

Dermatomyosite et pancréatite auto-immune : une observation inhabituelle

Dermatomyositis and autoimmune pancreatitis: an unusual. Case report

Nadia Fihmi¹, Imane Alouani¹, Abdelhafid El Mrahi¹, Nada Zizi¹, Siham Dikhaye¹

Correspondance

Nadia Fihmi

Courriel : nfhmi@gmail.com

Summary

Dermatomyositis is a rare inflammatory disease marked by a distinctive skin rash and muscle weakness. Digestive manifestations are rare, and consist mainly of dysphagia. The association of dermatomyositis with autoimmune pancreatitis has never previously been reported in the literature.

We report a case of 14 years old patient, who presented juvenile dermatomyositis since the age of 2 treated by steroids and methotrexate. At the age of 13 years, the patient presented two episodes of intestinal pseudo-obstruction revealing an autoimmune pancreatitis, managed by corticosteroids.

This is the first known case of dermatomyositis associated with autoimmune pancreatitis. It shows again the possibility of autoimmune disease association, and emphasizes the relevance of long-term follow-up of these patients.

Keywords: Dermatomyositis, autoimmunity, pancreatitis

Article information

Received: December 25th 2016

Accepted: June 20th 2017

¹ Service de dermatologie et vénéréologie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI d'Oujda – Maroc

Résumé

La dermatomyosite est une myopathie auto-immune rare qui touche à la fois les muscles striés et la peau. Les atteintes digestives sont rares et dominées par la dysphagie. L'association à une pancréatite auto-immune n'a jamais été décrite dans la littérature.

Nous rapportons le cas d'une adolescente de 14 ans suivie depuis l'âge de 2 ans pour une dermatomyosite traitée par corticothérapie et méthotrexate. A l'âge de 13 ans, elle a présenté deux épisodes pseudo-occlusifs pour lesquels elle avait bénéficié d'explorations biologiques, immunologiques et radiologiques en faveur d'une pancréatite auto-immune qui a bien répondu à la corticothérapie.

A notre connaissance, il s'agit du premier cas décrit d'association pancréatite auto-immune et dermatomyosite. Il illustre bien la possibilité d'associations de maladies auto-immunes, et incite à un suivi au long cours de ces patients.

Mots clés : Dermatomyosite, auto-immunité, pancréatite

Historique de l'article

Reçu le 25 décembre 2016

Accepté le 20 juin 2017

Introduction

La dermatomyosite (DM) est une myopathie auto-immune rare associant une atteinte des muscles striés et de la peau (1). En dehors des vascularites digestives, principalement observées au cours des dermatomyosites juvéniles, les atteintes digestives sont rares et responsables le plus souvent d'une dysphagie (2).

La DM peut survenir dans un contexte auto-immun intégrant d'autres pathologies auto-immunes. Nous rapportons le premier cas d'association d'une DM à une pancréatite aigüe auto-immune (PAI) afin de montrer l'intérêt d'un suivi au long cours clinique, biologique et immunologique de ces malades même après « guérison ».

Observation clinique

Il s'agit d'une adolescente de 14 ans suivie depuis l'âge de 2 ans pour DM retenu sur l'aspect clinique avec un érythème héliotrope du visage de couleur lilacée, accompagné d'une bouffissure du visage, des macules érythémateuses finement squameuses, en bande en regard des articulations inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes associées à un déficit musculaire prédominant aux ceintures, une amyotrophie des 4 membres sans troubles digestifs, pulmonaire ou cardiaque cliniquement décelables. Sur le plan paraclinique une élévation des enzymes musculaires, un tracé myogène à l'électromyogramme étaient présents et une biopsie musculaire a confirmé la présence d'une myosite sur l'histologie. L'enfant été traité par corticothérapie à forte dose en décroissance très progressive, et méthotrexate permettant une stabilisation de sa maladie sur le plan clinique et biologique.

A l'âge de 13 ans, la patiente a présenté un syndrome pseudo-occlusif avec arrêt des matières et des gaz sans vomissement dans un contexte de fièvre pour lequel elle a été opérée d'urgence, l'exploration peropératoire avait montré des signes de pancréatite.

Un an plus tard, elle a présenté un deuxième épisode pseudo-occlusif pour lequel elle avait bénéficié d'exploration biologique objectivant une lipasémie à 7,5 fois la valeur normale, une hyperleucocytose à 13000/mm³, une hypergammaglobulinémie, un taux d'auto-anticorps anti-histone positif, sans perturbation du bilan hépatique. Le scanner abdominal avec injection de produit de contraste (C+) a révélé une pancréatite stade E de Balthazar avec un pancréas augmenté de volume, hétérogène et de multiples coulées de nécrose péripancréatique (figures 1, 2).



Figure 1 : TDM abdominale C+ montrant un pancréas augmenté de volume avec multiples coulées de nécrose. Abdominal CT scan showing a pancreas increased in volume with multiple castings of necrosis

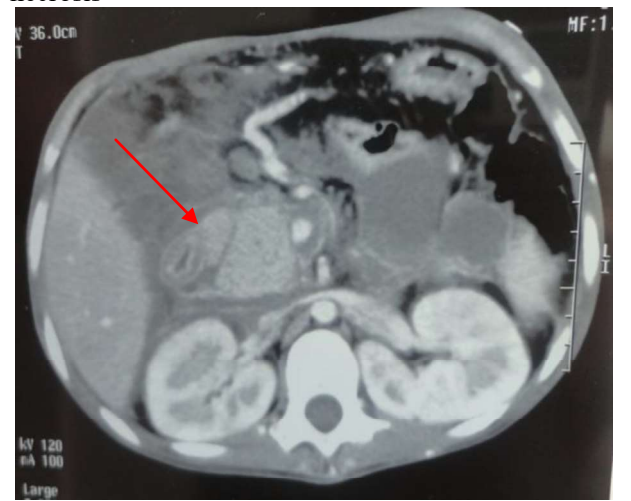


Figure 2 : TDM abdominale C+ montrant une augmentation du volume de la tête du pancréas. Abdominal CT scan showing an increase of the volume of the head of pancreas

En raison de l'âge de la malade, de l'absence d'antécédents alcooliques, des données des examens radiologiques, de la positivité d'auto-anticorps anti histone et l'élévation des gammaglobulines, le diagnostic de DM associée à une PAI était retenu et le traitement a consisté en une corticothérapie orale et hydroxychloroquine avec bonne évolution clinique cependant la patiente a développé un diabète cortico induit pour lequel elle a été mise sous insulinothérapie.

Discussion

La dermatomyosite est une atteinte inflammatoire dysimmunitaire des muscles striés associés à des lésions cutanées spécifiques (3-4). Les atteintes digestives au cours de la DM sont rares et responsables le plus souvent d'une dysphagie dans 15 à 50% des cas et révèlent parfois la maladie, elle est corrélée à la sévérité de l'atteinte musculaire et à la durée d'évolution de la maladie. Des troubles de la vidange gastrique et du péristaltisme intestinal peuvent également s'observer (2). Les corticoïdes constituent le traitement recommandé pour l'enfant atteint de dermatomyosite (5). Notre patiente a manifesté une amélioration significative à l'instauration précoce de prednisonne et de méthotrexate.

La PAI reste une affection rare, représentant moins de 5% des pancréatites chroniques (6). Son diagnostic n'est pas aisé, il est basé sur des critères cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques (Tableau 1) (7), observés chez des malades sans antécédent d'intoxication alcoolique ni autre facteur prédisposant de pancréatite chronique, et auquel peut s'ajouter la réponse à la corticothérapie (8).

Tableau 1 : Critères diagnostiques Yoshida *et al.* (7)

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">▪ Augmentation du taux sérique des gammaglobulines ou d'IgG▪ Présence d'autoanticorps▪ Augmentation globale de taille de la glande pancréatique▪ Sténoses irrégulières diffuses du canal de wirsung à la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE)▪ Fibrose pancréatique et infiltrat lymphocytaire pancréatique▪ Patient asymptomatique ou paucisymptomatique avec de rares manifestations de pancréatite aiguë▪ Sténose intrapancréatique de la voie biliaire avec ictère ou cholestase anictérique▪ Absence de calcification pancréatique▪ Absence de kyste pancréatique▪ Association occasionnelle à d'autres affections auto-immunes▪ Efficacité de la corticothérapie |
|--|

Ce type de pancréatite peut survenir isolément ou associée, dans 35 à 56% des cas, à une ou plusieurs maladies auto-immunes particulièrement le syndrome de Goujerot-Sjögren, la cholangite sclérosante primitive, la polyarthrite rhumatoïde, la fibrose rétropéritonéale et les maladies inflammatoires chroniques intestinales et le diabète de type 2 (9-10). En revanche son association à une DM n'a jamais été décrite dans la littérature et c'est le premier cas à notre connaissance. Il s'agit d'une forme de PAI diagnostiquée en l'absence d'argument histologique direct, sur les seuls arguments radiologiques et biologiques et sur la notion d'un contexte dysimmunitaire.

Conclusion

Cette observation illustre bien la possibilité d'associations de diverses maladies auto-immunes spécifiques ou non spécifiques d'organes.

Elles peuvent apparaître simultanément ou de façon successive au cours de l'évolution, nécessitant une surveillance à long terme dans le sens de dépister à temps l'éclosion de nouvelles maladies qui peuvent survenir à tout moment au cours de l'évolution.

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

1. Benveniste O. Classification, pathogénie et traitement des myosites dysimmunitaires. *Pra Neu* 2012; 3:119-127
2. Nahon S, Bouhnik Y. Vascularites, collagénoses et tube digestif. *EMC-Chirurgie* ; 2004 : 573–581.
3. Zouagui A, Abourazzak S, Idrissi L, Atmani S, Bouharrou A, Hida M. Actualités de la dermatomyosite juvénile. *Rev Rhum* 2001;78: 214-219.
4. Bader-Meuniera B, Bodermerb C. Myosites inflammatoires de l'enfant : diagnostic et prise en charge. *Arch Pédiatrie* 2012; 19:27-28.

5. Sontheimer RD. The management of dermatomyositis: Current treatment options. *Expert Opin Pharmacother* 2004; **5**:1083-1099.
6. Rebours V, Lévy P. Les deux formes de la pancréatite auto-immune. *Presse Med* 2012;41:580-592.
7. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995; **40**:1561-1568.
8. Kraemera A, Lewina M, Balladura P, Mourrab N, Tired E, Payea F. Pancréatite auto-immune mimant une tumeur intracanalair papillaire et mucineuse : Une observation originale et trompeuse. *Gastroen Clin Biol* 2008; **32** : 635-639.
9. Lévy P, Hammel P, Ruszniewski P. Pancréatite auto-immune. *Presse Med* 2007; **36**:1925-1934.
10. Vitry T, Le Moigne F, Lamboley J.-L, Perrot G, Pothier V, Leberre J. *et al.* La pancréatite chronique auto-immune : apport de l'IRM. *Feuill Rad* 2008;**48**: 209-215.