

Dropped head syndrom revealing scleromyositis: a case report

Syndrome de la tête tombante révélateur d'une scléromyosite

Dr benguesmi.H ,Dr .M.Bouchenack, Pr R.Malek.Service de medecine interne -
CHU Setif

Dropped head syndrom (DHS) occurs in patients with severe weakness of the neck extensor muscles, of diverse origin ,but most frequently because of neuromuscular diseases.exceptionally,DHS May be the first manifestation of a systemic autoimmune disease.this report describes the case of a patient with DHS as a presenting sign of scleromyositis

Introduction :

Le syndrome de la tête tombante correspond à la fléchissement de la tête sur le tronc susceptible a s'observer au cours de diverses affections .son association à une affection auto immune est inhabituelle ,nous rapportons un cas de syndrome de la tête tombante révélant un syndrome de chevauchement

observation :

patiente âgée de 37 ans sans antécédents particuliers présentant une asthénie marquée avec une tête tombante associé à des myalgies diffuses ayant évolué rapidement vers l'aggravation avec des troubles de déglutition ,l'examen somatique :aspect cutanée d'une sclérodémie sans atteinte de visage avec syndrome myogène à l'examen neurologique, biologiquement :bilan enzymatique musculaire fortement perturbé avec FAN positif (1/1000) PM-SCL positif .

biopsie musculaire :était en faveur d'une myosite, capillaroscopie :une sclérodémie avec syndrome myogène à l'EMG.une corticothérapie à 1mg/kg/j d'équivalent de prednisone était prescrite associée à un traitement immunosuppresseur (méthotrexate 20mg/semaine) ,immunoglobulines(Ig IV) et à une rééducation fonctionnelle. le bilan enzymatique et l'état clinique furent nettement améliorés

Discussion :

L'association d'une sclérodémie avec une myosite est la forme la plus fréquente de syndrome de chevauchement souvent la connectivite est contemporaine à la myosite sur plusieurs année, chez notre patiente la tête tombante a précédé l'atteinte musculaire des membres et les troubles de déglutition.les AC anti PM-SCL sont rarement positif(10% des cas). l'amélioration clinique du syndrome de la tête tombante et de la sclérodémie a été spectaculaire, avec une évolution assez stable pendant plus d'une année

Conclusion :

La myosite de chevauchement est une cause possible de syndrome de la tête tombante et le traitement repose sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs et la rééducation fonctionnelle

_ chahrazad boukadir,tete tombante révélant une scléromyosite

_M. Gbané-koné,M.Diomané,syndrome de la tête tombante révélant une sclérodémie,la lettre de rhumatologie*N 422-423 mai-juin 2016

