DERMATOMYOSITE

Dr S. Lungu

Jolimont, 04/11/08

INTRODUCTION
DMS PARMI LES “CONNECTIVITES"

Les maladies inflammatoires du collagène : un ensemble d’affections hétérogènes (LE, DMS, PMS,Sclérodermies).

Les myosites de l’enfant : myosites infectieuses, les DMS à début juvénile et les PMS associées aux connectivites (sclérodermie mixte, connectivite mixte ou de chevauchement, LE disséminé).

MYOSITES INFECTIEUSES

- le plus souvent, des myosites aigües transitoires virales
- peuvent devenir chroniques/récurrentes, en particulier dans le cas de myosites à Entérovirus → un déficit Ly B primitif (l'agammaglobulinémie de Bruton).

DMZ À DÉBUT JUVÉNILE

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

BOHAN ET PETER – 1975

1. FAIBLESSE MUSCULAIRE du cou, des muscles abdominaux, des racines des membres **de façon symétrique et proximale.**
2. ÉLÉVATION du taux des ENZYMES musculaires.
3. Signes d'atteinte myogène à l'EMG.
4. BIOPSIE MUSCULAIRE caractéristique (effectuée en absence de signes musculaires).

DMZ – CRITÈRES DG

5. SIGNES CUTANÉS : éruption du vissage (érythème héliotrope), vascularite des faces d'extension des petites articulations(nodules de Gottron) et des grosses articulations(coudes, genoux).

DMS:

Dg certain : signes cutanés + 3 critères de 1 à 4.

Dg probable : s.c. + 2 de 1 à 4.

CLASSIFICATION DES MYOSITES INFLAMMATOIRES

TYPE I : POLYMYOSITE TYPIQUE

TYPE II : DMS TYPIQUE

TYPE III : DMS/PMS AU COURS D'AFFECTIONS MALIGNES

TYPE IV : DMS À DÉBUT JUVÉNILE

TYPE V : PMS AU COURS DE CONNECTIVITES AVÉRÉES

DMS J.- ÉPIDÉMIOLOGIE

- Incidence : 1 à 4 cas/1.000.000
- ♀ : ♂ = 5 :1
- l'âge de début : 5 – 14 ans

DMS J. - PHYSIOPATHOLOGIE

- existence d'une inflammation musculaire et cutanée associée à des lésions de vascularite
- lésions inflammatoires et dégénératives : très variable
- l'infiltrat inflammatoire : cellules mononucléées, L, Mo, histiocytes et peu de PMN; la localisation préférentielle est périvasculaire, au niveau de petits vaisseaux +/- thrombose
- IF : des dépôts de Ig M, de complément et de fibrine sur la membrane des artérioles et des capillaires
- les lésions dégénératives : nécrose et dégénérescence tissulaire

PHYSIOPATHOLOGIE

- le rôle potentiel d'agents infectieux ,en particulier viraux, dans la survenu de maladie est suggéré par les variations saisonnières observées, par le tropisme musculaire de certains virus et par une fréquence élevée d'infections virales précédant le début de la maladie; la recherche de PCR du génome de nombreux virus sur des biopsies musc. n'a pas permis de vérifier cette hypothèse

PHYSIOPATHOLOGIE

- l'atteinte vasculaire endothéliale pourrant être expliquée par une dérégulation de la production du TNFα→ une fréquence accrue d'un polymorphisme du gène du TNF α (allèle 308A)→ TNF α ↑ chez les sujets atteints (il pourrait être un facteur de susceptibilité à développer la DMS en réponse à une infection virale)

DMS - CLINIQUE

-début parfois brutal mais, le plus souvent progressif sur plusieurs semaines

-signes généraux : asthénie, anorexie et parfois fièvre

-faiblesse musculaire prédominant aux racines, parfois à des douleurs ou crampes musculaires + atteinte cutanée

ATTEINTE MUSCULAIRE

-symétrique, prédomine au niveau du tronc(dont la nuque), des ceintures scapulaire et pelvienne et des racines des membres

-signe du tabouret

-cotation de la force musculaire doit être réalisée muscle par muscle selon un score de 0 à 5 et être répétée au cours de suivi

ATTEINTE MUSCULAIRE

-pour mesurer l'importance de l'atteinte musculaire : le C-MAS (Childhood Assessment Scale)→ l'endurance des groupes musculaires principaux sur une échelle de 0 à 52

ATTEINTE CUTANÉE

-face, faces d'extension des petites articulations des doigts et des sertissures unguéales

-un érythème violacé et œdème des paupières supérieures (**érythème héliotrope**)

-érythème des joues, du front et des tempes

-éruption rougeâtre caractéristique est le plus souvent observée au niveau des faces d'extension des articulations(art des doigts) :**nodules de Gottron.**

ATTEINTE CUTANÉE

-télangiectasies périunguéales + hyperkératose

-aspect de dilatation ou de rarefaction du réseau capillaire à la capillaroscopie (**signe de la manucure**)

-vascularite sévère→ulcérations cutanées et muqueuses

CALCINOSES

-1/3 des patients DMS juvénile

-petits nodules sous-cutanés → régresser spontanément/s'ulcérer et s'ouvrir à la peau avec extrusion de matériel calcaire

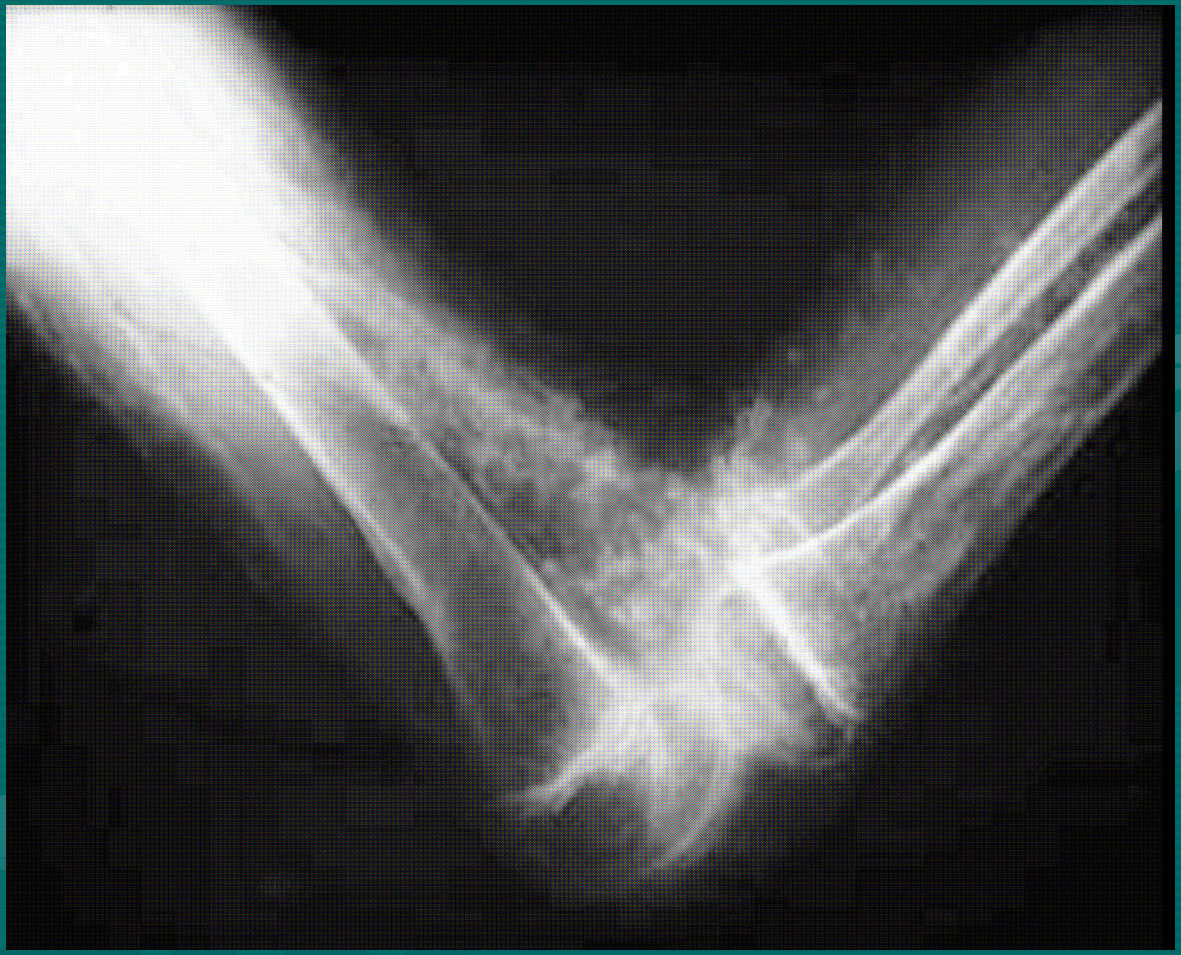
-certains formes : très étendues → un véritable exosquelette avec impotence fonctionnelle majeure

CALCINOSES

-physiopathologiquement : anomalies du métabolisme phosphocalcique(non-objectivées par la biologie)→ favorise l'ostéoporose aggravée par l'inactivité physique et la corticothérapie générale +/- infection staphylococcique comme facteur déclenchant

-le risque ↑↑ chez les patients dont le traitement a été tardif/insuffisant

- SIGNE D'ÉVOLUTION ET PAS DE GRAVITÉ



LIPODYSTROPHIES

-après qqs années : une lipodystrophie partielle = disparition du tissu graisseux sous-cutané particulièrement visible au niveau du visage

-hépatomégalie, hypertrichose, aménorrhée, HTA, acanthosis nigricans

FORMES CLINIQUES
FORMES AVEC ATTEINTE VISCÉRALE

ATTEINTE DIGESTIVE, souvent sous-estimée : tout le tract digestif peut être concerné par la hypotonie musculaire et la vascularité → dysphagie et reflux, hémorragies muqueuses, ulcérations, perforations intestinales

FORMES AVEC ATTEINTE VISCÉRALE

ATTEINTE CARDIAQUE :

-fréquente mais le plus souvent infraclinique : troubles de conduction à l'ECG; rarement, défaillance cardiaque grave

FORMES CLINIQUES VISCÉRALES

ATTEINTE PULMONAIRE

-↓ volumes respiratoires + risque d'atteinte pulmonaire interstitielle et de fibrose

-nécroses urétérales

-nodules cottoneux au FO

-retard des premières règles et aménorrhée

-troubles psychiatriques

FORMES PUREMENT CUTANÉES

-il n'est pas possible de savoir devant une telle forme si elle le restera à long terme ou si une atteinte musculaire apparaîtra après qqs mois/années

-le pronostic : globalement meilleur

-traitement : abstention thérapeutique (pas de corticoïde, en principe)

-risque de calcinose secondaire

BIOLOGIE

-l'élévation de : CPK, aldolase, LDH et transaminases

-sdr inflammatoire : VS et CRP↑

-anémie inflammatoire

-AAN

-les autoAc spécifiques de certaines formes de la maladie : Ac anti-Jo1(plus rarement chez les enfants)

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

-capillaroscopie unguéale : simple et sensible pour la vascularite

-le meilleur examen pour documenter une atteinte musculaire inflammatoire de manière reproductible est l'IRM

Ex COMPLÉMENTAIRES

-dans des formes où le diagnostic differentiel avec des myopathies non-inflammatoires est difficile, l'IRM avec injection de Gadolinium apporte des arguments pour l'existence d'une inflammation musculaire et peut guider la biopsie vers un muscle inflammatoire

EX COMPLÉMENTAIRES

-dans les formes sévères nécessitant une corticothérapie générale prolongée à doses élevées/traitement immunosuppresseur, l'IRM est plus fiable que les marqueurs biologiques/biopsie musculaire

-l'ostéodensitométrie, FO

-écho cardiaque, ECG avec Holter et les épreuves fct respiratoires

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

-avant la corticothérapie, 1/3 décedait de la maladie, 1/3 séquelles, 1/3 sans séquelles

-évolution monocyclique avec guérison définitive mais la plupart ont une évolution par poussées

-éviter l'exposition solaire

-R/ de référence : la corticothérapie générale, 2 mg/kg/j, pendant 2 mois, avec ensuite une décroissance de dose très progressive sur environ 2 ans

TRIAITEMENT ET ÉVOLUTION

-sous corticoïdes, le taux de décès a été réduit de 30 à 10%

-les rechutes sont fréquentes lorsque la corticothérapie est diminuée trop rapidement/passée en discontinue

-complications fatales : myocardite sévère, perforation intestinale sur ulcère de vascularite, atteinte pulmonaire sévère

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

-une alternative : des bolus de Méthylprednisolone initialement plurihebdomadaires puis progessivement espacés, en association à une corticothérapie à dose modérée

-immunosuppresseurs : MTX ou Ciclosporine

-la place des anti-TNFα et Ac monoclonal anti-CD20(Rituximab), qui provoque une déplétion Ly B, reste à évaluer

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

-la rééducation : importance capitale

-il n'y a pas de corélation entre le sex, l'âge et le début de la maladie

-pour ceux avec une évolution prolongée, on peut avoir des régions d'hypo/hyperpigmentation, d'atrophie et télangiectasies :

POIKILODERMIE VASCULAIRE ATROPHIANTE.

TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

-des mauvais résultats : dysphagie significative, Ac anti-Jo1 et anti SRP, atteinte cardiaque/pulmonaire + ceux qui présentent des cancers

ANOMALIES SÉROLOGIQUES

-utiles pour la clasification en subtypes pour le pronostic

-AAN : présentes habituellement

-Ac anti-M2 : très spécifiques pour la DMS mais basse sensibilité car on les retrouve que à 25%; associées avec le début clasique aigu de la DMS : poikilodermie en V et le signe du châle (pronostic rélativement bon)

ANOMALIES SÉROLOGIQUES

-Ac anti-Jo1 (anti hystidine-ARN t sinthètase) retrouvées plutôt chez les sujets avec PMS que DMS; atteinte pulmonaire, phénomène Raynaud et arthrite

-Ac anti SRP (anti signal de reconnaissance protéique) associées à la PMS sévère