



CASE REPORT

Spontaneous pneumomediastinum: a rare and serious complication of dermatomyositis

Saliha BOUKHEMACHA, Amine RAHOU

ABSTRACT

Dermatomyositis is part of the group of idiopathic inflammatory myopathies (IIM), which is characterized by inflammatory involvement of skeletal muscles associated with typical skin signs. Dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibodies is characterized by the frequency of parenchymal lung involvement, which can reach 91%, widely described in the literature. Spontaneous pneumomediastinum being a rare and serious complication, rarely described with a poor prognosis. We report the case of a patient who presented with pulmonary parenchymal involvement and spontaneous dissecting pneumomediastinum during her anti-MDA5 dermatomyositis, whose progression was favorable under treatment with human immunoglobulins, corticosteroids, and immunosuppressants. The pathophysiological mechanisms involved remain unclear; theories have been proposed involving the Macklin mechanism, the role of the parenchymal involvement itself, barotraumas, viral microorganisms, the aggressiveness of anti-MDA 5 antibodies (vasculitic phenotype) thru their microangiopathic mechanism, the presence of skin ulceration, young age, and the major role of corticosteroids in the worsening of pneumomediastinum. Management must be urgent, focused on understanding the pathophysiological process in order to improve the prognosis, which could remain compromised despite well-conducted treatment even at an early stage.

Keywords: Inflammatory myopathy, dermatomyositis, anti-MDA5 antibodies, spontaneous pneumomediastinum.

Faculté de Médecine de l'Université Oran 1 Ahmed Ben Bella. Service de Médecine Interne, EHU 1er Novembre 1954, Oran, Algérie.

Received: 28 Feb 2026

Accepted: 13 May 2026

Correspondance to: Saliha BOUKHEMACHA
E-mail: saliha.boukhemacha@gmail.com

1. INTRODUCTION

Au cours des dermatomyosites, les pneumopathies interstitielles sont fréquentes, notamment au cours de la dermatomyosite à AC anti-MDA5 dont le phénotype clinique se caractérise par la bonne évolution de l'atteinte musculaire squelettique, voire sa discrétion, revêtant parfois une forme hypomyopathique, voire amyopathique (1) et par l'importance de l'atteinte parenchymateuse pulmonaire avec une fréquence autour de 90% (2) pouvant être suffisamment sévère pour conditionner le pronostic vital. Néanmoins, la survenue d'un pneumomédiastin spontané constitue une complication rare cependant redoutable (2), atteignant une prévalence de 2,2 % de toutes les myopathies inflammatoires et un taux de mortalité de 25% durant le premier mois suivant le diagnostic (3) (4). Les séries récentes confirment un mauvais pronostic du pneumomédiastin (HR 4-5), bien que des rémissions soient possibles sous immunosuppresseurs intensifs (5).

Nous décrivons une observation d'une jeune femme ayant présenté une dermatomyosite avec une atteinte pulmonaire parenchymateuse et un pneumomédiastin spontané disséquant menaçant ayant justifié une intervention thérapeutique urgente et agressive. Nous discutons à la lumière des publications des mécanismes physiopathologiques impliqués et nous décrivons son évolution sous traitement.

2. OBSERVATION

Madame H.D âgée de 42 ans, aux antécédents d'une hypothyroïdie suite à une thyroïdite d'Hashimoto substituée, hospitalisée dans notre service en fin 2020 pour un syndrome myogène associé à des signes cutanés faisant suspecter une dermatomyosite. Cliniquement, la patiente présentait une asthénie, une dyspnée stade III de la NYHA, un syndrome myogène fait de myalgies spontanées et provoquées, un déficit musculaire bilatéral et symétrique des quatre membres prédominant sur les ceintures scapulaires et pelviennes avec un testing musculaire coté à 3/5 aux 4 membres.

Le tableau initial comportait aussi une atteinte dermatologique faite d'un érythème périorbitaire lilacé en lunettes, d'un érythème au niveau du cou et du décolleté (signe de châle), des ulcérations cutanées au niveau des coudes et des avant-bras (Figure 1), des papules de Göttron au niveau des faces d'extension des mains (Figure 1), un phénomène de Raynaud compliqué d'ulcérations pulpaire associées à des lésions érythémato-violacées au niveau des 2 mains évoquant des lésions de vascularites cutanées (Figure 1).



Figure 1. Gauche : des ulcérations cutanées associées à des papules de Gottron au cours de la dermatomyosite. Droite : des ulcérations pulpaire et des lésions vasculitiques au cours d'une dermatomyosite.

Les examens complémentaires avaient objectivé sur le plan biologique : un syndrome inflammatoire (VS accélérée à 82 mm, CRP négative), des enzymes musculaires élevées (CK à 400 U/L soit 2*N et LDH à 580 U/L soit 2*N, ALAT à 130 U/L soit 3,6*N, ASAT à 256 U/L soit 7*N), l'ensemble du bilan infectieux était revenu négatif. L'électrophorèse des protéines sériques avait objectivé une réaction inflammatoire chronique modérée, des facteurs antinucléaires (FAN) positifs et des myosites dots positifs pour les AC anti-MDA5, le reste des myosites dots était négatif de même que les AC anti-DNA et la cryoglobulinémie.

Les explorations morphologiques avaient montré sur l'ENMG un syndrome myogène intéressant les 4 membres, plus prononcé sur les ceintures scapulaires et pelviennes. La capillaroscopie périunguëale avait objectivé un aspect d'une dystrophie capillaire ectasiant active, compatible avec une dermatomyosite. Le diagnostic d'une dermatomyosite à AC anti-MDA5 a été ainsi porté.

L'exploration des fonctions respiratoires (EFR) avait objectivé un syndrome restrictif avec un VEMS à 59 % et une CVF à 48%, le test de marche de 6 min était à 48 % de la valeur prédite, faisant suspecter une atteinte pulmonaire associée. La TDM thoracique faite dans le cadre du bilan lésionnel de la dermatomyosite avait objectivé : un épaississement septal interlobulaire, de topographie sous pleurale prédominant en basal bilatéral, associé à des plages en verre dépoli évoquant un aspect de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) compliquée d'un pneumomédiastin spontané minime, associé à une embolie pulmonaire lobaire inférieure gauche dont le bilan d'investigation avait révélé un syndrome des antiphospholipides (IgG anti B2GP1+ et IgG anticardiolipine +).

L'échocardiographie trans-thoracique initiale faite à la recherche d'une atteinte cardiaque méconnue était normale. Le bilan d'une néoplasie sous-jacente était négatif.

Un traitement à base de corticothérapie à raison de 1 mg/kg/j de prednisone était instauré devant cette poussée, associé à une anticoagulation curative devant l'embolie pulmonaire. Deux semaines plus tard, la patiente a consulté à nouveau aux urgences pour une aggravation de sa dyspnée. Une nouvelle TDM thoracique était faite devant ce tableau, objectivant un pneumomédiastin diffus intéressant l'ensemble des étages et des compartiments du médiastin. Devant ce dernier, la dose de la corticothérapie a été réduite.

à 0,5 mg/kg/j maintenue pendant 4 semaines, suivie d'une dégression progressive, avec une surveillance clinique et radiologique rapprochée.

Trois mois plus tard, à la dégression de la corticothérapie, la patiente avait présenté une rechute de son atteinte musculaire faite d'un syndrome myogène avec déficit musculaire coté à 4/5 au testing musculaire avec des signes de gravité à type de dysphagie aux solides, des fausses routes et une atteinte de la musculature axiale cervicale à type d'impossibilité de lever la tête lors du passage en position debout. Associé à une aggravation de la dyspnée (stade III à IV), un œdème et une crépitation cervico-brachiale correspondant à un emphysème sous-cutané. Un bilan lésionnel a été réitéré objectivant ; sur la nouvelle TDM thoracique un pneumomédiastin diffus comprimant les cavités cardiaques droites (Figure 2) associé à un emphysème sous-cutané cervicothoracique disséquant. Une atteinte cardiaque associée était fortement évoquée devant un aspect échographique d'une hypokinésie globale du VG avec une fraction d'éjection à 45%.

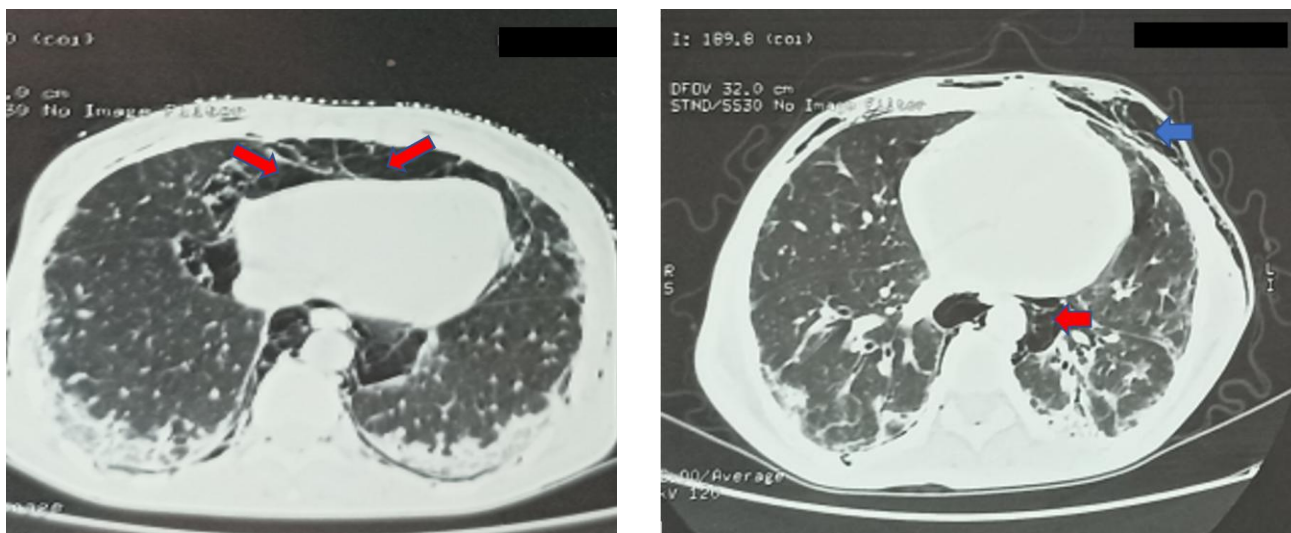


Figure 2. Gauche : lésions de pneumopathies interstitielles non spécifiques associées à un pneumo médiastin (flèches rouges) comprimant les cavités cardiaques. Droite : Evolution des lésions de pneumopathies interstitielles non spécifiques et du pneumo médiastin associé à un emphysème sous cutané (flèche bleue).

Devant la gravité de ce tableau, une cure d'immunoglobulines humaines a été instaurée en urgence à raison de 2g/kg répartis sur 5 jours. L'évolution était marquée initialement par une nette régression de la dysphagie et des fausses routes. De même, le frein pour la corticothérapie à forte dose était ce pneumomédiastin comprimant, cependant cette dernière s'est avérée incontournable pour induire une rémission rapide. La décision du staff était d'initier une corticothérapie à 0,5 mg/kg/j avec des bolus mensuels de cyclophosphamide pendant 6 mois devant les atteintes musculaires, pulmonaires et cardiaques. L'évolution était progressivement favorable ; régression progressive de la dyspnée, amélioration du testing musculaire à 4/5^{ème} au bout du 3^{ème} bolus de cyclophosphamide, amélioration des épreuves fonctionnelles respiratoires ; CVF à 59% antérieurement à 48% et du test de marche de 6 min à 55% de la valeur prédite pour un antérieur à 48%.

L'imagerie thoracique faite au décours des trois bolus de cyclophosphamide avait montré une régression du pneumomédiastin comparativement à celle faite initialement.

À la fin des cycles de cyclophosphamide en mai 2022, une dernière évaluation lésionnelle était faite montrant une normalisation de la force musculaire, des épreuves fonctionnelles respiratoires et du test de marche de 6 min. La TDM thoracique de contrôle avait objectivé une disparition du pneumomédiastin et de l'emphysème sous-cutané et une stabilité des lésions parenchymateuses. Le mycophénolate mofétil à raison de 3 g/j était administré comme traitement d'entretien, l'anticoagulation est maintenue au long court.

3. DISCUSSION

La dermatomyosite à AC anti-MDA5 se caractérise par une atteinte pulmonaire figurant en tête de liste des manifestations avec une prévalence élevée autour de 90 % (2). Le pneumomédiastin spontané (PMS) est une entité rare néanmoins sévère pouvant compliquer certaines connectivites telles que la dermatomyosite, la sclérodermie systémique, le lupus érythémateux disséminé et la polyarthrite rhumatoïde (6).

Sur le plan épidémiologique, plusieurs travaux ont montré que l'association entre dermatomyosite et (PMS) est la plus fréquemment rapportée avec une incidence allant de 2,2 % à 8,6 % (6), pouvant constituer un facteur de mauvais pronostic (7). Le premier cas décrit de PMS au cours d'une dermatomyosite remonte à 1986, à partir duquel des dizaines d'observations ont été rapportées sous forme de cas isolés ou de petites séries. Une revue de la littérature incluant 9 patients d'une série monocentrique et 72 cas publiés entre 1986 et 2017, soit 81 cas au total, souligne la rareté de cette complication et sa gravité, avec une mortalité globale dépassant 20%. (8, 9)

Les données pronostiques récentes confirment le caractère péjoratif du PMS, surtout lorsqu'il survient sur une atteinte parenchymateuse rapidement progressive chez des patients anti-MDA5 positifs. Dans une cohorte japonaise de 119 patients atteints de dermatomyosite ou polymyosite avec pneumopathie interstitielle diffuse (DM/PM-ILD), le PMS a été observé chez 23 patients (19 %), avec une mortalité à un an de 34,8 % contre 7,3 % chez les patients sans PMS ($p = 0,001$). Dans cette étude, le PMS était associé à un hazard ratio de mortalité de 5,49 en analyse univariée et de 4,10 en analyse multivariée après ajustement sur l'âge et le statut anti-MDA5, ce qui en fait un facteur pronostique indépendant majeur. Fait marquant, chez les patients anti-MDA5 positifs, la mortalité à un an atteignait 53,3 % en cas de PMS, contre environ 4 % en l'absence de PMS, soulignant le rôle synergique du phénotype anti-MDA5 et du PMS dans la détérioration rapide du pronostic. (5)

Ces observations rejoignent celles de la revue de 81 cas de PMS compliquant une dermatomyosite, rapportant une mortalité liée au PMS d'environ 22,2 %, principalement par défaillance respiratoire sur pneumopathie interstitielle rapidement progressive. D'autres séries confirment ce caractère péjoratif, avec une surmortalité significative chez les patients présentant un PMS associé à une myosite-ILD, la présence d'un PMS multipliant par environ 2,5 à 3 le risque de décès par rapport aux patients ayant une ILD sans PMS. Dans l'ensemble, le PMS apparaît moins comme une simple complication mécanique isolée que comme le reflet d'une atteinte alvéolo-interstitielle diffuse, fragile et évolutive. (8,10)

Sur le plan physiopathologique, plusieurs mécanismes sont évoqués. Le mécanisme de Macklin (Macklin effect) correspond à la rupture d'une bronchiole terminale lors d'un barotraumatisme (toux, Valsalva) avec dissection de l'air le long des gaines broncho-vasculaires jusqu'au médiastin (11). Cependant, dans la dermatomyosite, ce phénomène semble favorisé par la fragilité intrinsèque du parenchyme liée à la fibrose et à la kystisation des lésions interstitielles, générant des cavités aériennes intra-parenchymateuses susceptibles de se rompre vers le médiastin. Dans les formes anti-MDA5 positives, la vasculopathie microangiopathique, avec atteinte endothéliale, angiogenèse altérée et production désordonnée de cytokines, pourrait conduire à des zones de nécrose focale de la paroi alvéolaire et des septa, accentuant la fragilité du tissu pulmonaire et favorisant la dissection de l'air dans l'interstitium(12,13,14,15).

Plusieurs facteurs déclenchants ou aggravants ont été proposés. Certains auteurs ont incriminé des infections virales respiratoires banales, observant fréquemment l'apparition d'une pneumopathie interstitielle aiguë et d'un PMS dans les suites d'un épisode infectieux, suggérant un rôle de « trigger » viral dans l'activation de la myosite et de l'atteinte alvéolo-interstitielle (16). D'autres séries soulignent le rôle possible des fortes doses de corticoïdes dans l'aggravation de la fragilité interstitielle et la survenue ou l'extension du PMS (11). La présence d'ulcérations cutanées traduisant un phénotype vasculitique, le jeune âge (notamment avant 30 ans), ont également été identifiés comme facteurs associés à la survenue du PMS (17,18).

Dans notre observation, la patiente présentait plusieurs facteurs classiquement associés au risque de PMS : dermatomyosite anti-MDA5, atteinte interstitielle pulmonaire de type pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS), ulcérations cutanées à type de lésions vasculitiques, corticothérapie initiale à forte dose et âge relativement jeune. La survenue d'un PMS minime puis son extension en pneumomédiastin diffus disséquant avec emphysème sous-cutané cervico-thoracique illustre la dynamique potentielle de cette complication dans un contexte de parenchyme fragilisé. Toutefois, malgré un profil a priori défavorable (anti-MDA5+, ILD, PMS compressif, suspicion d'atteinte cardiaque), l'évolution a été favorable sous traitement précoce et agressif.

Comparée aux grandes séries, l'issue de notre cas contraste nettement avec les taux de mortalité rapportés. Alors que la cohorte japonaise décrit plus d'un tiers de décès à un an, et jusqu'à plus de la moitié chez les patients anti-MDA5+, notre patiente a présenté une rémission clinique, fonctionnelle et radiologique complète de son PMS et une stabilisation des lésions interstitielles à distance. Ce profil rejoint un sous-groupe minoritaire de cas publiés où le PMS régresse sous immunosuppression intensive, suggérant que le

pronostic n'est pas uniformément sombre et que l'initiation précoce d'un traitement agressif (bolus de cyclophosphamide, IVIg, puis traitement d'entretien) peut modifier l'histoire naturelle de la maladie.

Sur le plan thérapeutique, il n'existe pas de schéma standardisé, mais la plupart des auteurs s'accordent sur la nécessité d'une prise en charge urgente et agressive, associant corticothérapie systémique, immunosuppresseurs (cyclophosphamide, azathioprine, mycophénolate mofétil, voire rituximab) et, dans certains cas, immunoglobulines intraveineuses ou plasmaphérèse. Dans les formes anti-MDA5 avec ILD et PMS, l'intensification précoce du traitement immunosuppresseur est généralement recommandée compte tenu du risque élevé de mortalité à court terme (19).

Notre conduite thérapeutique s'inscrit dans cette stratégie : réduction prudente de la corticothérapie lors de la phase aiguë de PMS compressif, recours aux IVIg en urgence, puis introduction rapide de bolus mensuels de cyclophosphamide avant relais par mycophénolate mofétil, avec une surveillance rapprochée clinique, fonctionnelle et radiologique.

4. CONCLUSION

Cette observation rappelle le phénotype clinique de la dermatomyosite à AC anti-MDA5, se caractérisant par l'atteinte pulmonaire prédominante pouvant être suffisamment grave pour compromettre le pronostic vital, et met le point sur la possibilité de survenue d'un pneumomédiastin spontané-complication rare néanmoins redoutable-incitant ainsi les cliniciens à dépister les facteurs de risque de sa survenue (jeune âge, corticothérapie, ulcérations cutanées, pneumopathie interstitielle, AC anti-MDA5) afin de cibler les patients nécessitant une exploration approfondie et une surveillance étroite en raison d'une évolution péjorative possible.

Éthique : Un consentement verbal a été obtenu auprès de la patiente pour la publication de ses données cliniques et iconographiques tout en respectant l'anonymat pour un intérêt purement scientifique.

Déclaration des conflits d'intérêt : Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en lien avec l'article présent.

Déclaration sur l'intelligence artificielle (IA) générative dans la rédaction scientifique : Au cours de la préparation du présent travail, les auteurs ont utilisé le logiciel QUILLBOT afin de faire des traductions et le logiciel PERPLEXITY PRO afin d'organiser les références selon les normes de VANCOUVER.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyosite avec anticorps anti-MDA5: caractéristiques biocliniques, pathogénèse et thérapies émergentes. *Front Immunol.* 2021;12:773352. doi:10.3389/fimmu.2021.773352
2. Spontaneous pneumomediastinum: an extra-muscular manifestation of anti-MDA5 dermatomyositis. *Reumatol Clin (Engl Ed).* 2024;S2173-5743(24)00046-7
3. Jhaji AS, Yeung JHS, To F. Spontaneous pneumomediastinum due to anti-melanoma differentiation-associated protein 5 requiring a bilateral lung transplant. *Case Rep Rheumatol.* 2021;2021:6097183. doi:10.1155/2021/6097183
4. Demirdöğen Çetinoğlu E, Dalkılıç E, Erol M, Acet NA, Ursavaş A, Ege E. A fatal complication of dermatomyositis: spontaneous pneumomediastinum. *Eurasian J Pulmonol.* 2016;18(1):50-54. doi:10.5152/ejp.2015.65265
5. Abe K, Furuta S, Kobayashi Y, Sugiyama T, Kagami S-I, Nakagomi D, et al. Prognosis of spontaneous pneumomediastinum occurring in dermatomyositis or polymyositis patients with interstitial lung disease according to antimelanoma differentiation-associated gene 5 antibody status: a retrospective cohort study. *RMD Open.* 2023;9(1):e002770. doi: 10.1136/rmdopen-2022-002770. PMID: 36759007
6. De Maupeou F, Chiavassa-Gandois H, Giron J, Zabraniecki L, Sans N, Fournie B, Railhac JJ. Pneumomédiastin spontané et dermatomyosite: approche physiopathologique par l'imagerie. *Rev Mal Respir.* 2003;20(6 Pt 1):965-968
7. Jung J, Kim MJ, Yoo B, Lee C-K, Kim Y-G, Hong S, et al. Clinical impact of pneumomediastinum in patients with myositis-associated interstitial lung disease. *PLoS One.* 2025;20(7):e0328043. doi:10.1371/journal.pone.0328043.
8. Olivo Pallo PA, Shinjo SK. Spontaneous pneumomediastinum in dermatomyositis: a case series and literature review. *MedicalExpress (São Paulo).* 2018;5:mo18009. doi:10.5935/MedicalExpress.2018.05.09
9. Majdoub S, Zemni H, Zaghouni H, Ben Salem HH, Amara H, Bakir D, et al. Pneumomediastinum during a dermatomyositis: a rare entity. *Pan Afr Med J.* 2016;23:40. doi:10.11604/pamj.2016.23.40.7986
10. Jung J, Kim MJ, Yoo B, Lee C-K, Kim Y-G, Hong S, et al. Clinical impact of pneumomediastinum in patients with myositis-associated interstitial lung disease. *PLoS One.* 2025;20(7):e0328043. doi:10.1371/journal.pone.0328043. PMID: 40644484.
11. Bradley JD. Spontaneous pneumomediastinum in adult dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 1986 Sep;45(9):780-782. doi:10.1136/ard.45.9.780.

12. Majdoub S, Zemni H, Zaghouani H, Ben Salem HH, Amara H, Bakir D, et al. Pneumomédiastin au cours d'une dermatomyosite, une entité rare: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J.* 2016;23:40. doi:10.11604/pamj.2016.23.40.7986
13. M'Raihi ML, Dakhli MS, Chebbi ML, Hamza M, El Gharbi B. Pneumomédiastin au cours d'une dermatomyosite. *Rev Mal Respir.* 1989;6(6):555-557.
14. de Souza Neves F, Shinjo SK, Carvalho JF, Levy-Neto M, Borges CTL. Spontaneous pneumomediastinum and dermatomyositis may be a not so rare association: report of a case and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2007;26(1):105-107
15. 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. doi:10.1080/03009749950155805.
16. Kwon M. Spontaneous pneumomediastinum and cutaneous ulcers complicated in a patient with dermatomyositis and interstitial lung disease. *Arch Rheumatol.* 2022;37(1):136-138. doi:10.46497/ArchRheumatol.2022.8719
17. Olivo Pallo PA, Shinjo SK. Spontaneous pneumomediastinum in dermatomyositis: a case series and literature review. *MedicalExpress (São Paulo).* 2018;5(6):M180601. doi:10.5935/MedicalExpress.2018.06.01
18. Sato S, Kuwana M. Clinically amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 2010 Nov;22(6):639-643. doi:10.1097/BOR.0b013e32833f1987
19. Bobirca A, Alexandru C, Musetescu AE, Bobirca F, Florescu AT, Constantin M, et al. Anti-MDA5 amyopathic dermatomyositis—a diagnostic and therapeutic challenge. *Life (Basel).* 2022;12(8):1108. doi:10.3390/life12081108.