



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Dermatomyosite associée aux anticorps anti-MDA5 et pneumocystose pulmonaire : deux cas d'évolution fatale

Dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibodies and pneumocystis pneumonia: Two lethal cases

M. Aymonier^a, S. Abed^a, T. Boyé^a, H. Barazzutti^b,
B. Fournier^a, J.-J. Morand^{a,*}

^a Service de dermatologie, hôpital militaire Ste-Anne, 83800 Toulon, France

^b Service de pneumologie, hôpital militaire Ste-Anne, 83800 Toulon, France

Reçu le 5 avril 2016 ; accepté le 21 septembre 2016

MOTS CLÉS

Dermatomyosite ;
Anticorps anti-MDA5 ;
Pneumocystose
pulmonaire

Résumé

Introduction. — Le dermatomyosite associée aux anticorps anti-MDA5 est une entité récemment décrite. Nous en rapportons deux observations compliquées de pneumocystose pulmonaire et d'évolution létale.

Observations. — Cas n° 1. Un homme de 56 ans développait une dermatomyosite révélée par une atteinte cutanée caractéristique sans atteinte musculaire. La recherche d'anticorps anti-nucléaires était positive (1/640) ainsi que celle d'anticorps anti-MDA5. Le bilan initial objectivait une pneumopathie interstitielle et éliminait une surinfection pulmonaire. Une corticothérapie générale était instaurée. Un mois après une phase d'amélioration initiale, le malade développait une détresse respiratoire aiguë : le diagnostic de pneumocystose était posé à partir du lavage bronchiolo-alvéolaire. Le décès survenait malgré une antibiothérapie adaptée et la majoration des immunosuppresseurs. Cas n° 2. Une femme vietnamienne de 52 ans développait un tableau de dermatomyosite plus atypique sur le plan cutané, sans atteinte musculaire. La recherche d'anticorps anti-nucléaires était positive (1/400) avec présence d'anti-MDA5. La patiente était traitée par corticothérapie générale et antipaludéen de synthèse, puis immunoglobulines intraveineuses. L'évolution était favorable dans un premier temps, mais la patiente décédait six mois plus tard dans un tableau de détresse respiratoire et de pneumocystose malgré une antibiothérapie adaptée et des bolus de cyclophosphamide.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : morandjj@aol.com (J.-J. Morand).

Discussion. – Devant une dermatomyosite, la recherche d'anticorps anti-MDA5 est essentielle en termes de pronostic car ces malades développent souvent une atteinte pulmonaire sévère s'intégrant à la maladie de système. Nos deux observations invitent à dépister précocement la pneumocystose en cas de détresse respiratoire et peut-être à débiter d'emblée une prophylaxie dès l'instauration du traitement immunosuppresseur.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Dermatomyositis;
Anti-MDA5
auto-antibodies;
Pneumocystis
pneumonia

Summary

Background. – Dermatomyositis associated with anti-MDA-5 autoantibodies is a recently-described clinical entity. Herein we report two lethal cases involving pneumocystis pneumonia.

Patients and methods. – Case n° 1. A 56-year-old male patient developed cutaneous symptoms consistent with dermatomyositis without muscular involvement. Antinuclear antibodies were present and anti-MDA5 auto-antibodies were identified. The scan showed interstitial lung disease without infection. Significant improvement was obtained with corticosteroids. One month later, the patient presented acute respiratory illness (hypoxemia: PaO₂ 60 mmHg, exacerbation of lung disease evidenced by a scan, and diagnosis of pneumocystis pneumonia on bronchoalveolar lavage). He died despite appropriate antibiotic therapy and immunosuppressant therapy. Case n° 2. The second case concerned a 52-year-old Vietnamese man who developed more atypical cutaneous symptoms of dermatomyositis without muscular involvement. ANAb responses were positive (1/400) and MDA5 was present. The patient was treated with corticosteroids (40 mg/d), hydroxychloroquine, and intravenous immunoglobulin. After significant improvement, the patient developed an acute respiratory illness due to superinfection with pneumocystis and he died despite specific treatment and cyclophosphamide bolus.

Conclusion. – In dermatomyositis, anti-MDA5 antibody screening is essential for the prognosis since the disease carries a risk of complication with severe lung disease. Bronchial fibroscopy with bronchoalveolar lavage should be considered at the time of diagnosis. Our two cases suggest the need for early screening for pneumocystis pneumonia in the event of respiratory distress and possibly for prophylactic treatment at the start of immunosuppressant therapy.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Deux observations létales de dermatomyosite (DM) avec anticorps anti-MDA5 compliquées de pneumocystose pulmonaire sont rapportées. Cette entité récemment décrite comporte fréquemment une atteinte interstitielle pulmonaire sévère qui grève le pronostic. Le rôle de l'infection opportuniste par *Pneumocystis jirovecii* (anciennement *P. carinii*) est discuté à la lumière de ces cas dramatiques.

Observations

Cas n° 1

Un homme de 56 ans, ayant comme principal antécédent une artériopathie des membres inférieurs traitée par angioplastie avec stents et anti-agrégant plaquettaire, développait une dermatomyosite révélée par une symptomatologie cutanée caractéristique. Cliniquement, il présentait un érythème photo-distribué, un érythème lilacé des paupières, un signe de la manucure, des papules de Gottron sur le dos des articulations interphalangiennes des deux mains et un érythème des coudes. Il se plaignait de myalgies des membres supérieurs et inférieurs et d'une dysphagie.

Il n'avait pas de signe respiratoire initialement. Le taux de CPK n'était pas augmenté, il existait des anticorps circulants anti-nucléaires (AAN) (1/640) et anti-MDA5. La biopsie cutanée était compatible avec une dermatomyosite. L'électromyogramme ne montrait pas de syndrome myogène. La tomodensitométrie (TDM) thoracique révélait une pneumopathie interstitielle des deux bases. La fibroscopie bronchique ne trouvait pas de surinfection pulmonaire initiale (pas de germe pathogène, de levure ni de champignon, PCR chlamydia, mycoplasme et légionelle négatives). Le bilan à la recherche d'une néoplasie, comprenant dosage des phosphatases acides prostatiques (PSA), TDM thoraco-abdominopelvienne, tomographie à émission de positons (PET-scanner) et coloscopie, était négatif.

Le patient était alors traité par corticothérapie générale (prednisolone, 60 mg/j). Un mois plus tard, il développait une altération de l'état général et une dyspnée sévère. Il existait une hypoxémie à 60 mmHg, un syndrome inflammatoire biologique (CRP à 50 mg/L), une lymphopénie (449 éléments/mm³), une aggravation des lésions pulmonaires sur la TDM. On objectivait dans le lavage broncho-alvéolaire (LBA) la présence de *P. jirovecii* (coloration de Gomori Grocott et PCR). Le patient était traité

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644728>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644728>

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