

Fibrose endo myocardique au cours du syndrome des anti synthétase: une complication exceptionnelle et sévère

-Dr Safaâ MOURABIT ,professeur assistant, service de médecine interne, CHU ibn rochd,casablanca,Maroc

- Dr Basma BENHAYOUNE, Résidente, Service de médecine interne, CHU ibn rochd,casablanca,maroc
- Pr Mina Moudatir,PES,Service de médecine interne,Chu ibn rochd ,casablanca,maroc
- Pr Khadija Echchilali,PES, Service de médecine interne,Chu ibn rochd ,casablanca,maroc
- Pr Hassane El kabli,PES, Service de médecine interne,Chu ibn rochd ,casablanca,maroc

Introduction

Le syndrome des anti synthétases est une myopathie inflammatoire systémique rare caractérisée par la présence d'anticorps anti ARNt. L'atteinte cardiaque, bien que rare, peut revêtir des formes sévères engageant le pronostic vital.

Nous rapportons ici le cas d'une patiente atteinte du syndrome des anti synthétases ayant développé une complication exceptionnelle : une fibrose endo myocardique.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 23 ans, avec comme antécédents un asthme bien contrôlé sous β 2-mimétiques depuis 2015 . Trois mois avant son admission, elle a présenté des myalgies spontanées et provoquées, associées à un déficit musculaire proximal . Elle rapportait également des arthralgies inflammatoires intéressant les grosses et petites articulations, sans notion d'arthrite. L'examen clinique a retrouvé un déficit musculaire proximale de la ceinture pelvienne .L'examen cutané a mis en évidence des mains de mécanicien. Les explorations biologiques ont révélé une élévation des CPK à 4423 UI/L, une cytolyse hépatique avec ASAT à 109 UI/L et ALAT à 80 UI/L, et La présence d'anticorps anti-Jo1 fortement positif. L'électroneuromyogramme (ENMG) a objectivé un processus myopathique irritatif, et l'IRM des membres inférieurs a confirmé une myosite bilatérale diffuse et le diagnostic de syndrome des anti synthétases fut retenu.

À a recherche d'une atteinte viscérale, un scanner thoracique a été réalisé et est revenu normal. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) ont montré un syndrome mixte modéré à prédominance obstructive.

Devant un tableau de décompensation cardiaque d'installation brutale, l'échocardiographie a mis en évidence un épaississement bi ventriculaire médio-apical et médio-ventriculaire gauche sous forme de croissant latéral et inféro- latéral, avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) à 55 %. L'IRM cardiaque a confirmé la présence d'une fibrose endo myocardique.

La patiente a été mise sous corticothérapie à fortes doses avec décroissance progressive, associée à du mycophénolate mofétil à 3 g/j. Sur le plan cardiaque, elle a bénéficié d'un traitement associant diurétiques, anticoagulants, bêtabloquants et inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC).

L'évolution a été marquée par une nette amélioration clinique sur le plan cardiaque, amélioration du déficit moteur et une baisse des CPK à 400 UI/L à la sortie.

Discussion:

L'atteinte cardiaque au cours du SAS, bien que rare (5 à 30 % des cas), représente une complication grave engageant le pronostic vital. Elle se manifeste souvent de manière insidieuse par des troubles du rythme, une insuffisance cardiaque comme notre cas, ou une myocardite infraclinique. Les mécanismes impliquent une inflammation directe (myocardite lymphocytaire) ou une fibrose secondaire, favorisées par les auto-anticorps anti-Jo1. L'imagerie cardiaque par échocardiographie et surtout IRM est cruciale pour détecter des anomalies structurelles , même en l'absence de symptômes. La prise en charge associe un traitement immunosuppresseur pour contrôler l'activité auto-immune, et des traitements cardiologiques spécifiques. Un dépistage systématique est recommandé, car l'atteinte cardiaque peut évoluer indépendamment des autres manifestations systémiques.

Conclusion

La fibrose endo myocardique est une complication rare et sévère du syndrome des anti synthétases. Sa survenue peut être brutale et l'atteinte et potentiellement sévère .Son diagnostic précoce notamment par l'IRM peut améliorer le pronostic

