

Paralysie diaphragmatique au cours des myopathies inflammatoires auto-immunes : étude de 3 observations

Yosra Bouattour, AHU, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Mariam Ghribi, AHU, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Mouna Guermazi, AHU, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Amal Haddad, résidente, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Raida Ben Salah, MCA, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Zouheir Bahloul, Professeur, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Sameh Marzouk, Professeur, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie
 Mouna Snoussi MCA, service de médecine interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, Tunisie

INTRODUCTION:

L'atteinte pulmonaire est fréquente et au cours des myopathies inflammatoires (MI)

Cause de morbi-mortalité / Expression clinique est variable

Mécanismes incriminés : l'atteinte parenchymateuse interstitielle, la pneumopathie d'inhalation, l'atteinte musculaire diaphragmatique et/ou intercostale.

Malgré sa sévérité, la paralysie du diaphragme est rarement décrite dans la littérature.

L'objectif : analyser les particularités et les modalités thérapeutiques des patients ayant une MI avec paralysie diaphragmatique.

PATIENTS ET METHODES:

Étude rétrospective descriptive incluant 3 patients présentant une MI avec une paralysie du muscle diaphragmatique.

RESULTATS:

♀ : 1 cas , ♂ : 2 cas / Age moyen: 53 ans (extrêmes 46–61 ans)

Type de myopathie inflammatoire :

✓ DM associée à l'anti-MDA5 : 2 cas

✓ Myosite à anti-Jo-1 : 1 cas.

Les manifestations cliniques :

- Dyspnée d'effort stade III et IV de NYHA: 3cas
- Tableau d'insuffisance respiratoire aiguë : 1 cas.
- AEG : 3cas / amaigrissement > 10 kg : 2 cas.
- Atteinte cutanée ulcéro-nécrotique : 2 cas
- Déficit musculaire proximal des ceintures : 3cas
- Troubles de la déglutition et/ou dysphagie : 3cas
- Myocardite : 1seul cas.

Biologie: entre 2*normale et 39*normale

TDM thoracique:

Pneumopathie infectieuse : 3cas / Pneumopathie interstitielle non spécifique(PINS):1 cas.

EFR (réalisée dans 1cas) :syndrome restrictif : 1cas

EMG des 4 membres : tracé myogène :2 cas.

EMG du diaphragme :

Paralysie diaphragmatique (diminution de l'amplitude motrice des 2 nerfs phréniques) : 3cas.

Traitement de 1^{ère} ligne

Corticothérapie à forte dose initiée par des bolus de Solumédrol* : 3cas

Immunosuppresseur Méthotrexate: 1cas / cyclophosphamide: 2cas

Antibiothérapie

Traitement de 2^{ème} ligne

Rituximab :2 cas

Immunoglobuline polyvalentes :1cas.

Evolution : favorable dans tous les cas

DISCUSSION:

Au cours des MI idiopathiques, l'atteinte diaphragmatique est de l'ordre de 10 à 20 % des cas.

La radiographie thoracique peut objectiver une ascension des coupes diaphragmatiques.

L'échographie diaphragmatique permet d'évaluer la mobilité et l'épaisseur du diaphragme.

L'exploration fonctionnelle respiratoire objective un syndrome restrictif.

La confirmation du diagnostic se fait par l'EMG

Le traitement est souvent agressif comportant la corticothérapie associée aux immunosuppresseurs avec généralement recours aux immunoglobulines polyvalentes et aux Rituximab.

CONCLUSION:

Le pronostic des myopathies inflammatoires (MI) est particulièrement influencé par l'atteinte diaphragmatique qui doit être dépistée d'une façon systématique . À la lumière de notre étude, nous recommandons la réalisation d'un EMG diaphragmatique devant toute MI avec un tableau d'insuffisance respiratoire sévère discordante avec les anomalies parenchymateuses objectivés au scanner thoracique .

Figure 1:
radiographie thoracique

Des opacités réticulo-
micronodulaires des 2
champs pulmonaires



Figure 2:

scanner thoracique
Une pneumopathie
infectieuse avec une
pneumopathie interstitielle
non spécifique (PINS)

