

femme 37 ans ; antécédents

Phlébite surale, contexte de tabagisme  
actif et d'embolie pulmonaire en 1997  
fausse couche précoce

1999 :

consulte pour asthénie

arthro-myalgies, **myosite à la biopsie**

Lésions du dos des mains "**mains de  
mécanicien**"

↑ CPK

**Anticorps anti-JO1**

Corticothérapie orale pendant 1 an 1/2



Claire .Poreaux, IHN, service de  
dermatologie

2008 Clinique :

Asthénie + surpoids

Déficit musculaire proximal,

3/5 proximal, axial.

Papules de Gottron (petites lésions dures et bien limitées en relief, rouges violacées observées dans 30% des dermatomyosites

Syndrome de Raynaud

pulpite

Polyarthralgies diffuses et déformation des IPD

Dyspnée modérée



# • Examens paracliniques

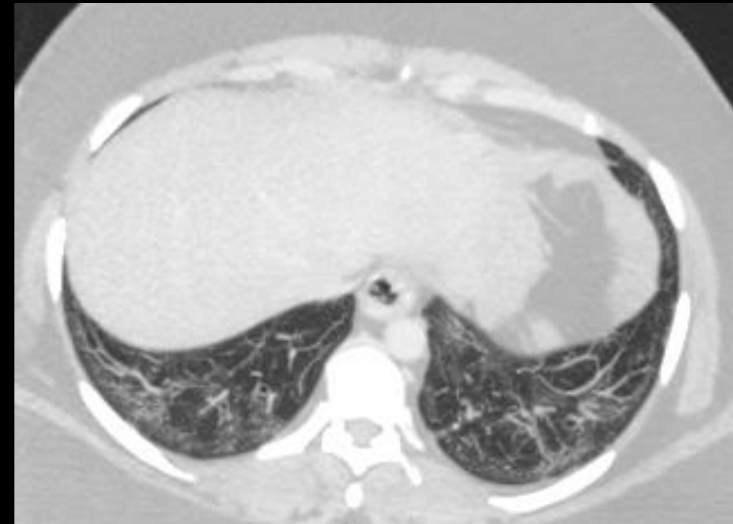
## Biologiques :

- AAN, anti-muscles lisses et mitochondries
- Ac anti-Ro, anti-SSA, anti-SSB, anti-Sm, anti-RNP et Scl70 sont négatifs

**Anticorps anti-JO1 positifs**

FR négatifs, complément normal

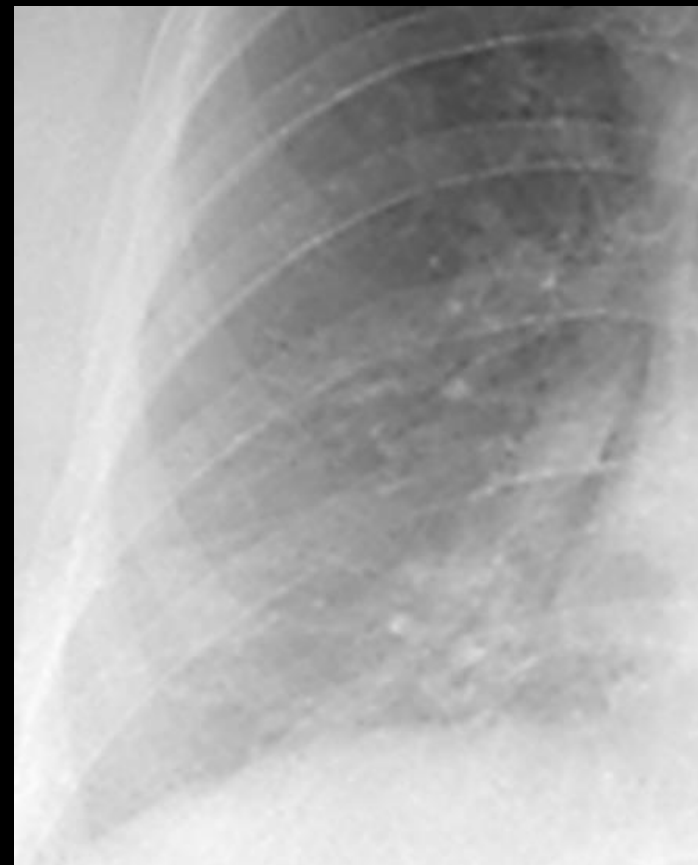
CPK ↑ 325 U/l

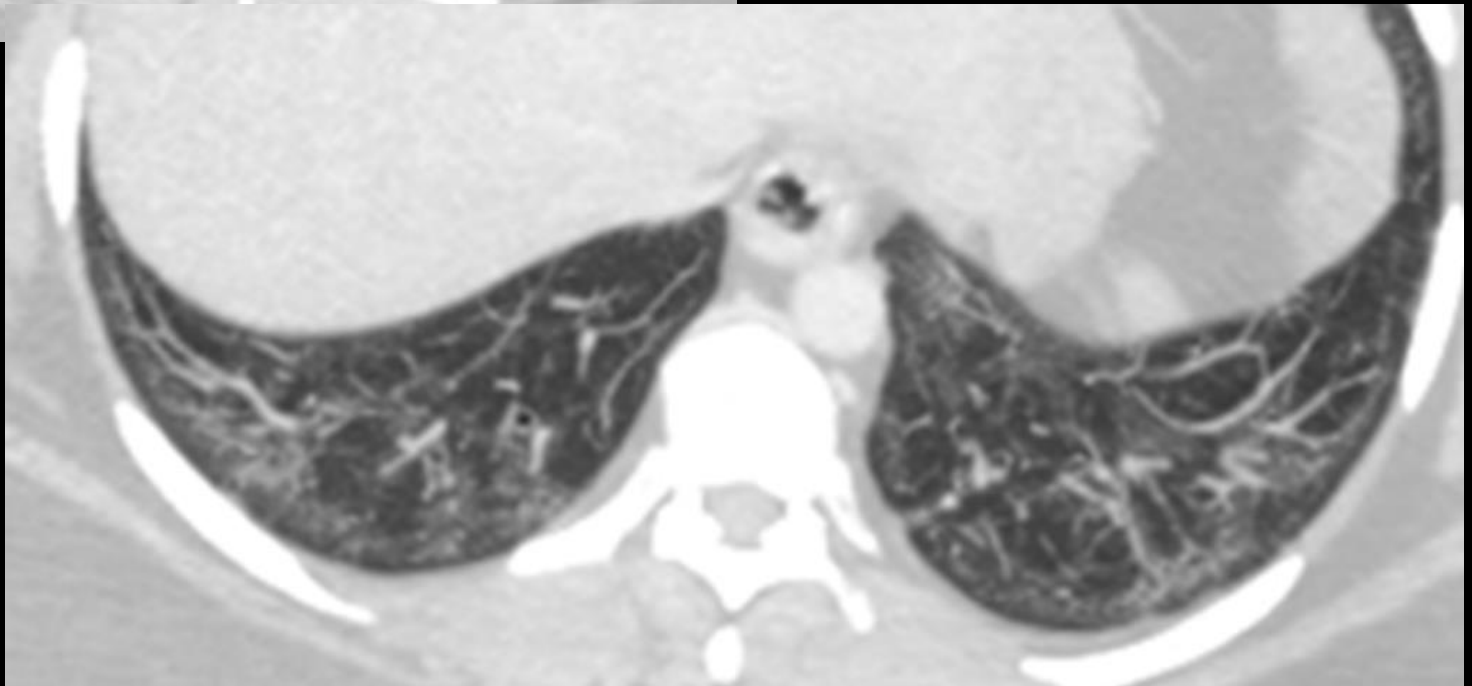
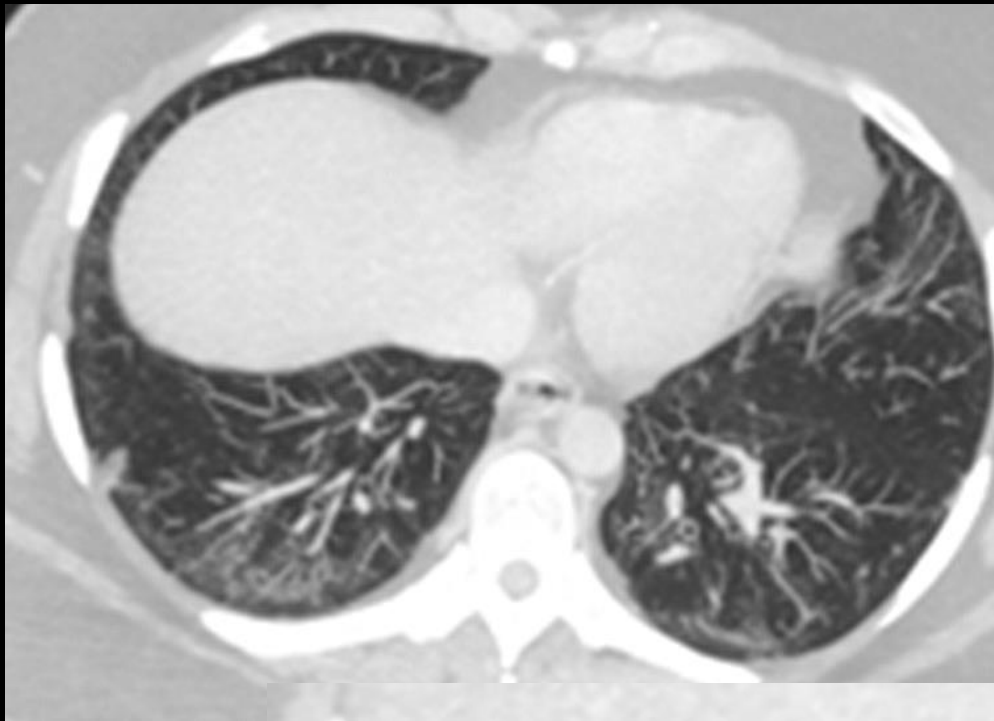


RT : réticulation fine, diffuse et symétrique des bases avec rétraction

TDM thoracique: atteinte infiltrante pulmonaire modérée à prédominance postéro-basale, sans fibrose mutilante, faite de réticulation intralobulaire et de verre dépoli

EFR: CV 67% CPT 66% DLCO 56%





IRM musculaire: myosite de l'infra-  
épineux et du petit rond

Biopsie musculaire : pas de signes  
d'inflammation

EMG: syndrome myogène

Biopsie cutanée :

Dermite lympho-histiocytaire

superficielle, IF négative



Cs rhumato : polyarthrite non destructrice

Bilan recherche néoplasie : négatif.

le diagnostic retenu est, bien entendu celui de

**Syndrome des anti-synthétases**

## prise en charge

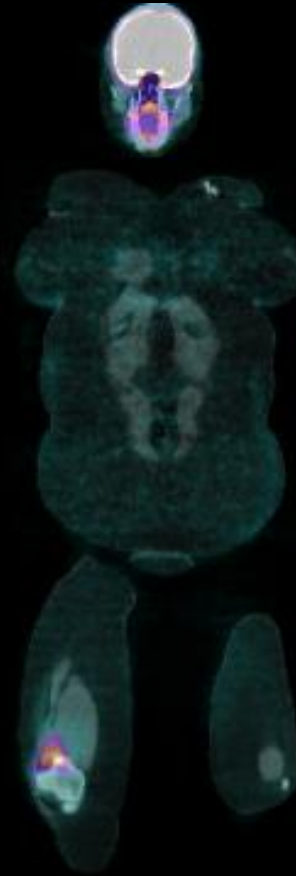
- ▶ 11/08 : Introduction d'une corticothérapie orale 1mg/kg
  - ▶ Nette amélioration de l'asthénie, atteinte musculaire et arthralgies
  - ▶ Normalisation CPK
  - ▶ EFR : altération du transfert en DLCO (48% vs 56%)
  
- ▶ 02/09 : adjonction IMUREL® 150mg/j + décroissance progressive de la corticothérapie
  
- ▶ 06/09 : réévaluation : globale stabilité du syndrome restrictif aux EFR et de l'atteinte interstitielle au TDM
  
- ▶ 09/09 : absence d'amélioration clinique et paraclinique:
  - ▶ Traitement par Immunoglobulines IV

## EVOLUTION

- ▶ Amélioration sensible des EFR et de la clinique
  - ▶ Diminution progressive Cortancyl® 8mg/j 10/2010
  - ▶ Poursuite Imurel® 150mg/j
  - ▶ Cures mensuelles Tégéline® (17<sup>ème</sup> cure 11/2010)
  
- ▶ Dégradation de l'état général depuis le mois d'août 2010

## situation clinique actuelle

- ▶ Etat général : asthénie, surpoids
- ▶ Réapparition des myalgies août 2010 associées déficit musculaire proximal
  - ▶ Hypermétabolisme musculaire proximal adducteurs et ischio-jambiers au Morpho-TEP
  - ▶ ↑ CPK depuis 09/2010, 257UI/L 22/11, LDH, ASAT, ALAT ↑
- ▶ Altération des EFR 10/10: DLCO 43% vs 51% et ↓CPT



# discussion

reprise de l'évolutivité du syndrome des anti-synthétases

- ▶ Quelles alternatives thérapeutiques ?

# Syndrome des anticorps anti-synthétases

- ▶ 1.4 cas/100 000 personnes
- ▶ Myopathie inflammatoire
- ▶ Mortalité ; 21% à 5 ans
- ▶ Pronostic lié à l'atteinte pulmonaire
  - ▶ 1/3 cas : évolution vers la fibrose pulmonaire avec IRC
- ▶ Réponse médiocre à la corticothérapie

# Syndrome des anticorps anti-synthétases

Syndrome des antisynthétases : association de signes cliniques non spécifiques  
et d'autoanticorps antisynthétases

Sex-ratio 2,7

- ▶ Âge moyen 41
- ▶ Survenue des signes brutale

# Syndrome des anticorps anti-synthétases

Signes cliniques Phénomène de Raynaud (62 % à 93 %)

Dyspnée (30 % à 94 %),

Toux, **pneumopathie interstitielle (75 % à 89 %)**

Fièvre (87 %)

Polyarthralgies (50 % à 94 %)

Atteinte des mains à type de dermatite irritative (71 %) et  
d'hyperkératose des plis

**"mains de mécanicien"**

**Myalgies (70 % à 84 %), déficit**

**musculaire (4 %)**



# Syndrome des anticorps anti-synthétases

Autoanticorps Anti-Jo1 (PM>DM), anti-PL7, anti-PL12, anti-OJ, anti-

EJ (DM>PM)

- ▶ Pronostic Réponse aux corticoïdes modérée

Rechute lors de la décroissance

Mortalité 21 %

# Moyens thérapeutiques

- ▶ Corticothérapie : 1<sup>ère</sup> intention
- ▶ Alternatives thérapeutiques:
  - ▶ Cyclophosphamide (Endoxan®)
  - ▶ Tacrolimus (Prograf®)
  - ▶ Methotrexate
  - ▶ Aziathioprine (Imurel®)

## ▶ Cyclosporine (Néoral®)

- ▶ Efficace sur les atteintes pulmonaires corticorésistantes
- ▶ Tellus MM & Al. Effective treatment of anti JO-1 antibody-positive polymyositis with cyclosporine. *Br J Rheumatol* 1995;34:1187-8.

## ▶ Mycophénolate mofétil ( Cellcept®)

- ▶ Hervier & Al. Long-term efficacy of mycophenolate mofetil in a case of refractory anti-synthetase syndrome. *Joint Bone Spine* 2009;76:575-6.

## ▶ Immunoglobulines intra-veineuses

## ▶ Rituximab (Mabthéra®)

- ▶ Brulhart L & Al. Rituximab in the treatment of antisynthetase syndrome. *Ann Rheum Dis* 2006;65:974-5.
- ▶ E.Vandenbroucke et Al. Rituximab in life threatening antisynthetase syndrome. *Rheumatol Int* 2009;29:1499-502.