

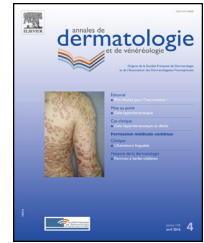


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Dermatomyosite amyopathique avec anticorps anti-MDA-5, associée à une pemphigoïde bulleuse, un syndrome de Sjögren et un lymphome de type MALT

Amyopathic dermatomyositis (DM) with anti-MDA5 antibodies, associated with bullous pemphigoid, Sjögren syndrome and gastric MALT lymphoma

B. Garcia^{a,*}, F. Dabouz^a, L. Pascal^b, M. Gillard^a,
P. Modiano^a

^a Service de dermatologie, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, université catholique de Lille, boulevard de Belfort, BP 387, 59020 Lille, France

^b Service d'oncohématologie, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, université catholique de Lille, boulevard de Belfort, BP 387, 59020 Lille, France

Reçu le 7 avril 2016 ; accepté le 12 mai 2017

MOTS CLÉS

Dermatomyosite amyopathique ;
Anticorps anti-MDA 5 ;
Pemphigoïde bulleuse ;
Pneumopathie interstitielle ;
Lymphome ;
MALT

Résumé

Introduction. — Les myosites inflammatoires sont un groupe hétérogène de maladies musculaires. Elles comprennent les polymyosites, les dermatomyosites (DM), les myosites associées aux cancers, les myosites nécrosantes et les myosites à inclusions. Les DM ne comportent parfois que peu ou pas de manifestations musculaires : DM hypo- ou amyopathiques. La dermatomyosite (DM) à anticorps anti-MDA5 est une forme de dermatomyosite rare, souvent amyopathique, dont le pronostic est principalement lié à l'atteinte pulmonaire.

Observation. — Une femme de 69 ans, suivie pour un lymphome gastrique de type *mucosa-associated lymphoid tissue* (MALT), était adressée pour une éruption bulleuse. Les investigations réalisées permettaient de retenir le diagnostic de pemphigoïde bulleuse. Parallèlement était découverte une dermatomyosite amyopathique avec pneumopathie interstitielle. Une corticothérapie générale était débutée en association avec le rituximab indiqué pour son lymphome. L'évolution était favorable.

Discussion. — La dermatomyosite à anticorps anti-MDA5 doit être évoquée devant toute atteinte pulmonaire associée à des signes cutanés de dermatomyosite, le plus souvent en l'absence

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : br.garcia@icloud.com (B. Garcia).

d'atteinte musculaire. Elle représenterait jusqu'à 7 % des DM et son pronostic est sévère en raison de l'atteinte pulmonaire.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Amyopathic dermatomyositis;
Anti-MDA5 antibody;
Bullous pemphigoid;
Interstitial lung disease;
Gastric MALT lymphoma

Summary

Background. — The inflammatory myopathies are a heterogeneous group of muscle diseases and comprise polymyositis, dermatomyositis (DM), myopathies associated with cancers, necrotising myositis and inclusion body myositis. DM occasionally exhibits few or no muscular signs: i.e. hypomyopathic/amyopathic DM. Anti-MDA5 dermatomyositis (DM) is a rare form of dermatomyositis that is frequently amyopathic; the prognosis is linked mainly to pulmonary involvement.

Patients and methods. — A 69-year-old woman treated for mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) gastric lymphoma was referred for a bullous eruption. Based on the investigations performed, a diagnosis was made of bullous pemphigoid. At the same time, amyopathic dermatomyositis was discovered together with interstitial lung disease. Systemic steroids were introduced in combination with rituximab. A favourable outcome was achieved.

Discussion. — Anti-MDA5 dermatomyositis must be considered systematically in all cases of pulmonary involvement associated with cutaneous signs of dermatomyositis, in which no muscular involvement is generally seen. This condition accounts for up to 7% of DM and carries a severe prognosis due to pulmonary involvement.

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

La dermatomyosite (DM) à anticorps anti-MDA5 est une variété de DM récemment isolée, avec moins d'une centaine de cas publiés à ce jour [1,2]. Cliniquement, elle se distingue notamment par la fréquence des formes hypo- ou amyopathiques et l'association à une atteinte interstitielle pulmonaire qui peut engager le pronostic vital [3–6].

L'association de la DM à certaines formes de cancers est connue [7], de même que leur survenue possible sur un terrain prédisposant aux affections dysimmunitaires. Nous rapportons le cas d'une femme de 69 ans adressée pour pemphigoïde bulleuse et chez laquelle était découvert un syndrome de Gougerot Sjögren, associé à une DM amyopathique à anticorps anti-MDA5.

Observation

Une femme de 69 ans était adressée en hospitalisation pour la prise en charge d'une éruption bulleuse. La patiente était suivie en hématologie pour un lymphome du *Mucosa-associated lymphoid tissue* (MALT) gastrique avec sérologie *Helicobacter pylori* négative ; au cours du bilan d'extension de son lymphome avait été découverte une fibrose pulmonaire d'origine indéterminée. Quelques semaines plus tard, elle avait été admise en soins intensifs de cardiologie pour une décompensation cardiaque avec un passage en fibrillation atriale. La fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) était alors de 20 %. La décompensation cardiaque avait été rattachée au passage en fibrillation atriale et l'évolution avait été favorable après cardioversion.

L'éruption cutanée correspondait à la récurrence d'une pemphigoïde bulleuse découverte un an plus tôt et

traitée par dermocorticoïdes. L'examen clinique mettait en évidence des érosions postbulleuses sur un fond érythémateux prurigineux. Il n'existait pas d'hyperéosinophilie. La biopsie cutanée objectivait une bulle sous-épidermique avec des dépôts linéaires de C3 à la jonction dermo-épidermique en immunofluorescence directe (Fig. 1). Les recherches d'anticorps circulants anti-peau, anti-collagène VII, anti-BP180 et anti-BP230 étaient négatives. L'évolution des lésions cutanées était rapidement favorable sous dermocorticoïdes.

Devant la fibrose pulmonaire, une enquête étiologique était entreprise. L'interrogatoire mettait en évidence un phénomène de Raynaud, des arthralgies et un syndrome sec. Il existait une dyspnée de stade II NYHA (New-York Heart Association). Il n'y avait pas de myalgies. L'examen dermatologique montrait une hyperkératose fissuraire et une callosité sous-cutanée des doigts (Fig. 2 et 3). L'auscultation pulmonaire trouvait des crépitations des deux bases. Il n'y avait pas de déficit musculaire. L'hémogramme était normal, sans hyperéosinophilie, et il n'existait pas de syndrome inflammatoire biologique. La fonction rénale, le bilan hépatique et la protéinurie étaient normales. Les sérologies VIH, hépatite B et hépatite C étaient négatives. Le taux de créatine phosphokinase (CPK) était normal, ainsi que l'électromyogramme (EMG). La tomodensitométrie (TDM) thoracique mettait en évidence des condensations en verre dépoli, des images kystiques en rayons de miel et des épaississements septaux. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) montraient un syndrome restrictif et une altération de la diffusion du CO. Une alvéolite neutrophilique était présente au lavage broncho-alvéolaire, par ailleurs stérile. Enfin, la biopsie de glandes salivaires

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644637>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644637>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)