

Un pemphigus paranéoplasique révélant un lymphome pulmonaire type MALT

N. Boumazourh (1) ; I. Hajaj (2) ; S. Haidouri (3) ; N. Benlachgar (4) ; N. Moutassim (5) ; W. Ammouri (6) ; H. Khibri (7) ; M. Mouna (3) ; Z. Tazi Mezalek (6) ; H. Harmouche (3)

Introduction

Le lymphome pulmonaire de type MALT est une localisation rare du lymphome B de la zone marginale. Le pemphigus paranéoplasique est une maladie rare auto-immune qui engage le pronostic vital souvent associée aux syndromes lymphoprolifératifs dont le LNH, LH, LLC et la gammopathie monoclonale. Son association au lymphome pulmonaire de la zone marginale, comme dans le cas que nous rapportons, est très rare et revêt d'une prise en charge particulière

Observation

Mr M.H est un patient âgé de 71 ans sans ATCDs particuliers.

L'histoire de la maladie remonte au mois de février 2023 par l'installation d'un prurit, des douleurs abdominales associées à des bulles à contenu clair au niveau de l'abdomen motivant sa consultation chez un généraliste qui lui a prescrit une corticothérapie orale sans amélioration avec l'apparition de nouvelles lésions au niveau du dos, du MI et des MS, le patient fut admis initialement en service de dermatologie d'Avicenne de Rabat où il a bénéficié de plusieurs soins locaux, puis fut transféré en Hématologie clinique A pour complément de prise en charge.

L'examen clinique trouvait un patient cachexique avec un IMC à 13, avec à l'examen cutanéomuqueux : +Multiples érosions post bulleuses surmontées de croûtes hémorragiques au niveau de l'abdomen, le dos, les plis axillaires, les creux poplités et MI avec distribution symétrique. +Ulcérations bilatérales de la muqueuse nasale. +Lésions ulcéreuses au niveau de la muqueuse buccale. +Pas d'atteinte conjonctivale ni pharyngienne. L'examen clinique a objectivé aussi la présence d'un syndrome tumoral fait d'HMG à 15 cm et de 3 ADP axillaires droits d'environ 1 cm non douloureuses mobiles par rapport aux deux plans de consistance molle sans syndrome hémorragique ni anémique. Le bilan étiologique a révélé la présence d'un lymphome pulmonaire de type MALT stade IEA selon la classification d'Ann Arbor score MALT IPI à 3.

Le bilan diagnostique du pemphigus s'est basé sur :

+Biopsie cutanée (22/03/2023) faite en service de dermatologie : épiderme acanthosique siège de clivage intraépidermique profond suprabasal délimitant une bulle comportant de nombreuses cellules acantholytiques associées à quelques polynucléaires éosinophiles et neutrophiles, dermite modérée avec infiltrat lymphocytaire et quelques polynucléaires neutrophiles.

+IFD : dépôt d'IgG et de C3 au niveau des espaces intercellulaires.

+IFI : Auto AC anti espace intercellulaire positifs à 640, auto ac membrane basale dermo épidermique négative inf à 10.

Le Dc de pemphigus paranéoplasique a été retenu devant la présence de 2 critères majeurs : érosions cutanéomuqueuses polymorphes, présence de lymphome MALT et de deux critères mineurs : acantholyse épidermique, IFD avec dépôts d'IgG et de C3. Sur le plan biologique : le bilan de lyse était correct, pas de troubles hydroélectrolytiques.

Sur le plan thérapeutique, le patient a été mis sous nutrition entérale, poursuite de la corticothérapie orale, TRT anti HP par quadrithérapie bismuthée et des soins locaux quotidiens au niveau des lésions. Le patient a débuté un cycle de RminiCHOP. Malheureusement le patient fut décédé le lendemain.

Discussion

Il n'existe pas actuellement de traitement standardisé du PNP due à la rareté d'essais cliniques randomisés concernant ce sujet, à la sévérité de cette pathologie et à aux multiples facettes cliniques de cette maladie. Sa prise en charge doit être adaptée au patient, en prenant en considération les manifestations cliniques et les effets adverses des traitements immunosuppresseurs. L'atteinte des muqueuses, notamment celles de la muqueuse buccale observée chez notre patient peut engager le pc vital par malnutrition d'où l'intérêt d'une prise en charge précoce.

Conclusion

Le pemphigus paranéoplasique représente un mode de révélation rare du lymphome pulmonaire de type MALT. Le pemphigus paranéoplasique représente un mode de révélation rare du lymphome pulmonaire de type MALT. Il est nécessaire de rechercher un lymphome associé devant toute suspicion de pemphigus paranéoplasique.

Références

1-Kappius RH, Ufkes NA, Thiers BH. Paraneoplastic Pemphigus. [Updated 2022 May 16]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK546694/>

2-Maruta CW, Miyamoto D, Aoki V, Carvalho RGR, Cunha BM, Santi CG. Paraneoplastic pemphigus: a clinical, laboratorial, and therapeutic overview. An Bras Dermatol. 2019 Oct 17;94(4):388-398. doi: 10.1590/abd1806-4841.20199165. PMID: 31644609; PMCID: PMC7007015.

3-Antiga E, Bech R, Maglie R, Genovese G, Borradori L, Bockle B, et al. S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023;00:1-17.