

Les myopathies inflammatoires, entre la diversité clinico-immunologique, l'atteinte pronostique et la prise en charge thérapeutique

Hinda, TIGHLIT, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE

- Meriem, tebbani, maitre assistante, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Oussama, terra, maitre assistant, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Linda, benzaid, assistante, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Imane, benahmed, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Sabrina, harzine, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Imane, alia, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Ferhat, lakhdari, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Dalila, hamouma, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Abdeldjebar, hamaïd, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Amira, guessoum, interne, médecine interne, CHU BEJAIA, BEJAIA, ALGERIE
- Djamel eddine, ouail, professeur, médecine interne, CHU BEJAIA, ALGERIE

Introduction:

Les myopathies inflammatoires (MI) sont un groupe de pathologies très hétérogènes, considérées comme des maladies systémiques potentiellement graves. Elles multiplient le risque de mortalité par 4 par rapport à la population générale.

Les avancées immunologiques ont permis de les classer en sous-groupes, et ainsi de personnaliser leur prise en charge et d'améliorer leur pronostic.

Le but de notre travail est de décrire les aspects clinico-immunologique et thérapeutiques des myopathies inflammatoires et de réaliser une revue de la littérature.

Patients et méthodes:

Il s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective menée dans notre service sur une période de 4 ans, colligeant 19 dossiers de patients hospitalisés pour prise en charge d'une myopathie inflammatoire.

Résultats:

Dix-neuf patients hospitalisés entre 01/2020 et 01/2024, il s'agit de 13 femmes et 06 hommes (sex-ratio H/F =0,46). L'âge moyen est de 49 ans (extrême: 17-90 ans), le délai moyen de diagnostic était de 6 mois. Le signe révélateur était un déficit proximal des ceintures dans 31% des cas, une PID dans 22% des cas dont 10% au stade de fibrose, atteinte pharyngée type dysphonie et dysphagie dans 16% des cas, douleurs orbitaires dans 11% des cas, myalgies dans 10% des cas, une PRNC dans 5% des cas et des manifestations cutanées dans 5% des cas également. Les principales manifestations extra musculaires enregistrées étaient par ordre de fréquence : syndrome sec, pneumopathie interstitielle, l'atteinte cutanée, fièvre prolongée et un syndrome de Raynaud. 37% de nos patients avaient un syndrome inflammatoire biologique, la myolyse a été retrouvée dans 58% des cas. L'EMG pratiqué chez 14 patients a démontré une atteinte myogène proximale, l'IRM musculaire quant à elle a été demandée chez seulement 4 patients dont deux avaient une myosite orbitaire localisée. Le bilan immunologique a révélé des FAN positifs associée aux AC spécifiques des myopathies chez 11 patients dont 6 avaient des anti SSA Ro52 positifs, 5 patients avaient des FAN négatifs avec des AC spécifiques des myosites fortement positifs, les 3 restant avaient un bilan immunologique négatif. Le diagnostic retenu était celui du syndrome des antisynthétases chez 6 patients : 02 :PL-7, 01 :PI-12, 02 :JO1, et 01 :EJ, la dermatomyosite (DM) chez 8 malades : 1 DM à NXP-2, 3DM à MDA-5, 1 DM à SRP, 1DM à Mi-2, une à TIF-1g et une dernière séronégative, sur les 08 patients deux avait une DM paranéoplasique. 01 cas de myosite nécrosante à SRP a été enregistré, le diagnostic retenu chez le reste des patients était : un syndrome de chevauchement type scléromyosite à Pm-SCL chez deux cas et celui de myosite orbitaire localisée chez les deux restants.

Tous nos patients ont bénéficié d'une forte dose de corticothérapie dont 5 associés aux immunoglobulines. Le traitement de fond était choisi en fonction du sous groupe de la myosite et de l'atteinte pronostique : 4 patients ont reçu 6 cures de cyclophosphamide, 2 patients ont été mis sous mycophénolate mofétil, 04 méthotrexates, 05 azathioprine d'emblé et un seul cas a nécessité la mise du Rituximab après échec des autres immunosuppresseurs.

Nous avons enregistré 4 formes sévères dont deux pharyngées ayant bien répondu aux corticoïdes et immunoglobulines et 2 fibroses pulmonaires étendues dont une décédée



Figure 4: sclérose cutanée

figure 5: microstomie

figure 6: sclérodactylie.

Discussion:

Les myopathies inflammatoires sont des pathologies rares qui partagent en commun l'inflammation musculaire et des manifestations extra musculaires parfois au premier plan avec une grande diversité clinique et immunologique.

Les manifestations extra musculaires étaient fréquentes dans notre série ce qui concorde avec la littérature.

L'atteinte pulmonaire était le plus souvent de type PINS retrouvée principalement dans le groupe du syndrome des anti-synthétases avec une sévérité plus marquée en présence des Ac anti PL-7 et PL-12 ce qui concorde avec la littérature (1). Il est rapporté que la présence de l'AC anti SSA-Ro52 au cours des MI expose à un risque d'atteinte pulmonaire plus sévère chose qui a été notée dans notre série où 74% des PID sévères étaient associées à la présence de l'anti SSA Ro52.

Les SAS et les DM sont généralement associés à des atteintes musculaires légères à modérées néanmoins nous avons enregistré deux formes musculaires sévères avec atteinte oropharyngée dans le groupe des DM et une autre avec impotence fonctionnelle réfractaire au traitement dans le groupe des SAS (3).

Certaines myopathies sont associées à des néoplasies, notamment en présence de certains autoanticorps tel que l'anti TIF-1g en particulier isotype IgG2 comme c'était le cas dans notre série (6). Les néoplasies les plus souvent retrouvées sont les néoplasies solides et beaucoup plus rarement les hémopathies malignes (4).

Les myopathies nécrosantes associées à l'Ac anti-SRP sont associées à une atteinte musculaire sévère souvent réfractaire au traitement (3)(4).

Le groupe des scléromyosite est souvent associé à une atteinte de la ceinture proximale associée ou non à une atteinte pharyngée type dysphagie, fausse route, ce qui a été constaté dans notre série.

Les essais récents ont démontré une bonne efficacité des immunoglobulines IV chez les patients porteurs des MI (5). Le traitement immunosuppresseur dépend directement du phénotype du patient et de l'atteinte pronostique (5)(4).

Les myopathies orbitaires quant à elles, sont secondaires à une inflammation localisée à la musculature extra-oculaire, c'est une entité rare pouvant révéler une maladie systémique nécessitant une enquête étiologique exhaustive.

L'origine étiopathogénique de ces myopathies inflammatoires localisées demeure inconnue, certaines observations rapportent l'association de cette entité à certains anticorps spécifiques de maladies auto-immunes sans pour autant pouvoir établir de liens directs entre cette association (7).

Conclusion:

À l'image de toutes les pathologies auto-immunes, les MI restent un groupe de pathologies très hétérogènes avec des manifestations très variables ce qui a été constaté dans notre série. L'atteinte pulmonaire retrouvée chez un ¼ de nos patients reste fréquente et grave. La recherche d'une néoplasie associée à ce groupe de pathologies est souhaitable particulièrement dans le groupe de dermatomyosite. La prise en charge des myopathies inflammatoires dépend du tableau clinique, la meilleure connaissance de la physiopathologie a permis une meilleure prise en charge de ces pathologies, néanmoins le pronostic reste dans certains cas sombre.

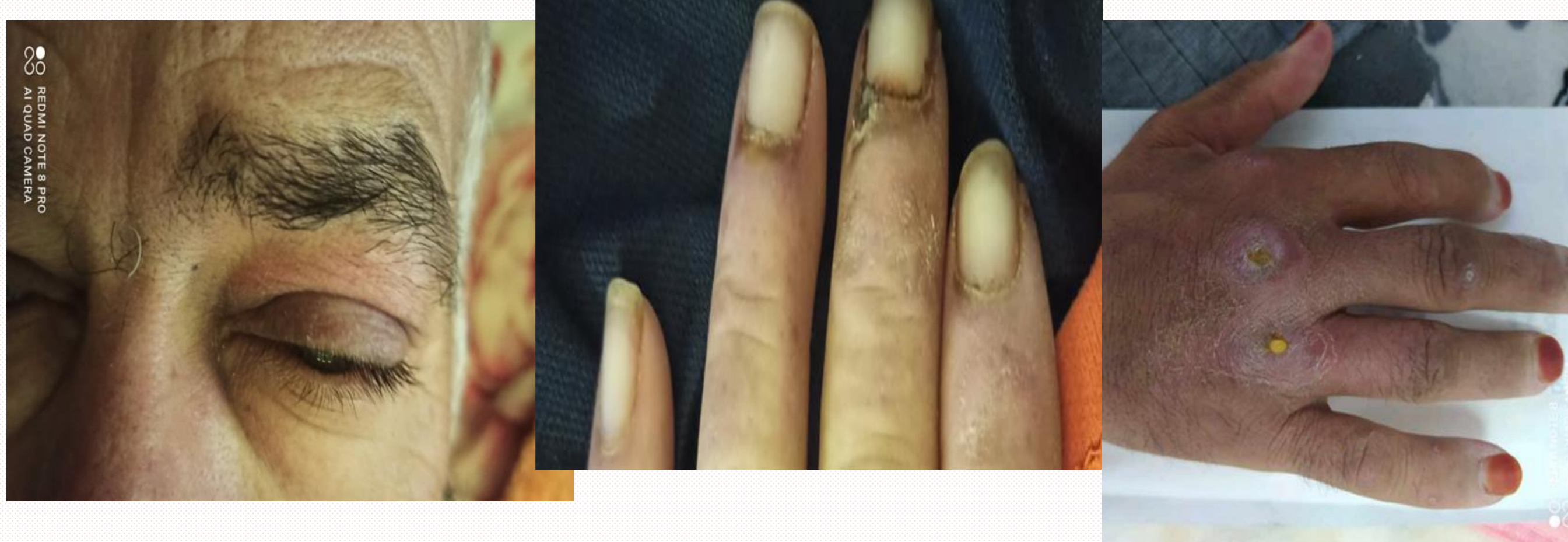


Figure1: érythème liliacé

figure2: signe de la manicure

Figure 3: papules de Gottron

Références:

1. Allenbach, Y. (2018). Nouvelle classification des myopathies inflammatoires: place des anticorps spécifiques. Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine, 202(1-2), 67-78.
2. Hankiewicz, K. (2021). Évolution des critères diagnostiques des myopathies inflammatoires. Pratique Neurologique-FMC, 12(1), 64-68.
3. Alexandrine Mahoudeau. Physiopathologie des myopathies inflammatoires idiopathiques : étude de la myostatine et spécificité des myopathies nécrosantes auto-immunes. Immunologie. Sorbonne Université, 2022. Français
4. Meyer A. Les actualités sur les myopathies inflammatoires. Revue du rhumatisme (2023), 10.1016/j.rhum.2023.10.011
5. Aggarwal R, Charles-Schoeman C, Schessl J, Bata-Csörgő Z, Dimachkie MM, Griger Z, et al. Trial of intravenous immune globulin in dermatomyositis. N Engl J Med 2022;387, (14):1264-78.
6. Cordel N, Dechelotte B, Jouen F, Lamb JA, Chinoy H, New P, et al. Anti-transcription intermediary factor 1-gamma IgG2 isotype is associated with cancer in adult dermatomyositis: an ENMC multinational study. Rheumatology (Oxford) 2023;62(4):1711-5.
7. Khelif, M., Mejdoub, S., Snoussi, M., Damak, C., Hachicha, H., Jerbi, A., ... & Masmoudi, H. (2023). Cas insolite d'une myosite orbitaire associée à une positivité des anticorps anti-SRP. La Revue de Médecine Interne, 44, A492.