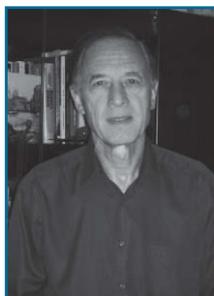




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



Quoi de neuf en médecine interne ?

What's new in internal medicine?

**O. Blétry*, T. Sene, J.-E. Kahn, F. Ackermann,
P. Charles, J. Leport, A.-M. Piette**

Service de Médecine Interne, Hôpital Foch, 92151 Suresnes, France

MOTS CLÉS

Syndrome des
Anti-synthétases ;
Hyperferritinémie ;
Hyper IgG4 ;
Maladies
auto-inflammatoires ;
Biothérapies ;
Bevacizumab ;
Canakinumab ;
Mepolizumab ;
Tocilizumab

Résumé

Parmi les progrès diagnostiques de ces trois dernières années en médecine interne, le syndrome des anti-synthétases est plus facilement dépisté grâce à la vulgarisation des techniques de recherches des anticorps (Ac) anti JO1, anti PL7, anti PL12. Dans deux tiers des cas ces Ac existent alors que le patient n'a pas d'Ac anti-nucléaires et il faut donc les rechercher spécifiquement en présence d'une polyarthrite avec myalgies, phénomène de Raynaud, troubles trophiques des extrémités (« mains de mécaniciens ») et fibrose pulmonaire.

La découverte d'une mutation asymptotique de la L ferritine est venue compléter l'arbre décisionnel en présence d'une hyperferritinémie.

D'abord décrite par les gastro-entérologues japonais, la pancréatite auto-immune avec élévation des immunoglobulines G (IgG) s'intègre en fait dans une maladie sclérosante systémique avec élévation des IgG4.

Une nouvelle maladie observée chez l'enfant (associant ostéites multifocales aseptiques avec périostites, stomatite, et pustulose) est venue enrichir la liste des maladies auto-inflammatoires.

Les progrès thérapeutiques sont essentiellement représentés par l'explosion des biothérapies et en particulier quatre qui rendent de grands services en médecine interne : les inhibiteurs de l'Interleukine 1 (anakinra, Canakinumab) pour traiter certaines maladies auto-inflammatoires (cryopirin associated periodic syndromes et anomalies génétiques du récepteur de l'IL-1), un Ac monoclonal anti-IL5 (mepolizumab) pour traiter certains syndromes hyperéosinophiliques et l'angéite de Churg et Strauss, les inhibiteurs de l'IL6 pour traiter la maladie de Castleman multi-centrique et la maladie de Still de l'adulte, et un Ac monoclonal dirigé contre le vascular endothelial growth factor (Bevacizumab) pour traiter la tégangiectasie hémorragique héréditaire (maladie de Rendu Osler).
© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : o.bletry@hopital-foch.org

KEYWORDS

Antisynthetase syndrome;
Hyperferritinemia;
Hyper IgG4;
Autoinflammatory diseases;
Biological therapies;
Betacizumab;
Canakinumab;
Mepolizumab;
Tocilizumab

Abstract

Among diagnostic progress over the last three years in internal medicine, Antisynthetase Syndrome is now more easily recognised with the diffusion of laboratory tests for research of antibodies against tRNA synthetases (Anti JO1, anti PL7, Anti PL12). In two third of cases, these antibodies are found despite absence of antinuclear antibodies. Hence, we have to search them specifically in patients with polyarthritis associated with myositis, cutaneous manifestations (Raynaud phenomenon and "mechanic hands") and interstitial lung disease.

Discovery of asymptomatic mutation in the L ferritin coding sequence help us to better understand the "unexplained" hyperferritinemia.

Initially described by Japanese gastroenterologists, auto immune pancreatitis is in fact a part of a systemic sclerosing disease with a biochemical hallmark: increase of a subclass of immunoglobulins G (IgG4).

A new pediatric disease due to a deficiency of the interleukin1 receptor antagonist (multifocal aseptic osteitis, periostitis, stomatitis, disseminated pustulosis) help us to better understand unexplained auto inflammatory diseases.

The therapeutic progress is primarily due to an explosion of biological therapies, particularly four of them very useful for internists (in an off label use) : Interleukin 1 inhibitors (anakinra, Canakinumab) to treat some auto inflammatory diseases (cryopyrin associated periodic syndromes and deficiency of interleukin 1 receptor antagonist), monoclonal antibody against interleukin 5 (mepolizumab) to treat some hypereosinophilic syndromes and Churg and Strauss angiitis, interleukin 6 inhibitors to treat multifocal Castleman's disease and adult Still disease, a monoclonal antibody against vascular endothelial growth factor (Bevacizumab) to treat hereditary hemorrhagic telangiectasia.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Pour répondre à cette question, nous avons retenu arbitrairement les progrès diagnostiques ou thérapeutiques survenus depuis 3 ans et qui ont changé concrètement notre pratique médicale. La sélection est, elle aussi, arbitraire et il est probable qu'une autre équipe d'internistes aurait retenu d'autres pathologies.

Progrès diagnostiques

Nous avons sélectionné une pathologie mieux connue grâce à la vulgarisation des techniques de dépistage des anticorps (Ac) anti-synthétases, de nouvelles causes d'hyperferritinémie qui ont permis d'améliorer notre stratégie diagnostique en présence d'une hyperferritinémie, une maladie déjà connue par les gastro-entérologues mais apparemment nouvelle pour les internistes, et une nouvelle maladie auto-inflammatoire pour le moment décrite par les pédiatres, mais qu'on devrait pouvoir également observer chez l'adulte.

Syndrome des anti-synthétases

Ce syndrome peut être diagnostiqué par le dermatologue en présence des fameuses « mains de mécanicien » [1], mais il est plus fréquent que le patient consulte en premier lieu

un rhumatologue. La description des premiers anticorps anti-synthétases (anti JO-1) date des années 1980 [2], et la relation Ac anti-synthétases et fibrose pulmonaire date des années 1990, mais c'est seulement depuis ces dernières années que la technique de recherche des anti-synthétases s'est étendue à l'ensemble des laboratoires d'immunologie hospitaliers ou de ville et que l'on dispose de kits fiables. Ceci explique l'apparente augmentation de l'incidence du syndrome des anti-synthétases, un bon nombre de ces patients étant auparavant étiquetés polymyosite ou dermatomyosite. Les Ac anti-synthétases [3], sont dirigés contre des acides aminés des ARN de transfert, et les trois les plus fréquemment trouvés au cours des myosites inflammatoires sont l'anti-JO1, l'anti-PL7 et l'anti PL12 (Tableau 1).

La prévalence du syndrome des anti-synthétases est de 1,4, cas pour 100 000 personnes (le sex-ratio est de deux femmes pour un homme). Les lésions histologiques musculaires sont différentes de celles de la polymyosite et de la dermatomyosite (atteinte prédominante du tissu de connexion péri-mysial, prédominance macrophagique des infiltrations, zones péri vasculaires épargnées) et ceci est un argument important pour individualiser le syndrome des anti-synthétases.

La maladie commence souvent comme une polyarthrite séronégative, parfois érosive, parfois déformante et il est fréquent de porter initialement le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde séronégative (la recherche de facteur rhumatoïde est même parfois positive).

Les manifestations cutanées comportent un phénomène de Raynaud, fréquent en début de la maladie, pouvant

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3188943>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3188943>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)