



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Néoplasies associées à une sclérodermie systémique avec anticorps anti-ARN polymérase III

Cancers associated with systemic sclerosis involving anti-RNA polymerase III antibodies

J.-B. Monfort^{a,*}, A. Mathian^b, Z. Amoura^b,
C. Francès^a, A. Barbaud^a, P. Senet^a

^a Service de dermatologie, hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75020 Paris, France

^b Service de médecine interne, hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'hôpital, 75013 Paris, France

Reçu le 8 février 2017 ; accepté le 21 août 2017

MOTS CLÉS

Sclérodermie ;
Cancer ;
Anticorps anti-ARN
polymérase III

Résumé

Introduction. – L'incidence des cancers est augmentée chez les patients atteints de sclérodermie systémique (ScS). De plus, des études récentes ont mis en évidence que la présence d'anticorps anti-ARN polymérase III était associée à un risque de cancer plus élevé chez les patients atteints de ScS.

Observations. – Nous présentons les cas de deux hommes de 56 et 23 ans atteints de sclérodermie systémique, sans anticorps anti-Scl70 ni anti-centromère, ayant des anticorps anti-ARN polymérase III. Dans les deux cas, un diagnostic de cancer de la sphère oro-pharyngée a été posé après réalisation d'examen complémentaires demandés devant des signes cliniques d'orientation.

Discussion. – Ces observations illustrent le fait que les anticorps anti-ARN polymérase III ont un intérêt diagnostique lors de la ScS et que leur présence doit faire rechercher un cancer associé (même en l'absence de signes cliniques d'orientation).

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jean-benoit.monfort@aphp.fr (J.-B. Monfort).

KEYWORDS

Scleroderma;
Cancer;
Anti-RNA polymerase
III

Summary

Background. – The incidence of cancer is increased in patients with systemic sclerosis (SSc). Further, recent studies have also shown that the presence of anti-RNA polymerase III antibodies is associated with a higher incidence of cancer in this population.

Patients and methods. – Herein we present the cases of two men aged 56 and 23 years presenting SSc without anti-Scl70 or anti-centromere antibodies but with anti-RNA polymerase III antibodies. Clinical symptoms led us to prescribe more laboratory exams and both patients were diagnosed with cancer of the nasopharyngeal area.

Discussion. – Anti-RNA polymerase III antibodies are useful for SSc diagnosis in patients without anti-centromere or anti-Scl70 antibodies. Their presence must lead physicians to screen for associated cancer, even in the absence of clinical signs.

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les patients atteints d'une sclérodémie systémique (ScS) ont un risque de cancer plus élevé que la population générale [1]. Des études récentes ont mis en évidence que les patients avec une ScS avaient un risque de cancer encore plus élevé lorsqu'ils avaient des anticorps spécifiques anti-ARN polymérase III [2]. Pour le bilan d'une sclérodémie, le dosage de ces anticorps est maintenant effectué en routine dans la plupart des hôpitaux, et doit être demandé spécifiquement en ville en cas de négativité des anti-centromères et anti-Scl70. Nous présentons ici deux cas de ScS avec anticorps anti-ARN polymérase III ayant conduit à des diagnostics de cancers concomitants.

Observations

Cas n° 1

Le premier patient était un homme de 56 ans, tabagique à 40 paquets/années, sans autre antécédent. Il présentait en janvier 2016 une ischémie digitale des deux premiers doigts de la main droite avec ulcération pulpaire de l'index droit, sans aucune sclérose cutanée. Un écho-Doppler artériel mettait en évidence une oblitération de l'artère radiale et de l'ulnaire droite, avec occlusions digitales. La capillaroscopie était normale. Des perfusions d'iloprost associées à des soins locaux permettaient une cicatrisation des ulcérations digitales. La recherche d'un facteur de thrombophilie était négative. Il existait des anticorps anti-nucléaires au taux de 1/160, sans spécificité.

Cinq mois plus tard, le patient présentait une altération de l'état général avec perte de 8 kg. L'examen clinique mettait en évidence une sclérose cutanée d'aggravation rapide, atteignant les doigts, les membres et le tronc, avec une limitation de l'ouverture buccale. Une microangiopathie spécifique avec présence de plages avasculaires et de capillaires dystrophiques était présente à la capillaroscopie (paysage sclérodermique actif selon la classification de Maricq). Il existait des anticorps anti-nucléaires à 1/1280 avec présence d'anticorps anti-ARN polymérase III, sans anti-Scl70 ni anti-centromère. Le diagnostic de ScS cutanée diffuse était donc retenu selon les critères ACR/EULAR 2013 (American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism) [3]. Un traitement par méthotrexate et corticothérapie générale

était mis en place devant l'extension rapide de la sclérose cutanée et l'aspect œdémateux, sous couvert d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion à visée néphroprotectrice. Devant la présence d'adénopathies cervicales suspectes à l'examen clinique et en tomographie par émission de positons–tomodensitométrie (TEP-TDM), une biopsie ganglionnaire était effectuée, dont le résultat était en faveur d'un carcinome épidermoïde bien différencié. L'examen ORL mettait en évidence une lésion suspecte de la paroi pharyngée postérieure sous-glottique, dont l'examen histologique montrait un carcinome épidermoïde moyennement différencié. Le patient était traité par curage ganglionnaire cervical (4 N+/26, avec rupture capsulaire), amygdalectomie et radio-chimiothérapie adjuvante. Il présentait par la suite une altération de l'état général avec perte de 14 kg nécessitant la pose d'une gastrostomie.

Cas n° 2

Le deuxième patient était un homme de 23 ans avec un tabagisme actif, ne prenant aucun traitement, qui présentait depuis 6 mois un phénomène de Raynaud sévère des mains avec des fissures pulpaire douloureuses et une ischémie pulpaire subaiguë de plusieurs doigts des deux mains (Fig. 1). L'examen ne montrait pas de sclérose cutanée. La recherche d'un facteur de thrombophilie était négative. L'écho-doppler artériel des membres supérieurs puis l'artériographie mettaient en évidence une occlusion des arcades palmaires superficielles et profondes des deux mains, ainsi que des occlusions de plusieurs artères digitales. La capillaroscopie trouvait un paysage sclérodermique typique avec présence de mégacapillaires, d'hémorragies (Fig. 2) et de quelques plages avasculaires. Il existait des anticorps anti-nucléaires à 1/320, avec présence d'anticorps anti-ARN polymérase III. Des perfusions d'iloprost associées à un antiagrégant et un inhibiteur calcique permettaient une guérison des lésions pulpaire.

Le diagnostic retenu était donc celui de sclérodémie systémique selon les critères ACR/EULAR 2013 [3], ou ScS débutante systémique limitée (sans sclérose cutanée) selon les critères de Leroy et Metsger. Quatre mois plus tard, devant l'apparition d'un trismus, un diagnostic de carcinome nasopharyngé indifférencié avec métastases pulmonaires était posé. Le patient était traité par radiothérapie (70 Gy en 35 séances) et chimiothérapie (protocole

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8711212>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8711212>

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