

# Myopéricardites virales associées aux anticorps anti-ARN polymérase III : une nouvelle entité ?

**Dr Marc PINETON de CHAMBRUN**

**Service de Médecine Interne 2 – Pr Zahir AMOURA**

Centre national de référence Lupus et SAPL

**Service de Médecine Intensive-Réanimation – Pr Alain COMBES**

Hôpital La Pitié-Salpêtrière

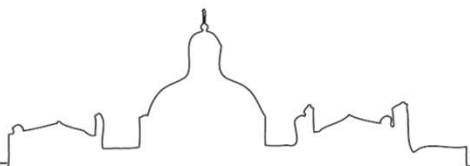
Assistance Publique – Hôpitaux de Paris



## Lien(s) d'intérêt(s)

---

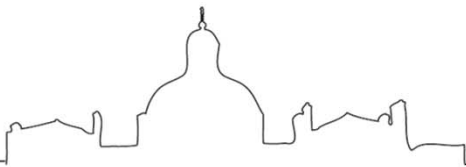
- Aucun



# A propos d'un cas...

---

- Janvier 2018
- Femme 38 ans, **infection grippale A**
- **Choc cardiogénique réfractaire** nécessitant l'implantation d'une ECMO VA
- Evolution favorable : **myocardite aigue virale**
- Bilan immunologique systématique: **anticorps anti-RNA polymérase III**

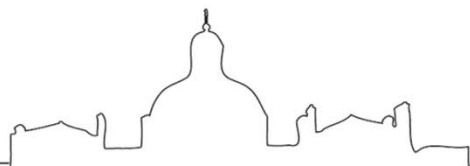


# Anticorps anti-RNA polymérase III

**Table 2.** Numbers and combinations of autoantibodies identified in the 505 SSc patients from the ASCS\*

Autoantibody	TRIM-21/Ro 52	Ku	PM/Scl	Th/To	NOR-90	Fibrillarin	RNAP III	CENP	Topo I	PDGFR
TRIM-21/Ro 52	19	5	8	8	7	3	25	102	26	1
Ku	–	3	0	0	0	3	3	5	1	0
PM/Scl	–	–	11	4	4	1	14	51	18	0
Th/To	–	–	–	3	1	0	1	4	0	0
NOR-90	–	–	–	–	1	0	5	11	1	0
Fibrillarin	–	–	–	–	–	1	2	0	1	0
RNAP III	–	–	–	–	–	–	28	13	3	0
CENP	–	–	–	–	–	–	–	86	15	1
Topo I	–	–	–	–	–	–	–	–	68	1
PDGFR	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–
No. of monospecific autoantibodies†	19	3	11	3	1	1	28	86	68	0
Total no. of patients‡	178	14	89	15	19	6	81	228	112	2

**Anticorps anti-RNAPol3 n=81/505 (16%)**

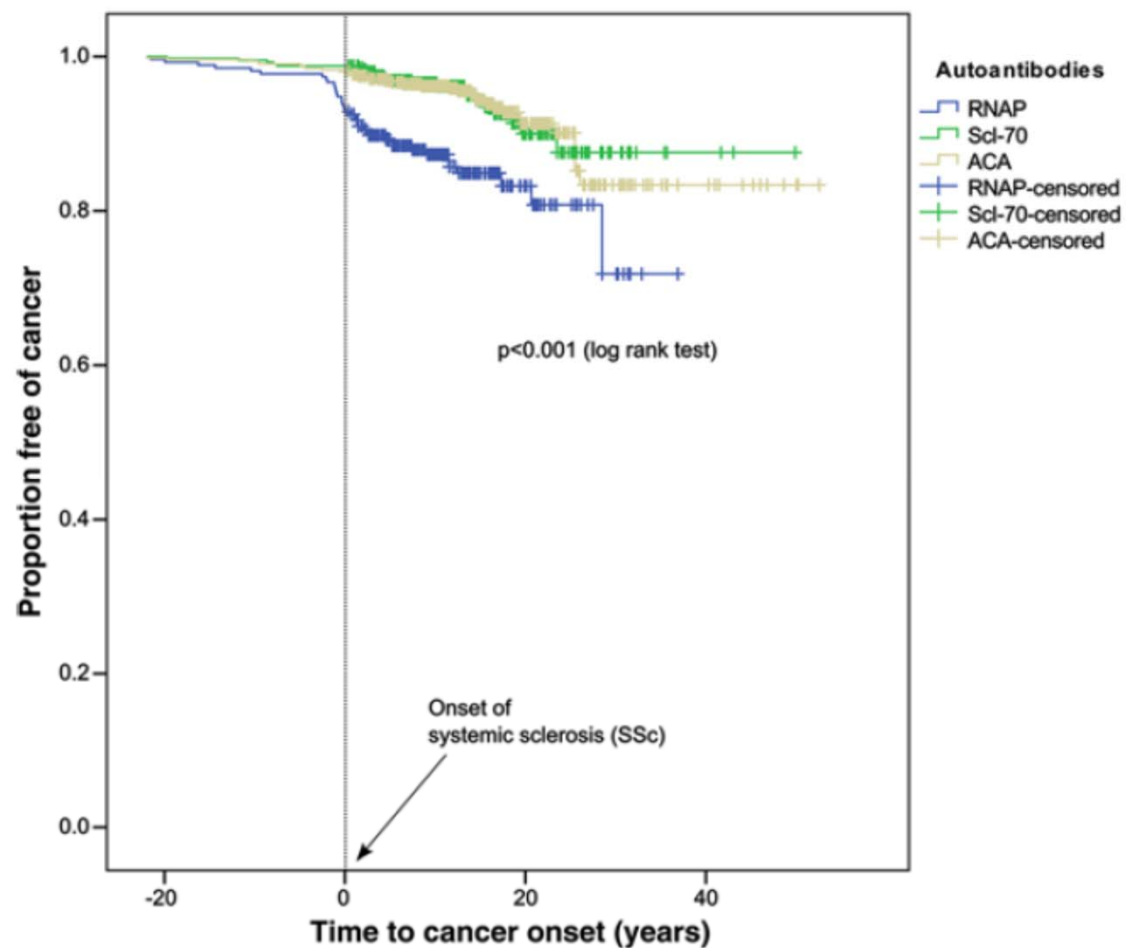


# Anticorps anti-RNA polymérase III

Demographic or clinical variable	All SSc patients (n = 505)	CENP (n = 206)	RNAP III strong (n = 39)	RNAP III weak (n = 25)	Topo I (n = 93)	Other (n = 142)	Global <i>P</i>
Diffuse SSc	27	5†	74†	68†	51†	23	<0.001
Digital ulcers	51	46‡	64	56	64§	46	0.016
Joint contractures	46	36†	82†	68‡	62†	37§	<0.001
Raynaud's phenomenon	95	97	97	92	97	90§	0.037¶
Telangiectasia	90	94§	92	100	87	84§	0.007¶
History of smoking	47	47	41	48	37‡	56‡	0.064
Malignancy	13	8	16	8	12	19§	0.039¶
Male sex	12	5†	10	4	18	20†	<0.001
Age at onset	46	48‡	47	46	43‡	45	0.13
Pulmonary arterial hypertension	12	17§	13	12	4§	10	0.031¶
Calcinosis	43	49‡	53	32	32‡	40	0.039
Reflux esophagitis	56	63§	56	60	51	49	0.088
Anal incontinence	31	45†	28	24	17†	23	<0.001
Dry eyes	67	73‡	56	52	65	66	0.092
Dry mouth	77	84§	79	60	73	72	0.008
Renal crisis	3	0	18†	20§	1	0	<0.001¶
Systemic hypertension	53	51	74§	68	44	54	0.014
Tendon friction rubs	13	8§	21	24	14	15	0.055¶
GAVE	8	7	41†	12	1	4	<0.001¶#
Esophageal dysmotility	12	13	0§	16	8	15	0.053¶#
Renal transplant	1	0	0	8‡	0	1	0.006¶
Interstitial lung disease	33	15†	36	32	74†	33	<0.001

# Anticorps anti-RNA polymérase III

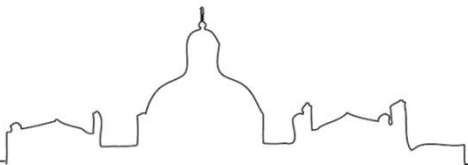
## Association avec la survenue de cancer



# Méthodes

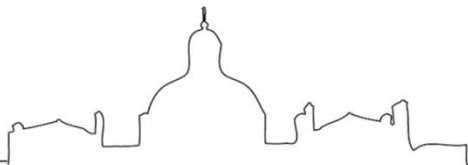
---

- Etude rétrospective monocentrique
- Entre 2013 et 2019
- **Critères d'inclusion** : myopéricardite avec anticorps anti-RNA polymérase III



# Résultats : myopéricardites associées aux anti-RNApol3

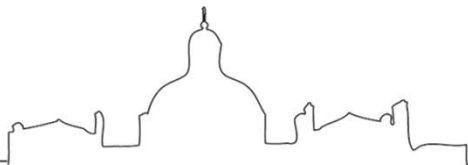
Caractéristiques	n = 11	Caractéristiques	n = 11
Age à l'admission, années	34,2±10,9	<b>Etiologies retrouvées</b>	
Femme	10 (90,9)	Infection grippale	7 (63,6)
Admission en réanimation	11 (100,0)	Virus A	2/7 (28,6)
<b>Manifestations cliniques</b>		Virus B	5/7 (71,4)
Epanchement péricardique	10 (90,9)	Infection virale suspectée	4 (36,4)
Troubles du rythme	1 (9,1)	Autre virus retrouvés	0 (0,0)
Orage rythmique	0 (0,0)	<b>Devenir</b>	
Trouble du conduction	0 (0,0)	Normalisation de la FEVG	9 (81,8)
Elévation du segment-ST	6 (54,5)	Transplantation cardiaque	2 (18,2)
<b>FEVG minimale, %</b>	<b>10 [10-25]</b>	Vivant en fin de suivi	10 (90,9)
Troponine maximale, xLSN	63,5 [10,4-388,2]		





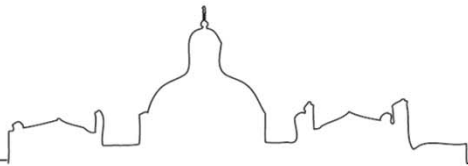
# Résultats : comparaison avec les myopéricardites RNApol3-

Caractéristiques	RNApol3+ n = 11	Myopéricardites virales n = 45	p-value
Age à l'admission, années	34,2±10,9	40,0±13,7	0,3
Femme	10 (90,9)	21 (46,7)	0,008
Admission en réanimation	11 (100,0)	45 (100,0)	1,0
<b>Manifestations cliniques</b>			
Epanchement péricardique	10 (90,9)	23 (51,1)	0,02
Troubles du rythme	1 (9,1)	20 (44,4)	0,03
FEVG minimale, %	10 [10-25]	15 [10-20]	1,0
Troponine maximale, xLSN	63,5 [10,4-388,2]	138,8 [42,8-370,6]	0,1
<b>Etiologies retrouvées</b>			
Infection grippale	7 (63,6)	7 (15,6)	0,001
Virus A	2/7 (28,6)	2/7 (28,6)	
Virus B	5/7 (71,4)	5/7 (71,4)	
Infection virale suspectée	4 (36,4)	33 (73,3)	0,02
Autres virus	0 (0,0)	5 (11,1)	0,2



# Résultats : comparaison avec les myopéricardites RNApol3-

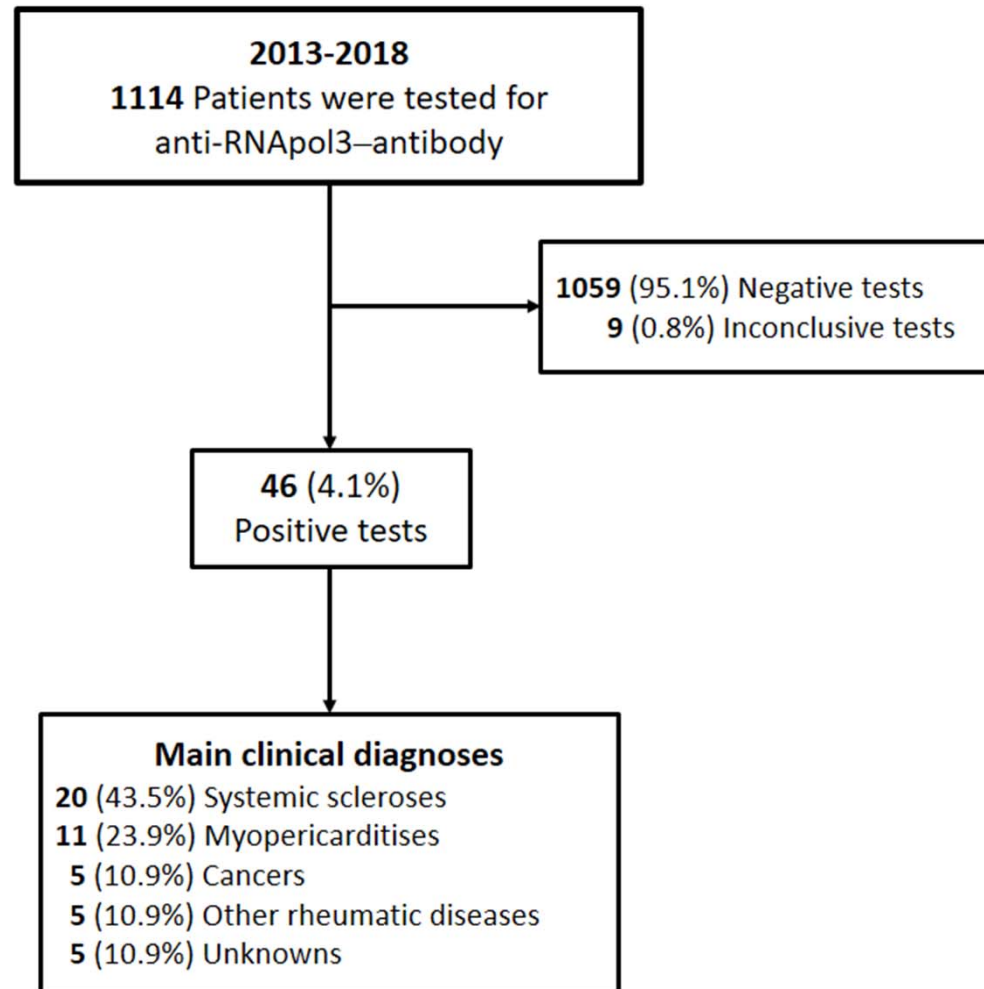
Caractéristiques	RNApol3+ n = 11	Myopéricardites virales n = 45	p-value
<b>Traitement en réanimation</b>			
Amines vasopressives	7 (63,6)	32 (71,1)	0,6
Ventilation mécanique	6 (54,5)	33 (73,3)	0,2
ECMO vénoartérielle	6 (54,5)	34 (75,6)	0,2
Drainage péricardique	3 (27,3)	3 (6,7)	0,05
<b>Bilan immunologique</b>			
Anticorps anti-nucléaires	10 (100,0)	11 (24,4)	<0,0001
Anticorps anti-RNApol3	11 (100,0)	0 (0,0)	<0,0001
<b>Devenir</b>			
Normalisation de la FEVG	9 (81,8)	32 (71,1)	0,5
Transplantation cardiaque	2 (18,2)	1 (2,2)	0,03
Survie en fin de suivi	10 (90,9)	35 (77,8)	0,3



# Résultats : manifestations cliniques sclérodermiques

Caractéristiques	n=11
<b>Classification ACR/EULAR 2013</b>	
Sclérose cutanée extensive	0 (0,0)
Doigts boudinés	1 (9,0)
Sclérodactylie	2 (18,2)
Ulcération digitale	0 (0,0)
Séquelles d'ulcères digitaux	0 (0,0)
Télangiectasie	0 (0,0)
Capillaroscopie pathologique	2/8 (25,0)
Hypertension artérielle pulmonaire	0 (0,0)
Fibrose pulmonaire	0 (0,0)
Phénomène de Raynaud	7 (63,6)
<b>Score ACR/EULAR</b>	6 [3-12]
<b>Sclérodermie systémique définie</b>	2 (18,2)
<b>Autres manifestations cliniques</b>	
Calcinoses sous-cutanées	0 (0,0)
Polyarthrite	2 (18,2)
Atteinte digestive	1 (9,1)
<b>Cancer</b>	0 (0,0)

# Résultats : diagnostics associés aux anticorps anti-RNAPol3



## A propos d'un cas...

---

- Femme de 33 ans
- Myopéricardite en 2014 en période d'endémie grippale
- Identification d'antiRNApol3 sans phénotype franc de sclérodermie
- Entre 2014 et 2018 : persistance des antiRNApol3
- Janvier 2019 : décès d'un arrêt cardiaque avec dysfonction VG dans un contexte d'infection grippale A....

# Rechute

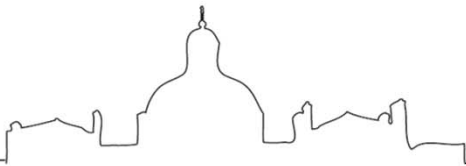
---

- **4 malades**
- **Délai médian entre les rechutes 30,5 [4-192] mois**

# Conclusion

---

- Association entre myopéricardite et anticorps anti-RNApol3
- Deux maladies trop rares pour que l'association soit fortuite
- Fréquence élevée des myopéricardites associées au virus grippal
- Pas de sclérodermie ou tableaux très frustrés
- Susceptibilité aux infections grippales ?



# VIIIème Journées Françaises du Lupus Systémique

**Mercredi 26 Juin 2019**



**INSCRIPTION GRATUITE mais OBLIGATOIRE**

**Karine Gisselbrecht**

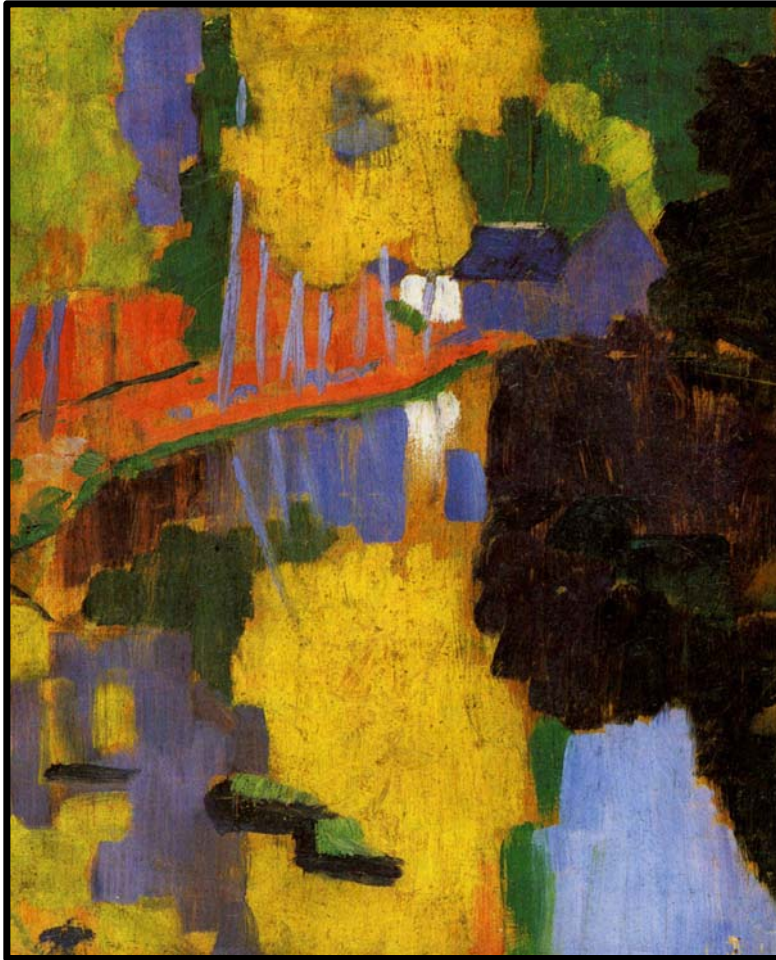
**+33 (0) 1 42 17 80 11 (le matin)**

**karine.gisselbrecht@aphp.fr**

**Amphithéâtre ICM Hôpital Pitié-Salpêtrière**



**Merci pour votre attention!**



*Le Talisman, l'Aven au Bois d'Amour*

**Paul Sérusier**  
Huile sur bois  
27 x 22 cm  
1888