

Syndrome auto-immun multiple: une association rare de scléromyosite à une myasthénie

Arij Ezzouhour YAHYAOUÏ (1) ; Nour Elhouda GUEDICHE (1) ; Najeh BOUSSETTA (1) ; Yasmine KHRIFECH (1) ; Bilel ARFAOUÏ(2) ; Sameh SAYHI(1) ; Faïda AJILI(1) ; Nadia BEN ABDELHAFIDH (1)

(1) Médecine interne, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

(2) Médecine interne, Hôpital Militaire Principal d'instruction de Bizerte, Tunis, Tunisie

Introduction

Le syndrome auto-immun multiple est une entité rare définissant la coexistence d'au moins trois maladies auto-immunes chez le même patient. Nous rapportons l'observation rare d'une association de sclérodermie systémique à un syndrome des anti-synthétases et à une myasthénie.

Observation

■ Une patiente âgée de 45 ans était suivie dans notre service depuis 2020 pour une sclérodermie systémique, avec des anticorps anti-PM-Scl 100 et anti-PM-Scl75 positifs, sans atteinte respiratoire ni musculaire. Elle était perdue de vue pendant 1 an à cause de la pandémie COVID-19, et nous reconsultait pour une dyspnée d'effort et une fatigabilité musculaire des deux membres inférieurs. L'examen retrouvait une polypnée, des râles crépitants au niveau des deux champs pulmonaires, des lésions à type de fissures au niveau des deux mains et un déficit musculaire proximal bilatéral et symétrique au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne.

Explorations	Résultats
CPK	995 UI/l
Anti-PL7	Positifs
Scanner thoracique	Pneumopathie interstitielle diffuse et une bronchiolite cellulaire bi-basale
Echographie cardiaque	Normale
Spirométrie	Trouble ventilatoire restrictif modéré
ENMG	Atteinte de type myositique

Explorations faites

- **Un syndrome des anti-synthétases** était retenu, ainsi, un syndrome de chevauchement à type de **scléromyosite** était diagnostiqué chez la patiente. Un traitement à base de cures mensuelles de cyclophosphamide et de corticothérapie à 15 mg/j avec une dégression rapide était instauré.
- A sa 6^{ème} cure de cyclophosphamide: **ptosis gauche**, voix nasonnée, fausses routes et aggravation de la dyspnée et de la fatigabilité musculaire. Le réflexe photomoteur était présent et symétrique. Il y avait une absence de contraction du voile du palais à la stimulation. Les explorations biologiques montraient une élévation des CPK. Devant ce tableau évocateur d'une poussée de sa maladie, une cure d'immunoglobuline IV était réalisée avec un relais par le mycophénolate mofetil. L'évolution était marquée par l'amélioration partielle de la dyspnée et du déficit musculaire, la baisse du taux de CPK, mais elle gardait le ptosis avec aggravation des fausses routes et installation d'une dysphagie haute aux solides. Devant la mise en jeu du pronostic vital, une cure de rituximab était passée. Tous ses symptômes ont bien évolué sous traitement, sauf le ptosis, qui s'aggravait. L'angio-IRM cérébrale, la ponction lombaire, la recherche des anticorps anti-neuronaux étaient normaux. L'enquête néoplasique était exhaustive et négative.
- Le test à la prostigmine ne montrait pas de réversibilité de l'atteinte et l'ENMG n'objectivait pas de décrétement, mais le dosage des **anticorps antirécepteurs de l'acétylcholine étaient positif à 1,12 nmol/L**. Ainsi, devant ce résultat, la présence de ptosis, la dysphonie, la dysphagie et les troubles de la déglutition, le diagnostic de myasthénie était retenu. L'imagerie n'objectivait pas de thymome. Une bonne réponse thérapeutique était obtenue sous immunoglobulines IV et pyridostigmine.

Conclusion

Les myosites inflammatoires et la myasthénie sont deux pathologies qui peuvent, rapidement, mettre en jeu le pronostic vital, d'où l'importance d'un diagnostic et d'un plan thérapeutique rapides.