

La myopathie nécrosante de l'adulte : un challenge diagnostique.

QR CODE

BELKEHIA Mustapha¹, FARHAT Emna².

1- Spécialiste en médecine interne. Bèjà.

2- Laboratoire de biopsie musculaire. Clinique les Jasmins, Tunis.

INTRODUCTION: La myopathie nécrosante (MN) est une entité rare, définie par la présence de phénomènes de nécrose et de régénération des fibres musculaires avec élévation des enzymes musculaires. Les étiologies sont variables. Nous rapportons un cas clinique et nous discuterons le challenge diagnostique et thérapeutique.

OBSERVATION: patient âgé de 51 ans .
 . Consommation régulière d'alcool (20 ans).
 . Déficit musculaire d'aggravation rapide.
 . Myalgies et troubles de la déglutition.
 . Examen: tétraplégie flasque, ROT abolis.
 . Biologie: CPK à 8000UI/L, cytolyse hépatique, hypokaliémie persistante.
 . Hospitalisé en milieu de réanimation.
 . EMG: atteinte myogène et neurogène.
 . Diagnostic initial de myosite a été retenu.
 . Bilan immunologique, dot-Myositis: RAS.
 . Biopsie musculaire: atteinte myogène de mécanisme nécrosant pur (**fig 1**) sans infiltrats inflammatoires (**fig 2**).

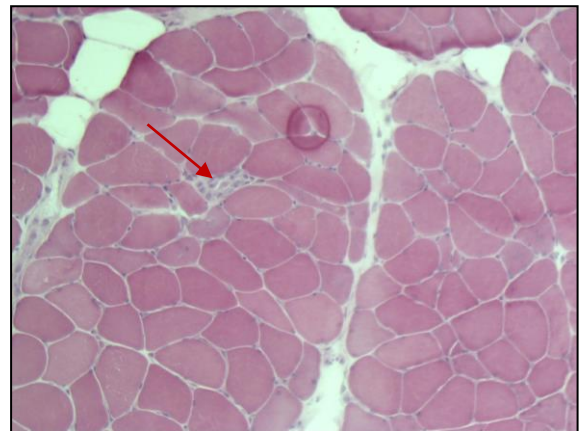


Fig1: coupe transversale du muscle deltoïde en coloration hématine et éosine.



Fig2: coupe longitudinale du muscle deltoïde en coloration hématine et éosine.

MN auto-immune?

- Déficit des membres.
- Troubles de la déglutition.
- Elévation des CPK.
- Nécrose isolée à la BM.

MAIS

- Evolution rapide.
- Anticorps négatifs.

MN d'origine toxique?

- Evolution rapide.
- Cytolyse hépatique.
- Troubles ioniques.
- Troubles cardiaques.

MAIS

- Pas d'intoxication alcoolique aigue.

.Marquage immunohistochimique du complément au niveau des fibres musculaires à l'anticorps anti-C5b9 (**Fig3**): négatif.

.Diagnostic d'une MN secondaire à l'intoxication alcoolique chronique finalement retenu.

. Evolution favorable après hyperhydratation et correction des troubles hydroélectrolytiques.

. Récupération progressive de l'autonomie et normalisation des CPK après 3 semaines.

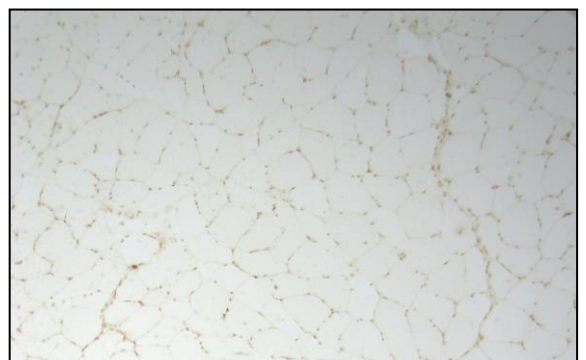


Fig3: immunomarquage du muscle deltoïde à l'anticorps anti-C5b9.

CONCLUSION: A travers cette observation, nous relevons les difficultés diagnostiques devant un tableau de MN en l'absence de marqueurs biologiques, et nous insistons sur le rôle de la biopsie musculaire avec marquages immunohistochimiques du HLA (Ac anti-HLA classe1) et du complément (Ac anti-C5b9) dans les formes atypiques.