



Le syndrome des anti-synthétases : à propos de 7 cas

Frikha.O ; Snoussi.M ; Ltifi.W ; Mekki.S ; Dammak.C ;
Ben Salah.R ; Frikha.F ; Marzouk.S ; Bahloul.Z

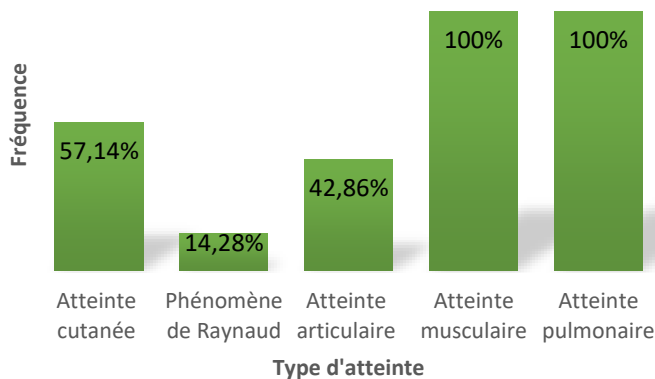
Service de Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, Sfax.

QR CODE

Introduction :

Le syndrome des anti-synthétases (SAS) est un sous-groupe des myosites, caractérisé par l'association d'atteintes cutanées, musculaires, pulmonaires, articulaires et/ou d'un phénomène de Raynaud, en présence d'anticorps anti-RNA-t synthétases. Dans ce travail nous précisons les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives au cours du SAS.

Fréquence des différents type d'atteinte



Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée au service de médecine interne entre 1996 et 2021. Les cas de myopathie inflammatoire dans le cadre de SAS ont été inclus à l'étude.

L'électromyogramme:

- un tracé myogène (6 cas)
- un tracé neurogène (1 cas).

La biopsie musculaire, faite chez tous les patients: une myosite active dans 5 cas.

L'atteinte pulmonaire: dans tous les cas.

Le scanner thoracique:

- une pneumopathie interstitielle type PINS (5 cas)
- une fibrose débutante des 2 lobes inférieurs (1 cas)
- une hémorragie intra-alvéolaire (1 cas).

Le traitement se basait sur une corticothérapie à forte dose. Elle était précédée par des bolus de méthylprednisolone dans 3 cas, devant la sévérité de l'atteinte pulmonaire (2cas) et la présence d'une dysphonie (1cas).

Le cyclophosphamide était administré chez 4 patients avec une pneumopathie interstitielle hypoxémiant grave et un patient avec dysphonie.

L'azathioprine était prescrite chez une malade devant une aggravation de l'atteinte pulmonaire.

L'évolution:

La myosite et l'atteinte articulaire étaient d'évolution favorable.

L'atteinte pulmonaire était d'évolution favorable dans 4 cas et a évolué vers la fibrose avec insuffisance respiratoire chronique dans 2 cas.

Résultats :

Il s'agissait de 5 femmes et 2 hommes.

L'âge moyen de découverte: 46 ans.

Le délai moyen de diagnostic du SAS: 3.25 mois.

Le mode de début:

- subaigu (2 cas)
- chronique (5 cas)

Une atteinte cutanée, chez 4 patients, à type de :

- érythème périorbitaire (4 cas), du décolleté (1 cas), péri unguéale (1 cas)
- lésions érythémato-squameuses de face d'extension des coudes et des genoux (1cas)
- hyperkératose fissuraire des mains (1 cas)

Le phénomène de Raynaud : un malade.

L'atteinte articulaire, décrite chez 3 patients:

des polyarthralgies inflammatoires (3 cas) avec polyarthrites des:

- métacarpo-phalangiens (2 cas)
- des métatarso-phalangiens (1 cas)
- des poignets (2 cas).

La radiographie des mains : des géodes du carpe (1 cas).

Une atteinte musculaire: tous les patients.

Il s'agissait de myalgies (7 cas) avec un déficit musculaire des 2 ceintures scapulaire et pelvienne (6 cas).

Une myolyse: chez 6 malades.

Les anticorps anti JO1: positifs dans tous les cas.

Conclusion :

Le SAS est un désordre auto immunitaire complexe caractérisé par des anticorps anti aminoacyl-ARNt. La majorité des patients présentent une ou 2 atteintes classiques du SAS. Le traitement est guidé par la sévérité des atteintes. L'atteinte pulmonaire conditionne le pronostic vital.