



Œdème périorbitaire révélant un syndrome des anti synthétases : à propos d’un cas

Hend , GASSARA, Résidente, Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis

- Syrine, DADAA, Assistante HU , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis
- Fatma, SALEM, Résidente , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis
- Imen, CHABENNE,Professeur agrégé , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis
- Malek, KECHIDA , Professeur , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis
- Rim , KLII , Professeur , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis
- Sonia, Hammami, Professeur , Médecine interne ,CHU Fattouma Bourguiba ,Monastir , Tunis

Introduction :

Le syndrome des anti-synthétases est une maladie auto-immune rare appartenant au groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques. Sur le plan clinique, il associe classiquement une atteinte musculaire, une pneumopathie interstitielle diffuse, des manifestations cutanées à type de « mains de mécanicien » et un phénomène de Raynaud. L’œdème périorbitaire est une manifestation cutanée typiquement décrite au cours de la dermatomyosite, mais reste exceptionnellement rapportée dans le syndrome des anti-synthétases. Nous rapportons un cas de syndrome des anti-synthétases révélé par un œdème périorbitaire inaugural, soulignant l’intérêt d’évoquer ce diagnostic devant ce tableau clinique inhabituel.

Observation :

Il s’agit d’une patiente âgée de 22 ans, sans antécédents notables, dont l’histoire remonte à décembre 2024, marquée par l’apparition d’un œdème périorbitaire bilatéral, indolore et non érythémateux, associé à des myalgies de la ceinture scapulaire. Après une errance diagnostique (consultations en ophtalmologie puis en ORL), une corticothérapie de courte durée a permis une amélioration transitoire.

En juin 2025, la patiente présentait une récurrence de l’œdème périorbitaire. Le bilan biologique montrait une élévation modérée des enzymes musculaires (CPK à 271 UI/L), avec des anticorps antinucléaires positifs sans spécificité antigénique. Une corticothérapie à la dose de 1 mg/kg/j a été instaurée, avec une amélioration initiale suivie d’une rechute lors de la décroissance à 20 mg/j, associée à une élévation marquée des CPK (≈ 4000 UI/L).



Figure 1. Œdème périorbitaire bilatéral, indolore et non érythémateux.

La patiente a été hospitalisée dans notre service pour aggravation clinique, marquée par une asthénie, des myalgies diffuses prédominant aux ceintures, une dysphagie aux solides et une dyspnée d’effort stade III selon la NYHA. L’examen retrouvait un déficit musculaire proximal bilatéral, des signes de Gowers et du tabouret positifs, ainsi qu’une hyperkératose fissuraire des pulpes digitales évoquant des « mains de mécanicien ».

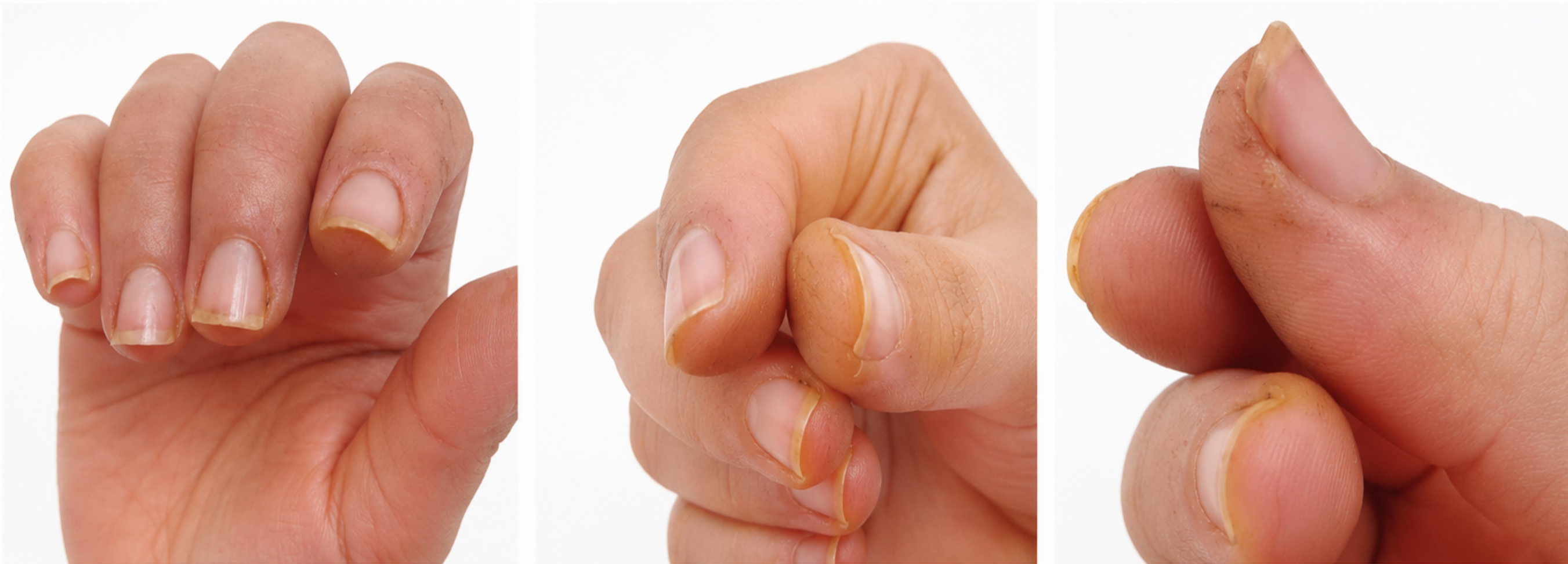


Figure 2. Hyperkératose fissuraire des pulpes digitales (« mains de mécanicien »).

La biologie montrait une myolyse sévère, avec des CPK atteignant jusqu’à 46 fois la normale, sans insuffisance rénale associée. Le bilan immunologique montrait une forte positivité des anticorps anti-Jo-1. Une élévation modérée de la troponinémie, à cinétique décroissante, était notée, sans anomalies électrocardiographiques ni échocardiographiques. Une TDM thoracique réalisée dans le cadre du bilan d’extension ne montrait pas d’anomalies parenchymateuses interstitielles.

Le diagnostic de syndrome des anti-synthétases a été retenu devant l’association d’une myosite inflammatoire, de manifestations cutanées typiques et de la positivité des anticorps anti-Jo-1. Devant les éléments de gravité, un traitement intensif associant des bolus de méthylprednisolone, des immunoglobulines intraveineuses puis un traitement immunosuppresseur de fond par méthotrexate a été instauré, avec une nette amélioration clinique et biologique.

Discussion :

Le syndrome des anti-synthétases est une myopathie rare associant une myosite, une pneumopathie interstitielle diffuse et des manifestations cutanées (1,2). L’œdème périorbitaire est une manifestation initiale exceptionnelle pouvant retarder le diagnostic (3). La corticothérapie reste le traitement de première intention, souvent associée à un immunosuppresseur ou des immunoglobulines intraveineuses dans les formes sévères.

Conclusion :

L’œdème périorbitaire peut constituer une manifestation inaugurale rare du syndrome des anti-synthétases, retardant souvent le diagnostic. Ce cas souligne l’importance d’une suspicion précoce devant des signes musculaires ou pulmonaires associés, et de réaliser un bilan immunologique ciblé. Une prise en charge intensive et multidisciplinaire, incluant corticothérapie, immunoglobulines et immunosuppresseur, est essentielle pour améliorer l’évolution clinique et prévenir les complications.

RÉFÉRENCES :

1. Lega JC, et al. BMC Pulm Med 2020;20:388.
2. Hervier B, et al. PubMed 2022;39083028.
3. Durand M, et al. J Thorac Dis 2022;14:55312.

POINTS CLÉS À RETENIR

- Manifestation trompeuse** — l’œdème périorbitaire peut précéder de plusieurs mois les signes musculaires typiques.
- Évoquer le diagnostic** — devant l’association œdème périorbitaire et myalgies ou déficit proximal, même en l’absence de pneumopathie interstitielle.
- Clé diagnostique** — un bilan immunologique ciblé (anticorps anti-Jo-1) confirme le diagnostic positif.