

## Myopathie inflammatoire associée aux anticorps anti-mitochondries : à propos de deux cas

W. Romdhane (1) ; W. Baya (1) ; J. Anoun (1) ; I. Ben Hassine (1) ; M. Karmani (1) ; M. Anis (1) ; F. Ben Fredj (1)

(1) Médecine Interne, Hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

### Introduction

- Les myopathies inflammatoires sont un groupe de maladies auto-immunes chroniques rare.
- Elles sont hétérogènes par leurs présentations cliniques et para-cliniques, la présence des anticorps (Ac) spécifiques, et leur réponse aux traitements.
- ➔ **La myopathie inflammatoire associée aux Ac anti-mitochondries** est une forme atypique et rare présentant diverses caractéristiques.
- ➔ Notre objectif est de décrire les spécificités de cette entité rare à travers deux observations afin de mieux la reconnaître.

### Observations

#### ➤ Observation 1 :

- Une femme âgée de 41 ans, suivie pour **un trouble du rythme cardiaque**, se présentait pour une **fatigabilité musculaire**.
- **A l'examen clinique** : déficit musculaire prédominant sur la ceinture pelvienne, sans signes cutanés.
- **A la biologie**: rhabdomyolyse avec des créatines phosphokinases (CPK)= 2360 UI/L (16\*la normale), lactate déshydrogénase (LDH)=412 UI/L, élévation des enzymes cardiaques à 1,2\*la normale, cytolyse hépatique à 1,5\*la normale prédominante sur les ASAT.
- **Bilan immunologique à l'immunodot** : présence des **Ac anti mitochondries-M2** ; la recherche des Ac anti-nucléaires(AAN) à l'IFI était négative.
- **L'électromyogramme** : atteinte myogène proximale.
- ➔ Le diagnostic d'une **myosite associée aux Ac anti-mitochondries avec une atteinte cardiaque** était retenu
- ➔ La patiente était traitée par une corticothérapie orale avec une bonne évolution clinico-biologique.

#### ➤ Observation 2 :

- Une femme âgée de 64 ans, suivie pour un syndrome d'Ehlers Danlos, se présentait pour une **fatigabilité musculaire proximale des 4 membres**.
- **A l'examen clinique** : alopecie non cicatricielle, déficit musculaire prédominant sur la ceinture pelvienne et une amyotrophie.
- **A la biologie** : lymphopénie, élévation des LDH (1,5\*N), sans stigmates d'hémolyse ; normalité des CPK.
- **L'électromyogramme** : atteinte myogène proximale des 4 membres.
- **La biopsie musculaire** : infiltrat inflammatoire (Figure 1).
- **Le bilan immunologique** : consommation des compléments sériques C3 et C4, test de coombs direct positif et la présence des AAN avec Ac anti-nucléosome, et **anti mitochondries-M2 à l'immunodot**.
- ➔ Le diagnostic d'un **lupus érythémateux systémique** associé à une **myopathie inflammatoire associée aux Ac anti-mitochondrie** était retenu.
- ➔ Le déficit musculaire était amélioré après une rééducation fonctionnelle et l'amélioration de l'amyotrophie.

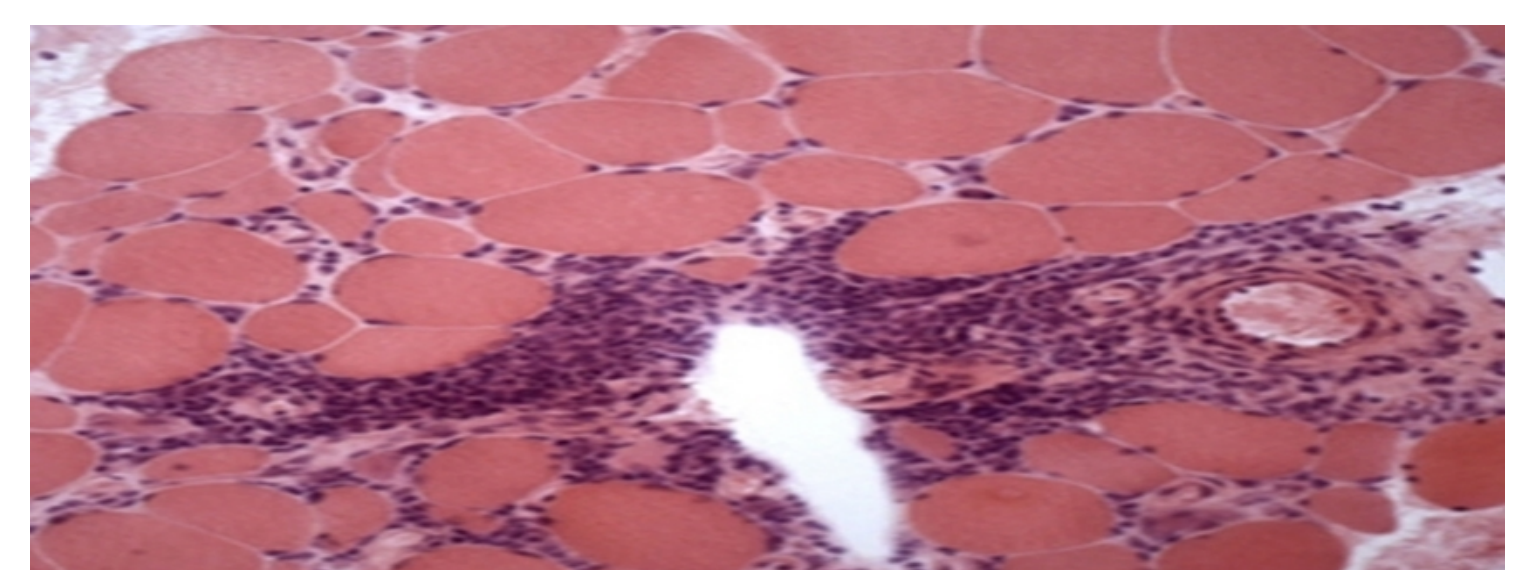


Figure 1 : infiltrat inflammatoire musculaire

### Conclusion

- La myopathie inflammatoire associée aux Ac anti-mitochondries est une **entité rare** et **potentiellement grave** par la fréquence de **l'atteinte cardiaque** et le retard diagnostique indiquant souvent un traitement lourd.
- Elle peut se manifester initialement sans signes de gravité.
- Son diagnostic **précocement établi** permet une meilleure prise en charge.
- D'autres études prospectives et à large échelles permettraient de mieux la caractériser et la différencier éventuellement comme un sous type des myopathies inflammatoires.