

Scléromyosite à anticorps anti-PM-SCL et anti-PL7 : à propos d’un cas rare chez une adolescente

- Sarra Slatni, résidente en médecine interne, service hospitalo-universitaire de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.
- Autres auteurs, équipe:
- Ryma Benguerba, maître assistante en médecine interne, service hospitalo-universitaire de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.
- Siham Ali-Guechi, professeur en médecine interne, service hospitalo-universitaire de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.

Introduction:

Les myopathies inflammatoires représentent un chapitre majeur de la pathologie musculaire acquise de l’adulte, leurs associations avec la sclérodémie est rare, décrite habituellement chez le sujet d’âge moyen. Nous rapportons le cas d’une scléromyosite diagnostiquée chez une adolescente de 17 ans initialement considérée comme myopathie génétique.

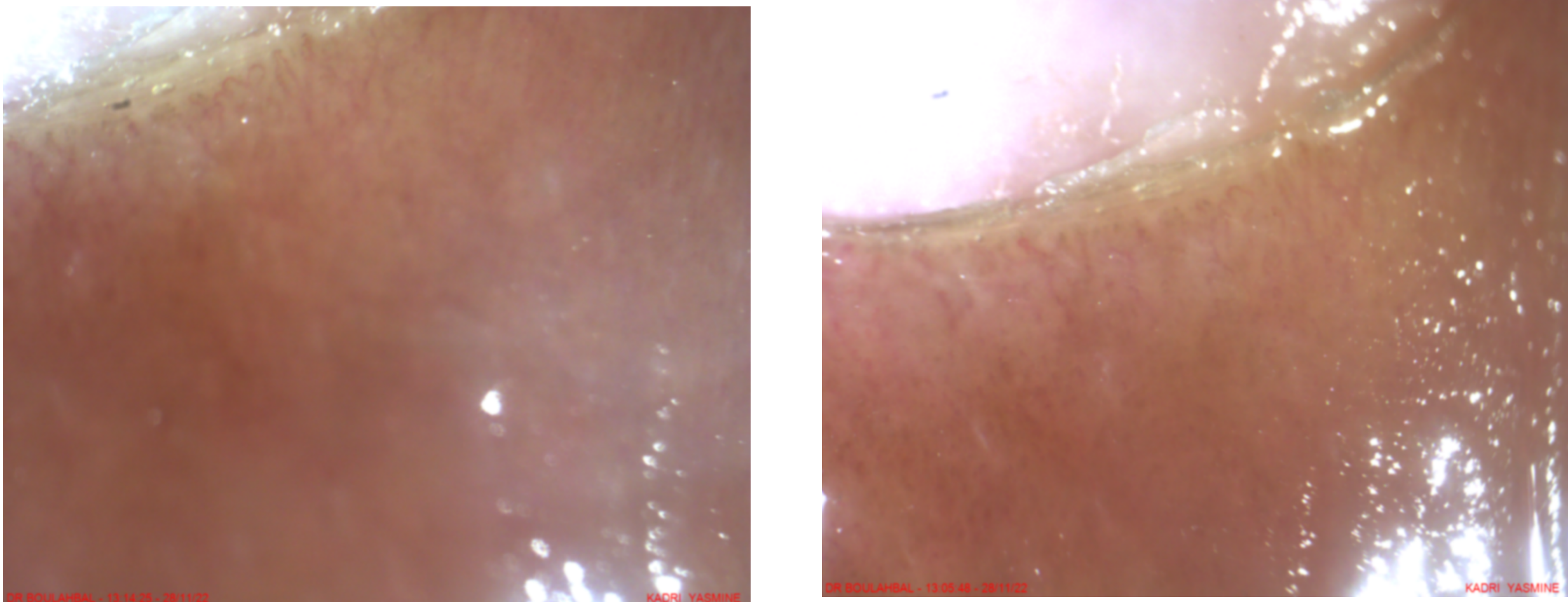


Fig1: Présence de quelques dilatations capillaires sans mégacapillaires ou hémorragies, une raréfaction capillaire et zone avasculaire

Observation:

K.Y âgée de 17 ans, sans antécédents particuliers qui consulte pour un déficit musculaire proximale isolé d’installation progressive depuis quelques mois.

L’examen clinique retrouve une patiente amaigrie, asthénique et apyrétique. On note la notion de polyarthralgies d’allure inflammatoire associées à un déficit musculaire prédominant aux ceintures scapulo-humérale et pelvienne. Il n’y a pas à ce stade de lésions cutanées. L’examen cardio-respiratoire et digestif est sans anomalies.

Les examens biologiques montrent l’élévation des CPK à 3XN et des LDH 2XN. Il n’y a pas de syndrome inflammatoire (VS=6 mm).

L’ENMG retrouve des tracés neuro-myopathiques en faveur d’une atteinte myogène.

La biopsie musculaire montre des amas de fibres musculaires dystrophiques avec des lésions d’involution fibro-adipeuse.

L’âge jeune de la patiente, l’absence d’infiltrats inflammatoires à la biopsie, l’absence du syndrome inflammatoire ainsi que la négativité du bilan d’auto-immunité ont justifié la réalisation de tests génétiques spécifiques des dystrophies musculaires congénitales à début tardif, revenus négatifs.

Quelques semaines plus tard, la patiente reconsulte pour une altération de l’état général, une exacerbation des arthralgies et l’apparition d’une sclérodactylie, un acrosyndrome associées à des lésions hyperkératosiques faisant évoquer des mains de mécanicien (fig2).

A la capillaroscopie : présence de quelques dilatations capillaires sans mégacapillaires ou hémorragies, une raréfaction capillaire et zone avasculaire sur la majorité des doigts (fig1).

Devant ce tableau, le diagnostic de myopathie inflammatoire est suspecté.

La recherche d’auto-anticorps spécifiques montre la présence d’anticorps anti-PM-SCL et anti-PL7 permettant de retenir le diagnostic de **scléromyosite**.

Le bilan des autres atteintes systémiques retrouve un syndrome interstitiel pulmonaire à la TDM. L’écho-cœur élimine l’atteinte cardiaque notamment l’HTAP.

Un traitement par corticothérapie à forte dose associé au méthotrexate a été initié permettant une amélioration nette de la symptomatologie aussi bien musculaire que cutanée et articulaire.



Fig 2: Évolution des lésions des mains avant et après traitements

Conclusion:

Selon les données de la littérature la scléromyosite définie comme un syndrome de chevauchement est une pathologie rarement décrite. A notre connaissance l’association des deux anticorps anti-PM-SCL et anti-PL7 n’a jamais été évoquée. Nous rapportons dans cette observation le cas rare d’une scléromyosite d’un sujet très jeune de sexe féminin présentant ces deux anticorps associés à des critères cliniques, histologiques et biologiques compatibles avec ce diagnostic.

Référence:

1/ P. Senet, F. Fichel, N. Baudot, J. Gaitz, I. Tribut, C. Frances : La capillaroscopie péri-unguéale en dermatologie, *Annales de dermatologie et de vénéréologie* volume 141, issues 6-7, june-july 2014, pages 429-437 (fig1)

2/ Margherita Giannini et Al. Scleromyositis: A distinct novel entity within the systemic sclerosis and autoimmune myositis spectrum. Implications for care and pathogenesis, *eCollection2022, Autoimmune and Autoinflammatory Disorders*, Volume 13 – 2022

3/ Jablonska, S., Blaszczyk, M. (1999). Scleroderma Overlap Syndromes. In: Mallia, C., Utito, J. (eds) *Rheumaderm. Advances in Experimental Medicine and Biology*, vol 455. Springer, Boston, MA.

4/ Frédéric Lefebvre et Al. Histopathological features of systemic sclerosis-associated myopathy: A scoping review, *Autoimmunity Reviews*. Volume 20, Issue 7, July 2021.