



Connectivites mixtes, expérience d'un service de médecine interne Dr S. Chiali, Dr N.Bouabdellah, Dr M.H Bestaoui, Pr A. Lounici

Introduction :

La connectivite mixte encore appelée syndrome de Sharp , a été décrite en 1972 par Sharp ; cette maladie présente un polymorphisme clinique avec la coexistence de signes de connectivites différentes chez un même patient mais se distingue par la présence constante d'anticorps anti-U1RNP à des taux sériques élevés

Objectif

Déterminer le profil clinique des patients ayant une connectivite mixte

Patients et méthodes :

Etude rétrospective incluant des patients hospitalisés dans le service médecine interne entre janvier 2015 et mai 2018.

Critères d'inclusion: Les dossiers retenus devaient comporter le diagnostic de connectivite

Le diagnostic a été établi sur la base des critères d'Alarcon-Segovia

Les données étaient collectées sur une fiche standardisée comportant : l'âge, le sexe, les manifestations articulaires et extra-articulaires, le taux d'anti-U1RNP, les comorbidités et les traitements

Discussion Sur le plan épidémiologique, Les plus grandes séries de CM de la littérature à ce jour sont européennes avec 280, 161,147 et 103 cas en Hongrie, en Italie, en Norvège et en Pologne respectivement ;très peu d'études ont été faite en nord d'Afrique. Sur le plan clinique le phénomène de Raynaud est au premier plan de la maladie et souvent inaugurale chez les patients caucasiens ainsi que ceux des autres séries rapportées en Inde, en Arabie Saoudite et en Chine avec 80%, 88% et 94,5% de cas de Raynaud respectivement ce qui concorde avec notre série ;Les arthralgies sont un signe constant dans la CM d'où l'intérêt rhumatologique de l'affection. Il s'agit souvent d'arthrites non érosives comme dans notre série, leur association avec un phénomène de Raynaud et des doigts boudinés constitue la triade clinique la plus fréquente de la CM dans la littérature

Sur le plan thérapeutique, Il n'y a pas de schéma de consensus particulièrement recommandé à ce jour dans la CM. La prédominance des arthrites et des myalgies chez nos patients nous a fait recourir à la prednisone chez l'ensemble des patients associé à l'hydroxychloroquine.

Résultats:

Nous avons colligé 8 patients (7 femmes et 1 homme) admis pour tableau de CM. L'âge moyen était de 42,7 ans .Les symptômes d'appel sont : articulaires n :6 ,musculaires n : 3, et l'acro-syndrome :7 ; des doigts boudinés n : 5 , une sclérose cutanée n : 4 , une dysphagie par œsophagite n :1 , une thrombopénie n :1 , une dyspnée d'effort n :1 , une atteinte pulmonaire avec syndrome restrictif modéré n :1 . Le bilan d'auto-immunité permet de retrouver des FAN de type moucheté dans 7 cas avec un titre élevé d'anti-U1RNP chez 6 patientes.

Les maladies auto-immunes associées en dehors d'une connectivite sont une anémie de Biermer n :1, une thyroïdite d'Hashimoto n :2, et une maladie cœliaque n :1. Les comorbidités associées sont: HTA n :2, diabète n:2, ostéoporose n :2, une cardiopathie ischémique n :1 , des troubles de la conduction type BAV et BBDroit n :1, et épilepsie n :1.

Traitement : Tous nos patients ont bénéficié d'une corticothérapie, Hydroxychloroquine n : 5, l'azathioprine n : 2, MMF n : 1, les immunoglobulines chez un patient devant des signes de gravité.

Pronostic et évolution : avec un recul moyen de 2 ans l'évolution était favorable dans 7 cas, et une rechute a été constatée dans un seul cas,

Conclusion :

Les connectivites mixtes sont rares, touchent surtout les femmes dans la quarantaine, les arthromyalgies et l'acrosyndrome sont les principales manifestations d'appel, l'évolution est favorable dans la majorité des cas

Références :

- 1.Sharp GC, Irvin WS, Tan EM et al. Mixed connective tissue disease: an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). Am J Med. 1972; 52(2):148-59. PubMed | Google Scholar
- 2.Alarcon-Segovia D, Cardiel MH. Comparison between 3 diagnostic criteria for mixed connective tissue disease: study of 593 patients. J Rheumatol. 1989 Mar; 16(3):328-34. PubMed | Google Scholar
- 3.Kasukawa R, Tojo T, Miyawaki S, et al. mixed connective tissue disease: A preliminary diagnostic criteria. J Rheumatol. 1988;31(2):219-26. PubMed.
4. Kahn MF, Appleboom T. Syndrome de Sharp In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC. Les maladies systémiques -5ème édition. 1991; Paris Flammarion: 545-56. PubMed | Google Scholar