



Les myopathies inflammatoires idiopathiques : à propos d'une série.

Ismail H. ¹, Derdoum A. ^{1,2}, Hadjout T. ^{1,2}, Djidjik R ^{1,2}

Service d'immunologie médicale de CHU Beni Messous
Faculté de Pharmacie d'Alger Université des sciences médicales

Introduction: Les myopathies inflammatoires sont des maladies auto-immunes rares, caractérisées par une inflammation des muscles squelettiques. La classification est basée sur des critères cliniques, histologiques et immunologiques, incluant 4 entités: les dermatomyosites, les myosites de chevauchement (syndrome des antisynthétases), les myosites nécrosantes auto-immunes et les myosites à inclusions. Chaque type a des critères diagnostiques précis basés sur des examens biologiques, radiologiques (1)

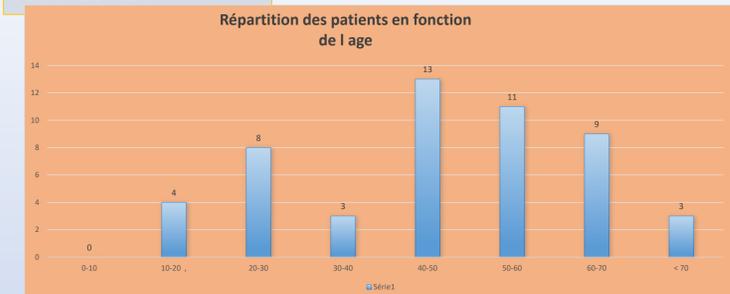
Objectif : décrire les caractéristiques cliniques et immunologiques des patients atteints de myopathie inflammatoire idiopathique.

Patients et méthodes: Notre étude a porté sur 70 patients atteints de MII suivis dans différents services (Rhumatologie, Médecine Interne) entre (janvier 2016- octobre 2023). Les données cliniques ont été recueillies.

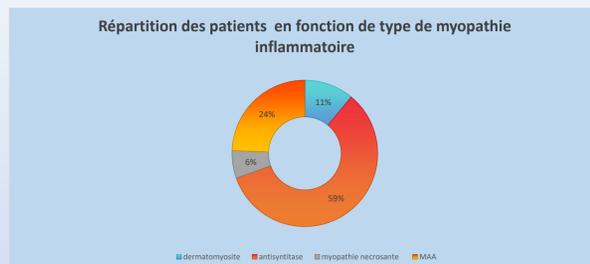
- Nos patients ont bénéficié d'un bilan d'autoimmunité en fonction de la demande de leurs médecins:

- La recherche des anticorps anti-nucléaires (AAN par IFI sur cellules HEP-2 : (Euroimmun)
- Devant un résultat positif des AAN, l'identification des cibles s'est faite par chimiluminescence sur MAGLUMI X3 Snibe®.
- La recherche des anticorps des myopathies (anti-Jo1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-OJ, anti-Mi2α, anti-MDA5, anti-SAE1, anti-NXP2, anti-TIF1-γ, anti-SRP, anti-Ro52, anti-PM-Scl100 et anti-PM-Scl75.) a été réalisée par technique ImmunoDot, la lecture des résultats s'est faite par un scanner.

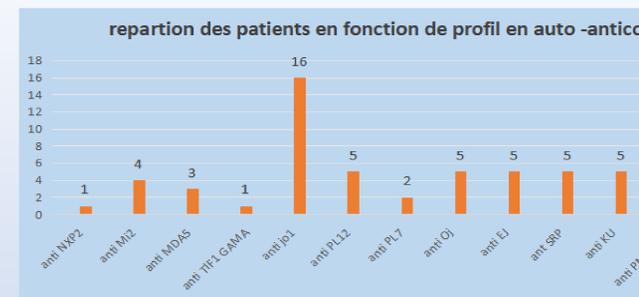
Resultats



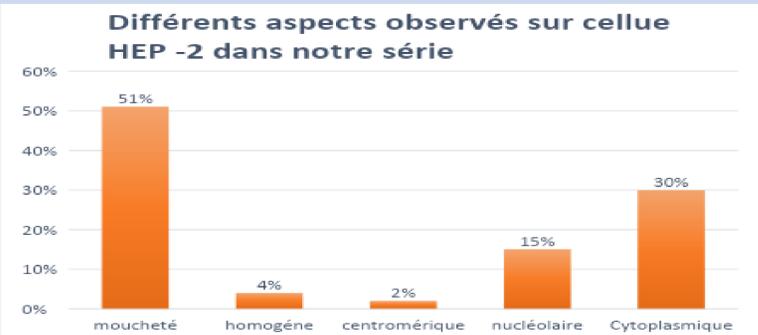
➤ L'âge moyen est de 44 ans (extrêmes : 2 à 72 ans) avec un ratio de F/H 3.85 (prédominance féminine)



➤ syndromes des antisynthétases 59%, dermatomyosites 11%, myopathies nécrosantes auto-immunes 6% et myopathie de chevauchement 24%.



- **ASM:** jo1 16 cas, PL7 3 cas, LP12 5 cas, OJ 6 cas, et EJ 5 cas
- **NXP2:** 1 cas, Mi2 :5 cas, MAD5 :6 cas et TIF1gama 1 cas
- **anti-SRP:** 6 cas.
- **AAM:**ku: 5 cas, PMscl100: 8 cas et PMscl75 :6 cas



39 patients de notre série ont bénéficié d'une recherche de FAN, 6 patients sont revenus négatifs tandis que 33 patients sont revenus positifs dont l'aspect est représenté dans la figure ci-dessus, 13 patients présentent une autre connectivité (SGS, LEs ou ScS)

autoanticorps	Nombre De patients	signes cliniques spécifiques	signes cliniques non spécifiques
JO-1	16	Arthralgie, PID, faiblesse musculaire, phénomène de raynaud	Syndrome sec, sclérose cutanée, photosensibilité, lésions cutanées
PL7	3	Faiblesse musculaire, Polyarthralgie, myalgie	Syndrome inflammatoire
PL12	5	PID, maîns des Mécaniciens, AEG, PID,	Hyperkératose, éruption cutanée
OJ	6	PID, arthralgié, phénomène de raynaud, faiblesse musculaire,	livedo
EJ	5	Polyarthralgie, AEG, phénomène de raynaud	Syndrome sec, dyspné
Anti-SRP	6	Faiblesse musculaire sévère, AEG	Syndrome sec
Mi2-α	5	Faiblesse musculaire, érythème	Maladie de Behcet
Anti-MDA 5	6	Myalgie, papule de gouttron	
NXP2	1	Faiblesse musculaire sévère, signe cutané	Raideur articulaire
KU	5	Phénomène de raynaud	
PMSCl100	8	Sclérose cutanée, atteinte musculaire, PID, hyperkératose	
PMSCl75	6	Myalgie, PID	Cytolyse hépatique

Résumé des caractéristiques cliniques des patients en fonction des autoanticorps associés

Discussion : Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont des maladies auto-immunes rares (2). Dans notre étude, nous avons observé un âge moyen de 44 ans (extrêmes : 2 à 72 ans) avec un sexe ratio F/H 3.85 (prédominance féminine), ce qui rejoint les données de la littérature, qui rapportent un âge moyen entre 45 ans à 50 ans (3) (réunis 59% SAS, 24% myosite de chevauchement, 11% DM, 6% MNAI). Les résultats de notre étude ne s'accordent pas avec ceux de Whelleli réalisé en 2022 (5) qui rapportent 16 patients dont, sexe ratio H/F=1,5, d'âge moyen de 52.8 ans avec 7 cas (35%) de dermatomyosite (DM), 6 cas (30%) de polymyosite sans Ac spécifique (PMsp), 3 cas (15%) de myosite de chevauchement (MC), 3 cas (15%) avec un syndrome des anti-synthétases (SAS), 3 cas (15%) de myosites à inclusions (IBM) et une myopathie nécrosante auto-immune (5%) (MNAI).

Cliniquement, nos patients présentent:

L'atteinte musculaire était présente chez la majorité de nos patients.

PID (pneumopathie interstitielle diffuse): particulièrement observée avec JO-1, PL12, PMScI, et OJ, soulignant l'importance de rechercher les atteintes pulmonaires dans les maladies de connectivité.

Le phénomène de raynaud: observé avec les anticorps anti-JO-1, EJ, KU et PMScI, reflet de l'atteinte vasculaire.

conclusion: La myopathie inflammatoire idiopathique est une maladie rare, principalement observée chez les femmes. Elle se caractérise par une grande variété d'anticorps et de symptômes cliniques. Dans notre série, l'entité la plus fréquente est le syndrome des antisynthétases.

reference:1-<http://maladie-autoimmune.fr/myosites-myopathies-inflammatoires/>.

2-les myopathies inflammatoires entre la diversité clinico-immunologique, l'atteinte pronostique et la prise en charge thérapeutique 8/06/2024.

3-N.Yakoubi : autoanticorps -dermatomyosite, polymyosite, syndrome de chevauchement 25/05/2017.

4-Ben Jemaa et al : les myopathies inflammatoires idiopathiques en rhumatologie 31/10/2023.

5--W.hellali et al: les myopathies inflammatoires idiopathiques : une cohorte de 21 patients 16/06/2022