

associe une glossite atrophique, une anémie hypochrome, une dysphagie secondaire à une malformation du haut œsophage et une dystrophie unguéale [5].

3.4. Proposition E

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal associe une macrochéilite granulomateuse, une langue plicaturée (ou scrotale), une macroglossie et une paralysie faciale périphérique. La macrochéilite granulomateuse de Miescher est une forme monosymptomatique du syndrome de Melkersson-Rosenthal qui peut faire évoquer une maladie de Crohn, une sarcoïdose, une tuberculose, une lèpre, une syphilis tertiaire ou une chéilite de contact. Le granulome n'est retrouvé histologiquement que dans 50 % des cas [6].

4. Discussion

La langue plicaturée ou scrotale concerne 5 % de la population. Elle peut être précédée par des épisodes de langue géographique puis elles peuvent s'y associer. Des sillons se creusent sur la face dorsale de la langue jusqu'à former des fissures profondes sans systématisation précise. Elle est le plus souvent indolore mais une sensation d'irritation est possible. Le brossage doux des sillons est simplement recommandé. Elle est très fréquente dans la trisomie 21 et elle peut s'y associer dans la triade du syndrome de Melkersson-Rosenthal : langue scrotale, macrochéilite et une paralysie faciale périphérique.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Christiaens I, Laloux M, Reyckler H. Amyloïdose orale et myélome multiple. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1999;100:245–9.
- [2] Reinisch EI, Raviv M, Srolovitz H, Gornitsky M. Tongue, primary amyloidosis, and multiple myeloma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994;77:121–5.
- [3] Raubenheimer EJ, Dauth J, Pretorius FJ. Multiple myeloma and amyloidosis of the tongue. *J Oral Pathol Med* 1988;17:554–9.
- [4] Vaillant L, et al. In: Bessis D, et al., editors. *La pathologie dermatologique en médecine interne*. Paris: Arnette Initiatives santé; 1999.
- [5] Diop S, Ka MM, Mbengue M, Dangou JM, Pouye A, Thiam D, et al. La maladie de Biermer sans anémie: à propos de deux cas révélés par une glossite avec macrocytose. *Dakar Med* 1999;44:134–6.
- [6] Wehl G, Rauchenzauner M. A systematic review of the literature of the three related disease entities cheilitis granulomatosa, orofacial granulomatosis and Melkersson - Rosenthal syndrome. *Curr Pediatr Rev* 2018;14:196–203.

E. Benassaia

S. Vignes*

Unité de lymphologie, centre national de référence
des maladies vasculaires rares (lymphœdème
primaire, malformations lymphatiques), hôpital
Cognacq-Jay, 15, rue Eugène-Millon, 75015 Paris,
France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : stephane.vignes@cognacq-jay.fr
(S. Vignes)

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2022.07.011>

Ulcérations cutanées, mélanodermie et dyspnée

Skin ulcerations, melanoderma and dyspnea

INFO ARTICLE

Mots clés :

Dermatomyosite
Anti MDA5
Amyopathique
Mélanodermie

1. Quiz

Vous recevez en consultation un patient de 45 ans qui se plaint de différentes lésions cutanées associées à une dyspnée progressive et une altération de l'état général. D'origine somalienne, il travaille comme technicien électricien en Angleterre où il habite depuis 15 ans. Il est traité pour un diabète de type 2 insulino-requérant. Il est ancien fumeur, toute consommation de cigarettes ayant été stoppée il y a plus de vingt ans. Il vous explique qu'il a perdu 12 kg en trois mois et qu'un essoufflement apparu progressivement l'empêche désormais de réaliser un effort même modéré. Les lésions cutanées, apparues huit mois auparavant, se sont manifestées initialement par une alopecie pariétale gauche, suivie d'une mélanodermie prurigineuse située aux coudes, aux genoux et à l'abdomen (Fig. 1A). Par la suite sont apparues des ulcérations douloureuses de la pulpe et des bords latéraux de la plupart des doigts et des orteils, de la face dorsale des mains et d'un talon (Fig. 1B). Il se plaint également d'arthralgies touchant les articulations interphalangiennes proximales et distales des mains.

Parmi les propositions ci-dessous, quel diagnostic évoquez-vous ?

- A. Dermatomyosite amyopathique associée aux anticorps anti-MDA5
- B. Vasculite nécrosante
- C. Cryoglobulinémie
- D. Sclérodémie systémique
- E. Syndrome des anti-synthétases associé aux anticorps anti-Jo1

2. Réponse

La bonne réponse à ce Quiz était la proposition A : une dermatomyosite amyopathique associée aux anticorps anti-MDA5.

2.1. Proposition B : vascularite nécrosante systémique

Les vascularites systémiques regroupent différentes affections des vaisseaux sanguins artériels et veineux. Du fait de la grande hétérogénéité clinique des vascularites et de syndromes de chevauchement, de nombreuses classifications ont été établies avec des critères cliniques et histologiques à l'avant-plan. Depuis 10 ans, la classification des vascularites s'appuie sur une nomenclature reposant sur la taille des vaisseaux atteints et l'identification d'autoanticorps en particulier la présence d'autoanticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [1]. Dans la plupart des vascularites, des arthralgies et myalgies peuvent s'observer ainsi que diverses manifestations cutanées :

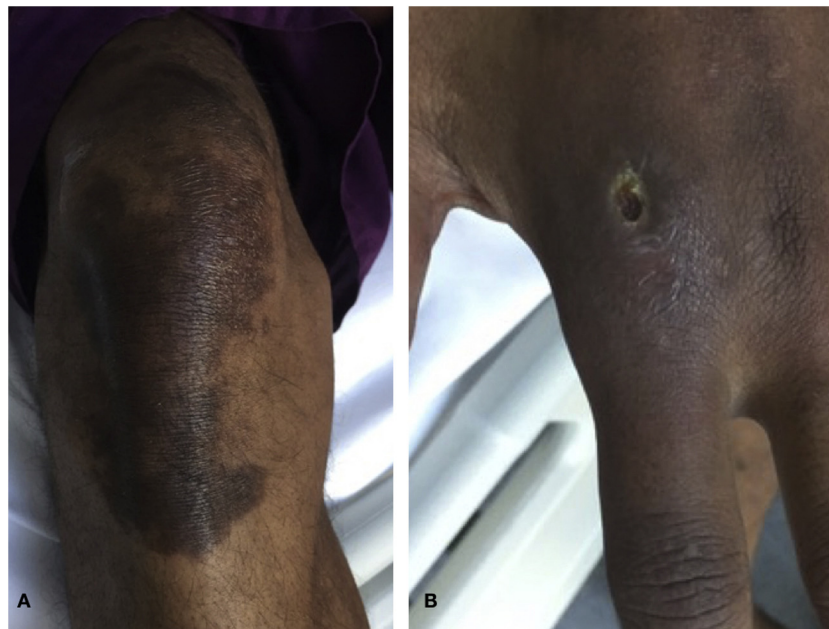


Fig. 1. Lésions cutanées. A. aspect mélanodermique étendu du genou. B. Ulcération du dos de la main.

purpura pétéchial, papules, nodules et ulcérations. La mélanodermie n'est pas rencontrée dans ces affections. Une atteinte pulmonaire est possible dans la plupart des vascularites nécrosantes systémiques à l'exception de la périartérite noueuse.

2.2. Proposition C : cryoglobulinémie

Le diagnostic d'un syndrome cryoglobulinémique doit être suspecté chez des patients présentant des arthralgies, une atteinte cutanée, une atteinte rénale glomérulaire et une neuropathie périphérique. L'identification d'un purpura infiltré prédominant aux membres inférieurs constitue un indice de grande sensibilité [2].

Dans la cryoglobulinémie monoclonale de type I, l'occlusion vasculaire peut mener à un purpura papuleux parfois nécrotique, des ulcérations distales principalement aux membres inférieurs, un syndrome de Raynaud. La cryoglobulinémie mixte de type 2 est souvent associée à une infection par le virus de l'hépatite C. Elle peut accompagner des maladies immunomédiées telles que le lupus, le syndrome de Gougerot Sjogren, les myosites et la périartérite noueuse. Ni l'atteinte pulmonaire ni la mélanodermie ne participent au tableau clinique [2].

2.3. Proposition D : sclérodémie systémique

Un phénomène de Raynaud précède régulièrement les autres manifestations de la sclérodémie systémique. Le phénomène microvasculaire peut se compliquer d'ulcérations qui sont typiquement digitales. L'atteinte cutanée est caractérisée par un épaississement avec induration de la peau. La maladie se complique d'une pneumopathie interstitielle dans 50 % des cas et est responsable d'un tiers des décès. L'atteinte pulmonaire est plus fréquente en présence d'anticorps anti-topoisomérase I [3].

2.4. Proposition E : syndrome des anti-synthétases associé aux anticorps anti-Jo1

Le syndrome des anti-synthétases (SAS) est associé à la présence d'une famille d'auto-anticorps de type anti-ARNt synthétases parmi lesquels l'anti-Jo1 est le plus fréquemment retrouvé [4]. Le SAS peut associer une myosite à des atteintes cutanées, une polyarthrite

inflammatoire ainsi qu'une atteinte pulmonaire de type pneumopathie infiltrante diffuse, celle-ci étant décrite dans 67 % à 100 % des cas. Les manifestations cutanées typiques sont une hyperkératose érythémateuse fissuraire des mains (« mains de mécanicien ») et un syndrome de Raynaud qui peut dans des cas sévères être responsable d'ulcères digitaux. Il existe des formes amyopathiques du SAS mais l'atteinte musculaire est plus fréquente en présence d'anticorps anti-Jo1 (prévalence estimée à 70 %).

3. Discussion

La présentation syndromique était celle d'une maladie cutanée évolutive avec hyperpigmentation et ulcérations associées à une atteinte pulmonaire interstitielle progressive et des polyarthralgies symétriques des petites articulations.

La nature ulcérée des lésions cutanées pouvait faire évoquer une vascularite nécrosante, une cryoglobulinémie ou une sclérodémie systémique. Il n'existait pas de phénomène de Raynaud et les ulcérations ne concernaient pas typiquement les pulpes digitales comme rencontré dans une sclérodémie. Les ANCA étaient négatifs de même que la recherche de cryoglobuline.

L'absence d'atteinte musculaire tant clinique que biologique ne devait pas faire écarter le diagnostic de dermatomyosite d'autant que les lésions cutanées des articulations métacarpo-phalangiennes évoquaient des papules de Gottron. L'hypothèse d'une dermatomyosite amyopathique devait être évoquée et la présence d'ulcérations cutanées et d'une atteinte pulmonaire rapidement progressive orientait vers une forme particulière de dermatomyosite amyopathique associée à la présence d'anticorps anti-MDA5 [5].

La dermatomyosite amyopathique est une forme particulière de dermatomyosite dont l'expression phénotypique reprend les manifestations cutanées de la dermatomyosite en l'absence d'atteinte musculaire. En 2005, un nouvel anticorps est détecté chez quelques patients atteints de dermatomyosite amyopathique typiquement associée à une infiltration pulmonaire rapidement progressive [6]. Plus tard, le MDA5 (Melanoma Differentiation Associated gene 5) a été identifié comme la cible antigénique de ces anticorps [7]. La présence d'une atteinte pulmonaire rapidement progressive est de très mauvais pronostic [8].

La présence d'une mélanodermie telle que rencontrée dans notre cas n'est pas habituellement rapportée chez des patients présentant une dermatomyosite associée à un anticorps anti-MDA5 mais a été rarement identifiée dans d'autres types de dermatomyosite [9]. Le pronostic sombre de l'atteinte pulmonaire justifie un traitement immunosuppresseur agressif comportant habituellement des corticoïdes à forte dose en association au cyclophosphamide et/ou à un anti-calcineurine [10].

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1–11.
- [2] Ramos-Casals M, Stone JH, Cid MC, Bosch X. The Cryoglobulinaemias. *Lancet* 2012;379:348–60.
- [3] Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* 2020;8:304–20.
- [4] Hervier B, Benveniste O. Phénotypes cliniques et pronostic du syndrome des antisyntétases. *Rev Med Interne* 2014;35:453–60.
- [5] Li L, Wang Q, Wen X, Liu C, Wu C, Yang F, et al. Assessment of anti-mda5 antibody as a diagnostic biomarker in patients with dermatomyositis-associated interstitial lung disease or rapidly progressive interstitial lung disease. *Oncotarget* 2017;8:76129–40.
- [6] Sato S, Hirakata M, Kuwana M, Suwa A, Inada S, Mimori T, et al. Autoantibodies to a 140-Kd Polypeptide Cadm-140, in japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2005;52:1571–6.
- [7] Sato S, Hoshino K, Satoh T, Fujita T, Kawakami Y, Fujita T, et al. Rna helicase encoded by melanoma differentiation-associated gene 5 is a major autoantigen in patients with clinically amyopathic dermatomyositis: association with rapidly progressive interstitial lung disease. *Arthritis Rheum* 2009;60:2193–200.
- [8] Allenbach Y, Uzunhan Y, Toquet S, Leroux G, Gallay L, Marquet A, et al. Different phenotypes in dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibody: Study of 121 cases. *Neurology* 2020;95:e70–8.
- [9] Herath H, Keragala B, Pahalagamage SP, Janappriya G, Kulatunga A, Gunasekera CN. Erythroderma and extensive poikiloderma - a rare initial presentation of dermatomyositis: a case report. *J Med Case Rep* 2018;12:83.
- [10] Romero-Bueno F, Diaz del Campo P, Trallero-Araguás E, Ruiz-Rodríguez JC, Castellvi I, Rodríguez-Nieto MJ, et al. Recommendations for the treatment of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis-associated rapidly progressive interstitial lung disease. *Semin Arthritis Rheum* 2020;50:776–90.

A. Wouters^{a,c}

M. Andrianne^a

I. Wellemans^b

C. Dahlqvist^{b,d}

J. Gerain^a

E. Cogan^{a,c,*}

^a Service de médecine interne, Hôpital DELTA (CHIREC), boulevard du Triomphe 201, 1160

Bruxelles, Belgique

^b Service de pneumologie, Hôpital DELTA (CHIREC),

^c Université libre de Bruxelles, Bruxelles, Belgique

^d Service de pneumologie, CHU UCL Namur Site Godinne, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elie.cogan@ulb.be (E. Cogan)

<https://doi.org/10.1016/j.revmed.2022.10.388>