



Myosite nécrosante : une étude de trois cas

LETIFI W.(1), SNOUSSI M.(1), DAMAK C.(1), FRIKHA F.(1), BOUATTOUR Y.(1), BEN SALAH R.(1), MARZOUK S.(1), BAHLOUL Z. (1)
(1)service de médecine interne CHU Hedi Chaker Tunisie

Introduction: Les myosites constituent une maladie auto-immune rare affectant le muscle strié squelettique. Plusieurs entités peuvent en découler et la myosite nécrosante, caractérisée par une nécrose musculaire importante, peut être grave de par ses complications. Nous rapportons 3 observations de myosite nécrosante afin d'en cerner les particularités évolutives et thérapeutiques.

Cas n°1:

Un homme de 26 ans, admis pour l'apparition progressive d'une faiblesse musculaire proximale.

Biologie : élévation des CPK à 139 fois la normale (139N), anti-SRP positif.

EMG : Tracé myogène.

Biopsie musculaire : myosite nécrosante.

Le patient a été mis sous corticothérapie à forte dose (CTFD).

=> persistance de la myolyse clinico-biologique avec apparition d'une dysphagie.

Le patient a reçu 3 bolus de CT avec relais par une CTFD et une association avec du méthotrexate (MTX) 20 mg/semaine.

=> Persistance d'un déficit musculaire proximal.

Un traitement de troisième ligne à base de Rituximab à 1g toutes les 2 semaines a été préconisé

=> Malgré ce traitement, le déficit musculaire a persisté avec une perte partielle d'autonomie.

Cas n°2 :

Un patient de 38 ans, admis pour faiblesse musculaire proximale, avec CPK 88N, anticorps anti SRP, qui avait été mise sous corticothérapie (CT) sans amélioration.

Clinique : dysphagie aux solides et réflexes ostéotendineux faibles.

Biologie : CPK à 28N, anti-SRP positif.

EMG : un tracé myogène

IRM : un aspect de myosite proximale avec atrophie et dégénérescence. Fig1

Le diagnostic de myosite nécrosante auto-immune a été retenu.

Le patient a reçu 3 bolus de CT relayés par CTFD, du MTX 20 mg/semaine, des immunoglobulines (Ig) IV 5 jours de suite et du Rituximab 1 g toutes les deux semaines.

=> L'évolution après 7 semaines était favorable avec une amélioration motrice et une diminution significative des CPK.

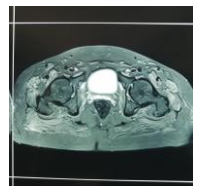


Fig1: Aspect IRM d'une myosite proximale avec atrophie et dégénérescence

Cas n°3 :

Une patiente de 66 ans, hypertendue dyslipidémique sous statine, admise pour déficit musculaire proximal progressif avec CPK à 300N

Clinique: La patiente était alitée et présentait une dysphagie importante.

Biologie : CPK à 139N, le kit myosite était négatif.

EMG : un tracé myogène

Biopsie musculaire : myosite nécrosante.

Devant la gravité de la situation, le patient a été mis sous 3 bolus de CT suivis d'une CTFD associés au MTX 20 mg/semaine et au rituximab 1g.

=> Amélioration biologique (CPK 50N) mais une stagnation clinique.

Le patient est décédé d'une fausse route compliquée d'une pneumopathie d'inhalation au treizième jour d'hospitalisation.

Conclusion: La myosite nécrosante auto-immune est une pathologie grave parfois fatale par ses . La prise en charge thérapeutique précoce et d'emblée agressive comprenant la CTFD, le MTX, les Ig et le Rituximab est indispensable. Malgré ces thérapeutiques l'évolution n'est pas toujours favorable .