

Une dermatomyosite amyopathique d'évolution dramatique

O. Jamal; N. Sahel; Z. El Bougrini; B. Talamoussa; M. Zaizaa; N. Bahadi; A. Rkiouak; Y. Sekkach
Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction

La Dermatomyosite Amyopathique (DMA) constitue une entité rare, de description récente et réputée de mauvais pronostic. La présence d'auto-anticorps anti MDA-5 serait associée à une augmentation du risque de survenue de pneumopathie interstitielle diffuse (PID) rapidement progressive engageant le pronostic vital. Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant un syndrome dermato-pulmonaire associé aux auto-anticorps anti MDA-5 dont l'évolution a été rapidement fatale.

Observation

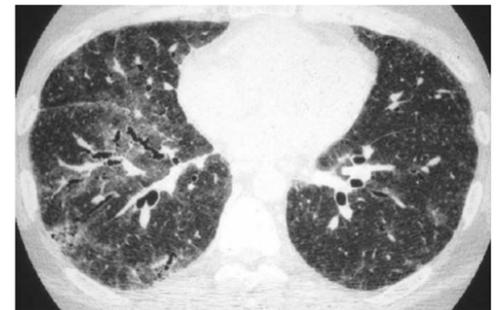
Une patiente de 43 ans, non fumeuse et sans antécédents médicaux ni comorbidités, avait consulté pour une dyspnée d'aggravation progressive évoluant depuis 4 mois. L'examen somatique a mis en évidence la présence d'un érythème héliotrope des paupières et du décolleté, des papules de Gottron en regard des articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes proximales et un signe de la manucure. La patiente était dyspnéique au repos et l'auscultation pulmonaire avait révélé la présence de râles crépitants bilatéraux des bases pulmonaires. Le reste de l'examen clinique était normal avec notamment l'absence de fièvre et de déficit au testing musculaire. Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire modéré avec un taux normal des enzymes musculaires. L'enquête infectieuse était négative. L'électromyogramme n'a pas montré de syndrome myogène et la biopsie musculaire était normale. La biopsie cutanée a confirmé la dermatomyosite suspectée cliniquement. L'imagerie thoracique a montré une pneumopathie interstitielle non spécifique. Les explorations fonctionnelles respiratoires ont objectivé un syndrome interstitiel sévère. Parmi les auto-anticorps associés aux myosites, seuls les auto-anticorps anti MDA-5 étaient revenus positifs. Le diagnostic de DMA associée à des auto-anticorps anti MDA-5 compliquée d'une PID était retenu. Un traitement d'attaque par méthylprednisolone intraveineux en bolus de 15mg/kg/j pendant 3 jours, relayé par la prednisone orale à 1mg/kg/j et associé à des cures mensuelles de cyclophosphamide intraveineux a été instauré. Six semaines plus tard, la patiente s'est présentée avec un syndrome de détresse respiratoire aigüe ayant nécessité son admission en réanimation. Un bilan complet a permis d'écartier une origine infectieuse et une embolie pulmonaire. L'utilisation des immunoglobulines intraveineuses associée à la ventilation artificielle n'a cependant pas réussi à freiner l'évolution défavorable et le décès est survenu au bout de 3 jours.



Érythème héliotrope des paupières



Papules de Gottron en regard des articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes proximales avec signe de la manucure.



TDM thoracique coupe axiale: aspect de pneumopathie interstitielle diffuse

Discussion

La DMA est une entité extrêmement rare de dermatomyosite, caractérisée par des lésions cutanées très évocatrices de dermatomyosite sans atteinte musculaire aux examens clinique, biologique, électrique, radiologique et histologique, pendant au moins 2 ans suivant l'apparition des lésions cutanées. Sont exclus de cette entité, les malades ayant reçu un traitement immunosuppresseur pouvant masquer l'expression clinique ultérieure d'une éventuelle atteinte musculaire. L'atteinte pulmonaire au cours de la DMA est rare. La survenue d'une PID grave, hypoxémiante et rapidement progressive semble être associée à une catégorie spécifique d'auto anticorps : Ac anti MDA-5 également appelés anti CADM -140. La présence de ces auto-anticorps représente le déterminant principal du pronostic péjoratif de ces DMA. La mortalité est importante puisque 20 à 35% des patients décèdent au cours des 6 premiers mois de la maladie. Des auto-anticorps anti MDA-5 seraient également présents chez 10% des patients atteints de dermatomyosite avec atteinte musculaire clinique, et seraient alors associés également à une PID rapidement progressive. Le traitement des PID associées aux DMA reste mal codifié, faute d'essais cliniques de bonne qualité. L'introduction rapide de la corticothérapie et des immunosuppresseurs ne permet pas toujours de freiner l'évolution fulminante des atteintes pulmonaires graves survenant dans ce contexte.

Conclusion

Cette observation illustre un syndrome dermato-pulmonaire associé aux auto-anticorps anti MDA-5 qui constitue une entité rare, récemment identifiée, de pronostic péjoratif et représentant un challenge diagnostique et thérapeutique du fait de la rapidité et la gravité de l'atteinte pulmonaire. La recherche précoce des anticorps spécifiques des myosites est indispensable pour le diagnostic et le pronostic et permet d'envisager à court terme une prise en charge thérapeutique adaptée.

