

L'atteinte pulmonaire au cours du syndrome des anti synthétases : à propos de 10 cas

Mariam, GHRIBI, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE

- Imen CHABCHOUB, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mouna GUERMAZI, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Nessrine REGAIEG, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Dora ZGHAL, résidente, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Abir DERBEL, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mouna SNOUSSI, Pr Agrégée, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mayeda BENHMAD, AHU, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Faten FRIKHA, Professeur, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Zouhir BAHLOUL, Professeur, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Sameh MARZOUK, Professeur, Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE

Introduction :

Le syndrome des antisynthétases (SAS) correspond à une myopathie inflammatoire fréquemment associée à une atteinte pulmonaire parenchymateuse.

Cette pneumopathie infiltrative diffuse (PID) constitue l'atteinte la plus fréquente et la plus sévère au cours du SAS. Sa présence conditionne le pronostic vital des patients.

But de travail

- ✓ Etudier la **fréquence** et la **présentation clinique** de cette pathologie.
- ✓ Déterminer les différents **aspects radiologiques** de la PID, ainsi que les **modalités thérapeutiques** et **évolutives**.

Méthodes

- ✓ Etude **rétrospective**
- ✓ **10 patients** atteints de **SAS avec PID** à partir d'une série de 13 patients suivis pour un SAS.
- ✓ Série colligée dans le service de médecine interne : durant **28 ans** (janvier 1996 - décembre 2023).

Résultats :

- 9 femmes et 1 homme.
- Age moyen au moment du diagnostic : 48 ans (extrêmes : 28 à 63 ans) .
- Sur le plan clinique :
 - ✓ **signes généraux** : 9 cas : fièvre dans 6 cas, asthénie et amaigrissement dans 4 cas.
 - ✓ **atteinte musculaire** : dans tous cas.
 - ✓ **Atteinte articulaire** : arthralgies inflammatoires : grosses et des petites articulations : 7 cas.
 - ✓ **atteinte cutanée** : 5 patientes : aspect des mains de mécaniciens dans 2 cas.
 - ✓ **phénomène de Raynaud** : 1 cas.
- **Fréquence de la PID** : **76%** des patients suivis pour un SAS.
- **Delai d'apparition** : PID par rapport SAS :
 - ✓ Précède le SAS : 4 cas.
 - ✓ Diagnostic concomitant : 4 cas
 - ✓ Survenue durant le suivi : 2 cas (délai de 8 et 24 mois) .
- Au moment du diagnostic : PID asymptomatique dans 2 cas et symptomatique dans 8 cas :
 - ✓ Dyspnée : 9 cas
 - ✓ toux : 5 cas.
 - ✓ désaturation à l'air ambiant au repos et après test de marche 6 minutes : 2 cas.
 - ✓ Auscultation pulmonaire : râles crépitants : 6 cas.
- Les **EFR** : syndrome restrictif avec diminution de la CPT < 80 % et de la CVF dans 8 cas.
- Le **scanner thoracique** était réalisé dans tous les cas. Les principaux aspects observés étaient :
 - ✓ PINS cellulaire : 5 cas,
 - ✓ PINS fibrosante : 3 cas,
 - ✓ PINS-PO dans 2 cas et
 - ✓ PIC : 1 cas.
- **Biologiquement** : SIB : 6 cas. Les Ac anti-Jo1 : positifs dans tous les cas , des APL : dans 2 cas, des anti-SSA et SSB dans 1 cas (syndrome de Sjögren associé et des anti-Ro52 positifs dans 5 cas.
- **Sur le plan thérapeutique**, tous les patients ont reçu une corticothérapie à forte dose associée à un traitement IS (cyclophosphamide dans 3 cas).
- **L'évolution** : favorable dans 2 cas, partielle dans 5 cas et défavorable dans 3 cas (évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique dans 3 cas).

Conclusion:

L'atteinte pulmonaire est fréquente au cours du SAS. Les signes pulmonaires ne sont pas spécifiques et peuvent être absent, d'où l'importance d'un dépistage systématique de la PID par les explorations complémentaires notamment le scanner thoracique. Un traitement adéquat associant une corticothérapie à forte dose et des IS doit être instauré rapidement pour prévenir l'installation de dyspnée permanente et d'une fibrose pulmonaire définitive.

