

Quand la dermatomyosite laisse échapper de l'air : Un pneumomédiastin comme complication pulmonaire!

- Rihèm, BOUKHZAR, Résidente, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie.
- Ibrahim, ARBAOUI, Assistant, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Mehdi, SOMAI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Zohra, AYDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Besma, BEN DHAOU, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, BOUSSEMA, Professeure, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Imène, RACHDI, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, DAOUD, MCA, Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Introduction:

L'atteinte pulmonaire est une manifestation fréquente et redoutable de la dermatomyosite (DM) à anti-MDA5. Elle se manifeste principalement sous la forme d'une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) qui peut être rapidement progressive et associée à un pronostic sévère. Le pneumomédiastin spontané est une complication rare de la DM à anti MDA5. Nous en rapportons une observation.

Observation:

Il s'agissait d'une femme de 70 ans diabétique, hypertendue. Elle était suivie pour une DM à anticorps anti MDA5 retenue devant une atteinte musculaire révélatrice faite d'un déficit musculaire des ceintures et un tracé myogène à l'électromyogramme associée à une atteinte cutanée à type d'un érythème en V du décolleté, œdème des paupières et des papules de Gottron en regard des métacarpo-phalangiennes. Elle avait une PID débutante sans retentissement clinique ni spirométrique au moment du diagnostic. Les anticorps anti nucléaires étaient positifs. Le bilan immunologique a mis en évidence la positivité des anticorps anti MDA5. Elle a été traitée par des corticoïdes avec bonne évolution. Après deux semaines, la patiente a présenté une dyspnée stade II. L'auscultation pulmonaire a montré des râles crépitants bilatéraux. Le scanner thoracique a montré outre la PID, un emphysème disséquant de la paroi thoracique antérieure étendu à l'espace cervical viscéral et au médiastin avec un pneumomédiastin de moyenne abondance sans pneumothorax. L'évolution était rapidement défavorable avec installation d'une détresse respiratoire aiguë nécessitant son transfert en réanimation. Elle a été traitée par des corticoïdes en bolus en association avec le cyclophosphamide (0,6 g/m² de surface corporelle) et la ciclosporine 100 mg* 2/j mais l'évolution était rapidement fatale. La patiente est décédée.

Discussion Le pneumomédiastin spontané résulte d'une rupture alvéolaire, suivie de la diffusion de l'air à travers les interstices pulmonaires jusqu'au médiastin. Plusieurs facteurs favorisent cette fragilité alvéolaire dans la dermatomyosite à anti MDA5 à savoir l'inflammation interstitielle sévère liée à la PID, les microtraumatismes alvéolaires dus à la toux ou à une hyperpression intrathoracique ainsi que la diminution de l'élasticité pulmonaire, souvent aggravée par l'évolution fibrosante de la pathologie.

Conclusion:

Le pneumomédiastin spontané est une complication rare mais significative dans la dermatomyosite à anti-MDA5. Il peut être le signal d'alarme d'une atteinte pulmonaire sévère d'où l'intérêt d'une prise en charge rapide et rigoureuse.