



SERVICE DE MEDECINE INTERNE

جمعية الطب الداخلي الجامعي لولاية تلمسان

ASSOCIATION DE MEDECINE INTERNE UNIVERSITAIRE DE LA WILAYA DE TLEMEN



10^{ème} JOURNEES AMIWIT

4^{ème} journée LAREDIAB

Le syndrome de Sharp à propos 6 cas



Zini.S, Lounici.A



Définition:

La connectivite mixte ou syndrome de Sharp:

- Maladie auto-immune rare.
- Caractérisée par une combinaison de caractéristiques cliniques similaires au lupus érythémateux disséminé, à la sclérodermie systémique au dermatomyosite ou autres...
- Production élevée d'autoanticorps spécifique anti-RNP.



Objectif:

Etudier le profil clinique, immunologique et évolutif des patients atteints de connectivite mixte répondant aux critères d'Alarcon –Segovia.

Patients & 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.

Patients & méthodes :

Critères d'inclusions:

- Les dossiers retenus devaient comporter le diagnostic de connectivite mixte sur la base des critères d'ALARCON SEGOVIA.

Critères d'exclusions:

- Les patients qui ne remplissent pas les critères cliniques de CM.
- Les patients qui n'ont pas de test sérologique de confirmation.

Critères diagnostic de la connectivite mixte

Critères de Sharp

A. Critères majeurs

1. Myosite sévère
2. Atteinte pulmonaire:
 - DLCO < 70%
 - HTAP
 - Lésions histologiques vasculaire
3. Phénomène de Raynaud et/ou hypomotilité oesophagienne
4. Mains gonflées ou sclérodactylie
5. Anticorps anti-ENA positif avec positivité des anti-U1-RNP et négat des anti-Sm

B. Critères mineurs

1. Alopécie
2. Leucopénie
3. Anémie
4. Pleurésie
5. Péricardite
6. Arthrite
7. Névralgie du Trijumeau
8. Rash Malaire
9. Thrombopénie
10. Myosite modérée
11. ATCD de mains gonflées

Diagnostic si 4 critères majeurs sans Sm

Ou probable si 3 majeurs ou 2 majeurs et 1 mineurs sans anti-Sm

Critères de Alarcon-Segovia

A. Critères sérologiques

Anticorps anti-RNP > 1/6 000

B. Critères cliniques

1. Mains gonflées
2. Synovite
3. Myosite prouvée (biologiquement ou histologiquement)
4. Raynaud
5. Acrosclérose, avec ou sans sclérodermie proximale

MCTD si

– Critère sérologique et

– Au moins 3 critères cliniques (mais si 1, 4 et 5 sont présents, un des deux critères restants [2 ou 3] doit être présent).

Critères de Kasukawa

Symptômes communs
Raynaud
Synovite

Symptômes spécifiques
De SSc
Sclérodactylie
Fibrose pulmonaire et/ou syndrome restrictif et/ou baisse de la DLCO
Atteinte oesophagienne (hypomotilité ou dilatation)

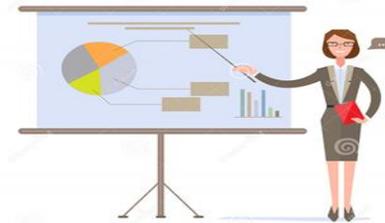
De SLE
Polyarthrite
Adénopathies
Rash malaire
Sérites
Leucopénie/thrombopénie

De myosite
Faiblesse musculaire
Élévation des enzymes musculaires
Atteinte myogène à l'ENMG

Critère sérologique
Corps anti-RNP positifs

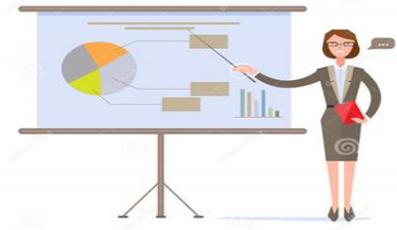
Diagnostic si
ou 2 symptômes communs
et 1 ou plus symptômes spécifiques

ou 4 symptômes spécifiques
critère sérologique

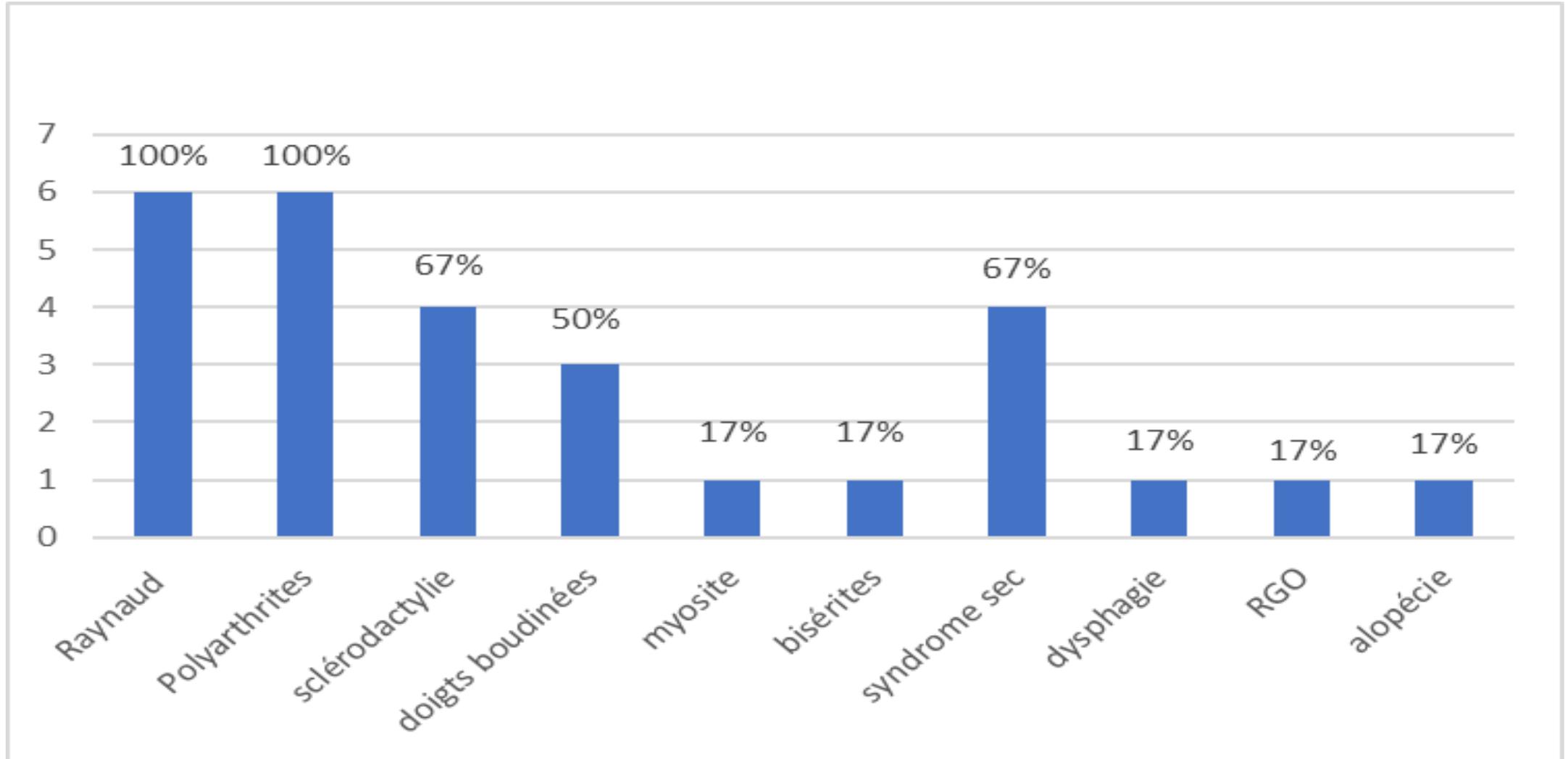


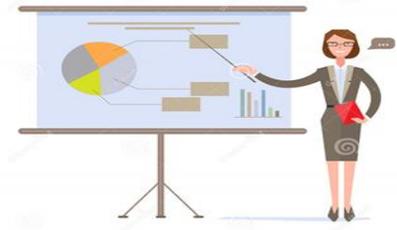
Caractéristiques générales des patients:

Variables		Effectifs
Nombre total de malades		6
Sexe	Hommes	0 (0%)
	Femmes	6 (100%)
Age moyen		50ans
Durée moyenne		2 ans
ATCD cardiovasculaire	DT2	2
	HTA	3
ATCD de maladies auto-immunes	Thyroidite d'Hashimoto	1
	Maladie de Biermer	1
	PTI	1
	Maladie coeliaque	1

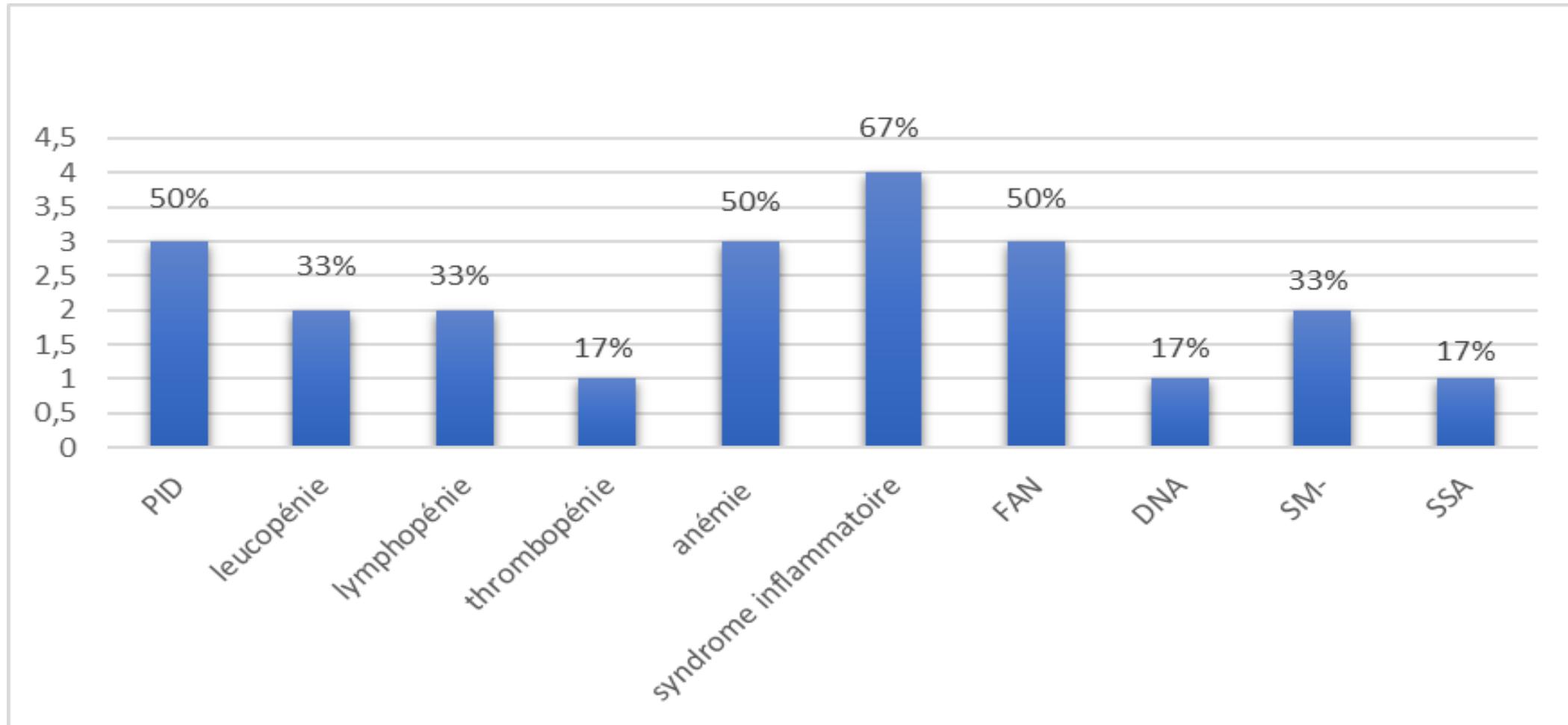


Caractéristiques cliniques de la population:

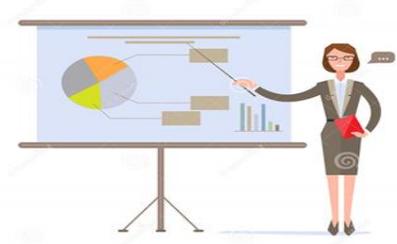




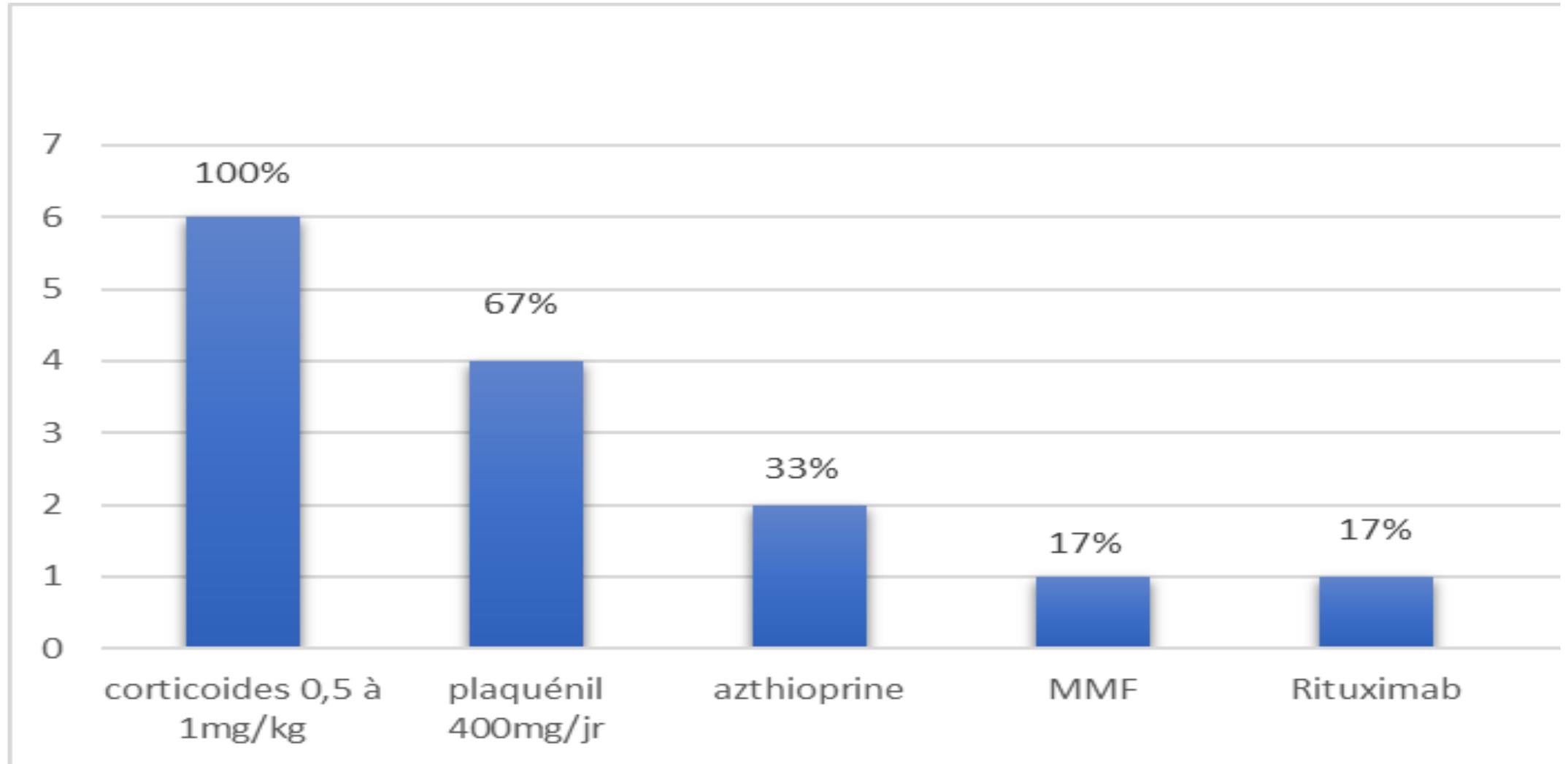
Caractéristiques paracliniques de la population



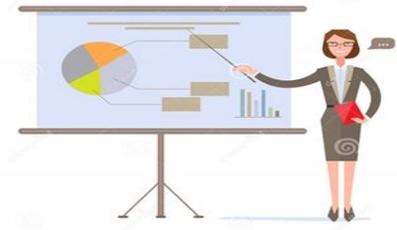
Résultats :



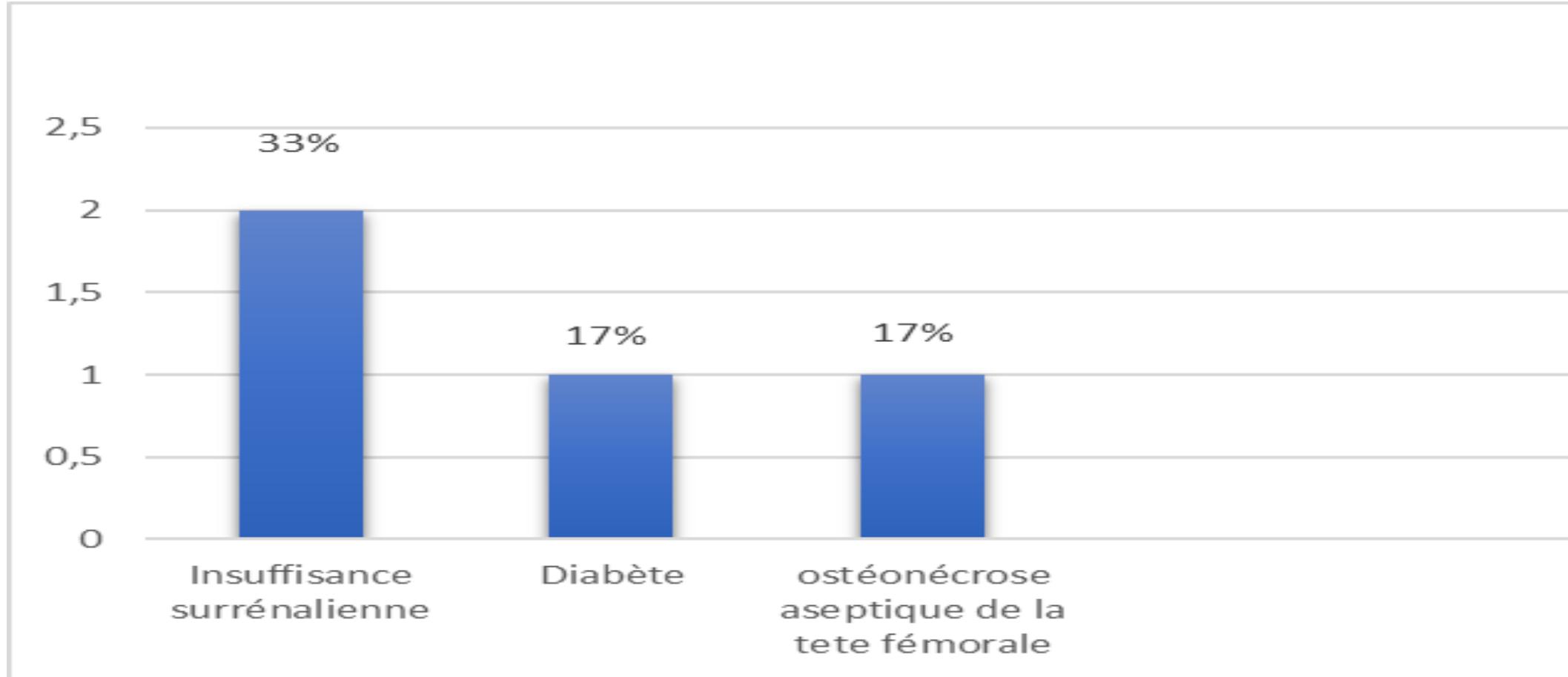
Les différents traitements reçus



Résultats :



Effets secondaires liés au traitements



Évolution sous traitements:

- L'évolution à court terme sous corticothérapie était favorable pour les 6 cas.
- Régression des polyarthralgies sous Hydroxychloroquine chez 4 patientes.
- Introduction de MMF chez une patiente après apparition d'une atteinte pulmonaire.
- Une patiente à été mise sous Rituximab après intolérance à l'Azathioprine.
- Aucune évolution vers d'autres maladies du tissu conjonctif type lupus ou sclérodermie.

Discussion:





- Dans notre étude la connectivité 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 suivie 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 manifestations de myosite, type douleur ou déficit musculaire, était peu fréquente dans notre série (17%). A l'opposé d'une étude soudanaise qui a rapportée une fréquence à 60% dans une série de 30 malades (Abdelgalil S. et al 2021).

- Les poumons représentaient le site le plus courant d'atteinte majeure des organes internes dans notre série, mais la fréquence cumulée observée dans cette étude était plus faible par rapport aux études qui étudiaient spécifiquement l'atteinte pulmonaire (Fagundes et al 2009).
- Nous avons également confirmé la rareté de l'atteinte du SNC et de l'atteinte rénale, similaire à la description originale de Sharp et al.



- Les anti-RNP étaient positifs chez tous nos patientes car ils étaient les critères de diagnostiques requis pour identifier cette série, les FAN étaient positifs chez 50% des cas, comparable à l'étude soudanaise. Contrairement à une étude Pakistanaise qui a montré que les patients avaient des anti-RNP et des FAN positifs (Cozzani E et al)
- Dans l'étude Sharp, une bonne réponse aux corticoïdes à 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.

Merci

