

# Un rhumatisme capillotracté

SRO 12/10/2019

Présentation cas clinique

CADIOU Simon, interne



- Homme, 55 ans. Tabagique actif 40 PA, (alcool?), pas d'autres antécédents.
- Mai et Septembre 2018:
  - Douleurs des épaules de rythme plutôt inflammatoire, CRP 40 mg/l, bilan immunologique négatif.
  - Tableau possiblement PPR, AINS seuls
- Avril 2019:
  - AEG progressive avec perte de 6kg (soit 63 kg).
  - Arthralgies inflammatoires des épaules
  - Céphalées occipitales, hyperesthésie bilatérale du cuir chevelu
  - Douleurs permanentes de la mandibule droite aggravées à la mastication

- Biologiquement

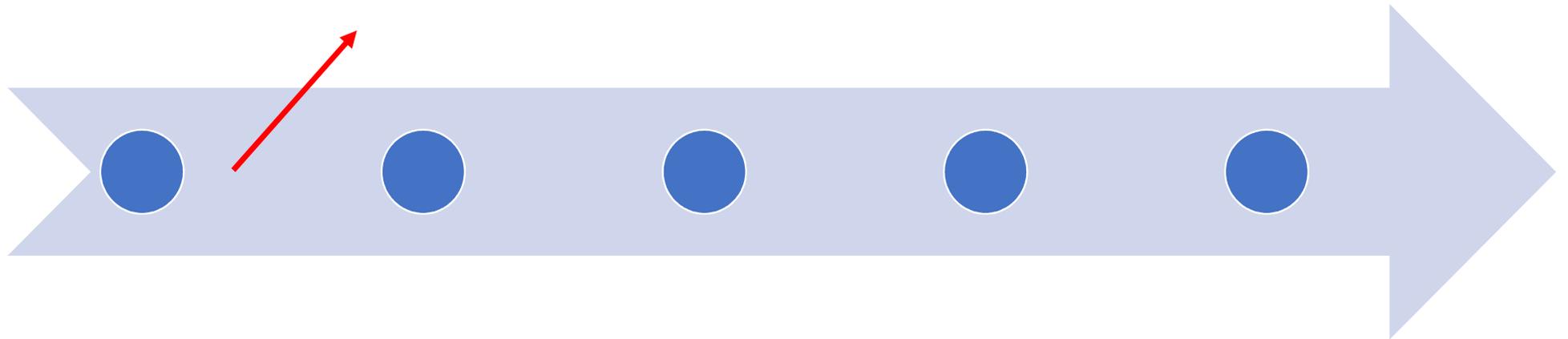
- Hémoglobine 13,4 g/dl, Plaquettes 538 G/L (150-450)
- Leucocytes 11,5 G/L dont PNN 7,95 G/L et lymphocytes 1,35 G/L.
- CRP 90 mg/l.
- ASAT 94 UI/L (0-35) ALAT 105 UI/L (0-45), GGT 85 UI/L (40-130), GGT UI/L 105 (11-45)

- Diagnostic d'artérite à cellules géantes avec PPR associée, introduction en ville d'une corticothérapie 0,5 mg/kg soit 30 mg/j et demande de:

- Biopsie Artère Temporale
- Scanner TAP

**Avril 2019:**

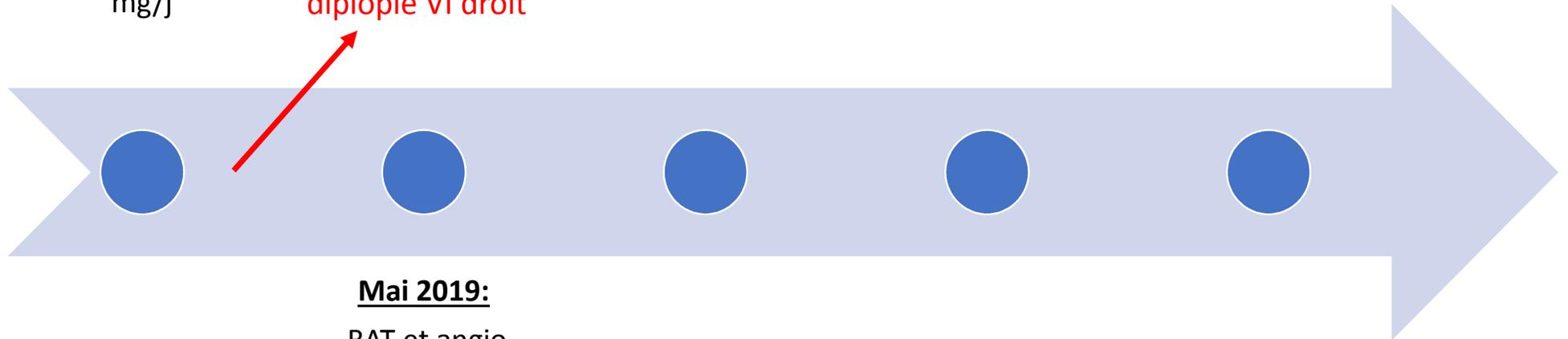
PPR + ACG,  
prednisone  
30 mg/j



**Avril 2019:**

PPR + ACG,  
prednisone 30  
mg/j

Fin avril 2019:  
diplopie VI droit



**Mai 2019:**

- BAT et angio-IRM normales
- Examen ophtalmologique: pas de vascularite ni ischémie, FO normal

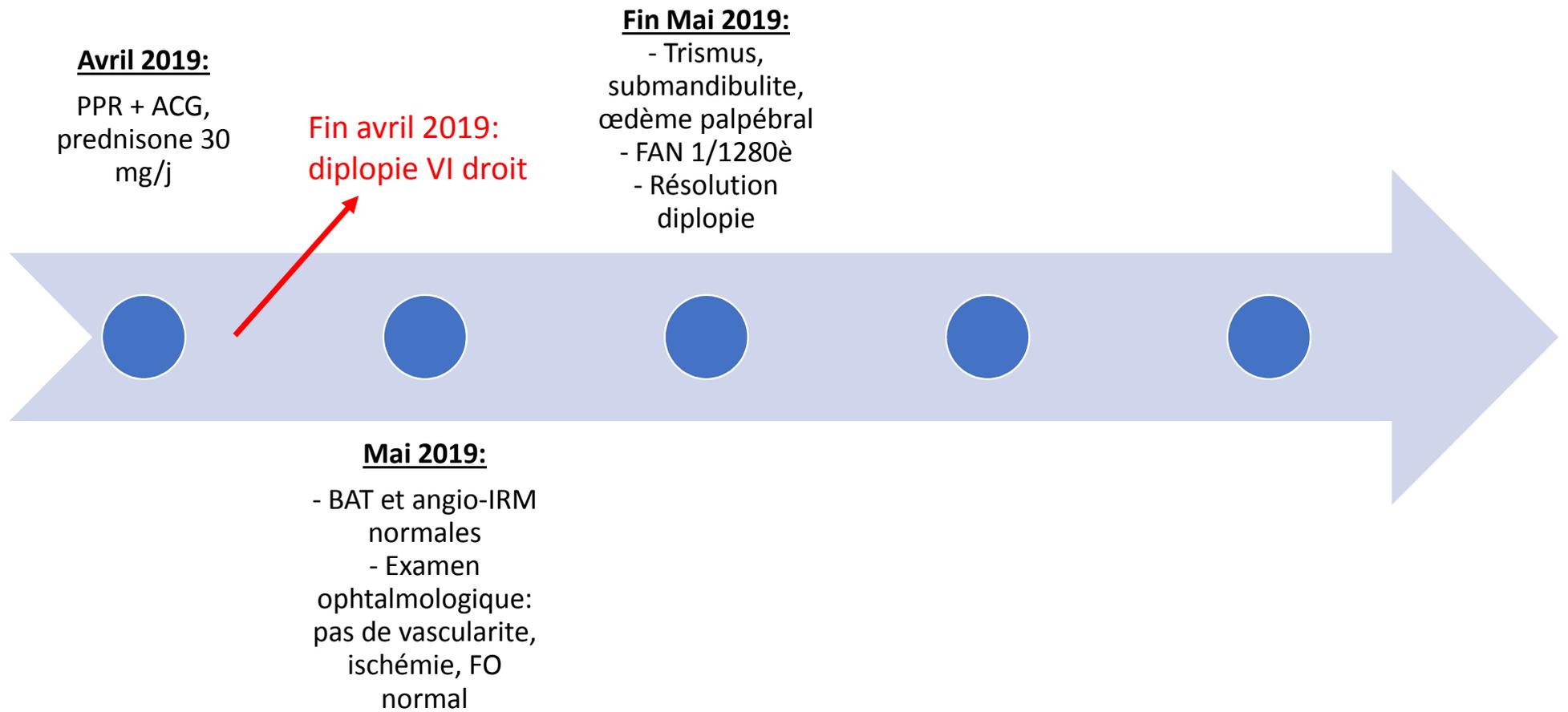
# Fin mai 2019: de nouveaux symptômes

- Aggravation des douleurs d'épaules / trapèzalgies
  - Nouvelle biologie sous Cortancyl 30 mg/j:
    - FAN 1/1280<sup>ème</sup> sans spécificité, ANCA négatifs.
    - Syndrome inflammatoire persistant, CPK normaux 238 UI/L
- Poussée d'œdème cervical, langue, paupière gauche, trismus douloureux à droite
  - Scanner crane:
    - Subluxation mandibulaire bilatérale, pas de collection profonde
    - Hypertrophie glandes submandibulaire bilatérales

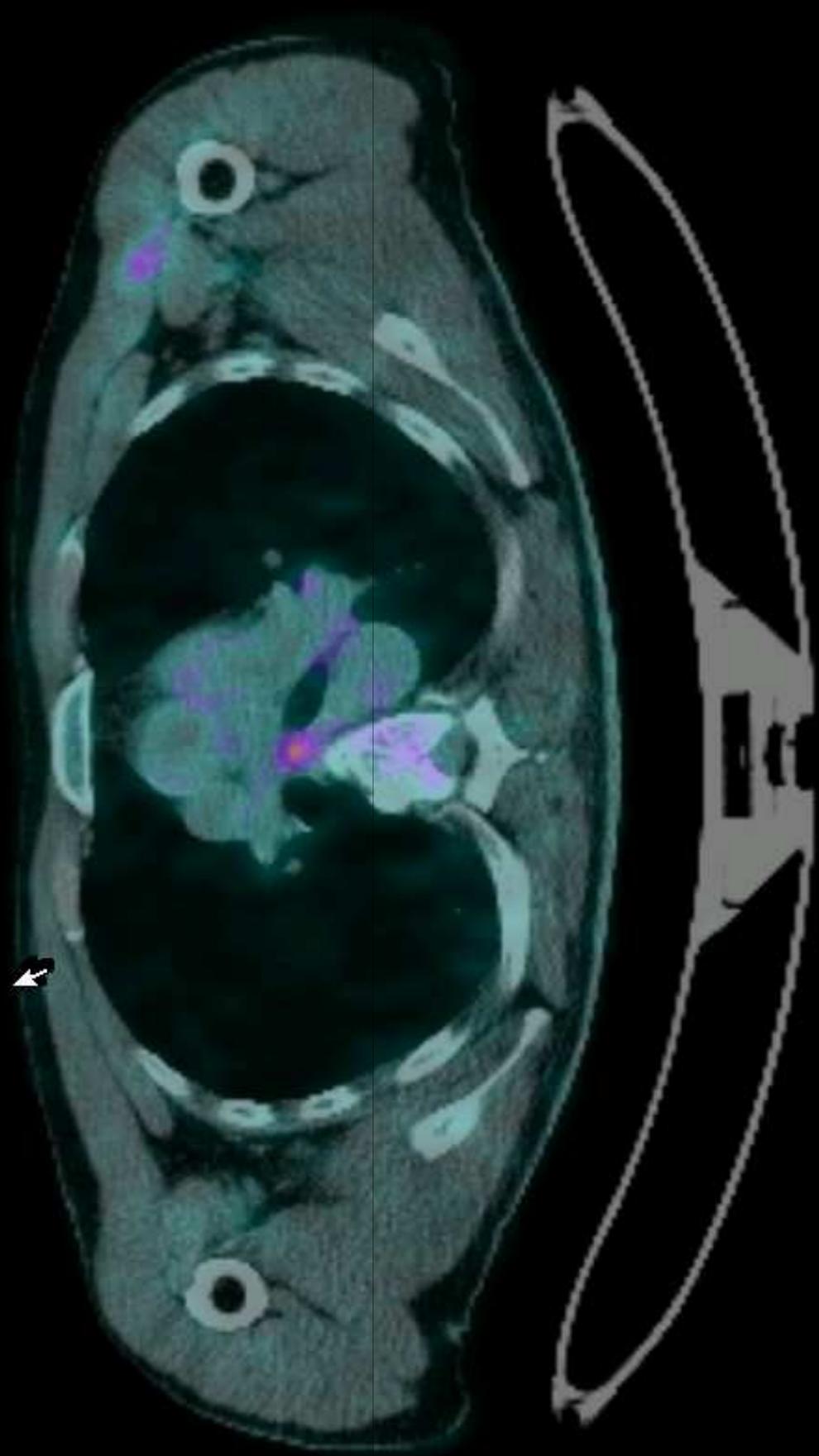
A

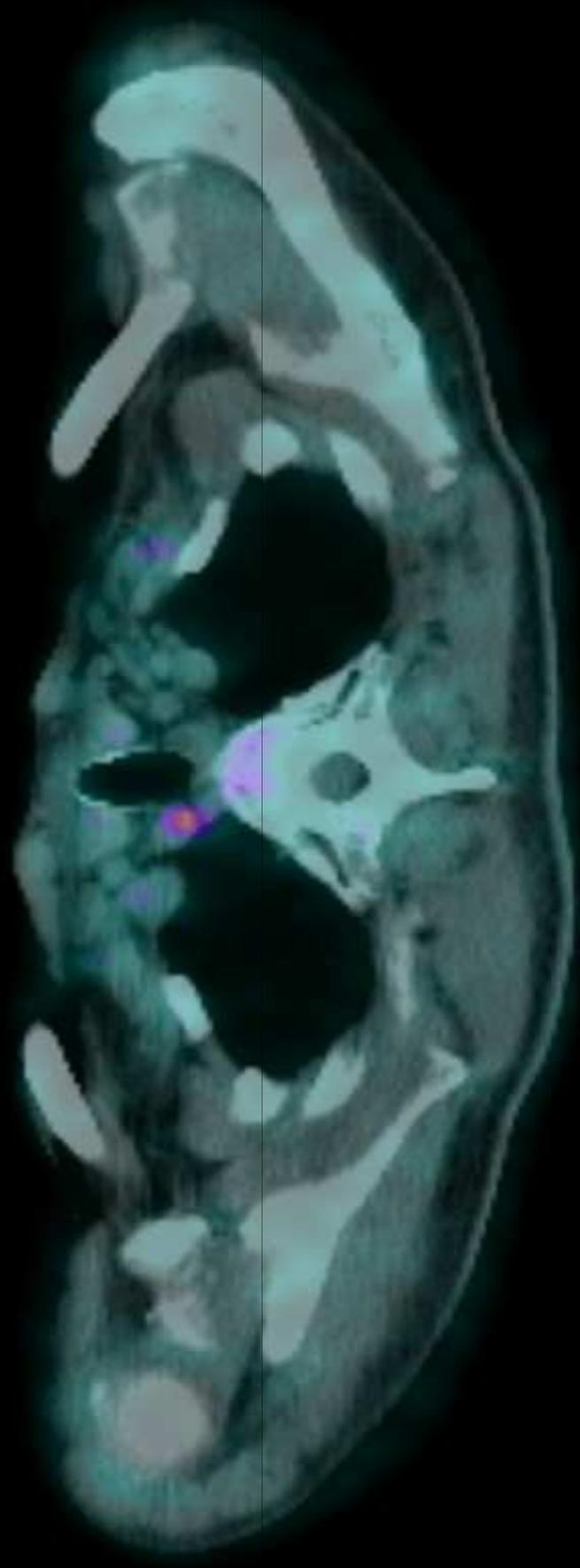


P



- Consultation médecine interne CHU:
  - Récidive douloureuse juin 2019: œdème cervical, céphalées, cervicalgies, claudication mâchoire
  - Hypothèse ACG atypique
  - Majoration corticothérapie 1 mg/kg soit 60 mg/j prednisone
- Nouvelle consultation fin juin avec:
  - PET scanner: pas d'hypermétabolisme des vaisseaux, muscles articulations, hypermétabolisme de lymphonœuds médiastinaux et d'une adénopathie cervicales
  - CRP 105 mg/L sous prednisone 50 mg/j





# Hypothèses?

## **AC Anti ENA**

(FluoroEnzymoImmuno Essai-Thermofisher)

1/1280

AC Anti TRIM21(52kD)

NEGATIF

AC Anti SSA(60kD)

NEGATIF

AC Anti SSB

NEGATIF

AC Anti Sm

NEGATIF

AC Anti RNP

Positif faible

AC Anti Scl70

NEGATIF

AC Anti JO1

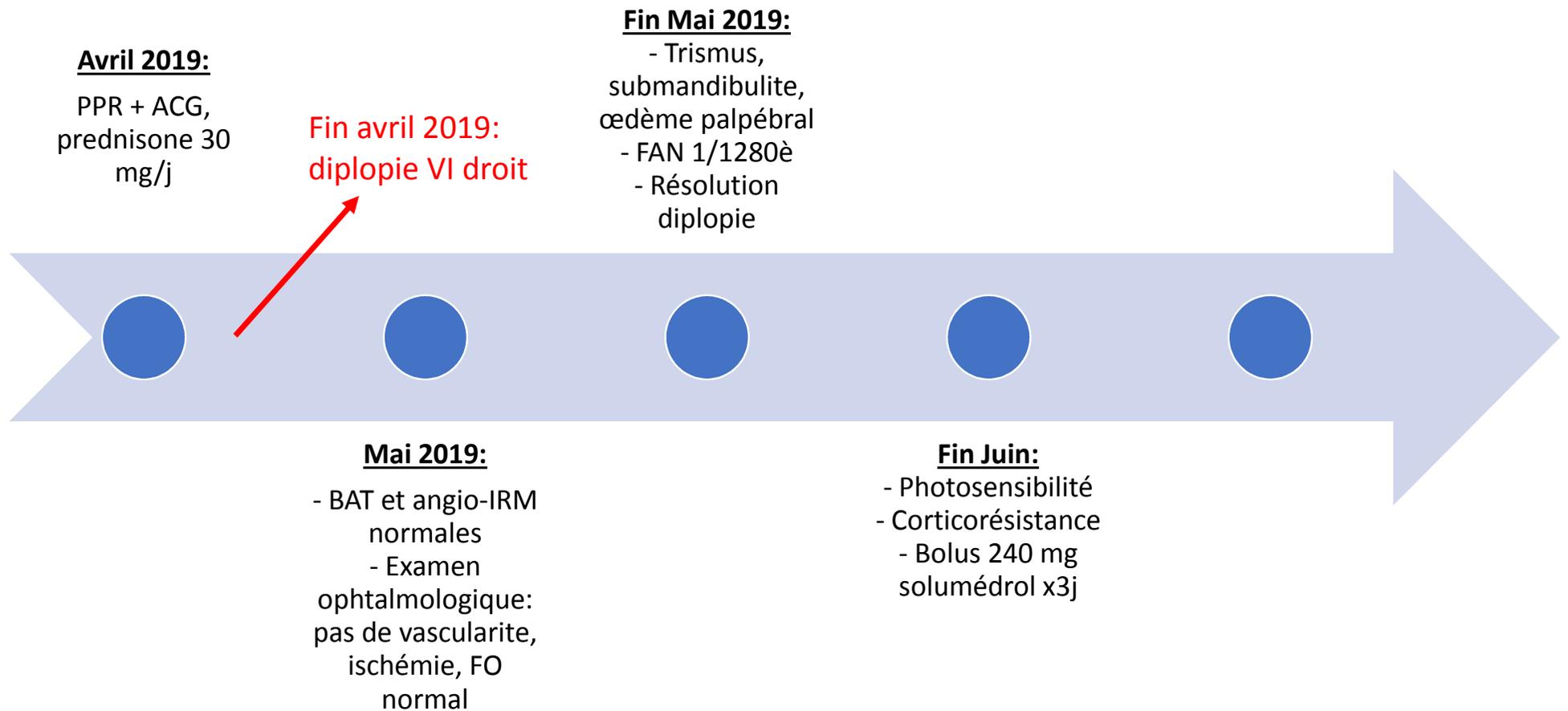
NEGATIF

## **AC Anti ENA**

Identification Dot (SSA,SSB,Sm,RNP,Scl70,JO1,Ribo,CenB,His)

NEGATIF

- 
- Apparition d'un érythème du décolleté, indolore, légèrement induré, non prurigineux, pas d'anomalies des mains.



**Quelles investigations supplémentaires?**

# Un résultat tiré par les cheveux

## **AC Anti ENA des MYOSITES**

(Dot: Mi2,SRP,JO1,EJ,PL7,PL12,MDA-5,TIF1,  
SAE,NXP2)

ANTI-TIF1 POSITIF

## **CONCLUSION :**

Présence d'un anti-TIF1 gamma sur le dot myosite dont il convient de contrôler la persistance à distance avant de lui accorder une significativité clinique.  
Existe-t-il des arguments pour une néoplasie sous-jacente ?

Par ailleurs, il est présent un anti-RNP typique en IFI mais retrouvé uniquement par une seule technique du laboratoire. Il est nécessaire de contrôler cette positivité sur un prélèvement à distance.

# Anti TIF1 gamma

- Anti-transcription intermediary factor 1 gamma (2010)
  - 20 % des dermatomyositis
  - Atteintes cutanées sévères
  - Présents chez 50% des patients avec une DM paranéoplasique
- Enquête néoplasique nécessaire (cancers solides)

# Un abonné absent

- PET et 2 TAP quasi normaux
  - Examen ORL avec nasofibroskopie normal
  - Fibroscopie bronchique normale
  - FOGD sans néoplasie macroscopique, biopsies systématiques normales
  - Examen dermatologique: pas de mélanome
  - Coloscopie longue normale
  - Examen testiculaire normal
- Médiastinoscopie pour exérèse ganglion hypermétabolique

