

**UNIVERSITE DE NANTES**

---

**FACULTE DE MEDECINE**

---

Année 2006

N°131

**THESE**

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

DES de Rhumatologie

par

**LE GOFF Benoit**

né le 27 octobre 1976 à Béziers

---

Présentée et soutenue publiquement le 17 octobre 2006

---

**PNEUMOMEDIASTIN COMPLIQUANT UNE PNEUMOPATHIE  
INTERSTITIELLE AU COURS DES DERMATOMYOSITES ET  
POLYMYOSITES : ETUDE DE 11 CAS ET REVUE DE LA  
LITTERATURE**

---

**Président : Monsieur le Professeur MAUGARS**

**Directeur de thèse : Monsieur le Docteur PUECHAL**

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>AIP</b>	Pneumopathie interstitielle aiguë
<b>ATS</b>	American thoracic society
<b>AZA</b>	Azathioprine
<b>BOOP</b>	Bronchiolite oblitérante avec pneumonie organisée
<b>CD4</b>	Lymphocytes T CD 4 +
<b>CD8</b>	Lymphocytes T CD 8 +
<b>CPK</b>	Créatine phosphokinase
<b>CRP</b>	C-réactive protéine
<b>Cs</b>	Corticoïdes
<b>CsA</b>	Cyclosporine A
<b>CV</b>	Capacité vitale
<b>CYC</b>	Cyclophosphamide
<b>DLCO</b>	Capacité de diffusion du monoxyde de carbone
<b>DM</b>	Dermatomyosite
<b>EFR</b>	Epreuves fonctionnelles respiratoires
<b>EMG</b>	Electromyogramme
<b>HCQ</b>	Hydroxychloroquine
<b>IS</b>	Immunosuppresseurs
<b>LBA</b>	Lavage broncho-alvéolaire
<b>MTX</b>	Méthotrexate
<b>NSIP</b>	Pneumopathie interstitielle non spécifique
<b>PM</b>	Polymyosite
<b>TDM</b>	Tomodensitométrie
<b>UIP</b>	Pneumopathie interstitielle usuelle
<b>VS</b>	Vitesse de sédimentation
<b><math>\gamma</math>- glob</b>	Gammaglobulines

# SOMMAIRE

1. INTRODUCTION .....	1
2. PATIENTS ET METHODES .....	3
3. PRESENTATION DES OBSERVATIONS .....	5
4. ANALYSE DES OBSERVATIONS .....	24
4.1. CLINIQUE .....	24
4.1.1. Caractéristiques démographiques .....	24
4.1.2. Mode de présentation de la DM/PM .....	24
4.1.3. Atteinte musculaire .....	24
4.1.4. Atteinte cutanée .....	25
4.1.5. Atteinte articulaire .....	25
4.1.6. Atteinte pulmonaire .....	25
4.1.7. Le pneumomédiastin .....	25
4.1.8. Autres .....	26
4.2. EXPLORATIONS PARACLINIQUES .....	26
4.2.1. Biologie .....	26
4.2.2. Explorations respiratoires .....	27
4.2.3. Imagerie .....	28
4.2.4. Electromyogramme .....	28
4.2.5. Anatomopathologie .....	28
4.3. TRAITEMENT .....	29
4.4. EVOLUTION .....	29
5. DISCUSSION .....	30
5.1. PNEUMOMEDIASTIN ET MALADIES SYSTEMIQUES .....	30
5.2. PNEUMOMEDIASTIN ET DM/PM .....	31
5.2.1. Caractéristiques démographiques .....	31
5.2.2. Manifestations cliniques .....	32
5.2.2.1. <i>Atteinte musculaire et forme amyopathique de DM</i> .....	32
5.2.2.2. <i>Atteinte cutanée</i> .....	34
5.2.2.3. <i>Atteinte articulaire</i> .....	35
5.2.2.4. <i>Atteinte pulmonaire</i> .....	36
5.2.2.4.1. Manifestations liées au déficit musculaire .....	36
5.2.2.4.2. Pneumopathie interstitielle .....	36
5.2.2.5. <i>Pneumomédiastin</i> .....	37
5.2.2.5.1. Mode de présentation .....	37
5.2.2.5.2. Facteur déclenchant .....	38
5.2.3. Explorations paracliniques .....	40
5.2.3.1. <i>Biologie</i> .....	40
5.2.3.2. <i>Electromyogramme</i> .....	41
5.2.3.3. <i>Explorations respiratoires</i> .....	42
5.2.3.3.1. Epreuves fonctionnelles respiratoires .....	42

5.2.3.3.2.Lavage broncho-alvéolaire.....	42
5.2.3.4. <i>Imagerie</i> .....	43
5.2.3.5. <i>Anatomopathologie</i> .....	43
5.3. EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES .....	45
5.3.1.Evolution .....	45
5.3.2.Facteurs pronostiques .....	46
5.4. TRAITEMENT .....	47
5.4.1.Traitement des DM/PM .....	47
5.4.2.Traitement des DM/PM compliquées de pneumopathie interstitielle .....	49
5.4.3.Traitement des DM/PM compliquées de pneumomédiastin .....	50
5.4.3.1. <i>Corticothérapie</i> .....	50
5.4.3.2. <i>Traitement immunosuppresseur</i> .....	50
5.4.3.3. <i>Evolution en fonction de la stratégie d'utilisation des immunosuppresseurs</i> .....	51
6. CONCLUSION .....	53
7. BIBLIOGRAPHIE .....	55
8. ANNEXES .....	61

# 1. INTRODUCTION

Les dermatomyosites (DM) et polymyosites (PM) font partie, avec les myopathies à inclusion, du groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques. Elles sont caractérisées par une atteinte inflammatoire du muscle strié. Il s'agit de pathologies dysimmunitaires dont l'étiologie est encore inconnue, associant facteurs génétiques et environnementaux sans qu'aucune preuve formelle de l'implication directe de ces facteurs dans la genèse de la myosite ne soit trouvée. Des critères diagnostiques ont été établis par Bohan et Peter en 1975 (1) puis complétés en 1995 par Tanimoko (2). L'association d'une atteinte musculaire proximale avec faiblesse musculaire et myalgie, d'une élévation de la créatine kinase (CPK) et d'anomalies électromyographiques caractéristiques, doit faire évoquer le diagnostic, d'autant plus qu'il existe un syndrome inflammatoire biologique et la présence d'auto-anticorps. Une atteinte cutanée typique de la maladie mais sans signes clinique ni biologique d'atteinte musculaire définit les formes cliniquement amyopathiques de dermatomyosite (3, 4).

Le tableau clinique des DM et PM comporte également des manifestations extra musculaires. Il s'agit d'atteintes articulaires (arthralgies, arthrites), cardiaques (troubles de la conduction, du rythme, myocardites), de signes généraux (asthénie, amaigrissement, fièvre). L'atteinte pulmonaire concerne 10 à 40 % des DM/PM (5-7). Il peut s'agir de pneumopathies de déglutition liées à l'atteinte musculaire pharyngée ou plus rarement d'une hypoventilation alvéolaire par faiblesse des muscles respiratoires (8). Une pneumopathie interstitielle est présente dans 10 à 15 % des cas, pouvant se présenter soit sous une forme rapidement progressive soit sous une forme fruste ou de découverte fortuite au niveau de la radiographie thoracique (9). Elle demeure une complication grave de la maladie, aboutissant au décès par insuffisance respiratoire dans 30 à 66% des cas, représentant ainsi l'une des premières causes de mortalité (10, 11).

Le pneumomédiastin spontané est une complication beaucoup plus rare des DM/PM ; une quarantaine de cas est décrite dans la littérature (12-34). Alors qu'en dehors d'un contexte de connectivite, le pneumomédiastin spontané est généralement d'évolution bénigne (35), au cours des DM/PM il s'agit d'une complication grave dont les modalités de prise en charge ne sont pas bien définies.

Afin de mieux appréhender les caractéristiques cliniques, les facteurs pronostics et la prise en charge thérapeutique de cette complication rare, nous rapportons 11 nouveaux cas de PM/DM compliquée de pneumomédiastin et faisons une revue de la littérature.

## 2. PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, multicentrique. Nous avons contacté les médecins hospitaliers français des services de rhumatologie et médecine interne prenant en charge des patients atteints de PM/DM et leurs avons demandé de nous communiquer les cas de PM/DM compliquée de pneumomédiastin. Dans un second temps nous avons vérifié l'absence d'autre cas par l'intermédiaire du CRI (Club Rhumatisme et Inflammation). Un questionnaire a été envoyé à chaque médecin pour recueillir les données cliniques, para-cliniques, thérapeutiques ainsi que le suivi évolutif des patients (Annexe).

Les critères retenus pour le diagnostic de PM/DM sont ceux de Bohan et Peter (36) :

- Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne
- Elévation du taux sérique des CPK
- Triade caractéristique à l'EMG
- Histologie musculaire caractéristique
- Manifestation cutanée typique de dermatomyosite

Les dermatomyosites amyopathiques sont définies par la présence de lésions cutanées typiques de DM évoluant au moins depuis 6 mois, sans atteinte musculaire clinique ni biologique (CPK normales) (37).

Les dermatomyosites hypomyopathiques sont définies par un tableau de dermatomyosite amyopathique, avec une atteinte musculaire infra-clinique mise en évidence sur les examens complémentaires (électromyogramme, biopsie musculaire, imagerie par résonance magnétique).

Sontheimer a regroupé ces deux entités sous le terme de dermatomyosite cliniquement amyopathique (3).

Le pneumomédiastin spontané est défini par la présence d'air dans le médiastin mis en évidence sur la radiographie standard du thorax ou le scanner thoracique, en excluant les pneumomédiastins secondaires à une cause traumatique ou iatrogène.

Une revue de la littérature a été effectuée par l'intermédiaire du moteur de recherche de la National Library of Medicine (MEDLINE) de 1966 à 2006 à la recherche de cas de PM/DM compliquées de pneumomédiastin. Les mots clés utilisés ont été : *polymyositis, dermatomyositis, amyopathic dermatomyositis, pneumomediastinum, interstitial lung disease*.

Nous avons ainsi retrouvé 40 observations (12-34). 18 sont exploitables car publiées dans des revues anglo-saxonnes ou françaises (12, 14-17, 20-22, 24-29, 31, 32, 34). Matsuda et al (27) ont regroupé 18 cas de la littérature japonaise, rendant ainsi certaines données de ces observations utilisables pour l'analyse statistique (âge, sexe, taux des CPK, traitement, évolution). Quatre observations ne sont pas exploitables (19, 23, 30, 33). Les données cliniques et para-cliniques issues de ces cas ont été recueillies grâce à la grille déjà utilisée pour nos observations (Annexe).

### 3. PRESENTATION DES OBSERVATIONS

#### *Cas 1 :*

Un homme de 37 ans était hospitalisé pour le bilan d'une polyarthrite évoluant depuis huit semaines, touchant principalement les mains, les poignets et les genoux. L'interrogatoire retrouvait un syndrome de Raynaud, une asthénie et un amaigrissement de 9 kg en un mois. On notait une synovite des deux poignets. Des crépitants bilatéraux étaient perçus à l'auscultation pulmonaire. Il existait un discret érythème péri unguéal, sans nécrose ni sclérodactylie. On ne retrouvait pas de myalgie spontanée ni à la palpation, ni de déficit moteur. Le reste de l'examen clinique était normal. La VS était à 2 mm à la première heure et la CRP à 4 mg/l. Les plaquettes étaient à 122.000/mm<sup>3</sup>, les CPK, SGPT, aldolase normales. La recherche de facteur rhumatoïde, anti-kératine, AAN, anti-ADN natif, anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (SSA-SSB-Sm-RNP), anti-Jo1, anti-SRP, anti-PM-Scl, anti-centromère, anti-SCL70 et ANCA était négative, comme les anticorps anti-synthétase (anti-Jo1, PL7, PL12, OJ, EJ). Il n'y avait pas d'hypocomplémentémie et la recherche de cryoglobuline était négative. Les sérologies virales (hépatites B et C, VIH, EBV, CMV, Parvovirus) étaient négatives. Les gaz du sang retrouvaient une hypoxémie avec une pO<sub>2</sub> à 77 mmHg. La radiographie thoracique mettait en évidence des images interstitielles diffuses prédominant aux bases (fig 1). Les épreuves fonctionnelles respiratoires initiales (EFR) montraient une réduction de la capacité pulmonaire totale à 67 % de la théorique avec une TCO/VA à 78 %. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien montrait des images disséminées des deux champs pulmonaires, en verre dépoli (figure 3), sans adénopathie ni argument pour un syndrome tumoral profond. Le lavage alvéolaire révélait une alvéolite avec 370.000 éléments/mm<sup>3</sup> dont 34 % de lymphocytes, 8 % de PNN et 57 % de macrophages. L'électromyogramme (EMG) était normal. Deux biopsies musculaires et une biopsie de

l'artère temporale ne montraient pas d'infiltrat inflammatoire ni de vascularite. Une biopsie pulmonaire était réalisée par thoracoscopie et retrouvait un aspect de pneumopathie interstitielle inclassable en ATS/ERS associant les aspects suivants : pneumopathie interstitielle non spécifique, images alvéolaires diffuses, pneumopathie aiguë interstitielle et pneumonie organisée chronique (figure 4).

L'évolution était marquée par une détérioration rapide de l'état général avec une perte cumulée de 11 kg, une progression des lésions pulmonaires et l'apparition de discrètes lésions érythémateuses de la face dorsale des MCP, IPP ainsi que des paupières. Le diagnostic alors retenu était celui de polyarthrite révélant une dermatomyosite dans une forme amyopathique, compliquée d'une pneumopathie interstitielle rapidement progressive.

Un traitement par deux bolus de 1 gramme de méthylprednisolone était entrepris, relayé par une corticothérapie à 1mg/kg/j. Un premier épisode de pneumomédiastin survenait en cours d'EFR, deux jours après le début des corticoïdes. A J21, l'amaigrissement se poursuivait avec une perte de poids cumulée atteignant 19 kg, les lésions pulmonaires continuaient de s'étendre et l'hypoxie s'aggravait avec une PaO<sub>2</sub> à 58mmHg. Un traitement par cyclophosphamide en bolus était instauré, initialement tous les 15 jours, puis en cure mensuelle (0,6g/m<sup>2</sup>) alors que la corticothérapie était maintenue à 1mg/kg/j. Devant la poursuite de l'aggravation de l'état général et la dégradation pulmonaire avec une première récurrence de pneumomédiastin un mois après l'instauration du cyclophosphamide, un traitement par perfusions mensuelles de gammaglobulines était adjoint (1g/kg, deux jours de suite).

Après la survenue d'un troisième épisode de pneumomédiastin, l'évolution allait être favorable. Le traitement associait, à une forte corticothérapie, 12 bolus de cyclophosphamide et 6 cures mensuelles de gammaglobulines. La reprise pondérale était complète avec disparition totale des signes respiratoires et normalisation de la radiographie thoracique (fig. 2) ainsi que des EFR. Le sevrage de la corticothérapie était réalisé après 18 mois de

traitement. Le patient restait totalement asymptomatique, sans séquelles musculaire ni respiratoire et avait repris toutes ses activités avec un recul d'un an depuis l'arrêt de tout médicament.

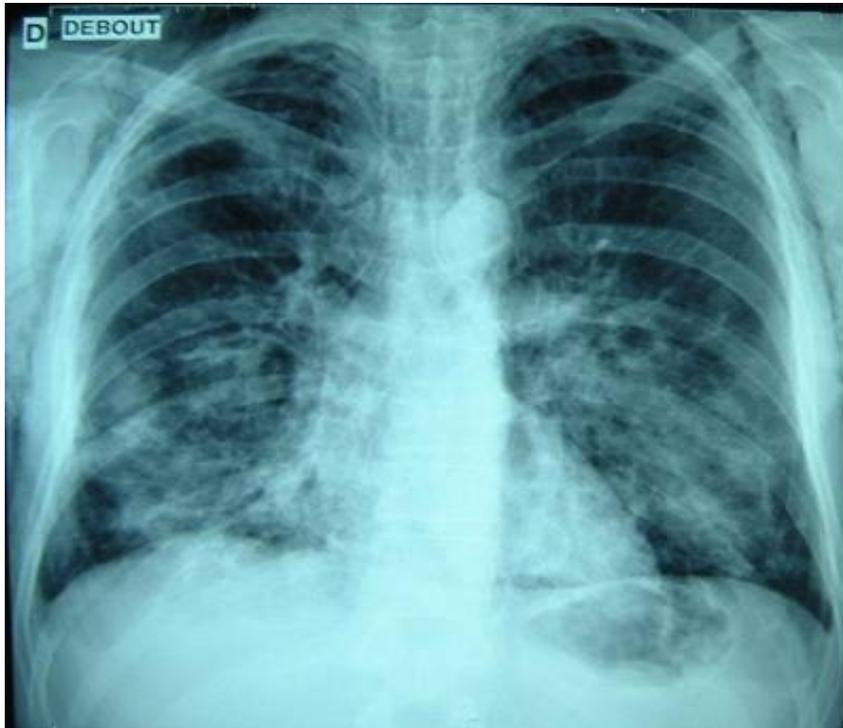


Figure 1 : Cas 1 : Radiographie standard du thorax de face lors de la survenue du pneumomédiastin : pneumomédiastin, emphysème sous-cutané et atteinte interstitielle prédominant aux bases.



Figure 2 : Cas 1 : normalisation complète de la radiographie thoracique à la fin du traitement.

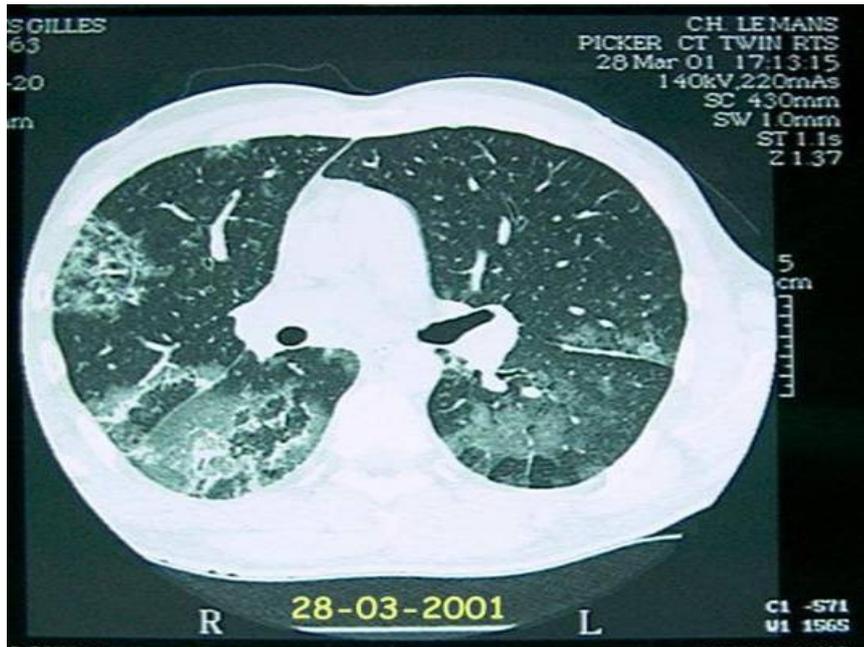


Figure 3 : Cas1 : pneumopathie interstitielle avec aspect en verre dépoli prédominant aux bases.

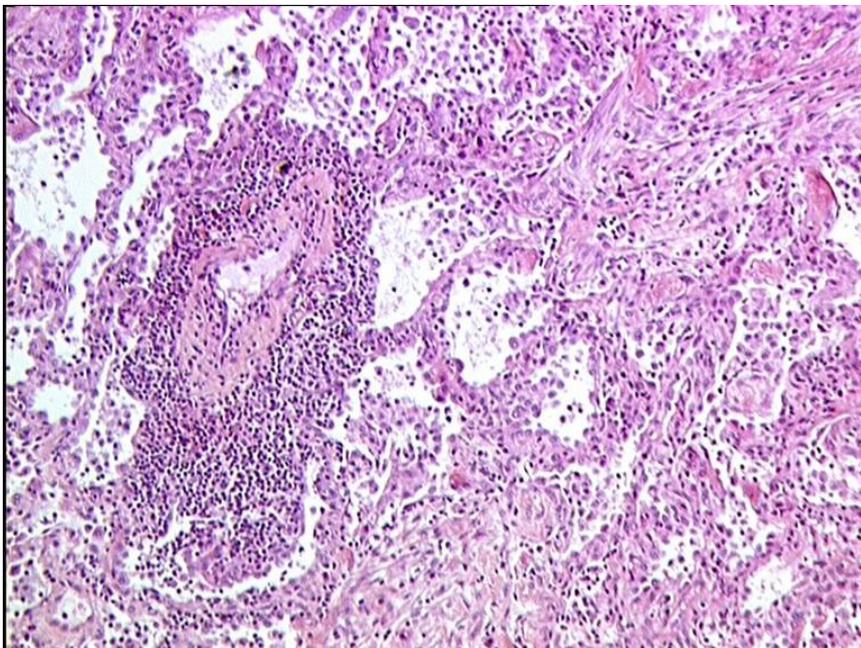


Figure 4 : Cas 1 : histologie pulmonaire : infiltrat inflammatoire de cellules mononuclées.

## *Cas 2 :*

Une femme de 65 ans d'origine algérienne était hospitalisée pour exploration d'une dyspnée d'effort associée à des polyarthralgies évoluant depuis plus d'un an, une éruption cutanée et une altération massive de l'état général avec perte de 12 kg en 6 mois. L'examen clinique à l'entrée mettait en évidence un emphysème sous cutané et des crépitations des deux bases. Il existait un érythème à la face dorsale des MCP et en péri unguéal. Les muscles étaient sensibles à la palpation sans déficit moteur. Il n'y avait pas de synovite.

La VS était à 50 mm à la première heure, les CPK et aldolase étaient normales. Les anticorps antinucléaires étaient négatifs ainsi que les anti-Jo1. La radiographie thoracique montrait un syndrome interstitiel associé à un pneumomédiastin et un pneumothorax bilatéral minime au niveau des 2 apex (fig. 5). Le scanner thoracique confirmait ces lésions, mettant en évidence des bulles para-axillaires et sous-pleurales. Le lavage broncho-alvéolaire retrouvait 98.000 éléments/mm<sup>3</sup> avec une lymphocytose à 22 %. Les EFR montraient un syndrome restrictif avec une CV à 53 % et une diminution du rapport DLCO/VA à 64 %. L'EMG ne décelait pas de syndrome myogène. La biopsie musculaire ne révélait ni nécrose, ni vascularite, mais une atrophie myogène et un infiltrat lymphocytaire localisé uniquement autour des vaisseaux, non spécifique. Une pleurectomie chirurgicale était effectuée devant la récurrence d'un pneumothorax gauche, avec une biopsie pulmonaire qui mettait en évidence une fibrose avec un infiltrat de cellules mononucléées, associée à une bronchiolite sans lésion de vascularite.

Un traitement par prednisone était débuté à la dose de 1 mg/kg/j. On assistait à une amélioration de l'état général et des douleurs articulaires. Cependant les signes respiratoires restaient peu améliorés par ce traitement. La patiente fut ensuite perdue de vue.



Figure 5 : Cas 2 : emphysème sous cutané majeur associé à un pneumomédiastin et un épanchement pleural bilatéral.

*Cas 3:*

Un homme de 21 ans, d'origine congolaise, présentait en octobre 1998 des myalgies, un déficit musculaire et une dyspnée de stade III (classification NYHA) dans un contexte d'altération de l'état général. A l'examen clinique on notait un déficit musculaire des quatre membres. L'auscultation pulmonaire percevait des crépitants des deux bases. Il n'existait pas de lésion cutanée. Le reste de l'examen était sans particularité.

La VS était à 46 mm à la première heure, la CRP à 73 mg/l. Les leucocytes étaient à 13000/mm<sup>3</sup> sans hyperéosinophilie, les CPK étaient à 23 N. Il existait des anticorps anti-noyaux à un taux de 1/1280, de type cytoplasmique, avec des anticorps anti-synthétase de spécificité anti-Lysyl-Aspartyl. Les anti-Jo1 et anti Pm-scl étaient négatifs. La pO<sub>2</sub> était à 80 mmHg. La radiographie thoracique mettait en évidence un syndrome interstitiel avec un

aspect micronodulaire des deux bases. Les EFR retrouvaient un syndrome restrictif avec une CV à 47 % de la théorique et une DLCO/VA à 37 %.

Un traitement par prednisolone (1 mg/kg/j) associée à de l'aziathoprine (50 mg/j) était débuté en novembre 1998. En février 1999, devant l'aggravation de l'état respiratoire et musculaire, deux bolus de 1 gramme de méthylprednisolone étaient réalisés avec poursuite de la corticothérapie à 1 mg/kg/j.

En mars 1999 l'évolution était marquée par une dyspnée fébrile. La radiographie thoracique mettait alors en évidence des opacités alvéolaires bilatérales et un pneumomédiastin. Un scanner thoracique montrait une aggravation des lésions de pneumopathie interstitielle avec des images diffuses en verre dépoli et la présence du pneumomédiastin associé à des bulles paracardiaques (fig. 6). Des perfusions mensuelles de cyclophosphamide à la dose de 0,7 g/m<sup>2</sup> étaient alors débutées. Un premier épisode de pneumothorax complet droit survenait quelques jours après, nécessitant un drainage, suivi d'une récurrence de pneumothorax droit, un mois puis quatre mois plus tard. En juillet 1999, le quatrième bolus de cyclophosphamide se compliquait d'un syndrome fébrile en rapport avec une pneumopathie, régressif après un traitement par amoxicilline et acide clavulanique. Une corticothérapie était maintenue à la dose de 40 mg/j.

Un troisième épisode de pneumothorax suffocant survenait à gauche en août 1999, nécessitant une pleurectomie chirurgicale. Devant l'impossibilité du sevrage ventilatoire, le patient était trachéotomisé. Le patient décédait en octobre 1999, un an après le début du traitement, lors d'un nouvel épisode de pneumothorax suffocant droit, dans un contexte de choc septique dû à une pneumopathie à *Pseudomonas aeruginosa*.

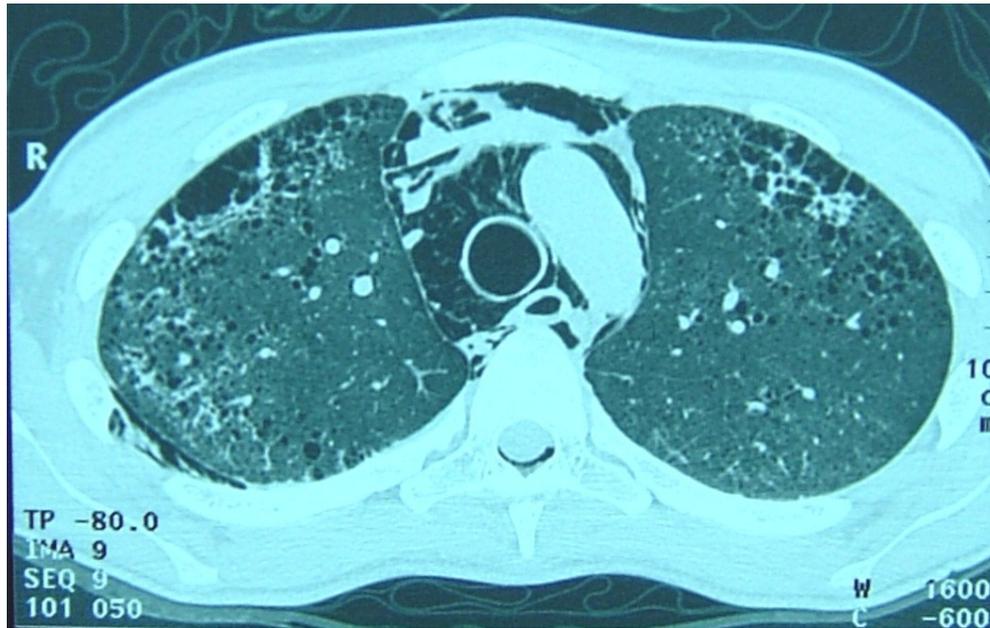


Figure 6 : Cas 3 : pneumomédiastin associée à une pneumopathie interstitielle évoluée avec lésions en rayon de miel et blebs sous pleurales et paracardiaques

#### *Cas 4 :*

Un homme de 40 ans présentait en juillet 1994 des polyarthralgies associées à une éruption cutanée dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen clinique mettait en évidence des papules sur la face dorsale des MCP, un érythème péri unguéal sensible à la pression et des nodules hypodermiques au niveau du bras. On notait des arthralgies prédominant aux épaules, genoux et poignets avec un épanchement articulaire du genou droit. Il n'existait alors pas de signe clinique d'atteinte musculaire : pas de déficit, pas de douleur à la palpation des masses musculaires. La ponction articulaire montrait un liquide inflammatoire.

La VS était à 14 mm à la première heure, la CRP à 6 et les CPK et aldolase étaient normales, les anticorps antinucléaires étaient positifs au 1/160 sans anti-DNA ni anticorps anti-antigènes solubles. Les anticorps anti-Jo1 et PM-Scl étaient négatifs, le complément normal. Les EFR étaient normales. Un EMG ne retrouvait pas de syndrome myogène. Une

biopsie des nodules sous-cutanés montrait un infiltrat lymphocytaire péri vasculaire discret. Un traitement par anti-inflammatoire non stéroïdien était débuté à visée antalgique.

En octobre 1994 apparaissaient une altération de l'état général, des myalgies à prédominance proximale au niveau des quadriceps et une dyspnée. L'auscultation retrouvait des crépitants des deux bases. La radiographie thoracique montrait un syndrome interstitiel. Un lavage broncho-alvéolaire décelait une alvéolite lymphocytaire avec 555 000 éléments/mL dont 39 % de lymphocytes. Un scanner thoracique objectivait une fibrose pulmonaire débutante, prédominant au niveau du lobe inférieur droit. La pO<sub>2</sub> était à 74 mmHg. Les EFR montraient une diminution de la DLCO à 72 % de la théorique. Sur le plan musculaire, un électromyogramme montrait une atteinte de type myogène. Une biopsie musculaire du deltoïde retrouvait un infiltrat inflammatoire non spécifique. Un traitement par prednisone à la dose de 1 mg/kg/j était alors débuté, permettant une amélioration des symptômes musculaires.

En janvier 1995, suite à une marche prolongée dans le froid sec, s'installait un emphysème sous-cutané avec dysphonie et dyspnée. La radiographie thoracique objectivait un pneumomédiastin associé à un emphysème sous-cutané. Le scanner thoracique confirmait le pneumomédiastin et retrouvait un syndrome interstitiel des deux bases, des bulles d'air paramédiastinales ainsi qu'un pneumothorax au niveau de la partie postérieure. Un transit oesogastro-duodénal ne montrait pas de fistule oesophagienne. La pO<sub>2</sub> restait normale à 91 mmHg. Un traitement par méthotrexate était alors introduit en association à la corticothérapie. Enfin, après une récurrence de pneumomédiastin en mai 1995, l'évolution clinique était favorable. Devant la disparition de tout symptôme cutané, pulmonaire ou musculaire, le traitement était totalement interrompu en juillet 1996.

En novembre 1997 une récurrence survenait sous forme d'un amaigrissement, de nouvelles lésions cutanées et d'une réapparition de la dyspnée. Un scanner thoracique mettait en évidence une fibrose évoluée avec des images en rayon de miel. Un pneumomédiastin était

à nouveau retrouvé alors qu'il n'existait plus sur un scanner de contrôle d'août 1996. L'introduction d'une corticothérapie orale à 1 mg/kg associée à de l'azathioprine à la dose de 100 mg/j permettait à nouveau une amélioration clinique. Ce traitement était interrompu en octobre 2000. En 2003 le patient restait asymptomatique, et il n'existait pas de séquelle pulmonaire, avec des EFR normales.

*Cas 5 :*

Une femme de 42 ans présentait en mars 1998 des myalgies associées à une éruption cutanée. Il n'existait pas d'altération de l'état général, pas d'arthralgie ni de syndrome de Raynaud. A l'examen clinique on retrouvait la présence de papules de Gottron et un érythème héliotrope des paupières. L'auscultation pulmonaire retrouvait des crépitations bilatérales. Les CPK étaient à 5 fois la normale, l'aldolase à 1,5 N. La recherche d'anticorps antinucléaire et d'anti-synthétase était négative. La pO<sub>2</sub> était à 80 mmHg. Les EFR étaient normales hormis une DLCO modérément abaissée à 70% de la théorique. Une radiographie thoracique montrait un syndrome interstitiel confirmé par le scanner thoracique. Il existait également des bulles para-cardiaques. L'électromyogramme mettait en évidence un syndrome myogène et la biopsie musculaire confirmait le diagnostic de dermatomyosite en montrant un infiltrat inflammatoire associé à une vasculopathie spécifique. Une corticothérapie était débutée en octobre 1998 par de la prednisolone à la dose de 1 mg/kg.

En septembre 2000, apparaissait une toux sans facteur déclenchant, associée à un emphysème sous-cutané. La radiographie standard et le scanner thoracique confirmaient le diagnostic de pneumomédiastin. Il n'y avait pas de pneumothorax associé. Un traitement par cyclosporine était alors adjoint à la dose de 5 mg/kg. L'évolution était favorable avec une disparition complète du pneumomédiastin. Il n'y avait pas de séquelle pulmonaire. Le

traitement était poursuivi avec une diminution progressive de la corticothérapie. La patiente était revue en octobre 2001 et considérée en rémission complète avec un syndrome restrictif séquellaire défini par une CV résiduelle à 80% et une CPT à 70%.

*Cas 6 :*

Une femme de 35 ans présentait en mars 2001 des arthralgies associées à des myalgies diffuses et un déficit moteur à prédominance proximale. Sur le plan cutané on notait un érythème du visage et du décolleté, des papules de Gottron, un érythème héliotrope des paupières et des lésions de vascularite cutanée au niveau des jambes. Il existait un syndrome de Raynaud. Il n'y avait pas de toux ni de dyspnée. Les CPK étaient à 5N. La VS était à 2 mm à la première heure, la CRP à 10 mg/l. La recherche d'auto anticorps était négative. La radiographie de thorax effectuée de manière systématique montrait un pneumomédiastin asymptomatique. Un scanner thoracique mettait en évidence un discret aspect en verre dépoli des bases et confirmait le pneumomédiastin sans mettre en évidence de bulles paracardiaques. Les EFR étaient normales avec une CV à 88 %, CPT à 75 % et une DLCO à 85 % de la théorique. La biopsie musculaire montrait un infiltrat inflammatoire caractéristique et une vasculopathie spécifique de DM. La biopsie cutanée des membres inférieurs confirmait les lésions de vascularite.

Un traitement par trois bolus de 750 mg de méthylprednisolone était débuté avec un relais par prednisolone à la dose de 1 mg/kg. L'évolution était alors favorable avec une régression des symptômes musculaires et disparition du pneumomédiastin. Un an et demi après cet épisode, le pneumo médiastin n'avait pas récidivé et il n'existait aucune séquelle pulmonaire.

*Cas 7 :*

Une femme de 50 ans était hospitalisée en mars 2002 pour des arthralgies des poignets, des métacarpo-phalangiennes et du genou droit associées à une éruption cutanée évoluant depuis décembre 2001. L'examen clinique mettait alors en évidence des papules de Gottron, un érythème héliotrope des paupières et un signe de la manucure. L'auscultation pulmonaire retrouvait des crépitations des deux bases. Il existait des myalgies modérées sans déficit musculaire.

La VS était à 60 mm à la première heure, la CRP à 45 mg/l. Les CPK étaient normales, l'aldolase était à 1,5 fois la normale. La recherche d'anticorps anti-nucléaire et d'anti-Jo1 était négative. Le lavage broncho-alvéolaire mettait en évidence une alvéolite lymphocytaire avec 150 000 éléments/mL dont 43 % de lymphocytes. Les EFR montraient un syndrome restrictif avec une CV à 61 %, une DLCO à 62 %. Un scanner thoracique montrait une fibrose pulmonaire prédominant aux bases avec présence de bulles paracardiaques. L'électromyogramme retrouvait un syndrome myogène.

Un traitement par trois bolus de 500 mg de méthylprednisolone, suivi d'un relais par de la prednisolone à la dose de 1 mg/kg, était instauré. Un mois après le début de ce traitement, au décours d'un effort de toux, apparaissait une dyspnée aiguë associée à un emphysème sous-cutané. La radiographie thoracique mettait en évidence un pneumomédiastin sans pneumothorax associé. Le scanner confirmait le diagnostic. Un traitement par gammaglobuline était alors adjoint quatre jours par mois à la posologie de 30 grammes par jour. L'état respiratoire se stabilisait malgré la persistance du pneumomédiastin et la corticothérapie orale était rapidement diminuée jusqu'à 10mg par jour en Août 2002. Une échographie cardiaque pratiquée devant une tachycardie sinusale inexpliquée retrouvait une

cardiomyopathie sévère avec une fraction d'éjection à 25 %. Une scintigraphie myocardique ne permettait pas de conclure sur l'origine ischémique de cette cardiopathie. Au vu de cette atteinte cardiaque, un traitement par azathioprine était débuté à la posologie de 100 mg par jour en septembre 2002 avec poursuite des gamma-globulines. Le pneumomédiastin était alors toujours présent.

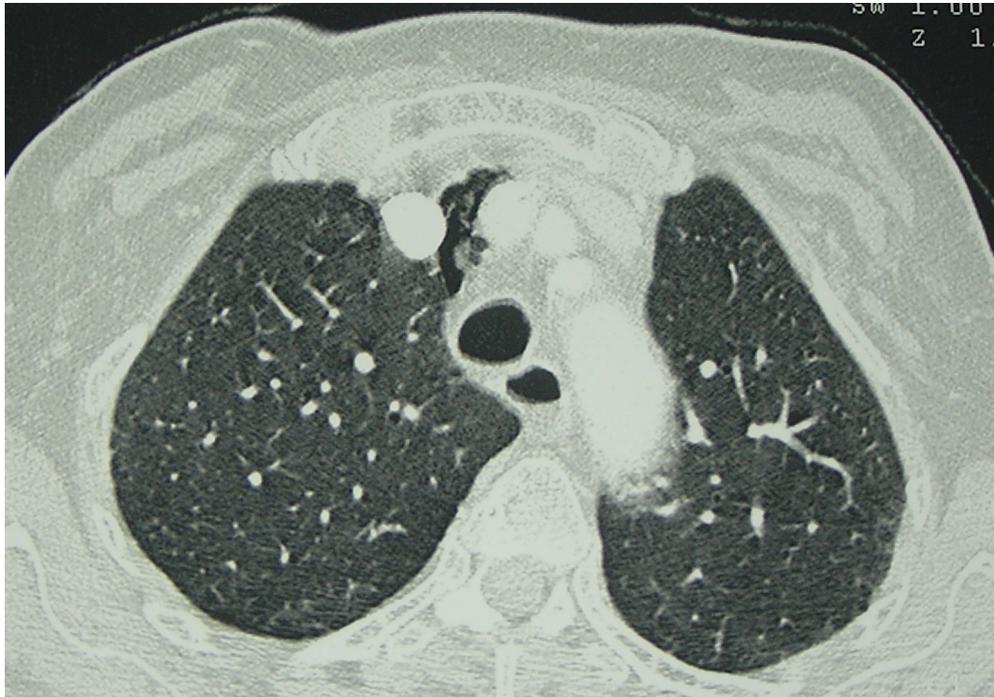
En octobre 2002 survenait un épisode de dyspnée fébrile avec majoration du syndrome interstitiel. Un traitement empirique par ofloxacine et ceftriaxone était introduit ne permettant pas d'amélioration clinique. Un lavage broncho-alvéolaire était effectué et demeurait stérile. L'état respiratoire de la patiente se dégradait progressivement. Elle décédait en décembre 2002 d'une insuffisance respiratoire aiguë en rapport avec une aggravation de son pneumomédiastin.

#### *Cas 8 :*

Mlle N., âgée de 26 ans était hospitalisée en juillet 2002 pour le bilan de polyarthralgies inflammatoires évoluant depuis quatre mois. Les douleurs articulaires s'accompagnaient d'une éruption en regard des articulations interphalangiennes proximales et distales, de myalgies des membres supérieurs sans déficit moteur. On notait une altération de l'état général avec une perte de 4 kg en trois mois. L'examen clinique mettait en évidence des synovites en regard des articulations douloureuses, un érythème héliotrope des paupières, des papules de Gottron et un signe de la manucure. Les examens neurologiques et cardio-pulmonaires étaient normaux. La VS était à 39 avec une CRP normale. Les CPK, aldolase étaient normales. Les ASAT étaient à 4 N et les ALAT à 8 N. La recherche d'anticorps anti-nucléaire, anti-DNA natif, anti-JO1, anti-synthétase et ANCA était négative. La radiographie thoracique retrouvait un syndrome interstitiel débutant des deux bases, confirmé par le scanner thoracique, avec un aspect en verre dépoli. Les EFR montraient un syndrome

restrictif avec une CV à 38 % et une altération marquée du transfert du DLCO. Il existait une hypoxie à 64 mmHg. Le lavage broncho-alvéolaire montrait 380 000 éléments/mL dont 23 % de lymphocytes. Une biopsie pulmonaire retrouvait un aspect de pneumopathie interstitielle commune (usual interstitial pneumopathy). L'EMG révélait une discrète atteinte de type myogène du deltoïde. L'IRM des ceintures scapulaire et pelvienne avait objectivé de nombreuses anomalies de signal des muscles deltoïdes, petits et moyens fessiers, ilio-psoas et pectinés. La biopsie musculaire mettait en évidence des lésions de myosite aspécifique avec des lésions focales de vascularite. Une corticothérapie orale était débutée à la dose de 1mg/kg/j puis majorée à 1,5 mg/kg/j. Trois bolus de méthylprednisolone étaient également effectués.

En septembre 2002, devant l'apparition de micro-infarctus pulpaire et l'aggravation de l'atteinte pulmonaire, trois nouveaux bolus de méthylprednisolone étaient réalisés. Quelques jours plus tard survenait, suite à une quinte de toux, une douleur thoracique brutale avec détresse respiratoire nécessitant un transfert en réanimation. Un scanner mettait en évidence un pneumomédiastin associé à un pneumothorax avec présence de bulles paracardiaques. La corticothérapie était poursuivie, associée à un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide à la dose de 750 mg/m<sup>2</sup>. L'état de la patiente continuait de se dégrader malgré le drainage du pneumothorax, la poursuite du cyclophosphamide et le début de gamma-globulines intraveineuses à la posologie de 2g/kg sur quatre jours. On notait trois récurrences de pneumomédiastin et de pneumothorax. La patiente décédait deux mois après le début du pneumomédiastin, suite à une détresse respiratoire aiguë.



**Figures 7, 8, 9 :** Cas 8 : scanner thoracique mettant en évidence un pneumomédiastin et une atteinte interstitielle modérée des 2 bases, coupes axiales, sagittales et frontales

### *Cas 9 :*

Une femme de 75 ans présentait en décembre 2002 une dégradation de l'état général avec une faiblesse musculaire généralisée. Il existait une perte de poids estimée à 22 kg en un an. Un bilan biologique alors effectué retrouvait une hypothyroïdie associée à une élévation des CPK à 17N. Malgré la correction de l'hypothyroïdie, la faiblesse musculaire persistait avec élévation des enzymes musculaires. L'examen clinique mettait en évidence un déficit musculaire proximal estimé à 4/5, les masses musculaires n'étaient pas douloureuses à la palpation. L'examen cutané était normal. L'auscultation pulmonaire retrouvait des crépitants des deux bases.

La numération formule sanguine montrait des lymphocytes à 900/mm<sup>3</sup>, les CPK étaient à 4 N. Il existait une hypergammopathie polyclonale à 45 g/l. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire. Le bilan immunologique montrait des anticorps anti-nucléaire positifs au 1/20000 de type anti-RNP. Les autres anticorps anti-ECT étaient négatifs ainsi que les anti-J01, anti thyroperoxydase et antiphospholipides. L'électromyogramme confirmait le syndrome myogène. Une biopsie musculaire montrait un aspect évocateur de myosite, avec un infiltrat inflammatoire majeur constitué de lymphocytes B, de rares fibres nécrotiques et de multiples fibres musculaires régénératives. Il existait un syndrome interstitiel prédominant aux bases. Le LBA montrait 18 000 éléments/mL avec 27 % de PNN, 38 % de lymphocytes et 31 % de macrophages. Les EFR étaient normales ainsi que l'échographie cardiaque.

Une corticothérapie était débutée en mars 2004 à la posologie de 1 mg/kg/j. L'amélioration clinique était alors franche avec une normalisation des CPK. Un scanner systématique de contrôle, effectué en avril 2004, mettait en évidence un pneumomédiastin

non visible sur la radiographie standard (figures 7, 8, 9). Il n'y avait pas eu de facteur déclenchant notable. La corticothérapie était progressivement diminuée au vu de l'amélioration des symptômes cliniques et de l'absence de signe pulmonaire, jusqu'à 20 mg/j. Un scanner thoracique de contrôle effectué en août 2004 montrait la disparition complète du pneumomédiastin. Celui-ci n'avait pas récidivé avec un recul de 4 mois.

*Cas 10 :*

Un homme de 55 ans présentait en mai 1997 une polyarthrite associée à une éruption cutanée et des myalgies. Les symptômes avaient débuté progressivement, en quelques mois, dans un contexte d'altération majeure de l'état général avec une perte de poids de 10 kg. L'examen clinique mettait en évidence des papules de Gottron, un œdème palpébral ainsi que des lésions de vascularite pulpaire. On notait au niveau musculaire une amyotrophie importante avec déficit moteur proximal discret. Les anticorps anti-nucléaire étaient positifs au 1/200 mais sans spécificité, il n'existait pas de syndrome inflammatoire, les CPK étaient normales. L'électromyogramme montrait un syndrome myogène. Une biopsie musculaire confirmait la dermatomyosite. La radiographie pulmonaire montrait un syndrome interstitiel modéré. Les EFR retrouvaient une CV à 75 % avec une diminution de la DLCO/VA à 73 %. Une corticothérapie par prednisone à 1 mg/kg/j, associée à un traitement par méthotrexate, était débutée après trois bolus initiaux de méthylprednisolone. Devant la mauvaise tolérance hépatique du méthotrexate et la persistance des symptômes, un traitement par immunoglobulines intraveineuses à la dose de 2g/kg en cure mensuelle était ensuite débuté en août 1997. Les immunoglobulines étaient stoppées après dix cures en juin 1998 devant l'amélioration des symptômes.

En octobre 1998 survenaient une dyspnée et une toux avec une majoration du syndrome interstitiel radiologique. La pO<sub>2</sub> était à 60 mmHg, le lavage broncho-alvéolaire

mettait en évidence une alvéolite lymphocytaire. Trois bolus d'1 gramme de méthylprednisolone associés à une perfusion de 1 gramme de cyclophosphamide étaient débutés. L'évolution était alors favorable avec une diminution de la dyspnée. Trois semaines après ce traitement survenait un épisode de toux avec douleurs cervicales. L'examen clinique mettait en évidence un emphysème sous-cutané au niveau cervical avec une crépitation neigeuse à la palpation. La radiographie thoracique et le scanner retrouvaient un pneumomédiastin avec des lésions de pneumopathie interstitielle prédominant aux bases, associées à des lésions microkystiques. Trois nouveaux bolus de méthylprednisolone étaient prescrits et le traitement par immunoglobulines intraveineuses était repris en association avec le cyclophosphamide. L'évolution était lentement favorable avec une disparition du pneumomédiastin en avril 99. Il y avait un arrêt du traitement par immunoglobulines intraveineuses en janvier 2000, après 17 cures, du cyclophosphamide en janvier 2002, après 18 cures. Un relais par azathioprine était ensuite réalisé à la dose de 100mg/j et la corticothérapie était stoppée en septembre 2004. Il n'y avait pas eu de récurrence du pneumomédiastin avec un recul de six ans.

#### *Cas 11 :*

Une femme de 25 ans était hospitalisée en juin 2004 devant un tableau clinique associant une polyarthrite distale symétrique et un rash cutané sur la face dorsale des doigts dans un contexte d'altération de l'état général (perte de 6 kg) avec sueurs nocturnes. Elle avait déjà présenté en mai 2003 un épisode similaire, spontanément résolutif suite à une deuxième grossesse. Les symptômes avaient récidivé en octobre 2003 et persistaient en s'aggravant. L'examen clinique mettait en évidence une sclérodactylie avec présence de lésions nécrotiques, des papules de Gottron, une faiblesse musculaire proximale et des crépitations des bases à l'auscultation.

La VS était à 60 mm/h, la CRP à 300 mg/l, les CPK et les aldolases à 1,5N. Il existait une neutropénie avec un myélogramme normal. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs (1/1280) de spécificité anti Ro/SSA, anti-Sm, anti-RNP, anti-DNA. Les Anti-CCP et les ANCA étaient négatifs. Le dosage du complément montrait un C4 effondré avec un C3 et un CH50 normaux. Les sérologies (hépatites B et C, VIH, CMV, EBV) étaient négatives. La radiographie pulmonaire montrait un syndrome interstitiel et le scanner révélait un pneumomédiastin associé à une pleurésie. Les EFR montraient un syndrome restrictif avec une CV à 54 % et une TLCO à 38 %. L'EMG montrait un syndrome myogène.

Un traitement par prednisolone 1 mg/kg/j était débuté en juin 2004 après trois bolus de 250 mg de méthylprednisolone, avec prescription en parallèle de prostacycline au vu de la présence de lésions nécrotiques des doigts. Ce traitement s'avérait inefficace, avec persistance des signes cliniques. Un relais par deux cures de gammaglobulines (30 mg/jour, deux jours consécutifs tous les mois), trois cures de cyclophosphamide (500 mg/mois, initialement tous les 15 jours), associés à des bolus de méthylprednisolone (500 mg/j pendant trois jours) permettait une amélioration clinique. Un scanner thoracique de contrôle effectué en août 2004 montrait une disparition complète du pneumomédiastin. Celui-ci n'avait pas récidivé après un an de suivi.

## **4. ANALYSE DES OBSERVATIONS**

Les caractéristiques générales de nos patients sont résumées dans le tableau 1.

**TABLEAU 1. Caractéristiques générales de nos 11 patients**

Patient	Sexe	Age (ans)	Diagnostic	Arthrite	Vascularite cutanée	Déficit moteur	CPK	EMG	Myosite histologique	ANA	VS (mm/h)	CRP (mg/dL)	Pneumopathie interstitielle	Traitement	Evolution
1	M	37	DM	+	-	-	N	-	-	-	10	5	+	Cs ;CYC γ-glob	Favorable
2	F	65	DM	+	-	-	N	-	Non spécifique	-	50	-	+	Cs Pleurectomie	Perdue de vue
3	M	21	PM	-	-	+	23N	Syndrome myogène	NF	+ 1/1280	74	17	+	Cs ;AZA CYC	Décès
4	M	39	DM	+	-	-	N	Syndrome myogène	Non spécifique	+ 1/160	14	6	+	Cs MTX	Favorable
5	F	42	DM	-	-	+	5N	Syndrome myogène	+	-	-	-	+	CS ; CYC	Favorable
6	F	35	DM	+	+	+	5N	Syndrome myogène	+	-	2	10	+	Cs	Favorable
7	F	50	DM	+	-	-	N	Syndrome myogène	NF	-	45	11	+	Cs ; AZA γ-glob	Décès
8	F	26	DM	+	+	-	N	-	+	-	48	5	+	Cs ; CYC γ-glob	Décès
9	F	75	PM	-	-	+	17N	Syndrome myogène	+	+ 1/2000 0	90	6	+	Cs	Favorable
10	M	55	DM	+	+	+	N	Syndrome myogène	+	+	-	<5	+	Cs ; CYC ; AZA ; γ-glob	Favorable
11	F	25	ScléroDM	+	-	+	1,5N	Syndrome myogène	NF	+ 1/1280	60	300	+	Cs ; CYC ; γ-glob	Favorable

Cs : corticoïdes ; CsA : cyclosporine A ; CYC : cyclophosphamide ; MTX : méthotrexate ; AZA : azathioprine ;  $\gamma$ -glob : gamma-globulines ; NF : non fait

## **4.1.CLINIQUE**

### **4.1.1.Caractéristiques démographiques**

Il s'agissait de 7 femmes et 4 hommes (sexe ratio 1,75), d'âge moyen 42 ans (21-75), d'origine caucasienne dans 9 cas, africaine dans 1 cas et indienne dans 1 cas.

### **4.1.2.Mode de présentation de la PM/DM**

Le diagnostic de PM/DM était fait en moyenne 5 mois après les premiers symptômes de la connectivite (1,5-14). Le symptôme révélateur de la maladie était une polyarthrite dans 7 cas, des douleurs musculaires dans 3 cas, une dyspnée dans 1 cas.

### **4.1.3.Atteinte musculaire**

Le diagnostic était celui de DM dans 8 cas, PM dans 2 cas et de sclérodermatomyosite dans 1 cas (tableau 1). Des myalgies étaient présentes dans 6 cas, totalement absentes dans 4 cas et apparaissaient secondairement dans 1 cas. Un déficit moteur était présent dans 6 cas. Cinq patients présentaient une amyotrophie. La présence de fasciculations n'a pas pu être recueillie dans nos observations.

### **4.1.4.Atteinte cutanée**

L'atteinte cutanée se manifestait sous la forme de papules de Gottron dans 9 cas, d'un érythème héliotrope dans 5 cas et d'un signe de la manucure dans 5 cas. On notait une vascularite cutanée dans 3 cas.

#### **4.1.5. Atteinte articulaire**

Des arthralgies étaient présentes dans 8 cas avec une arthrite confirmée par la ponction articulaire dans 4 cas. Il s'agissait constamment d'une polyarthrite avec une atteinte des grosses articulations dans 4 cas (coudes, genoux, épaules), distale dans 3 cas (poignets, métacarpo-phalangiennes). Cette polyarthrite n'était jamais destructrice.

#### **4.1.6. Atteinte pulmonaire**

Les caractéristiques de l'atteinte pulmonaire de nos patients sont résumées dans le tableau 2.

Une dyspnée était présente d'emblée dans 2 cas lors du diagnostic de PM/DM, apparaissait secondairement dans 7 cas et était totalement absente dans 2 observations.

**TABLEAU 2. Atteinte pulmonaire de nos 11 patients**

Patient	Délai entre les premiers symptômes de la connectivite et le pneumomédiastin (mois)	Mode de révélation du pneumomédiastin	Facteur déclenchant	Pneumothorax	Pneumopathie interstitielle	Bulles sous-pleurales ou paracardiaques	pO2 * (mmHg)	Capacité vitale (% théorique)*	Lavage broncho-alvéolaire (cellules /ml)	Biopsie pulmonaire
1	1,5	Dyspnée	Epreuves fonctionnelles respiratoires	-	+	-	77	CV=79%	370000 34% lymphocytes	Pneumopathie interstitielle non spécifique
2	4	Dyspnée	-	+	+	+	82	CV=53%	98000 22% lymphocytes	Bronchiolite et infiltrat inflammatoire
3	5	Dyspnée	Pneumopathie infectieuse	+	+	-	80	CV=47%	420000 macrophages 30 %	-
4	6	Emphysème sous-cutané	Marche forcée	-	+	+	74	CV=100%	550000 39 % lymphocytes	-
5	29	Emphysème sous-cutané	-	-	+	-	80	CV=80%	-	-
6	3	Radiographie systématique	-	-	+	-	95	CV=85%	-	-
7	4	Toux	Toux	-	+	+	65	CV=61%	150000 43% lymphocytes	-
8	7	Dyspnée	-	+	+	+	64	CV=38%	380000 23% lymphocytes	Pneumopathie interstitielle usuelle
9	18	Scanner thoracique systématique	-	-	+	+	76	CV=82%	180000 38% lymphocytes	-
10	19	Emphysème Douleur cervicale	Toux	+	+	+	60	CV=65%	280000 78% lymphocytes	-
11	10	Scanner thoracique systématique	-	-	+	-	90	CV=54%	-	-

\* Avant la survenue du pneumomédiastin



#### **4.1.7.Le pneumomédiastin**

Le pneumomédiastin apparaissait en moyenne 10 mois après le début des premiers symptômes de la connectivite (1,5-29 mois). On retrouvait un facteur déclenchant potentiel dans 5 cas : un effort de toux dans deux cas, une marche forcée au froid, des EFR et une pneumopathie infectieuse (tableau 2.). Il se manifestait par une aggravation de la dyspnée dans 4 cas, un emphysème sous cutané dans 3 cas, une toux dans 1 cas. Dans 3 cas il était totalement asymptomatique et était mis en évidence sur une radiographie (1 cas) ou un scanner systématique (2 cas). Le pneumomédiastin était présent dans 2 cas avant tout traitement. Dans les autres cas, il survenait en moyenne 6 mois après le début du traitement (2 jours-22 mois). Un pneumothorax était associé dans 5 cas. Le pneumomédiastin récidivait dans 3 cas avec respectivement 3, 4 et 5 épisodes de pneumomédiastin.

#### **4.1.8.Autre**

Un syndrome de Raynaud était présent dans 6 cas. Dans 6 cas on notait une altération massive de l'état général avec amaigrissement. La perte de poids moyenne en tenant compte de toutes nos observations était de 8,5 kg (0-22) avec une médiane de 6 kg. Cette perte de poids était de 12.5 kg (5-22 kg) en moyenne si l'on tenait compte uniquement des patients ayant présenté un amaigrissement.

### **4.2.EXPLORATIONS PARACLINIQUES**

#### 4.2.1. **Biologie**

Il existait un syndrome inflammatoire dans 5 cas avec une CRP moyenne à 36 (5-300) et une VS moyenne de 40 (2-90) à la première heure. Les enzymes musculaires étaient normales dans 6 cas, élevées dans 5 cas, en moyenne à 10 N (1,5-25N).

La recherche d'anticorps anti-nucléaires était positive dans 5 cas, sans spécificité retrouvée dans 4 cas. La recherche d'anticorps anti-Jo1 a été réalisée dans toutes les observations et était toujours négative. La recherche d'autres types d'anti-synthétase (EJ, OJ, Pl7, PL12) a été réalisée dans 3 cas et s'est avérée positive dans 1 cas de type anti-lysyl/aspartyl.

#### 4.2.2. **Explorations respiratoires (tableau 2)**

La pO<sub>2</sub> moyenne avant la découverte du pneumomédiastin était environ de 71 mmHg (60-95), la pCO<sub>2</sub> moyenne de 33 mmHg (30-40), le pH moyen de 7,44 (7,40-7,47) et la saturation en air ambiant moyenne de 95% (92-98).

Un lavage broncho-alvéolaire a été effectué dans 8 cas et montrait dans 4 cas une alvéolite lymphocytaire, dans 3 cas une cellularité normale (50 000-250 000 cellules/ml) mais avec un pourcentage de lymphocytes supérieur à 15 % (22 - 43 %), dans 1 cas une alvéolite macrophagique.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires avant la survenue du pneumomédiastin retrouvaient un syndrome restrictif pur dans 7 cas avec une CPT moyenne de 73 % (53-83%)

et une CV moyenne à 63 % (38-100). Dans 4 cas la CV était normale (CV>80%). La mesure de la diffusion du CO était abaissée dans 7 cas (37%-78%), normale dans 4 cas.

### **4.2.3.Imagerie**

La radiographie thoracique et le scanner retrouvaient de manière constante, avant le pneumomédiastin, un syndrome interstitiel prédominant aux bases avec présence d'images de bulles para-cardiaques ou sous-pleurales dans 6 cas sur 11.

### **4.2.4.Electromyogramme (tableau 1)**

Un syndrome myogène était présent d'emblée dans 7 cas, apparaissait secondairement dans 1 cas et était totalement absent dans 3 cas. Dans 1 cas (patient 4) l'électromyogramme montrait un syndrome myogène alors qu'il n'existait aucun autre signe d'atteinte musculaire clinique ou paraclinique.

### **4.2.5.Anatomopathologie**

Une biopsie pulmonaire a été réalisée dans 3 cas et retrouvait une pneumopathie interstitielle usuelle (cf. classification ATS page 45) dans le premier cas, une bronchiolite associée à une fibrose sévère avec destruction de la paroi alvéolaire dans le deuxième cas et un aspect de pneumopathie interstitielle inclassable en ATS dans le troisième cas, associant

les aspects suivants : pneumopathie interstitielle non spécifique, pneumopathie interstitielle aiguë et pneumonie organisée chronique.

Une biopsie musculaire montrait un aspect en faveur d'une myosite dans 5 cas, était normale ou non spécifique dans 3 cas, non faite dans 2 cas.

### **4.3. TRAITEMENT**

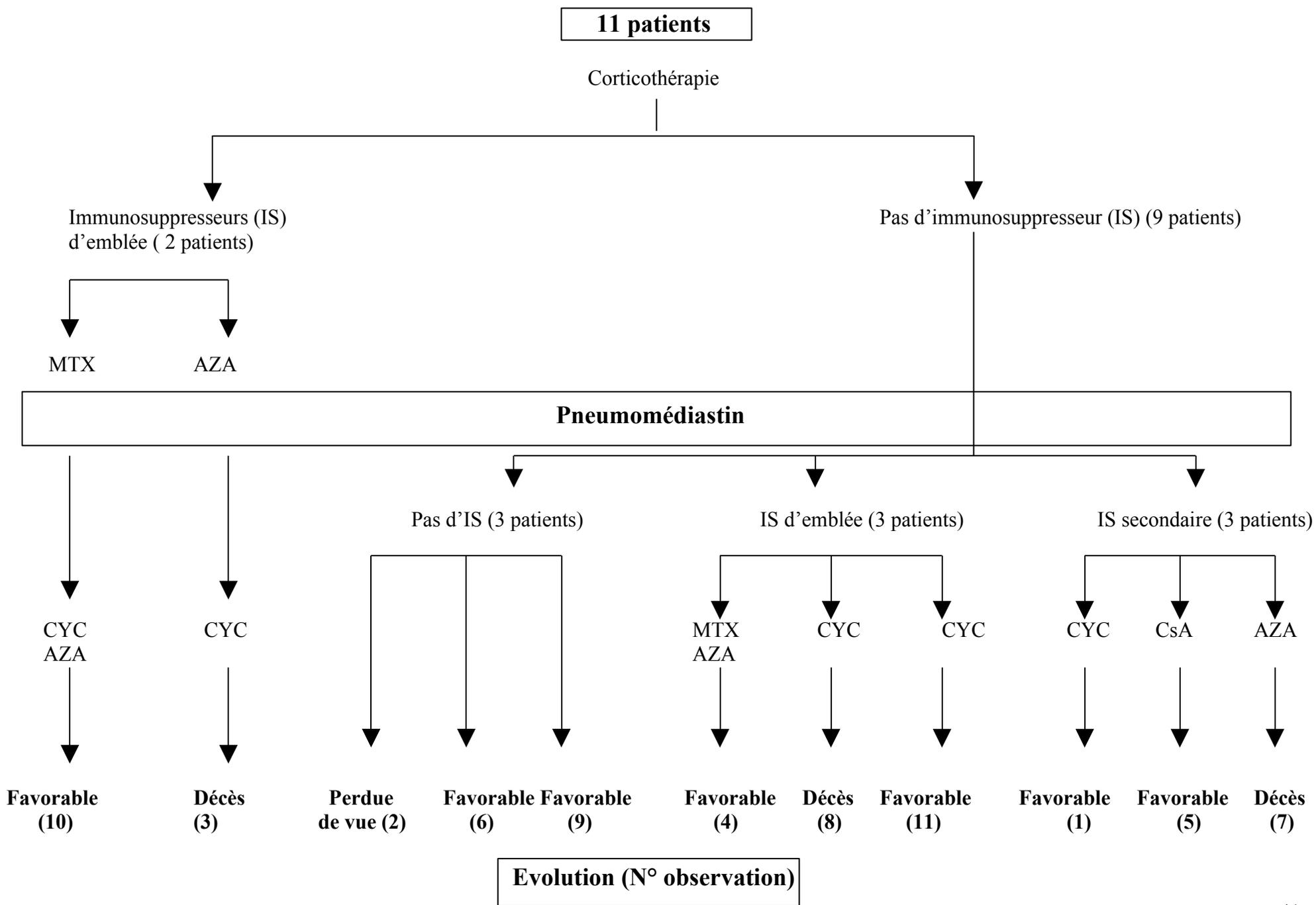
Les caractéristiques du traitement de nos 11 patients sont résumées dans les tableaux 3 et 4.

**TABLEAU 3. Traitement de nos 11 patients**

Patient	Intervalle premiers symptômes de la connectivite/ traitement	Traitement initial	Intervalle traitement/ Pneumomédiastin	Immunosuppresseur ajouté après le pneumomédiastin	γ-globulines	Délai entre pneumomédiastin (J0) et institution ou changement de traitement IS	Evolution
1	1mois1/2	Cs 1mg/Kg 3 bolus	2 jours	CYC	+	J0 + 16 jours	Favorable
2	8 mois	Cs 1 mg/kg	Avant traitement	Aucun	-	-	Perdue de vue
3	1 mois	Cs 1 mg/kg AZA 3 bolus	4 mois	CYC	-	J0 + 30 jours	Décès
4	4 mois	Cs 1mg/kg	4 mois	MTX AZA	-	J0	Favorable
5	7 mois	Cs 1 mg/kg	1 an 10 mois	CsA	-	J0 + 30 jours	Favorable
6	3 mois	Cs 1 mg/kg 3 bolus	Avant traitement	Aucun	-	-	Favorable
7	4 mois	Cs 1 mg/kg 3 bolus	1 mois	AZA	+	J0 + 210 jours	Décès
8	4 mois	Cs 1 mg/kg 3 bolus	4 mois	CYC	+	J0	Décès
9	1 an 2mois	Cs 1 mg/kg	1 mois	Aucun	-	-	Favorable
10	6 mois	Cs 1 mg/kg MTX Gam-glob	1an	CYC AZA	+	J0	Favorable
11	9 mois	Cs 1 mg/kg 3 bolus prostacycline	Avant traitement	CYC	+	J0	Favorable

Bolus : bolus de méthylprednisolone ; Cs : corticoïdes ; CsA : cyclosporine A ; CYC : cyclophosphamide ; MTX : méthotrexate; AZA : azathioprine ; IS : immunosupresseurs

**TABLEAU 4. Caractéristiques du traitement et évolution de nos 11 patients.**



Le traitement était débuté en moyenne 5,5 mois après le début des premiers symptômes de la connectivite (1-14). Le traitement comportait une corticothérapie orale de manière constante à 1 mg/kg avec dans 7 cas le début par des bolus de méthylprednisolone. Un traitement immunosuppresseur était débuté dans 2 cas avant le pneumomédiastin (azathioprine, méthotrexate) dont un cas en association avec des gammaglobulines.

Lors de la survenue du pneumomédiastin, un immunosuppresseur était adjoint au traitement des patients n'ayant initialement qu'une corticothérapie dans 6 cas (cyclophosphamide (3 cas), azathioprine (2 cas), méthotrexate et cyclosporine A (1 cas). Il était débuté au moment du pneumomédiastin dans 3 cas et secondairement dans 3 cas, en moyenne 2,3 mois après le début du PnM (16 jours -7 mois). Il n'y a pas eu de prescription d'immunosuppresseur chez 3 patients (tableau 4).

Des perfusions de gammaglobulines ont été effectuées dans 5 cas après la survenue du pneumomédiastin.

#### **4.4. EVOLUTION**

L'évolution était favorable dans 7 des 11 cas avec un recul moyen de 3,5 ans par rapport au pneumomédiastin. Il n'existait aucune séquelle respiratoire avec une capacité vitale normale dans 7 cas. Une patiente a été perdue de vue. Trois patients sont décédés en réanimation suite à une insuffisance respiratoire aiguë, respectivement 2,8 et 9 mois après le début du pneumomédiastin.

### **5. DISCUSSION**

Dans cette partie, nous aborderons dans un premier temps la prévalence du pneumomédiastin dans les maladies de système. Nous nous intéresserons ensuite aux caractéristiques cliniques et paracliniques des DM/PM compliquées de pneumomédiastin. Enfin nous tenterons de mettre en évidence les facteurs pronostiques d'une évolution défavorable et étudierons la stratégie thérapeutique optimale dans le traitement de cette complication.

## 5.1. PNEUMOMEDIASTIN ET MALADIES SYSTEMIQUES

Le pneumomédiastin spontané est une complication rare et parfois révélatrice des connectivites avec 46 cas publiés dans la littérature. Parmi ces 46 cas, nous avons retrouvé 40 cas de DM/PM compliquées de pneumomédiastin (12-34). Les caractéristiques cliniques, paracliniques et thérapeutiques des 18 patients issus des observations exploitables de la littérature française et anglo-saxonne sont résumées dans le tableau 6. Dans les autres observations, le diagnostic de la connectivite est un lupus dans 3 cas (38-40), une polyarthrite rhumatoïde dans 2 cas (41, 42) et une connectivite mixte dans 1 cas (43). La survenue d'un pneumomédiastin au cours d'une connectivite doit donc d'emblée faire évoquer le diagnostic de DM/PM. (Tableau 5)

**TABLEAU 5. Connectivites associées à un pneumomédiastin**

* Revue de la littérature incluant nos 11 observations	Cas*
Dermatomyosite	47
Polymyosite	2
Sclérodermatomyosite	1
Lupus	3
Polyarthrite rhumatoïde	2
Connectivite mixte	1



**TABLEAU 6. Dermatomyosite et pneumomédiastin : revue des 18 cas exploitables de la littérature française et anglo-saxonne**

Cs: corticoïdes; CsA: cyclosporine A; CYC: cyclophosphamide; MTX: methotrexate; AZA: azathioprine;  $\gamma$ -glob: gamma-globulines ; HCQ : Hydroxychloroquine ; CPK :créatine phospho-kinase, N : normal, ND : information non disponibles, TDM : tomodensitométrie

Auteur (ref)	Age	Sexe	Vascularite	Arthrite	Déficit moteur	CPK	Electro-myogramme	Biopsie musculaire	pO2 Initiale (mmHg)	Lavage broncho-alvéolaire	Pneumopathie interstitielle	Traitement	Evolution
Bradley (14)	42	H	+	-	+	12N	Syndrome Myogène	-	77	-	+	Cs ; AZP	Favorable
Yamanishi (34)	23	H	-	-	-	1,5N	-	Myosite	80	Alvéolite lymphocytaire	+	Cs	Décès
Yamanishi(34)	57	H	-	+	-	N	-	-	-	-	+	Cs	Décès
M'Rahi (28)	26	F	+	ND	+	4 N	-	Myosite	-	-	+	-	Favorable
De Toros Santos (17)	41	F	-	ND	-	N	Syndrome Myogène	Myosite	64	-	+	Cs ; AZP	Décès
Santiago (32)	10	H	-	+	-	N	-	-	60	Alvéolite neutrophile	+	Cs ; HCQ	Décès
Nagai (29)	65	F	-	-	-	16N	-	Myosite	80	-	+	Cs	Décès
Ogawa (31)	50	F	-	-	+	50N	-	Myosite	-	-	+	Cs	Favorable
Jang (21)	32	F	+	-	-	4N	-	Myosite	-	-	+	Cs ; MTX	Favorable
Carmody (15)	20	H	+	-	+	3 N	-	Myosite	-	-	-	Cs ; AZP ; CYC	Favorable
Kono (24)	30	H	+	+	+	2,2N	Syndrome Myogène	N	78	Alvéolite neutrophile	+	Cs ; CsA	Favorable
Jansen (22)	33	F	-	-	-	N	Syndrome Myogène	N	-	N	+	Cs ; MTX	Favorable
Matsuda (27)	41	F	-	+	-	N	-	N	-	-	+	Cs ; AZP	Décès
Cicuttini (16)	22	F	-	+	-	N	-	Myosite	-	Alvéolite lymphocytaire	+	Cs ; HCQ	Favorable
Isfer (20)	25	F	+	-	-	N	-	Myosite	-	-	-	Cs ; HCQ	Perdu de vue
Barvaux (12)	45	H	-	+	-	N	Syndrome Myogène	Myosite	-	Alvéolite lymphocytaire	+	Cs ; MTX ; CYC ; $\gamma$ -glob	Persiste
Korkmaz (25)	28	H	-	+	+	1,5N	Syndrome Myogène	Myosite	38	-	+	Cs, CYC	Favorable
Kuroda (26)	46	H	-	ND	+	3N	Syndrome Myogène	Myosite	90	Alvéolite lymphocytaire	+	Cs,CsA	Favorable

## **5.2.PNEUMOMEDIASTIN ET PM/DM**

### **5.2.1.Caractéristiques démographiques**

Les DM/PM sont des pathologies rares avec une incidence estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants et une prévalence de 6 à 7 cas pour 100 000 personnes. La PM est la plus fréquente des myopathies primitives de l'adulte (35 à 60% des myosites), devant la DM (15 à 35%) et la myosite à inclusion (15 à 30%) (36, 44).

Nous avons recueilli 11 cas de DM/PM compliquées de pneumomédiastin dans 9 services de Rhumatologie ou de Médecine Interne prenant en charge au total environ 500 cas de DM/PM. On peut donc estimer que la prévalence de cette complication est d'environ 2,2 %.

L'âge moyen des patients de notre série est de 42 ans. Dans les observations issues de la littérature, cette moyenne est de 35 ans, soit au total une moyenne de 38,5 ans. Le pic de fréquence des DM/PM se situant dans la quatrième et la cinquième décennie (36, 44), il est possible que le pneumomédiastin survienne chez des patients plus jeunes.

Il semble également plus fréquent chez les hommes puisque sur les 46 observations exploitables en incluant nos observations, nous retrouvons un sexe ratio (femme/homme) de 0,9 alors qu'il existe une prédominance féminine dans les myopathies inflammatoires (sexe ratio = 2).

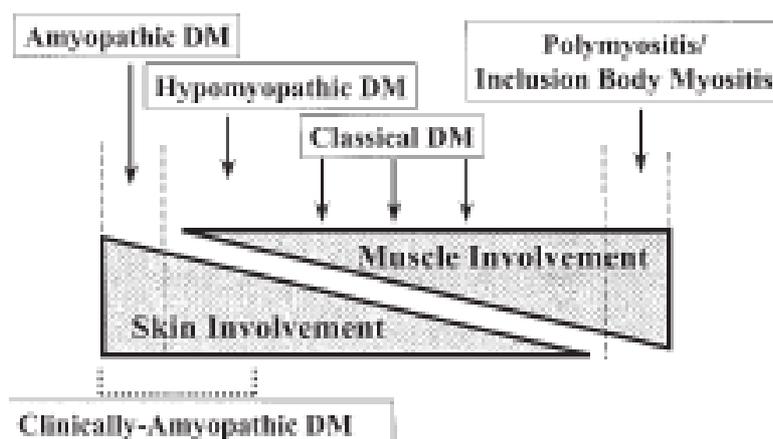
## 5.2.2. Manifestations cliniques

Nous envisagerons ici les manifestations cliniques observées au cours des DM/PM compliquées de pneumomédiastin.

### 1.1.1.1. *Atteinte musculaire et forme amyopathique de DM*

Une atteinte cutanée typique de dermatomyosite, sans signe clinique ni biologique d'atteinte musculaire, définit les formes amyopathiques de dermatomyosite (4). La présence d'anomalies musculaires infra cliniques (élévation modérée des CPK, syndrome myogène à l'EMG, biopsie musculaire montrant un infiltrat inflammatoire ou IRM musculaire positive) a conduit les mêmes auteurs à définir les formes dites « hypomyopathiques ». Cette distinction n'a pas de réelle conséquence puisque ce deuxième groupe de patients ne présente pas plus de risque à long terme de développer une atteinte musculaire symptomatique. Ceux deux entités ont donc été regroupées sous le terme de dermatomyosite cliniquement amyopathique.

**Figure 10. Classification des formes cliniques de myopathies inflammatoires (3)**



Cette forme clinique représenterait 5 à 20% des dermatomyosites (45, 46). Une revue récente de la littérature regroupant 301 cas de dermatomyosites cliniquement amyopathique a permis d'en préciser les caractéristiques (47). Le sexe ratio est d'environ 1 homme pour 3 femmes alors qu'il est de 1 pour 2 dans les formes classiques. Une pneumopathie interstitielle est mise en évidence dans 10 % des cas, c'est-à-dire avec la même fréquence que dans la forme classique. Cette atteinte pulmonaire est un facteur de mauvais pronostic puisque lorsqu'elle est présente, elle est directement responsable de 40 % des décès. La forme amyopathique de DM n'est pas associée à la présence d'anticorps anti-JO1. Sur le plan biologique, on note la présence d'anticorps antinucléaires dans plus de 70% des cas. La présence d'une pathologie tumorale associée doit être, comme dans les formes classiques, systématiquement recherchée.

L'atteinte myositique est présente dans 6 de nos 11 observations. En revanche dans 5 cas il n'existe pas d'atteinte musculaire clinique ni biologique en accord avec le diagnostic de dermatomyosite amyopathique (3, 37). Sur ces cinq patients, 3 correspondent plus à la définition de dermatomyosite hypomyopathique puisque la biopsie musculaire montre une myosite dans 1 cas et l'EMG un syndrome myogène dans 2 cas (tableau 1).

Parmi les 6 patients ayant une atteinte musculaire, 4 présentent une atteinte modérée avec dans 1 cas des enzymes musculaires normales et dans 3 cas des CPK < 5 N.

On voit donc que dans notre série le pneumomédiastin complique des DM/PM avec une atteinte musculaire modérée ou absente.

Au total, sur les 35 cas analysables de la littérature et en incluant nos 11 observations, le pneumomédiastin survient dans 17 cas au cours d'une forme cliniquement amyopathique de

DM. Il apparaît donc que les pneumomédiastins surviennent dans 50 % des cas dans ces formes cliniques alors qu'elles ne représentent que 5 à 20 % des dermatomyosites (45, 46). La fréquence de la fibrose pulmonaire n'explique pas cette plus forte prévalence puisqu'elle est aussi fréquente dans les formes amyopathiques que dans les formes classiques. En revanche cette association pourrait être en rapport avec la gravité de la pneumopathie interstitielle. En effet, Matsuoka et al ont montré que la survenue d'une pneumomédiastin au cours d'une fibrose pulmonaire, quelle qu'en soit l'étiologie, était corrélée à l'évolutivité et la gravité des lésions au scanner (extension des opacités en verre dépoli, apparition d'un aspect en rayon de miel) (48). Or, selon Fujisawa et al, l'atteinte pulmonaire interstitielle serait plus sévère au cours des DM que des PM (49). De plus, la normalité des CPK et la présentation sous la forme d'une dermatomyosite amyopathique sont associées à une plus grande sévérité de l'atteinte pulmonaire des PM/DM (50).

Tous ces arguments nous font penser que la gravité de la fibrose pulmonaire pourrait être un des facteurs déterminants expliquant la plus forte prévalence du pneumomédiastin au cours des DM et plus particulièrement dans les formes cliniquement amyopathiques.

### ***1.1.1.2. Atteinte cutanée***

L'atteinte cutanée typique de la dermatomyosite se manifeste par un érythème de la face d'extension des membres, des papules sur la face dorsale des articulations des doigts (papules de Gottron), un érythème péri unguéal (signe de la manucure) et un érythème lilacé des paupières. Une vascularite cutanée est présente dans 10 % des cas (51). Elle se manifeste cliniquement par des ulcérations digitales, des infarctus péri-unguéaux ou des nodules sous-cutanés. Elle est prédictive d'une origine para-néoplasique de la DM (52).

Dans une revue de 48 DM/PM dont 4 cas compliqués de pneumomédiastin, Kono et al (24) montrent qu'il existe une association significative entre la survenue d'un pneumomédiastin et la présence d'une vascularite cutanée. Dans une de ces observations ils mettent en évidence la présence d'une ulcération de l'arbre bronchique sur une fibroscopie. Un mécanisme vasculaire a ainsi été proposé pour rendre compte de la survenue du pneumomédiastin. La vasculopathie spécifique de la DM (cf histologie page 43) pourrait ainsi être à l'origine du pneumomédiastin et expliquer la forte prévalence de cette complication dans les DM.

Dans les 18 cas exploitables de la littérature et en incluant nos 11 observations, une vascularite cutanée est présente et confirmée par l'histologie dans 9 cas (31 %) sur 29. Elle survient donc chez un tiers des patients alors qu'elle complique classiquement 10 % des DM. Une association est donc possible mais cette anomalie est loin d'être constante et ne peut ainsi pas, à elle seule, expliquer l'association entre DM et pneumomédiastin. De plus les formes cliniquement amyopathiques de DM se compliquent rarement de vascularite cutanée (47) alors qu'il s'agit d'une forme clinique associée au pneumomédiastin.

### ***1.1.1.3. Atteinte articulaire***

Les DMP/PM s'accompagnent fréquemment d'une atteinte articulaire sous la forme d'arthralgies ou d'une polyarthrite. Une atteinte articulaire est présente dans 8 (72 %) de nos 11 cas et elle est dans 7 cas le symptôme révélateur de la maladie. Dans la littérature cette atteinte est moins fréquente puisqu'elle concerne 44% des patients ayant eu un pneumomédiastin. Le recrutement des patients par l'intermédiaire de services de Rhumatologie et de Médecine Interne explique probablement cette différence.

#### ***1.1.1.4. Atteinte pulmonaire***

##### **1.1.1.4.1. Manifestations liées au déficit musculaire**

Au cours des DM/PM, une défaillance des muscles respiratoires peut se manifester par une insuffisance respiratoire par hypoventilation alvéolaire. Des pneumopathies de déglutition peuvent également survenir par atteinte de la musculature oesophagienne. Ces complications classiques des myosites inflammatoires ne sont pas présentes dans nos observations ni mentionnées dans la littérature parmi les observations de pneumomédiastin au cours des DM/PM. Elles ne semblent donc pas associées à la survenue d'un pneumomédiastin.

##### **1.1.1.4.2. Pneumopathie interstitielle**

Au cours des DM/PM, l'atteinte pulmonaire interstitielle est un facteur déterminant dans le développement du pneumomédiastin. En effet, dans notre série comme dans littérature tous les patients présentaient une pneumopathie interstitielle. Elle peut se présenter soit sous une forme chronique se manifestant par une toux et une dyspnée d'effort, soit sous une forme aiguë voisine du syndrome de Hamman-Rich. Celui-ci se caractérise par une dyspnée d'apparition brutale s'aggravant rapidement et pouvant conduire au décès en quelques semaines. Les signes respiratoires peuvent précéder les signes musculaires de quelques mois voire quelques années et être, comme dans 2 de nos observations, révélateurs de la maladie. La pneumopathie interstitielle peut également être totalement asymptomatique. Dans notre

série, 4 patients présentent une forme clinique aiguë ou sub-aiguë, 5 une forme chronique et 2 patients sont complètement asymptomatiques.

Les caractéristiques suivantes constitueraient des facteurs de mauvais pronostic de la pneumopathie interstitielle : l'âge avancé des patients (53), la présence d'un phénomène de Raynaud, l'association à une dysphagie, une pneumopathie d'inhalation ou une pneumopathie bactérienne, les formes amyopathiques de DM (54), la présence d'anticorps anti-synthétase (55) et la corticorésistance (53).

Dans la littérature on note la survenue d'un pneumomédiastin chez 2 des patients ayant une radiographie de thorax normale (15, 20). Ces auteurs ont donc supposé que cette complication pouvait survenir chez des sujets indemnes d'atteinte pulmonaire. Cependant il n'avait pas été réalisé de scanner thoracique dans ces deux observations.

#### ***1.1.1.5.Pneumomédiastin***

Le pneumomédiastin se définit par l'irruption spontanée d'air dans le médiastin, excluant ainsi toutes les causes traumatiques (accident de la voie publique, chute) et iatrogènes (chirurgie thoracique, perforation de l'oesophage). Il peut survenir chez des patients indemnes de toute pathologie pulmonaire au décours d'une augmentation brutale des pressions intra-alvéolaires (toux, manœuvre de Valsalva, crise d'asthme, épreuves fonctionnelles respiratoires) (56). Cette élévation de pression entraîne une rupture alvéolaire puis la migration d'air le long des structures péribronchiques et périvasculaires jusqu'au médiastin. Cliniquement il se manifeste par une douleur thoracique, une dyspnée et un emphysème sous-cutané. Le diagnostic est confirmé par la radiographie standard du thorax et/ou le scanner thoracique.

#### 1.1.1.5.1.1.Mode de présentation

Le pneumomédiastin est généralement révélé par une douleur thoracique, une dyspnée ou un emphysème sous-cutané. Comme 3 cas de notre série, le pneumomédiastin peut être complètement asymptomatique et découvert fortuitement sur la radiographie thoracique ou le scanner. C'est également le cas dans un cas rapporté par Isfer et al (20). L'évolution dans ces 4 observations a été favorable et dans 2 cas aucun traitement n'a été ajouté au moment de la découverte du pneumomédiastin avec disparition spontanée de celui-ci. Il est possible que ce mode de révélation soit associé à une évolution plus favorable.

Dans 2 de nos observations, le pneumomédiastin survient avant le diagnostic de DM/PM montrant qu'il peut être le symptôme révélateur de la connectivite et peut ainsi orienter le diagnostic.

#### 1.1.1.5.2.Facteurs favorisant la survenue du pneumomédiastin

Un pneumomédiastin spontané peut survenir en l'absence de toute pathologie du parenchyme pulmonaire suite à une augmentation brutale des pressions intra-alvéolaires (asthme, EFR, cocaïne) (56). Nous avons vu qu'une des hypothèses expliquant la survenue d'un pneumomédiastin est la rupture d'une alvéole et la migration de l'air jusqu'au médiastin.

Dans notre série, on retrouve dans 5 cas un facteur déclenchant pouvant être éventuellement responsable d'une augmentation des pressions intra-alvéolaires: des épreuves fonctionnelles respiratoires dans 1 cas, une marche forcée dans 1 cas, une pneumopathie infectieuse dans un cas et un effort de toux violent dans 2 cas. Dans la littérature, on retrouve également dans un cas le déclenchement du pneumomédiastin au décours d'épreuves fonctionnelles respiratoires. (31).

Une fibrose pulmonaire favorise la survenue de cette complication. En effet, dans une revue de 78 patients ayant une fibrose pulmonaire idiopathique, Franquet et al ont montré qu'un pneumomédiastin était détecté au scanner thoracique chez 4 d'entre eux, c'est-à-dire dans 5% des cas (57). La fragilisation de la paroi alvéolaire par la fibrose explique cette association. Nous avons vu que dans notre série l'atteinte pulmonaire interstitielle était constante. Elle semble donc un facteur essentiel dans la survenue du pneumomédiastin. Cependant, elle n'explique pas à elle seule son association avec la DM/PM. En effet, d'autres connectivites, comme la sclérodermie, se compliquent d'atteinte pulmonaire fibrosante parfois sévère mais jamais de pneumomédiastin.

L'autre hypothèse pouvant expliquer la survenue d'un pneumomédiastin spontané est la rupture de « blebs » paracardiaques dans l'espace médiastinal. Ces blebs sont des dystrophies bulleuses sous-pleurales de petite taille. Elles résultent de la rupture d'alvéoles par hyperpression et de l'acheminement de l'air à travers le tissu interstitiel qui vient se loger sous la plèvre viscérale qui se trouve alors fragilisée. Dans notre série le scanner met en évidence des blebs paracardiaques ou parathoraciques dans 6 cas (54 %) sur 11. En revanche, dans la littérature, cette anomalie n'a jamais été notée mais elle n'a pas été systématiquement recherchée.

Plusieurs auteurs ont soulevé l'hypothèse d'un rôle de la corticothérapie dans la survenue des pneumomédiastins (24, 27). Yamanishi et al notamment rapportent deux cas de DM ayant développé une pneumomédiastin dans les suites immédiates de bolus de Solumédrol (34). Une des hypothèses évoquées était que la corticothérapie pouvait fragiliser les parois alvéolaires. Dans notre série 3 patients développent un pneumomédiastin avant tout traitement. C'est également le cas dans un cas de la littérature (20). La corticothérapie est prescrite de manière systématique dans les atteintes pulmonaires des DM, souvent sous la

forme de bolus lorsque celle-ci est rapidement évolutive. La survenue de pneumomédiastin après des bolus semble donc plus le reflet de la gravité de l'atteinte pulmonaire qu'une conséquence de ce traitement.

### **5.2.3. Explorations paracliniques**

#### ***1.1.1.6. Biologie***

Un syndrome inflammatoire est présent dans 5 de nos 11 observations. Dans la littérature, dans les 10 observations où cette donnée est exploitable, 8 patients présentent un syndrome inflammatoire avec une VS moyenne de 42 à la première heure.

Les enzymes musculaires sont un marqueur biologique important au cours des myopathies inflammatoires. En effet, elles font partie des critères diagnostiques de Bohan et Peter et participent au suivi de l'efficacité de la thérapeutique. Dans notre série, 6 patients ont des CPK normales. Dans la littérature, 17 (48 %) cas sur 35 exploitables présentent des CPK normales. Ceci conforte donc la forte prévalence des pneumomédiastins chez les patients ne présentant pas d'élévation de leurs enzymes musculaires.

Les DM/PM sont des pathologies auto-immunes associées de manière significative à la présence d'auto-anticorps. Parmi ceux-ci, les anticorps anti-synthétase sont les plus fréquemment retrouvés (58). Leurs cibles sont des enzymes cytoplasmiques qui catalysent le transport d'un acide aminé vers son t-RNA spécifique. L'anticorps anti JO-1 (anti-histidine tRNA synthétase) est mis en évidence chez près de 15 à 30 % des patients atteints de myosite. Il est associé de manière significative à la présence d'une pneumopathie interstitielle puisque 60 à 89 % des patients ayant une myosite et une pneumopathie interstitielle ont des anticorps

anti-synthétase (59). De même 50 à 100% des patients ayant des Anti-JO1 développeront une fibrose pulmonaire au cours de l'évolution de leur maladie. Lorsque s'associent à une polyarthrite, un syndrome de Raynaud et une atteinte des mains à type de « mains de mécanicien », le tableau complet du syndrome des anti-synthétases est constitué. Les autres anticorps anti-synthétase (PL-7, PL-12, OJ, EJ et KS) sont plus rares et paraissent également associés au même tableau clinique (60).

Dans notre série, un patient possède un anticorps anti-synthétase de spécificité anti-lysyl et anti-aspartyl. Dans la littérature aucun patient ne possède d'anticorps anti-synthétase. Il est ainsi intéressant de constater que sur 29 cas exploitables, seul 1 possède des anticorps anti-synthétase alors que nous avons vu qu'ils étaient présents dans près de 60% des myosites associées à une atteinte pulmonaire, cette atteinte étant présente chez tous nos patients. Il n'existe donc pas d'association entre les anti-synthétases et la survenue d'un pneumomédiastin.

### ***1.1.1.7. Electromyogramme***

Un syndrome myogène est présent sur l'EMG dans 8 de nos 11 observations. Dans la littérature, sur les 7 observations où cette donnée est exploitable, l'atteinte myogène est constante. Lorsque l'on s'intéresse aux électromyogrammes faits dans les formes amyopathiques de DM, on se rend compte que, dans notre série, 2 patients n'ayant pas d'atteinte clinique et des CPK normales ont un syndrome myogène sur l'électromyogramme.. C'est également le cas dans la littérature puisque sur les 7 patients ayant un syndrome myogène, 3 avait des CPK normales. Nous avons vu que la présence de ces anomalies infra-cliniques influençait peu l'évolution de la maladie.

### ***1.1.1.8.Explorations respiratoires***

#### **1.1.1.8.1.Epreuves fonctionnelles respiratoires**

Dans 7 de nos 11 observations, les EFR mettent en évidence un syndrome restrictif caractérisé par une diminution de la capacité vitale et de la DLCO. Dans la littérature, ce syndrome restrictif est présent dans plus de 90% des cas. L'atteinte interstitielle accompagnant le pneumédiastin se manifeste donc par un syndrome restrictif sur les EFR sans atteinte obstructive associée.

#### **1.1.1.8.2.Lavage broncho-alvéolaire**

Le pneumomédiastin est associé à la présence d'une alvéolite lymphocytaire sur le LBA. En effet, dans notre série, un lavage broncho-alvéolaire a été effectué dans 8 cas et montre dans 4 cas une alvéolite lymphocytaire, dans 3 cas une cellularité normale (50 000-250 000 cellules/ml) mais avec un pourcentage de lymphocytes supérieur à 15 % (22- 43%), dans 1 cas une alvéolite macrophagique. Dans la littérature, nous avons retrouvé 6 observations dans lesquelles un LBA était mentionné. Dans 4 cas, l'alvéolite est également de type lymphocytaire, dans 1 cas elle est macrophagique et dans 1 cas à neutrophiles. Cette alvéolite traduit la pneumopathie interstitielle sous-jacente.

Au cours des DM/PM, l'atteinte pulmonaire interstitielle est caractérisée par une alvéolite à prédominance de neutrophiles ou de lymphocytes. Leur prévalence respective varie selon les études (61, 62). La présence d'une alvéolite à neutrophiles serait associée à un

pronostic moins favorable (7, 62). Il est intéressant de constater que le pneumomédiastin, qui semble associé à une fibrose pulmonaire plus sévère, ne semble pas associé à une alvéolite à neutrophiles.

#### 5.2.4. *Imagerie*

La radiographie thoracique standard mettait en évidence une atteinte interstitielle dans toutes nos observations. Concernant le pneumomédiastin, celui-ci peut passer inaperçu sur les radiographies standard. En effet, dans 2 de nos observations, celui-ci est découvert sur le scanner thoracique systématique alors que les patients étaient asymptomatiques. Le scanner est donc l'examen de référence pour la mise en évidence des pneumomédiastins. Il est aussi probable que cette complication soit sous-estimée si un scanner n'est pas réalisé systématiquement.

La pneumopathie interstitielle est constante sur le scanner thoracique dans les observations de notre série et de la littérature. Celle-ci prédomine aux bases et se manifeste le plus souvent par des opacités en verre dépoli. Nous avons vu que des blebs sous pleurales, paracardiaques ou non, était présentes chez 6 de nos patients. Ces anomalies n'avaient jusqu'à présent pas été mentionnées dans la littérature.

#### 5.2.5. *Anatomopathologie*

Il a été récemment mis en évidence que les anomalies histologiques différaient entre DM et PM. Les DM sont caractérisées par un infiltrat inflammatoire principalement périvasculaire composé de lymphocyte B et de CD4+. Les lésions des cellules endothéliales causées par le dépôt et l'activation du complément entraînent une nécrose ischémique des myocytes (63). Ces constatations ont fait évoquer une atteinte primitive des capillaires,

médiée par un mécanisme humoral et responsable d'une ischémie musculaire. Dans les PM, on retrouve un infiltrat constitué majoritairement de lymphocytes T CD 8+ situés dans les régions endomysiales périnécrotiques, sans topographie vasculaire, avec une lyse directe des cellules musculaires exprimant les molécules du CMH de type 1 évoquant un mécanisme lésionnel à médiation cellulaire.

Sur le plan pulmonaire, la classification histologique des pneumopathies interstitielles a évolué depuis quelques années. Actuellement la référence est la classification de l'American Thoracic Society (ATS). Elle distingue l'entité histologique qu'est la pneumopathie interstitielle usuelle (Usual interstitial pneumonitis (UIP)) de six autres entités : la pneumopathie interstitielle desquamative (DIP), la pneumopathie interstitielle avec bronchiolite respiratoire (RBILD), la pneumopathie interstitielle aiguë (AIP), la pneumopathie interstitielle non spécifique (NSIP), la pneumopathie organisée cryptogénique (COP) anciennement appelée BOOP et la pneumopathie interstitielle lymphocytaire (17). Cette classification a un intérêt puisque le pronostic de la pneumopathie est corrélé au type histologique (53). En effet la pneumopathie interstitielle aiguë et la pneumopathie interstitielle usuelle sont de mauvais pronostic avec une évolution très rapide pour la première et une corticorésistance pour la seconde alors que la pneumopathie interstitielle non spécifique et la pneumopathie organisée cryptogénique sont plus corticosensibles.

Dans les DM/PM, la forme histologique la plus fréquente est la pneumopathie interstitielle non spécifique (NSIP) (64). Elle est caractérisée par l'association d'infiltrats cellulaires composés principalement de lymphocytes et associés à des lésions minimales de fibrose collagène interstitielle. Ces lésions sont de répartition homogène. La pneumopathie interstitielle usuelle est la deuxième forme histologique la plus fréquente. Elle est caractérisée par l'alternance de zones de poumon normal, d'infiltrats cellulaires et de lésions de fibrose collagène avec zones de destruction kystique (hétérogénéité temporelle des lésions). Les

autres types retrouvés, mais de manière moins fréquente, sont la BOOP et les pneumopathies interstitielles aiguës.

Dans notre série des biopsies pulmonaire, a été effectuée chez 3 patients dont 2 ont été classées en ATS. Elles mettent en évidence une pneumopathie interstitielle usuelle dans 1 cas et un aspect associant pneumopathie interstitielle non spécifique, pneumonie interstitielle aiguë et BOOP dans un cas. Dans le troisième cas, l'histologie montre des infiltrats inflammatoires sur une première biopsie puis une fibrose sévère avec destruction de la paroi alvéolaire sur une deuxième biopsie. Dans la littérature une biopsie pulmonaire est mentionnée dans un 1 seul cas et a mis en évidence des lésions associant un aspect de dommage alvéolaire diffus et de fibrose avec formation kystique, non classée en ATS(17). On voit ainsi qu'il existe probablement une association entre la présence d'une fibrose évoluée associée à des lésions kystiques et le pneumomédiastin. Celle-ci peut être expliquée par la fragilisation alvéolaire provoquée par ces lésions.

### **5.3. EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES**

#### **5.3.1. Evolution**

La survenue d'un pneumomédiastin en dehors d'un contexte de maladie systémique n'est pas associée à une évolution défavorable (65). Il survient le plus souvent sans qu'il existe de pathologie pulmonaire sous jacente. En revanche, dans un contexte de pneumopathie interstitielle au cours d'une DM/PM, la survenue d'un pneumomédiastin est grevée d'une mortalité lourde de 27% dans notre série avec un recul moyen de 3,5 ans par rapport au pneumomédiastin et de 44% dans la littérature avec un recul moyen de 5 mois soit au total une mortalité globale de 40% avec un recul de 23 mois (3 semaines- 8 ans).

Dans notre série, le décès survient en moyenne 6 mois (2-9) après la survenue du pneumomédiastin. En revanche, dans la littérature, cette durée moyenne est de 10 jours (1-20). On voit donc que le pneumomédiastin peut conduire très rapidement au décès. Cette différence est peut-être expliquée par le fait que tous nos patients étaient sous immunosuppresseur alors qu'un seul patient sur les 5 de la littérature avait un tel traitement. Cependant les patients de la littérature étant décédés très rapidement, un traitement immunosuppresseur n'avait peut-être pas eu le temps d'être introduit.

Il est également intéressant de noter que dans notre série, les 7 patients ayant survécu ne gardent pas de séquelle pulmonaire puisque la capacité vitale est constamment normalisée (85 – 120%). Ces données évolutives ne sont pas disponibles dans la littérature où l'évolution des patients sur le long terme n'est pas connue. Il s'agit ainsi d'une complication grave mais qui, si elle évolue favorablement, peut ne pas laisser de séquelle pulmonaire.

### **5.3.2.Facteurs pronostiques**

A notre connaissance, les facteurs pronostiques des pneumomédiastins n'ont en revanche jamais été étudiés. Nous avons donc comparé les données cliniques et paracliniques des patients décédés et de ceux ayant eu une évolution favorable (Tableau 7).

**TABLEAU 7. Comparaison entre les patients ayant une évolution favorable et les patients décédés sur les 45 cas exploitables de littérature incluant nos 11 observations.**

	Nombre de cas exploitables	Décès	Evolution favorable
Nombre de cas	45	18 (40%)	27(60%)
Age (an)	44	42,1	39
Sexe H/F	44	10/8	11/16
Vascularite cutanée	20	0/5 (0%)	8/15(53%)
Arthrite	26	4 (50%)	11 (61%)
CPK normales	40	8 (53%)	13 (52%)
pO2 (mmHg) avant la survenue du PnM	17	69	79
Pneumothorax associé	26	2 (25%)	4 (18 %)
Capacité vitale (% théorique)	16	53%	69,5%
Délai entre les premiers symptômes de la connectivite et le diagnostic de la connectivite(mois)	21	2,6	5,8
Délai entre les premiers symptômes de la connectivite et le pneumomédiastin (mois)	21	4,3	11,3
Délai entre le premier traitement et le pneumomédiastin (mois)	24	1,8	8,8
Traitement immunosuppresseur	41	9/17 (53%)	15/24 (62,5%)

Il ressort de notre étude et de l'analyse de la littérature que les 2 principaux facteurs pronostiques d'une évolution défavorable sont la gravité de la pneumopathie interstitielle sous-jacente attestée par la pO<sub>2</sub> avant le pneumomédiastin ( 69mmHg (60-80 ; DS :8 mmHg ) dans le groupe décédé contre 79 mmHg (60-95 ; DS 8 mmHg) dans le groupe des survivants) et la capacité vitale sur les EFR réalisées avant le pneumomédiastin (53% (45-51 ; DS 7%) contre 70% (53-100 ; DS 13%)). Le deuxième facteur de mauvais pronostic est la rapidité de survenue du pneumomédiastin après les premiers signes de la connectivite (4,3 mois(2-6 ; DS 1,5 mois) contre 11,3 mois (1,5-29 ; DS 7,9 mois)) traduisant la rapidité d'évolution de la pneumopathie interstitielle.

Il faut donc probablement surveiller et traiter de manière plus intensive les patients ayant une pathologie interstitielle sévère ou développant leur pneumomédiastin rapidement après les premiers symptômes de la connectivite.

## 5.4. TRAITEMENT

### 5.4.1. Traitement des DM/PM

Peu d'études randomisées, contrôlées ont tenté d'évaluer la stratégie thérapeutique optimale dans les myopathies inflammatoires.

Même si il n'y a jamais eu d'étude contrôlée, la corticothérapie est reconnue comme étant le traitement de première intention des myopathies inflammatoires. Celle-ci a permis d'améliorer considérablement le pronostic de cette pathologie. Dans une revue rétrospective de 63 PM/DM, Mosca et al montrent que la moitié de leurs patients est traitée par une corticothérapie seule et que celle-ci peut permettre une stabilité voire une rémission de la

maladie (66). Elle est débutée généralement à la dose de 1 mg/kg puis la décroissance est rapidement poursuivie afin de trouver la dose minimale efficace. A long terme, près d'un tiers des patients présentent des effets secondaires de ce traitement, principalement des fractures ostéoporotiques ou des ostéonécroses (67). Ainsi, certaines équipes s'intéressent à la possibilité de réduire les doses de corticoïdes. Nzeusseu et al ont montré, dans une étude rétrospective, qu'une posologie initiale de corticoïde inférieure à 0,5 mg/kg ne changeait pas la réponse à la corticothérapie (68). Cependant cette étude avait un effectif réduit et ne permettait peut-être pas de mettre en évidence une différence si elle existait. Des bolus de méthylprednisolone peuvent être proposées en traitement d'attaque ou dans les formes sévères de la maladie.

Les immunosuppresseurs sont utilisés soit d'emblée soit dans les formes réfractaires aux corticoïdes. Le choix de l'immunosuppresseur reste empirique, dépendant de l'expérience personnelle du médecin et de l'évaluation du risque/bénéfice de la thérapeutique.

Plusieurs études ouvertes ont montré une efficacité de l'azathioprine dans les PM/DM. Cependant la seule étude contrôlée randomisée n'a pas montré de différence significative entre le groupe traité par corticothérapie seule et par azathioprine (69). Le faible nombre de patients inclus (16 dans chaque groupe) et l'évaluation clinique à 3 mois explique peut-être ce résultat.

Le méthotrexate est également utilisé comme agent immunosuppresseur dans les DM/PM. Il est prescrit, comme dans la polyarthrite rhumatoïde, en une seule prise par semaine. Deux études l'ont comparé à un autre immunosuppresseur. La première, rétrospective, porte sur 113 patients traités par méthotrexate, azathioprine ou corticothérapie (70). Le méthotrexate semble supérieur à l'azathioprine ou à la corticothérapie seule dans les formes réfractaires au traitement de première ligne. La seconde est une étude randomisée évaluant l'efficacité du méthotrexate versus la cyclosporine A(71). Celle-ci ne montre pas de différence significative entre les deux groupes.

La cyclosporine A est un immunosuppresseur ayant pour cible les lymphocytes T et est employé en transplantation d'organe. Il n'existe que des observations soulignant son intérêt dans les formes réfractaires de DM. Il en est de même de la cyclosporine. Ces molécules doivent ainsi rester des thérapeutiques de deuxième ligne.

Les immunoglobulines intraveineuses sont utilisées dans le traitement de nombreuses maladies dysimmunitaires. Leur mode d'action n'est pas bien compris. Elles ont montré leur efficacité dans une étude contrôlée, randomisée comportant 13 patients présentant une forme réfractaire de DM (72). Cette efficacité a été confirmée dans des études ouvertes, dont dans les PM également (73). Elles paraissent ainsi intéressantes seules ou en association avec les immunosuppresseurs.

#### **5.4.2. Traitement des DM/PM compliquées de pneumopathie interstitielle**

Le traitement des patients atteints de DM/PM associée à une pneumopathie interstitielle n'est pas consensuel. Il existe très peu d'études randomisées et, quand elles existent, elles concernent un petit nombre de patients.

La corticothérapie est la thérapeutique de première intention dans la DM/PM compliquée de pneumopathie interstitielle débutée à la posologie de 1 mg/kg. Les bolus de corticoïdes sont utilisés dans le but de contrôler la pneumopathie interstitielle de manière plus rapide. Il existe moins de données sur l'efficacité de ce traitement vis à vis des lésions pulmonaires, que musculaires ou cutanées. En effet, le traitement est extrapolé à partir de celui des fibroses pulmonaires idiopathiques et des maladies auto-immunes.

Les immunosuppresseurs sont utilisés lorsque la réponse clinique est insuffisante ou d'emblée si l'atteinte pulmonaire comporte des critères de gravité. Dans cette indication l'azathioprine a été peu étudiée, le méthotrexate est moins utilisé au vu du risque potentiel de pneumopathie interstitielle iatrogène liée à la molécule. Le cyclophosphamide en revanche paraît être une molécule intéressante. Elle est utilisée largement dans les atteintes pulmonaires

des connectivites et a récemment été montrée comme améliorant de manière significative les pneumopathies interstitielles au cours des sclérodermies (74). Dans une étude ouverte de 7 patients, Marguerie et al montrent que ce traitement permet d'en améliorer significativement 4 (75). D'autres études ouvertes ont également montré son efficacité (76, 77). La cyclosporine A, le tacrolimus ou les immunoglobulines polyvalentes ont été rapportées comme étant efficaces dans certaines observations et doivent rester des traitements de seconde ligne.

Des observations isolées ont fait valoir l'intérêt d'associer plusieurs IS dans les pneumopathies interstitielles sévères (78, 79).

### **5.4.3. Traitement des DM/PM compliquées de pneumomédiastin**

#### ***1.1.1.9. Corticothérapie***

Dans notre série comme dans la littérature, une corticothérapie a été prescrite de manière constante lors du diagnostic de DM/PM. Il s'agit de la prednisone à la dose initiale de 0,5 à 1 mg/kg avec dans 10 cas des bolus de méthylprednisolone.

#### ***1.1.1.10. Traitement immunosuppresseur***

Un traitement immunosuppresseur a été prescrit dans 24 (57 %) des 42 cas exploitables. Il s'agit de l'azathioprine (13 cas), du cyclophosphamide (12 cas), du méthotrexate (6 cas), de la cyclosporine A (3 cas).

Dans le groupe des 24 patients traités par immunosuppresseur, on note 9 décès correspondant à une mortalité de 37,5 % avec un recul moyen de 2 ans (1,5 mois- 8 ans) dans les 11 observations où cette donnée est exploitable. En revanche dans le groupe n'ayant pas

reçu de traitement immunosuppresseur, 8 des 17 patients sont décédés correspondant à une mortalité de 47,5 % avec un recul moyen de 9 mois (3 semaines - 18 mois) dans les 5 observations où cette donnée est exploitable. La survie paraît donc meilleure dans le groupe traité par immunosuppresseur (tableau 8).

Nous avons tenté de corréler cette différence à la gravité de la pneumopathie interstitielle. En effet, les patients traités par immunosuppresseur ont souvent une atteinte pulmonaire plus sévère ce qui pourrait introduire un biais dans l'étude de la mortalité. Nous avons ainsi comparé la CV moyenne et la pO2 initiale dans les deux groupes de patients traités et non traités par immunosuppresseurs. Il ne semble pas exister de différence significative de la gravité de la pneumopathie interstitielle entre les deux groupes. (Tableau 8.)

**TABLEAU 8. Mortalité en fonction de l'utilisation d'immunosuppresseurs**

	Nombre de cas disponibles	Immunosuppresseur	Pas d'immunosuppresseur
Nombre de patients	42	24 (57 %)	18 (43 %)
Mortalité	42	37,5 %	47,5 %
Capacité vitale moyenne	13	69 %	66 %
pO2 moyenne	13	71 mmHg	79 mmHg

#### 1.1.1.11. *Evolution en fonction de la stratégie d'utilisation des immunosuppresseurs*

Dans les 25 observations où cette donnée était exploitable, nous avons également analysé la mortalité en fonction de la stratégie d'utilisation des immunosuppresseurs lors de la survenue du pneumomédiastin, c'est-à-dire si ceux-ci étaient prescrits avant, d'emblée ou secondairement à la survenue du pneumomédiastin.

Les immunosuppresseurs étaient prescrits avant le pneumomédiastin dans 4 cas. Ils étaient prescrits d'emblée lors de la survenue de cette complication dans 8 cas ou secondairement dans 6 cas, en moyenne 4,5 mois (16 jours-11 mois) après celle-ci. L'étude de la mortalité en fonction de cette stratégie est résumée dans le [tableau 9](#).

**TABLEAU 9. Mortalité en fonction de la stratégie d'emploi des immunosuppresseurs**

	Immunosuppresseurs			Pas d'immunosuppresseurs
	Avant	d'emblée	Secondaire	
Nombre de patients	4	8	6	7
Nombre de décès	1	2	2	4
Mortalité	25 %	25 %	33 %	57 %

Ces résultats montrent donc qu'il existe une amélioration de la survie dans le groupe des patients traités par IS et que ceux-ci doivent peut-être être prescrits rapidement après la survenue du PnM, le faible effectif des groupes rendant l'interprétation des résultats difficile.

## 6. CONCLUSION

Le pneumomédiastin est une complication rare mais grave des myopathies inflammatoires, mettant en jeu le pronostic vital à court terme.

L'analyse de nos cas et de la littérature montre que les formes cliniquement amyopathiques de DM représentent près de 50% des formes cliniques de myopathies inflammatoires compliquées de pneumomédiastin. Sa survenue au cours d'une connectivite doit même faire évoquer ce diagnostic. Une des hypothèses pouvant expliquer cette prédominance est la gravité plus importante des pneumopathies interstitielles au cours de ces formes cliniques. Cependant, d'autres connectivites se compliquent de fibroses sévères sans pour autant développer de pneumomédiastin. La seule présence d'une fibrose pulmonaire évoluée n'est probablement pas la seule raison de cette association. Ainsi, alors que cela n'avait jamais été rapporté dans la littérature, nous avons montré que des « blebs » paracardiaques étaient fréquemment retrouvées sur le scanner thoracique. On sait que leur rupture peut-être à l'origine du pneumomédiastin. Elles pourraient ainsi être un facteur important dans la genèse du pneumomédiastin.

Alors que les anticorps anti-JO1 sont associés de manière significative à la présence d'une pneumopathie interstitielle, nous n'avons pas retrouvé une telle association avec le pneumomédiastin qui survient pourtant constamment dans un contexte de fibrose pulmonaire sous-jacente. La classification des myopathies inflammatoires a été récemment revue avec la constitution de tableaux immuno-cliniques. La recherche de nouveaux auto-anticorps associés au pneumomédiastin pourrait constituer une voie de recherche intéressante.

La survenue d'un pneumomédiastin constitue un véritable virage évolutif de la pneumopathie interstitielle. En effet, sa survenue met en jeu le pronostic vital. Le décès peut survenir très rapidement après le pneumomédiastin. Il s'agit donc d'une urgence

thérapeutique. Nous avons montré qu'il existait des critères de mauvais pronostic (gravité de la pneumopathie interstitielle, rapidité de survenue du pneumomédiastin après le diagnostic de connectivite). La présence de ces signes doit alerter le praticien et faire encore plus discuter une intensification thérapeutique. De manière étonnante, les patients de notre série ayant eu une évolution favorable ne gardent pas de séquelle pulmonaire, c'est ainsi la « loi du tout ou rien ».

Trop rare pour qu'un essai clinique puisse un jour être proposé, la revue de la littérature nous permet néanmoins de montrer que l'utilisation d'un traitement immunosuppresseur permet une amélioration de la survie de ces patients, notamment quand celui-ci est introduit précocement.

Le pneumomédiastin est donc une complication grave des myopathies inflammatoires devant faire débiter rapidement un immunosuppresseur pouvant parfois permettre une guérison sans séquelle.

## 7. BIBLIOGRAPHIE

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975 Feb 13;292(7):344-7.
2. Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1995 Apr;22(4):668-74.
3. Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol*. 2002 Apr;46(4):626-36.
4. Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis). Presentation of six new cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1991 Jun;24(6 Pt 1):959-66.
5. Frazier AR, Miller RD. Interstitial pneumonitis in association with polymyositis and dermatomyositis. *Chest*. 1974 Apr;65(4):403-7.
6. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet*. 2000 Jan 1;355(9197):53-7.
7. Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis/dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum*. 1984 Aug;14(1):60-76.
8. Hirakata M, Nagai S. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2000 Nov;12(6):501-8.
9. Marie I, Hachulla E, Cherin P, Dominique S, Hatron PY, Hellot MF, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2002 Dec 15;47(6):614-22.
10. Arsurua EL, Greenberg AS. Adverse impact of interstitial pulmonary fibrosis on prognosis in polymyositis and dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum*. 1988 Aug;18(1):29-37.
11. Marie I, Hachulla E, Hatron PY, Hellot MF, Levesque H, Devulder B, et al. Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis. *J Rheumatol*. 2001 Oct;28(10):2230-7.
12. Barvaux VA, Van Mullem X, Pieters TH, Houssiau FA. Persistent pneumomediastinum and dermatomyositis: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol*. 2001;20(5):359-61.
13. Bousquet E, Rolland Y, Bon E, Cantagrel A, Tubery M, Murriss M, et al. Pneumomediastinum, a rare complication of dermatomyositis. Report of a case. *Rev Rhum Engl Ed*. 1996 Jun;63(6):457-9.
14. Bradley JD. Spontaneous pneumomediastinum in adult dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 1986 Sep;45(9):780-2.

15. Carmody E, McNicholl J, Chadwick G, Bresnihan B, Fitzgerald MX. Prolonged spontaneous pneumomediastinum in adult dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 1987 Jul;46(7):566.
16. Cicuttini FM, Fraser KJ. Recurrent pneumomediastinum in adult dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1989 Mar;16(3):384-6.
17. de Toro Santos FJ, Vereza-Hernando H, Montero C, Blanco-Aparicio M, Torres Lanzas J, Pombo Felipe F. Chronic pneumomediastinum and subcutaneous emphysema: association with dermatomyositis. *Respiration.* 1995;62(1):53-6.
18. Gayraud M, Lhote F, Valeyre D, Kemeny JL, Khellaf M, Battesti JP. [Pneumothorax and pneumomediastinum associated with dermatomyositis]. *Ann Med Interne (Paris).* 1989;140(6):490-1.
19. Hamamoto Y, Takahashi H, Matsunaga T, Murakami R, Kawahito Y, Tokuno T, et al. [A case of dermatomyositis associated with asymptomatic pneumomediastinum]. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi.* 1998 Dec;21(5):213-9.
20. Isfer RS, Nakao SK, Cernea SS. Dermatomyositis associated with pneumomediastinum and subcutaneous cellular tissue emphysema. *Br J Rheumatol.* 1994 Nov;33(11):1092.
21. Jang KA, Kim SH, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Subcutaneous emphysema with spontaneous pneumomediastinum and pneumothorax in adult dermatomyositis. *J Dermatol.* 1999 Feb;26(2):125-7.
22. Jansen TL, Barrera P, van Engelen BG, Cox N, Laan RF, van de Putte LB. Dermatomyositis with subclinical myositis and spontaneous pneumomediastinum with pneumothorax: case report and review of the literature. *Clin Exp Rheumatol.* 1998 Nov-Dec;16(6):733-5.
23. Kobayashi N, Takizawa H, Sugiyama H, Dohi M, Ishii A, Ohta K, et al. [A case of dermatomyositis which rapidly developed to respiratory failure in the presence of pneumomediastinum]. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi.* 1989 Jul;27(7):848-54.
24. Kono H, Inokuma S, Nakayama H, Suzuki M. Pneumomediastinum in dermatomyositis: association with cutaneous vasculopathy. *Ann Rheum Dis.* 2000 May;59(5):372-6.
25. Korkmaz C, Ozkan R, Akay M, Hakan T. Pneumomediastinum and subcutaneous emphysema associated with dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2001 Apr;40(4):476-8.
26. Kuroda T, Morikawa H, Satou T, Tanabe Y, Murakami S, Ito S, et al. A case of dermatomyositis complicated with pneumomediastinum successfully treated with cyclosporin A. *Clin Rheumatol.* 2003 Feb;22(1):45-8.
27. Matsuda Y, Tomii M, Kashiwazaki S. Fatal pneumomediastinum in dermatomyositis without creatine kinase elevation. *Intern Med.* 1993 Aug;32(8):643-7.

28. M'Raihi ML, Dakhli MS, Chebbi ML, Hamza M, el Gharbi B. [Pneumomediastinum in dermatopolymyositis]. *Rev Mal Respir.* 1989;6(6):555-7.
29. Nagai Y, Ishikawa O, Miyachi Y. Pneumomediastinum and subcutaneous emphysema associated with fatal interstitial pneumonia in dermatomyositis. *J Dermatol.* 1997 Jul;24(7):482-4.
30. Nonomura Y, Koike R, Nishio J, Tsubata R, Kohsaka H, Kubota T, et al. [A case of dermatomyositis complicated with pneumomediastinum that was successfully treated with cyclosporin A]. *Ryumachi.* 2001 Jun;41(3):653-8.
31. Ogawa M, Watanabe R, Ueda S, Ohto M, Imai T. Mediastinal emphysema developing after a pulmonary function test in a patient with dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1994 Jan;21(1):175-6.
32. Santiago MB, Chalhoub M, Pereira ST. Amyopathic dermatomyositis complicated by interstitial pulmonary disease and pneumomediastinum. *J Rheumatol.* 1998 Oct;25(10):2042-3.
33. Satomi K, Michibata T, Iizuka H, Hukuda H, Miyashita T. [Recurrent pneumomediastinum in the course of interstitial pneumonia associated with dermatomyositis]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi.* 1998 Nov;36(11):984-8.
34. Yamanishi Y, Maeda H, Konishi F, Hiyama K, Yamana S, Ishioka S, et al. Dermatomyositis associated with rapidly progressive fatal interstitial pneumonitis and pneumomediastinum. *Scand J Rheumatol.* 1999;28(1):58-61.
35. Koullias GJ, Korkolis DP, Wang XJ, Hammond GL. Current assessment and management of spontaneous pneumomediastinum: experience in 24 adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004 May;25(5):852-5.
36. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore).* 1977 Jul;56(4):255-86.
37. Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis: a review. *J Invest Dermatol.* 1993 Jan;100(1):124S-7S.
38. Fukuchi Y, Harasawa M, Yoshikawa M. [Case of systemic lupus erythematosus with mediastinal and subcutaneous emphysema followed by an increase of diffuse pulmonary shadow]. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi.* 1973 Mar;11(3):158-61.
39. Masuda A, Tsushima T, Shizume K, Mochizuki T, Isono K, Demura H, et al. Recurrent pneumothoraces and mediastinal emphysema in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol.* 1990 Apr;17(4):544-8.
40. Paira SO, Roverano S. Bilateral pneumothorax and mediastinal emphysema in systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol.* 1992 Dec;11(4):571-3.
41. Dikensoy O, Bayram N, Bingol A, Filiz A. Bronchiolitis obliterans in a case of juvenile rheumatoid arthritis presented with pneumomediastinum. *Respiration.* 2002;69(1):100-2.

42. Patel A, Kesler B, Wise RA. Persistent pneumomediastinum in interstitial fibrosis associated with rheumatoid arthritis: treatment with high-concentration oxygen. *Chest*. 2000 Jun;117(6):1809-13.
43. Kishi K, Kashiwabara K, Narushima K, Sarashina G, Kobayashi K, Yagy H, et al. [Mixed connective tissue disease-associated interstitial pneumonia complicated by pneumomediastinum during prednisolone therapy]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 2000 Jun;38(6):480-4.
44. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med*. 1991 Nov 21;325(21):1487-98.
45. el-Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2002 Apr;46(4):560-5.
46. Jorizzo JL. Dermatomyositis: practical aspects. *Arch Dermatol*. 2002 Jan;138(1):114-6.
47. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol*. 2006 Apr;54(4):597-613.
48. Matsuoka S, Kurihara Y, Yagihashi K, Okamoto K, Niimi H, Nakajima Y. Thin-section CT assessment of spontaneous pneumomediastinum in interstitial lung disease: Correlation with serial changes in lung parenchymal abnormalities. *Respir Med*. 2005 Jun 1.
49. Fujisawa T, Suda T, Nakamura Y, Enomoto N, Ide K, Toyoshima M, et al. Differences in clinical features and prognosis of interstitial lung diseases between polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 2005 Jan;32(1):58-64.
50. Marie I, Dominique S, Remy-Jardin M, Hatron PY, Hachulla E. [Interstitial lung diseases in polymyositis and dermatomyositis]. *Rev Med Interne*. 2001 Nov;22(11):1083-96.
51. Feldman D, Hochberg MC, Zizic TM, Stevens MB. Cutaneous vasculitis in adult polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1983 Feb;10(1):85-9.
52. Hunger RE, Durr C, Brand CU. Cutaneous leukocytoclastic vasculitis in dermatomyositis suggests malignancy. *Dermatology*. 2001;202(2):123-6.
53. Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersgill J, Colby TV. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. Clinical features and prognosis as correlated with histologic findings. *Am Rev Respir Dis*. 1990 Mar;141(3):727-33.
54. Takada T, Suzuki E, Nakano M, Kagamu H, Tsukada H, Hasegawa T, et al. Clinical features of polymyositis/dermatomyositis with steroid-resistant interstitial lung disease. *Intern Med*. 1998 Aug;37(8):669-73.
55. Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plotz PH, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine (Baltimore)*. 1991 Nov;70(6):360-74.

56. Weissberg D, Weissberg D. Spontaneous mediastinal emphysema. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004 Nov;26(5):885-8.
57. Franquet T, Gimenez A, Torrubia S, Sabate JM, Rodriguez-Arias JM. Spontaneous pneumothorax and pneumomediastinum in IPF. *Eur Radiol*. 2000;10(1):108-13.
58. Targoff IN. Humoral immunity in polymyositis/dermatomyositis. *J Invest Dermatol*. 1993 Jan;100(1):116S-23S.
59. Friedman AW, Targoff IN, Arnett FC. Interstitial lung disease with autoantibodies against aminoacyl-tRNA synthetases in the absence of clinically apparent myositis. *Semin Arthritis Rheum*. 1996 Aug;26(1):459-67.
60. Targoff IN, Trieu EP, Plotz PH, Miller FW. Antibodies to glycyl-transfer RNA synthetase in patients with myositis and interstitial lung disease. *Arthritis Rheum*. 1992 Jul;35(7):821-30.
61. Marie I, Hatron PY, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and in dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1998 Jul;25(7):1336-43.
62. Wallaert B, Hatron PY, Devulder B, Voisin C. [Pulmonary involvement in dermatopolymyositis. Value of bronchoalveolar lavage]. *Presse Med*. 1986 Jun 28;15(26):1247.
63. Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002 Nov;28(4):779-98, vi.
64. Cottin V, Thivolet-Bejui F, Reynaud-Gaubert M, Cadranet J, Delaval P, Ternamian PJ, et al. Interstitial lung disease in amyopathic dermatomyositis, dermatomyositis and polymyositis. *Eur Respir J*. 2003 Aug;22(2):245-50.
65. Richard M, Burgevin G, Richard H, Racineux JL, Fresneau M. [Spontaneous pneumomediastinum in adults. 10 cases (author's transl)]. *Nouv Presse Med*. 1978 Jun 3;7(22):1925-8.
66. Mosca M, Neri R, Pasero G, Bombardieri S. Treatment of the idiopathic inflammatory myopathies: a retrospective analysis of 63 Caucasian patients longitudinally followed at a single center. *Clin Exp Rheumatol*. 2000 Jul-Aug;18(4):451-6.
67. Clarke AE, Bloch DA, Medsger TA, Jr., Oddis CV. A longitudinal study of functional disability in a national cohort of patients with polymyositis/dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1995 Sep;38(9):1218-24.
68. Nzeusseu A, Brion F, Lefebvre C, Knoops P, Devogelaer JP, Houssiau FA. Functional outcome of myositis patients: can a low-dose glucocorticoid regimen achieve good functional results? *Clin Exp Rheumatol*. 1999 Jul-Aug;17(4):441-6.
69. Bunch TW, Worthington JW, Combs JJ, Ilstrup DM, Engel AG. Azathioprine with prednisone for polymyositis. A controlled, clinical trial. *Ann Intern Med*. 1980 Mar;92(3):365-9.

70. Joffe MM, Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Hicks JE, et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, azathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med.* 1993 Apr;94(4):379-87.
71. Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S, Studynkova J, Kafkova J, Bartunkova J, et al. Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol.* 2000;29(2):95-102.
72. Dalakas MC, Illa I, Dambrosia JM, Soueidan SA, Stein DP, Otero C, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1993 Dec 30;329(27):1993-2000.
73. Cherin P, Piette JC, Wechsler B, Bletry O, Ziza JM, Laraki R, et al. Intravenous gamma globulin as first line therapy in polymyositis and dermatomyositis: an open study in 11 adult patients. *J Rheumatol.* 1994 Jun;21(6):1092-7.
74. Tashkin DP, Elashoff R, Clements PJ, Goldin J, Roth MD, Furst DE, et al. Cyclophosphamide versus placebo in scleroderma lung disease. *N Engl J Med.* 2006 Jun 22;354(25):2655-66.
75. Marguerie C, Bunn CC, Beynon HL, Bernstein RM, Hughes JM, So AK, et al. Polymyositis, pulmonary fibrosis and autoantibodies to aminoacyl-tRNA synthetase enzymes. *Q J Med.* 1990 Oct;77(282):1019-38.
76. al-Janadi M, Smith CD, Karsh J. Cyclophosphamide treatment of interstitial pulmonary fibrosis in polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1989 Dec;16(12):1592-6.
77. Schnabel A, Reuter M, Gross WL. Intravenous pulse cyclophosphamide in the treatment of interstitial lung disease due to collagen vascular diseases. *Arthritis Rheum.* 1998 Jul;41(7):1215-20.
78. Tanaka F, Origuchi T, Migita K, Tominaga M, Kawakami A, Kawabe Y, et al. Successful combined therapy of cyclophosphamide and cyclosporine for acute exacerbated interstitial pneumonia associated with dermatomyositis. *Intern Med.* 2000 May;39(5):428-30.
79. Danieli MG, Malcangi G, Palmieri C, Logullo F, Salvi A, Piani M, et al. Cyclosporin A and intravenous immunoglobulin treatment in polymyositis/dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2002 Jan;61(1):37-41.

## 8. ANNEXES

Questionnaire envoyé à chaque médecin pour le recueil des données des observations

<b>POLYMYOSITE/DERMATOMYOSITE ET PNEUMO-MEDIASTIN</b>
---

Date de naissance :

Sexe :

Origine géographique :

### Clinique

Symptôme révélateur :

Amaigrissement : oui/non , si oui combien de kg en combien de mois :

Date 1<sup>ers</sup> symptômes musculaires :

- Myalgies : oui/non
- Déficit moteur : oui/non

Date des premiers symptômes respiratoires :

- Dyspnée : oui/non
- Toux : oui/non
- Autre (préciser) :

Date des premiers signes cutanés :

- Papules de Gottron : oui/non
- Erythème heliotrope des paupières : oui/non
- Signe de la manucure: oui/non
- Autres (préciser) :

Autres signes systémiques :

- Arthralgies / arthrite (préciser) : oui/non
- Raynaud : oui/non
- Autres (préciser) :

Date du diagnostic de pneumopathie interstitielle :

Date du diagnostic de dermatomyosite / polymyosite :

Date du 1er épisode de pneumo-médiastin :

- Facteur déclenchant : oui/non , si oui lequel :

- récurrence de pneumomédiastin : oui/non
- Si oui : Nombre de récurrences :
- Dates des différentes récurrences :

Pneumothorax associé : oui/non

- Si oui , date de ce pneumothorax :
- , nombre d'épisodes :

Cancer associé : oui/non , si oui lequel ?

### **Examens complémentaires**

CPK ( N fois la normale) :

Aldolase :

Anti-noyaux (titre) :

Anti-synthétase :

- Anti Jo1
- Anti Pm-Scl
- Autres anti-synthétase recherchés (PL-7, PL-12, OJ, EJ) : oui/non
- Si oui lesquels sont positifs

PO2 :

VS :

CRP(mg/l) :

Radio thoracique

- pneumopathie interstitielle: oui/non
- Autres anomalies (préciser) :

Lavage alvéolaire

- Nombre de cellules/mm<sup>3</sup> :
- Polynucléaires neutrophiles : %
- Lymphocytes : %
- Eosinophiles : %
- Macrophages : %
- Rapport CD4/CD8 :

EFR

- CV ( % de théorique) :
- CPT :

- DLCO/VA :
- VEMS/CV :

#### TDM thoracique

- Bulles paracardiaques : oui/non
- Autres (préciser) :

#### EMG

- syndrome myogène : oui/non

#### Biopsie musculaire

- infiltrat inflammatoire : oui/non
- vascularite : oui/non

#### Biopsie pulmonaire : oui/non

- si oui résultat :

### **Traitement**

#### Date du début de la corticothérapie :

- posologie initiale :
- bolus de méthylprednisolone: oui/non
- si oui , nombre :
- posologie :

#### Date d'arrêt de la corticothérapie générale :

#### Immunosupresseur d'emblée: oui/non

- si oui : lequel
- posologie

#### Immunosupresseur secondairement : oui/non

- date :
- indication :
- lequel :
- posologie :

#### Date d'arrêt des immunosuppresseurs :

#### Gamma-globulines : oui/non

- Date de début :
- Posologie :

- Indication :
- Durée :

Echanges plasmatiques: oui/non

- date de début :
- nombre de séances :
- volume échangé :
- durée du traitement :

Réponse favorable au traitement initial : oui/non

### **Evolution**

Date des dernières nouvelles :

Etat du patient aux dernières nouvelles :

- Rémission complète : oui/non
  - Partielle : oui/non
  - Séquelles pulmonaires : oui/non , si oui préciser
  - Séquelles musculaires : oui/non
  - Décès : oui/non , si oui date :
- DLCO/VA :  
CV :  
CPT :

Si corticothérapie aux dernière nouvelles, posologie :

Si immunosuppresseur aux dernières nouvelles, posologie :

Sérothèque réalisée : oui/non

Nombre de polymyosites suivies dans le service :

Nombre de dermatomyosites suivies dans le service :

Nombre de cas de pneumomédiastin avec polymyosite ou dermatomyosite :

Merci de joindre les comptes-rendus d'hospitalisation, de biopsie pulmonaire et musculaire.

**Titre de thèse : Pneumomédiastin compliquant une pneumopathie interstitielle au cours des dermatomyosites et polymyosites : étude de 11 cas et revue de la littérature**

---

## RESUME

Le pneumomédiastin spontané est une complication rare des myopathies inflammatoires avec une prévalence estimée à 2%. Sa survenue dans un tableau de connectivite doit faire évoquer le diagnostic de dermatomyosite ou polymyosite. Cette complication est plus fréquente chez l'homme et dans les formes cliniquement amyopathiques de dermatomyosites. Une pneumopathie interstitielle est constante, jouant possiblement un rôle via la rupture d'une alvéole ou de bulles paracardiaques. C'est une complication sévère avec une mortalité de 40%. La gravité de la pneumopathie interstitielle et sa rapidité d'évolution semblent être des facteurs de mauvais pronostic faisant discuter un traitement précoce. L'indication d'un traitement immunosuppresseur est à envisager rapidement, permettant parfois une évolution favorable sans séquelle.

---

## MOTS-CLES

- Dermatomyosite
- Polymyosite
- Pneumopathie interstitielle
- Pneumomédiastin
- Pronostic
- Immunosuppresseurs