



Atteinte pulmonaire au cours de la dermatomyosite associée aux anticorps anti-MDA5 : 9 cas

- Dora ZGHAL, Résidente, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna GUERMAZI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Abir DERBEL, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mariam GHRIBI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Ameni JERBI, AHU, Laboratoire d'Immunologie, C.H.U Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
- Faten FRIKHA, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda BEN HAMAD, 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
- 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:

La dermatomyosite (DM) associée aux anticorps anti-MDA5 est une entité particulière des myopathies inflammatoires idiopathiques, marquée par un risque élevé de pneumopathie interstitielle diffuse (PID), souvent rapidement progressive et de pronostic sévère. L’objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques et évolutives de l’atteinte pulmonaire au cours de la DM à anti-MDA5.

➤ Patients et méthodes :

- Une étude rétrospective descriptive menée au service de Médecine Interne au CHU Hedi Chaker de Sfax sur une période de 7 ans (2018 –2025). Dix patients suivis pour une DM associée aux anticorps anti-MDA5 ont été colligés, dont 9 présentant une atteinte pulmonaire ont été inclus dans l’analyse.

➤ Résultats :

- Il s’agissait de **6 femmes et 3 hommes** : **sex-ratio H/F=0,5**
- L’âge moyen de diagnostic était de **50,6 ± 12,7** ans Les principales manifestations cliniques sont représentées par la **Figure 1**

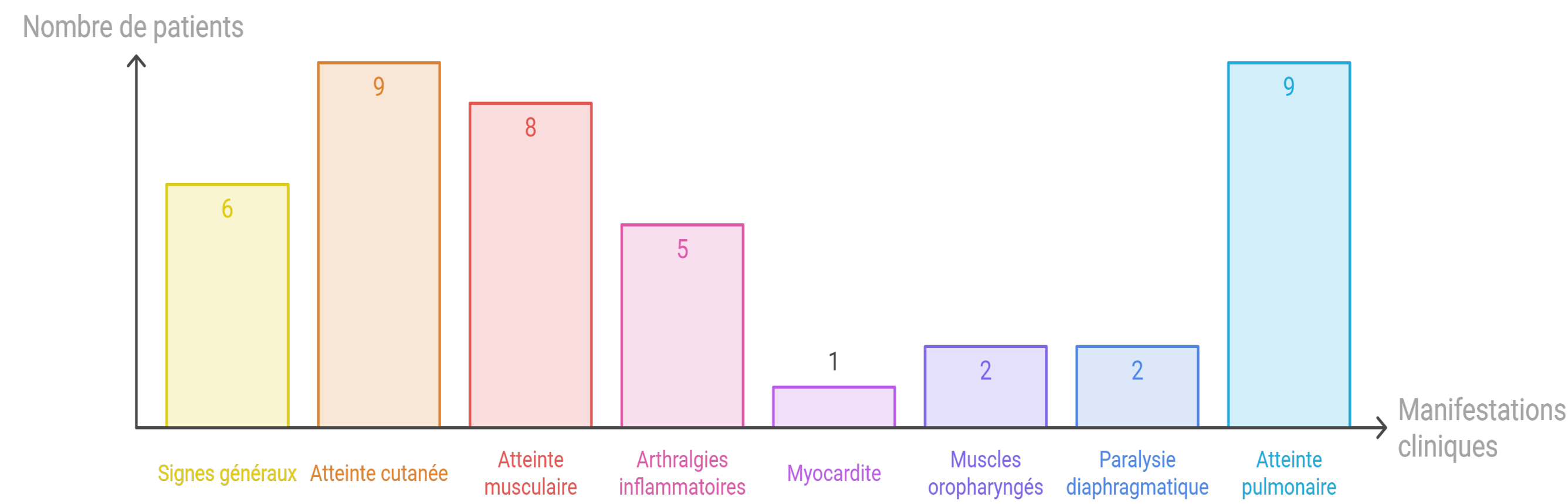


Figure 1 : manifestations cliniques observées chez l'ensemble des patients

- L’atteinte pulmonaire était concomitante au diagnostic (n=5) et inaugurale (n=4).
- Cette atteinte était **symptomatique** dans **tous les cas**, marquée par une **dyspnée constante** et une toux (n=3).
- Une désaturation à l’air ambiant (n=4) et des râles crépitants à l’auscultation (n=7). Une forme rapidement progressive (n=5).
- Les différents aspects scanographiques observés sont représentés dans la **Figure 2**

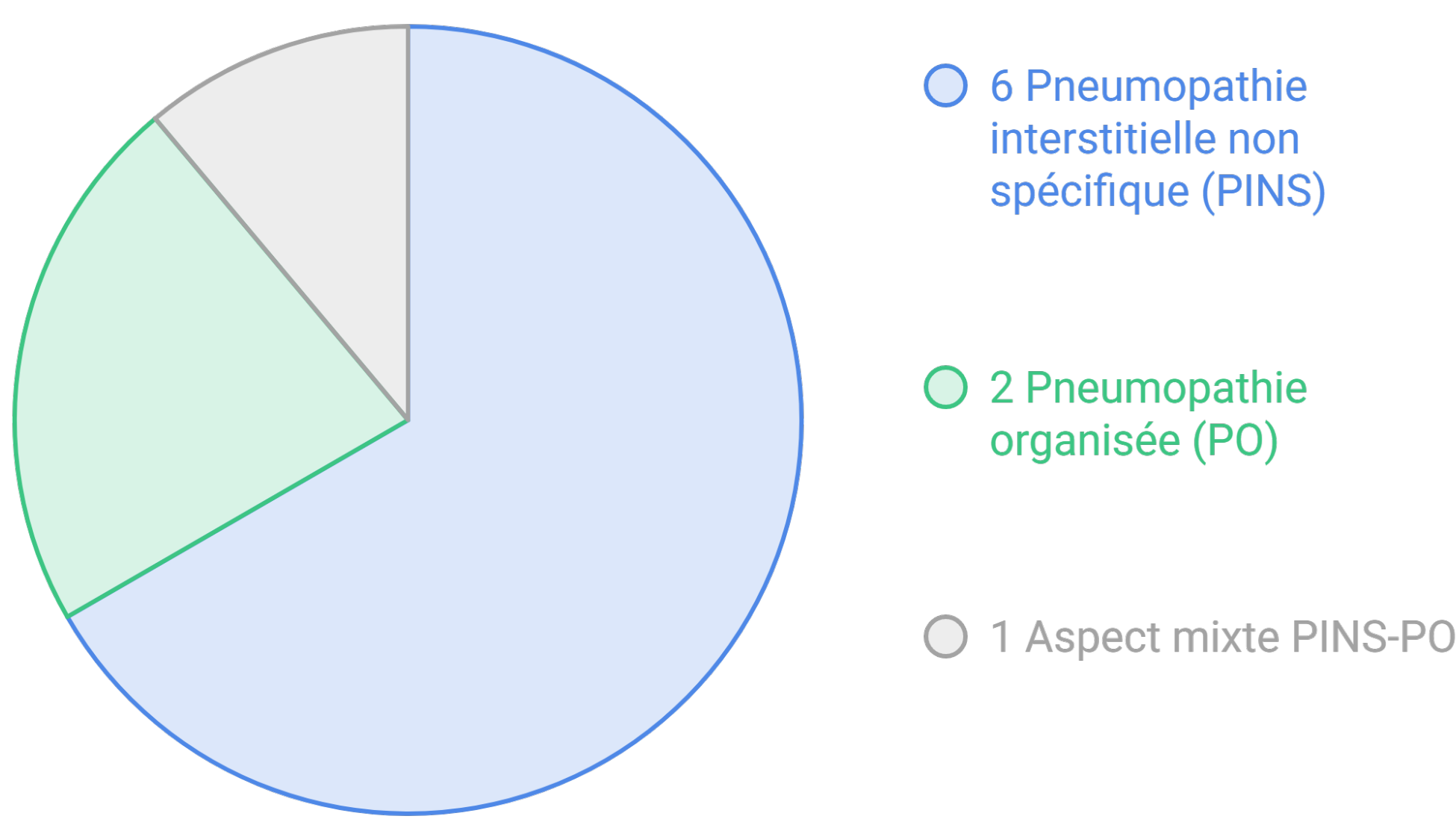


Figure 2 : aspects scanographiques observés chez l'ensemble des patients

- Les explorations fonctionnelles respiratoires, réalisées chez **5 patients** : **syndrome restrictif (n=4)**.
- Tous les patients ont reçu une **corticothérapie à forte dose**, précédée de bolus de **méthylprednisolone** (n=6)
- Les autres modalités thérapeutiques sont représentées par la **Figure 3**

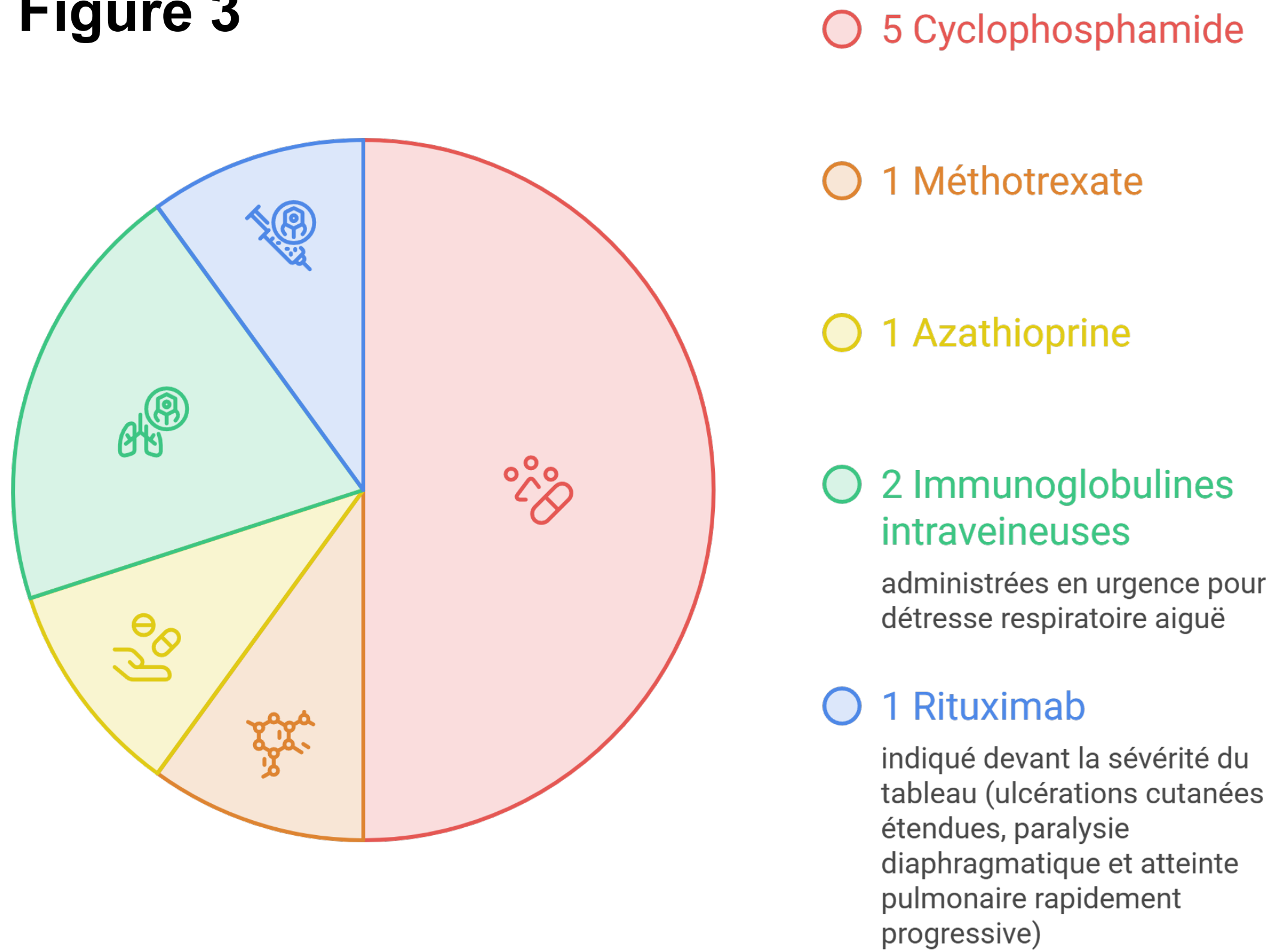


Figure 3 : Les différents traitements associés à la corticothérapie

- L’évolution respiratoire après traitement était **favorable (n=4)** avec **amélioration clinique et radiologique (n=2)** et **stabilisation des lésions interstitielles (n=2)**
- Trois **décès précoces** survenaient en lien avec une atteinte pulmonaire parenchymateuse rapidement progressive
- Une patiente présentait une **rechute systémique** nécessitant l’introduction du mycophénolate mofétil associé au rituximab
- Un **pneumomédiastin spontané** survenait dans 1 cas justifiant le renforcement des corticostéroïdes et l’association d’azathioprine secondairement
- **Le recul moyen était de 2,3 ans (6 mois –7 ans)**