

## Atteinte neurogène périphérique : Est-ce la dermatomyosite ?

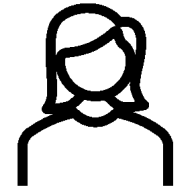
-Amal,Haddad, Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Mariem Ghribi ,Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Mouna Guerhazi, Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Nesrine Reraieg ,Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Abir Derbel,Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Meyada Ben Hamad Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Raida Ben Salah Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie  
 -Sameh Marzouk Service, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

## INTRODUCTION :

La dermatomyosite (DM) est une **myopathie inflammatoire** rare qui se caractérise par un spectre varié de manifestations systémiques. La survenue **d'une atteinte neurologique** peut rarement rentrer dans le cadre de cette maladie ou être secondaire à une autre maladie auto-immune associée. Dans cette observation, nous rapportons un cas rare et sévère de DM à anti-MDA5, associé à une vascularite cryoglobulinémique de type 2 .

## OBSERVATION :

## DONNEES CLINIQUES:



- ❖ Age : 46 ans
- ❖ Antécédents pathologiques :  
-Hypothyroïdie périphérique  
-Insuffisance surrénalienne périphérique

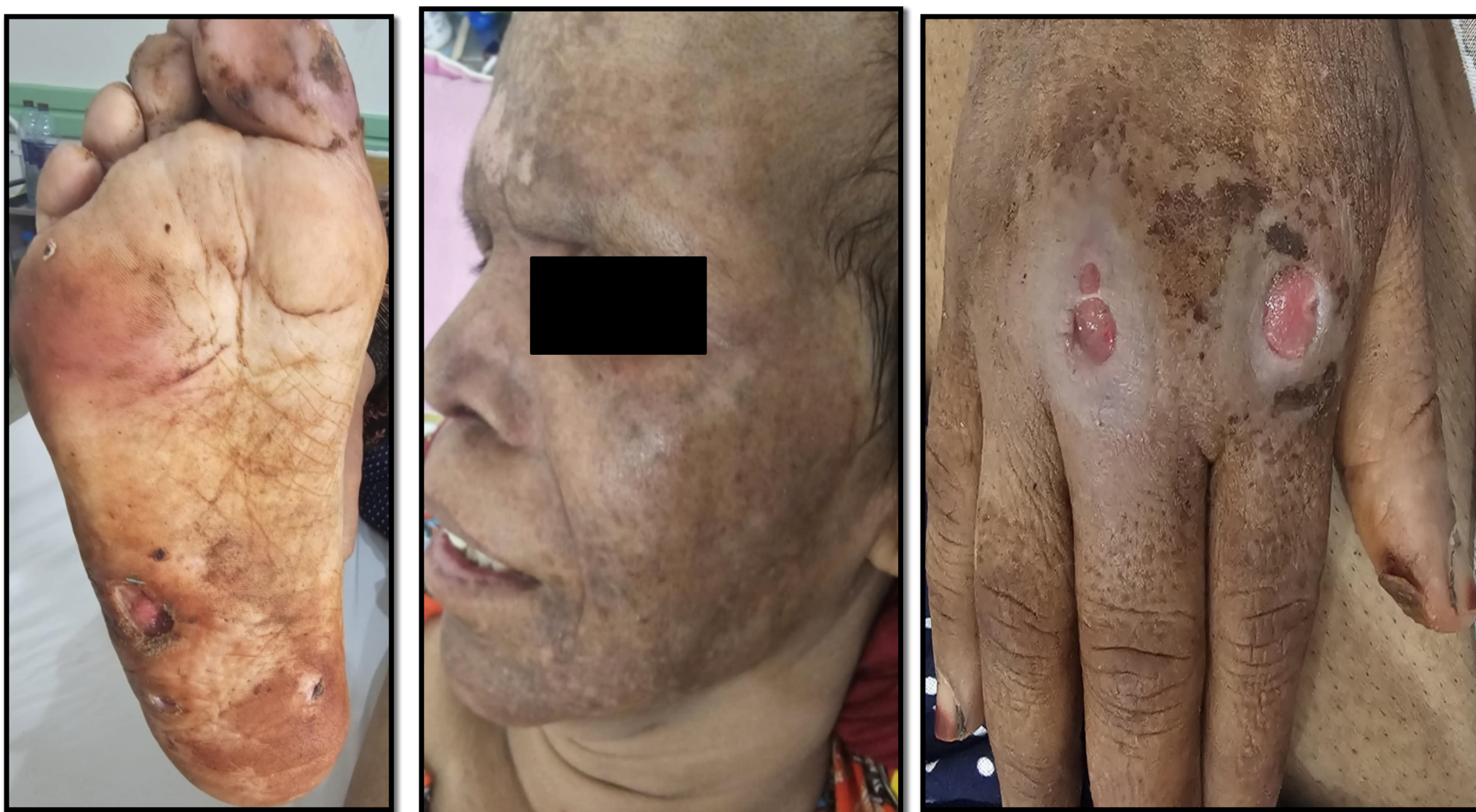
❖ **MOTIF:**

Détresse respiratoire aiguë + Myalgies diffuses + une dysphagie dans un contexte d'altération de l'état général.

❖ **EXAMEN CLINIQUE :**

- Désaturation à 54% à l'air ambiant
- Des lésions cutanées ulcéro-nécrotiques avec perte de substance + des lésions d'hyper et d'hypopigmentation diffuses.
- L'examen neuro-musculaire :  
→Tétraparésie  
→Déficit musculaire proximal sans déficit sensitif.  
→Atteinte des muscles de la sphère ORL avec des fausses routes à répétition et issue de liquide par le nez.

**Figure (1)+(2) :**Photos de la patiente (à l'admission)



**Figure (1)+(2)**

## TRAITEMENT:

Devant l'atteinte pharyngée et respiratoire :

- ✓ Bolus de méthylprednisolone, suivis d'une corticothérapie forte dose (1 mg/kg/jour) per os pendant 2 mois puis dégression
- ✓ Méthotrexate à 20 mg/semaine
- ✓ Cure d'IgIV (2 g/kg)
- ✓ Soins locaux

## EVOLUTION:

- Amélioration progressive des forces musculaires
- Amélioration sur le plan respiratoire avec sevrage de l'oxygène
- Amélioration des lésions cutanées

**Figure (3) :** Photos des lésions cutanées avant et après le traitement

## BIOLOGIE:

- Lymphopénie (730/mm<sup>3</sup>)
- Anémie arégénérative (Hb = 9,8 g/dL)
- Ferritinémie élevée (1 085 ng/mL)
- Syndrome inflammatoire biologique :  
VS = 95 mm/h CRP 93mg/L
- Myolyse biologique

## EXPLORATIONS:

- L'enquête infectieuse : négative
- Angioscanner thoracique : normal
- Echocardiographie : normale
- Electromyogramme : souffrance axonale bilatérale des nerfs phréniques et une atteinte motrice axonale asymétrique des quatre membres.
- IRM musculaire : myosite bilatérale des quadriceps
- Biopsie musculaire : aspect en faveur d'une DM
- IRM cérébro-médullaire : normale.

## BILAN IMMUNOLOGIQUE :

Anticorps anti- MDA5 (+) + Cryoglobulinémie de type 2

## ➔Diagnostic retenu :

**DM à anti-MDA5 associée à une vascularite cryoglobulinémique**

## Les photos avant et après traitement



**Figure (3)**

## CONCLUSION :

Cette observation illustre une présentation clinique inhabituelle et sévère d'une dermatomyosite à anti-MDA5. L'insuffisance respiratoire révélant la maladie est expliquée par la paralysie diaphragmatique. L'atteinte neurogène périphérique est exceptionnelle au cours de la DM et elle pourrait être secondaire à la vascularite cryoglobulinémique. Parmi 130 cas de myopathie inflammatoire dans notre série, il s'agit du 1er cas de DM associée à une vascularite cryoglobulinémique. La prise en charge thérapeutique intensive a permis une amélioration clinique progressive, témoignant de l'importance d'un traitement précoce et adapté dans ces formes sévères de dermatomyosite.