Myosite Nécrosante Auto-Immune : Une Signature Cutanée Méconnue

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph - Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban

- Ghiwa , ANTOUN ABOU JAOUDE, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Line, ABDO , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Georges, MAALOULY , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

Les myosites nécrosantes auto-immunes (MNAI) sont un sous-groupe des myopathies inflammatoires caractérisé par une nécrose musculaire avec peu ou pas d'inflammation. Cliniquement elles se définissent par une faiblesse musculaire proximale, un taux élevé de CPK et la positivité des anticorps spécifiques (anti HMGCR ou anti-SRP). Hormis une atteinte pulmonaire interstitiel associée aux anticorps anti SRP, aucune manifestation extra musculaire n'est classiquement décrite dans ce type de myosite, notamment aucune atteinte cutanée.

Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 56 ans présentant une faiblesse musculaire proximale des membres supérieurs (MS) et des membres inférieurs (MI) associée à une dyspnée et des troubles de déglutition. Elle n'avait aucun antécédent de prise de statine. L'examen clinique a révélé un rash héliotrope péri orbitaire (fig.1 et 2) ainsi que des papules de Gottron au niveau des deux MS et un holster sign au niveau de la cuisse gauche.

Les analyses biologiques ont montré une élévation des CPK (6000 U/L), de la LDH (1118 U/L), des SGOT (452 U/L) et des SGPT (373 U/L). Les investigations hépatiques (sérologies virales, échographie abdominale, panel d'hépatite auto-immune) étaient négatives. Les investigations pour myosites ont révélé : Un panel d'anticorps de myosite négatif, Un EMG en faveur d'un profil myogène modéré. Un scanner thoracique et une EFR normaux. Une biopsie musculaire a mis en évidence la présence d'une nécrose segmentaire avec régénération des myofibriles individueles, ainsi qu'une inflammation endomysiale à prédominance de lymphocytes T CD4+. Pas d'atteinte périfasciculaire.

La patiente a été initialement traitée pour une myosite séronégative par corticothérapie (1 mg/kg) associée au mycophénolate mofétil.

Après plusieurs mois de traitement adapté, aucune amélioration clinique ni biologique n'a été observée. Un dosage des anticorps anti-HMGCR a alors été réalisé et s'est révélé positif, confirmant le diagnostic de MNAI. La prise en charge a été modifiée avec l'introduction de cures mensueles d'immunoglobulines intraveineuses (IgIV), permettant une résolution complète de la faiblesse musculaire ainsi qu'une normalisatioN du taux des CPK.

Fig. 1 : Rash héliotrope

Fig. 2 : Rash héliotrope

Fig. 3 : Holster Sign de la cuisse gauche

Discussion

Les MNAI sont des myopathies rarement associées à une atteinte cutanée. À ce jour, cinq cas seulement ont été décrits(1–5)présentant un rash héliotrope dont deux avec des papules de Gottron, tous en lien avec la prise de statines. Chez notre patiente, la positivité des anticorps anti-HMGCR, malgré l'absence d'antécédent de prise de statine, associée à une nécrose musculaire à la biopsie, a confirmé le diagnostic de MNAI. Devant une atteinte cutanée évoquant une dermatomyosite, l'absence d'anticorps spécifiques de la DM et de signes histologiques compatibles avec cette dernière, le diagnostic d'une MNAI doit être évoqué, même en l'absence de prise de statine. Cela est d'autant plus important que le traitement par Ig IV est souvent nécessaire en complément des corticoïdes et des immunosuppresseurs pour obtenir une rémission clinique et biologique

Conclusion

Bien que rarement rapportée, la MNAI avec anticorps anti-HMGCR peut, dans certains cas, être associée à une atteinte cutanée. Ainsi, il est essentiel de considérer la MNAI anti-HMGCR comme un diagnostic différentiel chez les patients présentant un rash héliotrope, en particulier lorsqu'il est associé à une atteinte musculaire proximale sévère et à une élévation marquée des CPK. L'association désormais mieux documentée entre ces éléments a des implications diagnostiques majeures et justifie un dosage spécifique des anticorps anti-HMGCR, qui ne sont pas inclus dans les panels de myosite standard utilisés dans la plupart des laboratoires. De plus, la prise ou non de statines ne devrait pas être un critère limitant la réalisation de ce dosage, compte tenu de l'existence de formes non induites par ces médicaments