

Hémopathie maligne au cours du syndrome des antisynthétases : la complication à redouter

Ben Bouzid A^{1,2}, Cherif.Y^{1,2}, Derbal.S^{1,2}, Chebbi.D^{1,2}, Hentati.O^{1,2}, Ben Dahmen.F¹, Abdallah.M^{1,2}
1-Service de médecine interne, Hôpital régional de Ben Arous, Tunisie
2-Université Tunis El-Manar, Faculté de médecine de Tunis

QR CODE

❖ Introduction

Le risque de néoplasie solide ou d'hémopathie maligne a été décrit dans la littérature au cours des myopathies inflammatoires. La survenue d'une hémopathie au cours d'un syndrome des antisynthétases (SAS) est rare. Nous rapportons le cas d'un syndrome des antisynthétases compliqué au cours de son évolution d'un myélome multiple

❖ Observation

- Femme de 44 ans
- consultait pour des polyarthralgies inflammatoires, des myalgies diffuses et une dyspnée

A l'examen :

- une hyperkératose fissuraire des mains
- un déficit musculaire proximal bilatéral

A la biologie :

- une myolyse et un syndrome inflammatoire
- ❑ La **tomodensitométrie** thoracique montrait un aspect de pneumopathie interstitielle

(figure1)

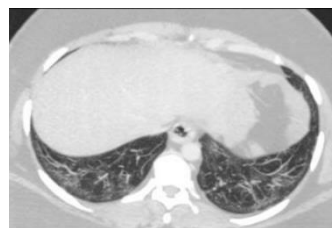


Figure 1: Tomodensitométrie thoracique montrant un aspect de pneumopathie interstitielle

- ❑ Les explorations fonctionnelles respiratoires ont révélé un syndrome restrictif et un DLCO à 46 %

- ❑ Le bilan immunologique a mis en évidence des anticorps anti-Jo1

- ❑ A l'électrophorèse des protéines : une gammopathie monoclonale

- ❑ A l'immunoélectrophorèse des immunoglobulines : présence de chaînes légères libres IgG type

lambda à 3g/l sans protéines décelables à l'immunoélectrophorèse des urines

- ❑ La ponction sternale était normale

- **Il s'agissait d'un syndrome des antisynthétases. Une gammopathie monoclonale de signification indéterminée était retenue**

Traitement : La patiente a été traitée par corticothérapie et azathioprine

Evolution : L'évolution était favorable jusqu'à l'apparition, 2 ans plus tard, d'une altération de l'état général. Elle était en poussée de sa myopathie. L'immunoélectrophorèse a montré une élévation du taux des chaînes légères libres sériques. La ponction sternale a montré un aspect cytologique d'un myélome multiple. Elle a été mise sous rituximab et a été adressée en hématologie. Le recul est de 4 mois et la patiente présente une amélioration clinico-biologique

❖ Discussion :

La littérature rapporte une association variable entre le SAS et néoplasie. Ainsi une étude rétrospective sur 233 patients avec un SAS et anti Jo-1 positifs n'a pas retrouvé d'augmentation du risque de malignité, comparé au taux d'incidence standardisée d'une population générale de même âge et sexe[1]. Notre observation illustre l'association exceptionnelle d'un SAS et un myélome multiple.

❖ Conclusion:

L'association d'un syndrome des antisynthétases et un myélome multiple est extrêmement rare. Sa présence conditionne le pronostic vital d'où l'intérêt de s'acharner à le dépister initialement et au cours de l'évolution chez tout patient atteint d'une myopathie inflammatoire