

Sclérodémie systémique associant les anticorps anti Scl-70 et les anticorps anti Th/To : A propos d'un cas

Wiem Lazzem¹, Mariem Belhédi¹, Ilyas Ben Salah¹, Najoua Bouraoui¹, Sonia Chouaieb¹
Services Des Laboratoires, Hôpital Habib Thameur - Tunis (Tunisie)

Contextualisation

La sclérodémie systémique (ScS) est une connectivite rare et marquée par une importante hétérogénéité clinique, immunologique et pronostique. Bien que les mécanismes sous-jacents à cette pathologie demeurent mal compris, la plupart des patients développent précocement des auto-anticorps ciblant des antigènes nucléaires

Objectifs

Nous rapportons un cas de sclérodémie systémique chez un homme associant l'anticorps (Ac) anti Scl-70 et l'Ac anti Th/To

Observation et résultats

Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, admis pour un syndrome de Raynaud. L'examen clinique objectivait une sclérodactylie, une sclérose cutanée du front, des ulcérations pulpaire et des myalgies.

Tableau I: Bilan biochimique

Paramètres	Valeur
CK	268UI/mL ↑
LDH	303UI/mL ↑
EPP	Un pic polyclonale au niveau de la zone gamma (concentration = 16,34g/L).

Tableau II: Bilan immunologique

Paramètres	Valeur
AAN	Positifs, de type nucléolaire et moucheté à 1/640
Ac anti ADN	Négatifs
Typage antigènes solubles	Anticorps anti-Ssa et anticorps anti-Ro52 positifs
Dot sclérosis	Anticorps anti Scl-70 et anticorps anti-Th/To positifs

La capillaroscopie a montré des lésions évocatrices de ScS. Devant l'atteinte myogène, une myopathie inflammatoire a été suspectée. Le patient a bénéficié d'un électromyogramme et d'une recherche d'auto-Acs spécifiques des myosites, tous deux revenant négatifs. Le diagnostic de ScS a été retenu et le patient a été mis sous corticothérapie.

Discussion

La sclérodémie systémique est une connectivite avec une prédominance féminine nette. Le sexe masculin semble associé à des formes plus graves avec un délai diagnostique plus court [1].

La cible antigénique des Ac anti-Scl70 correspond à l'ADN topoisomérase. Ils sont présents dans 30 à 70 % des ScS diffuses.

Ils sont exceptionnellement détectés dans les formes de ScS limitée.

La fréquence des Ac anti-Scl70 est significativement plus élevée chez les patients de moins de 50 ans [2].

Leur spécificité et leur sensibilité est de l'ordre de 98 % et 43 % respectivement.

L'association des Ac anti-Scl70 avec certains cancers a été évoquée. Les anticorps anti-Th/To sont rares avec une prévalence globale de 3 % au cours de la ScS. Ils reconnaissent deux endoribonucléases [3].

L'Ac anti-Th/To peut coexister avec l'anticorps anti centromère dans le syndrome de CREST et la Sc cutanée limitée.

Il est cependant décrit dans quelques cas d'atteinte rénale (5 %), et est plus significativement présent dans l'atteinte pulmonaire (74%) [3].

Conclusion et perspectives

L'association des Ac anti-Scl 70 et des Ac anti-Th/To est liée à une forme particulière de ScS.

Leur prévalence et leur phénotype clinique ne sont pas bien caractérisés. Des études approfondies pour mieux comprendre les mécanismes immunologiques sous-jacents à cette association sont nécessaires.

REFERENCES

- 1.MAGHFOUR S et al. La sclérodémie systémique chez l'homme: à propos de 6 observations. Rev Med Intern .2019
- 2.ADMO B et al. Autoanticorps au cours de la sclérodémie systémique: intérêt clinique et approche diagnostique. Annal Biol Clin. 2009
- 3.Harris ML, Rosen A. Autoimmunity in scleroderma : the origin, pathogenic role and clinical significance of autoantibodies. Curr Opin Rheum .2003