Intérêt de l'infliximab dans la fasciite de Shulman réfractaire : à propos d'une observation

- **Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie**
- Mehdi,SOMAI, MCA,Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Zohra,AYDI,MCA,Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Ibrahim,ARBAOUI,Assistant,Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Besma,BEN DHAOU,Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, BOUSSEMA,Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Imène, RACHDI,MCA,Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, DAOUD, MCA,Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Introduction

La fasciite de Shulman (FS) est une maladie rare du tissu conjonctif, caractérisée par un épaississement des fascias, un infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles et une sclérose cutanée. La corticothérapie constitue le traitement de première intention, souvent associée à des immunosuppresseurs dans les formes réfractaires. Nous rapportons l'observation d'une forme résistante aux corticoïdes et à deux immunosuppresseurs, traitée avec succès par infliximab.

Observation

Il s'agissait d'un patient âgé de 49 ans, agriculteur, suivi depuis 2023 pour une FS.
Le diagnostic a été retenu devant l'association d'un œdème des membres avec une sclérose cutanée, une hyperéosinophilie à 3000/L et la présence d'un épaississement du fascia avec un infiltrat comportant des macrophages et des éosinophiles à la biopsie cutanée profonde. Il a été traité par des boli de méthylprednisolone relayés par prednisone à la dose de 1 mg/kg/jour pendant un mois, avec une dégression progressive. L'évolution initiale était favorable tant sur
le plan clinique que biologique. Cependant, lors de la dégression des corticoïdes, à la dose de 50 mg/jour, le patient a présenté une rechute caractérisée par la réapparition de l'œdème des membres et l'aggravation de la sclérose cutanée. Un traitement par méthotrexate à la dose de 20 mg par semaine a été alors introduit en association, sans véritable amélioration clinique. Devant cette évolution défavorable, la corticothérapie a été raugmentée et le méthotrexate a été switché vers le mycophénolate mofétil (MMF) à la dose de 3 grammes/jour mais le patient a gardé la sclérose cutanée. Devant une forme corticodépendante, résistante à deux immunosuppresseurs (méthotrexate et MMF), on a opté pour la biothérapie. Le patient a été alors traité par infliximab à la dose de 5 mg/kg/cure toutes les 8 semaines. L'évolution, à la quatrième cure, était favorable marquée par une diminution de l'œdème et amélioration de l'élasticité cutanée plus marquée au niveau des avant-bras. En effet, le patient a constaté une amélioration de ses capacités physiques au travail qui étaient auparavant limitées par sa maladie.

Discussion

Les options thérapeutiques dans les formes résistantes de la FS sont limitées. Les biothérapies, en particulier les anti-TNF, pourraient représenter une alternative intéressante. Quelques cas publiés dans la littérature ont rapporté une efficacité de l'infliximab, suggérant un rôle des cytokines pro-inflammatoires dans la physiopathologie de la maladie [1]. Toutefois, ces résultats doivent être considérés avec réserve, en raison du suivi limité et de l'absence d'essais cliniques contrôlés.

Conclusion

Ce cas illustre l'intérêt potentiel de l'infliximab dans la prise en charge des fasciites de Shulman réfractaires. D'autres observations et études multicentriques seraient nécessaires pour mieux définir la place des biothérapies dans cette pathologie rare.