



## QR CODE

### La dermatomyosite à anti MDA5, un dilemme thérapeutique

Yesmine khrifech, Nour el houda guediche, bilel arfaou, ala mabrouk,, najah boussetta, faida ajili, nadia ben abdelhafidh, sameh sayhi, bassem louzir  
Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis

#### • Introduction :

La dermatomyosite à anti MDA5 est une entité récente, décrite pour la première fois par une équipe japonaise en 2005. C'est une dermatomyosite habituellement amyopathique, responsable d'une atteinte cutanée caractéristique, une atteinte articulaire ainsi qu'une atteinte pulmonaire. C'est une entité de mauvais pronostic du fait de l'atteinte pulmonaire rapidement progressive et des lésions cutanées invalidantes. Nous rapportons le cas d'une patiente chez laquelle la dermatomyosite à anti MDA5 a été révélée par une atteinte respiratoire et des lésions cutanées caractéristiques.

#### • Observation :

Madame A.R âgée de 46 ans, sans antécédents, a été admise pour exploration d'une polyarthralgie inflammatoire avec notion de dyspnée d'effort. A l'examen, la patiente avait un érythroedème périorbitaire, une pulpite douloureuse et ulcérée, des lésions de papule de gottron, des ulcérations crouteuses et nécrotiques au niveau des mains, poignets, coudes et épaules ainsi que des ulcérations péri-unguéales. L'examen ostéo-articulaire a objectivé une arthrite des deux genoux et des deux chevilles. La patiente ne présentait pas de déficit musculaire notamment au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne. A la biologie, elle avait une lymphopénie à 500é/mm<sup>3</sup>, le taux de CPK/LDH était normal. Le reste du bilan était sans anomalies. Au bilan immunologique, les anticorps anti MDA5 était positifs.

Un syndrome interstitiel a été objectivé à la radiographie thoracique. Le scanner thoracique a montré une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) avec comme lésion élémentaire une pneumopathie organisée cryptogénique (POC). L'exploration fonctionnelle respiratoire a conclu à un trouble ventilatoire restrictif.

La patiente a été mise sous corticothérapie 1mg/kg/j associée à du cyclophosphamide en bolus mensuel de 1g pendant 6 mois puis relais par azathioprine. Pour l'atteinte cutanée, elle a été mise sous traitement vasodilatateur. L'évolution était favorable avec stabilisation clinique, radiologique et spirométrique de la progression de la maladie.

#### • Discussion :

La dermatomyosite à anti MDA5 est une nouvelle entité, récemment individualisée, du faite de ses particularités cliniques, biologiques, thérapeutiques et pronostiques. En effet, elle est caractérisée par sa forme amyopathique, par une atteinte cutanée faite de papules palmaires, d'ulcérations cutanée profonde crouteuse, comme le cas de notre patiente, voir des ulcérations orales et une hyperkératose fissuraire. En ce qui concerne l'atteinte pulmonaire, elle conditionne le pronostic vital. Il s'agit d'une atteinte rapidement progressive responsable dans certains cas de syndrome de détresse respiratoire aigüe. La PID est de type pneumopathie interstitielle non spécifique dans la majorité des cas, mais son association à une POC est caractéristique comme le cas de notre patiente. La présence de pneumo médiastin est associée à un pronostic sombre et une mortalité élevée. En cas d'atteinte pulmonaire, le traitement se base sur les corticoïdes forte dose avec le cyclophosphamide.

#### • Conclusion :

La prise en charge de l'atteinte pulmonaire au cours de la dermatomyosite à anti MDA5 reste une priorité pour tout clinicien. La gravité du tableau et la progression rapide de la maladie rendront la prise en charge plus compliquée. De nouveaux schémas thérapeutiques ont été suggérés récemment notamment la combo-thérapie faite de l'association corticothérapie forte dose, cyclophosphamide et tacrolimus.