



Adénocarcinome de la vésicule biliaire révélé par une dermatomyosite

Adenocarcinoma of gallbladder revealed by a dermatomyositis

Wafaa Labbardi¹, Fouzia Hali¹, Soumia Chiheb¹, Farida Marnissi²

1. Service de dermatologie vénéréologie

2. Service d'anatomo-pathologie

CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

wfaalabbardi@gmail.com

Résumé

Introduction : La dermatomyosite est une maladie inflammatoire multisystémique rare. Son association à un adénocarcinome de la vésicule biliaire (VB) reste exceptionnelle. Nous rapportons une nouvelle observation.

Observation : Patiente de 60 ans qui présentait depuis quatre mois des signes cutanés et musculaires en faveur d'une dermatomyosite. Le bilan paraclinique notait des enzymes musculaires élevées avec une atteinte myogène à l'électromyogramme. Un bilan à la recherche d'une néoplasie sous-jacente mettait en évidence des marqueurs tumoraux digestifs élevés. La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne avait objectivé un épaississement tissulaire d'allure tumorale de la paroi de la VB associée des adénopathies au niveau du hile hépatique. La patiente était mise sous corticothérapie associée au méthotrexate et a bénéficié d'une cholécystectomie avec curage ganglionnaire du hile hépatique. L'étude histologique de la pièce opératoire avait conclu à un adénocarcinome de la VB. Une amélioration transitoire était notée. Une récurrence est survenue deux mois plus tard se compliquant par le décès.

Discussion : La dermatomyosite est une maladie inflammatoire rare pouvant s'associer à des néoplasies. Le pronostic est amélioré significativement après un traitement approprié de la tumeur primitive. L'association d'une dermatomyosite à un carcinome de la VB est très rare, voire exceptionnelle. Chez notre patiente, le tableau clinique était très évocateur d'une dermatomyosite paranéoplasique et nous a permis, même en l'absence de signe d'appel, de diagnostiquer un carcinome de la VB jusqu'alors asymptomatique.

Conclusion : Le carcinome de la vésicule biliaire doit être rajouté à la liste des néoplasies pouvant s'associer à une dermatomyosite.

Mots-clés

Dermatomyosite ; Vésicule biliaire ; Adénocarcinome ; Paranéoplasique.

Abstract

Introduction: *Dermatomyositis is a rare multisystem inflammatory disease. Its association with adenocarcinoma of the gallbladder remains exceptional. We report a new case.*

Observation: *Patient 60 who presented since four months skin and muscle signs in favour of dermatomyositis. The paraclinical examination showed elevated muscle enzymes with myogenic damage in the electromyogram. A review seeking an underlying neoplasm showed high markers of tumour. Thoraco-abdominal pelvic CT objectified thickening of tissue of the gallbladder wall associated with lymph nodes in the hepatic hilum. The patient was put under corticosteroids and methotrexate, and received cholecystectomy with lymphadenectomy of the hepatic hilum. Histological examination of the surgical specimen revealed an adenocarcinoma of the gallbladder. A transient improvement was noted. A recurrence occurred two months later resulting in fatal outcome.*



Discussion: Dermatomyositis is an uncommon inflammatory disease that can be associated with neoplasia. The prognosis is significantly improved after appropriate treatment of the primary tumor. The association of dermatomyositis with carcinoma of the gallbladder is very rare, if not exceptional. In our patient, the clinical presentation was highly suggestive of paraneoplastic dermatomyositis and has allowed us, even in the absence of call sign, diagnose carcinoma of the gallbladder until then asymptomatic.

Conclusion: Carcinoma of the gallbladder should be added to the list of tumors malignancies that may be associated with dermatomyositis.

Keywords

Dermatomyositis; Gallbladder; Adenocarcinoma; Paraneoplastic

Introduction

La dermatomyosite est une maladie inflammatoire rare qui comporte une atteinte cutanée constante et une atteinte musculaire inconstante prédominant aux ceintures. Elle peut être associée à une néoplasie. Cette association est plus fréquente chez les sujets âgés. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 60 ans qui présentait une dermatomyosite ayant révélé un adénocarcinome de la vésicule biliaire jusqu'alors asymptomatique.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 60 ans sans antécédents pathologiques notables, qui présentait depuis quatre mois un érythrodème périorbitaire bilatéral, un érythème en V du décolleté, des lésions vésiculeuses et bulleuses au niveau du tronc, du cuir chevelu, des membres supérieurs et inférieurs (Fig. 1 et 2). Cette symptomatologie cutanée était associée à des myalgies spontanées et provoquées avec un déficit musculaire des ceintures dans un contexte d'asthénie et d'amaigrissement non chiffré. Le reste de l'examen clinique était normal. Le bilan biologique retrouvait une vitesse de sédimentation (VS) accélérée à 125 mm à la première heure avec un taux élevé des enzymes musculaires notamment celui de la créatine phosphokinase (CPK) et de l'aldolase. L'électromyogramme montrait une atteinte myogène avec des potentiels d'unité motrice courts et polyphasiques avec fibrillation au repos. La biopsie musculaire objectivait un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire envahissant les fibres musculaires avec une atrophie péri-fasciculaire compatible avec une dermatomyosite. Le bilan immunologique était normal en particulier les anticorps antinucléaires et les anticorps anti-JO1. Devant l'âge avancé de la patiente, la présence de lésions vésiculo-bulleuses, l'altération importante de l'état général et la VS accélérée, un bilan paraclinique à la recherche d'une néoplasie sous-jacente était effectué. Ce bilan avait noté des marqueurs tumoraux digestifs élevés avec un taux de l'antigène carbohydrate 19-9 (CA 19-9) à 40 fois la normale, un taux de l'antigène carbohydrate 125 (CA 125) à 3 fois la normale et un taux de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) à 4 fois la normale. La tomographie thoraco-abdomino-pelvienne avait objectivé un épaississement tissulaire d'allure tumorale de la paroi de la vésicule biliaire associée à une macro-lithiase vésiculaire de 20mm de diamètre et à des adénopathies au niveau du hile hépatique (Fig. 3). Le diagnostic d'une dermatomyosite associée à une néoplasie de la vésicule biliaire était retenu. La patiente était mise sous prednisone à la dose de 1,5 mg/kg/j associé au méthotrexate 15 mg/semaine. Elle a bénéficié également d'une cholécystectomie avec curage ganglionnaire hilair. L'étude histologique de la pièce opératoire avait conclu à un adénocarcinome



Figure 1
Erythrodème périorbitaire bilatéral



Figure 2
Erythème en V du décolleté



Figure 3
Épaississement tissulaire de la paroi de la vésicule biliaire avec présence d'adénopathies au niveau du hile hépatique.

de la vésicule biliaire avec métastases ganglionnaires hilaires. Une chimiothérapie adjuvante était également indiquée. L'évolution était marquée par une amélioration spectaculaire des lésions cutanées et de l'atteinte musculaire sur le plan clinique et biologique. Deux mois plus tard, la patiente présentait un ictère cutanéomuqueux généralisé évoluant dans un contexte d'altération rapide de l'état général avec réapparition de l'atteinte cutanée et musculaire en rapport avec une récurrence tumorale se compliquant par le décès de la patiente.

Discussion

La dermatomyosite (DM) est une maladie inflammatoire rare avec une atteinte cutanée constante et une atteinte musculaire inconstante [1]. L'atteinte cutanée comprend un érythème lilacé des paupières avec ou sans œdème, un érythème en V du décolleté, des lésions papuleuses surmontées de croûtes en regard des articulations correspondant aux papules de Gottron et un érythème péri-unguéal douloureux (signe de manucure). Dans de rares cas, des lésions vésiculo-bulleuses, des lésions nécrotiques, des ulcérations ou encore des lésions poikilodermiques peuvent être observées [1].

La dermatomyosite peut s'associer à des néoplasies. Elle peut être révélatrice, apparaître de façon concomitante ou encore marquer l'évolution d'une néoplasie connue [2]. Plusieurs études ont suggéré une association entre les myopathies inflammatoires et les néoplasies, association qui paraît plus fréquente dans les dermatomyosites plutôt que dans les polymyosites [3]. Le spectre de néoplasies chez les patients atteints de dermatomyosite est similaire à celui de la population générale. Les principales néoplasies rapportées sont le cancer du sein, des ovaires, de l'utérus, de l'estomac, du colon, des poumons, du nasopharynx et de la prostate [3]. La physiopathologie de la DM paranéoplasique reste encore mal connue, bien qu'il y ait des preuves pour soutenir la participation d'une immunité à médiation humorale et cellulaire avec la présence d'antigènes tumoraux qui seraient responsables d'une réponse auto-immune [3].

Le caractère paranéoplasique de la dermatomyosite est confirmé par son évolution, parallèle à celle du cancer en particulier la régression de la maladie après traitement de la tumeur sous-jacente et la réapparition de l'atteinte cutanée et musculaire parallèlement à l'apparition de la récurrence tumorale [4], comme dans le cas de notre patiente.

L'association de la dermatomyosite à un carcinome de la vésicule biliaire est exceptionnelle [5]. À notre connaissance, seuls sept cas de dermatomyosite associée à un adénocarcinome de la vésicule biliaire ont été rapportés dans la littérature [5-10]. Il s'agissait de sept femmes âgées de plus de 44 ans ayant, dans la majorité des cas, des facteurs de risque tels que la présence de calculs biliaires dans les antécédents de la patiente [5-10].



Dans notre cas, la dermatomyosite était révélatrice d'un adénocarcinome de la vésicule biliaire. La notion de calculs biliaires n'était pas retrouvée dans les antécédents.

Le carcinome de la vésicule biliaire est le plus fréquent des tumeurs malignes des voies biliaires. Il apparaît le plus souvent entre 60 et 70 ans avec une nette prédominance féminine. L'histologie est en faveur d'un adénocarcinome dans plus de 95 % des cas. Le pronostic de l'adénocarcinome de la vésicule biliaire est sombre avec une survie à 5 ans après chirurgie qui ne dépasse pas 5 à 10 % [5].

Les syndromes paranéoplasiques les plus fréquemment associés à l'adénocarcinome de la vésicule biliaire sont le syndrome de cushing, l'hypercalcémie, l'acanthosis nigricans, la pemphigoïde bulleuse, la dermatomyosite et le signe de Leser-Trélat. Le traitement de ces syndromes paranéoplasique repose essentiellement sur la résection de la tumeur primitive [9].

En cas de dermatomyosite paranéoplasique, le traitement se base essentiellement sur les immunosuppresseurs non sélectifs et en particulier sur les corticoïdes par voie générale au long cours mais surtout sur le traitement de la néoplasie associée [11]. Une résection tumorale associée à une corticothérapie générale et au méthotrexate a permis une régression rapide des signes cutanés et musculaires de la dermatomyosite chez notre patiente.

Conclusion

Le carcinome de la vésicule biliaire doit être rajouté à la liste des néoplasies pouvant s'associer à une dermatomyosite en particulier si cette dernière survient chez une femme.

Etant un marqueur de néoplasie, toute découverte de dermatomyosite chez un sujet âgé, en particulier en présence de lésions vésiculo-bulleuses, de lésions nécrotiques ou de lésions ulcérées avec une VS accélérée, doit faire rechercher minutieusement une pathologie maligne associée. Le traitement de cette pathologie inductrice est indispensable pour la régression de la symptomatologie cutanée et musculaire.

Références

1. Lakhanpal S, Bunch TW, Ilstrup DM, et al. 3rd polymyosites dermatomyositis and malignant lesions: does an association exist? *Mayo Clin Proc.* 1986;61:645-53.
2. Zhang W, Jiang SP, Huang L. Dermatomyositis and malignancy: a retrospective study of 115 cases. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2009;13:77-80.
3. Airio A, Pukkala E, Isomaki H. Elevated cancer incidence in patients with dermatomyositis: a population based study. *J Rheumatol.* 1995;22:1300-3.
4. Samimi M, Nseir A, Kerdraon R, et al. Tumeur stromale duodénale révélée par une dermatomyosite paranéoplasique. *Gastroentérol Clin Biol.* 2008;32(12):1018-20
5. Jurcic P. Dermatomyositis as the first manifestation of gallbladder adenocarcinoma: case report and literature overview. *World Journal of Surgical Oncology* 2015;13:127.
6. Yiannopoulos G, Ravazoula P, Meimaris N, et al. Dermatomyositis in a patient with adenocarcinoma of the gall bladder. *Ann Rheum Dis.* 2002;61:663-4.
7. Kundu AK, Karmakar PS, Bera AB, et al. Carcinoma of the gall bladder presenting as dermatomyositis. *JAPI.* 2005;53:219-22.
8. Narasimhaiah DA, Premkumar JA, Moses V, et al. Carcinoma of gallbladder presenting as dermatomyositis. *Ann Indian Acad Neurol* 2011;14:44-6.
9. Ni QF, Liu GQ, Pu LY, et al. Dermatomyositis associated with gallbladder carcinoma: a case report. *World J Hepatol.* 2013;5:230-3.
10. Sawada T, Nakai N, Masuda K, et al. Paraneoplastic dermatomyositis associated with gallbladder carcinoma: a case report and mini-review of the published work. *Indian J Dermatol* 2014;59:615-6.
11. Chakroun A, Guigay J, Lusinchi A, et al. Dermatomyosite paranéoplasique et carcinome nasopharyngé : diagnostic, traitement et pronostic. *Ann Fr Oto-rhino-laryngol pathol cervico-fac* 2011;128(3):148-52.

Lien d'intérêt : aucun