

UN EXEMPLE DE MYOSITE

Formation continue 7 octobre 2010

Patient de 65 ans

- **LES diagnostiqué en 1997**
 - Glomérulonéphrite stade IV en 1998/2000 (II et V en 2002)
 - Mononévrite multiple avec atteinte faciale gauche et péronée droite
 - Polyarthrite
 - Positivité FAN, anti-dsDNA, anti-histone en 1997
- **Infection HIV diagnostiquée en 1985 sous trithérapie**
 - Polyneuropathie sensitivomotrice axonale sur traitement de zalcitabin
 - Possible hypersensibilité à l'abacavir, rash cutané à l'efavirenz
- **Notion de myosite en 01/1998, attribuée au tt antiviral**
- **Rétinoschisis inférieur bilatérale**
- **Hernie discale avec syndrome radiculaire C7**
- **S/p prostatite en 04/2002**

Hospitalisé en juin 2010



- Perte pondérale involontaire de 7 kg depuis fin mai 2010, inappétence, asthénie depuis quelques jours et quelques sudations nocturnes
- Toux sèche prolongée productive depuis environ 2 mois, sans état fébrile, mais avec sensation vespérale de froid

Hospitalisé en juin 2010

- Patient en bon état général, T 37.3°C, quelques râles moyens-fins au niveau des deux bases pulmonaires diminuant après la toux. Présence d'adénopathies sous-mandibulaires centimétriques bilatérales.
- Pas de lésions cutanées
- Pas de douleurs musculaires, force symétrique et conservée, marche sur les pointes et talons sp, se relève d'une chaise sans les mains.

Hospitalisé en juin 2010

Glucose capillaire	3.0 - 5.0 mmol/l		
Créatinine	62 - 106 µmol/l	90	82
eGFR	ml/min/1.73m	> 60	> 60
Urée	2.9 - 7.7 mmol/l	* 14.1	* 14.0
Protéines totales	61 - 82 g/l		
Albumine	35 - 52 g/l	* 34	
Cholestérol	< 5.0 mmol/l	4.4	
HDL-Cholestérol	> 1.0 mmol/l		
Cholestérol/HDL Chol.	< 5.0		
LDL Calculé	< 3.0 mmol/l		
Triglycérides	< 2.0 mmol/l		
Urate	202 - 416 µmol/l		
Fer	12.5 - 25.1 µmol/l	* 6.8	
Transferrine	24.7 - 44.4 µmol/l	* 14	
Coef. Sat. Transf.	0.20 - 0.40	0.24	
Ferritine	30 - 300 µg/l	* 410	
CRP (Prot. C Réact.)	< 10 mg/l	* 58	
Troponine I	< 0.04 µg/l		
CK	25 - 190 U/l	* 4085	* 2834
CK-MB	< 6% CK tot U/l	134	
LDH	135 - 225 U/l		* 455
ASAT (GOT)	14 - 50 U/l	* 220	* 176
ALAT (GPT)	11 - 60 U/l	* 127	* 113
Phosphatase alcaline	36 - 108 U/l	98	
γ-GT	10 - 71 U/l	30	
Bilirubine totale	0 - 21 µmol/l	* 22	

Vitesse sédim.	<10 mm/h	* 80
Formule sanguine :		
Leucocytes	4.0-10.0 G/l	9.7
Erythrocytes	4.4-5.8 T/l	* 3.46
Hémoglobine	133-177 g/l	* 110
Hématocrite	40-52 %	* 34
MCV	81-99 fl	97
MCH	27-34 pg	31.8
MCHC	310-360 g/l	326
RDW	11-15 %	14.6
Plaquettes	150-350 G/l	176
MPV	8-13 fl	10.3
Diff. leucocytaire :		
automate		
Neutrophiles	40-75 %	* 76
Lymphocytes	25-40 %	* 12
Monocytes	2-8 %	8
Eosinophiles	1-5 %	3
Basophiles	0-1 %	0
Valeurs absolues :		
- Neutrophiles abs.	1.8-7.5 G/l	7.38
- Lymphocytes abs.	1.5-4.0 G/l	* 1.14
- Monocytes abs.	0.2-0.8 G/l	0.75
- Eosinophiles abs.	0.05-0.3 G/l	0.29
- Basophiles abs.	0.01-0.05 G/l	0.04

Hospitalisé en juin 2010

RECHERCHE PAR ELISPOT D'UNE IMMUNITE CELLULAIRE

Nombre de cellules T

-TB spécifiques

Négatif SFU/mio cell.

C3

1.01

g/l

0.75-1.4

C4

0.16

g/l

0.10-0.34

anti-nucléaire

Positif
moucheté
>1/5120

anti-complexe RNP/Sm par EIA
anti-Sm par EIA

151
23

U
U

anti-cytoplasme

Positif

anti-dsDNA par EIA

102

UI/ml

Recherche d'anticorps associés aux
polymyosites par immunodot

- anti-JO1 Négatif
- anti-PL7 Négatif
- anti-PL12 Négatif
- anti-SRP Négatif
- anti-MI-2 Négatif
- anti-Ku Négatif
- anti-PM-Scl Négatif
- anti-Scl70 Négatif

Hospitalisé en juin 2010

- Protéinurie stable, < 1g, pas d'hématurie
- Colonoscopie qq polypes
- Hémoc, urines stériles

CT THORACIQUE

Conclusions

Pas d'argument scanographique pour une pneumopathie lupique, un sarcome de Kaposi, ou un lymphome. L'aspect reste aspécifique, mais on peut évoquer éventuellement une infection à myco-bactéries atypiques voire une tuberculose.

CT ABDOMINAL

Conclusions

Diminution en taille des quatre nodules pulmonaires visibles sur les quelques coupes passant par les bases pulmonaires mesurant 5 mm de diamètre.

Pas de lésion suspecte de néoplasie à l'étage abdominal.

Conduction Nerveuse Motrice

Nerf(s) → recueil(s) Stimulation	Distance	Latence	Amplitude	Surface	% prox/dist	Durée	Vitesse (m/s)
Péronier.D → Extensor digitorum brevis.D							
Ankle	100	6.0	4.1	11.3		6.4	
Below knee	250	12.2	3.7	10.6	94.0	6.8	40.3
Fibula (head)	40	13.2	3.6	10.7	100.6	6.7	40.0
Knee	40	13.9	3.6	10.7	99.4	6.7	57.1
Tibial.D → Abductor hallucis.D							
Ankle	95	5.4	3.5	8.8		6.0	
Popliteal fossa	365	14.5	3.1	6.6	74.6	6.2	40.1

Réponses tardives spinales (ondes F)

Nerf(s) → recueil(s)	Latence min (ms)	Latence max (ms)	Persistence (%)	Latence F-M (ms)
Tibial.D → Abductor hallucis	57.0	60.1	100.0	44.4

Conduction Nerveuse Sensitive

Nerf(s) → recueil(s) Stimulation	Distance (mm)	Latence (ms)	Amplitude (µV)	Vitesse (m/s)
Sural.D → Ankle.D Lower leg			0	
Sural.G → Ankle.G Lower leg			0	

Electromyographie de détection:

Muscle	Activité(s) spontanées					Activité volontaire et PUMs				
	Fibs	High F Discharges	Fasc	Myokymias	Myotonia	Amplitude	Polyphasics	Frequency	Recruitment	Contraction
Biceps brachii.D	+1	None	None	None	None	Normal	Many	Normal	Normal	Normal
Trapezius (upper).D	+1	None	None	None	None	Normal	None	Normal	Normal	Normal
Rectus abdominis.D	+2	None	None	None	None	Normal	Many	Normal	Normal	Normal

EMG anormal avec anomalies de repos et restructuration des potentiels d'unité motrice dans les 3 muscles distants examinés; ces anomalies sont compatibles avec une atteinte myositique. Une biopsie musculaire (chef post du deltoïde gauche, déjà discuté avec le patient) serait indiquée pour le DD.

Quelques jours après

- Quelques jours après l'hospitalisation:
 - Faiblesse musculaire nouvelle du MIG qu'il doit soulever à l'aide des mains pour entrer dans une voiture ou monter des escaliers
 - Faiblesse musculaire des mains, rendant (ouverture d'une boîte fermée difficile)
 - Fausses routes
 - Persistance de l'asthénie poursuite de la perte pondérale à exactement 1.5 kg depuis la sortie

Quelques jours après

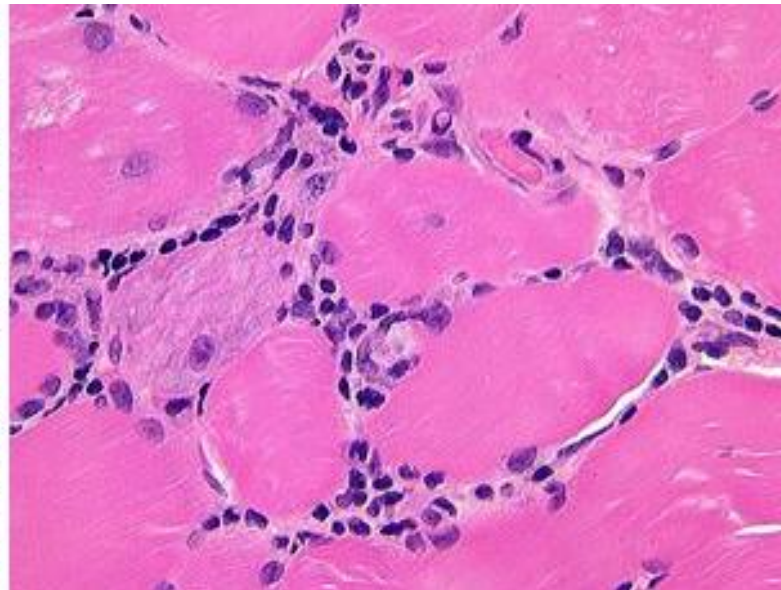
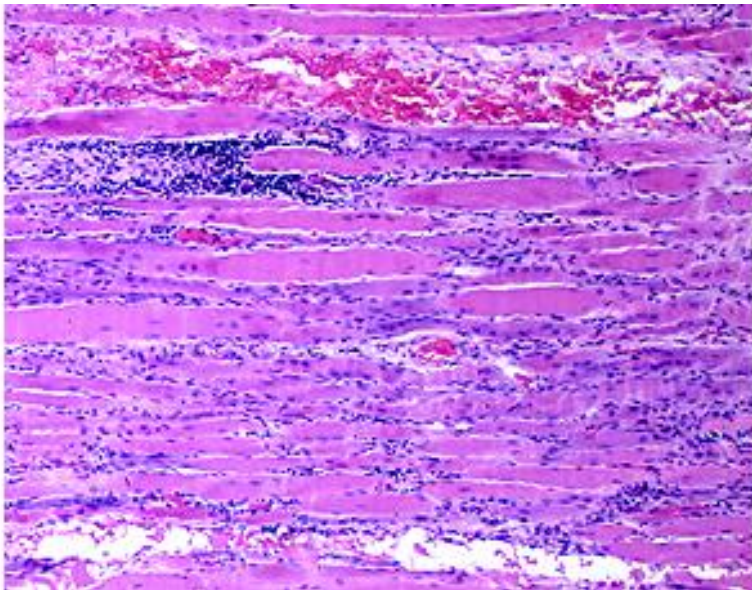
- Status neurologique:
 - Barré: chute du MIG discrète, diminution de la force du psoas à M4, du quadriceps à M4
 - Reflexes vifs et symétriques, absence des réflexes achilléens, RCP indifférents.
 - Signe du tabouret
 - Mingazzini tenu

Biopsie du deltoïde

Examen microscopique :

On reconnaît une structure fasciculaire du muscle, bien préservée. Le tissu fibreux péri- et endomyséal n'est pas augmenté. On retrouve, de manière multifocale, des infiltrations inflammatoires ainsi que quelques fibres en régénérescence. Le calibre des fibres musculaires ne varie pas d'une manière pathologique et la distribution des différents types de fibres musculaires en mosaïque est physiologique. On note l'absence d'inclusions pathologiques dans les fibres musculaires. Pas d'évidence certaine en faveur d'une vasculite.

L'infiltrat est essentiellement composé de lymphocytes T, à prédominance CD8 et les fibres musculaires expriment de manière diffuse à leur surface le HLA1. Nous n'avons pas de dépôts d'immunocomplexes.



Suite



→ Diagnostic de myosite de chevauchement

Traitement

- Dès le 01.07 Prednisone 60 mg/j puis augmenté à 80 mg/j car pas d'amélioration

	16.06.10	18.06.10	01.07.10	08.07.10	26.07.10	28.07.10	30.07.10
CK 25 - 190 U/1	* 2654	* 3129	* 4634	* 4758	* 4730	* 5068	* 1818

- Au vu du contexte HIV ad Ivlg débuté le 29.07

	11.08.10	13.08.10	19.08.10	25.08.10	02.09.10	14.09.10	23.09.10
CK 25 - 190 U/1	* 2522	* 1536	* 1647	* 1177	* 996	* 323	* 328