

l'atteinte pulmonaire dans la myopathie inflammatoire

1^{er} Auteur : chafia, laouar, résidente, médecine interne, CHU BEO, alger, algérie

Autres auteurs, équipe:

- karima, Abbaci, professeur, médecine interne, CHU BEO, alger, algérie
- sonia, lassouaoui, maitre assistante, médecine interne, CHU BEO, alger, algérie
- Nazim, Laraba, professeur chef de service, médecine interne, CHU BEO, alger, algérie

Introduction: Les myopathies inflammatoires (MI) sont des maladies systémiques rares dont la gravité par rapport à la population générale est multipliée par 4 de façon globale et multipliée par 10 dans la première année du diagnostic. Les principales causes de mortalité sont les cancers (associés à la maladie dans environ 10 % des cas), l'atteinte pulmonaire et les événements cardiovasculaires (le risque d'événements thrombotiques artériels et veineux est augmenté chez les patients atteints de MI). Néanmoins, le pronostic vital et fonctionnel est très variable d'un patient à un autre. Notre étude vise à analyser et caractériser l'atteinte pulmonaire dans les myopathies inflammatoires. C'est une étude rétrospective menée sur 17 patients diagnostiqués entre 2015-2024 avec atteinte pulmonaire. Les données cliniques, biologiques, immunologiques et thérapeutiques ont été analysées.

Résultats: l'âge moyen était à 51 (+/- 1), avec une prédominance féminine de 88% (F:n 15, H:n 2, sex ratio H/F = 7.5),

sur le plan clinique: presque la totalité des patients ont présentés un déficit musculaire proximal avec testing musculaire variable (n:12) versus 4 patients ont présentés des myalgies avec asthénie, cette atteinte musculaire est associée à une dyspnée varie de stade 2 au stade 4 selon NYHA (n:9) versus 7 patients qu'étaient asymptomatiques. Aucun cas d'atteinte de la musculature respiratoire n'a été décrit.

sur le plan biologique : les enzymes musculaire étaient augmentés dans le moitié des cas seulement avec variabilité des taux, l'atteinte myogène objectivée par ENMG ou biopsie musculaire a été retrouvée chez tous les patients. 6 cas était de type anti synthétase 35.29%(n:6), 35.29%(n:6) avait une myosite de chevauchement, 18.75%(n:3) avait une dermatomyosite et 11.76 (n:2) avait une polymyosite, dont les anticorps spécifiques sont trouvés chez tous les patients avec anti synthétase, un seul cas de type dermatomyosite, 5 cas sur 6 dans les myosites de chevauchement et négatifs dans les polymyosites.

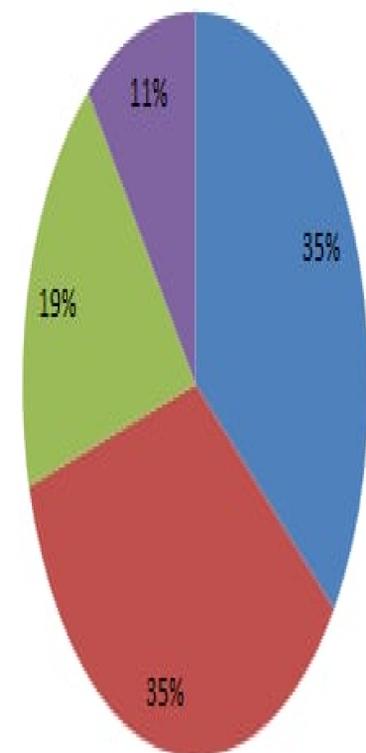
Sur le plan morphologique : la radio thorax a objectivé un syndrome interstitiel dans 9 cas, normale dans 7 cas et elle a présenté des opacités réticulo-nodulaires dans un seul cas. La TDM thoracique objectivant une PID type PINS (n:14) et était normale dans 3 cas. L'EFR a révélé un syndrome restrictif dans 10 cas et normale dans 7 cas.

Sur le plan immunologique : les ANA étaient positifs dans 13 cas, des Ac anti-Jo1 ont été retrouvées dans 2 cas, des Ac anti-RO52 dans un seul cas (le même cas présentant l'Ac OJ), Ac anti-OJ dans 2 cas, Ac anti-SSA dans un seul cas, Ac anti KU dans 2 cas, Ac anti PMSCL dans 2 cas, anti EJ dans un seul cas, anti MDA5 dans 2 cas, anti centromère A et B dans un seul cas, le bilan immunologique était négatif dans 4 cas.

Sur le plan thérapeutique: des boli de CTC ont été instaurés chez 2 cas, une corticothérapie à la dose de 1mg/kg/j per os chez 11 cas, une corticothérapie à la dose 0.5 mg/kg/j chez 2 cas et augmentation d'une dose minimale chez 2 cas, un traitement immunosuppresseur chez 14 patients: cyclophosphamide (n:6), méthotrexate (n:3), Azathioprine (n:5), MMF (n:6), des cures d'IG (n:3), l'évolution était favorable avec nette amélioration clinico-biologique de 10 patients, une stabilisation chez 3 patients et une rechute chez 2 patients avec réajustement thérapeutique, une non réponse chez un seul patient, une patiente était décédée suite à une infection par BK avec atteinte neurologique type méningite après l'instauration de la cyclophosphamide, à noter que 2 patients ont présentés des effets secondaires de la corticothérapie et l'immunosuppression tels que l'ostéoporose et les infections redoutables sans gravité.

Types de myopathies inflammatoires avec atteinte pulmonaire selon leur fréquence

■ Anti synthetases ■ Myosite de chevauchement ■ Dermatomyosite ■ Polymyosite



Discussion: Une PID est présente chez un tiers des patients atteints de MI, mais cette fréquence peut être bien supérieure dans certains sous-groupes, comme on a observé dans notre série avec une prédominance dans le groupe anti synthétases avec une réponse variable sur le plan thérapeutique varie entre la rémission, la non réponse et l'escalade thérapeutique et la rechute et l'absence des complications liées de la PID elle-même telle que: l'hypertension pulmonaire, le pneumo-médiastin décrits dans la littérature.

Conclusion : les atteintes respiratoires au cours de myopathie inflammatoire peuvent être mortelle, le type le plus fréquemment décrit est la PINS, les anticorps spécifiques permettent d'orienter vers la sous classe de la MI et surtout à la recherche des signes extra musculaire notamment respiratoire ou néoplasique, le traitement est basé sur la corticothérapie à forte dose voir boli de CTC dans les formes graves associée souvent au cyclophosphamide avec relais de MMF, azathioprine ou méthotrexate dont la MMF reste le meilleur choix dans notre série voir rituximab dans les cas réfractaires.

References:

- Chua F, Highton AM, Colebatch AN, et al (2012) Idiopathic inflammatory myositis-associated interstitial lung disease: ethnic differences and lung function trends in a British cohort. Rheumatology (Oxford) 51:1870-6
- Marie I, Josse S, Hatron PY, et al (2013) Interstitial lung disease in anti-Jo1 patients with antisynthetase syndrome. Arthritis Care Res (Hoboken) 65:800-8
- Hallowell RW, Ascherman DP, Danoff SK (2014) Pulmonary manifestations of polymyositis/dermatomyositis. Semin Respir Crit Care Med 35:239-48
- Lega JC, Fabien N, Reynaud Q, et al (2014) The clinical phenotype associated with myositis-specific and associated autoantibodies: a meta-analysis revisiting the so-called antisynthetase syndrome. Autoimmun Rev 13:883-91