

LA DERMATOMYOSITE AMYOPATHIQUE :

UNE ENTITÉ RARE ASSOCIÉE À UNE PNEUMOPATHIE INTERSTITIELLE FULMINANTE

DEBRUS C (1), CALMÈS D (1), VON FRENCKELL C (2), DUYSINX B (1), CATALDO D (1), CORHAY J-L (1), LOUIS R (1), GUIOT J (1)

RÉSUMÉ : La dermatomyosite est une maladie rare, d'étiologie inconnue, caractérisée par une myopathie inflammatoire associée à un syndrome cutané typique. Outre l'atteinte musculaire et cutanée, la dermatomyosite peut se manifester par des atteintes organiques, notamment pulmonaires, cardiaques et articulaires qui contribuent à la sévérité de la maladie. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 50 ans atteint d'une dermatomyosite compliquée d'une pneumopathie interstitielle d'évolution clinique particulièrement rapide et péjorative. Le patient présentait des anticorps anti-MDA5 (anti-Melanoma Differentiation-Associated gene 5), anticorps associés assez fréquemment à une atteinte pulmonaire sévère et rapidement progressive, ainsi qu'à une présentation particulière de la maladie appelée «dermatomyosite amyopathique». Malgré un traitement immunosuppresseur intensif, l'état pulmonaire du patient s'est rapidement aggravé, entraînant son décès par insuffisance respiratoire trois mois après le diagnostic. Cette histoire clinique illustre le fait que les patients atteints de dermatomyosite peuvent présenter différents anticorps qui correspondent à des phénotypes cliniques distincts. L'association entre anticorps anti-MDA5 et la pathologie pulmonaire interstitielle justifie qu'un screening des anticorps anti-MDA5 soit réalisé chez les patients porteurs d'une dermatomyosite. De plus, le titrage sanguin des anti-MDA5 est un facteur pronostique de la réponse au traitement et de la survie.

MOTS-CLÉS : *Dermatomyosite - Pneumopathie interstitielle - Anticorps anti-MDA5 - Dermatomyosite cliniquement amyopathique*

CLINICALLY AMYOPATHIC DERMATOMYOSITIS : A RARE ENTITY ASSOCIATED WITH ACUTE AND SEVERE INTERSTITIAL LUNG DISEASE

SUMMARY : Dermatomyositis is a rare disease of unknown etiology characterized by a severe inflammatory myopathy associated with a cutaneous syndrome. Dermatomyositis is associated with multisystemic disorders mostly represented by cardiac, pulmonary and articular involvements, which are particularly associated with a bad prognosis. We report a case of a 50-year-old patient suffering from dermatomyositis associated with an interstitial lung disease with a particularly fast and pejorative clinical evolution. The anti-Melanoma Differentiation-Associated gene 5 (anti-MDA5) antibodies are frequently associated with a severe and rapidly progressive lung disease without myositis named «amyopathic dermatomyositis». High blood levels of anti-MDA5 were found in our patient. Despite maximal immunosuppressive treatment and supportive care, he died 3 months after the diagnosis. Patients may present different antibodies that correspond to distinct clinical phenotypes of dermatomyositis. The anti-MDA5 is known to be a marker of clinically amyopathic dermatomyositis (CADM) associated with a rapidly progressive interstitial lung disease. Moreover, blood level of anti-MDA5 antibody predicts the response to treatment and survival in CADM.

KEYWORDS : *Dermatomyositis - Interstitial lung disease - Anti-MDA5 antibody - Clinical amyopathic dermatomyositis*

INTRODUCTION

La dermatomyosite est une maladie rare d'étiologie inconnue, caractérisée par une myopathie inflammatoire associée à un syndrome cutané. Elle peut également se manifester par des atteintes organiques, notamment pulmonaires, cardiaques et articulaires, qui contribuent à la sévérité de la maladie (1, 2).

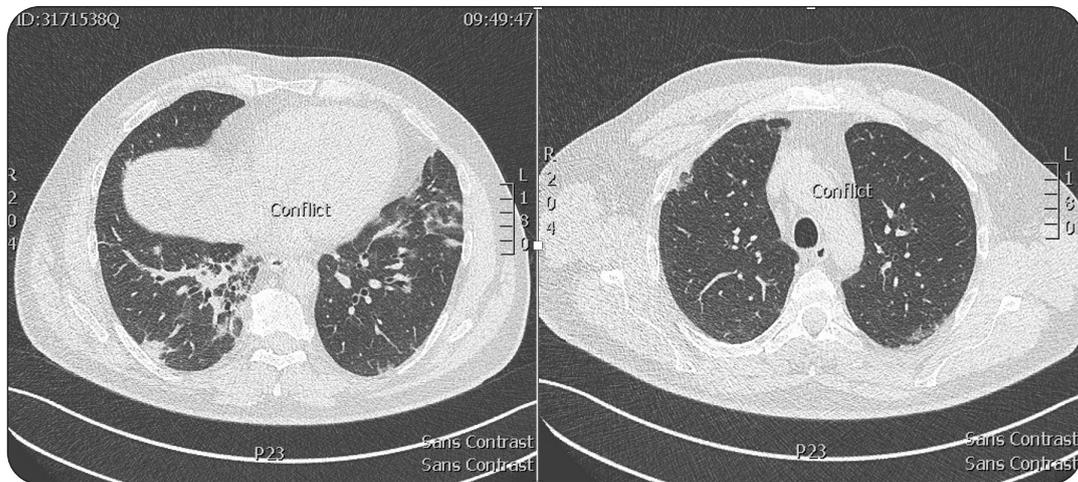
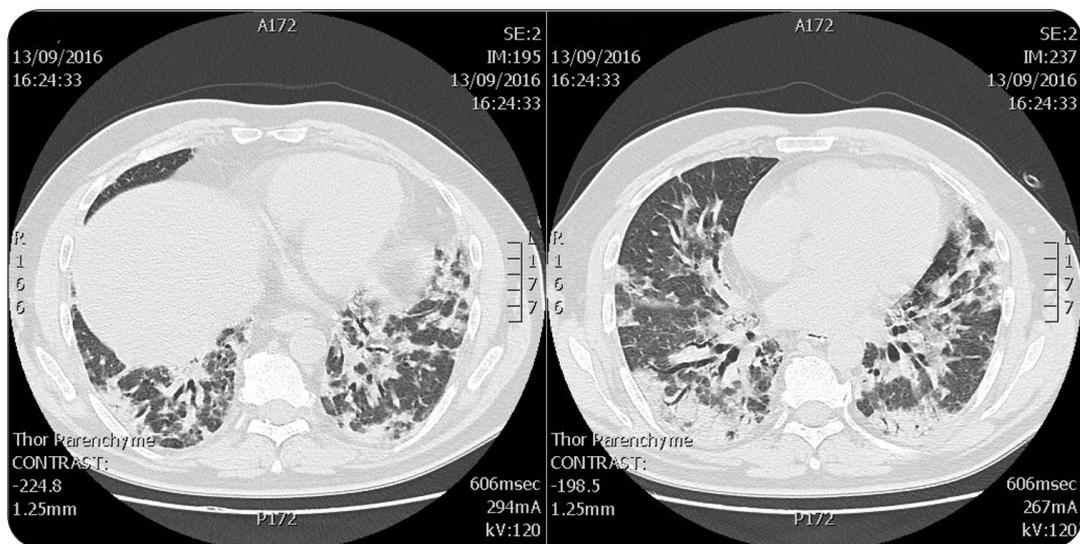
La dermatomyosite amyopathique, encore appelée CADM («Clinically Amyopathic Dermatomyositis»), est une sous-entité rare caractérisée par la présence de lésions cutanées typiques sans atteinte musculaire (3).

Le cas clinique rapporté dans cet article est celui d'une dermatomyosite amyopathique compliquée d'une pneumopathie interstitielle d'évolution clinique particulièrement rapide et péjorative.

OBSERVATION

Un patient de 50 ans présente une dyspnée rapidement progressive évoluant depuis deux mois, ainsi qu'une perte de poids rapide et inexplicquée. Les antécédents médico-chirurgicaux sont sans particularité. Il n'y a pas d'histoire d'exposition tabagique ou toxique particulière. Devant cette symptomatologie respiratoire, deux antibiothérapies empiriques successives sont proposées sans évolution favorable. Un scanner thoracique réalisé devant l'échec thérapeutique objective de multiples lésions condensantes bilatérales, sous-pleurales et multifocales alternant avec de fines plages en verre dépoli (Figure 1). Sur le plan clinique, le patient se plaint de douleurs articulaires et d'une

(1) Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Rhumatologie, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. CT-Scanner thoracique sans contraste**Figure 2. CT-scanner thoracique montrant une nette majoration des infiltrats parenchymateux avec de multiples infiltrats diffus à prédominance basithoracique droite, à la fois à disposition sous-pleurale et périlobovasculariaire**

dyspnée en aggravation progressive. Rapidement, un traitement par méthylprednisolone (32 mg 1x/j durant 7 jours) est instauré, permettant un contrôle symptomatique satisfaisant. À l'arrêt du traitement, le patient présente une récurrence symptomatique précoce associant une dyspnée de stade 3 selon l'échelle du mMRC (échelle de dyspnée modifiée du «Medical Research Council»), une toux sèche et des polyarthralgies à prédominance nocturne. L'examen clinique réalisé aux urgences confirme une arthrite des poignets, des articulations métacarpophalangiennes, métatarsophalangiennes et interphalangiennes proximales. Les paramètres révèlent

une fièvre à 38,4°C et une saturation en oxygène à 94 % à l'air ambiant. Des râles crépitants bi-basaux sont auscultés jusqu'à mi-champ pulmonaire. Des nodosités érythémateuses des mains accompagnées d'une sécheresse cutanée et de multiples crevasses profondes et douloureuses sont objectivées (papules de Gottron).

La biologie objective un syndrome inflammatoire modéré avec une C-réactive protéine dosée à 35 mg/l (norme : 0,0-5,0mg/l), sans hyperleucocytose d'accompagnement et avec une créatine kinase normodosée.

Le scanner thoracique de contrôle, réalisé un mois plus tard, révèle une nette aggravation des

lésions parenchymateuses avec de multiples infiltrats diffus surtout dans la région basithoracique droite, à la fois à prédominance sous-pleurale et péribronchovasculaire (Figure 2).

Le bilan auto-immun met en évidence des anticorps anti-MDA5 (Melanoma Differentiation-Associated protein 5), anti-SAE (Small ubiquitin-like modifier Activating Enzyme) et anti-PMSC75 (nucleolar protein complex). Les deux premiers anticorps sont associés aux dermatomyosites tandis que les anti-PMSC75 sont retrouvés dans les formes mixtes avec composante sclérodermique. Dans le cas présent, une atteinte sclérodermique peut raisonnablement être exclue par l'absence de symptômes évocateurs.

Le tableau clinique associe une pneumopathie interstitielle diffuse rapidement évolutive, des polyarthralgies inflammatoires, des lésions cutanées caractéristiques ainsi qu'un bilan auto-immun révélateur. L'ensemble de ces éléments permet d'établir le diagnostic de dermatomyosite amyopathique compliquée d'une pneumopathie interstitielle sévère.

Un traitement par méthylprednisolone à hautes doses (500 mg 1x/j durant 3 jours puis 1 mg/kg/j) est rapidement débuté, associé, dans un second temps, en raison de l'absence d'amélioration significative sur le plan pulmonaire, à du cyclophosphamide (0,8 g/m²)

Malgré la thérapeutique, une dégradation inexorable sera observée avec évolution vers une pneumopathie interstitielle aiguë (Figure 3) requérant successivement une oxygénothérapie à haut débit, une ventilation

Figure 3. Radiographie thoracique réalisée en réanimation. Opacités interstitielles diffuses avec multiples infiltrats condensants bi-basaux



mécanique puis, l'implantation d'un système d'oxygénation extra-corporelle. Une majoration des doses de corticoïdes et l'administration de rituximab ne permettront pas de limiter la sévérité du processus inflammatoire excluant, dès lors, la possibilité d'une transplantation pulmonaire. En raison de l'évolution défavorable malgré une thérapeutique maximale, le patient est décédé rapidement.

DISCUSSION

GÉNÉRALITÉS

La dermatomyosite est une myopathie inflammatoire rare associée à des manifestations cutanées. L'incidence annuelle est d'environ 5 à 10 cas par million d'habitants, avec une prévalence de 60 à 70 cas par million d'habitants. Le pic d'incidence se situe entre 50 et 60 ans, avec un sexe ratio homme/femme de 0,5 (4, 5).

Le mécanisme étiopathogénique n'est pas encore complètement élucidé, mais résulte d'une activation anormale du système immunitaire à la suite d'une exposition à des facteurs environnementaux sur un terrain génétique prédisposé. Les facteurs environnementaux incriminés pourraient inclure des infections virales ou bactériennes, ou encore, des expositions à des produits chimiques ou médicamenteux. Néanmoins, aucun facteur étiologique n'est clairement identifié. Le mécanisme responsable de la dermatomyosite est vasculaire. Il fait principalement intervenir l'immunité humorale (lymphocyte B et lymphocyte TCD4+) et le complément (complexe d'attaque membranaire, fragment C5bC9) et provoque une micro-angiopathie primitivement musculaire. L'activation, pour une raison encore inconnue, du complément et de sa fraction d'attaque membranaire par des auto-anticorps est considérée comme l'événement initiateur critique. Il conduit à la libération de cytokines pro-inflammatoires et au dépôt de la fraction terminale (C5b9) du complément dans les capillaires principalement du muscle et du derme. L'inflammation qui en résulte entraîne une altération de l'endothélium vasculaire, conduisant à une occlusion capillaire provoquant une ischémie et une nécrose musculaire (4).

Les manifestations cutanées font partie des caractéristiques qui différencient la dermatomyosite des autres myopathies inflammatoires. Elles peuvent parfois précéder de plusieurs mois l'atteinte musculaire. Les papules de Gottron, quasi pathognomoniques, sont présentes dans

un tiers des cas sous forme de papules squameuses érythémateuses ou violacées au niveau de la face dorsale des articulations interphalangiennes et métacarpo-phalangiennes, plus rarement au niveau des coudes et des genoux. L'atteinte cutanée peut également se présenter sous forme d'un érythro-œdème photosensible au niveau des zones découvertes (visage, cou, membres), appelé notamment syndrome du châle. L'érythème orbitaire en lunettes est très caractéristique (érythème héliotrope) (4).

L'histoire clinique classique est celle d'une faiblesse musculaire progressive sur quelques mois. Il s'agit principalement d'un déficit moteur qui touche la musculature striée de manière symétrique. La faiblesse musculaire est variable et va d'une simple gêne fonctionnelle à une véritable paralysie. Les myalgies sont retrouvées dans 25-70 % des cas, mais sont rarement au premier plan. Certains patients ne développent jamais d'atteinte musculaire au cours de l'évolution de la maladie (1, 2).

Environ 15-30 % des patients atteints de dermatomyosite présentent des manifestations articulaires. Il s'agit d'arthralgies inflammatoires ou d'arthrites touchant essentiellement les poignets, les genoux, les épaules, les interphalangiennes proximales et les métacarpo-phalangiennes des mains et des pieds (6).

Une atteinte cardiaque peut survenir dans moins de 15 % des cas. Il peut s'agir de troubles

de conduction ou, plus rarement, d'une myocardite ou d'une péricardite inflammatoire (6).

PNEUMOPATHIES

L'atteinte pulmonaire, survenant dans 15-45 % des cas, arrive en troisième position par ordre de fréquence derrière les atteintes musculaire et cutanée (6).

Parmi les atteintes possibles, la pneumopathie d'inhalation secondaire à l'atteinte de la musculature pharyngée est courante (environ 20 % des cas) et constitue un facteur prédisposant à une mortalité importante. Une atteinte de la musculature diaphragmatique entraînant une hypoventilation est également possible et souvent sous-estimée en raison de la difficulté à évaluer la fonction diaphragmatique en routine (6).

La pneumopathie interstitielle diffuse (PID) est l'atteinte pulmonaire la plus fréquente (20-40 % des patients) et est inaugurale dans 50 % des cas, précédant parfois de plusieurs mois l'atteinte musculo-cutanée. Il s'agit d'une cause majeure de morbi-mortalité, sa présence grève le pronostic vital du patient de manière considérable (6, 7). Elle peut se présenter sous différentes formes histologiques : pneumonie interstitielle non spécifique (PINS), pneumonie interstitielle commune (PIC), pneumopathie organisée cryptogénique (POC) et pneumonie interstitielle aiguë (PIA) (7-9) (Tableau I).

Tableau I. Tableau relatif aux différentes caractéristiques iconographiques des pneumopathies interstitielles dans la dermatomyosite et leurs principaux diagnostics différentiels.
Adapté de (9)

Pattern histologique	Distribution scanographique typique des lésions	Lésions typiques scanographiques	Diagnostic différentiel
PIC	Périphérique, sous-pleurale, basale	Opacités réticulaires, images en rayon de miel, bronchiectasies par traction, destruction de l'architecture pulmonaire, foyers d'opacité en verre dépoli	Vascularites, asbestose, alvéolite allergique, pneumopathie médicamenteuse, fibrose idiopathique
PINS	Périphérique, sous-pleurale, basale Symétrique	Infiltrat en verre dépoli, aspect réticulo-nodulaire diffus, opacités en rayon de miel, foyers de condensation, par traction	Vascularites : sclérodémie, dermatopolymyosite, alvéolite allergique, pneumopathie médicamenteuse, fibrose idiopathique
POC	Sous-pleurale, péri-bronchique	Consolidations bilatérales en nappes (« patchy »)	Infection, vascularite, sarcoïdose, lymphangite carcinomateuse, pneumopathie à éosinophiles, fibrose idiopathique
PIA	Diffuse	Foyers de condensation, opacités en verre dépoli Bronchiectasies par traction tardives	Syndrome de détresse respiratoire aiguë, fibrose idiopathique

PINS : pneumonie interstitielle non spécifique. PIC : pneumonie interstitielle commune. POC : pneumopathie organisée cryptogénique. PIA : pneumonie interstitielle aiguë.

La CADM est associée à un risque accru de développer une PID. Dans la plupart des cas, elle précède la défaillance d'organe et est souvent sévère et rapidement progressive. L'aspect histologique et radiologique le plus couramment retrouvé est celui d'une PINS (9)

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires ont pour but de confirmer l'atteinte musculaire (dosage des enzymes musculaires, électromyogramme, IRM musculaire), d'établir le diagnostic (biologie, biopsie) et de rechercher une complication systémique (10).

Sur le plan biologique, on retrouve généralement un syndrome inflammatoire modéré, inconstant, et une élévation des enzymes musculaires dans 75 à 85 % des cas. La créatine phosphokinase (CPK) peut être élevée à plus de 50 fois la normale dans la maladie active, mais un taux normal d'enzyme musculaire ne peut exclure le diagnostic (11). Dans la CADM, le taux sérique des enzymes musculaires est normal (3).

Au niveau immunologique, on retrouve classiquement des anticorps anti-nucléaires et anti-cytoplasmiques. Certains anticorps sont très spécifiques de la dermatomyosite : les anti-SAE, anti-MDA, anti-Mi2 (anti-mitochondrie), anti-TIF1 γ (Transcriptional Intermediatory Factor 1 gamma) et anti-MJ/NXP-2 (nucleolar

matrix protein). D'autres anticorps sont non spécifiques des dermatomyosites et sont retrouvés dans d'autres pathologies auto-immunes (les anti-SSA, anti-SSB, anti-PM-Scl, anti-RNP, anti-KU). Le facteur rhumatoïde est positif dans 20 % des cas. Le type d'anticorps présents est corrélé au décours clinique de la maladie. Ainsi, les anticorps anti-SAE et anti-MDA5 s'observent plus volontiers dans les CADM et sont fréquemment associés à une pneumopathie interstitielle. L'anti-Mi2 est associé à une forme classique de dermatomyosite alors que certains anticorps, comme l'anti-TIF1-gamma, sont associés à un risque élevé de néoplasie (3, 11, 12) (Tableau II).

Les anticorps anti-MDA5 sont retrouvés dans 13 à 35 % des dermatomyosites en général et dans 50 % des CADM. L'atteinte musculaire est peu fréquente lorsqu'ils sont positifs. Ils sont, en revanche, associés dans plus de 80 % des cas à une fibrose pulmonaire rapidement progressive. L'association entre anticorps anti-MDA5 et pneumopathie interstitielle justifie qu'un screening des anticorps anti-MDA5 soit réalisé chez tout patient porteur d'une dermatomyosite avec ou sans atteinte pulmonaire. De plus, le titrage des anti-MDA5 est un marqueur de l'activité de la maladie et est un facteur pronostique de la réponse au traitement et de la survie. Un faible taux d'anticorps anti-MDA5 est associé à une meilleure réponse au traitement et une survie prolongée (13).

Tableau II. Tableau reprenant les différents anticorps spécifiques et associés aux myosites avec le phénotype clinique auxquels ils sont associés (12)

Anticorps	Antigène cible	Fréquence dans la DM (%)	Signification clinique
Anticorps spécifiques des myosites :			
Anti-JO1	Histidyl-ARNt synthétase	15-20	Syndrome des anti-synthétases
Anti-PL7	Thréonyl-ARNt synthétase	5-10	
Anti-PL12	Alanyl-ARNt synthétase	< 5	
Anti-EJ	Glycyl-ARNt synthétase	5-10	
Anti-JO1	Isoleucyl-ARNt synthétase	< 5	
Anti-KS	Asparginyl-ARNt synthétase	< 5	
Anti-Zo	Phénylalaninyl-ARNt synthétase	< 1	
Anti-YRS	Tyroyil-ARNt synthétase	< 1	
Anti-SRP	«Signal recognition particle»	< 4	Myopathie nécrosante
Anti-Mi2	Famille des protéines hélicases	5-10	Dermatomyosite

DM : dermatomyosite

Lors du diagnostic d'une CADM, la recherche de la présence ou non d'une PID est donc un élément important. La présence d'anticorps anti-MDA5 est ainsi un facteur central qui détermine non seulement le phénotype clinique de la dermatomyosite, mais aussi son association avec une PID rapidement progressive. Ceci justifie l'instauration d'une thérapie immunosuppressive agressive en cas de diagnostic d'une atteinte pulmonaire avec présence d'anticorps anti-MDA5 (13).

DERMATOMYOSITE ET CANCER

Une association entre dermatomyosite et cancer est retrouvée dans 20 à 30 % des cas, surtout dans la population plus âgée. La dermatomyosite précède la survenue du cancer dans 70 % des cas. Il n'existe pas de parallélisme évolutif entre la myopathie et l'évolution tumorale. Il ne s'agit donc pas d'un syndrome considéré comme paranéoplasique, mais cette association fréquente doit alerter le clinicien. Ici encore, la caractérisation des anticorps joue un rôle central. La recherche des anticorps permet d'obtenir une information prédictive sur le risque de néoplasie associée. Ainsi, certains anticorps, comme l'anti-TIF1-gamma, sont associés à un risque particulièrement élevé de néoplasie. Il conviendra donc d'être particulièrement attentif au dépistage oncologique en présence de ces anticorps.

Le bilan de dépistage à réaliser n'est pas clairement défini, mais comprend généralement un examen clinique minutieux, une colonoscopie, une gastroscopie en cas de dysphagie, un examen gynécologique et une mammographie chez la femme, ainsi qu'un examen biologique. En cas de bilan négatif, il devra être réitéré à 6 mois, 12 mois et 18 mois. La place du PET-scanner au 18FDG (fluorodésoxyglucose) reste encore à déterminer dans le dépistage systématique des patients avec dermatomyosite (14).

TRAITEMENT DE LA DERMATOMYOSITE

La corticothérapie à haute dose (prednisone 1 mg/kg/j) constitue la base du traitement. Cette thérapie de première ligne est efficace dans plus de 70 % des dermatomyosites. La dose d'1 mg/kg est recommandée jusqu'à la régression de l'ensemble des signes cliniques, pour être ensuite diminuée progressivement jusqu'à la dose minimale efficace. L'administration de bolus de méthylprednisolone précédant la corticothérapie orale est fréquemment utilisée dans les PID sévères (4, 7).

Les immunosuppresseurs tels l'azathioprine et le méthotrexate constituent le traitement de deuxième ligne et peuvent être d'emblée associés aux corticoïdes lorsqu'une PID est présente (4, 6).

Le traitement par immunoglobuline intraveineuse (IgG 2 g/kg 1 x/mois) est, depuis peu, remboursé en Belgique et constitue désormais le traitement de troisième ligne. Ce traitement est uniquement accessible dans les centres de références des maladies neuromusculaires.

Dans les dermatomyosites corticorésistantes, le cyclophosphamide est fréquemment utilisé et est efficace dans 70 % des cas (15). Le rituximab, un anticorps monoclonal dirigé contre la protéine CD20 des lymphocytes B, a également prouvé son efficacité (12), mais les données dans l'atteinte pulmonaire interstitielle de la dermatomyosite sont rares. Des études randomisées sur l'efficacité et la tolérance à long terme du rituximab dans cette indication sont en cours (15, 16).

Dans le cas de la CADM avec anticorps anti-MDA5 positif, étant donné le pronostic péjoratif et l'évolution rapide, des thérapies combinées sont souvent proposées, associant corticoïdes à hautes doses et immunosuppresseurs. Dans les formes réfractaires, certaines équipes rapportent l'utilisation de tofacitinib, de basiliximab, de polymyxine-B, de plasmaphèrese et d'antifibrotiques (17).

La transplantation pulmonaire est une alternative dans certaines formes évoluées et/ou en progression malgré le traitement optimal. Le risque de récurrence de la pathologie sur les poumons transplantés n'est pas clairement établi (18).

CONCLUSIONS

La dermatomyosite est une maladie auto-immune dont les atteintes les plus fréquentes sont musculaires, cutanées et pulmonaires. Les patients peuvent présenter différents anticorps qui correspondent à des phénotypes cliniques distincts. Le dosage de ces anticorps n'est pas encore remboursé en Belgique à l'heure actuelle. L'anticorps anti-MDA5 est fréquemment associé à une présentation clinique particulière de la maladie : la dermatomyosite amyopathique. Cette forme clinique se présente sans atteinte musculaire et est compliquée d'une atteinte pulmonaire interstitielle rapidement progressive grevée d'une mortalité très élevée. Un traitement immunosuppresseur agressif est indiqué dans cette forme particulière.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;**292**:344-7.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975;**292**:269-72.
3. Gil B, Merav L, Pnina L, Chagai G. Diagnosis and treatment of clinically amyopathic dermatomyositis (CADM): a case series and literature review. *Clin Rheumatol* 2016;**35**:2125-30.
4. Cherin P. Inflammatory myopathies. *Acta Clin Belg* 2004;**59**:290-9.
5. Medsger TA, Dawson WN, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med* 1970;**48**:715-23.
6. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;**355**:53-7.
7. Cottin V, Thivolet-Béjui F, Reynaud-Gaubert M, et al. Interstitial lung disease in amyopathic dermatomyositis, dermatomyositis and polymyositis. *Eur Respir J* 2003;**22**:245-50.
8. Ikeda S, Arita M, Misaki K, Mishima S, et al. Incidence and impact of interstitial lung disease and malignancy in patients with polymyositis, dermatomyositis, and clinically amyopathic dermatomyositis: a retrospective cohort study. *Springerplus* 2015;**4**:240.
9. Travis WD, King TE, Bateman ED, et al. American Thoracic Society/European Respiratory Society. International multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2011 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;**165**:277-304.
10. Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, et al. 119th ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2004;**14**:337-45.
11. Gester F, Duysinx B, Von Frenckell C, et al. Comment j'explore... les modifications biologiques dans les pathologies infiltrantes pulmonaires. *Rev Med Liege* 2019;**74**:47-53.
12. Chinoy H, Fertig N, Oddis C V, et al. The diagnostic utility of myositis autoantibody testing for predicting the risk of cancer-associated myositis. *Ann Rheum Dis* 2007;**66**:1345-9.
13. Matsushita T, Mizumaki K, Kano M, et al. Antimelanoma differentiation-associated protein 5 antibody level is a novel tool for monitoring disease activity in rapidly progressive interstitial lung disease with dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2017;**176**:395-402.
14. Selva-O'Callaghan A, Grau JM, Gámez-Cenzano C, et al. Conventional cancer screening versus PET/CT in dermatomyositis/polymyositis. *Am J Med* 2010;**123**:558-62.
15. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol* 2018;**28**:913-21.
16. Keir GJ, Maher TM, Ming D, et al. Rituximab in severe, treatment-refractory interstitial lung disease. *Respirology* 2014;**19**:353-9.
17. Wu W, Guo L, Fu Y, et al. Interstitial lung disease in anti-MDA5 positive dermatomyositis. *Clin Rev Allergy Immunol* 2021;**60**:293-304.
18. Shoji T, Bando T, Fujinaga T, et al. Living-donor lobar lung transplantation for rapidly progressive interstitial pneumonia associated with clinically amyopathic dermatomyositis: report of a case. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013;**61**:32-4.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Debrus C, Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.
Camille.debrus@chuliege.be