



Dermatomyosite associée aux anticorps anti-TIF1 γ révélant un syndrome myélodysplasique: à propos d'un cas

M. Beraza ; C. Leroy ; Y. Azzeddine ; N. Ben Rejeb ; M. Roux

Service de Médecine Interne, Centre Hospitalier Pierre Oudot, Bourgoin-Jallieu, France

Introduction

La dermatomyosite est une myopathie inflammatoire systémique rare, classiquement caractérisée par l'association de manifestations cutanées spécifiques et d'une faiblesse musculaire proximale symétrique d'intensité variable.

Chez l'adulte, elle constitue un marqueur potentiel de néoplasie sous-jacente, justifiant un bilan étiologique systématique. L'identification d'auto-anticorps spécifiques des myosites permet d'affiner le phénotypage clinique et pronostique, certains étant fortement associés aux formes paranéoplasiques. En particulier, la positivité des anticorps anti-TIF1 γ est reconnue comme un facteur prédictif majeur de dermatomyosite associée à un cancer. Par ailleurs, les syndromes myélodysplasiques comptent parmi les hémopathies malignes les plus fréquentes et s'accompagnent de manifestations auto-immunes ou inflammatoires dans 10 à 25 % des cas. Nous rapportons ici un cas inhabituel de dermatomyosite anti-TIF1 γ révélant un syndrome myélodysplasique

Observation

Il s'agit d'un homme de 61 ans, avec antécédents d'hypertension artérielle, de tabagisme chronique (40 paquets-années) et d'éthylisme chronique, présentant depuis deux mois des myalgies diffuses et une faiblesse musculaire progressive à prédominance axiale, dans un contexte d'altération de l'état général et d'amaigrissement de 5 kg. L'examen clinique retrouvait des manifestations cutanées évocatrices de dermatomyosite: atteinte du cuir chevelu, poïkilodermie photo-distribuée cervicothoracique avec signe du châle, plaques violacées du tronc, papules de Gottron des doigts, lésions pulpaire digitales inflammatoires et œdème périorbitaire marqué. L'examen musculaire montrait un déficit proximal asymétrique prédominant à droite, avec atteinte axiale des fléchisseurs cervicaux et abdominaux, sans atteinte distale (score MMT8 : 53/80). Le patient présentait également une dysphagie haute avec fausses routes. Le bilan biologique retrouvait une pancytopenie, des CPK à 600 UI/L et une CRP à 15 mg/L. Le bilan immunologique révélait une positivité des anticorps anti-TIF1 γ . La biopsie ostéomédullaire confirmait un syndrome myélodysplasique avec dysplasie multilignée et 3–4 % de blastes. Le bilan d'extension néoplasique ne retrouvait pas d'autre localisation suspecte, hormis un hypermétabolisme du récessus piriforme droit à la TEP-TDM. Le traitement consistait en corticothérapie à 1 mg/kg/j, immunoglobulines intraveineuses et rituximab. La prise en charge spécifique du syndrome myélodysplasique sera discutée en RCP. L'évolution était favorable, avec amélioration du déficit moteur, disparition de la dysphagie et normalisation des enzymes musculaires

Discussion

La dermatomyosite associée aux anticorps anti-TIF1 γ est classiquement considérée comme un marqueur de néoplasie sous-jacente. Si les cancers solides sont les plus fréquemment rapportés, l'association avec un syndrome myélodysplasique demeure rare mais probablement sous-estimée. L'étude multicentrique française de Briantais et al. a montré que la dermatomyosite représente la myopathie inflammatoire la plus fréquemment associée au SMD et que la positivité des anticorps anti-TIF1 γ est significativement plus fréquente dans ce contexte. Notre observation renforce cette association et souligne l'importance d'un bilan hématologique approfondi devant toute dermatomyosite anti-TIF1 γ . Le cas rapporté par Lerman et al. suggère par ailleurs un lien physiopathologique étroit entre les deux affections, avec une amélioration de la dermatomyosite après traitement spécifique du SMD, évoquant un mécanisme paranéoplasique.



Conclusion

Cette observation illustre l'association rare entre dermatomyosite paranéoplasique et hémopathies clonales. Elle souligne l'importance d'un dépistage néoplasique exhaustif chez tout patient présentant une dermatomyosite, en particulier en cas de positivité des anticorps anti-TIF1 γ .

Références bibliographiques

Anti-TIF1gamma Antibody-Positive Dermatomyositis Associated with Myelodysplastic Syndrome: Response to Treatment Irina Lerman
Inflammatory myopathies associated with myelodysplastic syndromes: a French multicenter case control study and literature review Antoine Briantais
Inflammatory myopathies associated with myelodysplastic syndromes: a French multicenter case control study and literature review Antoine Briantais

