

## Pneumomédiastin et emphysème sous-cutané au cours d'une dermatomyosite à anticorps anti-MDA5 : une complication à ne pas méconnaître

Henri, BELLET, Interne, Médecine Interne, HIA Sainte Anne, Toulon, France.

- Vanida, PANGNARIND, Médecin (1)
- Cyrille, BOUDIN, Interne (1)
- Audrey, CAMBON, Médecin (1)
- Théophile, HÜBSCH, Médecin (1)
- Constance, DELIN, Interne (1)
- Elodie, POISNEL, Médecin(1)
- Fabien, DUTASTA, Médecin (1)
- Carole, ANTOINE, Médecin (1)
- Gilles, DEFUENTES, Chef de service (1)
- Ludovic, KARKOWSKI, Médecin (1)

(1) Médecine interne, Hôpital d'Instruction des Armées Sainte-Anne, Toulon, FRANCE



### INTRODUCTION

La dermatomyosite (DM) à anticorps anti-melanoma differentiation associated gene 5 (MDA5) s'associe souvent à une pneumopathie interstitielle diffuse (PID). Mais d'autres complications plus méconnues peuvent survenir : syndrome d'activation macrophagique, hémorragie musculaire spontanée, pneumothorax/pneumomédiastin associé ou non à un emphysème sous-cutané. Nous rapportons ici le cas d'un patient ayant développé cette complication si particulière.

### OBSERVATION

Un patient de 51 ans, sans antécédent particulier, consultait à l'automne 2022 pour des arthralgies d'horaire inflammatoire et un phénomène de raynaud évoluant depuis plusieurs mois. L'examen physique mettait en évidence des mains de mécanicien, un érythème en bandes au niveau des IPP et des MCP des 2 mains, des ulcérations digitales, un érythème liliacé des paupières évoquant cliniquement un tableau de DM, avec une atteinte pauci-myositique, corrélée à des CPK légèrement augmentées. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs à 1/160, mais le DOT-myosite révélait une forte positivité des anticorps anti-MDA5. La tomodensitométrie thoracique initiale, réalisée devant l'existence d'une dyspnée d'effort, mettait en évidence une PID diffuse bilatérale. Le TEP-scanner retrouvait une hyperfixation modérée au niveau des muscles des 2 ceintures scapulaires, et surtout une hyperfixation pulmonaire diffuse. Un traitement initial par prednisone 1 mg/kg/j et azathioprine 2 mg/kg/j était instauré.

Le patient était réhospitalisé 1 mois plus tard pour bilan d'une cytolyse hépatique finalement attribuée à l'azathioprine, et une cure d'ilomedine devant la majoration de son phénomène de raynaud et une aggravation de ses ulcérations digitales. Un pneumothorax complet à droite était découvert de manière fortuite sur la radiographie thoracique de réévaluation. Le drainage pleural a permis de drainer le pneumothorax, mais un emphysème sous-cutané apparaissait au niveau du visage et des membres supérieurs, associé à un pneumomédiastin sur la nouvelle tomodensitométrie thoracique. Devant cette forme sévère de DM à anticorps anti-MDA5, un traitement par rituximab était initié, en relai de l'azathioprine, associé à un traitement par bosentan devant la majoration des ulcérations cutanées. Ce traitement a permis de stabiliser l'atteinte pulmonaire et les manifestations cutanées.

### DISCUSSION

La DM à anti-MDA5 est connue pour son pronostic sombre, notamment lorsqu'elle s'accompagne d'une PID. La triade pneumothorax/pneumomédiastin/emphysème sous cutané (Syndrome d'Hamman) est décrite dans 15% des cas de cette pathologie, et s'associe à un pronostic péjoratif, avec une mortalité avoisinant les 60%. Les hypothèses physiopathologiques évoquent soit une fragilité alvéolaire secondaire à l'inflammation de la PID, soit une atteinte microvasculaire par inflammation endothéliale, responsable d'ischémie de la paroi alvéolaire. La clinique est non spécifique, et dans un certain de nombre de cas le patient peut être asymptomatique. La cortisone est parfois considérée comme un facteur de risque de développement de cette complication. L'évolution du pneumomédiastin peut être dissociée de celle de la PID. En l'absence de recommandation et d'étude randomisée, les traitements qui se sont révélés efficaces dans la littérature sont le plus souvent des immunosuppresseurs/immunomodulateurs (cyclophosphamide, rituximab, tofacitinib, tacrolimus), des immunoglobulines intra-veineuses, voire des transplantations bi-pulmonaires.

### CONCLUSION

Le pneumomédiastin associé à un emphysème sous-cutané représente une complication classique des DM à anticorps anti-MDA5. Associé à un pronostic plus sombre de la maladie, sa présence justifie son dépistage même en l'absence de symptôme, et une prise en charge thérapeutique plus agressive.



Pneumopathie interstitielle diffuse de DM à anti MDA5



Même patient avec emphysème sous cutané et pneumomédiastin