

Thymome et associations dysimmunitaires rares : Une association à reconnaître pour un diagnostic précoce

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph - Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban

- Anthony, KORTBAWI, Interne, Pneumologie, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Marc, GEMAYEL, Interne, Tronc commun de médecine, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Ghiwa, ANTOUN ABOU JAOUDE, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Georges, MAALOULY, Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
- Moussa, RIACHY, Praticien hospitalier, Pneumologie, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Zeina, AOUN, Praticien hospitalier, Pneumologie, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Carla, IRANI, Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban

Introduction

Le thymus est un organe central dans la tolérance immunitaire. Un dysfonctionnement thymique peut favoriser l'apparition précoce de maladies auto-immunes

(MAI) et d'immunodéficience bien avant qu'un thymome ne devienne cliniquement détectable. Bien que généralement bénin, le thymome est fréquemment associé à diverses MAI, notamment la myasthénie grave. Toutefois, d'autres manifestations auto-immunes peuvent être observées, bien que l'association simultanée de plusieurs MAI soit rare (environ 2 % des cas). Nous rapportons trois cas de patients dont les MAI et l'immunodéficience ont révélé la présence d'un thymome, avec une atteinte auto-immune simultanée chez deux d'entre-eux.

Observation

Cas 1 : Myopathie inflammatoire et myasthénie grave :

Une patiente de 57 ans, sans antécédents notables, consulte pour un déficit musculaire distal des membres supérieurs et proximal des membres inférieurs, avec une élévation modérée des CPK (650 U/L). Une biopsie musculaire met en évidence des modifications scléro-inflammatoires à prédominance de plasmocytes, la majorité à IgG 4 positifs, évocatrices d'une myosite. Un panel d'anticorps spécifiques des myosites est négatif. La patiente est traitée par corticothérapie et mycophénolate mofétil. Quelques mois plus tard, elle développe une diplopie et une aggravation des symptômes à jeun. Un EMG révèle un décrétement à la stimulation, suggérant une atteinte de la jonction neuromusculaire. Le dosage des anticorps anti-AchR est positif. Un scanner thoracique met en évidence un thymome. La patiente bénéficie d'une thymectomie, avec stabilisation des symptômes sous corticothérapie, immunosuppresseurs et anticholinestérasiques.

Cas 2 : Lupus érythémateux disséminé (LED) et syndrome de Morvan :

Une patiente de 52 ans, atteinte d'un LED depuis six ans, présente des crises épileptiques récurrentes, une irritabilité progressive, des troubles du sommeil, des hallucinations nocturnes ainsi qu'un prurit généralisé, une hypersialorrhée, une hyperhidrose et des paresthésies. Le bilan immunologique révèle une hypocomplémentémie C3 et C4, des anti-dsDNA et ANA positifs, orientant initialement vers un neurolupus. Une semaine plus tard, des myokymies sont observées et confirmées par EMG. L'EEG ne montre pas d'activité épileptique. Le dosage des anticorps anti-neuronaux est positif pour les anti-Caspr2. Un scanner thoracique révèle un thymome, confirmant ainsi le diagnostic de syndrome de Morvan paranéoplasique. Après thymectomie, une résolution des myokymies, de l'hypersialorrhée et du prurit est observée, ainsi qu'une normalisation des paramètres immunologiques.

Cas 3 : Déficit immunitaire humoral et thymome :

Un patient de 43 ans, est évalué pour des infections pulmonaires récurrentes. L'année précédente, il avait présenté une rhino sinusite chronique avec congestion nasale persistante, anosmie et épistaxis. Malgré une optimisation du traitement de la rhino sinusite, l'évolution est défavorable. Un bilan immunologique met en évidence une hypogammaglobulinémie (IgG : 480 mg/dL, IgA : normaux, IgM : <19,1 mg/dL). Un scanner thoracique révèle une masse médiastinale antérosupérieure aux contours lobulés et hétérogènes. La biopsie scano-guidée confirme la nature thymique de la lésion. Le patient bénéficie d'une thymectomie et d'un traitement substitutif par immunoglobulines intraveineuses. La présence conjointe d'un déficit immunitaire humoral et d'un thymome permet de poser le diagnostic de syndrome de Good

Conclusion

L'association entre le thymome et les maladies dysimmunitaires illustre le rôle central du thymus dans la régulation immunitaire. La rupture de la tolérance immunologique, favorisée par la présence d'un thymome, conduit à l'émergence de réponses auto-immunes pathologiques. Bien que l'association de plusieurs MAI chez un patient atteint de thymome soit rare, elle demeure cliniquement significative et doit être prise en compte dans la prise en charge. Une maladie auto-immune atypique, évolutive ou résistante aux traitements, en particulier chez les adultes de plus de 40 ans, doit faire suspecter un thymome. Un scanner thoracique est recommandé dans ces cas, d'autant que la résection thymique peut, dans certains cas, permettre une rémission des manifestations auto-immunes

