



Dermatomyosite amyopathique fatale à auto anticorps anti DMA-5

QR CODE

AE. Yahyaoui, M. El Euch, C. Sassi, A. Kefi,
K. Ben Abdelghani, S. Turki, E. Abderrahim

Introduction

La dermatomyosite amyopathique (DMA) est parfois accompagnée de pneumopathie interstitielle rapidement progressive. L'association à une polyarthrite rhumatoïde est exceptionnelle. Nous décrivons une observation rare d'un adulte ayant une DMA associée aux anti-CADM-140/MDA5 rapidement fatale.

Observation

Un patient âgé de 55 ans était hospitalisé pour des polyarthralgies inflammatoires fébriles d'évolution insidieuse.

L'examen cutané objectivait des papules de Gottron, une lésion érythémateuse du coude.

Exploration	Résultat
Bilan biologique	Syndrome inflammatoire biologique + rhabdomyolyse
Sérologies virales	Négatives
EMG	Normal
Anticorps anti-CCP	Fortement positifs à 269 ui/ml
anti-MDA5/CADM	Positifs à 140 ui/ml
Scanner thoracique	PID
Recherche de BK et IDR à la tuberculine	Négatives

Le diagnostic de DMA associée à une polyarthrite rhumatoïde était porté. Le patient était traité par une corticothérapie orale à raison de 1 mg/kg/jour en association avec l'azathioprine avec une réponse initiale favorable.

Un mois plus tard, il présentait une fièvre à 40 ° C, une dyspnée et une éruption cutanée péri-orbitaire. La CRP était 259 mg/l et la procalcitonine à 33,6.

La radiographie thoracique objectivait une accentuation du syndrome interstitiel.

Le scanner thoracique montre une fibrose pulmonaire et un pneumomédiastin. Les gaz du sang artériel montrait une pO₂ = 30 avec une SpO₂ à 67%. Le diagnostic de fibrose pulmonaire

étendue aggravée par une infection bronchique était posé. Il était traité par des antibiotiques (vancomycine, tienam et amikacine), oxygénothérapie avec hémisuccinate d'hydrocortisone. Le décès est survenu après une semaine en raison de la détresse respiratoire réfractaire.

Conclusion

Notre observation illustre la gravité de la forme clinique de la dermatomyosite associée aux auto- anticorps anti DMA-5 et doit inciter chaque clinicien à les rechercher afin d'évaluer le pronostic de la maladie et d'éviter des complications redoutables.