




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Pneumopathie interstitielle compliquant une dermatopolymyosite amyopathique : à propos d'un cas

Interstitial pneumonia complicating amyopathic dermatomyositis:
A case report

S.K. Jamoussi^a, B.B. Dhaou^{a,*}, F. Boussema^a,
S. Kochbati^a, L. Baili^a, H. Aouina^b, O. Cherif^a,
H. Bouacha^b, L. Rokbani^a

^a Service de médecine interne, hôpital Habib-Thameur, 8, rue Ali-Ben-Ayed, Montfleury, Tunis 1008, Tunisie

^b Service de pneumologie, hôpital Charles-Nicolles, Tunis, Tunisie

Disponible sur Internet le 21 octobre 2009

MOTS CLÉS

Dermatopolymyosite ;
Amyopathique ;
Pneumopathie
interstitielle ;
Traitement ;
Immunosuppresseurs

Résumé La dermatopolymyosite amyopathique (DMA) est une forme particulière de DM caractérisée par la présence de signes cutanés spécifiques sans atteinte musculaire associée au bout de deux ans d'évolution. Elle peut mettre en jeu le pronostic vital soit par le biais d'une néoplasie sous-jacente ou bien d'une pneumopathie interstitielle (PI) grave. À ce propos nous rapportons une observation d'une patiente ayant une DMA compliquée d'une PI fatale. Elle était âgée de 56 ans, sans antécédents particuliers et hospitalisée pour des polyarthralgies inflammatoires et un amaigrissement important. Elle signalait l'installation progressive d'une dyspnée d'effort, d'une toux et d'une photosensibilité. À son admission, un érythroedème des paupières était noté et des papules de Gottron. Il n'y avait pas de déficit musculaire mais une polyarthrite bilatérale et symétrique. L'auscultation pulmonaire révélait des râles crépitants. Il existait un discret syndrome inflammatoire et une lymphopénie. Les enzymes musculaires étaient normales. L'électromyogramme et l'IRM musculaire étaient normaux. Les anticorps antinucléaires (AAN) étaient positifs à 1/80 et les Anti-JO1 négatifs. La capillaroscopie montrait des mégacapillaires. Il existait un syndrome interstitiel à la tomographie thoracique. La gazométrie mettait en évidence une hypoxie sévère. Le lavage bronchoalvéolaire n'a pu être fait en raison d'une très mauvaise tolérance. Le diagnostic de DMA compliqué d'une PI était posé. Les investigations réalisées

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : besma.2@yahoo.fr (B.B. Dhaou).

KEYWORDS

Dermatopolymyositis;
Interstitial
pneumonia;
Amyopathic;
Therapy;
Immunosuppressive
treatment

à la recherche d'une néoplasie étaient négatives. La patiente recevait des bolus de Solumédrol et du cyclophosphamide mais elle décédait dans un tableau de détresse respiratoire.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Amyopathic dermatomyositis (ADM) is a clinical subtype of dermatomyositis, characterized by the absence of motor weakness and the presence of normal muscle enzyme levels. ADM is sometimes accompanied by neoplasm or interstitial pneumonia that shows a rapid progressive course both of them are associated with a poor prognosis. A 56-year-old woman with no medical history was referred to the department of medicine because of arthralgia with a remarkable weight loss. She also complained of rapidly progressive dyspnea, cough and photosensitivity. Physical examination on admission showed scaly erythema on the dorsum of the hands (Gottron sign) and periorbital edema with a purplish appearance (heliotropic rash), arthritis, but no muscle weakness. Auscultation of the chest identified audible fine crackles on the lower aspects of both lungs. Results of laboratory findings on admission revealed a lymphopenia. The serum creatine kinase and serum lactate dehydrogenase concentration were normal. IRM muscle and electromyography were normal. Antinuclear antibody was positive 1:80 and anti-Jo-1 antibody and other autoantibodies to specific antigens were all negative. High resolution computed tomographic chest scans also revealed diffuse ground-glass opacities in both lungs with basilar predominance. Arterial blood gas analysis revealed hypoxia and hypocapnia. LBA was not performed because of the deterioration of respiratory symptoms. There was no neoplasm associated. The diagnosis of ADM complicated with ADM rapidly progressive interstitial pneumonia was made. Despite of IV methylprednisolone pulse therapy (1g*day-1 for 3 days) and cyclophosphamide, she died by respiratory failure.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La dermatomyosite dans sa forme amyopathique est caractérisée par une atteinte cutanée sans signes musculaires pouvant mettre en jeu le pronostic vital en cas d'association à une néoplasie ou à une pneumopathie interstitielle (PI) dyspnéisante. Il s'agit d'une entité rarement décrite chez l'adulte puisqu'une vingtaine de cas seulement sont rapportés dans la littérature [1].

À ce propos, nous rapportons une nouvelle observation d'une patiente ayant une DMA compliquée d'une PI avec une évolution fatale malgré un traitement corticoïde et immunosuppresseur.

Observation

Notre patiente était âgée de 56 ans, sans antécédent particulier, hospitalisée pour polyarthralgies inflammatoires chroniques intéressant les grosses et les petites articulations de façon bilatérale et symétrique. Il s'y associait une asthénie profonde, un amaigrissement chiffré à 20 kg en neuf mois, une anorexie. Elle signalait également l'installation de façon progressive d'une dyspnée d'effort, d'une toux avec des crachats muqueux, d'une dysphonie intermittente devenue permanente depuis un mois, sans hémoptysie ni douleurs thoraciques. De façon concomitante, un érythème photosensible du visage et du décolleté était apparu. Il n'y avait pas de fièvre ni de signes musculaires.

À son admission, la patiente était en mauvais état général, très algique. Un érythème des paupières était noté avec un important œdème du visage, des papules de Gottron avec des lésions érythémato-squameuses en regard

des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes.

Il n'y avait pas de déficit musculaire mais des douleurs provoquées à la pression des masses musculaires associées à une polyarthrite touchant les métacarpophalangiennes, les interphalangiennes proximales et distales. L'auscultation pulmonaire révélait des râles ronflants aux deux champs. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

À la biologie, il existait un discret syndrome inflammatoire biologique: la VS était à 53 mm, la CRP était à 16 mg/L. Il n'y avait pas d'hyperleucocytose mais une lymphopénie à 900/mm³. Les enzymes musculaires étaient normales: le taux de CPK à 33 UI/L et les aldolases à 7,2 U/L. L'électromyogramme ne trouvait pas de signes en faveur d'un syndrome myogène. L'IRM musculaire était normale. Il n'y avait pas de destruction articulaire sur les radiographies standards des mains. Au bilan immunologique, les AAN étaient faiblement positifs à 1/80 de type moucheté et les Anti-JO1 étaient négatifs.

La capillaroscopie montrait une diminution du nombre des anses capillaires avec la présence de plages d'œdème et d'hémorragie, de nombreuses dystrophies majeures et des mégacapillaires: un aspect cadrant avec une microangiopathie organique spécifique. Il existait un syndrome interstitiel aux bases sur les radiographies et la tomodynamométrie thoracique (Fig. 1). La gazométrie artérielle mettait en évidence une hypoxie au repos, devenant sévère à l'effort. L'échographie cardiaque était sans anomalies notables avec une bonne fraction d'éjection (FE à 60%). La fibroscopie bronchique montrait uniquement une muqueuse trachéale inflammatoire et hémorragique. Les biopsies bronchiques étaient négatives. Le lavage bronchoalvéolaire n'a pu être fait en raison d'une très mauvaise tolérance.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3419704>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3419704>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)