

Particularités clinico-immunologiques du syndrome des antisynthétases

1^{er} Auteur : Sana, TOUJANI, Assistante, Service de médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Asma, BELHASSEN, interne, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Cherifa, ABDELKEFI, spécialiste, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Zeineb, MEDDEB, assistante, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Saloua HAMZAOUI, professeur, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Thara LARBI, professeur agrégé, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Amira EL OUNI, assistante, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie
- Kamel, BOUSLAMA, chef de service, Médecine interne, Hôpital Mongi Slim, la Marsa, Tunisie

Introduction :

Le syndrome des antisynthétases (SAS) fait partie des myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) mais avec des spécificités tant sur le plan immunologique que clinique. L'objectif de ce travail est d'étudier les particularités clinicoimmunologiques et thérapeutiques du SAS par rapport aux autres MII.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective, descriptive et monocentrique incluant les dossiers des patients suivis pour un SAS dans un service de médecine interne entre 2004 et 2022. Le diagnostic était retenu en se basant sur l'association de manifestations cliniques évocatrices et la positivité des anticorps anti-ARNt synthétases.

Résultats :

- 50 patients suivis pour MII dont 30 SAS
- Genre ratio H/F = 0,2 (25 femmes)
- Age moyen = 49 ans
- Extrêmes d'âge [25 – 71 ans]
- Prédominance féminine SAS/autres MII (83,3% vs 64,7%).

Mode de révélation :

- Dominé par l'atteinte respiratoire : 76,6%.
- Signes généraux (n = 2)
- Hyperkératose palmo-plantaire (n = 1)
- Atteinte cardiaque (n = 1).

Délai diagnostique moyen : 7 mois.

Manifestations cliniques:

- Aspect scannographique de la PID : Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) 33,3%
- Pneumonie organisée cryptogénique (COP) 11,1%
- Fibrose pulmonaire dans 40,7 %
- Pneumopathie interstitielle commune (UIP) 3,7%.
- Signes cutanés (40 %) dominés par l'hyperkératose fissuraire palmo-plantaire

Sur le plan immunologique:

- Anticorps anti JO1 n=16
- Anticopr anti PL7 n= 6
- Anticorps anti PL12 n=4
- Anticorps anti EJ n=4
- Anticorps anti OJ n=3,

	SAS	Autres MII
Atteinte musculaire révélatrice	10%	29,4%
Atteinte musculaire	50%	82,4%
Déficit musculaire	36,6%	75%
Pneumopathie infiltrante diffuse	92,9%	28,6% (p<0,01)
Atteinte cutanée	40%	62,5%
Atteinte articulaire	83,8%	56,2%
Atteinte cardiaque	20%	25%

Tableau 1 : Comparaison des atteintes cliniques entre le SAS et les autres MII

Sur le plan thérapeutique :

Corticothérapie à forte dose dans tous les cas associée au :

- Cyclophosphamide : 15 cas devant la sévérité de l'atteinte respiratoire.
- Azathioprine : 20 cas soit en relais du cyclophosphamide ou d'emblée.
- Méthotrexate : 8 cas
- Mycophénolate mofétil : 4 cas.
- Immunoglobulines intra veineuses un seul cas et Rituximab dans deux cas devant la gravité de l'atteinte respiratoire et après échec du cyclophosphamide.
- Deux patients étaient perdus de vue.

Evolution :

- Favorable dans 9 cas,
- Stabilisation dans 7 cas
- Aggravation dans 10 cas, 2 décès dont un en rapport avec une hépatite aiguë et un par détresse respiratoire.

Conclusion :

Le SAS présente par rapport aux autres MII des particularités non seulement clinico-immunologiques mais également évolutives et pronostiques dominées par l'atteinte pulmonaire qui constitue un facteur majeur de morbidité. Il est primordial de poser le diagnostic de SAS précocement afin d'adapter la prise la charge thérapeutique se basant essentiellement sur la corticothérapie, les immunosuppresseurs conventionnels et les biothérapies.