

Avertissement: Notes prises au vol, erreurs possibles, prudence...

Mardi 8 octobre 2013

Hôpital cantonal de Genève

Connectivites: diagnostics à ne pas manquer

Prof. P.A. Guerne

Äie...c'est un sujet austère et complexe...je confonds les différents syndromes et les noms des divers autoanticorps ne me disent rien la plupart du temps...

Il va falloir s'accrocher...

Donc il s'agit de ne pas de taxer de «syndrome douloureux chronique» ou de «polyarthrite séronégative» ou de «spondylarthrite ankylosante» toute douleur musculosquelettique chronique dont on ne parvient pas à identifier les autoanticorps pour en faire une connectivite tels: lupus, Sjögren, polymyosite, dermatomyosite, sclérodémie, PAN, Behçet...j'en passe et des pires...

On rappellera que les connectivites ou «connective tissue diseases» sont des maladies caractérisées par des autoanticorps dirigés contre le noyau ou ses constituants.

Il est important de les reconnaître d'une part pour éviter des souffrances somatiques, psychiques et psychosociales inutiles, éviter une perte de confiance voire une rupture avec le médecin, et surtout éviter les complications rénales, neurologiques, pulmonaires, oncologiques voire obstétricales liées à ces maladies...

On nous raconte l'histoire d'une femme de 47 ans présentant des arthro-myalgies diffuses, une fatigue et une faiblesse musculaire, un état anxio-dépressif qui a d'abord été diagnostiquée comme une fibromyalgie et un syndrome dépressif et qui par la suite avec l'apparition d'autoanticorps spécifiques s'est avérée être une polymyosite, et qui a pu avoir une excellente évolution d'abord avec de la prednisone puis avec une association de Methotrexate et d'Imurek (ainsi que des antidépresseurs...).

Une autre patiente de 50 ans qui présentait une polyarthrite ainsi qu'une dyspnée progressive s'est avérée par la suite avoir un «syndrome antisynthétase» ainsi qu'une bonne évolution sous Rituximab. Le tableau initial évoquait tout d'abord une polyarthrite rhumatoïde (PR) ce qui explique le retard diagnostique.

Le syndrome des antisynthétases est représenté par l'association d'une myopathie inflammatoire, d'une pneumopathie interstitielle, d'une polyarthrite, d'un syndrome de Raynaud et d'anomalies cutanées caractéristiques à type de mains de mécaniciens. Sur le plan biologique, on retrouve le plus souvent des autoanticorps anti-Jo1. L'atteinte pulmonaire interstitielle est la plus importante car elle conditionne le pronostic vital et l'agressivité thérapeutique. (<http://titan.medhyg.ch/mh/formation/article.php3?sid=32688>)

Dans les «syndromes fibromyalgiques», il faut se rappeler qu'il peut y avoir des myosites avec des CK normales. On nous recommande de toujours doser LDH et aldolase en parallèle.

Se rappeler aussi que beaucoup de connectivites présentent (comme la fibromyalgie) des douleurs des enthèses (p.ex. 56% des Sjögren présentent des douleurs des enthèses), et que les syndromes anxiodépressifs ne sont pas rares p.ex. dans le lupus (45% de dépressions, 37% d'anxiété), ou dans le Sjögren (plus de 50% de dépressions).

On signale même des troubles cognitifs qui s'améliorent après traitement.

Comme quoi, une douleur chronique, une non reconnaissance par le corps médical et l'entourage, et une inflammation du parenchyme cérébral par la vasculite p.ex. c'est pas idéal pour le psychisme et on peut comprendre qu'un diagnostic, une reconnaissance et un traitement efficace contribue à améliorer le moral et la cognition des patients.

Une enthèse (ou en latin Enthesis ; pluriel: entheses) est l'endroit où les formations collagéniques (tendons, ligaments ou aponévroses musculaires), rentrent dans l'os. C'est une zone de transition qui passe du muscle au tendon puis au cartilage et enfin dans l'os lui-même. Les fibres collagéniques constitutives d'une enthèse se minéralisent, à leur arrivée dans le tissu osseux, donnant l'aspect de fibres de Sharpey.

Les enthèses sont spécialement altérées par certains rhumatismes comme les spondylarthropathies. Parmi les enthèses altérées par les spondylarthropathies, signalons par exemple les coins vertébraux et les plateaux vertébraux où s'attachent les fibres périphériques de l'annulus fibrosus. Des types particuliers d'enthèses se trouvent au niveau des articulations costovertébrales qui sont riches en fibrocartilage et peuvent être également le siège de spondylarthropathies (Wikipedia)

Souvent dans les connectivites la faiblesse musculaire est plus proximale que distale donc ce n'est pas tellement les releveurs du pieds ou les péroniers latéraux qu'il faut tester mais plutôt les ilio-psoas ou les fessiers...

Un bon test pour ça c'est de demander de se lever d'une chaise sans utiliser les mains et de se rasseoir pendant 30 secondes (30 second chair stand)



http://www.cdc.gov/homeandrecreationalafety/pdf/steady/30_second_chair_stand_test.pdf

Parfois on parvient à identifier une myosite par «whole body MRI» (IRM du corps complet)

Souvent la VS et la CRP sont normales...tout comme les CK et le FAN

Ne pas hésiter à répéter les tests.

La réponse à la Prednisone devrait nous rendre vigilant... tout comme l'apparition d'un phénomène de Raynaud...qui devrait entraîner une demande de capillaroscopie...

Les rashes cutanés possibles dans un contexte de connectivite sont nombreux tout comme les «syndromes secs», les thromboses, les leucopénies, thrombopénies, ou autres anomalies de laboratoires tels VS accélérée, FAN, CK, ou LDH augmentés.

En cas de suspicion il y a maintenant des blocs d'autoanticorps de plus en plus spécifiques pour les myosites, sclérodermies, syndromes neuropsy., hépatopathies autoimmunes...

Pour les patients présentant une clinique évoquant une PR séronégative ou de Spondylarthrite Ankylosante (SpA) il faut penser aux mêmes pièges qu'avant, c'est à dire que les CK, et les FAN, peuvent être normaux, tout comme l'ENMG et se souvenir que des maux de dos peuvent très bien être causées par une myosite.

On pensera au syndrome antisynthétase (cf plus haut) lors d'atteinte érosives des IPD (interphalangées distales)...



Donc on remettra en cause les diagnostics peu convaincants, en particulier la fibromyalgie, la PR séronégative et la SpA.

On se rappellera que l'on peut être déprimé avec une connectivité, et que les examens complémentaires au début peuvent être négatifs (FAN, CK, VS, CRP, IRM etc...); on réagira lors de rash cutané, de faiblesse musculaire, de dyspnée, de phénomène de Raynaud et de bonne réponse à la Prednisone...



(c'est un peu limite...je suis d'accord...j'espère que vous ne serez pas choqués...)

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan
ericbdh@bluewin.ch

transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch