

Introduction : Les myopathies inflammatoires comportent cinq entités : la dermatomyosite (DM), la polymyosite (PM), la myosite à inclusions (MI), la myopathie nécrosante auto-immune (MNAI) et les syndromes de chevauchement ou myosites de connectivites. Les myopathies nécrosantes auto-immunes sont parfois d'origine paranéoplasique et précèdent souvent le diagnostic du cancer (*Figure 1*). Les adénocarcinomes mammaires, bronchiques, colorectaux et gastriques sont les plus fréquemment rapportés. Cette présentation est extrêmement rare dans les cancers thyroïdiens.

	Dermatomyosite	Polymyosite	Myosite à inclusions	Myopathie nécrosante auto-immune
Âge de début	Enfant et adulte	Adulte	> 50 ans	Adulte
Déficit musculaire	Proximal	Proximal	Proximal et distal, sélectif	Proximal
Atteinte cutanée	Oui	Non	Non	Non
Association aux cancers	Oui	Faible	Non	Oui
Association aux connectivites	Oui	Oui	Oui	Oui
Anticorps spécifiques des myosites	Oui	Oui	Rares	Anti-SRP
Réponse aux immunosuppresseurs	Oui	Oui	Non	Oui
Évolution	Chronique > monophasique	Chronique > monophasique	Chronique	Chronique > monophasique

Figure 1: Classification des myopathies inflammatoires. D'après D.Dimitri, Press Med 2009

Observation :

- **Clinique:** En 2019, une patiente de 68 ans, suivie pour une maladie de Crohn traitée par chirurgie puis immunothérapie, est hospitalisée pour myalgies paroxystiques et fatigabilité musculaire évolutive depuis 6 mois, associée à un déficit moteur proximal des membres inférieurs, occasionnant des troubles de la marche, sans lésion cutanée associée. L'examen initial ne révèle pas d'amyotrophie mais estime le déficit des psoas à 4/5.
- **Paraclinique:** L'électroneuromyogramme réalisée devant une rhabdomyolyse (CPK : 7 740 UI/L (N < 185)) confirme l'atteinte myogène quadricipitale. L'IRM de la ceinture pelvienne confirme la myosite de par un oedème musculaire intéressant les cuisses. L'évaluation étiologique révèle l'absence de dysfonction thyroïdienne, l'absence d'anticorps anti-nucléaires au 1/1280e sans anti JO1 mais présence d'anticorps anti-SRP au DOT myosite évoquant une myosite nécrosante paranéoplasique. Le scanner cervico-thoraco-abdominal et la TEP-TDM-FDG révèlent un syndrome de masse thyroïdien G ponctionné Bethesda V, associé à de multiples lésions pulmonaires bilatérales. Une thyroïdectomie totale est réalisée. L'examen anatomopathologique conclut à un carcinome thyroïdien pT2(s)N1bM1R1, muté *MSH2*, composé d'un contingent peu différencié à 80% et un autre anaplasique à 20%.
- **Prise en charge:** Une chimiothérapie par Carboplatine-Paclitaxel est rapidement débutée, avec une maladie évolutive à 9 mois de traitement. La myosite a été traitée par corticothérapie (1mg/kg pendant 6 mois suivie d'une décroissance progressive) et Méthotrexate (10mg/semaine; interrompu au début du traitement oncologique).
- **Évolution:** Amélioration clinico-biologique des symptômes (CPK normalisés) en 6 mois (*Figure 2*). Le décès est survenu au bout de 12 mois, en lien avec une progression néoplasique.

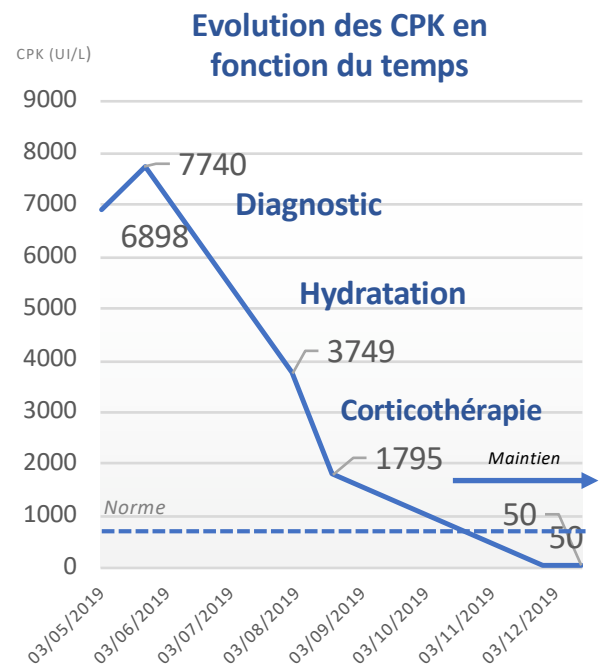


Figure 2: Cinétique d'évolution des CPK

Discussion :

Les myosites au cours des dysfonctions thyroïdiennes sont bien décrites. Cependant, la coexistence d'un cancer thyroïdien et d'une myosite paranéoplasique, supposant une communauté d'antigènes et d'auto-anticorps entre muscle et cancer, est exceptionnelle. La mutation *MSH2* chez cette patiente ouvre de nouvelles voies de réflexion entre cancer et auto-immunité.

Références: * L'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêt.

1: Les myopathies nécrosantes auto-immunes, P. Petiot & al., 2013

2: Recent advances and emerging therapies in anaplastic thyroid carcinoma, M.E.Cabanillas & al., 2018

3: Incidences of different cancer types in dermatomyositis, polymyositis and dermatopolymyositis: results of a registry analysis, M. Zidane & al., 2020