



Dermatomyosites anticorps anti-NXP2 positives

QR CODE

Mzabi A, Lazrak I, Baya W, Anoun J, Ben Hassine I, Kermani M,
Ben Fredj F, Laouani C

Service de médecine interne, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

Introduction :

- La dermatomyosite (DM) est une maladie auto-immune cutané-musculaire dont le diagnostic repose sur des critères cliniques et histologiques, mais dont l'expression demeure très hétérogène. Des auto-anticorps spécifiquement associés au DM semblent définir des sous-groupes homogènes. Parmi eux, l'anticorps anti-NXP2 est connu pour sa forte prévalence au sein des DM juvéniles (25 %), alors qu'elle semble moindre chez l'adulte (1,6-20 %).
- Nous en rapportons un cas de dermatomyosite à anti-NXP2+ chez une jeune patiente âgée de 24 ans.

Observation :

- Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques,
- Hospitalisée devant un tableau clinique associant myalgies, faiblesse musculaire des ceintures initialement sans signe de gravité. L'examen clinique a révélé une atteinte cutanée (œdèmes sous cutanés asymétrique (des quatre membres, dos et abdomen) important avec une prise de poids de 8 kg et un œdème lilacé des paupières, Associé à un déficit musculaire prédominant au niveau proximal. Le reste de l'examen était sans anomalie.
- Les investigations (biologiques, radiologiques, anatomopathologiques) ont objectivé le diagnostic d'une Dermatomyosite avec sur le plan biologique : rhabdomyolyse (CPK : 1800U/L) sans syndrome inflammatoire (CRP : 2mg/L) vs à 5. Le bilan immunologique a mis en évidence la présence d'anticorps anti-NXP2 .L'électromyogramme (EMG) qui a objectivé une atteinte myogène diffuse ; IRM musculaire (cuisse gauche) montrant : aspect de myosite avec atteinte diffuse du muscle de la cuisse. Une biopsie musculaire était En faveur d'une Myopathie inflammatoire sévère avec une importante inégalité de la taille des fibres. Présence de multiples foyers de nécrose et de régénération. La nécrose prédomine au niveau des régions péri- fasciculaires, avec atrophie des fibres à ce niveau. Avec d'importants dégâts au niveau de la fibre musculaire avec présence, au niveau des fibres nécrosées de multiples vacuoles, une désorganisation de la matrice intermyofibrillaire, une surcharge mitochondriale et glycogénique. Présence d'un infiltrat inflammatoire modéré, de localisation essentiellement intra parenchymateuse. La paroi des vaisseaux est légèrement épaissie. Légère prédominance des fibres de type 1.
- Malgré un traitement par bolus de méthylprednisolone puis prednisone 1 mg/kg/jour associée secondairement à de l'azathioprine et du mycophénolate mofétil et un renforcement thérapeutique par immunoglobulines intraveineuses, L'évolution était marquée par la disparition des signes cutanés, y compris l'œdème et l'aggravation de l'atteinte musculaire, avec survenue de troubles de la déglutition sévère avec dysphagie et des fausses routes avec une Manométrie montrant : une atteinte de l'œsophage proximale (musculature strié) avec contraction absente dans 20%des cas nécessitant une gastrostomie d'alimentation.
- Devant cette résistance thérapeutique nous avons compléter par un bilan paranéoplasique incluant TDM thoraco-abdomino-pelvien, bilan gynécologique et mammographie, endoscopies digestives et PET TDM revenues normaux.
- Nous avons alors entamé des séances d'échanges plasmatique à raison de 6 séances (un jour sur deux) avec récupération de la force musculaire et levée de la dysphagie et des fausses routes.

Discussion :

- Un article français qui a décrit les caractéristiques des patients adultes présentant des anticorps anti-NXP2.montrant une prédominance féminine comme le cas de notre case (1)
- Une étude a décrit les caractéristiques de 5patient ayant une dermatomyosite à anticorps anti-NXP2 ;la majorité des cas (n = 3/5), présentaient des troubles de déglutition (n = 3) dont un cas sévère motivant une gastrostomie comme le cas de notre patiente.(2)
- Dans une autre étude Les sujets anti-NXP-2 positifs étaient également plus susceptibles de souffrir de dysphagie (62 % contre 35 %)(3)
- Une autre étude comparative a montré que les patients atteints de dermatomyosite adulte avec des anticorps anti-NXP2 étaient plus sujets à la dysphagie (P<0,001), étaient plus jeunes au début (P = 0,008) que le sous-groupe négatif pour les anticorps anti-NXP2. Par ailleurs, l'analyse de régression logistique multi variée a montré que l'âge d'apparition et la dysphagie étaient des facteurs de risque indépendants d'anti- Positivité des anticorps NXP2.(4)

Conclusion :

- Cette observation décrit une dermatomyosites anti-NXP2+ associée à de L'œdème sous-cutané généralisé ainsi qu'une atteinte oropharyngée nécessitant la mise d'une gastrostomie d'alimentation et nécessitant le recours à des séances d'échanges plasmatiques.

Références :

- (1):C. Rasmussen, B. Hervier, O. Landon, A. Rigolet, Y. Schoindre, P. Guillaume-Jugnot, N. Champtiaux, L. Gilardin, Y. Allenbach, O. Benveniste, Dermatomyosites anticorps anti-NXP2 positives : un phénotype cutanéomuqueux sévère engageant le pronostic esthétique et des atteintes oropharyngées engageant le pronostic vital, La Revue de Médecine Interne, Volume 37, Supplement 2, 2016, Page A100, ISSN 0248-8663, <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2016.10.069>.
- (2):M. Cuchet, D. Kottler, A. Domp martin, A. Aouba, Caractéristiques cliniques des myosites associées aux anticorps anti-NXP2 chez l'adulte : étude de 6 cas, Annales de Dermatologie et de Vénérologie, Volume 147, Issue 12, Supplement, 2020, Pages A303-A304, ISSN 0151-9638, <https://doi.org/10.1016/j.aannder.2020.09.453>.
- (3): Albayda J, Pinal-Fernandez I, Huang W, Parks C, Paik J, Casciola-Rosen L, Danoff SK, Johnson C, Christopher-Stine L, Mammen AL. Antinuclear Matrix Protein 2 Autoantibodies and Edema, Muscle Disease, and Malignancy Risk in Dermatomyositis Patients. Arthritis Care Res (Hoboken). 2017 Nov;69(11):1771-1776. doi: 10.1002/acr.23188. PMID: 28085235; PMCID: PMC5509530.
- (4):Yan TT, Zhang X, Yang HH, Sun WJ, Liu L, Du Y, Xue J. Association of anti-NXP2 antibody with clinical characteristics and outcomes in adult dermatomyositis: results from clinical applications based on a myositis-specific antibody. Clin Rheumatol. 2021 Sep;40(9):3695-3702. doi: 10.1007/s10067-021-05667-x. Epub 2021 Mar 13. PMID: 33712891.