

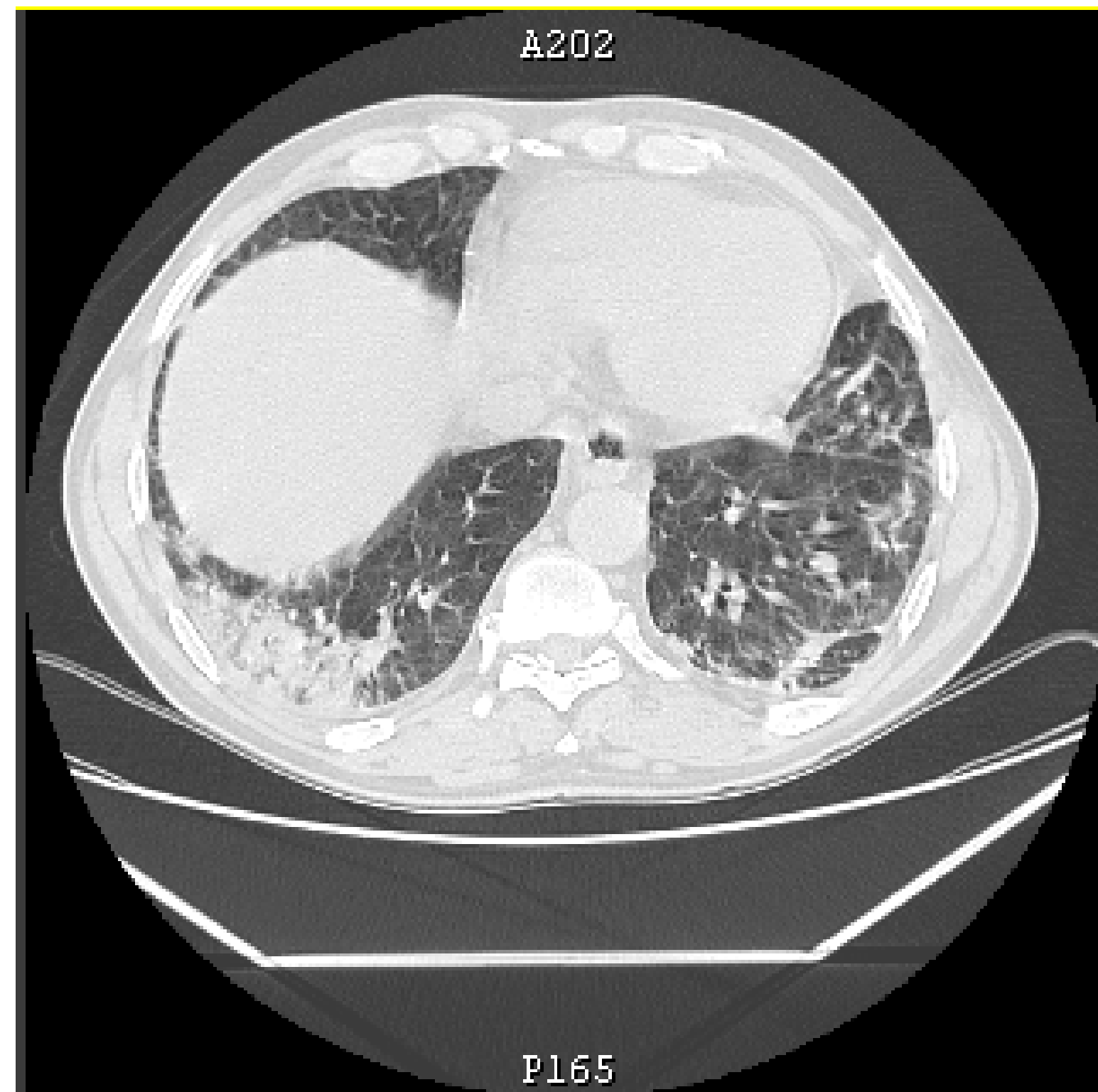
Analyse des Présentations cliniques des dermatomyosites MDA5 et du syndrome des anti synthétases : À-propos d'une série hospitalière

M. CHARIFI (1) ; S. Taharboucht (2) ; M. Fissah (3) ; N. Touati (3) ; F. Menzou (3) ; A. Rechach (4) ; O. souas (5) ; M. Djohri (6) ; A. Chibane (3)

(1) Médecine interne, C entre Hospitalo-Universitaire de Douera, Douera, Algérie; (2) médecine interne, clinique AREZKI KEHAL EPH EL BIAR, Alger, Algérie; (3) Service de médecine interne, Alger, Algérie; (4) Service de médecine interne et cardiologie, C HU DOUERA, Alger, Algérie; (5) médecine interne, C HU DOUERA, Alger C entre, Algérie; (6) Médecine interne, C HU Douéra, Alger, Algérie

Introduction

La dermatomyosite MD5 (DM MD5) et le syndrome des antisynthétases (SAS) sont des sous-groupes distincts des myosites auto-immunes, caractérisés par leur fréquente association avec des pneumopathies interstitielles à pronostic grave, ainsi que par la présence d'autoanticorps spécifiques jouant un rôle diagnostique et pronostique majeur. La présentation clinique de ces affections est multisystémique, avec une nette prédominance des manifestations extramusculaires, qu'il est crucial de reconnaître afin d'établir un diagnostic précoce et de mettre en place une prise en charge thérapeutique adaptée. Dans cette étude, nous décrivons la présentation clinique d'une série de 7 cas.



Pneumopathie interstitielle organisée cryptogénique POC



Aspect des mains de mécanicien
Hypertrophie des cuticules

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une analyse rétrospective des cas de SAS et des DM MDA5 hospitalisés dans notre service de 2018 à 2023. Nous avons colligé une série de 7 cas, comprenant cinq cas de SAS et deux cas de DM MDA5. Nous avons examiné leurs caractéristiques cliniques, biologiques, fonctionnelles et morphologiques, Nous avons aussi décrit les modalités thérapeutiques.

Discussion

Les manifestations cliniques du SAS peuvent être très variées au stade précoce. Deux de nos patients ont présenté des symptômes atypiques, caractérisés par l'absence de myosite (cas 3) et une myosite hypomyopathique (cas 4), ainsi que des manifestations vasculaires prédominantes dans leur tableau clinique. Le cas 4 a été marqué par une thrombose veineuse profonde sous-clavière, tandis que le cas 3 a été associé à une vascularite des petits vaisseaux. Ces deux patients présentaient également une pneumopathie interstitielle qui conditionne leur pronostic vital, contrairement aux deux premiers cas de myosite classique ou l'atteinte pulmonaire était absente. Dans 15-20% des cas du SAS, l'atteinte musculaire est de type hypo myopathique voire amyopathique [1], dans ces cas le diagnostic peut être difficile, il est suspecté le plus souvent devant une polyarthrite a fortiori si associée au phénomène de Raynaud et aux mains de mécanicien, ou devant une pneumopathie interstitielle. Le tableau clinique n'est typique au stade de début que dans moins de 20% des cas [2]. Le tableau clinique des cas de DM MDA5 était typique, l'atteinte pulmonaire était au premier plan, sévère avec échappement thérapeutique à 12 mois dans un cas et recours au traitement par Rituximab.

Résultats

Myosites autoimmunes	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7
Type	SAS	SAS	SAS	SAS	SAS	MDA5	MDA5
Age/sexe	53/F	52/F	66/F	56/H	45/H	53/F	39/F
Myosite	+	+	-	+	+	+	+
Forme classique	+	+	-	-	-	-	+
Forme hypomyopathique	-	-	-	+	+	-	-
Signes cutanés de DM	-	+	-	-	-	+	+
Arthrite	-	+	+	+	+	+	+
PR Like	-	+	+	+	-	-	+
FR positifs	-	-	-	-	-	-	-
Anti CCP positifs	-	-	-	-	-	-	-
Pneumopathie interstitielle	-	-	+	+	+	+	+
Aigue/sub aigue	-	-	+	+	+	+	+
Chronique	-	-	-	-	-	-	-
Asymptomatique	-	-	-	-	-	-	-
Pattern TDM	-	-	PINS	POC	PIC	PINS	PINS
Fièvre	-	-	-	-	+	-	-
Mains des mécaniciens	+	-	-	+	-	-	-
Phénomène de Raynaud	+	-	+	-	-	-	-
Capillaroscopie	-	Microangio NS	Microangio NS	-	Microangio NS	-	Méga capillaires
Auto AC	Anti jo1+++ Anti Ro 52+++	Anti Oj++ AAN1/640 fluoro cytoplasmique	Anti PL12	Anti JO1 AAN 1/1000 fluoro cytoplasmique	-	Anti MDA5+++ AAN 1/1000	Anti MDA5 AAN 1/320
Signes cliniques associés	Tremblement fin des doigts	Néoplasie mammaire	Purpura vasculaire et ulcérations nécrotiques aux jambes	Thrombose veineuse sous clavière gauche Adénomégali es sus et sous diaphragmatiques	SPA Thyroïdite AI	-	Calcinose cutanée ulcérations cutanées CMD non ischémique FE basse
Traitement	CTC Méthotrexate 20mg/semaine	CTC 1mg/kg Méthotrexate 15mg/s	CTC 0.7MG/KG	CTC 1mg/kg/j MFF 2g/j	Corticoïdes 1mg/kg+ Azathio 2.5mg/g/j	CTC 1mg/kg/j MMF 2g/j	CTC 1mg/kg/j MMF IG
Evolution 12 mois	Amélioration	Métas néo mammaire	Troubles psychiatriques secondaire a la corticothérapie atteinte pulmonaire stable	Amélioration	Amélioration atteinte pulmonaire	Échappement thérapeutique mise sous Rituximab	Complications infectieuses stabilité clinique

Conclusion

Les manifestations pulmonaires constituent le mode de présentation de la majorité des cas de SAS et de DM MDA5. La reconnaissance des signes cliniques, parfois subtils, permet un diagnostic précoce, permettant la mise en place d'un traitement approprié.

Références bibliographiques

1. Different phenotypes in dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibody Study of 121 cases Yves Allenbach, et al Neurology Jul 2020, 95 (1) e70-e78; DOI: 10.1212/WNL.00000000000009727
2. Marco JL, Collins BF, Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome, Best Practice & Research Clinical Rheumatology,https://doi.org/10.1016/j.berh.2020.101503