

## Effet remarquable du BARACITINIB sur les manifestations cutanées et articulaires d'une dermatomyosite anti-MDA5 positive

1<sup>er</sup> Auteur : E.FRANCILLETTE<sup>1</sup>

Autres auteurs, équipe:

- C.BULAI LIVIDEANU<sup>2</sup>, O.WALTER<sup>1</sup>, J.MAQUET<sup>1</sup>, S.DE ALMEIDA<sup>1</sup>, M.PIEL-JULIAN<sup>1</sup>, G.MOULIS<sup>1</sup>, J.THOMAZEAU<sup>3</sup>, L.SAILLER<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Médecine interne du CHU de TOULOUSE

<sup>2</sup>Service de Dermatologie du CHU de TOULOUSE

<sup>3</sup>Service de Médecine interne du CHIVA à Foix



### Introduction

La dermatomyosite à anticorps anti-MDA5 se caractérise par :

- une présentation fréquemment amyopathique
- Une atteinte pulmonaire plus sévère
- Des manifestations cutané-articulaire typiques

Certains patients présentent des manifestations cutané-articulaires difficiles à traiter, les inhibiteurs de JAK sont un traitement émergent de cette maladie (1)(2)

### Présentation du cas

Mme.B, patiente de 17 ans présentant dans les suites d'une infection COVID en décembre 2022 :

- Sur le plan général : un amaigrissement rapide (-6kg), une fébricule à 38° 1
- Sur le plan cutané-muqueux : un érythème des paupières, des papules de Gottron, une alopecie diffuse et une aphtose buccale
- Sur le plan articulaire : des arthrites des interphalangiennes proximales, métacarpo-phalangiennes et genoux.
- Sur le plan moteur : un déficit proximal prédominant aux membres supérieurs et inférieurs évalué à 3/5
- Absence d'atteinte respiratoire

**12/2022**

- Introduction d'une corticothérapie 1mg/kg/j associée à du méthotrexate à 0.3mg/kg/semaine
- Régression complète de l'atteinte musculaire et régression partielle de l'atteinte cutané-articulaire

**07/2023**

- Arrêt de la corticothérapie
- Poursuite du méthotrexate à la même dose

**09/2023**

- Recrudescence des signes cutanés et réapparition de douleurs articulaires invalidantes
- Reprise corticothérapie à 7.5mg de Prednisone
- Arrêt du Méthotrexate en raison d'une toxicité hépatique

**10/2023**

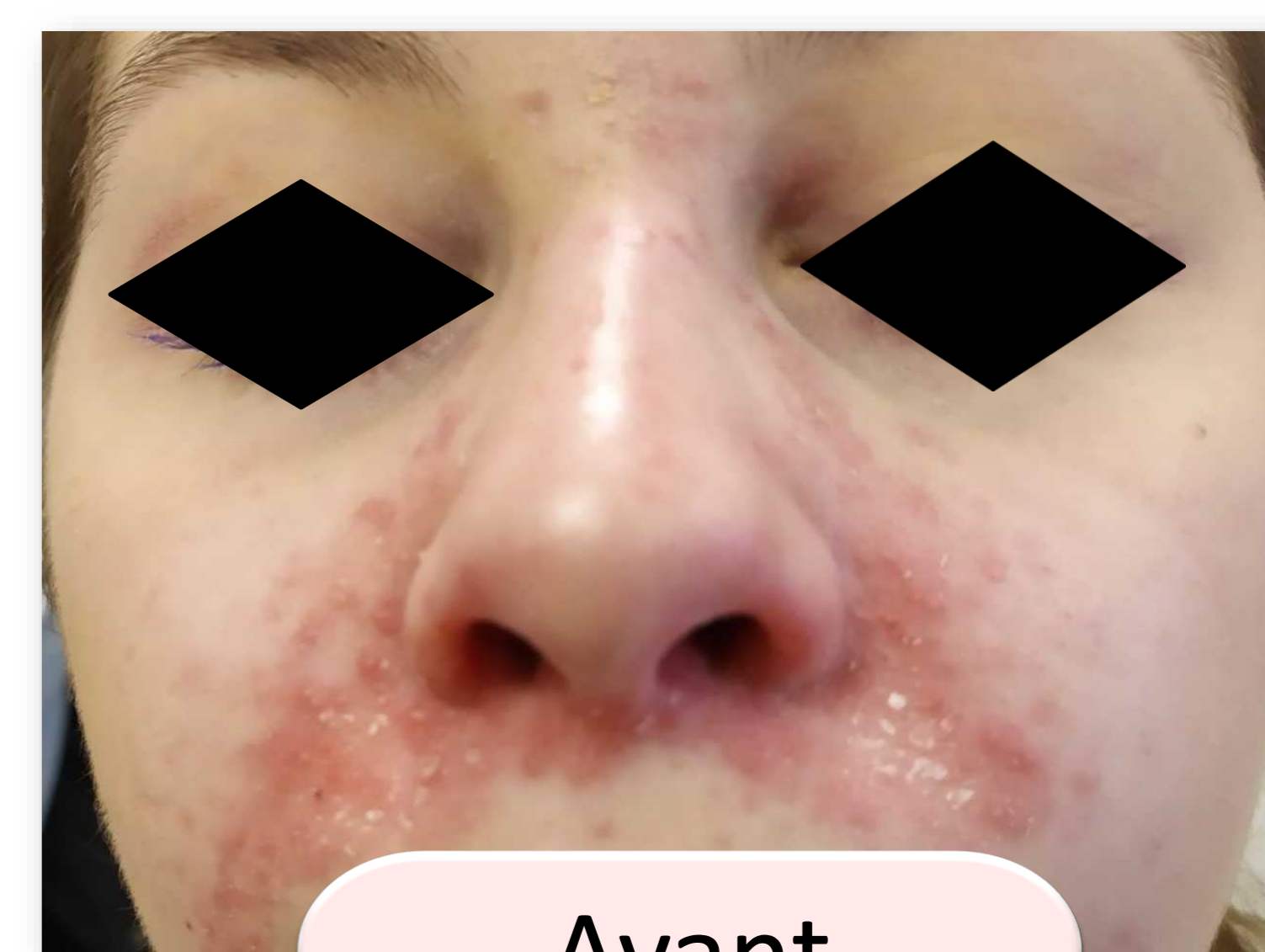
- Aggravation des signes cutanés
- Introduction du Baricitinib à la dose de 4mg/j

**12/2023**

- Régression de 80% de l'atteinte cutané-articulaire

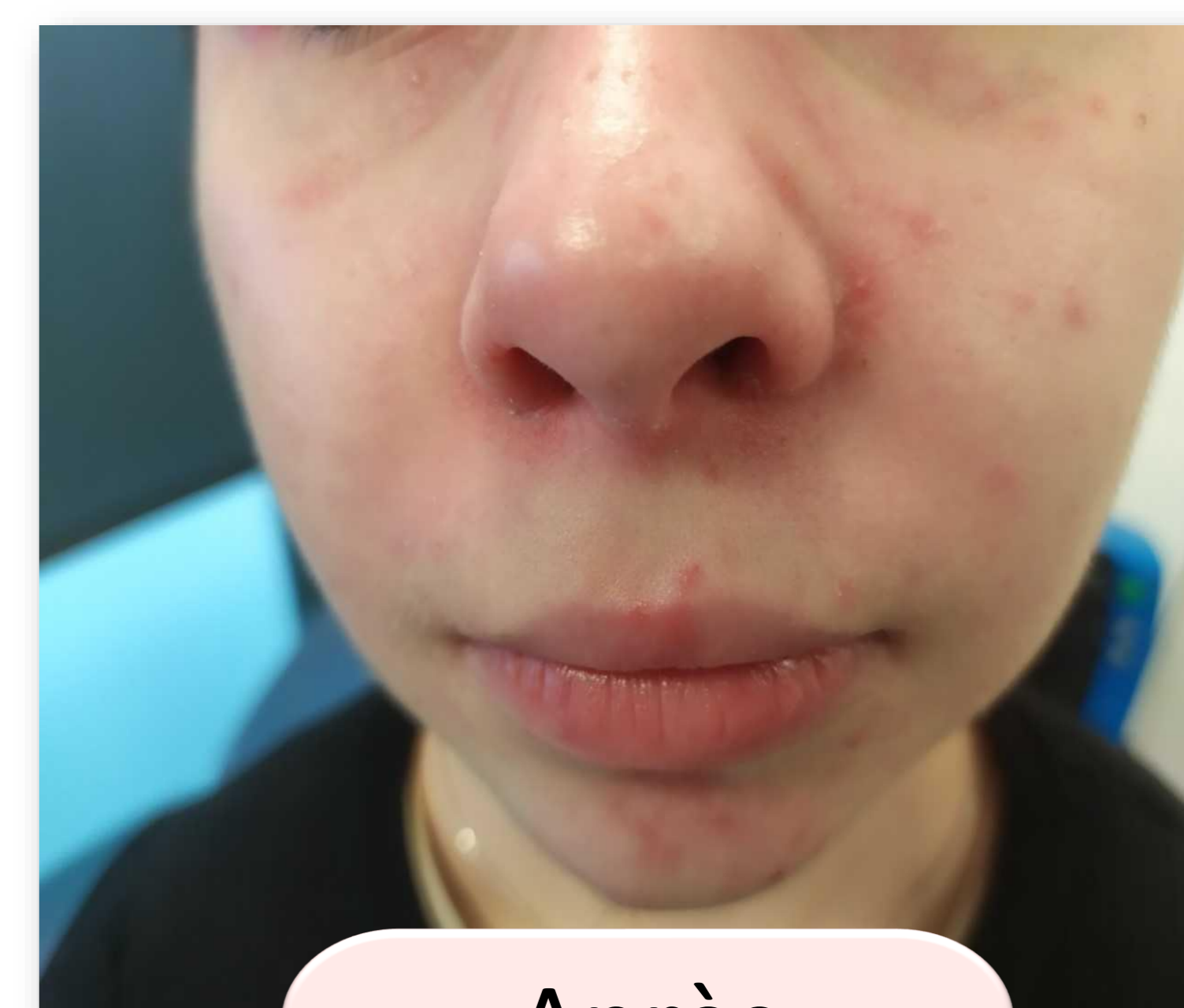
Bilan paraclinique :

- Biologie : leucopénie à 0.8G/L, thrombopénie à 139 G/L, légère élévation de la créatinine à 1.5N
- Imagerie : Scanner normal, pas d'IRM réalisée
- EFR initiale normale
- Histologie : Biopsie quadricipitale ne retrouvant pas d'anomalies significatives.



Avant

Après deux mois de traitement par Baricitinib



Après

### Discussion

Plusieurs études ont mis en évidence une surexpression des gènes régulés par les interférons de type 1 ainsi que l'augmentation du taux sérique de l'INFα dans les dermatomyosites. Les inhibiteurs de JAK permettent un blocage de la voie de signalisation des interférons de type 1 et 2. (3)

Ce mécanisme pourrait expliquer l'effet notable de cette classe médicamenteuse sur les manifestations clinico-biologiques des dermatomyosites.

L'aspect de dermatite séborrhéique est assez remarquable chez notre patiente et bien décrite chez les patients présentant des anticorps antiMDA5 (4)

Plusieurs études récentes rapportent des taux de réponse cutanée, articulaire, musculaire et/ou pulmonaire élevés sous inhibiteur de JAK. (5)

La possibilité de biais de publication doit toutefois être considérée.

### Conclusion

Les inhibiteurs de JAK paraissent très prometteurs chez les patients atteint de dermatomyosite. Des études prospectives sont nécessaires afin de bien préciser leur place dans la prise en charge de ces affections.

### Références

- (1) Paik JJ, et al. Use of Janus kinase inhibitors in dermatomyositis: a systematic literature review. Clin Exp Rheumatol. 2023 Mar;41(2):348-358. Epub 2022 Jun 28.
- (2) Landon-Cardinal O, et al. JAK inhibitors for the treatment of adult dermatomyositis: A pilot study. J Am Acad Dermatol. 2023 Apr;88(4):924-926. Epub 2022 Nov 8.
- (3) Gasparotto M, et al. The interferon in idiopathic inflammatory myopathies: Different signatures and new therapeutic perspectives. A literature review. Autoimmun Rev. 2023 Jun;22(6):103334. Epub 2023 Apr 15.
- (4) Xu X, et al. Seborrheic dermatitis-distributed rash in dermatomyositis is associated with progressive interstitial lung disease. J Am Acad Dermatol. 2021 Jun;84(6):1694-1696. Epub 2021 Jan 13.
- (5) Beckett M, Tan J, et al. Tofacitinib therapy in refractory inflammatory myositis: a retrospective cohort study of 41 patients. Rheumatology (Oxford). 2024 May 2;63(5):1432-1436.

