

## Analyse rétrospective d'une série de patient MDA-5 au sein d'un centre tertiaire

**1<sup>er</sup> Auteur : Robin DESHAYES, Docteur Junior, Médecine Interne, CHU Nantes, FRANCE**

Autres auteurs, équipe:

- Alexandra ESPITIA, Praticien Hospitalier, Médecine Interne, CHU Nantes, FRANCE
- Caroline HEMONT, Praticien Hospitalier, Laboratoire d'Immunologie, CHU Nantes, FRANCE
- Antoine NEEL, Professeur des universités et praticien hospitalier, Médecine interne, CHU Nantes, FRANCE

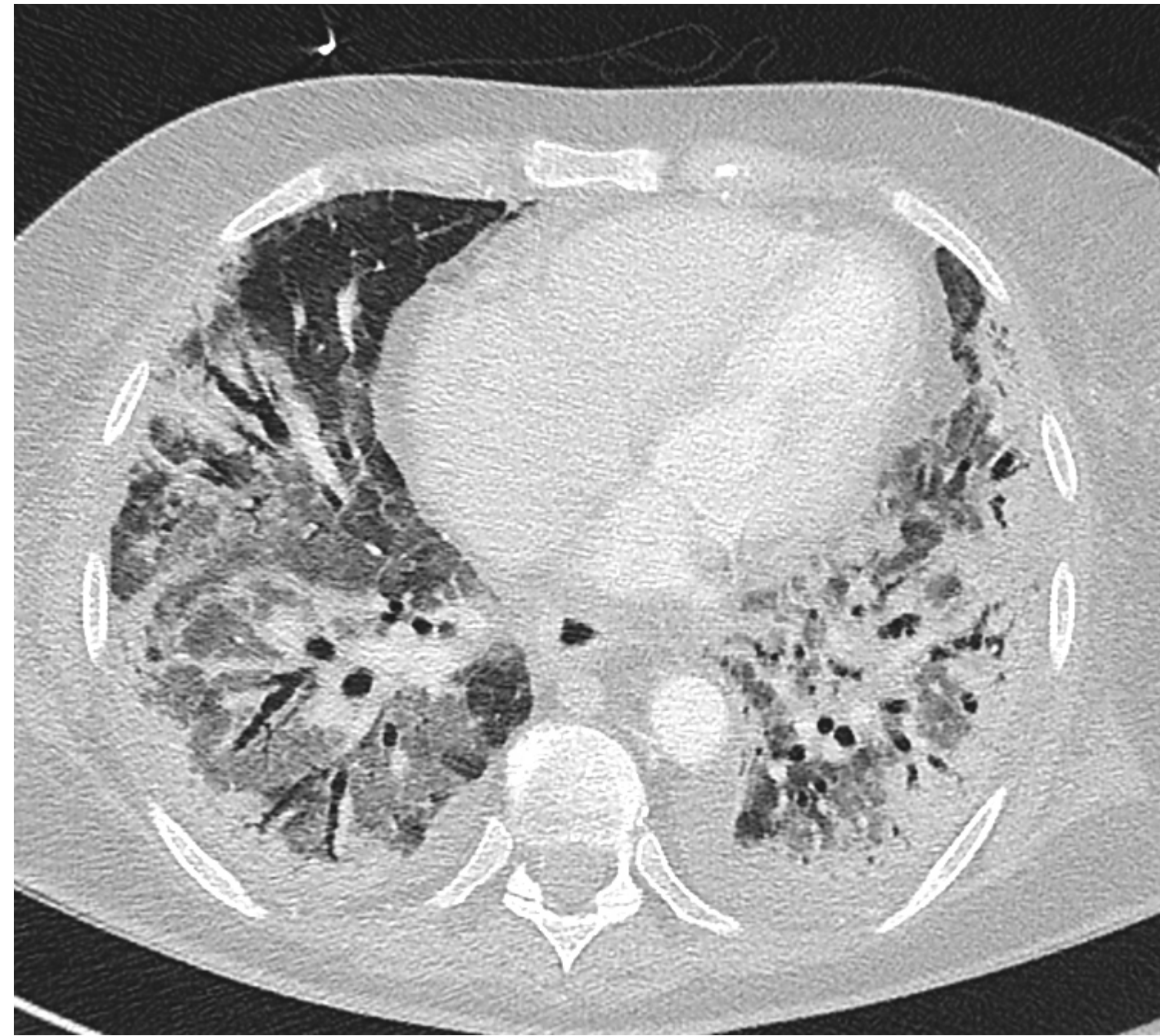
### Introduction et Méthode

La dermatomyosite est une pathologie inflammatoire des muscles striés caractérisés par une auto-immunité, 10-35% présente des anticorps anti MDA-5 [1]. Ces derniers se présentent par une forme généralement amyopathique de la maladie avec une atteinte pulmonaire et cutanée prédominante notamment avec des ulcérations digitales ou des nécroses cutanées [2]. L'atteinte pulmonaire est représentée au niveau scanographique par un pattern de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS), de pneumopathie organisée (PO), ou un chevauchement entre les deux patterns (PINS-PO) [3]. Dans sa forme rapidement progressive (symptomatique avec aggravation en moins de 3 mois) la pneumopathie interstitielle est responsable d'une mortalité importante. Nous rapportons ici, une série de patients atteint de dermatomyosite MDA-5 positifs afin d'évaluer les pratiques au sein d'un centre tertiaire et la mortalité au sein de ce groupe.

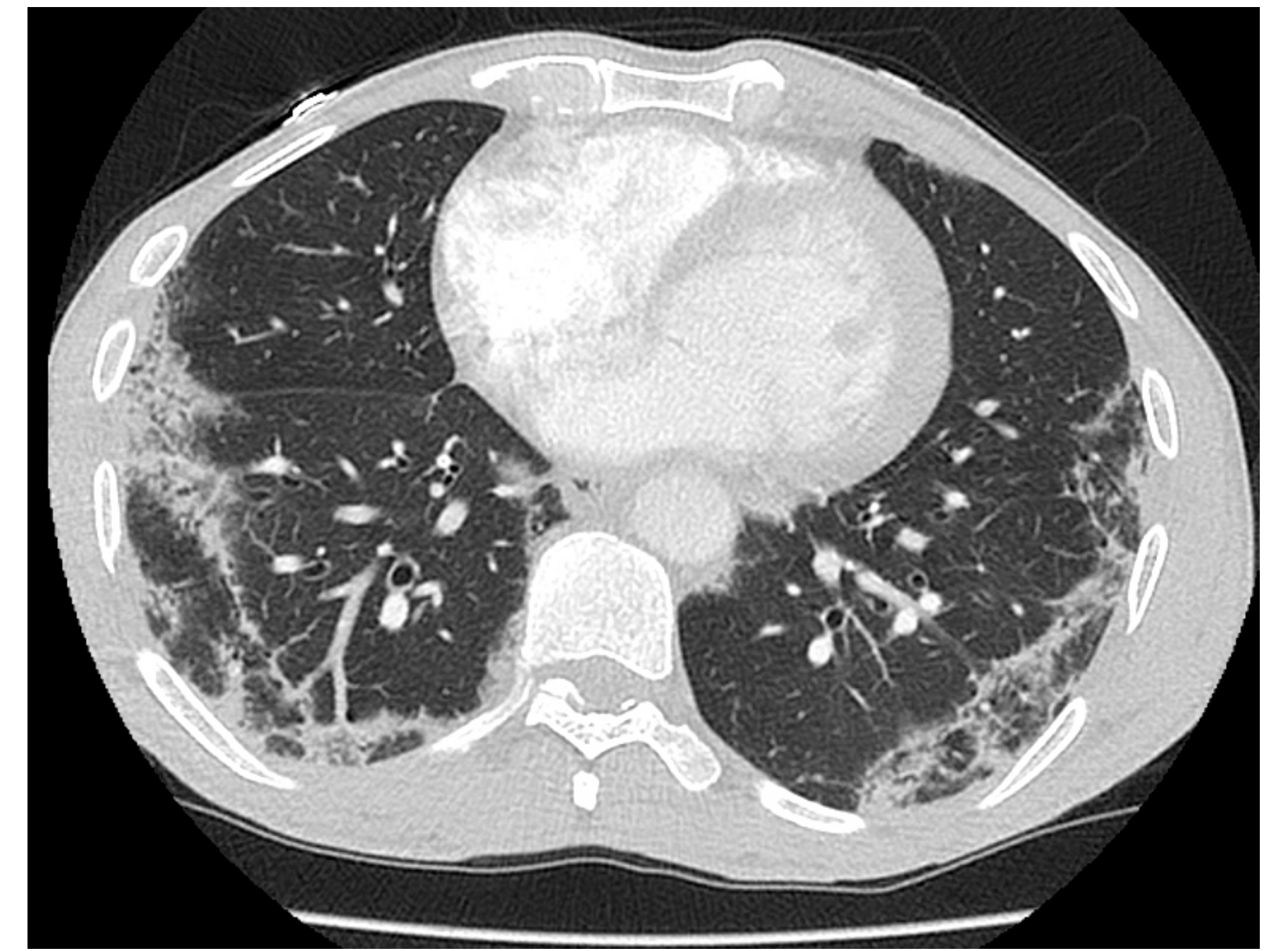
Les données clinico-radio-biologiques des patients positif aux MDA-5 en DOT Myosite depuis janvier 2016 ont été récupérés. Ainsi que les traitements reçus et les données de suivi à 1 mois, 3 mois et 6 mois.

Patients	N=12
Âge (ans +/- SD)	56,7 (+/-11,1)
Hommes/Femme (%)	50/50
<b>Atteintes</b>	
Musculaire clinique ou biologique	5 (41%)
Cutanée	11 (91%)
<b>Pulmonaire clinique ou radiologique</b>	
Dyspnée	7 (58%)
Toux	8 (66%)
<b>Progression PID</b>	
<3mois + O2	4 (31%)
>3 mois	4 (31%)
Prise en charge en réanimation	4 (31%)
<b>Intubation</b>	
	2 (16%)
<b>Traitements</b>	
<b>Corticothérapie</b>	<b>Nombres patients</b>
	12 (100%)
	66,3mg +/- 20,6
Ig polyvalente	4 (31%)
Echanges plasmatique	4 (31%)
Méthotrexate	1 (8%)
Ciclosporine	1 (8%)
Cyclophosphamide	4 (31%)
Patient réfractaire	5 (41%)

### Résultats



Au sein des patients rapidement progressifs 3 (75%) avaient un pattern de PINS PO (image ci-dessus) et 2 ont eu un pneumomédiastin



Autres pattern de pneumopathie interstitielle :

- 4 Pneumopathie organisée (image ci-dessus)
- 1 PINS
- 2 verre dépoli aspécifique
- 0 pneumopathie interstitielle commune

Décès : 2 en réanimation (50% des PID rapidement progressive)

Durée moyenne de suivi : 39.5 mois (+/-49.5).

2 patients allogreffée sur myélodysplasie : ils ont tous les deux présenté une pneumopathie interstitielle rapidement progressive

### Discussion

Les formes rapidement progressives de pneumopathie interstitielle sont des formes responsables d'une mortalité importante d'environ 50% [1]. En 2020 F.Romero-Bueno et al a publié un consensus de traitement dans les pneumopathies rapidement progressives liés au MDA-5 [4]. Ils préconisent dans ce contexte l'utilisation en première intention d'une corticothérapie associée à de la ciclosporine et plus ou moins l'usage de cyclophosphamide. En cas de patient réfractaire, ils recommandent l'ajout d'un autre immunosuppresseur ou l'utilisation au choix d'échanges plasmatique ou d'immunoglobulines polyvalentes. Dans notre expérience, les patients rapidement progressifs ont bénéficié en première ligne d'un traitement par corticothérapie avec échange plasmatique (dont 1 en deuxième ligne), 3 ont eu du cyclophosphamide (dont 1 en deuxième ligne), 1 de la ciclosporine et 2 des immunoglobulines polyvalentes.

Deux des patients rapidement progressifs avaient pour antécédent une allogreffe de moelle osseuse de moins de trois ans, pour une myélodysplasie. Dans la littérature on retrouve la description de treize patients ayant eu une dermatomyosite MDA-5 positifs au décours d'une allogreffe de moelle osseuse [5-8]. Onze ont présenté une atteinte pulmonaire répondant aux critères d'atteinte rapidement progressive, et dont 6 sont morts des suites de l'évolution de cette atteinte. Seulement 6 patients sont issus d'une cohorte de patients non japonais. Dans le contexte d'allogreffe, le diagnostic peut être difficile. En effet les atteintes ne sont pas spécifiques et peuvent correspondre à une réaction du greffon contre l'hôte ou une infection liée à l'immunodépression.

En conclusion, les dermatomyosites MDA-5 représentent un groupe hétérogène de patients. Cependant, les patients doivent être rapidement identifiés et d'autant plus qu'ils ont une atteinte respiratoire pour permettre l'instauration rapide d'un traitement adéquat.

### Bibliographie

1. Huang K. Rheumatol Int. 1 nov 2019;39 / 2. Fiorentino D, Journal of the American Academy of Dermatology. 1 juill 2011. / 3. Chen F, Front Immunol. 6 mai 2022 / 4. Romero-Bueno F, Semin Arthritis Rheum. août 2020. / 5. Tamaki M. Bone Marrow Transplant. sept 2022. / 6. Lepelletier C. JAMA Dermatology. 1 févr 2017. / 7. Miyagi R. Mod Rheumatol Case Rep. 3 janv 2023. / 8. Futamura M. Intern Med. 6 sept 2022;