



Dermatomyosite à anti MDA5 : série de 10 cas

- Dora ZGHAL, Résidente, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Abir DERBEL, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Ameni JERBI, AHU, Laboratoire d'Immunologie, C .H.U Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
- Mouna GUERMAZI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida BEN SALAH, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna SNOUSSI, Professeur agrégé, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda BEN HAMAD, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouheir BAHLOUL, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Hend HACHICHA, Professeur, Laboratoire d'Immunologie, C .H.U Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
- Sameh MARZOUK, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction:

Les anticorps anti-MDA5 identifient un sous-groupe particulier de dermatomyosite (DM), reconnu comme entité clinique distincte, au profil évolutif atypique. Ce phénotype se caractérise par des manifestations cutanées évocatrices, une atteinte musculaire souvent modérée et un risque élevé d’atteinte pulmonaire parfois rapidement progressive, responsable d’une morbi mortalité importante.

Patients et méthodes :

Il s’agit d’une étude descriptive rétrospective menée dans un service de médecine interne sur une période de 7 ans (2018–2025). Les patients inclus présentaient une DM dont le diagnostic était établi selon les critères de classification ACR-EULAR 2017, et chez lesquels la présence d’anticorps anti-MDA5 était confirmée.

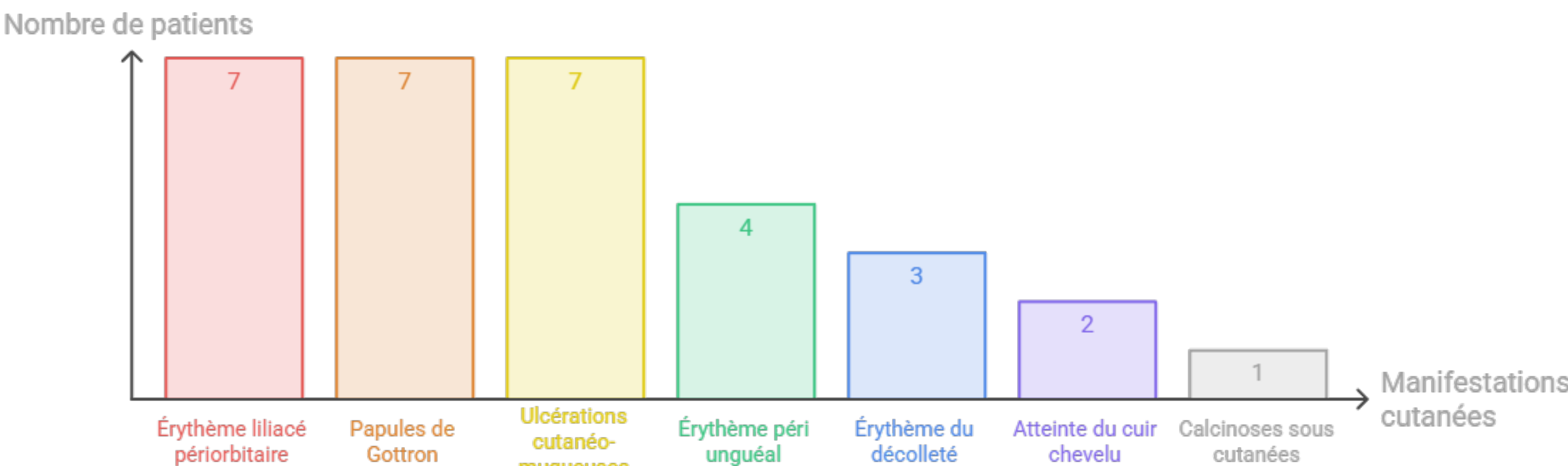
Observation :

- ✓ Il s'agissait de **7 femmes** et **3 hommes** d'âge moyen de **52,1 ± 13ans**
- ✓ Les manifestations principales sont présentées dans le **Tableau I**

Tableau I : Les principales manifestations cliniques observées chez l’ensemble

Atteinte	n / 10
Cutanée	10
Musculaire	9
Pulmonaire symptomatique	9
Signes généraux	7
Articulaire	6
Forme pulmonaire rapidement progressive	5

- ✓ L’**atteinte cutanée** était constante (Figure 1)



- ✓ Une **atteinte musculaire** était notée chez **9 patients**, avec une élévation modérée des enzymes musculaires (<3 fois la normale) dans tous les cas : **une myocardite (n=1), une atteinte oropharyngée (n=2) et une paralysie diaphragmatique confirmée à l’EMG (n=2).**
- ✓ L’**atteinte pulmonaire** retrouvée chez 9 patients était symptomatique dans tous les cas et était **rapidement progressive chez 5 patients**. Le scanner thoracique montrait principalement **une pneumopathie interstitielle diffuse type pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) : n=6, une pneumopathie organisée (PO) : n=2** et un **aspect PINS-PO dans un cas**
- ✓ Une **atteinte articulaire** à type de **polyarthralgies inflammatoires** était observée chez **6 patients** avec **polyarthrite (n=2).**
- ✓ Une **neuropathie périphérique paralysante** était retenue chez une patiente présentant une **tétraplégie.**

- ✓ Le **bilan immunologique montrait des anti-MDA5 dans tous les cas et une cryoglobulinémie associée dans un cas.**

- ✓ **Aucune maladie auto immune associée n’était retenue.**

- ✓ L’enquête néoplasique révélait le diagnostic d’adénocarcinome prostatique chez 1 patient.
- ✓ **Sur le plan thérapeutique, tous les patients recevaient une corticothérapie forte dose**, initiée par des bolus de méthylprednisolone (n=6). L’indication était : une atteinte ORL (n=2), une atteinte respiratoire (n=6) et une atteinte cardiaque (n=1).

- ✓ Un traitement immunosuppresseur était associé chez 7 patients, reposant sur le cyclophosphamide (n=5), le méthotrexate (n=1) et l’azathioprine (n=1).
- ✓ L’indication était dominée par une détresse respiratoire aiguë (n=7), une atteinte cardiaque (n=1) et un pneumo médiastin (n=1).
- ✓ Les immunoglobulines intraveineuses étaient instaurées en urgence devant une détresse respiratoire aiguë chez 2 patients dont 1 cas de tétraplégie associée.
- ✓ Le rituximab était indiqué chez un patient devant la sévérité du tableau (ulcérations cutanées étendues, paralysie diaphragmatique et atteinte pulmonaire rapidement progressive).
- ✓ L’évolution était favorable chez 5 patients. Le décès survenait dans 3 cas à cause d’une atteinte pulmonaire parenchymateuse rapidement fatale avec un délai médian de 10 jours. Une rechute systémique (cutanéomusculaire et pulmonaire) était observée chez une patiente nécessitant le recours au mycophénolate mofétil et l’association du Rituximab.
- ✓ Une patiente développait un pneumomédiastin spontané justifiant le renforcement des corticostéroïdes et l’association d’azathioprine secondairement.

Conclusion :

Notre série confirme le phénotype particulier de la DM à anti-MDA5, caractérisé par une atteinte cutanée évocatrice marquée par des ulcérations fréquentes, une atteinte musculaire souvent modérée et une fréquence élevée d’atteinte pulmonaire sévère. Dans notre cohorte, l’atteinte pulmonaire concernait 90% des patients avec une forme rapidement progressive (50%). La mortalité observée était exclusivement liée à des détresses respiratoires aiguës précoces, soulignant que l’atteinte pulmonaire parenchymateuse constitue le principal déterminant pronostique imposant l’instauration précoce d’un traitement intensif. Malgré une prise en charge adéquate, l’évolution reste sévère dans les formes rapidement progressives.