

Dermatomyosite associée à un adénocarcinome gastrique métastatique : à propos d'un cas

Dermatomyositis associated with metastatic gastric adenocarcinoma: a case report

N. Benkhaira, L. Benchoufi, M. Ghemari, A. Derouiche, Y. Kitouni

Service de médecine interne, CHU Benbadis, Constantine, Algérie

RÉSUMÉ

La dermatomyosite (DM) est une myopathie inflammatoire auto-immune rare, parfois associée à un néoplasie sous-jacent, définissant une forme paranéoplasique. Nous rapportons le cas d'un patient de 68 ans, suivi pour adénocarcinome gastrique métastatique, chez qui est apparu secondairement un tableau évocateur de dermatomyosite. Le patient présentait une faiblesse musculaire proximale symétrique, un prurit généralisé et des lésions cutanées typiques (érythème en héliotrope, papules de Gottron, signe du châle).

Les examens biologiques montraient une élévation marquée des CPK (3 200 UI/L), des LDH (780 UI/L) et des transaminases (ASAT 180 UI/L, ALAT 120 UI/L), avec une vitesse de sédimentation accélérée et des anticorps anti-TIF1γ positifs. L'EMG révélait un aspect myogène compatible avec une myosite inflammatoire. L'évolution clinique et biologique a suivi celle du cancer, confirmant le caractère paranéoplasique de la dermatomyosite.

Ce cas souligne l'importance d'une surveillance clinique et biologique rigoureuse chez tout patient atteint de cancer, notamment gastrique, afin de reconnaître précocement les manifestations auto-immunes pouvant compliquer l'évolution néoplasique.

Mots clés : Dermatomyosite, Adénocarcinome gastrique, Syndrome paranéoplasique, Anticorps anti-TIF1γ, CPK, Myopathie inflammatoire

ABSTRACT

Dermatomyositis (DM) is a rare autoimmune inflammatory myopathy that may occur as a paraneoplastic manifestation of an underlying malignancy. We report the case of a 68-year-old man with metastatic gastric adenocarcinoma who subsequently developed typical features of dermatomyositis. The patient presented with symmetrical proximal muscle weakness, generalized pruritus, and characteristic cutaneous lesions (heliotrope rash, Gottron's papules, and shawl sign).

Laboratory investigations showed markedly elevated creatine phosphokinase (3,200 IU/L), LDH (780 IU/L), and transaminases (AST 180 IU/L, ALT 120 IU/L), together with a high erythrocyte sedimentation rate and positive anti-TIF1γ antibodies. Electromyography revealed a myogenic pattern consistent with inflammatory myopathy. The clinical and biological course paralleled that of the underlying malignancy, confirming the paraneoplastic nature of the dermatomyositis.

This case highlights the importance of close clinical and laboratory monitoring in cancer patients, particularly those with gastric malignancies, for early detection of autoimmune manifestations that may impact overall prognosis.

Keywords: Dermatomyositis, Gastric adenocarcinoma, Paraneoplastic syndrome, Anti-TIF1γ antibodies, CPK, Inflammatory myopathy.

INTRODUCTION

La dermatomyosite (DM) est une myopathie inflammatoire auto-immune systémique caractérisée par une faiblesse musculaire proximale et des lésions cutanées spécifiques, telles que les papules de Gottron, l'érythème en héliotrope et le signe du châle. Chez l'adulte, la DM est fréquemment associée à une néoplasie, constituant ce que la littérature désigne aujourd'hui sous le terme de « dermatomyosite associée au cancer » (cancer-associated dermatomyositis, CADM).

Selon les études récentes, environ 20 à 30 % des patients adultes atteints de dermatomyosite présentent ou développeront un cancer au cours de leur suivi^[1,2]. Cette association est particulièrement marquée chez les sujets âgés de plus de 50 ans, de sexe masculin, et chez ceux présentant certains profils sérologiques,

notamment la présence d'anticorps anti-TIF1γ ou anti-NXP2^[3,4].

La relation entre DM et cancer repose sur des mécanismes immunologiques complexes. Les cellules tumorales exprimeraient des antigènes partagés avec les fibres musculaires ou cutanées, déclenchant une réaction auto-immune croisée. Ainsi, la DM pourrait représenter, dans certains cas, une manifestation immunologique de la cancérogenèse^[5].

Les recommandations récentes de l'EULAR/ACR (2024) insistent sur la nécessité d'un dépistage oncologique systématique et stratifié selon le profil clinique et immunologique du patient^[6]. Ce dépistage doit être répété au cours des premières années suivant le diagnostic, le risque tumoral étant maximal dans les 12 à 24 mois suivant l'apparition des symptômes^[7].

Les cancers les plus fréquemment rapportés sont ceux de l'ovaire, du poumon, du côlon, du pancréas et de l'estomac^[8].

Le cas rapporté illustre l'intérêt d'une surveillance oncologique rigoureuse, en particulier devant la présence d'anticorps anti-TIF1γ et de manifestations cutanées intenses, souvent corrélées à la présence d'un cancer sous-jacent.

OBSERVATION

M. S.D., âgé de 68 ans, diabétique de types 2 et hypertendus bien équilibré, a été hospitalisé début septembre 2025 pour amaigrissement, asthénie, douleurs musculaires diffuses et prurit généralisé évoluant depuis environ 6 semaines. L'examen clinique initial retrouvait un patient amaigri, asthénique, avec un état général altéré (OMS 2), sans fièvre ni signes de décompensation métabolique.

Le bilan biologique initial montrait une anémie modérée normochrome normocytaire avec une hémoglobine à 10,8 g/dL. La vitesse de sédimentation était accélérée à 65 mm/h et la protéine C-réactive à 28 mg/L, témoignant d'un état inflammatoire. Les enzymes hépatiques étaient modérément élevées, avec une GGT à 445 UI/L, une ALAT à 75 UI/L, une ASAT à 41 UI/L et des phosphatases alcalines à 120 UI/L avec une fonction rénale conservée. Le bilan glycémique et tensionnel restait équilibré sous traitement habituel.

L'échocardiographie transthoracique a objectivé une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique modérée avec fonction systolique préservée. La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne (Figure 1) a révélé un épaississement pariétal gastrique fundique postérieur d'allure tumorale, associé à une infiltration de la graisse péri-gastrique, des adénopathies mésentériques, coeliomésentériques et lombo-aortiques dont certaines nécrosées, ainsi que des nodules hépatiques multiples évocateurs de localisations secondaires. La fibroscopie œso-gastro-duodénale avec biopsies a confirmé le diagnostic d'adénocarcinome gastrique infiltrant moyennement différencié, HER2 négatif. L'IRM hépatique a ensuite confirmé la présence de métastases hépatiques multiples.

Quelques semaines après le diagnostic oncologique (mi-septembre 2025, soit environ 2 semaines après le diagnostic oncologique), le patient a présenté une faiblesse musculaire progressive prédominant aux ceintures scapulaire et pelvienne, rendant la marche et le lever difficiles, associée à des myalgies diffuses et à une éruption cutanée prurigineuse du visage, du tronc et des membres supérieurs.

L'examen dermatologique a mis en évidence des lésions évocatrices de dermatomyosite (Figure 2): un érythème en héliotrope péri-orbitaire violacé avec œdème palpébral, des papules de Gottron sur les faces d'extension des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes, un érythème en V du décolleté (« signe du châle ») et du dos, des lésions papulo-érythémateuses prurigineuses sur les avant-bras et les épaules, ainsi qu'une hyperkératose fissuraire péri-unguéal avec télangiectasies capillaires au repli unguéal. L'en-

semble s'accompagner d'un prurit généralisé intense, souvent observé dans les formes paranéoplasiques. Le bilan biologique a objectivé une élévation importante des enzymes musculaires, avec une créatine phosphokinase (CPK) à 2 000 UI/L (norme : 30–200 UI/L, soit 10 fois la normale) et une lactate déshydrogénase (LDH) à 500 UI/L (norme : 120–250 UI/L, soit 2 fois la normale), sans atteinte hépatique supplémentaire. L'électromyogramme a montré une atteinte myopathique proximale prédominante aux membres supérieurs, associée à une polyneuropathie sensitive diabétique longue dépendante, sans dénervation active. Le bilan immunologique a révélé la positivité des anticorps anti-TIF1 γ , avec absence d'anticorps anti-Mi2, anti-Jo1 et anti-MDA5, orientant vers une dermatomyosite d'origine paranéoplasique. Le diagnostic de dermatomyosite associée à un adénocarcinome gastrique métastatique a été retenu. Une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/j de prednisone a été instaurée, associée à un traitement antiprurigineux symptomatique et à l'hydroxychloroquine (Plaquenil®) dans un but adjuvant pour le prurit et les lésions cutanées. Une surveillance clinique et biologique régulière a été assurée, permettant d'adapter progressivement les doses de corticoïdes en fonction de l'évolution clinique et de la baisse des enzymes musculaires. L'évolution a été marquée par une amélioration clinique partielle avec diminution du prurit, récupération progressive de la force musculaire proximale et réduction significative des enzymes musculaires. Après un mois de traitement, on a observé une amélioration biologique, avec une diminution significative des enzymes musculaires : la créatine phosphokinase (CPK) (380 UI/L, norme : 30–200 UI/L, soit moins de 2 $\times$ la normale) et la lactate déshydrogénase (LDH) (480 UI/L, norme : 120–250 UI/L, soit moins de 2 $\times$ la normale). Sur le plan oncologique, le patient a été mis sous chimiothérapie palliative adaptée à son adénocarcinome gastrique métastatique. Malgré l'instauration du traitement, l'évolution est restée rapidement défavorable, conduisant à l'arrêt de la chimiothérapie et à une prise en charge exclusivement palliative.



Figure 1 : Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne : coupe axiale montrant un épaississement pariétal fundique postérieur d'allure tumorale (flèche), associé à des adénopathies coéliomésentériques et à des nodules hépatiques multiples évocateurs de métastases secondaires.



Figure 2 : Érythrodermie photo-distribuée englobant le visage, le cou et la région cervico-thoracique supérieure, dessinant un érythème en V du décolleté et un signe du châle, hautement suggestifs d'une dermatopathie inflammatoire de type dermatomyosite.

DISCUSSION

La dermatomyosite associée au cancer (CADM) constitue un sous-groupe particulier de myopathies inflammatoires idiopathiques, caractérisé par la coexistence ou la survenue d'une néoplasie dans les 3 années suivant le diagnostic de dermatomyosite [1,6]. Le lien physiopathologique entre la DM et le cancer repose sur une réponse auto-immune dirigée contre des antigènes tumoraux exprimés à la fois par les cellules néoplasiques et les tissus musculocutanés, tels que TIF1 γ et NXP2 [3,5].

Dans notre observation, la découverte d'un adénocarcinome gastrique métastatique chez un patient présentant une dermatomyosite illustre cette interaction étroite entre l'auto-immunité et la carcinogenèse. Ce type d'association a été décrit dans plusieurs séries asiatiques et européennes, le cancer gastrique représentant 5 à 10 % des néoplasies associées à la dermatomyosite [8,9].

Sur le plan clinique, la présence de signes cutanés étendus, notamment le prurit généralisé, l'érythème en héliotrope, les papules de Gottron et le signe du châle, est fréquemment associée à une forme paranéoplasique [10]. Ces manifestations cutanées sont parfois plus marquées que la faiblesse musculaire, pouvant précéder de plusieurs mois le diagnostic tumoral. La sérologie auto-immune, lorsqu'elle est disponible, joue un rôle majeur dans la stratification du risque oncologique : les anticorps anti-TIF1 γ sont actuellement considérés comme les plus fortement corrélés à la survenue d'un cancer [4,6].

La prise en charge thérapeutique repose avant tout sur le traitement du cancer sous-jacent, qui conditionne souvent l'évolution de la myopathie [2,7]. L'association de corticoïdes systémiques à une prise en charge oncologique spécifique (chirurgie, chimiothérapie ou immunothérapie) permet parfois une régression spectaculaire des symptômes musculocutanés [7,10]. Cependant, la corticothérapie seule est souvent insuffisante dans les formes paranéoplasiques, la réponse immunologique persistant tant que la stimulation tumorale demeure [5].

Le pronostic de la CADM reste défavorable comparé à la dermatomyosite idiopathique, en raison du stade avancé de la tumeur au moment du diagnostic et du risque de rechute tumorale. D'où l'importance d'un dépistage oncologique systématique et répété, tel que préconisé par l'EULAR/ACR (2024), intégrant l'imagerie thoraco-abdomino-pelvienne, l'endoscopie digestive et des examens orientés selon le sexe et l'âge [6].

CONCLUSION

La dermatomyosite associée au cancer constitue une forme particulière de myopathie inflammatoire, où la maladie musculocutanée révèle souvent une néoplasie occulte. Le cas rapporté illustre cette relation étroite entre auto-immunité et cancérogenèse, ici à travers un adénocarcinome gastrique métastatique. Le dépistage oncologique systématique, précoce et répété demeure une étape essentielle dans la prise en charge de tout patient atteint de dermatomyosite, particulièrement au cours des deux premières années suivant le diagnostic. L'identification d'anticorps spécifiques, notamment anti-TIF1 γ et anti-NXP2, permet aujourd'hui de mieux stratifier le risque tumoral et de guider les investigations.

La prise en charge repose sur une approche multidisciplinaire, centrée sur le traitement du cancer sous-jacent, dont dépend souvent l'évolution des manifestations musculocutanées.

Ainsi, la dermatomyosite doit être envisagée non seulement comme une maladie auto-immune, mais également comme un syndrome paranéoplasique révélateur, dont la reconnaissance rapide conditionne à la fois le pronostic oncologique et fonctionnel.

Aspects éthiques et consentement : Le patient a donné son consentement éclairé pour la publication de ce cas clinique et des photographies associées. L'anonymat et la confidentialité ont été strictement garantis.

RÉFÉRENCES

1. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med*. 2015;372(18):1734–1747.
2. Oldroyd AGS, et al. The temporal relationship between cancer and adult-onset idiopathic inflammatory myopathies: A systematic review and meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(8):3851–3861.
3. Fujimoto M, Hamaguchi Y. Clinical and pathological features of cancer-associated myositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2022;34(6):537–544.
4. Trallero-Araguás E, et al. Cancer-associated myositis and anti-TIF1 antibodies: An update on risk and screening. *Autoimmun Rev*. 2023;22(4):103252.
5. Selva-O'Callaghan A, et al. Paraneoplastic myositis: Diagnostic and prognostic challenges. *Front Immunol*. 2022;13:932415.
6. Lundberg IE, et al. 2024 EULAR/ACR classification and management recommendations for idiopathic inflammatory myopathies. *Ann Rheum Dis*. 2024;83(2):203–217.
7. Allenbach Y, et al. Dermatomyosite et cancer : recommandations récentes et conduite à tenir. *Rev Med Interne*. 2023;44(7):457–466.
8. Li Y, et al. Malignancies associated with dermatomyositis: A nationwide retrospective cohort study in China. *J Dermatol*. 2020;47(7):687–694.
9. Fujimoto M, et al. Cancer-associated myositis: Recent insights and management update. *Curr Opin Rheumatol*. 2021;33(6):544–552.
10. Benveniste O, et al. Dermatomyosite de l'adulte : actualités diagnostiques et thérapeutiques. *Rev Med Interne*. 2022;43(10):643–652.