



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Le syndrome des antisynthétases : à propos de quatre observations et revue de la littérature

Antisynthetase syndrome: A report of four cases and literature review

F. Frikha^{a,*}, N. Saidi^a, M. Snoussi^a, R. Ben Salah^a,
M. Ben Ayed^b, E. Daoud^c, Y. Hentati^c, S. Makni^d,
Z. Mnif^c, T. Boudawara^d, H. Masmoudi^b, Z. Bahloul^a

^a Service de médecine interne, CHU Hédi-Chaker, 3029 Sfax, Tunisie

^b Laboratoire d'immunologie, CHU Habib-Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

^c Service de radiologie, CHU Hédi-Chaker, 3029 Sfax, Tunisie

^d Laboratoire d'anatomie pathologique, CHU Habib-Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

Disponible sur Internet le 10 octobre 2012

MOTS CLÉS

Syndrome des
antisynthétases ;
Myopathie
inflammatoire ;
Pneumopathie
interstitielle ;
Anti-Jo1 ;
Corticoïdes

Résumé Le syndrome des antisynthétases est un syndrome associant une myopathie inflammatoire (polymyosite ou dermatomyosite), une pneumopathie interstitielle diffuse, une polyarthrite, un phénomène de Raynaud et une atteinte cutanée type « mains de mécaniciens » associés à des auto-anticorps (AAC) anti-aminoacyl transfère RNA synthétases, le chef de file étant l'anti-Jo1 (anti-histidyl-tRNAsynthétase). À travers ce travail, nous décrivons les particularités cliniques, thérapeutiques, évolutives et les facteurs pronostiques de cette entité au sein des myosites. Il s'agit de quatre femmes, âgées en moyenne de 42 ans (28–62 ans). L'atteinte pulmonaire était retrouvée dans tous les cas à type de pneumopathie interstitielle objectivée par l'examen tomodensitométrique. Les anticorps anti-Jo1 étaient positifs chez les quatre patientes. La symptomatologie pulmonaire révélatrice de la pneumopathie interstitielle était sous forme de dyspnée (un cas) et sous forme d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë (un cas). Chez ces deux femmes, la pneumopathie interstitielle était elle-même révélatrice du syndrome des antisynthétases. Toutes nos patientes ont été traitées par une corticothérapie. Un traitement immunosuppresseur à base de bolus mensuels de cyclophosphamide était indiqué chez deux patientes devant la sévérité de l'atteinte pulmonaire. L'évolution était favorable chez deux patientes, partiellement favorable chez une patiente qui a évolué vers la fibrose pulmonaire. Un décès était déploré chez la quatrième patiente par la survenue de multiples abcès cérébraux.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : fetenfrikha@yahoo.fr (F. Frikha).

KEYWORDS

Antisynthetase syndrome;
Inflammatory myopathy;
Interstitial lung disease;
Anti-Jo1;
Corticosteroid

Summary The antisynthetase syndrome (ASS) includes inflammatory myopathy (polymyositis or dermatomyositis), interstitial lung disease (ILD), arthritis, Raynaud's phenomenon, and mechanic's hands, associated with antibodies against aminoacyl-tRNA-synthetases, the most well-recognized being the anti-Jo1 antibody (anti-histidyl-tRNA-synthetase). We report four cases of antisynthetase syndrome and review the clinical characteristics and prognosis factors dominated by ILD. We report the cases of four women with a mean age of 42 years (28–62 years). The interstitial lung disease was found in four cases and was objectified by CT-scan in all cases. The pulmonary symptoms were consisted of dyspnea (one case) and respiratory distress (one case). The anti-Jo1 antibodies were present in the four patients. The myopathy was concomitant with pulmonary involvement (two cases), preceded it in 6 months (one case) and in the course of evolution and after 1 month (one case). All patients received corticosteroid treatment. The immunosuppressive treatment was necessary for two patients because of the severity of the pulmonary involvement. The outcome was favorable in two patients, partially favorable in a patient who presented pulmonary fibrosis. However, one patient died after developing brain abscesses.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Le syndrome des antisynthétases (SAS) est un syndrome associant une myopathie inflammatoire (polymyosite PM ou dermatomyosite DM), une pneumopathie interstitielle diffuse (PID), une polyarthrite, un phénomène de Raynaud et une atteinte cutanée type hyperkératose fissuraire des doigts (appelée « mains de mécaniciens ») associés à des auto-anticorps (AAC) anti-aminoacyl transfert RNA synthétases dont le plus fréquent et le plus connu est l'anticorps anti-Jo1 [1–5]. Les mécanismes pathogéniques de ce syndrome ne sont pas bien connus, mais feraient intervenir l'immunité à médiation cellulaire. Le traitement n'est pas codifié; les corticostéroïdes ont une efficacité inconsistante sur les lésions pulmonaires, faisant discuter d'autres traitements immunosuppresseurs. Dans cette étude, nous rapportons quatre observations de patients présentant un SAS parmi une cohorte de 78 cas de myopathies inflammatoires (DM et PM) colligés dans le service de médecine interne de l'hôpital Hédi-Chaker de Sfax, durant la période entre janvier 1996 et décembre 2010. À travers ces observations et une revue de la littérature, nous proposons d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, évolutives et les facteurs pronostiques du SAS.

Observations

Cas n° 1

Madame M.L., âgée de 32 ans, était hospitalisée en décembre 2001 pour un déficit musculaire des ceintures associé à une dyspnée d'effort d'aggravation progressive dans un contexte fébrile. À l'examen, on constatait un œdème du visage, un déficit musculaire des deux ceintures scapulaires et pelviennes et des râles crépitants au niveau de la base pulmonaire gauche. Les examens abdominal, ostéoarticulaire et neurologique étaient sans anomalie. À la biologie, la vitesse de sédimentation (VS) était à 30 mm la

première heure et la protéine C réactive (CRP) était élevée à 93,3 mg/L. La numération formule sanguine (NFS) montrait une anémie microcytaire à 10 g/dL. À l'électrophorèse des protéines sanguines (EPP), il existait une hypergammaglobulinémie polyclonale à 21 g/L. La fonction rénale était normale et la protéinurie des 24 heures était nulle. Le bilan hépatique révélait des ASAT à 147 UI/L (N : < 40 UI/L) et des ALAT à 161 UI/L (N : < 40 UI/L). On notait une élévation des enzymes musculaires avec des CPK à 5290 UI/L, soit 31 fois la normale (N : < 170 UI/L) et des LDH à 2580 UI/L soit 7 fois la normale (N : 190–390 UI/L). Les anticorps antinucléaires (AAN) étaient dépistés par immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules Hep2 (Biorad®) et caractérisés par immunodot (Euroimmun®). Le bilan immunologique ne trouvait pas d'AAN; cependant, les anticorps anti-Jo1 étaient positifs. La tomographie densitométrie (TDM) thoracique montrait des signes d'atteinte interstitielle prédominante au niveau des bases pulmonaires avec des stigmates de fibrose constituée. La fibroscopie bronchique, la biopsie bronchique ainsi que le lavage bronchoalvéolaire (LBA) étaient sans anomalies. L'électromyogramme (EMG) montrait un tracé myogène. La biopsie musculaire était compatible avec une PM active assez sévère avec présence de fibres atrophiques arrondies, plusieurs fibres nécrotiques en voie de résorption macrophagique avec quelques fibres basophiles de régénération et un infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire périvasculaire, septal et en intrafasciculaire. Le diagnostic d'un SAS était retenu associant une PM, une atteinte pulmonaire interstitielle et des anticorps anti-Jo1. Le traitement comportait une corticothérapie à forte dose (prednisone 1 mg/kg par jour) maintenue pendant six semaines comme durée d'attaque. L'évolution initiale était favorable sur le plan clinique et biologique avec un nettoyage des lésions radiologiques. Après cinq ans d'évolution jugée favorable, la patiente était hospitalisée pour une dyspnée d'effort d'installation et d'aggravation rapide (stade III-IV de la NYHA). L'examen clinique mettait en évidence un essoufflement rapide et des râles crépitant bilatéraux aux deux bases. La radiographie thoracique montrait un syndrome interstitiel diffus des deux champs pulmonaires (Fig. 1).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3419467>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3419467>

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