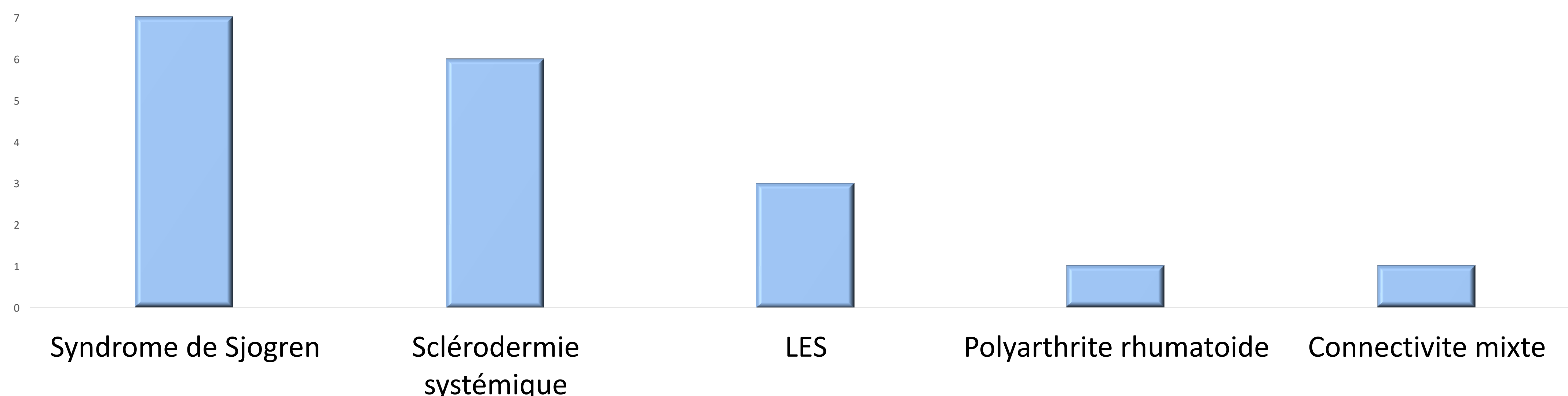


Figure 1 : Répartition des connectivites associées

- Le délai moyen du diagnostic d'une autre connectivite : deux ans
- Les circonstances de découverte: **un syndrome sec** dans 7 cas, **un phénomène de Raynaud** dans 6 cas, **une sclérose cutanée** dans 5 cas et **des arthrites** dans un cas.
- Les tests immunologiques: des Ac anti-SSA dans 7 cas, des Ac anti-ku dans 4 cas et des Ac anti PM/Scl dans 3 cas.
- Quatre patients présentant **la scléromyosite** : pneumonie interstitielle non spécifique (4cas) et la nécrose digitale (2 cas).
- Tous les patients étaient traités par des corticostéroïdes orales, des antipaludéens de synthèse et une photoprotection ➔ une amélioration des atteintes cutanées et musculaires dans 15 cas
- Trois patients étaient traité par le méthotrexate pour une cortico- dépendance et deux autres étaient traités par de l'azathioprine.
- Deux patients présentant une pneumonie interstitielle non spécifiques, traités par le Cyclophosphamide (1g/mois) pendant six mois avait une évolution favorable, et on a déploré deux cas du décès suite à une insuffisance respiratoire aigüe.

Conclusion

Selon les données de la littérature, la DM s'associe aux autres connectivites dans 11 % à 40 %, ce qui complique considérablement l'établissement du diagnostic devant la ressemblance des présentations cliniques de ces connectivites, et l'évolution de la maladie. **La scléromyosite est compliquée le plus souvent par une atteinte pulmonaire sévère.**

