

Dermatomyosite à TIF1-gamma :À propos d'un cas

A.I.Merzougui,HLNS Debbache,Boulakroun,S.Kouachi, D.Roula,Y.Kitouni
Service de Médecine Interne, CHU Constantine

Introduction :

Les dermatomyosites (DM), et notamment certains profils immunologiques, sont fréquemment associées à des cancers. Les néoplasies les plus souvent retrouvées sont des néoplasies solides et beaucoup plus rarement des hémopathies malignes. L'anticorps anti-TIF1-gamma est décrit comme un marqueur immunologique fréquemment associé aux formes de dermatomyosites (DM) associées aux cancers. Nous rapportons un cas d'une patiente admise pour une DM avec Ac anti-TIF1-gamma.

Observation :

Patiente B.F, âgée de 51 ans, admise pour dermatomyosite avec fièvre évoluant depuis 03 mois. L'examen clinique: état général moyen, fébrile, un érythème étendu du tronc et des 04 membres. Présence de papules de Gottron. Polyarthralgies inflammatoires des petites et moyennes articulations, phénomène de Raynaud. Myalgies diffuses avec faiblesse musculaire à prédominance proximale. Xérostomie, xérophtalmie. Pas d'organomégalie ni masse palpable.

Paraclinique :

Biologie :

FNS : Hb 10g/dl, VS accélérée, bilan infectieux avec hémocultures : négatif.
Bilan hépatique, rénal et enzymes musculaires : normaux.
Bilan immunologique: AC anti nucléaires : positifs, anti SSA, SSB positifs. Anticorps anti TIF1 Gamma positifs.
Biopsie des glandes salivaires: sialadénite lymphocytaire focale stade 4 de Chisholm

Imagerie :

IRM cérébro-médullaire : lésions démyélinisantes sus-tentorielles bilatérales.
ENMG : Polyneuropathie axonale associée à des signes de myopathie inflammatoire.
Biopsie musculaire: Nécrose des fibres musculaires, d'âge différent-Foyers de régénération-infiltrat inflammatoire-Microangiopathies avec lésions capillaires
le diagnostic de syndrome de Gougerot Sjogren associé à une dermatomyosite à **TIF1-gamma** est posé. Le bilan initial à la recherche d'une néoplasie est négatif incluant TDM thoraco-abdomino-pelvien, bilan gynécologique, mammographie, myélogramme, endoscopies digestives haute et basse.

Traitement-Evolution :

Corticothérapie per os 1mg/Kg/j +IMUREL 2.5mg/kg/j +HBPM dose préventive. L'évolution a été favorable cliniquement et biologiquement

Discussion :

- la famille des TIF1 regroupe 4 protéines jouant un rôle pivot dans la cancérogénèse. Les dermatomyosites à TIF1 gamma sont associées à une extension cutanée souvent majeure. L'association à un syndrome paranéoplasique est extrêmement fréquente avec une incidence des cancers entre 42 et 75 % selon les études.

- Ces anticorps ont une sensibilité de 70% et une spécificité de 89% pour la présence d'un cancer associé.

- Les cancers les plus associés aux dermatomyosites sont:

✓ les cancers solides (poumon, ovaire, pancréas et estomac)

✓ Les hémopathies malignes sont plus rares (lymphomes++)

- Dans la majorité des cas, la dermatomyosite précède le syndrome paranéoplasique, d'où l'importance de répéter le bilan à la recherche de néoplasie au cours de l'évolution de la maladie

Conclusion :

- les dermatomyosites à AC anti TIF1 gamma sont des pathologies rares et graves.

- La recherche d'une néoplasie solide mais également d'une hémopathie est une étape incontournable au moment du diagnostic de dermatomyosite. Le bilan doit être systématiquement effectué et répété notamment en cas de pathologie réfractaire ou récidivante.

Mots clés :

Dermatomyosite, AC anti TIF1-gamma, paranéoplasique-Hémopathie-Syndrome de Gougerot Sjogren.

Références:

1. Nouvelle classification des myosites, maladies rares du muscle : une étape déterminante vers un meilleur diagnostic et des traitements personnalisés | Salle de presse | Inserm [Internet]. [cité 2020 Mar 30]. Available from:

<https://presse.inserm.fr/nouvelle-classification-des-myosites-maladies-rares-du-muscle-une-etape-determinante-vers-un-meilleur-diagnostic-et-des-traitements-personnalises/32385/>

2. Bach B, Mouries-Martin S, Etienne N, Arnould L, Bielefeld P, Muller G, et al. Dermatomyosites à TIF1-gamma : à propos de deux cas. La Revue de Médecine Interne. 2014 Dec 1;35:A171.