



Zini.S, Lounici.A

Service de médecine interne, CHU Tidjani Damerdj Tlemcen
Laboratoire de recherche sur le diabète

■ introduction:

Le syndrome de Sharp ou connectivite mixte est un syndrome rhumatismal distinct avec des symptômes de diverses maladies du tissu conjonctif (polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, sclérodermie systémique, polymyosites et autres...), associée à des titres inhabituellement élevés d'anticorps dirigés contre le complexe protéique ribonucléaire sensible à la RNase (RNP).

■ objectifs:

Etudier le profil clinique, immunologique et évolutif des patients atteints de connectivite mixte qui répondaient aux critères d'Alarcon -Segovia

■ Méthodes:

Nous avons analysé rétrospectivement plusieurs cas de population de maladies rhumatismales, suivi à notre service pour un syndrome de chevauchements, sur une période de 6 ans. Six cas remplissaient les critères de la connectivite mixte conçus par ALARCON SEGOVIA.

■ Résultats :

Tous les cas étaient des femmes âgées de 33 à 70 ans avec un âge moyen de 50 ans, la présentation clinique la plus fréquente chez les 6 patientes était la polyarthrite et le phénomène de Raynaud. Une patiente était suivie symétriquement pour une myosite, 4 patientes avaient une sclérodactylie et un syndrome sec, l'atteinte pulmonaire type pneumopathie interstitielle diffuse étaient présente chez 3 patientes, l'atteinte digestive type pyrosis et dysphagie et la bisérite étaient présente chez une seule patiente.

Sur le plan biologique le syndrome inflammatoire était présent chez 4 patientes, la bicytopenie chez 3 patientes, tous les patientes avaient un titre élevé d'anticorps antiribonucléoprotéine U1, avec des FAN positifs dans la moitié des cas et des antiSM négatif chez 2 cas.

■ Discussion:

Dans notre étude la connectivite mixte a été étudiée chez 6 patientes pendant une période de 6 ans avec une durée moyenne d'évolution de 2 ans. Le nombre de notre série était proche à une étude faite au Gabon (7 cas) (Missounga et al, 2017)

La majorité des patients (100%) étaient des femmes, qui au moment du diagnostic avaient entre 33 et 70 ans avec une moyenne de 50 ans, ce qui est cohérent avec l'examen des études épidémiologiques (Gunnarsson et al, 2011).

L'arthralgie était la présentation clinique la plus fréquente chez tous les patients suivis d'une arthrite. Ceci est comparable à une étude aux Philippines dans laquelle la principale plainte était des douleurs articulaires (Alpay-Kanitez N. et al 2019).

L'étude a montré que les symptômes vasculaires signalés étaient le phénomène de Raynaud, similaire à l'étude gabonaise portée sur une population de 7 patients.

Les anti-RNP étaient positifs chez tous nos patientes car ils étaient les critères de diagnostics requis pour identifier cette série, les FAN étaient positifs chez 50% des cas, comparable à l'étude soudanaise.

Dans l'étude Sharp, une bonne réponse aux corticoïdes a été observée avec une réduction progressive des symptômes (Kimp et al 2015). Au Philippines une étude a montré que la plupart étaient en rémission en associant l'hydroxychloroquine (c'était le cas chez 3 patientes de notre série)

■ Conclusion:

Le syndrome de Sharp est une affection rare, elle est plus fréquente chez les femmes. Elle se définit par l'association de plusieurs symptômes, notamment la polyarthrite et le phénomène de Raynaud avec un titre élevée d'anti-RNP.