

UNE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE DE PRÉSENTATION INHABITUELLE ASSOCIÉES AUX AUTO-ANTICORPS ANTI-MDA-5**Nesma BRADAI ; D. SI AHMED; F. BOUALI****SERVICE DE MEDECINE INTERNE CHU MUSTAPHA, ALGER, ALGERIE
FACULTÉ DE MÉDECINE BENYOUCEF BENKHEDDA ALGER , ALGERIE****MOTS CLÉS:** AC anti-MDA-5, pneumopathie interstitielle, dermatomyosite, polymyosite**INTRODUCTION**

Un nouvel auto-anticorps, appelé anti-MDA-5, a été récemment identifié en association à un phénotype particulier de dermatomyosite (DM), au cours duquel l'atteinte musculaire est minime mais où le risque de survenue de pneumopathie interstitielle est particulièrement élevé. Nous rapportons une observation dont la présentation initiale est originale.

DISCUSSION

L'anticorps anti-MDA-5 décrit en 2005 constituerait le marqueur immunologique spécifique avec le plus d'atteintes systémiques en raison d'une atteinte pulmonaire dans plus de 80 % des cas et assombrit le pronostic puisque 40 % des patients avec anti-MDA-5 décèdent, essentiellement dans la première année. Et un phénotype dermatologique particulier, associé la présence : de papules kératosiques situées sur les plis palmaires des doigts et des paumes ; d'ulcérations cutanées situées en regard des bords péri-unguéaux, de papules de Gottron du dos des mains ainsi que sur les faces d'extension des coudes et des genoux ; de douleurs et d'ulcérations de la muqueuse orale, d'une alopecie diffuse, d'un aspect de « mains de mécanicien » et d'un signe de Gottron des coudes et des genoux. L'atteinte musculaire est habituellement modeste voire absente avec un taux de CPK souvent normal. Parmi les autres signes cliniques, les patients présentent une atteinte articulaire inflammatoire avec arthralgie et arthrite.

CONCLUSION

Nous décrivons une patiente atteinte d'une DM compliquée d'une pneumopathie interstitielle associée à la présence d'anticorps anti-MDA-5, dont la présentation initiale était des lésions cutanées dans un contexte d'altération de l'état générale.

OBSERVATION

Madame A.A. 59 ans était hospitalisé pour une exploration d'une altération de l'état générale. La symptomatologie remontait à deux mois avant son hospitalisation, par l'apparition d'éruption cutanée de papule rouge violette, aux contours bien limités et de consistance dure, non prurigineuses, en regard des petites articulations des deux mains, non améliorait sous corticoïde. Puis elle présentait une altération de l'état générale avec amaigrissement de dix kg en deux mois, une anorexie, des arthralgies et une toux productive persistante après une bonne couverture antibiotique. L'examen pulmonaire retrouvait une dyspnée stade 2, une toux productive avec des expectorations blanchâtres, des râles crépitants des deux bases marquées à droite. L'examen dermatologique mettait en évidence un érythème en bandes des articulations métacarpo et interphalangiennes proximales et distales des doigts, des papules de gottron au niveau des coudes et des genoux et une hyperkératose plantaire. L'examen musculaire objectivait un testing musculaire au membre inférieur a 3/5 à gauche et a 4/5 à droite, avec un signe de Gowers positif. L'examen clinique retrouvait aussi des polyarthralgies des grosses et petites articulations d'allure mixte. La biologie objectivait un syndrome inflammatoire positive avec une VS accélérée à 80 la 1ère heure, une CRP à 12.2 mg/l, un fibrinogène à 4.12 g/l. Une cytolysé hépatique a 2 fois la normale prédomine sur les ASAT. Les enzymes musculaires étaient sans anomalie. Les examens immunologiques identifiaient la présence d'un titre élevé d'anticorps anti-MDA-5. La TDM thoracique retrouvait des épaissements septaux et non septaux avec un syndrome interstitiel bilatérale. L'EFR objectivait un trouble ventilatoire restrictif avec une CVF à 50%. L'EMG trouvait une atteinte myogène. Le diagnostic de DM avec atteinte pulmonaire était posé et la patiente traitée par prednisolone 1 mg/kg/j et par des cures mensuelles de cyclophosphamide.

BIBLIOGRAPHIE

- D. Chebbi. Pneumopathie interstitielle diffuse au cours des myopathies inflammatoires. La revue de médecine interne. 28/11/23
- C. Girard. Dermatomyosite et pneumopathie interstitielle rapidement évolutive associées aux auto-anticorps anti-MDA-5. Annales de dermatologie et de vénéréologie. 01/10/13
- Y. Allenbach. Dermatomyosites associées à la présence de l'anticorps anti-MDA-5 : un syndrome cutanéopulmonaire de mauvais pronostic. La revue de médecine interne. 25/05/13

