

Pneumopathie Interstitielle Diffuse Et Dermatomyosite A Anticorps Anti-MDA5 Positif Service Pneumologie De L'hôpital Moulay Youssef, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

M.A.Messaoudi, F.AitAhmed, I.Oudergea, H.Charaf, R.Zahraoui,
M.Soualhi, J.E.Bourkadi

Date of Submission: 10-08-2023

Date of Acceptance: 20-08-2023

I. Introduction :

- La dermatomyosite (DM) à anti-MDA5+ (Anti-melanoma differentiation-associated gene 5) est une maladie auto-immune rare décrite principalement en Asie de l'Est (Japon et Chine). Identifiés en 2009, les anticorps anti-MDA5 sont considérés comme spécifiques de la DM. Les manifestations cliniques typiques comprennent des éruptions cutanées spécifiques à la DM (papules de Gottrons, éruption héliotrope) et atteinte musculaire amyopathique. Un pneumomédiastin ou un pneumothorax spontané ont été décrit également (16,3 %). La mortalité est extrêmement élevée due à une maladie pulmonaire interstitielle à progression rapide.

II. Observation :

Une femme de 36 ans, sans antécédents particuliers, a été admise en service de pneumologie, à l'hôpital Moulay Youssef de Salé, pour une dyspnée d'effort évoluant depuis 04 mois devenant stade IV de la mMRC avec des polyarthralgies inflammatoires des grosses et petites articulations. La patiente était polypnéique avec une fréquence respiratoire à 26cycles/minute, une désaturation à 88% à l'air ambiant et une tachycardie à 122battements/minute. L'examen clinique révélait un œdème des paupières, une éruption érythémateuse maculopapuleuse des zones photo exposées (Rash héliotrope) (Figure 1) avec présence de papules de Gottron (Figure 2). On notait également un déficit de la ceinture scapulaire et pelvienne. La radiographie thoracique a montré un syndrome interstitiel bilatéral avec une lame d'épanchement aérique médiastinale (Figure 3). L'angioscanner thoracique haute résolution a confirmé l'atteinte interstitielle diffuse bilatérale (Figure 4) avec un pneumomédiastin antérieur (Figure 5) sans embolie pulmonaire. La gazométrie à l'air ambiant montrait une alcalose respiratoire, avec un pH à 7.50, une pO₂ à 61.9mmHg, pCO₂ à 28.3mmHg. Biologiquement, on retrouvait des ALAT et ASAT à 1.5 fois la normale, LDH à 02 fois la normale et la créatinine kinase était normale. Le diagnostic pneumopathie interstitielle diffuse à connectivite été évoqué devant ce tableau radio-clinique, nécessitant un complément par bilan immunologique complet qui a confirmé la positivité des anticorps antinucléaires à 1/1200 ainsi que les anticorps anti-MDA5. L'électromyogramme des quatres membres parlait d'une atteinte myogène débutante du deltoïde. Sur le plan fonctionnel, la patiente n'a pas pu réaliser la pléthysmographie car elle était très gênée sur le plan respiratoire. Par ailleurs, un bilan à la recherche d'une cause néoplasique a été fait, le scanner CTAP, la recherche des marqueurs tumoraux et l'examen gynécologique sont tous revenus normaux. Sur le plan thérapeutique, la patiente a reçu un bolus de cyclophosphamide 500mg avec relais par corticothérapie 1mg/kg/jr et traitement adjuvant par voie orale. Après une amélioration initiale l'évolution a été marquée par la dégradation rapide de la fonction respiratoire, la gazométrie à l'air ambiant de contrôle montrait la persistance de l'alcalose respiratoire et la diminution de la paO₂ (52.9 vs 61.9), avec l'apparition d'un emphysème sous-cutané diffus (Figure6) et l'aggravation du pneumomédiastin (Figure7). La patiente a été réhospitalisé avec une administration de bolus de corticothérapie 1g/jr pendant 03 jours mais la patiente présentait toujours une détresse respiratoire nécessitant un transfert en réanimation. L'évolution a malheureusement été défavorable avec l'apparition d'une défaillance respiratoire et décédera après 02 semaines en service de réanimation soit 02 mois après la première hospitalisation.

III. Discussion :

Les pneumopathies interstitielles diffuses (PID) correspondent à un groupe hétérogène de pathologies caractérisées par une infiltration du tissu conjonctif pulmonaire avec des degrés variables d'inflammation et de fibrose. [1] La dermatomyosite est une vasculopathie inflammatoire rare touchant principalement la peau et les muscles avec possible atteinte multisystémique.

Le nouvel anticorps anti-MDA5 est spécifique de la dermatomyosite, avec un tropisme pour l'atteinte pulmonaire, les signes cliniques classiques sont l'éruption faciale diffuse, les papules de Gottrons, les arthralgies et le déficit musculaire [2]. Une cause néoplasique n'est souvent pas retrouvée. [3]

Le pneumomédiastin est une complication rare des pneumopathies interstitielles diffuses. Il est décrit au cours du lupus systémique, de la polyarthrite rhumatoïde ou la sclérodermie mais surtout au cours des dermatomyosites [4]. Le point de départ d'un pneumomédiastin est la rupture d'une bronchiole terminale suite à un barotraumatisme. L'air libéré va donc suivre les structures péri broncho vasculaires vers les hiles pulmonaires, le médiastin puis les espaces cervicaux réalisant ainsi un emphysème sous cutanée [5].

La tomodynamométrie haute résolution (TDM-HR) est l'examen radiologique de choix. Elle fournit des informations concernant l'activité, l'ancienneté, la sévérité et oriente sur le type d'atteinte histologique de la PID. La présence de zones de condensation sous-pleurales et d'opacités linéaires (épaississements septaux) traduirait une pneumopathie organisée. Ces anomalies siègent préférentiellement dans les lobes inférieurs et les régions postérieures. [6]

L'exploration fonctionnelle met en évidence un syndrome restrictif, dans notre cas la patiente n'a pas pu réaliser une pléthysmographie, qui est un facteur de mauvais pronostic. [7]

La dermatomyosite à anticorps anti-MDA5 est de pronostic sévère suite à l'atteinte interstitielle pulmonaire rapidement progressive, avec un taux de survie à 06 mois estimé à 41%. [8]

Un diagnostic précoce et une stratification précise des risques sont cruciaux afin d'améliorer le pronostic de la dermatomyosite à anti-MDA5 + avec atteinte pulmonaire interstitielle. [9] Cette maladie est souvent réfractaire aux traitements habituels de type corticothérapie et immunosuppresseurs avec parfois recours à la transplantation pulmonaire. [10]

La triple thérapie qui comporte une combinaison initiale de forte dose de corticothérapie, le tacrolimus, et le cyclophosphamide semble améliorer le pronostic selon une étude effectuée au Japon [9], d'autre part L'inhibiteur de JAK, le tofacitinib est devenu une option de traitement utilisé principalement à Shanghai [11]. Cependant, les traitements actuels sont largement empiriques plutôt que fondée sur des preuves, peu d'essais prospectifs ouverts ont été menés en raison de la rareté et la gravité de la maladie. [12]

Notre observation est concordante avec la littérature : absence de cause néoplasique, tableau clinique évocateur associant des signes typiques de DM, une atteinte pulmonaire d'apparition et d'aggravation rapides et une évolution défavorable et rapide de la maladie avec décès au bout de 02 mois du diagnostic malgré un traitement par corticothérapie forte dose et bolus de cyclophosphamide.

IV. Conclusion :

Le bilan immunologique devant une pneumopathie interstitielle diffuse avec des signes cliniques évocateurs doit comporter la recherche de l'anticorps anti-MDA5, qui en plus de confirmer le diagnostic, a une valeur pronostic. La prise en charge multidisciplinaire par les pneumologues, internistes et réanimateurs s'avère nécessaire pour un traitement médical adapté voire une transplantation pulmonaire dans les cas réfractaires.

Bibliographie :

- [1]. <https://doi.org/10.1016/J.Rmr.2022.12.012> [1]
- [2]. <https://doi.org/10.1016/J.Annder.2016.09.677> [2]
- [3]. <https://doi.org/10.1016/J.Jaad.2010.09.016> [3]
- [4]. <https://doi.org/10.1016/J.Revmed.2016.10.358> [4]
- [5]. <https://doi.org/10.11604/Pamj.2016.23.40.7986> [5]
- [6]. <https://doi.org/10.11604/Pamj.2014.19.116.4939> [6]
- [7]. <https://doi.org/10.1093/Rheumatology/Keab305> [7]
- [8]. <https://doi.org/10.1002/Acr.21985> [8]
- [9]. <https://doi.org/10.1007/S12016-020-08822-5> [9]
- [10]. <https://doi.org/10.1007/S10067-022-06422-6> [10]
- [11]. <https://doi.org/10.1056/Nejm.1900045> [11]
- [12]. <https://doi.org/10.1016/J.Semarthrit.2020.03.007> [12]



Figure 1 : éruption faciale (Rash héliotrope)



Figure 2 : Papules de gottrons



Figure 3 : Radio thoracique montrant un syndrome interstitiel bilatérale avec pneumomédiastin

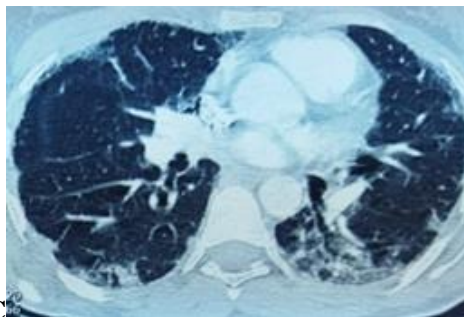


Figure 4 : TDM thoracique montrant une pneumopathie interstitiel diffuse

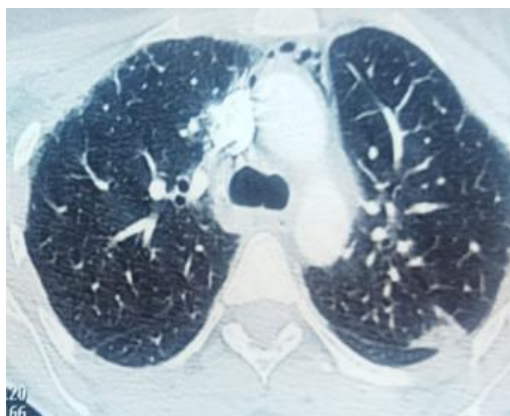


Figure 5 : TDM thoracique montrant l'atteinte interstitiel bilatérale avec pneumomédiastin antérieur



Figure 6 : Radio thoracique montrant l'atteinte interstitiel bilatérale avec pneumomédiastin et emphysème sous-cutané



Figure 7 : PID avec pneumomédiastin de grande abondance et emphysème sous-cutané