

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple

Un But

Une Foi



**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET
DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO**

**Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie
(FMOS)**

Année universitaire : 2018-2019

N°/...../

THESE :

**FREQUENCE DE LA POLYMYOSITE ET DE LA
DERMATOMYOSITE DANS LE SERVICE DE
RHUMATOLOGIE AU CHU DU POINT-G**

Présentée et soutenue publiquement le 15/ 07 /2019 devant la Faculté
de Médecine et d'Odontostomatologie.

Par :

M. Boubacar NANAKASSE

Pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

JURY

Président : Professeur Cheick Oumar GUINTO

Membre : Professeur KAYA Assetou SOUCKO

Membre : Professeur Adama Aguisa DICKO

Co-directeur : Docteur Ibrahima Sory PAMANTA

Directeur : Professeur Idrissa Ahmadou CISSE

DEDICACES :

Je dédie ce travail à :

+ A mon cher père Mohamed Djanguiné et à ma chère mère Fatoumata SIMPARA

Pour toutes ces innombrables choses qui font ce que je suis aujourd'hui. Puisse Dieu tout puissant vous accorder santé, bonheur et longue vie.

+ A mes chers frères et à ma sœur Fatoumata « Mani » Solomane NANAKASSE, Ousmane NANAKASSE et Kassim NANAKASSE

Vous avez été présents à mes côtés tout au long de ces années. Je serais reconnaissant pour toujours de l'affection et de l'aide que vous m'avez apportées durant toutes ces années. Que Dieu vous préserve et vous comble bénédiction, santé et longue vie.

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

+ A ma tendre sœur Fatoumata NANAKASSE « Mah », à son mari Ibrahim KEITA et à leurs enfants Oumar et Mariam

Merci pour la joie que vous me procurez. Que Dieu vous réalise toutes vos aspirations et vous accorde toute sa bénédiction.

+ A la mémoire de mes grands parents

Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son paradis...

+ A la famille feu Moustapha SIMPARA et à ma grand-mère Assitan SIMPARA

+ A mes tantes Aichata, Doudou, Mariam, Fatoumata et Feue Bata
Merci encore pour toute la considération

REMERCIEMENTS

✚ Au bon Dieu, Seigneur de l'univers

Le tout miséricordieux, le très miséricordieux, Le tout puissant, Qui m'a éclairé, Qui m'a guidé sur le droit chemin. Je vous dois ce que je suis. Soumission, et reconnaissance pour votre clémence et miséricorde.

✚ Au prophète MOHAMED (Bénédiction et salut soient sur lui)

✚ A mes chères tantes

Fatoumata Nèné CISSE, Maya CISSE, Mayan KAGNASSY, Mme SIMPARA Fati KAGNASSY, Mme NANAKASSE Bintou CAMARA, Mme COULIBALY Fatoumata NANAKASSE et Mme NANAKASSE Fatou TRAORE

J'espère avoir été à la hauteur de votre estime. Que ce travail soit l'expression de mon respect pour vous.

✚ A mes oncles

Aliou Badra NANAKASSE, Ali SIMPARA, Ibrahim SIMPARA, feu Mohamed Sadibouya SIMPARA, Mohamed NANAKASSE, Docteur Boubacar NANAKASSE, Soumaila SIMPARA «HOSNY »

Pour vos précieux conseils et encouragements.

✚ A mes grands pères Boubacar et Docteur Sanoussi NANAKASSE

Merci pour les précieux conseils et vos bénédictions.

✚ A ma chère cousine Docteur Konipo Fatoumata Nèné

Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour tes soutiens, encouragements, et considération.

✚ A mes chers cousins

Mamadou NANAKASSE, Mohamed NANAKASSE, Ibrahim TRAORE, Mamadou Lepy DIAKITE, Amadou KONIPO, Mamadou SOUMOUNOU, Moustapha NANAKASSE

Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affection.

 **A mes meilleurs amis**

Cheick Oumar DEMBELE, Mohamed KANE, Souleymane KANE et Docteur Mantala KONATE

Je vous exprime par ce travail toute mon affection et j'espère que notre amitié restera inchangée et demeurera pour toujours

 **A mes amis d'enfance**

Bandjougou SISSOKO, Souleymane DIOURTE, Moussa Mamary COULIBALY, Fousseyni TIGANA et Alassane TIGANA

Je vous remercie pour les agréables souvenirs.

 **A mes camarades et à mon groupe d'exercice de la Faculté**

Docteurs : Mamadou DIAGA, Souleymane KANADJI, Abdoulaye BOUCOUM, Abdoul Karim SANOGO, Kantara NDAOU, Ladj Fatogoma KONE, Mabintou TRAORE, Bamadou DEMBELE, Moussa KOITA.

Je vous remercie pour les bons moments que nous avons passés ensemble.

 **A mes grands frères académiques de la Faculté**

Docteurs : Amadou GAMBY, MAHAMADOU SACKO, Fatoumata DIARRA, N'Faly KEITA

Mes sincères remerciements pour tout ce que vous avez fait pour moi.

 **A mes amis et maîtres**

Docteur Jean Paul DEMBELE, Professeur Amadou TOURE et M. GAOUSSOU KOITA

Merci pour les conseils et les mots d'encouragement

 **A mes collègues du Service**

Fatoumata DIARRA, Maimouna Cisse, Ghislain Doris TCHOUKOUA, Mireille MONTHEU, Levy Amassongo KODIO

Je vous remercie et je vous souhaite bonheur, prospérité et bonne continuation.

+ A tout le Service de Rhumatologie et particulièrement au surveillant du Service Mme SIDIBE Fatoumata KEITA

Ma reconnaissance pour toute la convivialité et la disponibilité

Que Dieu vous assiste et vous donne le courage et la patience dans la prise en charge de des patients

+ Aux médecins du Service de Rhumatologie

DR KODIO Boureima, DR PAMANTA Ibrahima Sory, DR TOURE Sidi, DR SIDIBE Fanta SANGARE, DR DIALLO Seydou, DR DIAKITE Fatoumata, DR TOURE Mohomodine, DR BERTHE Drissa

Je vous remercie pour l'aide, l'enseignement et les conseils que vous m'avez prodigué tout au long de mon parcours dans le Service. C'est grâce à votre soutien que j'ai pu surmonter de très nombreuses difficultés. Que votre sérieux nous soit un exemple à suivre. Avec mes vifs remerciements et ma très haute considération.

+ A tout le personnel de l'ASACOBUL I et de l'ASACOBA particulièrement aux docteurs : TRAORE Mamadou D, TRAORE Bouakar, BERTHE Safiatou et SIDIBE Souleymane

Merci une fois de plus pour la convivialité et l'encadrement.

+ Aux familles Sadjan KAMISSOKO, Mahamadou Karamoko KANE, Djiguiba KONATE, Matié DEMBELE, NANAKASSE et SIMPARA

Je ne cesserai de vous remercier pour tous vos bienfaits.

+ A toute la 8^{ème} promotion du numerus clausus de la FMOS

Grand merci pour les bons souvenirs, Que Dieu comble toute la promotion de ces bienfaits.

+ A toute la grande famille NANAKASSE et SIMPARA

+ Aux malades souffrant de myopathie inflammatoire

+ A tous ceux qui ont participé de loin ou de près à l'élaboration de ce travail

A notre Maître et Président du jury de thèse:
Professeur Cheick Oumar GUINTO



- ↳ Professeur titulaire de Neurologie à la FMOS;
- ↳ Responsable de l'enseignement de la Neurologie à la FMOS ;
- ↳ Coordinateur du DES de Neurologie ;
- ↳ Chef du service de Neurologie au CHU du Point-G ;
- ↳ Président de la Société de Neurologie du Mali ;
- ↳ Membre fondateur de la Société Malienne de Neurosciences ;
- ↳ Membre du consortium Human Heredity and Health in Africa.

Cher Maître

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples responsabilités.

Votre modestie, votre et savoir-faire sont pour nous une source de motivation.

Veillez recevoir cher maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre Maître et Juge : **Professeur Kaya Assetou SOUCKO**



- ↳ Maître de conférences agrégé en Médecine Interne à la FMOS
- ↳ Première femme professeur agrégée en Médecine Interne du Mali.
- ↳ Praticienne hospitalière dans le Service de Médecine Interne du CHU du Point-G.
- ↳ Spécialiste en endoscopie digestive.
- ↳ Titulaire d'une attestation en épidémiologie appliquée.
- ↳ Diplômée de formation post-graduée en gastro-entérologie de l'Organisation Mondiale de Gastro-Entérologie (OMGE) à Rabat (Maroc).
- ↳ Titulaire d'un certificat de formation de la prise en charge du diabète et complications à Yaoundé (Cameroun).
- ↳ Membre du bureau de la Société de Médecine Interne du Mali (SOMIMA).
- ↳ Membre du bureau de la Société Africaine de Médecine Interne (SAMI).

Cher Maître

Vous nous faites l'honneur d'accepter de siéger parmi ce jury de thèse.

Nous avons pu apprécier votre accueil chaleureux et vos grandes connaissances scientifiques. Vos qualités d'enseignant et d'interniste chevronnée nous ont guidé du choix porté en votre personne.

Nous saisissons cette occasion, chère maître, pour vous exprimer notre profond respect et l'expression de nos sincères remerciements.

A notre Maître et Juge : **Professeur Adama Aguisa DICKO**



- ↳ **Spécialiste en Dermatologie-Léprologie;**
- ↳ **Ventriloque;**
- ↳ **Maitre de conférences à la FMOS;**
- ↳ **Praticien hospitalier au Centre National d'Appui à la lutte contre la maladie (CNAM);**
- ↳ **Spécialiste en méthodologie de recherche et en rédaction scientifique;**
- ↳ **Membre de la Société Malienne de Dermatologie-Léprologie et Vénérologie.**

Cher Maître

Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger ce travail. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

Permettez-nous de vous exprimer notre admiration pour vos qualités humaines et professionnelles.

A notre Maître et co-directeur de thèse :
Docteur Ibrahima Sory PAMANTA



- ↳ Praticien hospitalier dans le Service de Rhumatologie du CHU du Point-G.
- ↳ Spécialiste en Rhumatologie.
- ↳ Membre fondateur et trésorier de la Société Malienne de Rhumatologie (SMRh).
- ↳ Membre de la Société Burkinaise de Rhumatologie (SBR).
- ↳ Membre de la Société Ivoirienne de Rhumatologie (SOCIRH).
- ↳ Membre fondateur de la Société Africaine de Rhumatologie (SARh).

Cher Maître

Nous ne saurions jamais vous remercier suffisamment pour tout l'effort que vous avez déployé pour la réussite de ce travail ; votre quête constante de savoir et la persévérance dont vous faites preuve dans le travail, font de vous un chercheur à l'avenir prometteur

Puisse dieu vous assister dans votre carrière et vous accorder longue vie.

A notre Maître et directeur de thèse: **Professeur Idrissa Ah. CISSE**



- ✦ *Maître de conférences de Rhumatologie à la FMOS ;*
- ✦ *Diplômé en Médecine Tropicale et Parasitaire ;*
- ✦ *Diplômé en Endoscopie Digestive et en Maladies Systémiques ;*
- ✦ *Chef du Service de Rhumatologie au CHU du Point-G ;*
- ✦ *Membre International de la Société Française de Rhumatologie (SFR)*
- ✦ *Membre de l'African League of Associations for Rheumatology (AFLAR) ;*
- ✦ *Vice-Président de la Société Ouest-Africaine de Gériatrie et de Gérontologie (SOAGG) ;*
- ✦ *Secrétaire général du Réseau Ouest-Africain des Myopathies (ROAMY) ;*
- ✦ *Membre de la Société Burkinabè de Rhumatologie (SBR) ;*
- ✦ *Membre fondateur et Président de la Société Malienne de Rhumatologie (SMRh) ;*
- ✦ *Membre fondateur de la Société Africaine de Rhumatologie (SARh) ;*
- ✦ *Ancien Directeur Général du CHU du Point-G.*
- ✦ *Ancien Secrétaire Principal de la FMOS.*

Professeur émérite

Les mots nous manquent pour exprimer toute la joie qui nous anime.

Durant notre cursus universitaire et en qualité de faisant-fonction d'interne dans votre Service, nous avons beaucoup aimé l'ambiance cordiale qui a toujours existé autour de vous. Et, vous avez toujours pu combiner hospitalité et rigueur pour le bon fonctionnement du Service.

Vous êtes pour nous, jeune génération un modèle à suivre, vous nous avez impressionné par vos qualités scientifiques, pédagogiques et votre attachement sans faille au sens de l'éthique et la déontologie.

Puisse dieu vous garder encore pendant longtemps à nos côtés, et vous accorder santé et prospérité.

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS:

- AA: Auto-anticorps.
AAM: Anticorps associés aux myosites.
Ac: Anticorps.
ADN: Acide désoxyribonucléique.
ADP: Adénopathie.
ALAT: Alanine amino-transferase.
ANCA: Anti-Neutrophil Cytoplasm Antibodie ou Anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles.
ANN: Anticorps antinucléaires.
APRIL: a proliferation-inducing ligand.
ARN: Acide ribonucléique.
ASAT: Aspartate amino-transferase.
ASM: Anticorps spécifiques de myosites.
AV: Acuité visuelle.
BAAR: Bacille acido-alcalo-resistant.
BCMA: B cell maturation antigen.
BM: Biopsie musculaire.
BOOP: Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia.
C: Complément.
CADM: Clinically amyopathic dermatomyositis.
CCP: Anti-peptides cycliques citrullinés.
CD4: Cluster de différenciation 4.
CHU: Centre hospitalier universitaire.
CmHg: Centimètre de mercure.
Coll.: Collaborateur(s).
CPA: Cellules présentatrices d'antigènes.
CPK: Créatine phosphokinase.
CRP: C reactive protein ou Protéine C reactive.
DLCO: Diffusion libre du CO.
DMA: Dermatomyosite amyopathique.
DM: Dermatomyosite.
DMJ: Dermatomyosite juvénile.
ECBU: Examen cytobactériologique des urines.
ECG: Electro-cardiogramme.
EEG: Electro-encephalogramme.
EFR: Epreuves fonctionnelles respiratoires.
ELISA: Enzyme-linked immunosorbent assay.
EMG: Electro-myogramme.
ENMC: European Neuromuscular Centre.
EOG: Electro-oculographie.
ERG: Electro-retinographie.
FMT: Fréquence cardiaque maximale théorique.

F.O.: Fond d'oeil.
FOGD: Fibroscopie oeso-gastroduodenale.
FR: Facteur rhumatoïde.
FT3: Triiodothyronine.
FT4: Thyroxine.
GCC: Glucocorticoides.
GGT: Gamma glutamyl transferases.
GM- CSF: Granulocyte Macrophage stimulating factor.
HAQ: Stanford Health Assessment Questionnaire.
Hb: hémoglobine.
HLA: Human leukocyte antigen.
HTAP: Hypertension artérielle portale.
HTLV-1: Human T cell leukemia virus 1.
ICAM-1: Molécule d'adhésion intercellulaire.
IDR: Intradermoreaction.
Ig: Immunoglobuline.
IFN: Interféron.
IL: Interleukine.
IMACS: International myositis assessment and clinical studies.
IMC: Indice de masse corporelle.
IPP: Interphalangiennes proximales.
IRM: Imagerie par résonance magnétique.
IS: Immunosuppresseur.
IV: Intraveineuse.
LB: Lymphocytes B.
LCR: Liquide céphalo-rachidien.
LDH: Lactate déshydrogenase.
LES: Lupus erythémateux systémique.
LFA: Leukocyte function associated antigen.
LT: Lymphocytes T.
MAC: Complexe d'attaque membranaire.
MAI: Maladie auto-immune.
MBP: Myelin basic protein.
MCP: Métacarpophalangiennes.
MDA: Melanoma differentiation associated gene.
MI: Myosites à inclusions.
MII: Myopathies inflammatoires idiopathiques.
MMF: Mycophenolate Mofetil.
MNAI: Myopathie nécrosante auto-immune.
MTCD: Mixed connective tissue disease.
MV: Murmures vésiculaires.
NFS: Numération formule sanguine.
NK: Natural Killer.

NURD: Nucleosome remodelling histone deacetylase.
OD: Oeil droit.
OG: Oeil gauche.
OM: Overlap myositis.
PCR: Protein chain reactive.
PF: Perforine.
PG: Prostaglandine.
PID: Pneumopathie interstitielle diffuse.
PM: Polymyosite.
P.O.: Pression oculaire.
PPD: Purified protein derivative.
PSA: Prostate specific antigen.
PUM: Potentiel d'unité motrice.
RNP: Ribonucléoprotéine.
Rx: Radiographie.
SAE: Enzyme Sumo 1 activating heterordinaire.
SRP: Signal recognition particle.
SS: Sclérodémie systémique.
STIR: Short time inversion recovery.
SUMO: Small ubiquitin like modifier.
TAC: Tension artérielle couché.
TAD: Tension artérielle debout.
TCR: T cell receptor.
TDM: Tomodensitométrie.
TGFβ: Transforming growth factor beta.
TIF: Transcription intermediary factor.
TNFα: Tumor necrosis factor alpha.
TPHA: Treponema Pallidum Hemagglutinations Assay.
TPO: anti-thyroperoxydase.
TR: Toucher rectal.
TSHus: Thyroid stimulating hormone ultra-sensible ou thyroestimuline ultra-sensible.
TV: Toucher vaginal.
VDRL: Venereal Disease Research Laboratory.
VHB: Virus de l'hépatite virale B.
VHC: Virus de l'hépatite virale C.
VIH: Virus de l'immunodéficience humaine.
VRM: répétitions maximales volontaires.
VS: Vitesse de sédimentation.

SOMMAIRE :

LISTE DES FIGURES :

Figure 1 : De la fibre musculaire au myofilament.....	10
Figure 2 : Schéma d'un sarcomère.....	11
Figure 3 : les papules de Gottron.....	17
Figure 4 : Erythème du haut du dos avec aspect en chape.....	17
Figure 5 : Œdème diffus et inflammatoire des muscles obturateur externe et pectiné en séquence STIR chez un patient atteint de polymyosite.....	22
Figure 6 : Lésions histologiques de la polymyosite.....	24
Figure 7 : Lésions histologiques de la dermatomyosite.....	24
Figure 8 : Répartition en fonction de l'âge.....	52
Figure 9 : Répartition en fonction de la myalgie et de l'amyotrophie.....	55
Figure 10 : Répartition des patients selon le taux de CPK.....	57
Figure 11 : Répartition selon la réponse au traitement.....	63

LISTE DES ANNEXES :

Annexe 1 : Critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites.....	46
Annexe 2 : Critères diagnostiques de l'ENMC.....	47
Annexe 3 : Critères de BOHAN et PETER.....	48

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau I : Antigènes HLA.....	11
Tableau II : Diagnostic différentiel des myopathies inflammatoires.....	33
Tableau III : Répartition en fonction du type de myosite.....	52
Tableau IV : Répartition en fonction du sexe.....	53
Tableau V : Répartition en fonction du délai de consultation.....	53
Tableau VI : Répartition en fonction du déficit musculaire.....	54
Tableau VII : Répartition en fonction de l'atteinte ostéo-articulaire.....	55
Tableau VIII : Répartition selon les signes dermatologiques.....	56

Tableau IX : Répartition selon le résultat de l'examen cardio-vasculaire.....	56
Tableau X: Répartition des résultats du bilan immunologique réalisé selon les patients	58
Tableau XI : Répartition en fonction du résultat de la tomodensitométrie.....	61
Tableau XII: Répartition en fonction du type de molécules immunosuppressives utilisées	62
Tableau XIII : Fréquence du type de myosites des différentes études.....	64
Tableau XIV : Comparaison de l'âge des patients avec d'autres auteurs.....	64
Tableau XV : Le sex-ratio de notre série comparé à d'autres travaux.....	64
Tableau XVI : Tableau comparatif des délais de consultation.....	65
Tableau XVII : Fréquence de l'atteinte dermatologique des différentes études.....	66
Tableau XVIII : Fréquence de la myalgie et de l'amyotrophie des différentes études.....	67
Tableau XIX : Tableau comparatif des manifestations dermatologiques.....	68
Tableau XX : Comparaison du bilan immunologique avec d'autres auteurs.....	70

SOMMAIRE :

I.	INTRODUCTION	7
II.	OBJECTIFS	8
	1. Objectif général.....	8
	2. Objectifs spécifiques.....	8
III.	GENERALITES	9
	1. Définition.....	9
	2. Historique.....	9
	3. Epidémiologie.....	10
	4. Etiopathogénie.....	10
	5. Manifestations cliniques.....	12
	6. Examens complémentaires.....	19
	7. Différentes formes cliniques.....	27
	8. Diagnostic différentiel.....	32
	9. Traitement.....	34
	10. Evolution.....	44
IV.	METHODOLOGIE	50
	1. Cadre d'étude.....	50
	2. Type et période d'étude.....	50
	3. Population d'étude.....	50
	4. Critères d'inclusion.....	50
	5. Critères de non inclusion.....	51
	6. Paramètres étudiés.....	51
	7. Saisie et analyse des données.....	51
	8. Considérations éthiques.....	51
V.	RESULTATS	52
VI.	COMMENTAIRES ET DISCUSSION	64
VII.	CONCLUSION	73
VIII.	RECOMMANDATIONS	74
IX.	REFERENCES	75
X.	ANNEXE	90

I. INTRODUCTION:

Les polymyosites (PM) et dermatomyosites (DM) sont des connectivites rares, d'étiologie inconnue, dotées d'un grand polymorphisme, clinique et évolutif. Elles appartiennent au groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) caractérisées par une inflammation chronique des muscles striés. Elles sont actuellement considérées comme deux entités de pathogénie distincte.

Le premier cas décrit de dermatopolymyosite remonte à 1863 par WAGNER [1].

Il individualisait alors une affection musculaire inflammatoire et dégénérative.

Le terme de DM a été créé par UNVERRICHT [2] qui remarqua des cas d'association d'atteinte cutanée et musculaire.

La démarche diagnostique des MII nécessite des critères cliniques et para-cliniques fiables sur les plans de la sensibilité et de la spécificité afin de permettre un diagnostic de certitude précoce et une prise en charge thérapeutique appropriée chez ces patients [3].

Les premiers critères de classification de PETER et BOHAN étaient utilisés jusqu'à présent pour faire le diagnostic de myosites. Ces critères couvraient une grande hétérogénéité de myosites et sous-estimaient la présence de myosites associée à d'autres connectivites. Ces dernières années, un nouveau système de classification basé sur la clinique et la présence ou non d'auto-anticorps a été proposé [4,5]

Les PM et DM sont des connectivites rares dont l'incidence annuelle est estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants et la prévalence à 6-7 cas pour 100000 personnes. Un caractère saisonnier a été rapporté, notamment dans certains sous-groupes de myosites aux Etats-Unis. Les PM et DM touchent préférentiellement la femme avec un sex ratio de 2 pour 1. Les PM peuvent survenir à n'importe quel âge, mais touchent principalement l'adulte. Les DM peuvent également survenir à n'importe quel âge avec 2 discrets pics de fréquence : l'enfant entre 5 et 14 ans, et l'adulte dans la 5ème et la 6ème décennie [6].

Le diagnostic de ces affections repose sur un faisceau d'arguments : cliniques, enzymologiques, immunologiques, électromyographiques et histologiques.

La prescription des corticoïdes a révolutionné le pronostic de ces maladies avec un taux de mortalité qui a largement chuté en dessous de 50% observé avant leur utilisation [7].

Les données concernant ces affections dans nos pays sont quasi inexistantes. Cependant une étude multicentrique tunisienne réalisée en 2009 a permis d'identifier 70 cas de myosite repartis en 20 cas de PM et 50 cas de DM [8].

L'objectif de ce travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologique, clinique, para-clinique, thérapeutique et évolutive de la PM et DM dans le Service de Rhumatologie au CHU Point-G.

II. OBJECTIFS:

1.1 Objectif général:

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutifs de la polymyosite (PM) et la dermatomyosite (DM) dans le Service de Rhumatologie au CHU du Point-G.

1.2 Objectifs spécifiques:

- 1) Déterminer la fréquence de la polymyosite (PM) et de la dermatomyosite (DM).
- 2) Evaluer l'amélioration clinique et biologique des patients.

3. GENERALITES:

1. Définition :

Les polymyosites (PM) et dermatomyosites(DM) sont des connectivites rares, d'étiologie inconnue, dotées d'un grand polymorphisme clinique et évolutif. Elles appartiennent au groupe des MII caractérisées par une inflammation chronique des muscles striés.

2. Historique :

Le premier cas décrit de dermatopolymyosite remonte à 1863 par WAGNER [1].

Il individualisait alors une affection musculaire inflammatoire et dégénérative.

Le terme de DM fut créé par UNVERRICHT [2] en 1891 qui remarqua des cas d'association d'atteinte cutanée et musculaire.

De nombreuses variantes cliniques furent précisées dans les années suivantes [neuromyosites de Senator en 1893, dermatomucomyosites d'Oppenheim en 1893, dermatomyosites hémorragiques de Lorenz en 1896, poïkilodermatomyosites de Jacobi en 1908].

C'est en 1945, avec la mise en évidence de patients atteints de manifestations musculaires sans signe cutané, que seront définies les PM (polymyosite œdémateuse de Bergouignan).

L'unicité dès lors reconnue des PM et DM conduisit de nombreux auteurs anglo-saxons à différentes tentatives de classification : Walton et Adams (1958), Barwick et Walton (1963), Walton (1971), Pearson(1974). En 1975, PETER et BOHAN proposèrent leur classification qui reste jusqu'alors la plus utilisée, et distinguant 5 groupes à partir de critères purement cliniques : groupe I, polymyosite ; groupe II, dermatomyosite ; groupe III, myosite associée à une néoplasie ; groupe IV, dermatomyosite de l'enfant ; groupe V, myosite associée à une connectivite [6].

Cependant, la classification et les critères diagnostiques proposés par PETER et BOHAN sont devenus insuffisants(Annexe2) [6,9]. Ainsi récemment une nouvelle myosite primitive a été individualisée, jusqu'alors confondue avec les polymyosites : myosites à inclusions. Sa première description date de 1967 avec la publication de Chou [10].

Ces critères se sont devancés, depuis 2004, par la nouvelle classification de l'European Neuromuscular Centre (ENMC) (Annexe 3) incluant la MNAI et les OM [11].

La détection d'auto-anticorps est maintenant devenue cruciale dans cette démarche en différenciant les anticorps spécifiques des myosites (ASM) de ceux associés aux myosites (AAM) [12].

Des désordres immunitaires, cellulaires et humoraux, sont à l'origine de ces affections. Leurs étiologies demeurent encore méconnues, associant facteurs environnementaux et génétiques. Des progrès considérables ont cependant été réalisés ces dernières années dans la compréhension de ces maladies [13].

3. Epidémiologie :

Les polymyosites (PM) et dermatomyosites (DM) sont des connectivites rares dont l'incidence annuelle est estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants et la prévalence de 6-7 cas pour 100.000 personnes [14]. Un caractère saisonnier a été rapporté, notamment dans certains sous-groupes de myosites aux Etats-Unis.

Les PM et les DM touchent préférentiellement la femme avec un sex-ratio de 2 pour 1 [5,6]. Elles peuvent survenir à n'importe quel âge touchant tout aussi bien l'enfant que l'adulte avec deux discrets pics de fréquence suivant le type de myosite : l'enfant entre 5 et 14 ans où l'on observe de façon quasi exclusive des DM ; et l'adulte dans la 4^e et 5^e décennie. La PM semble la plus fréquente des myosites primitives de l'adulte (35-60% de l'ensemble des myosites), devant la DM (15-35%).

4. Etiopathogénie :

4.1 Rappel anatomique de la fibre musculaire striée : [15]

Les muscles striés squelettiques (Figure 1) sont constitués de cellules allongées : les fibres musculaires. Associées en faisceaux, ces fibres sont rendues solidaires par des enveloppes élastiques composées de tissu conjonctif :

- L'endomysium qui entoure chaque fibre musculaire.
- Le périmysium qui assemble les différentes fibres musculaires en faisceaux de fibres musculaires.
- L'épimysium qui recouvre l'ensemble du muscle.

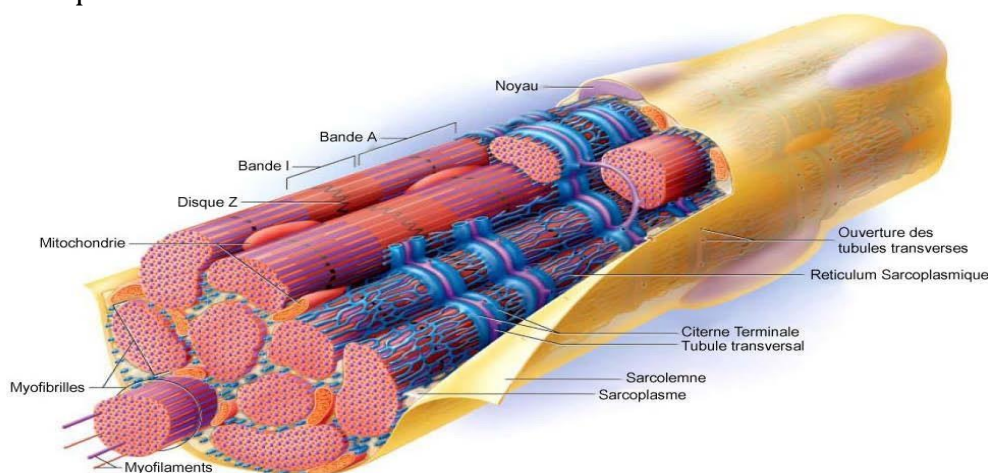


Figure 1 : De la fibre musculaire au myofilament.

Chaque fibre musculaire (Figure 1) présente de nombreux noyaux répartis à la périphérie de la cellule.

Elle est délimitée par une membrane : le sarcolemme qui présente de fines invaginations tubulaires « tubules T » réparties régulièrement le long de la fibre musculaire et qui y pénètrent profondément. Elle contient dans son cytoplasme (sarcoplasme) des myofibrilles qui constituent le support de la contraction musculaire.

Chaque myofibrille est composée d'une chaîne d'unités contractiles répétitives, les sarcomères : Sur la longueur de chaque myofibrille, il existe une alternance de bandes foncées (bandes A) et de bandes claires (bandes I). Chaque bande A est coupée en son milieu par une rayure claire (zone H). Au milieu de la bande I, se trouve une zone plus foncée (strie Z). La région d'une myofibrille située entre deux stries Z successives représente un sarcomère (Figure 2).

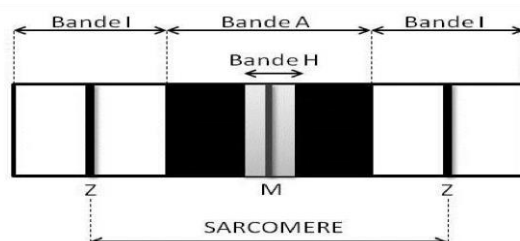


Figure 2 : Schéma d'un sarcomère

Ces myofibrilles présentent une structure filamentaire régulière (myofilaments) qui donne au muscle son aspect strié au microscope. Enfin, la fibre musculaire résulte de la fusion de plusieurs cellules non différenciées à noyau unique appelées myoblastes.

Le myotube formé par la fusion des myoblastes est caractérisé par des noyaux en position centrale. Puis lors de la différenciation du myotube en fibre musculaire, les noyaux vont se placer en périphérie de la cellule musculaire.

4.2 Facteurs génétiques :

La survenue de plusieurs PM ou DM chez les membres d'une même fratrie n'a été qu'exceptionnellement rapportée [16]. Walker et coll. étudiant les différents membres de la famille de 45 PM/DM ont montré que 13 de ces membres avaient une autre affection auto-immune : polyarthrite rhumatoïde (7 cas), thyroïdite auto-immune (3), diabète insulino-dépendant (2), et anémie de Biermer (1) [16].

En dehors d'exceptionnels cas familiaux, le rôle de facteurs génétiques est également suggéré par la fréquence accrue des myosites chez les sujets de race noire aux Etats-Unis (incidence multipliée par 3 par rapport aux sujets d'origine caucasienne) [16], et par leur association significative à certains antigènes HLA (tableau I).

En effet les études immunogénétiques montrent, pour certains auteurs, une association des antigènes HLA-B8, B14, DR3, avec les PM de l'adulte caucasienne, HLA-B27 et DRw6 chez les PM du sujet noir, et de l'haplotype A1B8DR3 avec les PM de l'enfant [16].

TABLEAU I : Antigènes HLA.

Maladie/ Auto-anticorps	HLA	Risque relatif
Polymyosite	DR3	9
	DRw52	4
Anti-JO-1	DRw52	18

4.3 Facteurs environnementaux :

Une étude multinationale englobant presque 1000 patients avec MII a démontré que vivre près de la latitude 0°, était un facteur de risque pour le développement de DM. Autrement dit, les pays les plus proches à l'équateur et donc exposés à des radiations légères, ont présenté une fréquence plus élevée de DM. En revanche, dans ceux plus loin, la PM était l'entité clinique la plus présente. Ces différences ont été attribuées à l'influx des radiations UV comme stimuli étiopathogéniques. Ces résultats ont été confirmés par d'autres études [17].

Une autre théorie, fait appel au phénomène de microchimérisme foetal par lequel, des cellules immunocompétentes du fœtus restent emboîtées dans l'utérus de la mère et activent l'interligne à une réaction de greffe contre l'hôte [18]. Bien que des études épidémiologiques n'aient pas été capables d'attribuer de rôle étiopathogénique au gel de silicium implanté dans le développement de ces maladies, des cas de DM ont été décrits en association à l'utilisation de prothèse en silicone dans un contexte génétique favorable [19]

5. Manifestations cliniques: (Annexe 1, 2 et 3)

5.1 Manifestations communes aux PM et DM :

5.1.1 Syndrome musculaire :

Le déficit moteur touche la musculature striée de façon bilatérale et symétrique. Il s'agit d'un déficit de type myogène, prédominant sur les muscles proximaux, notamment les ceintures scapulaires et surtout pelviennes. Le caractère bilatéral, symétrique et non sélectif de ce déficit moteur permet de le distinguer du déficit musculaire des myopathies héréditaires. L'intensité de la faiblesse musculaire est variable d'un sujet à un autre allant d'une simple gêne fonctionnelle à une véritable paralysie sévère rendant le sujet complètement grabataire [16].

Son mode d'installation est variable, mais le plus souvent aigu voire brutal, notamment dans les DM sévères. Un déficit moteur des muscles distaux est noté dans 25-30% des cas.

L'atteinte des muscles périrachidiens concerne essentiellement les muscles de la nuque, aggravant le pronostic fonctionnel. Le déficit des muscles abdominaux, du diaphragme et des muscles intercostaux participe aux manifestations respiratoires. L'atteinte de la musculature laryngée, observée chez 25-30% des patients résulte de l'atteinte de la musculature striée du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage [16] se traduisant par une dysphonie, une dysphagie, voire des troubles de la déglutition, régurgitation par le nez et fausses routes, conditionnant le pronostic vital. Cette atteinte pharyngée doit être recherchée de façon systématique et répétée.

La survenue de troubles de déglutition impose systématiquement l'arrêt de l'alimentation par voie orale, la mise en place d'une alimentation entérale ou parentérale et une surveillance en milieu réanimatoire.

L'évaluation du déficit musculaire des PM et DM repose actuellement sur des outils hétérogènes et en règle peu reproductibles d'un patient à un autre, d'une étude à une autre. Aucune méthode d'évaluation quantitative du déficit musculaire aisément reproductible n'a été validée à ce jour [16]. De plus, aucune n'explore la musculature axiale et surtout pharyngée qui conditionne le pronostic de ces patients. Nous utilisons actuellement deux méthodes simples et reproductibles d'évaluation clinique du déficit moteur des PM et DM, un *testing* musculaire et une échelle fonctionnelle.

Le *testing* musculaire est réalisé à partir de la cotation internationale (Daniels et Worthington) des muscles de 0 à 5. La possibilité de cotation intermédiaire aboutit en fait à un score possible de 0 à 11. L'intensité du déficit musculaire est déterminée par la somme des cotations de huit muscles, principalement intéressés au cours de ces myosites : fléchisseurs du cou, trapèze, deltoïde, biceps, psoas, grand fessier, moyen fessier, quadriceps. Le déficit étant symétrique au cours des PM et DM, un seul hémicorps est testé, toujours le même. Le score maximal théorique (force normale) est de 88 points.

Au cours des PM et DM, la musculature oculaire intrinsèque n'est jamais intéressée. Il existe cependant dans les myosites évoluées une diminution du nombre des récepteurs à l'acétylcholine, expliquant les formes pseudomyasthéniques, transitoirement améliorées par les anticholinestérasiques. L'association d'une myosite à une authentique myasthénie a par ailleurs déjà été rapportée [16].

L'aspect des muscles touchés est généralement normal à l'examen clinique. La seule modification musculaire objective initiale, généralement rencontrée dans les formes aiguës, peut être une augmentation œdémateuse du volume des muscles dont la consistance peut devenir ferme, voire indurée. Dans les formes évolutives et prolongées, peut apparaître une amyotrophie alors souvent associée à des rétractions musculotendineuses.

Un syndrome de Raynaud, en règle modéré, est présent dans 10-15% des myosites, surtout les DM et peut parfois précéder la maladie de plusieurs années.

5.1.2 Manifestations articulaires :

Les manifestations articulaires sont notées chez 15-30% des patients atteints de myosite pure [16]. Il s'agit essentiellement d'arthralgies inflammatoires intéressant principalement les poignets, genoux, épaules, IPP et MCP. Elles réalisent en règle une atteinte oligo-articulaire [16]. Les arthrites sont exceptionnelles et évoluent favorablement en quelques semaines. Il n'y a habituellement ni déformation, ni destruction ostéoarticulaire sauf dans le cadre du syndrome des anti-synthétases.

5.1.3 Complications cardiaques :

Décrite pour la première fois par Oppenheim en 1899, l'atteinte cardiaque semble fréquente et probablement sous-estimée au cours des myosites primitives. Sa fréquence est diversement appréciée selon les critères retenus : 30-32% d'anomalies électrocardiographiques pour certains auteurs à plus de 70% des patients, dès lors que sont réalisées des explorations cardiaques poussées (ECG, échocardiogramme,

enregistrement Holter, scintigraphie au thallium, étude de la fraction d'éjection) [16]. Cependant, une symptomatologie clinique cardiaque ne s'observe que dans 10-15% des myosites, mais peut être responsable de morts subites [20].

Plusieurs types de manifestations cardiaques ont été rapportés [16]:

- Anomalies purement électriques, les plus fréquentes : bloc de branche, bloc auriculo-ventriculaire, anomalies du segment ST, anomalies de l'onde Q ;
- Troubles du rythme : extrasystoles supra ventriculaires et ventriculaires, fibrillation auriculaire, tachycardies supra ventriculaires et ventriculaires ;

Et de façon beaucoup plus rare :

- Vasculaire coronaire ou des vaisseaux intra myocardiques ;
- Myocardite vraie par atteinte inflammatoire du tissu myocardique, pouvant évoluer vers la fibrose et la nécrose ;
- Prolapsus de la valve mitrale, péricardite, hypokinésie ventriculaire, voire insuffisance cardiaque congestive.

Zhang et ses collègues [21] ont constaté que l'insuffisance cardiaque congestive était la plus rapportée (32-77%), ils ont également déclaré que l'atteinte cardiaque pourrait survenir pendant les périodes stables ou actives de la maladie : 13-72% des patients avaient des complications infracliniques dont les changements du segment ST étaient les plus fréquentes suivies de l'hypertrophie ventriculaire, la maladie valvulaire objectivée dans 7-23%, et la péricardite dans 8-66%.

5.1.4 **Atteintes pulmonaires :**

Des manifestations pulmonaires surviennent dans 4-45% des myosites [16]. Ces atteintes pulmonaires peuvent correspondre à différents mécanismes.

Il a été démontré que dans le tissu pulmonaire (de sujets sains), il existe un auto-antigène Jo-1 modifié par un clivage induit par le granzyme B. Ce néoantigène est localisé dans la membrane alvéolaire, suggérant qu'en cas d'immunisation anti-Jo-1 dans une myosite, la réponse immunitaire puisse aggraver le poumon.

Ainsi, la présence d'un Ac anti-synthétase, quels que soient les signes cliniques respiratoires, impose une évaluation pulmonaire (TDM pulmonaire, EFR, test de marche de 6 minutes) [22]. Il faut souligner que l'atteinte pulmonaire peut précéder le diagnostic de myosite. Selon les séries, 21-29% des patients présentent une myosite au moment du diagnostic sérologique porté dans le cadre de l'exploration d'une pneumopathie interstitielle «idiopathique» ou de polyarthralgies [22].

La radiographie thoracique systématique recherche des complications pulmonaires infracliniques de la myosite. La découverte d'un syndrome interstitiel justifie des investigations pulmonaires. Les EFR montrent un syndrome principalement restrictif souvent précédé d'une altération de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO).

Le lavage broncho-alvéolaire montre, dans les formes aiguës évolutives, une hypercellularité faite essentiellement de polynucléaires neutrophiles ou de lymphocytes, et alors accessibles à une thérapeutique puis à un stade tardif séquellaire, d'éosinophiles puis de macrophages. La biopsie pulmonaire peut être utile pour classer la PID.

Mais c'est surtout la TDM thoracique haute résolution qui permet d'orienter le diagnostic et son sous-type, et de suivre avec les EFR, l'atteinte pulmonaire.

a. Manifestations pulmonaires liées au déficit musculaire

Une pneumopathie de déglutition, secondaire à l'atteinte pharyngée, est notée dans 10-20% des séries, représentant l'une des principales causes de mortalité des myosites [23]. Elle est liée à une atteinte de la musculature pharyngo-œsophagienne et doit être prévenue systématiquement dès l'apparition des premiers troubles de la déglutition.

b. Pneumopathie interstitielle diffuse (PID)

La PID s'observe chez 10-15% des patients [23]. Elle est inaugurale dans la moitié des cas, précédant parfois de plusieurs mois les signes musculaires et/ou cutanés. Le tableau peut être particulièrement brutal et bruyant avec dyspnée fébrile, toux sèche, image radiologique diffuse réticulo-nodulaire. En règle générale la présentation est moins parlante avec un tableau de dyspnée progressive voire même totalement infraclinique révélée par la radiographie systématique.

Cette PID s'observe dans 50-60% des syndromes des antisynthétases, qui associe au cours d'une PM, pneumopathie interstitielle, arthrites, phénomène de Raynaud, et hyperkératose desquamante et fissurée des mains [16]. Elle est beaucoup plus rarement rencontrée (10-15%) en dehors du syndrome des antisynthétases.

Sa survenue aggrave considérablement le pronostic : sur une série de 67 myosites avec PID, 40% des patients décèdent après un suivi de 31+/-32 mois [16].

c. Complications pulmonaires d'origine médicamenteuse

Certaines complications pulmonaires peuvent être liées aux thérapeutiques utilisées dans les myosites : pneumopathies infectieuses parfois à germes opportunistes liées à l'immunodépression (pneumocystose), et toxicité pulmonaire des IS, notamment méthotrexate.

d. Autres manifestations pulmonaires

D'autres complications pulmonaires ont été rapportées, de façon plus anecdotiques, au cours des myosites : bronchiolite oblitérante, HTAP, pneumo- ou hémithorax, et pneumomédiastin [16].

Ces complications surviennent chez 5-65% des patients et la plus commune d'entre elles est la PID [22]. Troyanov et al ont rapporté une atteinte dans 24% au moment du diagnostic, et un syndrome interstitiel au scanner chez 17% des patients [12].

Un syndrome obstructif a été décrit chez 16-25% des patients [16].

5.1.5 **Autres atteintes :**

Les *signes généraux* sont très variables d'un sujet à l'autre en fréquence et en intensité. On peut observer une fièvre élevée dans les formes aiguës très rapidement évolutives. L'asthénie doit être interprétée en fonction de la faiblesse musculaire. L'amaigrissement peut être difficilement chiffrable lorsqu'il est masqué par l'œdème. Il existe par ailleurs des modes de révélation trompeurs de DM chez l'enfant, uniquement révélée par une altération de l'état général, avec perte pondérale, asthénie, anorexie, fièvre et malaise.

En dehors des vascularites digestives, principalement observées dans les DMJ, les atteintes digestives se résument le plus souvent à une dysphagie par une atteinte des muscles striés pharyngés, responsables d'une dilatation de l'hypopharynx et d'un rétrécissement de la bouche œsophagienne.

Des troubles de la motilité œsophagienne par atteinte des muscles lisses du bas œsophage, des gastroparésies ont également été rapportés [16]. Jacob et coll. ont réalisé des manométries œsophagiennes chez 12 PM ou DM étudiées de façon prospective. Les auteurs ont objectivé une atteinte de la musculature lisse du bas œsophage chez 11/12 patients, le plus souvent sans atteinte associée du sphincter supérieur de l'œsophage [16].

La dysphagie et les troubles de déglutition ont été observés dans 25-30% des cas selon Chérin [24], une autre étude a été menée chez 783 patients, 62 cas avaient une dysphagie dont 21% au moment du diagnostic [25].

Des dysfonctions du muscle cricopharyngien ont également été rapportées [16]. L'atteinte de la musculature lisse peut s'étendre à l'ensemble du tractus digestif, des atteintes intestinales responsables de troubles de l'absorption, des entérocolopathies, ou des associations avec une maladie cœliaque ont ainsi été rapportées [16].

Une *atteinte rénale* est exceptionnelle au cours des myosites (principalement des PM) notée dans moins de 1-5% des cas. Il s'agit en règle générale d'une atteinte purement biologique avec hématurie microscopique, leucocyturie ou protéinurie, dont la fréquence est estimée entre 5 et 7% selon les auteurs [16].

La survenue d'une glomérulopathie est exceptionnelle, avec des histologies hétérogènes et non spécifiques [16].

La présence de *signes neurologiques* constitue par définition un critère d'exclusion des myosites. Une aréflexie ostéotendineuse peut cependant s'observer dans les PM ou DM tardives évoluées. Cette aréflexie est de mécanisme encore inconnu, rapportée pour certains auteurs à une altération des terminaisons nerveuses par la nécrose musculaire, une vascularite ischémique, ou une atteinte fusoriale. L'existence d'autres signes neurologiques associés doit faire discuter d'autres diagnostics, ou celui de neuromyosite, affection non reconnue par tous les auteurs.

Une *rétinopathie* ischémique avec hémorragie et exsudats cotonneux, des troubles endocriniens ou hépatospléniques, ont été rapportés de façon exceptionnelle [16].

5.2 **Manifestations spécifiques à la DM aiguë : Manifestations cutanées**

5.2.1 **Erythroedème :**

La survenue de manifestations cutanées caractérise la DM. Elles peuvent précéder parfois d'assez longtemps les manifestations musculaires. Il s'agit essentiellement d'un érythroedème, c'est-à-dire l'association d'un érythème et d'un œdème. L'érythème, rose ou violacé, est photosensible chez l'adulte et prédomine sur les parties découvertes (visage, face antérieure du cou, épaules, face d'extension des membres) (figure 4). Il peut s'accompagner d'une légère desquamation ou de fines télangiectasies. L'érythème orbitaire en lunettes, responsable d'une coloration lilacée prédominant sur les paupières supérieures est quasi pathognomonique.

Les papules de Gottron (figure 3) sont présentes dans 30% des cas, sous forme de plaques érythémateuses ou violacées, légèrement surélevées de la face dorsale des articulations inter-phalangiennes et métacarpo-phalangiennes, plus rarement aux coudes et genoux (figure 3). Une autre manifestation cutanée très évocatrice est représentée par un érythème péri-unguéal, douloureux à la pression (signe de manucure).

Différentes formes cliniques cutanées ont été rapportées notamment les poikilodermatomyosites réalisant un érythroedème télangiectasique et pigmentaire avec des zones d'atrophie, les myosites aiguës œdémateuses s'accompagnant généralement d'un état général très altéré, les myosites hémorragiques avec purpura, les DM nodulaires ou bulleuses, et les DM spinulosiques par atteinte des muscles érecteurs du poil. Des formes ulcéronécrotiques ont par ailleurs été rapportées et semblent accompagner les DM associées à un cancer ou avec une myopathie sévère [16].

Un phénomène de Raynaud, en règle modéré, est présent dans 10-15% des DM et peut parfois précéder la maladie de plusieurs années. Il peut s'accompagner d'un aspect sclérodermiforme des doigts au cours des DM associées à une sclérodermie (scléro-DM).



Figure 3: Les papules de Gottron.



Figure 4: Erythème du haut du dos avec aspect en châte.

5.2.2 **Calcinose sous-cutanée :**

La calcinose universelle est une complication redoutable qui s'observe surtout chez l'enfant, où elle serait notée dans 30-50% des cas [16]. Elle pourrait être favorisée par un traitement insuffisant ou trop tardif. La calcinose peut survenir chez les enfants guéris de leur myosite. Il s'agit de calcifications sous-cutanées, siégeant soit au sein des muscles, soit au voisinage des articulations (notamment coude et genoux), se traduisant par des dépôts crayeux, fermes et indurés à la palpation. Ces calcifications apparaissent en moyenne 6 mois à 7 ans après le début de la maladie musculaire.

Ces calcifications siègent dans les tissus conjonctifs et graisseux, dans les tissus interstitiels aponévrotiques, dans les tendons et les fascias, et plus exceptionnellement dans les fibres musculaires elles-mêmes. Il s'agit de dépôts granuleux de calcium, sous forme de cristaux d'apatite ou d'hydroxyapatite, entourés d'une réaction inflammatoire chronique à corps étranger et d'une fibrose. Il n'y a pas d'anomalie du métabolisme phosphocalcique.

La physiopathologie de cette calcinose reste actuellement inconnue. Elle respecte les viscères et est indépendante du squelette, ce qui permet de la distinguer des myosites ossifiantes et des calcifications métastatiques. Initialement asymptomatique, elle est uniquement visible sur les radiographies, donnant une image ovalaire allongée «en os de seiche ».

Le retentissement fonctionnel de ces calcifications est très variable. Parfois, cette calcinose peut devenir par ses localisations et son étendue rapidement invalidante, réalisant un blindage sous-cutané pierreux des membres. Ces nodules peuvent s'ulcérer, se fistuliser à la peau, entraînant l'extériorisation d'un liquide crayeux blanchâtre.

5.2.3 **Vascularite :**

Une vascularite peut s'observer, principalement dans les formes infantiles, pouvant aboutir à des ulcérations et nécroses cutanées. L'atteinte digestive est fréquente par lésions d'endartérite oblitérante à l'origine d'ulcérations intestinales se compliquant d'hémorragies et de perforations. La DM juvénile peut au maximum réaliser une vascularite multisystémique touchant la peau, le muscle, le tube digestif, l'œil et le cœur.

5.3 **Manifestations spécifiques à la polymyosite subaiguë ou chronique :**

Les PM s'observent principalement chez l'adulte de tout âge. Leur survenue chez l'enfant est une éventualité rare. Leur mode d'installation est variable : aigu voire brutal, notamment dans les formes sévères, mais il est le plus souvent insidieux et progressif, sur plusieurs semaines ou mois.

Les manifestations cliniques observées dans les PM sont identiques à celles rencontrées dans la DM et retrouvées avec une égale fréquence. Une atteinte de l'orbiculaire des paupières serait évocatrice de PM. Seules manquent les manifestations cutanées, absentes dans les PM, et qui permettent de distinguer cliniquement les deux affections.

6. Examens complémentaires dans les myosites :

6.1 Communs à la polymyosite et à la dermatomyosite :

Les *signes biologiques* sont inconstants. La VS est augmentée chez 50-60% des patients, généralement de façon modérée avec des chiffres moyens de 40 mm à la première heure. La VS n'est en règle pas corrélée à l'intensité ou au pronostic de la maladie [16]. L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est également inconstante.

L'élévation des *enzymes musculaires*, créatine kinase (CK ou CPK), aldolase, LDH, transaminases, témoigne de la nécrose musculaire. La CPK représente l'enzyme la plus spécifique. Les enzymes musculaires sont élevées dans 75-85% des PM/DM [16]. L'élévation des enzymes musculaires constitue pour certains auteurs un test d'évolutivité mais les formes à CPK normales semblent avoir le même pronostic que les autres [16]. L'absence de rhabdomyolyse ne doit donc pas remettre en cause le diagnostic.

Certains dosages, telles la créatine urinaire, la lactacidémie et l'ASAT, ne semblent pas spécifiques. La myoglobulinémie semble représenter un index sensible et précoce de nécrose musculaire avec des taux corrélés à ceux des CPK.

L'isolement des iso-enzymes MM ou MB des CPK ne permet pas de différencier une éventuelle atteinte myocardique (les fibres musculaires en cours de régénération sécrètent l'iso-enzyme MB). On peut alors s'aider des marqueurs de lésions myocardiques plus spécifiques : troponine, ou MLC-1 (*cardiac myosin light chain 1*).

Les *facteurs rhumatoïdes* sont positifs dans 20% des PM/DM. Les *facteurs antinucléaires* et *anticytoplasmiques* sont présents dans 30-50% des cas : anticorps dirigés contre les protéines musculaires (anticorps antimyosine et anticorps antimyoglobine) non spécifiques, et anticorps non spécifiques, rencontrés dans de nombreuses affections auto-immunes (anticorps anti-RNP, anti-PM-Scl, anti-SSA et anti-SSB, anticorps anti-Ku). Ces facteurs antinucléaires sont plus fréquemment rencontrés dans les syndromes de chevauchement (77%) et les DM (62%) que les PM (40%) [16].

Les *anticorps plus spécifiques* de myosite (ASM) peuvent être divisés en trois groupes majeurs [16].

La *biopsie musculaire* est l'examen déterminant à condition d'en respecter les règles et d'en connaître les possibilités et les limites.

Les conditions de prélèvement et d'analyse de la biopsie doivent être parfaites : l'interprétation est souvent compromise lorsque le muscle biopsié est trop atteint (le tissu musculaire est remplacé par du tissu conjonctif et grasseux) ou après une détection électromyographique responsable d'une nécrose focale des fibres. La biopsie doit être étudiée en recourant à des techniques morphologiques, et éventuellement histo-enzymologiques et ultrastructurales, qui nécessitent un laboratoire spécialisé dont le concours doit être assuré avant le prélèvement. La négativité d'une biopsie musculaire

justifie, si le diagnostic clinique est suffisamment évocateur, de nouvelles recoupes du bloc congelé, voire une nouvelle biopsie musculaire.

Les *radiographies articulaires* sont normales, avec l'absence de déformation ou de destruction ostéoarticulaire, sauf en cas d'arthrite chez les patients ayant un syndrome des antisynthétases.

L'étude par *capillaroscopie* unguéale de la microcirculation montre la présence de mégacapillaires et d'une raréfaction du nombre des anses capillaires dans les DM [16], anomalie non retrouvée dans les PM.

L'examen *tomodensitométrie* des masses musculaires et surtout *l'IRM* peuvent objectiver sur des coupes musculaires transversales, une disparition de la structure normale avec remplacement du muscle par un signal graisseux, une baisse de l'intensité du signal musculaire, et une atrophie généralisée [16].

6.1.1 **Electromyographie :**

L'examen électromyographique poursuit deux buts principaux chez les patients souffrant d'atteinte musculaire inflammatoire :

- a) Différencier l'atteinte musculaire des atteintes des fibres nerveuses ou de la jonction neuromusculaire, dont les effets peuvent mimer la symptomatologie clinique des myosites (dégénérescences des motoneurons, polyradiculonévrites, myasthénie, notamment) ;
- b) Apporter des signes électrophysiologiques en faveur d'une origine inflammatoire. L'examen comporte deux parties successives : l'étude de la conduction nerveuse motrice et sensitive, et l'électromyographie proprement dite (EMG).

- **Etude de la conduction nerveuse :**

L'étude de la conduction nerveuse consiste à enregistrer, par des électrodes de surface, l'activité globale engendrée dans un muscle (réponse motrice) ou dans un nerf sensitif (potentiel sensitif) par une stimulation électrique portée à distance sur le nerf. Typiquement, dans les affections purement musculaires, l'étude de la conduction nerveuse est normale : pas de ralentissement ni de bloc de conduction, ni de perte d'amplitude des réponses, ni d'anomalie de la transmission neuromusculaire. L'étude des nerfs des quatre membres est néanmoins systématique : a) au stade du diagnostic différentiel, afin d'éliminer une origine neurogène ou jonctionnelle du tableau clinique ; et b) afin d'éliminer une neuropathie associée à l'affection musculaire, en particulier chez les patients suspects de myosite à inclusions. La neuropathie se caractérise alors avant tout par une réduction d'amplitude des réponses motrices et sensibles

- **Examen EMG de contraction volontaire**

Le principe de l'examen EMG est d'enregistrer par une aiguille fine les activités électriques qui surviennent dans une région limitée du muscle. Les appareils d'EMG actuels permettent d'isoler les potentiels d'unité motrice (PUM) lors de la contraction volontaire et de mettre

en évidence les anomalies qui découlent du manque de fibres musculaires électriquement fonctionnelles au sein de l'unité motrice : réduction de la durée, et accessoirement de l'amplitude, des PUM, présence d'indentations sur les phases montantes des PUM.

A ces signes principaux s'ajoute un autre signe qui témoigne, lui, de l'inefficacité mécanique des fibres musculaires : le recrutement temporo-spatial des unités motrices est excessif, les tracés EMG sont trop riches pour le peu de force développée. Dans certains cas, et notamment dans les formes particulièrement sévères de PM, l'atteinte d'unités motrices entières par le processus myogène se traduit à l'inverse par un manque de PUM sur les tracés de contraction volontaire, manque qui peut simuler une atteinte neurogène.

Le diagnostic repose alors sur les anomalies des PUM restants, et particulièrement sur leur brièveté. Dans les formes lentement évolutives de myosites, le diagnostic différentiel myogène/neurogène peut être aussi difficile à établir électrophysiologiquement qu'histologiquement : par un processus voisin de celui que l'on observe dans les neuropathies chroniques (division des fibres musculaires, réinnervation collatérale), la réorganisation du tissu musculaire se traduit alors par une augmentation du territoire des unités motrices restantes et de la taille des PUM.

L'intérêt particulier de l'EMG dans tous ces cas difficiles tient à ce qu'il permet d'explorer plusieurs régions du même muscle et plusieurs muscles différents de manière non invasive.

- **Examen EMG de repos :**

L'étude à l'aiguille EMG des activités musculaires spontanées est très utile pour le diagnostic de myosite. Les PM, DM et myosites à inclusions se distinguent de beaucoup d'affections musculaires par l'abondance de l'activité de fibrillation de repos, assez bien corrélée, semble-t-il, à l'activité inflammatoire (VS, CRP).

Lorsque la fibrillation est profuse, le tracé de repos peut être aussi ample que le tracé microvolté de contraction volontaire. Toutefois, l'absence de fibrillation n'écarte pas le diagnostic de myosite.

- **Suivi thérapeutique :**

Etant donné son caractère qualitatif, l'intérêt de l'EMG est en revanche moins évident dans le suivi thérapeutique des malades atteints de myosites. Lorsqu'une corticothérapie est en place de longue date, il est notamment bien difficile de faire la part des anomalies électrophysiologiques qui reviennent au processus myogène et au traitement, puisque les corticoïdes peuvent induire des altérations myogènes non spécifiques des tracés EMG.

La persistance de la fibrillation est alors le seul élément qui peut témoigner de l'évolution de l'affection.

6.1.2 **Imagerie par résonance magnétique (IRM) musculaire :**

L'utilisation de l'IRM musculaire dans la prise en charge de patients suspects de MII est de plus en plus fréquente. Elle peut s'avérer utile dans plusieurs situations : l'aide au diagnostic, l'identification d'un site musculaire à biopsier, l'évaluation et la surveillance lésionnelle sous traitement [26].

Trois séquences plutôt ciblées sur le bassin et les membres inférieurs sont réalisées : le T1 écho de spin, le STIR (Short Time Inversion Recovery) et le T1 écho de spin avec saturation des graisses et injection de gadolinium [27].

Il est alors possible d'objectiver :

- Une amyotrophie en séquence T1, une infiltration graisseuse marquée par des images linéaires en hyper-signal T1 au sein du muscle,
- Des lésions inflammatoires apparaissant en hyper-signal en STIR, et pouvant prendre le contraste après injection de gadolinium en séquence T1,
- Un oedème au sein et autour du muscle représenté par une zone en hyper-signal en séquence STIR (Figure 5),
- Des calcifications intramusculaires en hypo-signal sur les séquences pulsées,
- Des réticulations sous cutanées possiblement secondaires à l'oedème sous cutané ou au processus infiltratif (Figure 5).

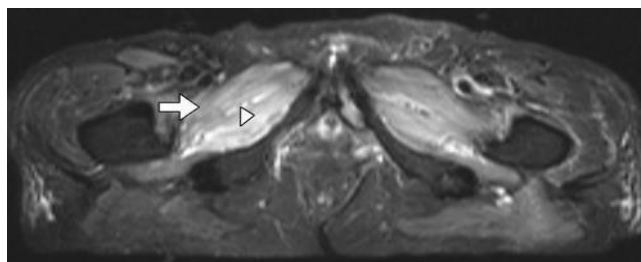


Figure 5: Œdème diffus et inflammation des muscles obturateur externe et pectiné en séquence STIR chez un patient atteint de PM [27].

L'IRM peut également orienter le diagnostic de myopathie inflammatoire idiopathique vers l'un de ses sous-groupes. En effet, la PM montrera des lésions inflammatoires prédominantes en proximal (Figure 5), et toucheront préférentiellement le groupe musculaire postérieur alors que dans la MI, ces anomalies siègent au niveau du quadriceps. L'atrophie et l'infiltration graisseuse sont en général peu marquées au moment du diagnostic [26].

Néanmoins, l'IRM musculaire souffre d'un manque de spécificité comme outil diagnostique. Ces hyper-signaux peuvent être observés après un effort ou au cours d'autres myopathies [26].

Enfin, l'IRM permettrait de suivre l'évolution sous traitement avec une résolution des signes inflammatoires musculaires à l'IRM parallèle à l'amélioration clinique.

6.1.3 **Histologie dans les myosites :**

Au cours de l'exploration des myosites, la biopsie musculaire constitue l'examen indispensable permettant d'affirmer le diagnostic, d'objectiver les caractéristiques de l'infiltrat inflammatoire, et d'apprécier le degré d'atteinte du tissu musculaire. Il faut par ailleurs rappeler que les myosites sont des affections systémiques, les lésions histologiques caractéristiques rencontrées dans le muscle s'observent dans les autres organes atteints par l'affection.

Certaines anomalies histologiques sont communes à l'ensemble des myosites, d'autres sont plus spécifiques des PM ou des DM. Les anomalies musculaires communes associent typiquement des zones de nécrose des fibres musculaires associées à des foyers de régénération, et des infiltrats inflammatoires interstitiels de cellules mononuclées [16].

Variations de diamètre des fibres : aux stades précoces de la maladie, les variations de diamètre des fibres musculaires sont habituellement modérées.

Des différences importantes apparaissent au fur et à mesure de l'évolution de la maladie.

Augmentation du tissu collagène : le tissu collagène de soutien prolifère de façon parallèle à la destruction du parenchyme musculaire.

Il existe des critères anatomopathologiques caractérisant chaque entité :

- ❖ pour la DM, elle est reconnue sur la BM par la présence de [16] (Figure7):
 - Infiltrat inflammatoire péri-vasculaire (LB, CD4+, CD8+ et macrophages).
 - Atrophie péri-fasciculaire.
 - Dépôts de la fraction terminale du complément (C5b9) dans les capillaires.

- A - Dépôts de la fraction C5b-9 du complément dans les capillaires musculaires.
- B - Atrophie péri-fasciculaire secondaire à l'ischémie.
- C - Infiltrat inflammatoire péri-vasculaire.
- D - Immunohistochimie d'Ac anti-CD20 témoignant de la présence de LB.

- ❖ pour la PM [28] (Figure 6):
 - Infiltrat inflammatoire endomysial.
 - Infiltrat inflammatoire péri-nécrotique (LT CD8+ et macrophages).
 - Fibres envahies.
 - Expression diffuse de HLA classe I.

- A - Surexpression des molécules HLA de classe I.
- B - Absence de marquage des fibres à l'inverse des capillaires.
- C - Envahissement partiel de la fibre musculaire par des LT CD8 +.
- D - Infiltrat inflammatoire de cellules mononuclées au niveau de l'endomysium.

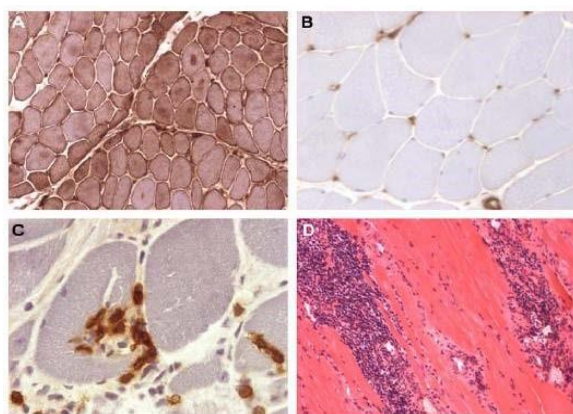


Figure 6: Lésions histologiques de la PM [28].

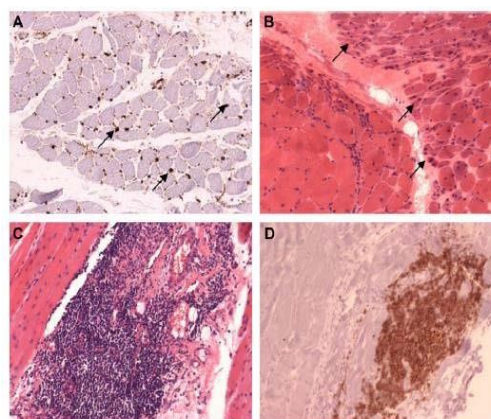


Figure 7 : Lésions histologiques de la DM [28]

6.1.4 **Immunologie dans les myosites :**

- **Commune aux PM et DM :**

Les PM et DM sont des maladies musculaires inflammatoires d'étiologie inconnue. Des désordres immunitaires sont à l'origine de ces affections. Les deux types d'immunité, cellulaire et humorale, participent à des degrés divers suivant le type de myopathie inflammatoire, à la physiopathogénie de la maladie [16].

- **Anomalies de l'immunité humorale**

Les premières études d'auto-immunité humorale ont permis la mise en évidence d'anticorps antinucléaires, puis plus récemment, anticytoplasmes, intéressants sur les plans diagnostique et étiopathogénique. On observe dans 30-50% des cas:

- 1) Certains anticorps dirigés contre les protéines musculaires (anticorps antimyosine et anticorps antimyoglobine), non spécifiques ;
- 2) Les anticorps antinucléaires anti-RNP, anti-SSA, anti-SSB, et anti-Ku, rencontrés dans de nombreuses affections auto-immunes ;
- 3) Les anticorps antinucléaires à fluorescence nucléolaire PM-Scl (PM-1) s'observent volontiers dans les scléromyosites ;
- 4) Les anticorps plus évocateurs de myopathie inflammatoire peuvent être divisés en trois groupes majeurs constituant des entités « clinico-épidémiologique-immunologique » :
 - des anticorps anticytoplasmiques dirigés contre les enzymes aminoacyl-ARNt synthétase qui permettent de fixer chaque acide aminé à son ARNt lors de la synthèse protéidique. Il s'agit des anticorps anti-JO1 (histidyl-ARN), PL7 (thréonyl ARNt), PL12 (alanine ARNt), OJ (isoleucil ARNt) et EJ (glycyl ARNt).
 - des anticorps anticytoplasmiques non antisynthétases, dirigés contre les protéines de signal de reconnaissance de particules (SRP).
 - des anticorps antinucléaires dirigés contre une protéine de 220kDa du complexe nucléaire et de fonction actuellement inconnue : les anticorps anti Mi-1 et anti Mi2. Ces anticorps s'observeraient dans 5-10% de DM classiques très corticosensibles à l'origine d'un excellent pronostic. Aucun facteur géographique ou saisonnier n'a été retrouvé.

- enfin, il faut noter que d'autres anticorps anticytoplasmiques, de fonction et de signification inconnues ont été récemment rapportés dans les myosites : les anticorps anti-Mas, Fer, ou KJ, observés dans 1-5% des cas.

A. Auto-anticorps spécifiques de myosites :

A1 Les anticorps antisyntétases :

Les Anticorps spécifiques de myosites pourraient avoir un rôle pathogène direct. C'est surtout les anti-histidyl-ARNt synthétases (Jo-1) qui ont été étudiées avec différents résultats particulièrement intéressants. Un des arguments qui suggèrent le rôle pathogène des anti-Jo-1 est que le taux sérique et l'affinité peuvent fluctuer avec l'activité de la maladie, suggérant un mécanisme de maturation lié à l'exposition aux autoantigènes, comme cela a été décrit pour plusieurs autres AA pathogènes [16].

Les Anticorps anti-Jo-1 sont décelés chez 10-30% des patients atteints de PM, constituant le syndrome des anti-synthétases et associant : un phénomène de Raynaud (60% des cas), des manifestations articulaires (90% des cas), une hyperkératose fissurée et desquamante des mains, ainsi qu'une PID (50-100% des cas) [22, 29].

À ce jour, sept autres Anticorps ayant pour cible d'autres ARN-t-synthétases ont été identifiés. Néanmoins, seuls les Anticorps anti-Jo-1, PL-7 (anti-thréonyl-ARNt synthétase), PL12 (anti-alanine-ARNt synthétase), EJ et OJ (anti-isoleucyl-ARNt synthétase) sont détectables en routine par les kits commerciaux [30].

A2. Les anticorps spécifiques de dermatomyosite (Mi-2, TIF1- γ , MDA5, et SAE) :

En plus des anti-Mi-2, un certain nombre d'autres AA sont trouvés dans la DM, à savoir les anticorps dirigés contre le facteur intermédiaire de transcription1- γ (TIF1- γ), MDA5 (Melanoma differentiation-associated gene 5), et l'enzyme SUMO-1-ACTIVATING hétérodinaire (SAE). Ces anticorps sont associés à des syndromes cliniques distincts, y compris le risque différentiel de manifestations cutanées, de PID et de malignité [31].

✚ Les anticorps anti-Mi-2 :

L'anticorps anti-Mi-2 est le premier anticorps à avoir été associé spécifiquement à la DM. Il est observé chez 4-6% des malades avec une MII [16] et chez environ 10-20% des DM [32]. Cet anticorps reconnaît le complexe protéique nucléaire NURD (nucleosome remodeling histone deacetylase) impliqué dans la transcription de l'ADN. Sa présence ne définit pas un sous-type de DM mais une forme « classique » [30]. Il est associé à un risque faible de PID et de malignité [33] et il confère généralement une réponse favorable au traitement ainsi qu'un bon pronostic [34].

✚ **L'anticorps anti-CADM-140 (MDA5):**

MDA5 (Melanoma Differentiation-Associated protein 5) fait partie des récepteurs de reconnaissance des motifs moléculaires spécifiques de pathogènes intracellulaires.

Il est donc impliqué dans l'immunité innée via son rôle de capteur de la réplication virale par la liaison de l'ARN viral double brin à son domaine hélicase. Il induit alors la production d'interféron de type 1 impliqué dans la clairance virale.

Les DM présentant cette spécificité ont la particularité d'être fréquemment amyopathiques ce qui a donné son nom à cet anticorps (Clinically Amyopathic DermatoMyositis). La fréquence rapportée de cet auto-anticorps est de 13-35% des patients atteints de DM et de 53-73% des patients présentant une DM amyopathique [35].

✚ **Les anticorps anti-TIF1- γ :**

Récemment, la présence d'anticorps anti-TIF1- γ a été spécifiquement rapportée au cours des DM, avec une fréquence de 11% [36]. Cet anticorps reconnaît le facteur de transcription nucléaire TIF1- γ (transcription intermediary factor 1 family proteins) impliqué dans la voie de signalisation du TGF- β . Sa détection est intimement liée à la présence d'un cancer avec une valeur prédictive positive de 42% alors que sa négativité aurait une valeur prédictive négative de 97% [37].

La présence de cet Ac serait à l'inverse associée à l'absence d'atteinte respiratoire [37].

✚ **L'anticorps anti-SAE :**

Cet auto-anticorps est dirigé contre une enzyme activant les protéines SUMO (small ubiquitin-like modifier). Celles-ci sont impliquées dans les modifications post-traductionnelles. Ce sousgroupe a comme particularité d'avoir une atteinte musculaire sévère avec une dysphagie fréquente alors que sa présentation initiale est habituellement une DM amyopathique [38].

B. Les auto-anticorps associés aux myosites :

Il existe deux situations distinctes : soit les signes musculaires sont inauguraux, soit ils surviennent chez des patients déjà suivis pour une MAI.

Dans le premier cas, la découverte d'anticorps associés aux myosites est importante car elle orientera, d'une part, vers une maladie musculaire acquise et, d'autre part, conduira le plus souvent au diagnostic de myosite de chevauchement.

Même si une MAI systémique (SS ou LES par exemple) peut se révéler par une myosite [30], le plus souvent le diagnostic d'OM est porté isolément car même si des anticorps associés aux myosites sont présents il n'existe pas, en général, de critères suffisants pour retenir le diagnostic de MAI associée [30].

Les Ac anti-Ro-52 sont les AAM les plus généralement détectés [39] et ils ont été trouvés chez 35/147 (23.8%) patients atteints de myosite d'une cohorte australienne [40], chez 30/155 patients (19%) d'une cohorte française [41], 30/100 (30%) patients canadiens [16] et chez 106/417 (25%) patients dans une cohorte européenne [39].

Les anticorps anti-PM-Scl (Complexe humain exosome) sont un sous-ensemble d'anticorps antinucléolaires observés chez les patients avec PM, SS et OM (PM/SS) [42].

Deux auto-antigènes ont été identifiés, qui sont : PM-Scl-70 et le PM-Scl-100 [43].

Parmi les patients avec PM ou DM, l'anticorps anti-PM-Scl est trouvé chez ceux présentant une extension systémique pulmonaire et oesophagienne et quelques manifestations du syndrome des anti-synthétases [44].

En plus, Marie et al ont rapporté que ces auto-anticorps peuvent coexister avec la malignité et donc constituer un marqueur pronostique sévère [44].

De ce fait, il a été recommandé que les patients avec ces anticorps soient étroitement surveillés pour leurs atteintes systémiques ainsi que paranéoplasiques [45].

Les anticorps Anti-Ku sont trouvés chez environ 1-20% des malades ayant une MII [35] et chez plus de 55% des patients avec OM (PM/SS ou LES) [45].

Les patients présentant ces auto-anticorps ont un phénotype proche du syndrome des anti-synthétases avec un risque de PID [46].

Des anticorps anti-U1RNP peuvent aussi être retrouvés au cours des MII (10% des cas) [35]; ils s'intègrent dans le cadre d'une connectivité mixte qui associe, dans des proportions variables, des caractéristiques cliniques de LES, de SS et une myopathie inflammatoire. Ils sont classiquement associés à une myosite de bon pronostic [47].

7. Différentes formes cliniques :

7.1 Formes secondaires ou associées de polymyosites et de dermatomyosites :

7.1.1 Cancer :

Depuis la première description par Sterzt en 1916, la nature exacte d'une relation entre PM ou DM et pathologie tumorale a suscité de nombreuses controverses et fait longtemps discuter de l'intérêt d'une recherche extensive d'une tumeur au cours des myosites [48]. L'existence d'un lien entre cancer et PM/DM est désormais définitivement établie [49]. Cette association est estimée entre 15 et 20% des myosites. Elle est plus fréquente après 40 ans, et dans les DM. Les syndromes de chevauchement, les DM de l'enfant, et les PM chroniques n'ont pas de caractère paranéoplasique.

En reprenant l'étude épidémiologique de Hill et al. [50] bâtie à partir des fichiers nationaux de la Suède, du Danemark et de la Finlande et qui regroupe 1532 patients atteints de DM (618 patients) ou PM (914 patients), 32% des DM et 15% des PM ont développé un cancer.

Le diagnostic du cancer est concomitant de celui de la myosite dans 50% des cas.

Le cancer précède ou suit la myosite dans l'année dans 30% des cas, et plus rarement, le décalage entre le diagnostic des deux maladies peut être plus long, jusqu'à 5 ans [50].

La DM précède l'apparition du cancer dans 70% des cas. Le délai moyen entre la survenue des deux affections est le plus souvent inférieur à 1 an.

Tous les types de néoplasies ont été rapportés, mais les cancers mammaires, utérins et ovariens chez la femme, et les tumeurs épithéliales bronchiques, prostatiques et digestives chez l'homme prédominent [49], notamment du rectum chez le sujet âgé. Il faut noter par ailleurs la fréquence particulière des carcinomes du nasopharynx (50-80% des tumeurs associées aux DM) en Asie [50].

La survenue d'un cancer au cours d'une PM/DM aggrave considérablement le pronostic de ces patients. En effet, le cancer représente la première cause de décès des DM de l'adulte. Dans certaines séries de PM/DM associées à une pathologie tumorale, la moyenne de survie après l'apparition des signes musculaires est de 11 à 20 mois.

7.1.2 **Connectivites :**

L'association à une connectivite caractérise les syndromes de chevauchement. Ces syndromes peuvent en fait revêtir différents aspects : simple présence au cours d'une myosite, d'une manifestation caractéristique d'une autre connectivite, jusqu'à l'association de deux ou plusieurs connectivites à part entière. Ces syndromes de chevauchement représentent 10-20% de l'ensemble des myosites. Sclérodémie, syndrome de Sjögren, LES, polyarthrite rhumatoïde, thyroïdites et cirrhose biliaire primitive [16] sont les principales affections rencontrées. Au cours du lupus érythémateux systémique, les myalgies sont fréquentes, mais l'association à une PM authentique n'est notée que dans 8% des cas [16].

La fréquence des myosites patentes au cours des syndromes de Sjögren est estimée entre 3 et 6% des cas [51].

Le diagnostic d'une PM au cours d'une autre connectivite peut être difficile, reposant alors sur les données des enzymes musculaires, l'EMG et surtout la biopsie musculaire, en connaissant la possibilité de déficit et d'atrophie des fibres de type II dans les arthrites de connectivites.

7.1.3 **Virus et parasites :**

Un mécanisme infectieux peut être responsable de ces perturbations immunologiques. En effet, depuis quelques années, certains agents infectieux ont été mis en cause dans la genèse des PM/DM.

Généralités

L'hypothèse d'une origine virale a été évoquée pour la première fois en 1967 par Chou sur des observations ultrastructurales [10].

Celui-ci a en effet mis en évidence chez un sujet atteint de PM chronique des formations tubulofilamenteuses ressemblant aux nucléocapsides hélicoïdales des myxovirus dans le noyau et le sarcoplasme des cellules musculaires [10]. D'autres anomalies morphologiques, des structures picornavirus-like analogues aux cultures de coxsackie, ont été observées dans le cytoplasme ou le noyau des cellules musculaires en régénération [16] sous forme d'inclusions cristallines.

Entérovirus

La première observation soulevant le rôle pathogénique des entérovirus fut rapportée par Sussman et coll. en 1959 qui isolèrent du virus coxsackie B dans le muscle d'un enfant de 1 an décédé d'une dermatomyosite [52]. Depuis, dans quelques observations, on a pu mettre en évidence des entérovirus dans le tissu musculaire de PM ou de DM, essentiellement coxsackie B ou A9, ou virus Echo chez les sujets atteints d'hypogammaglobulinémie congénitale ou acquise [16].

Des arguments sérologiques en faveur des entérovirus ont été apportés par Travers et coll. [25] et surtout Christensen et coll. [53] qui ont mis en évidence dans 83% de 12 DM infantiles (contre 25% chez les sujets témoins), des taux élevés d'anticorps spécifiques anti-coxsackie B soulevant le rôle étiologique éventuel de ce virus. Onze des douze enfants avaient débuté leur DM entre les mois de juin et janvier, période habituelle des infections à coxsackie B [53].

L'existence d'anticorps anti-ARNt-synthétase constitue un autre argument indirect en faveur de l'origine virale de ces myosites. Les coxsackies ont un tropisme musculaire connu chez l'animal et l'humain, et réagissent avec une enzyme cellulaire : l'histidine-ARNt-synthétase, c'est-à-dire l'antigène JO1 [54].

D'autres arguments indirects ont permis d'évoquer l'étiologie virale des myosites par un phénomène de mimétisme moléculaire, à savoir les similitudes que peuvent présenter deux séquences peptidiques, l'une appartenant au virus et l'autre à la cellule hôte.

Polymyosites et rétrovirus

Plus récemment, des PM ont été observées au cours d'infection par les rétrovirus VIH [16], et/ou le virus HTLV-1 [16].

Les premières descriptions de PM associées au VIH ont été rapportées dès 1983 [55].

En fait, plusieurs types d'atteinte musculaire peuvent être observés au cours de l'infection par le VIH.

Dans le cadre des myosites, le VIH est à l'origine du déclenchement de PM, plus rarement de DM. Les constatations clinico-enzymatiques et histologiques sont identiques à celles des myosites primitives. On ne retrouve pas d'auto-anticorps. On peut en rapprocher l'existence de PM chez 50% des singes infectés par le rétrovirus D à l'origine d'un syndrome d'immunodéficience acquise [16].

Le déterminisme du rétrovirus HTLV-1 dans la survenue de neuro-myélopathies est désormais bien établi. La paraplégie spastique a été le premier syndrome individualisé aux Caraïbes, sous la dénomination de paraplégie spastique tropicale, puis au Japon sous celle de la myélopathie associée à l'HTLV-1. Au cours de l'infection par le virus HTLV-1, l'atteinte musculaire semble fréquente et en règle latente, puisque estimée à 50% des cas [56].

Elle accompagne le plus souvent l'atteinte neurologique, se traduisant par une PM en règle modérée, avec élévation inconstante des enzymes musculaires.

L'histologie musculaire met en évidence des infiltrats lymphocytaires interstitiels périvasculaires et dans le périmysium, associés à des foyers inconstants de nécrose et de régénération musculaire. Une PM isolée, sans atteinte neurologique associée, semble plus rare au cours de l'infection à HTLV-1.

Polymyosites virales diverses

Parallèlement, certains cas de PM aiguës ont été rapportés au cours d'infections virales, notamment adénovirus, hépatite B, hépatite C, Herpès zoster, ou virus influenzae.

Il s'agit cependant d'observations ponctuelles et anecdotiques, ne permettant pas d'affirmer le caractère viro-induit de ces myosites.

Polymyosites et toxoplasmose

Le rôle du toxoplasme dans certaines PM a été soupçonné en raison du tropisme musculaire certain de ces parasites. Les premières observations ont été rapportées au cours de modèles expérimentaux animaux [57]. Les principaux arguments en faveur du rôle du toxoplasme sont sérologiques.

Topi et coll. ont observé la présence du toxoplasme dans les tissus musculaires d'un sujet présentant une DM avec élévation du taux des anticorps spécifiques et amélioration sous pyriméthamine [58].

7.1.4 Facteurs toxiques et médicaments :

Des cas de myosites surtout PM induites par certains médicaments, principalement D-pénicillamine et cimétidine, voire ranitidine, des antalgiques (pentazocine), des implants dermiques de silicone ou de collagène, ainsi que certains facteurs toxiques (colles au cyanoacrylate, exposition à la silice) [16] ont été rapportés, soulevant le rôle immunomodulateur de ces différents facteurs toxiques. La D-pénicillamine constitue le principal médicament inducteur de PM ou de DM. La myosite survient dans un délai moyen de 16 mois après l'introduction de la drogue. La dose moyenne utilisée est de 50 à 1200 mg/jour selon les patients.

La traduction clinique et enzymatique de la myosite, l'électromyogramme et l'histologie musculaire sont caractéristiques d'une PM. Sur le plan génétique, ces myosites induites par la D-pénicillamine sont plus fréquemment associées au typage HLA-B18, B35 et DR4, à la différence de celui des myosites primitives.

Une myosite d'origine virale pourrait ainsi se développer selon trois grands types de mécanismes : un « mimétisme moléculaire » entre les protéines virales et les protéines cellulaires ; l'expression pathologique par les cellules musculaires initialement infectées d'antigènes cellulaires membranaires ; enfin une altération de l'activité immunosuppressive par le virus, entraînant une perte de la tolérance périphérique des lymphocytes T vis-à-vis des antigènes musculaires du soi.

7.1.5 **Grossesse :**

La survenue d'une grossesse au cours d'une myopathie inflammatoire évolutive peut être à l'origine d'une exacerbation de la maladie, et de complications maternofoetales à type d'avortement spontané, mortalité néonatale et accouchement prématuré. Certains auteurs ont rapporté jusqu'à 55% de prématurité et 50% de décès périnatal chez les enfants nés de mères atteintes de PM ou DM [59].

A l'opposé, une myosite peut se révéler au début d'une grossesse ou dans le postpartum immédiat [60], exposant au risque de forme sévère voire suraiguë avec myoglobinurie [61].

7.2 **Une forme clinique particulière de dermatomyosite: DM amyopathiques**

La survenue de manifestations cutanées permet cliniquement de différencier les DM des PM. Ces lésions cutanées peuvent précéder de plusieurs mois l'apparition du déficit myogène. Cependant, un certain nombre de patients ne développent jamais de manifestations musculaires, malgré l'existence de lésions cutanées typiques de DM caractérisant la dermatomyosite amyopathique (DMA), ou dermatomyosite sans myosite [62]. D'individualisation récente [62], la DMA est définie par l'existence de lésions cutanées caractéristiques (érythème héliotrope liliacé des paupières, papules de Gottron, signe de la manucure) associée à une histologie typique, évoluant depuis au moins 2 ans sans myosite associée [62].

Certaines anomalies musculaires infracliniques peuvent être associées pour certains auteurs : élévation des enzymes musculaires, tracé myogène à l'électromyogramme, biopsie musculaire systématique pathologique [63]. On peut observer la présence d'anticorps antinucléaires non spécifiques. Enfin, la DMA peut être associée à une pathologie tumorale, avec pour certains auteurs, une fréquence des néoplasies associées de 25%, comparable à celle des DM classiques [16]. Il s'agissait principalement de néoplasies ovariennes, notion déjà notée dans les DM classiques. Le traitement de la DMA repose principalement sur l'hydroxychloroquine et les traitements locaux [64].

7.3 **Myosites localisées (ou segmentaires) :**

A la limite du diagnostic différentiel pour certains auteurs, elles sont définies comme des lésions inflammatoires d'un muscle ou d'un groupe de muscles. Il s'agit d'affections exceptionnelles puisque moins de 60 cas au total ont été à ce jour rapportés. Il n'existe pas de prédominance d'âge ou de sexe, à la différence des PM et DM diffuses. Elles sont révélées par une augmentation de volume d'un segment de membre, des myalgies localisées ou un aspect sclérosant ou pseudotumoral du ou des muscles concernés [65].

Exceptionnellement, des manifestations générales peuvent être associées, à type de fièvre, asthénie intense ou perte pondérale [66].

La VS et les enzymes musculaires peuvent parfois être élevées, constituant un facteur prédictif d'évolution possible vers une forme diffuse [66]. La localisation la plus fréquente est le membre inférieur (plus de 60% des myosites localisées). L'histologie montre généralement un aspect caractéristique de PM, avec parfois un infiltrat à prédominance de

CD4+ [16]. L'évolution est en règle chronique ou à rechute, mais ne justifie généralement pas de traitement agressif, notamment pour les formes d'emblée à bon pronostic.

Une transformation en PM diffuse est observée dans 30% des myosites localisées dans un délai de 6 mois à plusieurs années, justifiant une surveillance au long cours de ces patients [16]. Des observations de PM localisée avec thyroïdite ont par ailleurs été rapportées [67].

8. Diagnostic différentiel (Tableau II) :

8.1 Polymyosites et dermatomyosites :

Les manifestations cutanées des DM peuvent faire discuter un *lupus*. Les autres manifestations associées cliniques, biologiques et l'histologie permettent de rétablir le diagnostic.

La *myosite granulomateuse* s'observe principalement au cours de la sarcoïdose, exceptionnellement dans la maladie de Crohn et la myasthénie avec thymome.

La *polymyosite à éosinophiles* se traduit par un déficit musculaire douloureux, proximal ou diffus, une hypertrophie musculaire, un rash cutané et une altération sévère de l'état général. Elle s'intègre généralement dans le cadre d'un syndrome hyperéosinophilique avec atteinte cardiaque prédominante. La biopsie montre une nécrose des fibres avec infiltrats inflammatoires riches en éosinophiles.

Des *myosites focales éosinophiles* ont par ailleurs été rapportées. La *périmyosite à éosinophile* est caractérisée par la présence d'infiltrats éosinophiles au sein des fascias, avec respect de la peau et discret infiltrat éosinolympocytaire périnysial, qui constitue en fait pour certains auteurs, un « syndrome fasciite-panniculite ».

L'étiologie de ces « syndromes fasciite-panniculite » est très variée : maladie de Shulman, sclérodermie profonde, panniculite lupique, réaction du greffon contre l'hôte, lésions postradiques, affections circulatoires chroniques, infections notamment borréliennes, cancers et intoxications par des dérivés de l'aniline. Ces fasciites-panniculites toxiques comportent le syndrome de l'huile frelatée espagnole apparu en 1981, et le syndrome éosinophilie-myalgies lié à un adultérant du L-tryptophane apparu en 1989.

De 1993 à 1999, 53 cas d'une nouvelle entité, par la suite dénommée myofasciite à macrophages, ont été identifiés par biopsie musculaire dans les centres myopathologiques de Bordeaux, Créteil, Garches, Marseille, Nantes et Paris [68].

La *myosite nodulaire focale* est caractérisée par des collections miliaires de cellules inflammatoires périvasculaires au début localisées puis disséminées. Elle se traduit par des masses musculaires douloureuses, en règle du mollet ou de la cuisse, d'extension rapide. Elle s'observe au cours de PM ou de diverses connectivites.

Certains *médicaments*, notamment hypocholestérolémiants (fibrates et inhibiteurs de l'HMG CoA réductase), la colchicine, la zidovudine, les antimalariques, les stéroïdes, peuvent être responsables de myopathies médicamenteuses.

Les *myopathies thyroïdiennes*. Enfin, le diagnostic peut parfois hésiter dans les formes précoces avec certaines *dystrophies* musculaires, ou les myopathies métaboliques.

Tableau II: Diagnostic différentiel des myopathies inflammatoires	
<u>Myopathies toxiques</u>	
Alcool	Ethanol
Chloroquine	Hypocholestérolémiant
Cimétidine	Ipéca
Cocaïne	Pénicillamine
Colchicine	Procaïnamide
Corticostéroïdes	Zidovudine (AZT)
<u>Myopathies infectieuses</u>	
Virales (influenzae, virus d'Epstein-Barr, VIH, VHB, Echovirus, Coxsackie,...)	
Bactériennes (Staphylococcus, Streptococcus, Clostridia, Legionellae,...)	
Parasitaires (toxoplasmose, trichinose, schistosomiase, cysticerose,...)	
<u>Maladies endocriniennes</u>	
Hypothyroïdie	
Hyperthyroïdie	
Syndrome de Cushing	
Maladie d'Addison	
<u>Affections neuromusculaires</u>	
Dystrophies musculaires	
Dystrophies myotoniques	
Amyotrophie spinale	
Myasthénie et syndrome de Lambert-Eaton	
Sclérose latérale amyotrophique (SLA)	
<u>Myopathies métaboliques</u>	
Myopathies mitochondriales	
Anomalies du métabolisme des carbohydrates : Mc Ardle, déficit en phospho-fructokinase, déficit en maltase acide, autres ...	
Anomalies du métabolisme de lipides : déficit en carnitine, déficit en carnitine palmitoyl transférase	
Anomalies du métabolisme des purines : déficit en myoadénylate désaminase	
<u>Anomalies électrolytiques</u>	
Hypokaliémie	
Hypocalcémie	
Hypercalcémie	
Hypomagnésémie	
<u>Divers</u>	
Pseudo-polyarthrite rhizomélique	
Sarcoïdose, maladie de Crohn	
Connectivites : L.E.S, syndrome de Sjögren, sclérodémie, syndrome de Sharp	
Vascularites	
Neuromyopathie paranéoplasique	
Syndrome éosinophilie-myalgie	
Fibromyalgie	

9. Traitement des myosites :

A l'heure actuelle, malgré des différences physiopathogéniques essentielles, la démarche et la prise en charge thérapeutique des PM et celles des DM sont identiques. D'une meilleure compréhension de ces deux maladies déboucheront probablement dans un futur proche, des attitudes thérapeutiques différentes.

9.1 Les objectifs :

Les buts du traitement sont [69]:

- Diminuer l'inflammation;
- Moduler l'action néfaste du système immunitaire;
- Calmer les douleurs (musculaires, articulaires);
- Préserver la masse musculaire voire en recréer;
- Améliorer les manifestations extra-musculaires;
- Et par conséquent, améliorer la capacité d'effectuer les activités de la vie quotidienne.

9.2 Les moyens thérapeutiques :

9.2.1 Traitement médicamenteux :

A. Traitement des PM et DM :

a. Corticothérapie :

Les glucocorticoïdes sont des hormones systémiques non sexuelles de synthèse, qui ont comme action principale un effet anti-inflammatoire, et à forte dose une action immunosuppressive.

Il n'existe aucun essai contrôlé randomisé comparant glucocorticoïdes versus placebo dans les MII. Néanmoins, ils restent le traitement de première intention et leur prescription a révolutionné le pronostic de ces maladies. Le taux de mortalité a largement chuté en dessous des 50% observés, avant leur utilisation. Ils ont permis d'améliorer la force musculaire et de normaliser le taux sérique des enzymes musculaires [70].

Au cours du traitement, une surveillance régulière est nécessaire pour dépister d'éventuels effets secondaires de la corticothérapie prolongée comme la myopathie corticoinduite, difficile à différencier d'une poussée de la MII, mais où le déficit proximal est en règle modéré, épargne les fléchisseurs du cou et les CPK sont normales [71].

b. Agents immunosuppresseurs :

Les immunosuppresseurs sont actuellement les plus employés en seconde intention, notamment azathioprine et méthotrexate, dont l'efficacité n'a été rapportée dans la littérature, qu'au cours d'études ouvertes non comparatives pour ces deux thérapeutiques [72].

o L'azathioprine

Il s'agit d'une prodrogue rapidement transformée en 6-mercaptopurine qui agit sur la synthèse de l'ADN des cellules prolifératives, en particulier des leucocytes. Elle abaisse le

nombre de LT CD8+ et contribue à réduire la synthèse des Ig, la sécrétion des interleukines 2 (IL-2) et du TNF- α [70].

L'azathioprine semble intéressante dans le traitement des PM/DM où plusieurs publications en étude ouverte font état d'une efficacité dans 50% des cas. Cependant, Bunch dans une étude comparant un groupe de 8 sujets traités par corticoïdes plus placebo versus et un groupe de 8 patients traités par corticoïdes plus azathioprine, n'a pas observé de différence significative entre les deux groupes à 3 mois, mais a mis en évidence un bénéfice fonctionnel et une épargne cortisonique à 3 ans [73, 74].

Les doses utilisées sont généralement de 2 à 3 mg/kg/jour per os.

o **Le méthotrexate**

C'est un antimétabolite antifolique inhibant la synthèse et la réparation de l'ADN.

Le méthotrexate a été proposé dès 1968 par Malaviya dans les PM corticorésistantes [75].

Son efficacité semble rapide avec, sur les séries publiées, 50-70% de bons résultats [72].

Récemment, Miller et coll. ont rapporté une efficacité remarquable chez 12 enfants sur 16 atteints de DM réfractaires aux corticoïdes et traités par méthotrexate [71].

Le méthotrexate semble plus efficace que l'azathioprine, notamment dans certains sous-groupes de myosites associés aux antisynthétases [76]. Sa toxicité est principalement hématologique, rénale, hépatique, digestive, cutanéomuqueuse et pulmonaire, il est contre-indiqué en cas de grossesse [70].

A ce jour, il n'existe pas d'essai randomisé contrôlé comparant le méthotrexate versus glucocorticoïdes oraux (Prednisone®) [70].

o **Le cyclophosphamide et le chlorambucil**

Le cyclophosphamide est un alkylant cytotoxique pour les LT, LB et les cellules NK.

Leurs principaux effets secondaires et qui méritent une attention particulière sont représentés par la cystite hémorragique, la dysfonction gonadique, la carcinogenèse accrue notamment vésicale et enfin l'effet myélo-suppresseur qui peut se traduire par des cytopénies plus ou moins marquées [77].

Le cyclophosphamide et le chlorambucil semblent inefficaces au cours des myosites [78].

Le cyclophosphamide oral ou intraveineux seul semble inefficace. Cependant certains auteurs ont publié des succès limités du cyclophosphamide en association avec la prednisone dans certaines myosites avec pneumopathie interstitielle [79].

o **La ciclosporine**

La ciclosporine a été plus récemment proposée, principalement dans les DM réfractaires de l'enfant [80]. Son efficacité semble supérieure dans les DM, notamment de l'enfant. Son action semble cependant purement suspensive, la maladie rechutant à la diminution ou l'arrêt des doses. Le FK506 et les nouveaux immunosuppresseurs pourraient constituer une alternative thérapeutique intéressante dans les prochaines années [81].

o **Mycophénolate Mofétil :**

Cette prodrogue inactive, se transforme après hydrolyse en acide mycophénolique qui inhibe la prolifération des LB et des LT en bloquant sélectivement et de manière réversible l'inosine monophosphate deshydrogénase nécessaire à la synthèse des nucléosides guanosiques [70].

L'utilisation du MMF dans des myopathies inflammatoires a été rapportée dans plusieurs petites séries de cas [82].

o **Le Tacrolimus :**

C'est un inhibiteur de la calcineurine et il agit comme la cicloA sélectivement sur les LT.

Son utilisation est généralement limitée en raison des préoccupations et de son profil de toxicité [70].

c. **Immunoglobulines intraveineuses :**

Plus récemment, nous avons mis en évidence l'intérêt des immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (IgIV) dans les myosites corticorésistantes [83], résultats confortés par de nombreuses équipes au cours d'études ouvertes [84].

Leur efficacité est estimée à 60-70% des PM/DM. Une amélioration clinique est généralement notée après la seconde cure [85]. Les IgIV permettent une épargne cortisonique et peuvent éviter, diminuer ou retarder les immunosuppresseurs [86].

Les IgIV peuvent être actuellement proposées en seconde intention, en alternative aux immunosuppresseurs, ou en cas d'échec de ceux-ci [86]. Leur tolérance est excellente mais toute prescription de ce type de produit doit être systématiquement réfléchi, compte tenu de l'origine biologique humaine des IgIV.

L'efficacité des IgIV semble moindre en première intention, limitant leurs indications dans ce cadre aux formes viro-induites ou en cas de contre-indication aux GCC [87].

d. **Les biothérapies :**

Leur mécanisme d'action est complexe. La formation des anticorps (y compris des auto-anticorps) est un processus bien étudié. L'élément nouveau est représenté par les signaux d'activation qui sont responsables de la prolifération et de la survie des LB.

o **Les antagonistes du TNF- α et de L'IL-1R- α :**

Les anti-TNF- α sont des Acs monoclonaux, qui en se fixant sur la cytokine circulante, empêchent son interaction avec le récepteur.

L'IL-1 est une cytokine pro-inflammatoire majeure intervenant dans la médiation de nombreuses réponses cellulaires, notamment celles jouant un rôle important dans l'inflammation synoviale. Il existe un antagoniste naturel de l'IL-1 et de l'IL-1R- α . Voici un exemple des molécules d'anti-TNF- α commercialisées et leur mécanisme d'action.

o **Infliximab (Rémicade®) :**

Anticorps monoclonal chimérique anti-TNF- α humain/souris qui se lie avec une grande affinité à la fois aux formes solubles et transmembranaires du TNF- α .

o **Adalimumab (Humira®) :**

L'adalimumab se lie spécifiquement au TNF dont il neutralise la fonction biologique en bloquant son interaction avec les récepteurs du TNF p55 et p75 situés à la surface cellulaire. Il module aussi les réponses biologiques induites ou régulées par le TNF, y compris les variations des taux des molécules d'adhésion responsables de la migration des leucocytes (ELAM-1, VCAM-1, et ICAM-1).

o **Etanercept (Enbrel®) :**

Le mécanisme d'action supposé consiste en une inhibition compétitive de la liaison du TNF aux TNF-R de la surface cellulaire : les réponses cellulaires médiées par le TNF sont bloquées en rendant le TNF biologiquement inactif. L'étanercept pourrait également moduler les réponses biologiques contrôlées par d'autres molécules agissant en aval (par exemple : cytokines, adhésines ou protéinases) dont l'activité est induite ou régulée par le TNF.

o **Anakinra (kineret®) :**

C'est un antagoniste du récepteur de l'IL-1. Ce composé naturel se fixe sur le récepteur de l'IL-1 sans l'activer. IL inhibe les réponses induites par l'IL-1 in vitro, y compris la production de monoxyde d'azote et de prostaglandine E2 et/ou celle de collagénase par les cellules synoviales, les fibroblastes et les chondrocytes.

De nombreuses études en immuno-histochimie ou en biologie moléculaire suggèrent un rôle des cytokines pro-inflammatoires que sont le TNF- α et l'IL1, dans la physiopathologie des MII [88].

Les études cliniques ouvertes ou non contrôlées, sont contradictoires pour les anti-TNF α et ce, quelle que soit la molécule utilisée : récepteur soluble (Etanercept), ou anticorps monoclonal (Infliximab) [89].

o **Le Rituximab :**

C'est un Ac monoclonal chimérique capable de se lier à la molécule membranaire CD-20 du LB. Cette fixation est à l'origine d'une dégradation du LB par un mécanisme complexe : Activation du signal d'apoptose, stimulation de la cytotoxicité à médiation cellulaire antigène-dépendante, et activation du complément. Il en résulte une déplétion rapide et prolongée des LB, ainsi que de leur production d'Ig [70].

La recherche d'infection par les virus d'hépatite B ou C avant de commencer le traitement par Rituximab est exigée pour éviter leur réactivation [70].

e. **Echanges plasmatiques :**

Depuis Dau et Bennington en 1981 [90], de nombreuses études ouvertes ont montré l'intérêt éventuel des plasmaphèreses dans les myosites, PM ou DM [91].

Une étude comparative randomisée concluait à l'inefficacité des échanges plasmatiques dans les myosites chroniques [92].

f. **Les antipaludéens de synthèse :**

Les antipaludéens sont des dérivés de synthèse ou d'hémisynthèse de la quinine.

Ils exercent, en dehors du paludisme, une action anti-inflammatoire, immunosuppressive, et photoprotectrice.

Les APS s'accumulent considérablement dans certains tissus : muscle, foie, cerveau, rate, surrénales, rein, hypophyse, poumon, peau et tissus mélanisés (choroïde, iris, cornée, rétine), ce qui nécessite une surveillance régulière pour dépister leurs éventuels effets secondaires.

L'hydroxychloroquine peut être utile dans les lésions cutanées de DM, mais ne possède aucune action sur les manifestations musculaires [64].

B. **Traitements symptomatiques dans les PM et DM :**

La survenue de troubles de déglutition impose l'arrêt de l'alimentation par voie orale, une alimentation entérale ou parentérale et une surveillance en milieu réanimatoire.

La prévention des pneumopathies d'inhalation, la kinésithérapie (passive et douce lors des poussées inflammatoires) et l'ergothérapie sont indispensables dans la prise en charge de ces patients [93].

De multiples traitements ont été tentés sans succès dans les calcinoses de l'enfant. Les poussées inflammatoires peuvent être parfois en partie contrôlées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou la colchicine. En fait, seule la chirurgie plastique peut être utile dans les formes ulcérées ou volumineuses.

9.2.2 **Traitement non médicamenteux :**

a. **La kinésithérapie :**

La kinésithérapie est un outil utile dans la mesure objective du déclin musculaire.

Elle est également une pierre angulaire dans le traitement des myopathies inflammatoires et fait partie intégrante de leur prise en charge.

Pourtant, le bénéfice de l'entretien musculaire par cette technique est une donnée qui a beaucoup été controversée. La kinésithérapie a longtemps été soupçonnée de détruire les fibres musculaires malades, et d'aggraver l'évolution de la maladie. Un certain nombre de patients souffrant de myopathies se sont retrouvés confinés au lit avec interdiction de pratiquer cette technique de soins. Ceci a eu pour effet de limiter leur réadaptation et de réduire leur autonomie, altérant ainsi leur qualité de vie. Récemment, la kinésithérapie a totalement été réhabilitée et a prouvé son efficacité [94].

Les myopathies inflammatoires idiopathiques, sont caractérisées par une perte de masse musculaire résultant de différents mécanismes :

- Lésions musculaires par des processus auto-immuns.
- Inactivité physique qui aggrave l'amyotrophie.
- Effets secondaires de la corticothérapie au long cours.

Le renforcement musculaire dynamique, le réentraînement à l'effort en endurance, et le développement d'activités physiques adaptées sont des outils bénéfiques dans la prise en charge au long cours d'un patient atteint de MII. Des programmes de réentraînement permettent, non seulement de limiter la perte musculaire mais aussi de lutter contre les rétractions tendineuses. Ils favorisent la synthèse des protéines musculaires et entretiennent la vascularisation des myocytes [94]. Le bénéfice de cette prise en charge est global : il agit sur la composition corporelle, sur les facteurs de risque cardiovasculaire, sur la résistance à l'insuline et le risque d'ostéoporose [95]. Seulement quelques études ont évalué l'efficacité de programmes d'exercices pour améliorer la force musculaire, l'endurance et l'aptitude cardiovasculaire chez les patients atteints de DM ou PM. Leurs résultats confirment les effets bénéfiques de ces programmes de réentraînement à l'effort, sans exacerber la maladie, ni augmenter les signes inflammatoires musculaires à l'histologie [96]. Il est donc important de retenir qu'un patient atteint de myopathie inflammatoire quel que soit son type, doit suivre un programme de kinésithérapie en association avec ses traitements médicamenteux.

b. La photoprotection :

La photoprotection vestimentaire et les photoprotecteurs externes sont prescrits pour améliorer les lésions cutanées lorsqu'elles siègent dans les zones photoexposées [97].

c. L'irradiation corporelle totale :

L'irradiation corporelle totale a été utilisée avec quelques succès, en règle transitoire, dans les myosites sévères et rebelles [98]. La survenue d'effets secondaires parfois graves voire mortels doit fortement limiter ces indications [99].

9.3 Indications thérapeutiques :

9.3.1 Les thérapeutiques de première ligne :

a. Corticothérapie :

La *corticothérapie* à forte dose (1 mg/kg/jour de prednisone) constitue le traitement de première intention, active dans plus de 70% des PM/DM [100]. L'amélioration clinique survient en 1 à 6 semaines, souvent retardée à trois (3) mois. En cas d'échec initial, une augmentation de la posologie à 1,5 voire 2 mg/kg/jour peut parfois être efficace pour certains auteurs, notamment dans la DM de l'enfant.

Ces fortes doses doivent être maintenues plusieurs semaines (4-8 semaines) au minimum, jusqu'à nette amélioration du déficit moteur, régression de l'ensemble des signes cliniques et nette diminution (voire pour certains auteurs normalisation) du taux des enzymes musculaires [101]. Une décroissance lente de la corticothérapie peut alors être entreprise, en limitant au maximum celle-ci à 10% de la dose prescrite tous les 10 jours, en se basant sur la récupération de la force musculaire et les taux sériques des enzymes musculaires. Cette décroissance sera poursuivie jusqu'à une dose minimale efficace à maintenir durant une à plusieurs années [101].

La survenue d'une rechute clinique aux *testings* musculaires répétés justifie la réascension des doses de prednisone, sachant qu'il faudra toujours se poser la question d'une rechute ou d'une autre myopathie surajoutée, notamment cortisonique [102].

Les bolus de méthylprednisolone, précédant la corticothérapie orale, même s'ils sont fréquemment utilisés en pratique clinique dans les formes sévères avec atteinte du carrefour pharyngé, n'ont jamais fait la preuve absolue de leur intérêt [103].

En l'absence de déficit moteur, de simples myalgies, une élévation isolée des enzymes musculaires ou encore une atteinte cutanée érythémato-œdémateuse pure ne justifient pas à nos yeux une corticothérapie par voie générale.

En cas de résistance primitive ou secondaire, d'intolérance ou de dépendance aux GCC, différents alternatives thérapeutiques présentées ci-dessous peuvent être proposées.

b. Les immunosuppresseurs de première intention :

○ Azathioprine :

L'Azathioprine semble intéressante dans le traitement des PM/DM où plusieurs publications en étude ouverte font état d'une efficacité dans 50% des cas. L'Azathioprine est préférable chez les patients avec PID ou hépatopathie [70].

Il peut être prescrit à une dose de 1,5 mg/kg/ jour. Si la réponse est inadéquate après 23 mois, elle peut être augmentée jusqu'à 2 ou 2,5 mg/kg/ jour [70]. Cependant, Bunch dans une étude comparant un groupe de 8 sujets traités par corticoïdes plus placebo versus et un groupe de 8 patients traités par corticoïdes plus azathioprine, n'a pas observé de différence significative entre les deux groupes à 3 mois, mais a mis en évidence un bénéfice fonctionnel et une épargne cortisonique à 3 ans [73, 74].

○ Méthotrexate :

Son utilisation permet en règle une épargne cortisonique. L'administration s'effectue par injection hebdomadaire intramusculaire ou intraveineuse à la posologie de 0,5 à 0,7 mg/kg/semaine. La bonne tolérance habituelle de ce produit en dehors d'une toxicité potentielle hépatique et pulmonaire peut être renforcée par l'administration associée d'acide folinique.

Le potentiel oncogène des agents immunosuppresseurs, notamment chez les sujets porteurs de l'EBV [104], justifie une surveillance étroite chez les patients traités.

L'association initiale de méthotrexate-glucocorticoïdes est recommandée dans la PM et DM ainsi que dans les myosites de chevauchement avec les AA anti-ARN-t-synthétases ou anti-SRP du fait de leur caractère chronique ou de leur cortico-résistance [105].

○ La combinaison Azathioprine et Méthotrexate :

L'équipe de Villalba et al ont réalisé en 1998 un essai randomisé, en cross-over comparant l'efficacité de 25 mg de Méthotrexate per os hebdomadaire associé à de l'Azathioprine 150mg per os quotidien versus 25mg de Méthotrexate intraveineux par semaine chez 30 patients atteints de PM et DM [106].

Après 6 mois de suivi, sur les 15 patients initialement randomisés dans le groupe Méthotrexate oral + Azathioprine, 12 (80%) ont amélioré leur force musculaire, tandis que seulement 26,7% dans le groupe Méthotrexate IV avaient une rémission des symptômes musculaires. Ces résultats suggèrent que la combinaison de ces deux agents peut être utilisée dans les DM et PM réfractaires à la corticothérapie associés en traitement de première ligne.

9.3.2 **Les thérapeutiques de seconde ligne :**

c. Les Immunoglobulines intraveineuses (IgIV) :

Les IgIV, sont recommandées chez les patients atteints de DM et PM réfractaires aux glucocorticoïdes en association avec un des agents IS de première ligne [107].

Une étude récente de 73 patients, dirigée par l'équipe d'Isabelle Marie, a rapportée leur efficacité et leur rapidité d'action dans les MII avec troubles de déglutition sévères et réfractaires [108], elles peuvent être également utilisées comme thérapie de sauvetage dans les myosites avec PID sévère et progressive résistantes aux thérapies IS conventionnelles [70].

La posologie habituelle est de 1 à 2 g/kg par voie intra-veineuse, sur 48h mensuellement. La dose ou l'intervalle peut changer en fonction de la gravité et de la réponse thérapeutique [70]. L'administration sous-cutanée semble être une alternative à l'administration classique et pourrait permettre de réduire les contraintes et les coûts liés à l'hospitalisation [109].

o La Ciclosporine A :

Son utilisation a été rapportée dans les myopathies inflammatoires, particulièrement celles avec PID [110].

Une seule étude randomisée a comparée l'efficacité du méthotrexate versus Ciclosporine A chez les patients atteints de DM ou PM réfractaires, associée à la prédnisone. Il n'y avait aucune différence significative en terme d'amélioration de la force musculaire ou de diminution du taux sérique des CPK sur les six mois de suivi, par contre, l'amélioration était plus rapide à un et trois mois avec le méthotrexate [111].

Son utilisation doit être réservée aux PM et DM réfractaires à la corticothérapie, aux IgIV ainsi qu'aux autres IS utilisés à des posologies adéquates.

Les doses habituelles sont de l'ordre de 3 à 5mg/kg en deux prises per os [70].

o Les Cyclophosphamides :

Leur indication dans le traitement des PM et DM a été controversée [112]. Ils n'ont pas montré d'efficacité spectaculaire sur la faiblesse motrice. A ce jour, les auteurs les recommandent uniquement dans les PM et DM avec PID, en association avec la prédnisone [113]. Ils sont habituellement administrés à la dose de 0,5 à 1g/m² en bolus mensuel par voie intraveineuse, ou bien à la dose de 1 à 2 mg/kg/j per os [70].

○ **Mycophénolate Mofétil :**

Il est décrit efficace dans les PM et DM avec atteinte pulmonaire mais ces résultats sont controversés.

Des séries de cas et des études non contrôlées ont suggéré l'efficacité du MMF dans le traitement des DM cutanées réfractaires [114] dans une étude ouverte chez sept patients avec MII réfractaires à la corticothérapie et/ou aux Immunosuppresseurs, l'association MMF-IgIV a abouti à la remise complète [115].

Il est administré par voie orale à la dose de 250-500 mg deux fois par jour et augmenté de 250-500 mg toutes les 1-2 semaines jusqu'à une dose cible de 1500-3000 mg/jour. Une dose plus faible est recommandée chez les patients avec insuffisance rénale [70].

○ **Le Tacrolimus:**

Deux essais ont montré son efficacité chez les patients atteints de MII avec PID réfractaires et sur le syndrome des anti-synthétases [116].

Dans trois petites séries de patients avec MII-PID, l'utilisation du Tacrolimus était avantageuse chez ceux réfractaires à la Ciclosporine A [117, 118, 119].

La posologie habituelle est de 0,06 à 0,2mg/kg en deux prises per os.

9.3.3 **Les thérapeutiques de troisième ligne :**

a. **Les échanges plasmatiques:**

Les plasmaphèreses peuvent cependant être indiquées dans les myosites aiguës et graves, après échec des thérapeutiques classiques, et systématiquement associées à un agent IS pour éviter tout effet rebond à l'arrêt des plasmaphèreses voire à des IgIV [120].

b. **Les biothérapies :**

Chez les patients atteints de DM et de PM qui ne répondent pas aux traitements de première, et deuxième ligne, il est crucial d'avoir un regard critique sur le diagnostic initial, sans se priver d'une relecture de lame de BM, pour exclure les autres diagnostics comme la MI, les MNAI ou encore les dystrophies musculaires inflammatoires. Si le diagnostic de DM ou PM est définitivement posé, certains agents d'immunothérapie ciblée sont alors à proposer.

○ **Les antagonistes du TNF- α et de L'IL-1R- α :**

Le bénéfice d'un traitement par anti-TNF- α dans les PM et DM semble modéré. A noter que certaines observations ont même montré une tendance à l'exacerbation de la maladie musculaire et doit donc rendre leur utilisation prudente. Retenons donc qu'à ce jour, les anti-TNF- α ne sont pas recommandés pour le traitement des DM et PM cortico-résistantes et réfractaires aux IS conventionnels.

○ **Le Rituximab :**

Son efficacité dans les MII réfractaires aux glucocorticoïdes et IS conventionnels a été confirmée dans un essai randomisé et contrôlé réalisé sur 200 patients (76 PM, 70 DM, et

48 DMJ) [121]. Il n'existe pas de consensus sur la dose à administrer : Soit 375mg/m² à J0-J7-J14-J21, soit 1g à J0 et à J14 [70]. Son efficacité dans les MII-PID est limitée aux rapports de cas et de séries de cas [48].

c. Les antipaludéens de synthèse :

L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) à la dose de 200 à 400 mg/j est efficace en cas d'atteinte cutanée lorsqu'elle est employée seule ou associée aux dermocorticoïdes.

La chloroquine (Nivaquine®) est moins souvent prescrite, à la dose de 100 à 250 mg/j.

d. La kinésithérapie :

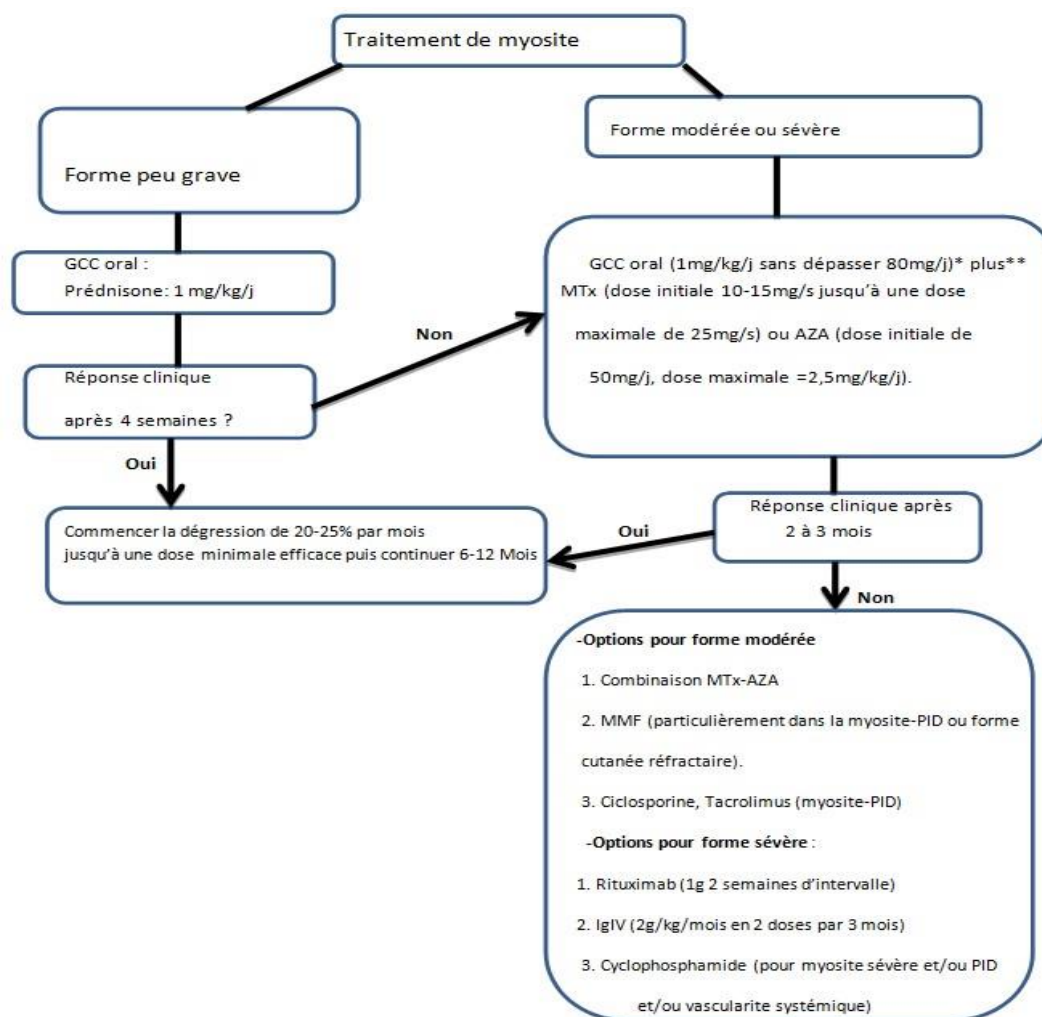
Les études évaluant la rééducation dans les MII distinguent généralement 4 populations: les myosites (DM, PM, MNAI) en phase active, les myosites en phase non active, les MI et les DM juvéniles.

En 2014, une étude randomisée suédoise a montré la sécurité, sans pouvoir en montrer la supériorité, d'une rééducation précoce chez des patients atteints de DM/PM chez qui étaient évalués le taux sérique de CPK, les signes histologiques d'inflammation, la fonction musculaire, la capacité aérobie et l'état de santé global auto-évalué [122].

Un programme de rééducation est caractérisé par sa durée et sa fréquence (par exemple 3 séances par semaine pendant 12 semaines), le type de travail effectué (travail aérobie d'endurance, travail anaérobie de résistance ou travail mixte), son intensité (mesurée en pourcentage d'un nombre donné de répétitions maximales volontaires (VRM), en pourcentage de la fréquence cardiaque maximale théorique (FMT), en pourcentage de VO₂ maximale, les muscles ciblés par la rééducation, son lieu de réalisation (hôpital, cabinet de kinésithérapie, domicile) [94].

Pour les patients avec myosite en phase active ou réfractaire, le programme le plus étudié consiste en la réalisation, à domicile, à raison de 5 fois par semaine pendant 12 semaines, d'exercices mixtes aérobies à type de marche sur tapis roulant à 50-70% de la FMT et anaérobies à type de travail en résistance iso-cinétique [94].

Approche thérapeutique dans la myopathie inflammatoire [70].



*Pour le traitement initial de la forme sévère (faiblesse marquée, dysphagie ou PID rapidement progressive), préférer Méthylprednisolone en intraveineux (1 g/j pendant trois jours consécutifs) puis relais par voie orale.

**Chez les patients avec combinaison GCC + immunosuppresseur, ajoutez la prophylaxie contre *Pneumocystis jirovecii* (par exemple, Triméthoprime-Sulfaméthoxazole double dose [160 mg/800 mg] trois fois par semaine).

10. Evolution :

10.1 Pronostic des myosites :

10.1.1 Commun aux polymyosites et dermatomyosites :

Avant l'ère de la corticothérapie, les myosites constituaient un groupe d'affections particulièrement graves, dont les taux de survie spontanée étaient inférieurs à 40% [123]. En l'absence de pathologie tumorale sous-jacente, les myosites de l'adulte constituent désormais des affections de pronostic relativement favorable, avec des taux de survie à 5

ans passant de 65% sous traitement, dans les années 1970, à 90% à l'heure actuelle du fait d'une meilleure prise en charge globale de la maladie [50].

Les facteurs de mauvais pronostic sont : l'existence d'une pathologie tumorale associée, un âge élevé, une dysphagie, la présence de lésions vasculaires cutanées, une atteinte cardiaque, une pneumopathie interstitielle ou une faiblesse des muscles respiratoires accessoires, un début brutal et très fébrile, une thérapeutique initiale inadéquate ou tardive, la race noire, la présence d'anticorps antisynthétase ou anti-SRP.

Une récupération complète du déficit n'est cependant observée que chez 30-50% des patients, avec persistance d'un déficit fonctionnel variable chez les patients restants.

Une étude qualitative des conséquences des myopathies inflammatoires idiopathiques sur la qualité de vie a été menée et les auteurs ont conclu que tous les patients relatent des difficultés qui affectent l'ensemble des aspects de leur vie : vie de relation sociale et professionnelle, d'où l'intérêt de la construction d'un outil d'évaluation individuelle spécifique d'utilisation simple et précoce [124].

Les MII sont des MAI qui affectent principalement les femmes en âge de procréation.

Il a été suggéré que la grossesse au cours d'une myosite évolutive peut être à l'origine d'une exacerbation de la maladie, et de complications materno-foetales à type d'avortement spontané, de mortalité néonatale et d'accouchement prématuré [125].

En revanche, la recherche récente a indiqué que la grossesse peut avoir un rôle protecteur, au moins durant la grossesse et en perpartum [126]. Une expérience a déclaré qu'une amélioration clinique a été notée chez les patientes avec MII pendant la grossesse, bien qu'une rechute ne soit pas rare après [127]. Quand une patiente avec myosite est enceinte, les GCC et les IgIV sont efficaces et sûres [127].

10.1.2 Spécificités de la dermatomyosite :

Chez l'enfant, les vascularites de la DM peuvent être responsables de complications gravissimes à type de perforations ou hémorragies.

L'évolution des calcinoses étendues est généralement péjorative. Si quelques cas de rémission spontanée ont été rapportés, l'évolution se fait dans la majorité des cas vers l'aggravation progressive ou au mieux la stabilisation malgré les différentes thérapeutiques tentées.

Cependant, une fois la rémission obtenue et en dehors de ces complications, le pronostic des DM semble meilleur chez l'enfant, avec rareté des déficits séquellaires et d'une invalidité résiduelle, comparativement aux myosites de l'adulte [128].

10.1.3 Spécificités de la polymyosite :

L'évolution de la polymyosite chronique s'effectue le plus souvent vers une amélioration significative, voire une rémission sous traitement. Une récupération complète n'est cependant observée que chez 30-50% des patients, avec persistance d'un déficit fonctionnel variable chez les patients restants.

10.2 La réponse aux moyens thérapeutiques :

Le groupe ENMC a permis l'élaboration de critères internationaux et consensuels, permettant une évaluation pertinente et reproductible de l'évolutivité sous traitement des MII. En effet, il n'existait, jusqu'à présent, aucun consensus sur les critères cliniques, biologiques et para-cliniques, permettant d'apprécier l'efficacité d'un traitement, et d'autre part, de comparer différents essais thérapeutiques. De ce fait, les différents critères d'évaluation utilisés chez les patients étaient très hétérogènes, et surtout ils n'avaient jamais été validés [129].

Dans cette optique, le groupe a validé les propositions consensuelles qui étaient établies par le groupe IMACS [130]. Ces critères d'évaluation sont sensibles et reproductibles, et ils regroupent six items:

- 1) Activité globale de la maladie évaluée par le médecin; l'échelle fonctionnelle retenue est le HAQ (Stanford Health Assessment Questionnaire) ou le SF-36;
- 2) Activité globale de la maladie précisée par le patient ou sa famille [131];
- 3) Testing musculaire : le testing musculaire retenu est celui de Kendall évaluant la force musculaire sur 10 points [132];
- 4) Echelle fonctionnelle physique;
- 5) Taux sériques des enzymes musculaires;
- 6) Signes d'activité extra-musculaire (atteintes: pharyngée, pulmonaire...).

A partir de ces critères évolutifs, des définitions de réponse thérapeutique, d'échec et de rechute ont été proposées [133].

ANNEXES :

Annexe 1 :

Critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites 1995 [9]

Lésions cutanées :

Erythème liliacé des paupières.

Papules de Gottron.

Erythème de la face d'extension des grosses articulations périphériques (coudes, genoux).

Déficit moteur proximal.

Elévation des enzymes musculaires : CPK ou aldolase.

Myalgies spontanées ou provoquées.

Tracé myogène à l'électromyogramme.

Anticorps anti-JO-1 positif.

Arthralgies ou arthrites non destructives.

Signes d'inflammation systémique (fièvre, élévation de la CRP ou de la VS>20mm/heure.

Histologie musculaire caractéristique.

DM : au moins un des critères a), b) ou c) de l'item 1, associé à au moins 4 des items de 2 à 9 : sensibilité de 94,1% et spécificité de 90,3%.

Polymyosite : au moins 4 des items de 2 à 9 : sensibilité de 98,9% et spécificité de 95,2%.

Annexe 2:

Fiche 1 : Critères diagnostiques de l'ENMC (2004) [11] :

1. Critères d'inclusion :

- a) Âge de début ≥ 18 ans, possible dans l'enfance pour la DM et la myosite non spécifique.
- b) Début subaigu ou insidieux.
- c) Distribution du déficit.
 - symétrique
 - proximal $>$ distal
 - flexion $>$ extension du cou
- d) Rash typique de dermatomyosite :
 - Érythroedème péri-orbitaire.
 - Papules ou macules de Gottron aux articulations MCP et IP ou en regard des proéminences osseuses.
 - Érythème de la face antérieure du tronc (signe du décolleté) ou du dos (signe du châte).

2. Critères d'exclusion :

- a. Caractéristiques cliniques de myosite à inclusions (critères de Griggs et al. 1995).
- b. Faiblesse oculaire, dysarthrie isolée, faiblesse extension $>$ flexion du cou.
- c. Myopathie toxique, endocrinopathie active, amylose, histoire familiale de dystrophie musculaire, neuropathie motrice proximale.

II. Elévation des CPK :

III. Autres critères paracliniques :

1. Critères d'inclusion :

- a. EMG :
Activité d'insertion ou spontanée augmentée sous la forme de potentiels de fibrillation, de potentiels lents ou de salves répétitives complexes.
Potentiels brefs, de faible amplitude, polyphasiques.
- b. IRM : hypersignal en STIR diffus ou localisé (oedème) dans le muscle
- c. Anticorps spécifiques des myosites : anti-JO1, anti-SRP, autres

2. Critères d'exclusion :

- EMG :
Décharges myotoniques évocatrices de myotonie proximale, de dystrophie ou de channelopathie
Potentiels de longue durée, de grande amplitude IV. Décréments
Critères histologiques :
Biopsie musculaire (BM): critères d'inclusion et d'exclusion
- a. Infiltrat (lymphocytes T) endomysial entourant et envahissant des fibres musculaires non nécrotiques.
 - b. Lymphocytes T CD8+ entourant, sans envahir des fibres musculaires non nécrotiques, ou expression diffuse de complexe majeur d'histocompatibilité de classe I.
 - c. Atrophie périfasciculaire.
 - d. Dépôts du complexe d'attaque membranaire (C5b9) dans les capillaires, ou réduction de la densité capillaire, ou inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales en microscopie électronique, ou expression du complexe majeur d'histocompatibilité de classe I par les fibres périfasciculaires.
 - e. Infiltrat inflammatoire périvasculaire, périmysial.
 - f. Infiltrat T CD8+ endomysial épars n'entourant ni n'envahissant clairement les fibres musculaires.
 - g. Nombreuses fibres nécrotiques comme principale anomalie. Les cellules inflammatoires sont rares, périvasculaires; pas d'infiltrat périmysial. Dépôts de C5b9 dans les capillaires ou capillaires « en tuyau de pipe », mais les inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales sont rares ou absentes.
 - h. Vacuoles bordées, fibres rouges déchiquetées, fibres COX négatives évocatrices de myosite à inclusions.
 - i. Dépôts de C5b9 sarcolemmiques sur les fibres non nécrotiques ou autres anomalies en immunohistochimie évocatrices de dystrophie musculaire.

Polymyosite définie :

1. Tous les critères cliniques sauf le rash.
2. Élévation des CPK.
3. BM : inclut critère a, exclut c, d, h, i.

Polymyosite probable :

1. Tous les critères cliniques sauf le rash.
2. Élévation des CPK.
3. Critères paracliniques (1 sur 3).
4. BM : inclut critère b, exclut c, d, h, i.

Dermatomyosite définie :

1. Tous les critères cliniques.
2. BM: inclut critère c.

Dermatomyosite probable :

1. Tous les critères cliniques.
2. BM: inclut critères d ou e, ou élévation des CPK, ou autres critères paracliniques (1 sur 3).

Dermatomyosite amyopathique :

1. Rash typique de dermatomyosite.
2. Biopsie cutanée: réduction de la densité capillaire + dépôts de C5b9 dans les petits vaisseaux le long de la jonction dermo-épidermique + dépôts de C5b9 kératinocytaires.
3. Pas de faiblesse musculaire.
4. CPK normales.
5. EMG normal.
6. BM, si effectuée, ne remplit pas les critères de dermatomyosite.

Possible dermatomyosite sine dermatitis :

1. Tous les critères cliniques sauf le rash.
2. Élévation des CPK.
3. Autres critères paracliniques (1 sur 3).
4. BM : inclut critère c ou d.

Myosite non spécifique :

1. Tous les critères cliniques sauf le rash.
2. Élévation des CPK.
3. Autres critères paracliniques (1 sur 3).
4. BM: inclut critères e et f, exclut tous les autres.

Myopathie nécrosante auto-immune :

1. Tous les critères cliniques sauf le rash.
2. Élévation des CPK.
3. Autres critères paracliniques (1 sur 3).
4. BM : inclut critère g, exclut tous les autres (Myosite isolée, associée à une connectivite, associée à un cancer).

Annexe 3:

Critères de Bohan et Peter (1975) [6]
Critères d'inclusion
Atteinte symétrique et progressive (semaines ou mois) des muscles des ceintures et des fléchisseurs du cou, sans ou avec une atteinte des muscles respiratoires ou de la déglutition.
Biopsie musculaire : nécrose, régénération, phagocytose, infiltrats inflammatoires de cellules mononucléées souvent périvasculaires, atrophie périfasciculaire.
Élévation des CPK.
EMG : potentiels brefs, de faible amplitude, polyphasiques + fibrillation + ondes positives + activité d'insertion augmentée + salves répétitives complexes.
Érythroedème péri-orbitaire avec lésions lilacées des paupières, signe de Gottron; le type et la distribution du rash sont pathognomoniques de la dermatomyosite.
Critères d'exclusion
Atteinte du système nerveux périphérique ou central.
Myosites granulomateuses.
Infections musculaires actives.
Myopathies toxiques.
Rhabdomyolyse de cause connue.
Myopathies métaboliques incluant le McArdle.
Endocrinopathies.
Dystrophies musculaires.
Myasthénie, traitement par pénicillamine.
Classification diagnostique :
PM définie: 4 critères sauf rash.
PM probable: 3 critères sauf rash.
PM possible : 2 critères sauf rash.
DM définie: 3 ou 4 critères + rash.
DM probable: 2 critères + rash.
DM possible : 1 critère + rash Polymyosite/dermatomyosite idiopathique, polymyosite/dermatomyosite associée à un cancer, polymyosite/dermatomyosite associée à une connectivite (patient remplissant les critères à la fois d'une polymyosite ou d'une dermatomyosite et d'une connectivite), dermatomyosite (ou polymyosite) juvénile associée à une vascularite.

IV. MÉTHODOLOGIE:

1. Cadre et lieu d'étude:

Notre étude se déroulera dans le Service de Rhumatologie du CHU Point-G, Bamako (Mali).

En effet le Service de Rhumatologie du CHU Point-G a été créé officiellement en juillet 2005. Il est situé à l'étage, au-dessus de la Chirurgie I (Service de Chirurgie "B" annexe), à l'Est de la direction administrative et du bureau des entrées de l'hôpital, au Nord du Service de Néphrologie annexe. Une plaque à la montée des escaliers faisant face à la salle de consultation du Service de Chirurgie "A" indique l'emplacement du Service.

- Actuellement, le fonctionnement du Service est assuré par 12 personnes (5 médecins tous rhumatologues dont le chef de Service, 2 étudiants en thèse, 2 infirmiers y compris le surveillant, 3 techniciens de surface).

- Un bureau pour le chef de Service détaché du bloc servant aussi à la consultation externe et situé proche du Service d'Anatomie Pathologique.

- Un bureau pour le chef de Service adjoint servant aussi à la consultation externe.

- Un bureau pour le surveillant.

- Trois salles de garde: une pour les étudiants en médecine, une pour les infirmiers et une pour les techniciens de surface.

- Deux salles d'hospitalisation de six lits chacune (une salle femme et l'autre pour homme).

- Une unité d'ostéo-densitométrie, créée en Janvier 2010.

2. Type et période d'étude:

IL s'agissait d'une étude monocentrique, rétro-prospective et descriptive sur une période de treize (13) ans, allant du 1^{er} janvier 2005 au 31 décembre 2017.

3. Population d'étude:

Notre étude a porté sur les cas de polymyosite et de dermatomyosite colligés dans le Service de Rhumatologie du CHU Point G.

4. Critères d'inclusion:

- Tous patients vus en consultation et ou en hospitalisation entre 2005 et 2017 dans le Service chez qui le diagnostic de polymyosite ou de dermatomyosite a été posé selon les critères de classification de Bohan et Peter (1975) et /ou de TANIMOTO et coll. (1995).

5. Critères de non inclusion:

- Tous patients ne répondant pas aux critères de classification de Bohan et Peter (1975) et /ou de TANIMOTO et coll. (1995).

6. Les paramètres étudiés:

Une fiche d'enquête individuelle a été établie et a permis de recueillir les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives.

7. Saisie et analyse des données:

Les données ont été dans un premier temps recueillies sur les fiches d'enquête puis enregistrées et analysées dans le logiciel SPSS 25.0

La saisie a été faite sur le logiciel Microsoft Word 2013.

8. Considérations éthiques:

L'anonymat des patients a été garanti et les données recueillies sur la fiche d'enquête ont été confidentielles et à accès limité aux seuls médecins soignants.

9. Limites de l'étude :

Etude hospitalière.

L'indisponibilité et ou la non faisabilité de certains examens complémentaires notamment la biopsie musculaire, EMG et les bilans immunologiques.

L'irrégularité de certains patients au cours de leur suivi.

V. RESULTATS:

1. Épidémiologie:

1.1 Type de myosite:

❖ Tableau III: répartition en fonction du type de myosite.

Type de myosite	Sexe	Effectif	Pourcentage
DM	Masculin	02	9,10
	Féminin	09	40,90
	Total DM	11	50,0
PM	Masculin	03	13,64
	Féminin	08	36,36
	Total PM	11	50,0
DM+ PM	Totaux	22	100

Les deux types sont d'égale fréquence.

1.2 Age :

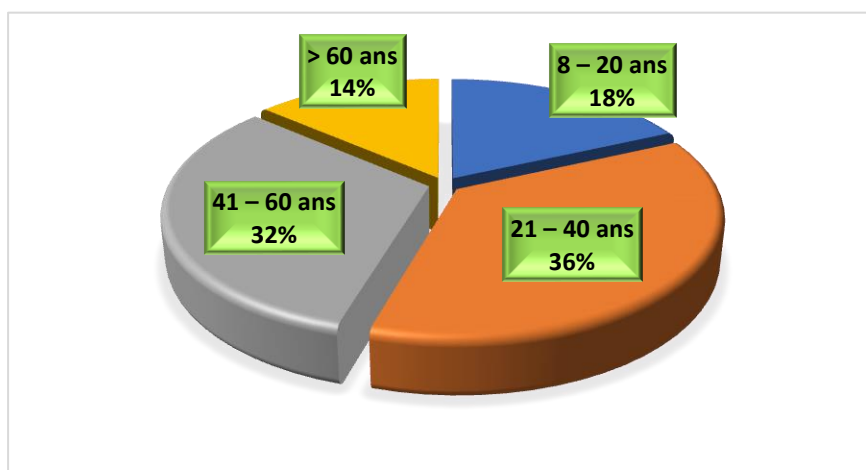


Figure 8: Répartition en fonction de l'âge.

La tranche 21 – 40 ans a été la plus prédominante avec 36%.

1.3 Sexe :

❖ **Tableau IV : répartition en fonction du sexe.**

	Effectif	Pourcentage
Masculin	5	22,7
Féminin	17	77,3
Total	22	100

Vingt-deux patients ont été recensés. Le sexe féminin a été le plus représenté avec un sex-ratio H/F = 0,29.

1.4 Antécédents :

Aucun antécédent personnel ou familial de maladie auto-immune, de myopathie inflammatoire n'a été rapporté.

1.5 Circonstances de découverte :

1.5.1 Délai de consultation :

❖ **Tableau V : répartition en fonction du délai de consultation.**

Délai de consultation	Effectif	Pourcentage
< 1 mois	2	9,1
1 - 6 mois	7	31,8
7 - 12 mois	1	4,5
> 12 mois	12	54,6
Total	22	100

Le délai moyen de consultation était de 14 mois et demi.

1.5.2 Signes fonctionnels révélateurs :

Les signes musculaires (faiblesse musculaire, myalgies) étaient respectivement retrouvés chez quinze (68,2%) et dix-sept patients (77,3%).

Les signes extra-musculaires (dermatologiques ou articulaires) étaient la manifestation révélatrice la plus fréquente retrouvée respectivement chez onze (50%) et dix-sept patients (77,3%).

La dysphagie et la dyspnée ont été retrouvées chez trois patients (16,3%).

2. Données de l'examen clinique :

2.1 Examen neurologique :

2.1.1 Faiblesse musculaire :

❖ Tableau VI: répartition en fonction du déficit musculaire.

Résultat de l'examen neurologique	Effectif	Pourcentage (%)
Déficit musculaire		
Déficit	15	68,2
Pas de déficit	7	31,8
Type de déficit		
Aigue	1	6,7
Subaiguë	9	60,0
Chronique	5	33,3
Localisation du déficit		
Ceinture scapulaire	4	26,7
Ceinture pelvienne	3	20,0
Les deux ceintures	8	53,3
Symétrie du déficit		
Symétrique	15	100
Latéralité du déficit		
Bilatérale	15	100

L'atteinte des ceintures scapulaire et pelvienne était la plus fréquente (53,3%).

2.1.2 Myalgie et amyotrophie :

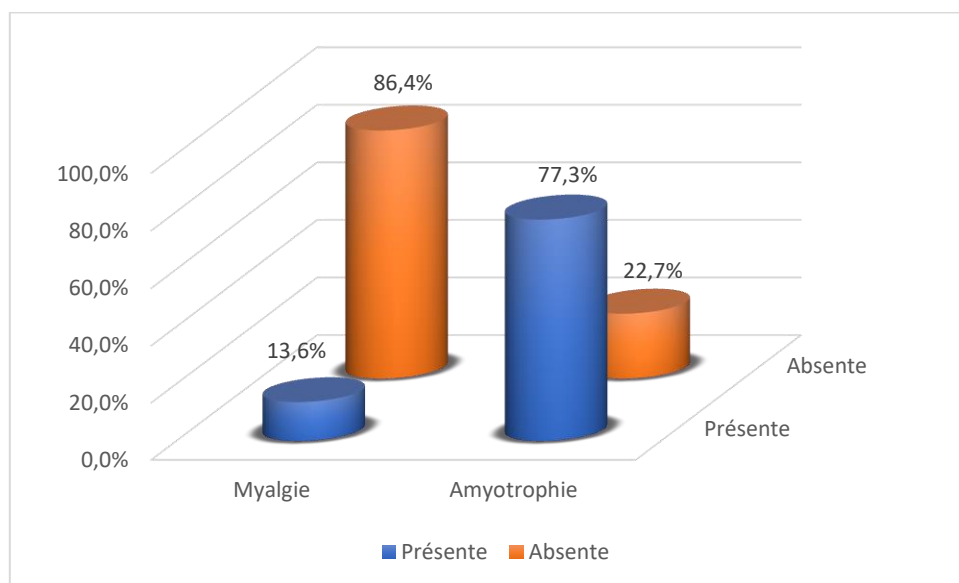


Figure 9: répartition en fonction de la myalgie et de l'amyotrophie.

Dix-sept patients (77,3%) souffraient de myalgies. L'amyotrophie était retrouvée chez trois patients (13,6%).

2.2 Examen ostéo-articulaire:

❖ **Tableau VII:** répartition en fonction de l'atteinte ostéo-articulaire.

Résultat de l'examen ostéo-articulaire	Effectif	Pourcentage
Arthralgie	17	77,3
Arthrite	5	22,7
Total	22	100

Six patients (27,27%) avaient des déformations ostéo-articulaires dont deux cas (9%) de doigts en boutonnière.

2.3 Examen dermatologique :

❖ **Tableau VIII :** répartition selon les signes dermatologiques.

Signes dermatologiques retrouvés	Présent Effectif (%)	Absent Effectif (%)
Erythroedème péri-orbitaire	10 (45,5)	12 (54,54)
Papule de Gottron	4 (18,2)	17 (77,3)
Signe de Manucure	3 (13,6)	19 (86,4)
Signe du Châle	3 (13,6)	19 (86,4)
Signe de Décolleté	4 (18,2)	17 (77,3)
Erythème péri-unguéal	4 (18,2)	17 (77,3)

Dix cas (45,5%) d'érythroedème périorbitaire avec des lésions lilacées des paupières chez huit d'entre eux.

Par ailleurs il a été enregistré quatre cas de papules de Gottron sur les 2 mains.

2.4 Examen cardio-vasculaire :

❖ **Tableau IX :** répartition selon le résultat de l'examen cardio-vasculaire.

Résultat de l'examen cardio-vasculaire	Effectif	Pourcentage
Normal	17	77,3
Anormal	5	22,7
Total	22	100

Quatre patients (18,2%) avaient une tachycardie associée à des palpitations et un cas de dyspnée.

2.5 Examen pleuro-pulmonaire :

L'atteinte pulmonaire a été révélée par une toux chez quatre patients (18,2%).

2.6 Reste de l'examen clinique :

Un cas de phénomène de Raynaud a été observé chez un patient (4,5%).

Une limitation de l'ouverture de la bouche a été objectivée chez cinq patients (22,7%).

3. Données des explorations para-cliniques :

3.1 Biologie:

Vingt-un patients (95,45%) avaient une bonne fonction rénale.

La sérologie HIV a été réalisée chez six patients (27,27%) mais était négative chez tous.

L'ECBU a révélé quatre cas (18,18%) d'infection urinaire en isolant respectivement : *Eschériachia coli*, *Staphylococcus aureus*, *Gardenerella vaginalis* et *Enterococcus faecalis*.

3.2 Bilan de l'atteinte musculaire :

3.2.1 Enzymes musculaires (CPK et LDH) :

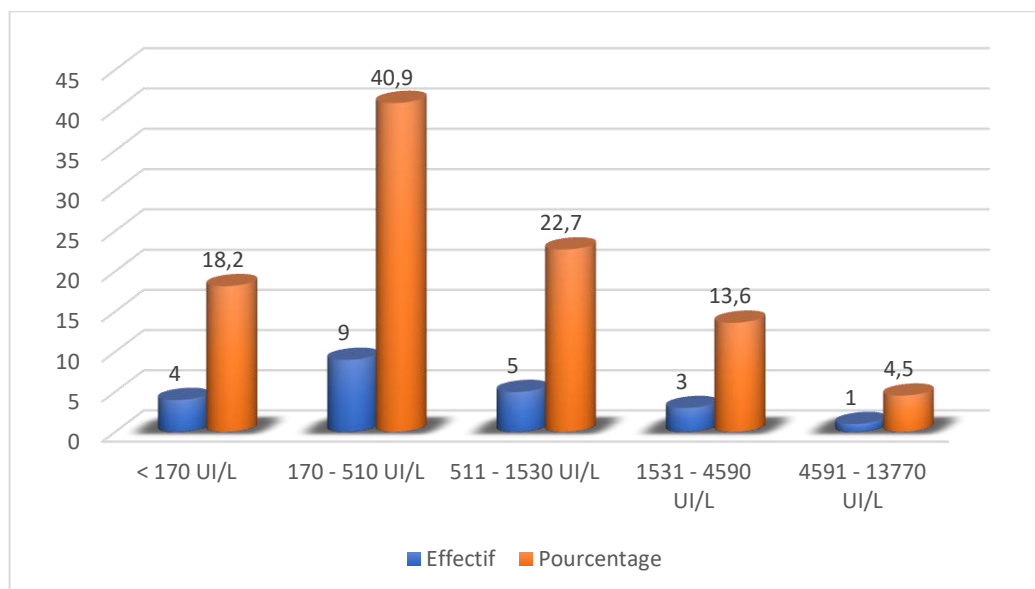


Figure 10: répartition des patients selon le taux de CPK.

Le dosage de CPK a été normal chez cinq patients (22,7%).

3.2.2 Electromyogramme :

Un tracé myogène à prédominance proximale aux quatre membres a été retrouvé chez un seul patient (4,5%).

3.2.3 Bilan immunologique :

❖ **Tableau X :** répartition des résultats du bilan immunologique réalisé selon les patients.

⇒ Patient N°1 (51 ans F).

Tableau VIIIa :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
DNA natifs	X	
PR3		X

⇒ Patient N°2 (20 ans F).

Tableau VIIIb :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN	X	
DNA natifs		X
CCP		X
RNP		X
TPO		X

⇒ Patient N°3 (27 ans F).

Tableau VIIIc :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
FR	X	
CCP	X	
Jo - 1	X	
Scl70	X	
Sm		X
RNP		X

⇒ Patient N°4 (8 ans M).

Tableau VIII d :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
DNA natifs		X
Jo - 1		X
Scl70		X
Sm		X
Centromères		X
RNP		X

⇒ Patient N°5 (24 ans F).

Tableau VIIIe :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
Jo - 1	X	
ANCA		X

⇒ Patient N°6 (41 ans F).

Tableau VIII f :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
DNA natifs	X	

⇒ Patient N°7 (40 ans M).

Tableau VIIIg :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN	X	

⇒ Patient N°8 (37ans F).

Tableau VIIIh :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
DNA natifs	X	
FR	X	
CCP	X	

⇒ Patient N°9 (20 ans M).

Tableau VIIIi :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
FR		X
Jo - 1	X	

⇒ Patient N°10 (12 ans M).

Tableau VIIIj :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
DNA natifs		X
CCP		X
Centromères		X

⇒ Patient N°11 (57 ans F).

Tableau VIIIk :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN	X	
DNA natifs		X
FR		X
CCP		X
ENA		X
Sm		X

⇒ Patient N°12 (38 ans F).

Tableau VIIIl :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
DNA natifs	Douteux	
FR		X
CCP		X
Sm		X

⇒ Patient N°13 (65 ans F).

Tableau VIIIm :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
DNA natifs		X
CCP		X

⇒ Patient N°14 (60 ans F).

Tableau VIIIIn :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN	X	
DNA natifs	X	
FR		X
CCP		X

⇒ Patient N°15 (48 ans F).

Tableau VIIIo :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
FR		X

⇒ Patient N°16 (58 ans F).

Tableau VIIIp :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN	X	
DNA natifs		X
FR		X
CCP		X
Jo - 1		X
ENA		X

⇒ Patient N°17 (34 ans M).

Tableau VIIIq :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
FR		X
CCP		X

⇒ Patient N°18 (27 ans F).

Tableau VIIIr :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
FR		X
CCP	X	
Jo - 1	X	

⇒ Patient N°19 (54 ans F).

Tableau VIIIs :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
FR		X
CCP		X

⇒ Patient N°20 (27 ans F).

Tableau VIIIt :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
FR	X	
CCP		X
Jo - 1	X	
Scl 70	X	
Sm		X

⇒ Patient N°21 (63 ans F).

Tableau VIIIu :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
AAN		X
Jo - 1	X	

⇒ Patient N°22 (72 ans F).

Tableau VIIIv :		
Bilans immunologiques	Positif	Négatif
Jo - 1	X	
Sm		X
RNP		X

3.2.4 **Explorations cardiaques :**

3.2.4.1 **ECG :**

L'ECG a montré une tachycardie sinusale moyenne de 127 battements par minute chez quatre patients (18,2%).

3.2.4.2 **Echographie cardiaque :**

Elle était normale chez trois patients (13,6%) l'ayant réalisée.

3.2.5 **Exploration pulmonaire :**

3.2.5.1 **Radiographie du thorax de face:**

Elle a retrouvé une pneumopathie basale chez trois patients (13,6%) (bilatérale dans deux cas et à gauche dans un cas). Ailleurs, une pleurésie droite a été objectivée chez un patient et un syndrome interstitiel chez un autre.

3.2.6 **Tomodensitométrie:**

❖ **Tableau XI:** répartition en fonction du résultat de la tomodensitométrie (TDM).

Lésions retrouvées à la TDM	Effectif	Pourcentage
Hernie discale L4-L5	1	20,0
Lombo-discarthrose T11-T12 L5-S1 anté-listhésis L5/S1	1	20,0
Myélopathie cervicarthrosique C6-C7, Erosion C6, Lacune corporelle C7	1	20,0
Normale, rachis déminéralisé	1	20,0
Uno-cervicarthrose chargée	1	20,0
Total	5	100

Les images étaient essentiellement évocatrices de lésions arthrosiques.

3.2.7 Atteinte digestive :

La dysphagie a été retrouvée chez deux patients (9%) sans notion de fausse route.

Un cas de pangastrite congestive, de gastrite et de béance pylorique ont été recensés.

4. Réponse au traitement initial :

❖ **Tableau XII: répartition en fonction du type de molécules immunosuppressives utilisées.**

Molécules	Effectif	Pourcentage
Prednisone	22	100%
Hydroxychloroquine	04	18,18%
Sulfasalazine	01	4,5%
Azathioprine	01	4,5%
Méthotrexate	01	4,5%

La prednisone orale était la plus utilisée (0,5-1mg/kg/jour).

La supplémentation a été effectuée : calcique dans 41%, potassique dans 9% et les 2 combinées dans 41%.

L'allopurinol et la colchicine furent utilisés chez deux patients pour myosite associée à la goutte. Un bisphosphonate (Alendronate 70mg Bifosa®) a été prescrit chez le patient N°22 pour ostéoporose.

Le patient N°4 a bénéficié d'un traitement chirurgical pour dysphagie secondaire à un traumatisme de l'oropharynx.

Quatre patients (18,18%) ont également bénéficié d'une kinésithérapie de renforcement musculaire.

5. L'évolution:

Dix-huit cas (82%) de rémission partielle et deux cas de rémission complète ont été recensés sur une durée moyenne de 28 mois.

Nous avons recensé deux cas de décès (9%) et un perdu de vue (4,5%).

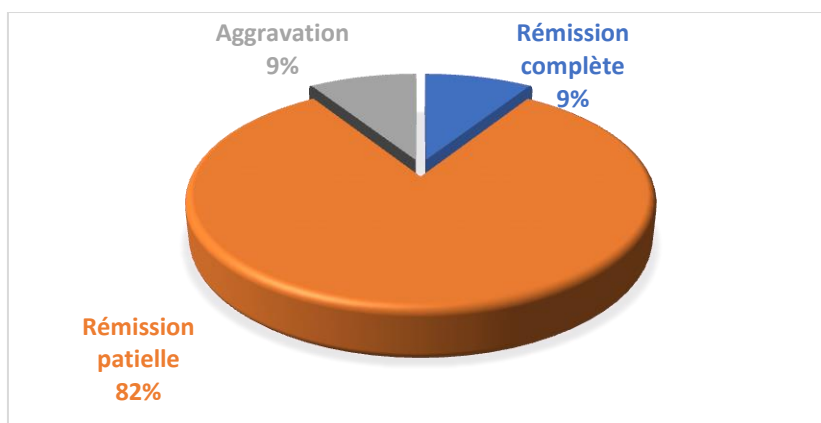


Figure 11: répartition selon la réponse au traitement.

Dix patients (45,45%) ont été hospitalisés pour une durée moyenne de 02 mois et demi environ.

Dans cette série, nous avons recensé les complications iatrogènes suivantes:

- Un cas de maculopathie (patient N°2).
- Un cas de gastrite (patient N°2).
- Un cas de mutisme et d'euphorie (patient N°5).
- Un cas de cystite (patient N°7).
- Un cas de cytolyse hépatique (patient N°8).
- Un cas d'infection urinaire (patient N°12, N°13 et N°19).
- Un cas de tuberculose pulmonaire (patient N°20).

VI. Commentaires et discussion :

1. Epidémiologie :

1.1 Types de myosite :

❖ Tableau XIII : fréquence du type de myosites des différentes études.

Auteurs	Pays	Effectif total(%)	Effectif PM(%)	Effectif DM(%)
Notre série	Mali	22 (100%)	11 (50%)	11 (50%)
Nidale Y.	Maroc	48 (100%)	09 (18,8%)	25 (52,1%)
Daunas I.	France	32 (100%)	14 (43,75%)	16 (50%)

Nous avons recensé onze cas (50%) de DM. Ce résultat est identique à celui de Daunas I. et proche de celui de Nidale Y. [134, 135].

1.2 Age :

❖ Tableau XIV : comparaison de l'âge des patients avec d'autres auteurs.

Auteurs	Pays	Moyenne d'âge (ans)	Extremes d'âge (ans)
Notre série	Mali	40,14±18,24	8 - 72
Daunas I.	France	54,7± 21,8	5 - 89
Nidale Y.	Maroc	44	20 - 84

La moyenne d'âge des patients a été 40,14±18,24 ans proche de celle des essais cliniques (âge moyen entre 45 à 50 ans [136]). Les extrêmes ont été de 8 et 72 ans. La moyenne d'âge est plus jeune dans cette série.

1.3 Sexe :

❖ Tableau XV : Le sex-ratio H/F de notre série comparé à d'autres travaux.

Auteurs	Pays	Sexe-ratio
Notre série	Mali	0,29
Daunas I.	France	0,38
Nidale Y.	Maroc	0,17

Le sex-ratio H/F est de 0,29 dans cette étude avec une prépondérance féminine constatée ailleurs.

Il est supérieur à l'estimation de Nidale Y, mais inférieur à celle de Daunas I. et de Medsger et coll. [134, 135, 137].

1.4 **Antécédents médicaux :**

Aucun antécédent personnel ou familial de maladie auto-immune et de myopathie inflammatoire n'a été noté.

Des antécédents de maladie de système sont notés chez sept patients notamment : un LES, un syndrome de Raynaud, une sclérodermie systémique, une polyarthrite rhumatoïde et un Rhupus étaient associés. Des résultats comparables ont été rapportés par Daunas I. [134].

Nous avons recensé un cas de : diabète de type 2, d'ostéoporose ménopausique, de rhumatisme psoriasique et de goutte.

1.5 **Circonstances de découverte :**

1.5.1 **Délai de consultation :**

❖ **Tableau XVI : tableau comparatif des délais de consultation.**

Auteurs	Pays	Délai moyen de consultation (mois)	Délai de consultation
Notre série	Mali	14,45	20 jours – 60 mois
Daunas I.	France	17,8	15 jours – 120 mois
Nidale Y.	Maroc	20	12 mois – 72 mois

Douze patients (54,6%) ont consulté dans un délai variable de 12 à 60 mois.

Ces résultats sont supérieurs à ceux rapportés par Nidale Y. qui a recueilli 48% de patients avec un délai moyen de 20 mois [135].

1.5.2 Signes fonctionnels révélateurs :

❖ **Tableau XVII: fréquence de l'atteinte dermatologique des différentes études.**

Auteurs	Pays	Signes musculaires		Signes extra-musculaires	
		Faiblesse musculaire	Myalgies	dermatologiques	Articulaires
Notre série	Mali	68,20%	77,30%	50,00%	77,30%
Nidale Y.	Maroc	87,50%	64,60%	66,70%	35,40%

Les signes musculaires (faiblesse musculaire, myalgies) étaient respectivement retrouvés chez quinze (68,2%) et dix-sept patients (77,3%).

La faiblesse musculaire prédominait sur les muscles proximaux des ceintures scapulaire et pelvienne. L'intensité de la faiblesse musculaire est variable d'un patient à un autre, allant d'une simple gêne fonctionnelle à une paralysie flasque. Des résultats proches ont été notés dans la série de Nidale Y. [135].

Les signes extra-musculaires (dermatologiques ou articulaires) étaient la manifestation révélatrice la plus fréquente respectivement chez onze (50%) et dix-sept patients (77,3%) Nidale Y. a rapporté 75% [135].

La dysphagie et la dyspnée ont été retrouvées chez trois des patients (16,3%).

2. Données de l'examen clinique :

2.1 Examen neurologique :

2.1.1 Faiblesse musculaire :

Nos résultats sont inférieurs à ceux de Nidale Y. et d'ailleurs 87-90% (135, 137).

Cette différence pourrait s'expliquer par le délai de consultation relativement court de la majorité des patients dont les symptômes étaient souvent frustes.

2.1.2 Myalgie et amyotrophie :

❖ **Tableau XVIII: fréquence de la myalgie et de l'amyotrophie des différentes études.**

Auteurs	Pays	Myalgie	Amyotrophie
Notre série	Mali	77,3%	13,6%
Nidale Y.	Maroc	64,6%	14,58%

Les myalgies, observées dans 25 à 70 % des myosites, sont rarement au premier plan [16]. L'amyotrophie est rare sauf dans la MI [28].

Dix-sept patients (77,3%) avaient des myalgies. L'amyotrophie était retrouvée chez trois patients (13,6%).

Nos résultats sont légèrement supérieurs aux données de la littérature. Nidale Y. a retrouvé 64,6% de cas de myalgie. Sept patients avaient une amyotrophie au moment du diagnostic [135].

Cette fréquence élevée dans notre série s'expliquerait par la subjectivité de ce signe (myalgie).

2.2 Examen ostéo-articulaire:

Nous avons recensé des arthralgies inflammatoires chez onze patients (77,3%) ; associées à :

- une atteinte axiale dans huit cas (36,36%).
- une arthrite chez cinq patients (22,7%), intéressant principalement les poignets, genoux, épaules, les articulations inter-phalangiennes proximales et métacarpo-phalangiennes.

Nos résultats sont largement supérieurs à ceux de la littérature (15 à 30 % des patients) et à celui de Nidale Y. (35,4%) [135].

Six patients (27,27%) avaient des déformations ostéo-articulaires dont 2 cas (9%) de doigts en boutonnière.

2.3 Examen dermatologique :

❖ Tableau XIX : tableau comparatif des manifestations dermatologiques.

Auteurs	Pays	Erythroedème périorbitaire	Papules de Gottron	Signe du décolleté	Signe de manucure	Signe de châte	Syndrome de Raynaud
Notre série	Mali	45,5%	18,18%	9,09%	9,09%	9,09%	4,54%
Nidale Y.	Maroc	84,4%	50,0%	68,8%	71,9%	43,8%	6,3%

La survenue de manifestations cutanées caractérise la DM [16]. Elles peuvent précéder longtemps les manifestations musculaires [16].

Onze patients (50,0%) avaient des signes évocateurs de DM dont dix cas (45,5%) d'érythroedème périorbitaire avec des lésions liliacées des paupières chez huit.

Par ailleurs il a été enregistré :

- quatre cas de papules de Gottron sur les 2 mains.
- deux cas d'érythème péri unguéal, le signe du décolleté, autant pour les signes de la manucure et de Châte.

Un cas de syndrome de Raynaud, deux cas de photosensibilité et d'alopécie furent retrouvés.

Nos résultats sont similaires à ceux rapportés dans la série de Koh et al [138] 50,7% pour le rash nettement inférieur à celle de Niadale Y. explicable par une difficile distinction de certains signes dermatologiques sur peau noire.

2.4 Examen cardio-vasculaire :

Une symptomatologie cardiaque ne s'observait que dans 10-15% des myosites, avec une possible mort subite [20].

Quatre patients (18,2%) avaient une tachycardie associée à des palpitations et un cas de dyspnée.

Des résultats proches ont été observés dans la série de Nidale Y. 22,9% (dyspnée et palpitations) [135].

2.5 Examen pleuro-pulmonaire :

Les manifestations pulmonaires surviennent dans 4-45% des myosites [16].

Nos résultats confortent ceux d'ailleurs [16] puisque que l'atteinte pulmonaire a été révélée par une toux chez quatre patients (18,2%). Un patient avait présenté une diminution du murmure vésiculaire et plutôt une augmentation chez un autre.

2.6 Reste de l'examen clinique :

Les *signes généraux* sont très variables en fréquence et en intensité. Une fièvre élevée (supérieure à 38°C) dans les formes aiguës rapidement évolutives. L'asthénie est fonction de la faiblesse musculaire. L'amaigrissement peut être difficilement chiffrable souvent atténué par l'œdème.

Nous avons retrouvé dans cette cohorte huit cas d'excès de poids (36,36%) dont un cas d'obésité (IMC > 48,5). La notion d'amaigrissement non quantifiée dans six cas (27,27%).

La notion de sensation fébrile fut retrouvée chez quatorze patients (63,63%). Une limitation de l'ouverture de la bouche a été objectivée chez cinq patients (22,7%).

L'association à la sclérodermie systémique est peu rapportée.

3. Données des explorations para-cliniques :

3.1 Bilan de l'atteinte musculaire :

3.1.1 Enzyme musculaires (CPK) :

L'élévation des enzymes musculaires, créatine kinase (CK ou CPK), aldolase, LDH, transaminases, témoigne de la nécrose musculaire. La CPK représente l'enzyme la plus spécifique. Les enzymes musculaires sont élevées dans 75-85% des PM/DM [16].

La majorité des patients avait une rhabdomyolyse initiale. Nos résultats concordent avec ceux de la littérature attestant de véritable myopathie avec dosage normal de CPK. Inversement des enzymes musculaires augmentées au cours de myosite non inflammatoire en apparence se constatent aussi. L'absence de rhabdomyolyse ne saurait totalement remettre en cause le diagnostic [16].

3.1.2 Electromyogramme :

Cet examen n'a été réalisé que dans un seul cas avec un tracé myogène à prédominance proximale des quatre membres constaté (4,5%).

3.1.3 Bilan immunologique :

❖ **Tableau XX: comparaison du bilan immunologique avec d'autres auteurs.**

		Bilan immunologique					
Auteurs	Pays	Jo-1	ANN	DNA	Scl 70	FR	CCP
Notre série	Mali	31,81%	22,72%	18,18%	9,09%	13,63%	13,63%
Nidale Y.	Maroc	10,41%	43,75%	12,50%	6,25%	12,50%	-

Le bilan immunologique a été fait chez tous les patients dont 68,18% positifs avec des ASM et/ou des AAM. L'anticorps Scl 70 positif dans deux cas (9,09%), les facteurs rhumatoïdes positifs dans trois cas (13,63%) et autant pour les anti-CCP.

Ils étaient associés à d'autres auto-anticorps en cas de myosite associée aux connectivites chez sept patients (31,5%) notamment : un cas (4,5%) de LES+PM ; un cas (4,5) de LES+DM ; un cas (4,5%) de SS+DM ; un cas (4,5%) de PR+PM ; un cas (4,5%) de PR+DM et deux cas (9%) de Rhupus+DM.

Nous avons recensé un cas (4,5%) de rhumatisme psoriasique associé à une DM et deux cas (9%) de goutte associés à une DM.

Nos résultats diffèrent de ceux de Nidale Y. [135]. Ceci pourrait s'expliquer par la réalisation de ces différents marqueurs immunologiques (anticorps anti-Jo-1, anti-DNA, anti-Scl 70 et anti-CCP et les FR) par plusieurs patients.

3.1.4 Explorations cardiaques :

3.1.4.1 ECG :

Une symptomatologie cardiaque ne s'observe que dans 10 à 15% des myosites, avec une possible mort subite [20]. La réalisation d'un ECG, d'une échographie cardiaque et au besoin une IRM cardiaque constituent le bilan cardiaque idéal.

Une tachycardie sinusale moyenne de 127 battements par minute a été objectivée chez quatre (18,2%) à l'ECG.

3.1.4.2 Echographie cardiaque :

Trois patients (13,6%) l'ont réalisée. Elle était normale.

3.1.5 Exploration pulmonaire :

3.1.5.1 Radiographie du thorax de face:

Nous avons recensé une pneumopathie basale chez trois patients (13,6%) (bilatérale deux cas et gauche un cas). Ailleurs, une pleurésie droite a été objectivée chez un patient et un cas de syndrome interstitiel. Nos résultats concordent avec ceux de la littérature [39, 44, 108].

La *radiographie thoracique* systématique recherche des complications pulmonaires infracliniques de la myosite. La découverte d'un syndrome interstitiel justifie des investigations pulmonaires. Ces complications surviennent chez 5 à 65 % des patients et la plus commune d'entre elles est la pneumopathie interstitielle diffuse [39, 44, 108].

3.1.6 Atteinte digestive :

La dysphagie et les troubles de déglutition ont été observés dans 25 à 30% des cas selon Chérin [24]. Une autre étude portant sur 783 patients, 62 cas avaient une dysphagie dont 21% au moment du diagnostic [25].

La dysphagie a été retrouvée chez deux patients (9%) dont un cas (4,5%) de PM et un cas (4,5%) de DM. Aucun cas de fausse route n'a été rapporté.

Nos résultats sont en contradiction avec ceux de la littérature [24,25]; Ceci peut s'expliquer par le court délai de consultation de la majorité des patients.

4. Réponse au traitement initial :

La *corticothérapie* à forte dose (1 mg/kg/jour de prednisone) constitue le traitement de première intention, active dans plus de 70% des PM/DM [100, 132]. L'amélioration clinique survient en 1 à 6 semaines, souvent retardée à trois (3) mois.

Tous les patients ont bénéficié d'une corticothérapie per os dont deux cas de bolus méthylprednisolone 240-500mg par jour et trois (03) jours de suite.

La prednisone orale était la molécule la plus utilisée (0,5-1mg/kg/jour).

Nos données sont identiques à celles de la littérature. Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une corticothérapie per os avec deux cas de bolus de méthylprednisolone.

5. L'évolution:

Bien que la durée du traitement par glucocorticoïde oral varie de 9-12 mois, environ 50 % de patients répondent complètement à cette monothérapie [12].

Dans une étude rétrospective de 113 patients avec myopathie inflammatoire idiopathique, la majorité des patients traitée par glucocorticoïde en monothérapie a incomplètement récupéré la force musculaire et/ou rechutait durant la dégression de dose (seuil dépendant) [76].

Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature [76]. Nous avons recensé deux cas de rémission complète (9%), dix-huit cas (82%) de rémission partielle et deux cas de décès.

Dix patients (45,45%) ont été hospitalisés pour une durée moyenne de deux mois et demi environ.

Dans cette série, six cas (27,27%) de complications iatrogènes ont été recensés, cela est inférieur à celui de Nidale Y. neuf cas (18,75%) aussi inférieur à la série de quinze cas (46,87%) de Daunas I. [134, 135].

VII. CONCLUSION:

Il ressort de cette étude:

- la fréquence élevée de MII chez le sexe féminin.
- un délai moyen de consultation relativement long prédisposant à un retard diagnostique et la survenue de complications.
- le caractère polymorphe des manifestations musculaires et extra-musculaires.
- l'indisponibilité de certains examens complémentaires.
- un diagnostic élaboré est toujours onéreux.

VIII. **RECOMMANDATIONS:**

Pour une prise en charge efficiente des patients atteints de MII, nous recommandons :

➤ **Aux autorités sanitaires :**

- ☞ Rendre accessible les examens complémentaires nécessaire pour le diagnostic des affections auto-immunes.
- ☞ Assister les patients atteints de maladies auto-immunes pour une prise en charge optimale.
- ☞ Faciliter la réinsertion des patients ayant des séquelles.
- ☞ Instaurer une formation continue sur le diagnostic, la prise en charge et le suivi des maladies auto-immunes.

➤ **A la population :**

- ☞ Consulter devant les douleurs musculaires trainantes, répétées, une douleur ostéo-articulaire et une faiblesse musculaire.
- ☞ Etre régulier dans le suivi de la maladie.

➤ **Au personnel soignant :**

- ☞ Référer tout cas d'atteinte musculaire, ostéo-articulaire et/ou dermatologique persistantes au CHU (Service de : Rhumatologie, Neurologie, Médecine Interne, Endocrinologie ou Dermatologie).
- ☞ Demander systématiquement un bilan immunologique de myopathie en présence de forte suspicion par les spécialistes.
- ☞ Renforcer la collaboration médicale multidisciplinaire.

IX. REFERENCES:

[1] Wagner E.

Fall einer seltenen Muskelkrankheit.
Arch HeilkDaa 1863; 4: 282-283.

[2] Unverricht H.

Polymyositis acuta progressiva.
Z Klin Med 1887; 12: 533-534.

[3] Marinos C Dalakas, Reinhard Hohlfeld.

Polymyositis and dermatomyositis.
Lancet 2003; 362: 971-982.

[4] Bohan A., and Peter JB.

Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts).
N Engl J Med 1975; 292: 403-7.

[5] Bohan A., and Peter JB.

Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts).
N Engl J Med 1975; 292: 344-7.

[6] Bohan A., and Peter JB

Polymyositis and dermatomyositis.
N Engl J Med 1975; 292: 344-347 and 403-407.

[7] Sultan S, Ioannou Y, Moss K, et al.

Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality.
Rheum 2002; 41: 22-6.

[8] S. Toumi, H. Ghnaya, A. Braham, I. Harrabi, C. Laouani-Kechrid.

Le groupe tunisien d'études des myosites inflammatoires. Les polymyosites et dermatomyosites de l'adulte. Etude multicentrique tunisienne ;
Rev Med Int 2009; 747-753.

[9] Tanimoto K, Nakano K, Kano S et coll.

Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis.
J Rheumatol 1995; 22: 668-674.

[10] Chou SM.

Myxovirus like structures in a case of human chronic polymyositis.
Science 1967; 158: 1453-1455.

[11] P. Chérin, I. Marie

Les nouveaux critères diagnostiques et d'évaluation des polymyosites et de dermatomyosites.

Rev Med Int ; 26 (2005) 361-367.

[12] Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL, Goulet JR, Raymond Y, Senecal JL.

Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies: analysis of 100 French Canadian patients.

Med 2005; 84: 231-49.

[13] Chérin P, Chosidow O, Herson S.

Polymyosites et dermatomyosites : actualités.

Ann Dermatol Vénérol 1995; 122: 447-454.

[14] Benbassat J, Geffel D, Zlotnick A.

Epidemiology of polymyositis-dermatomyositis in Israël, 1960-76.

Isr J Med Sci 1980; 16: 197-200.

[15] Bernard Swynghedauw, Jean Raimbault.

MUSCLES. Encyclopædia Universalis 2015. Disponible sur :

<http://www.universalis.fr/encyclopedie/muscles/2-physiologie-du-muscle-squelettique/>

(consulté le 21.03.2018).

[16] P. Chérin, S. Herson

Myopathies inflammatoires (polymyosites, dermatomyosites).

Maladies et syndromes systémiques 2000; 16 : 597-622.

[17] Okada S, Weatherhead E, Targoff IN, Wesley R, Miller FW.

Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune diseases.

Arthritis Rheum 2003; 48: 2285-93.

[18] Selva-O'Callaghan A, Boeckh-Behrens TM, Balada-Prades E, Solans-Laque R, Vilardell Tarrés M.

Fetal microchimerism and inflammatory myopathies.

Lancet 2001; 357: 887.

[19] Selva-O'Callaghan A, Tura JM, Grau-Junyent JM, Labrador-Horrillo M, Solans-Laque R, Vilardell-Tarrés M.

Silicone gel filled breast implants and dermatomyositis.

Clin Exp Rheumatol 2004; 22: 376

[20] Gupta R, Wayangankar SA, Targoff IN, Hennebry TA.

Clinical cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies: A systematic review.
Int J Cardiol 2011; 148(3): 261–70.

[21] Zhang L, Wang GC, Ma L, et al.

Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systemic review.
Clin Cardiol 2012; 35(11): 686–91.

[22] Marie I, Hachulla E, Hatron PY, Hellot MF, Lévesque H, Devulder B, et al.

Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis.
J Rheumatol 2001; 28: 2230–7.

[23] Dickey BF, Myers AR.

Pulmonary disease in polymyositis/dermatomyositis.
Semin Arthritis Rheum 1984; 14: 60-76.

[24] Chérin P.

Myosites.
EMC - Traité Médecine AKOS 2011; 6(3): 1–11.

[25] Terry H. et al.

Dysphagia in Inflammatory Myopathy: Clinical Characteristics, Treatment Strategies, and Outcome in 62 Patients.
Mayo Clin Proc 2007; 82(4): 441-447.

[26] Joanna Tieu et al.

Idiopathic inflammatory myositis.
Clinical Rheumatol 2016; 30: 149-68.

[27] Schulze M, Kötter I, Ernemann U, Fenchel M, Tzaribatchev N, Claussen CD, et al.

MRI findings in inflammatory muscle diseases and their non inflammatory mimics.
AJR Am J Roentgenol 2009; 192(6): 1708–16.

[28] Dalia Dimitri.

Myopathies inflammatoires : diagnostic et classifications.
Presse Med 2009; 38:1141-63.

[29] Marie I, Lahaze L, Benveniste O, et al.

Long-term outcome of patients with polymyositis/dermatomyositis and anti-PMScI antibody.
Br J Dermatol 2010; 162(2): 337-44.

[30] Allenbach Y, Benveniste O.

Auto-anticorps au cours des myosites.

Rev Med Int 2014; 35: 437-443.

[31] Bodoki L, Nagy-Vincze M, Griger Z, Danko K.

Dermatomyositis-specific antibodies.

Z Rheumatol 2015; 74: 363-9.

[32] Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, Solans-Laue R, Simeon-Aznar CP, MartinezGomez X, Vilardell-Tarres M.

Myositis-specific and myositis associated antibodies in a series of eighty-eight Mediterranean patients with idiopathic inflammatory myopathy.

Arthritis Rheum 2006; 55: 791-8.

[33] Ghirardello A, Zampieri S, Iaccarino L, et al.

Anti-Mi-2 antibodies.

Autoimmunity 2005; 38: 79-83.

[34] Ghirardello A, Zampieri S, Tarricone E, et al.

Clinical implications of autoantibody screening in patients with autoimmune myositis.

Autoimmunity 2006; 39: 217-21.

[35] Gunawardena H, Betteridge ZE, McHugh NJ.

Myositis-specific autoantibodies: their clinical and pathogenic significance in disease expression.

Rheumatol Oxf Engl 2009; 48: 607-12.

[36] Fujimoto M, Hamaguchi Y, Kaji K, Matsushita T, Ichimura Y, Kodera M, et al.

Myositis-specific anti-155/140 autoantibodies target transcription intermediary factor 1 family proteins.

Arthritis Rheum 2012; 64: 513-22.

[37] Chinoy H, Fertig N, Oddis CV, Ollier WER, Cooper RG.

Diagnostic utility of myositis autoantibody testing the risk of cancer-associated myositis.

Ann Rheum Dis 2007; 66: 1345-9.

[38] Betteridge ZE, Gunawardena H, Chinoy H, North J, Ollier WER, Cooper RG, et al.

Clinical and human leucocyte antigen class II haplotype associations of autoantibodies to small ubiquitin-like modifier enzyme, a dermatomyositis-specific autoantigen target, in UK Caucasian adult-onset myositis.

Ann Rheum Dis 2009; 68(10): 1621-5.

[39] Brouwer R, Hengstman GJ, Vree Egberts W, Ehrfeld H, Bozic B, Ghirardello A, et al. Autoantibody profiles in the sera of European patients with myositis. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 116–23.

[40] Dugar M, Cox S, Limaye V, et al. Diagnostic utility of anti-Ro52 detection in systemic autoimmunity. *Postgrad Med J* 2010; 86(1012): 79-82.

[41] Ghillani P, Andre C, Toly C, et al. Clinical significance of anti-Ro52 (TRIM 21) antibodies non-associated with anti-SSA 60kDa antibodies: results of a multicentric study. *Autoimmun Rev* 2011; 10(9): 509-13.

[42] Majithia V, Harisdangkul V. Mycophenolate mofetil (CellCept): an alternative therapy for autoimmune inflammatory myopathy. *Rheumatol* 2005; 44(3): 386-9.

[43] Hanke K, Bruckner CS, Dahnrich C, et al. Antibodies against PM/Scl-75 and PM/Scl-100 are independent markers for different subsets of systemic sclerosis patients. *Arthritis Res Ther* 2009; 11(1): R22.

[44] Marie I, Dominique S, Rémy-Jardin, Hatron PY, Hachulla E. Pneumopathie interstitielle au cours des polymyosites et des dermatomyosites. *Rev Med Int* 2001; 22: 1083-96.

[45] Belizna C, Henrion D, Beuchner A, et al. Anti-ku antibodies: clinical, genetic and diagnostic insights. *Autoimmun Rev* 2010; 9(10): 691e4.

[46] Rigolet A, Musset L, Dubourg O, Maisonobe T, Grenier P, Charuel JL, et al. Inflammatory myopathies with anti-Ku antibodies: a prognosis dependent on associated lung disease. *Med* 2012; 91: 95–102.

[47] Coppo P, Clauvel JP, Bengoufa D, Oksenhendler E, Lacroix C, Lassoued K. Inflammatory myositis associated with anti-U1-small nuclear ribonucleoprotein antibodies: a subset of myositis associated with a favourable outcome. *Rheumatology* 2002; 41:1040–6.

[48] Lakhanpal S, Bunch TW, Ilstrup DM et coll.

Polymyositis-dermatomyositis and malignant lesions : does an association exist ?
Mayo Clin Proc 1986; 61: 645-653.

[49] Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O et coll.

Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study.
N Engl J Med 1992; 326: 363-367.

[50] Hochberg MC, Peldman D, Stevens MB.

Adult onset polymyositis/dermatomyositis : an analysis of clinical and laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature.
Semin Arthritis Rheum 1986; 15: 168-178.

[51] Kraus A, Cifuentes M, Villa AR et coll.

Myositis in primary Sjögren's syndrome. Report of 3 cases.
J Rheumatol 1994; 21: 649-653.

[52] Sussman ML, Strauss L, Hodes HL.

Fatal coxsackie group B virus infection in the newborn.
Am J Dis Child 1959; 97: 483-485.

[53] Christensen ML, Pachman LM, Schneiderman R et coll.

Prevalence of coxsackie-B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis.
Arthritis Rheum 1986; 29: 1365-1370.

[54] Turner-Warwick M, Hughes GRV.

Anti JO-1 antibody : a marker for myositis with interstitial lung disease.
Br Med J 1984; 289: 1151-1152.

[55] Snider WD, Simpson DM, Nielsen S et coll.

Neurological complications of acquired immunodeficiency virus : analysis of 50 patients.
Ann Neurol 1983; 14: 403-418.

[56] Vernant JC, Bellance R, Buisson G.

Manifestations neurologiques associées au virus HTLV-1.
Rev Med Int 1991; 12: 441-446.

[57] Henry L, Bieberley KA.

Experimental toxoplasmic myocarditis and myositis in mice.
Br J Exp Pathol 1969; 50: 230-238.

[58] Topi GC, D'Alessandro I, Catricala C et coll.

Dermatomyositis-like syndrome due to Toxoplasma.
Br J Dermatol 1979; 101: 589-591.

[59] Emy P, Lenormand V, Maitre F et coll.

Polymyositis, dermatomyositis and pregnancy : high risk pregnancy.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1986; 15: 785-790.

[60] Steiner I, Averbuch-Heller I, Abramsky O et coll.

Post-partum idiopathic polymyositis.
Lancet 1992; 339: 256.

[61] Satoh M, Ajmani AK, Hirakata M et coll.

Onset of polymyositis with autoantibodies to threonyl-t ARN synthetase during pregnancy.
J Rheumatol 1994; 21: 1564-1566.

[62] Euwer RL, Sontheimer RD.

Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis).
J Am Acad Dermatol 1991; 24: 959-966.

[63] Haustein UF.

Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) and cutaneous dermatomyositis with mild muscle disease.
J Eur Acad Dermatol Venereol 1995; 4: 30-34.

[64] Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ et coll.

Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxychloroquine.
J Am Acad Dermatol 1984; 10: 592-600.

[65] Serratrice G, Pellissier JF, Schiano A et coll.

Neuf cas de polymyosites segmentaires.
Sem Hop Paris 1984; 60: 3189-3191.

[66] Cumming W, Weisser R, Teoh R et coll.

Localized nodular myositis : a clinical and pathological variant of polymyositis.
Q J Med 1977; 46: 531-546.

[67] Fujitake J, Ishikawa Y, Ishimaru S et coll.

Localized polymyositis associated with chronic thyroiditis.
J Rheumatol 1994; 21: 1147-1149.

[68] Gherardi RK, Coquet M, Chérin P et coll.

Macrophagic myofasciitis : an emerging entity.
Lancet 1998; 352: 347-352.

[69] Mascaro JM Jr, Hausmann G, Herrero C et coll.

Membrane attack complex deposits in cutaneous lesions of dermatomyositis.
Arch Dermatol 1995; 131: 1386-1392.

[70] Siamak Moghadam-Kia, Rohit Aggarwal and Chester V Oddis.

Treatment of inflammatory myopathy: emerging therapies and therapeutic targets. Expert Rev Clin Immunol 2015; 11(11): 1265–75.

[71] Dalakas MC.

Toxic and drug-induced myopathies.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; 80:832–8

[72] Sokoloff MC, Goldberg LS, Pearson CM.

Treatment of corticosteroid-resistant polymyositis with methotrexate.
Lancet 1971; 1: 14-16.

[73] Bunch TW, Worthington JW, Combs JJ et coll.

Azathioprine with prednisone for polymyositis. A controlled clinical trial.
Ann intern Med 1980; 92: 365-369.

[74] Bunch TW.

Prednisone and azathioprine for polymyositis. Long-term follow-up.
Arthritis Rheum 1981; 24: 45-48.

[75] Malaviya AN, Many A, Schwartz RS.

Treatment of dermatomyositis with methotrexate.
Lancet 1980; 2: 485-488.

[76] Joffe MM, Love LA, Leff RL et coll.

Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies : predictors of reponse to prednisone, azathioprine and methotrexate and a comparison of their efficacy.
Am J Med 1993; 94: 379-387.

[77] Yamasaki Y, Yamada H, Yamasaki M, et al.

Intravenous cyclophosphamide therapy for progressive interstitial pneumonia in patients with polymyositis/dermatomyositis.
Rheum 2007; 46: 124-30.

[78] Chérin P, Herson S, Godeau P.

Treatment of polymyositis and dermatomyositis.
Eur J Int Med 1992; 3: 189-196.

[79] AL Janadi M, Smith CD, Karsh J.

Cyclophosphamide treatment of interstitial pulmonary fibrosis in polymyositis/
dermatomyositis.
J Rheumatol 1989; 16: 1592-1596.

[80] Heckmatt J, Saunders C, Peters AM et coll.

Cyclosporin in juvenile dermatomyositis.
Lancet 1989; 1: 1063-1066.

[81] Oddis CV, Carroll P, Abu-Elmagd K et coll.

FK 506 in the treatment of polymyositis.
Arthritis Rheumatol 1994; 37 (6): R19.

[82] Rowin J, Amato AA, Deisher N, et al.

Mycophenolate mofetil in dermatomyositis: is it safe?
Neurology 2006; 66(8): 1245-7.

[83] Chérin P, Herson S, Wechsler B et coll.

Efficacy of intravenous gammaglobulin therapy in chronic refractory polymyositis and
dermatomyositis : an open study with 20 adult patients.
Am J med 1991; 91: 162-168.

[84] Jann S, Beretta S, Moggio M et coll.

High-dose intravenous human immunoglobulin in polymyositis resistant to treatment.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 1992; 55: 60-62.

[85] Chérin P, Herson S, Wechsler B et coll.

Efficacité des immunoglobulines intraveineuses dans les PM et DM. Etude ouverte chez 15
patients.
Presse Méd 1991; 20: 244-249.

[86] Chérin P, Herson S.

Indications of intravenous gammaglobulin therapy in inflammatory myopathies.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994; 57: 50-54.

[87] Chérin P, Piette JC, Wechsler B et coll.

Intravenous gammaglobulin as first line therapy in polymyositis and dermatomyositis : a
report of 11 cases.
J Rheumatol 1994; 21: 1092-1097.

[88] Chevrel G, Granet C, Miossec P.

Contribution of tumour necrosis factor alpha and interleukin 1 beta to IL production, Nkappa B nuclear translocation and class I MHC expression in muscle cells: in vitro regulation with specific cytokine inhibitors.

Ann Rheum Dis 2005; 64: 1257-62.

[89] Dastmalchi M, Grundtman C, Alexanderson H, Mavragani CP, Einarsdottir H, Helmers SB et al.

A high incidence of disease flares in an open pilot study of infliximab in patients with refractory inflammatory myopathies.

Ann Rheum Dis 2008; 67:1670-7.

[90] Dau PC.

Plasmapheresis in idiopathic inflammatory myopathy. Experience of 35 patients.

Arch Neurology 1981; 38: 544-552.

[91] Herson S, Lok C, Gerard A et coll.

Plasma exchange for dermatomyositis and polymyositis. Retrospective study of 41 courses of plasma exchange.

Plasma Ther Transfus Technol 1987; 8: 127-130.

[92] Miller FW, Leitman SF, Cronin ME et coll.

Controlled trial of plasma exchange and leukapheresis in polymyositis and dermatomyositis.

N Engl J Med 1992; 326: 1380-1384.

[93] Escalante A, Miller L, Beardmore TD.

Resistive exercise in the rehabilitation of polymyositis/dermatomyositis.

J Rheumatol 1993; 20: 1340-1344.

[94] Moyon Q, Benveniste O.

Intérêt de la rééducation fonctionnelle au cours des myopathies inflammatoires.

Rev Med Int 2016; 37(11): 751-758.

[95] De Salles Painelli V, Gualano B, Artioli GG, de Sa Pinto AL, Bonfa E, Lancha Junior AH, et al.

The possible role of physical exercise on the treatment of idiopathic inflammatory myopathies.

Autoimmun Rev 2009; 8:355-9.

[96] Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjornsson-Liljedahl M, Opava CH, Lundberg IE.
Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or dermatomyositis.

Arthritis Rheum 2007; 57: 768-77.

[97] Lioger B., Lavigne C., Machet L.

Dermatomyosite.

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-500-A-10, 2010

[98] Morgan SII, Bernstein SM, Coppin J et coll.

Total body irradiation and the course of polymyositis.

Arthritis Rheum 1985; 28: 831-835.

[99] Chérin P, Herson S, Coutellier A et coll.

Failure of total body irradiation in polymyositis : report of three cases.

Br J Rheumatol 1992; XXXI: 282-283.

[100] Henriksson KG, Sandstedt P.

Polymyositis-treatment and prognosis : a study of 107 patients.

Acta Neurol Scand 1982; 65: 280-300.

[101] Oddis CV, Medsger TA Jr.

Relationship between serum creatine kinase level and corticosteroid therapy in polymyositis-dermatomyositis.

J Rheumatol 1988; 15: 807-811.

[102] Chérin P.

Recognition and management of myositis.

Drugs 1997; 54: 39-49.

[103] Yanagisawa T, Sueishi M, Nawata Y et coll.

Methylprednisolone pulse therapy in dermatomyositis.

Dermatologica 1983; 167: 47-51.

[104] Kamel OW, Van De Rijn M, Weiss LM et coll.

Reversible lymphomas associated with Epstein-Barr virus occurring during methotrexate therapy for rheumatoid arthritis and dermatomyositis.

N Engl J Med 1993; 328: 1317-1321.

[105] Bolosiu HD, Man L, Rednic S.

The effect of methylprednisolone pulse therapy in polymyositis/dermatomyositis.

Adv Exp Med Biol 1999; 455: 349-57.

- [106] Villalba L, Hicks JE, Adams EM, Sherman JB, Gourley MF, Leff RL et al.**
Treatment of refractory myositis: a randomized crossover study of two new cytotoxic regimens.
Arthritis Rheum 1998; 41: 392-9.
- [107] Elovaara I, Apostolski A, van Doorn P, Gilhus NE, Hietaharju A, Honkaniemi J et al.**
EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases.
Eur J Neurol 2008; 15: 893-908.
- [108] Marie I, Hachulla E, Cherin P, Dominique S, Hatron PY, Hellot MF, et al.**
Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis.
Arthritis Rheum 2002; 47: 614-22
- [109] Danieli MG, Pettinari L, Moretti R, Logullo F, Gabrielli A.**
Subcutaneous immunoglobulin in polymyositis and dermatomyositis: a novel application.
Autoimmun Rev 2011; 10:144-9.
- [110] Kotani T, Takeuchi T, Makino S, et al.**
Combination with corticosteroids and cyclosporin-A improves pulmonary function test results and chest HRCT findings in dermatomyositis patients with acute/ subacute interstitial pneumonia.
Clin Rheumatol 2011; 30: 1021-8.
- [111] Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S, Studynkova J, Kafkova J, Bartunkova J et al.**
Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis.
Scand J Rheumatol 2000; 29: 95-102.
- [112] Cronin ME, Miller FW, Hicks JE et coll.**
The failure of intravenous cyclophosphamide therapy in refractory idiopathic inflammatory myopathy.
J Rheumatol 1989; 16: 1225-1228.
- [113] Dalakas MC.**
Immunotherapy of myositis: issues, concerns and future prospects.
Nat Rev Rhum 2010; 6:129-37.
- [114] Edge JC, Outland JD, Dempsey JR, Callen JP.**
Mycophenolate mofetil as an effective corticosteroid-sparing therapy for recalcitrant dermatomyositis.
Arch Dermatol 2006; 142(1): 65-9.

[115] Danieli MG, Calcabrini L, Calabrese V, et al.

Intravenous immunoglobulin as add on treatment with mycophenolate mofetil in severe myositis.

Autoimmun Rev 2009; 9(2):124-7.

[116] Shimojima A, Gono T, Yamamoto K, Hoshi K, Matsuda M, Yoshida K, Ikeda S.

Efficacy of tacrolimus in treatment of polymyositis associated with myasthenia gravis. Clin Rheumatol 2004; 23: 262-5.

[117] Mitsui T, Kuroda Y, Ueno S, Kaji R.

The effects of FK506 on refractory inflammatory myopathies.

Acta Neurol Belg 2011; 111(3): 188-94.

[118] Ochi S, Nanki T, Takada K, et al.

Favorable outcomes with tacrolimus in two patients with refractory interstitial lung disease associated with polymyositis/dermatomyositis.

Clin Exp Rheumatol 2005; 23: 707-10.

[119] Takada K, Nagasaka K, Miyasaka N.

Polymyositis/dermatomyositis and interstitial lung disease: a new therapeutic approach with T-cell-specific immunosuppressants. Autoimmunity 2005; 38: 383-92.

[120] Herson S, Chérin P, Coutellier A.

The association of plasma exchange synchronized with intravenous gamma globulin in severe intractable polymyositis.

J Rheumatol 1992; 19: 828-829.

[121] Oddis CV, Reed AM, Aggaarwal R, Rider LG, Ascherman DP, Levesque MC et al.

Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis.

Arthritis Rheum 2013; 65: 314-24.

[122] Alexanderson H, Munters LA, Dastmalchi M, Loell I, Heimbürger M, Opava CH, et al.

Resistive home exercise in patients with recent-onset polymyositis and dermatomyositis a randomized controlled single-blinded study with a 2-year follow-up.

J Rheumatol 2014; 41: 1124–32.

[123] Winkelmann RK, Mulder DW, Lambert EH et coll.

Course of dermatomyositis-polymyositis : comparison of untreated and cortisone treated patients.

Mayo Clin Proc 1968; 43: 545-556.

- [124] B. Hervier, L. Tchetgnia, N. Champtiaux, O. Benveniste, H. Devilliers.**
Étude qualitative par entretiens individuels des conséquences des myopathies inflammatoires sur la qualité de vie.
Rev de Med Int 2016; 37: A70.
- [125] Gutierrez G, Daguino R, Mintz G.**
Polymyositis/dermatomyositis and pregnancy.
Arthritis Rheum 1984; 27: 291-294.
- [126] Nagy-Vincze M, Vencovsky J, Lundberg IE, Danko K.**
Pregnancy outcome in idiopathic inflammatory myopathy patients in a multicenter study.
J Rheumatol 2014; 41: 2492-4.
- [127] Albert Selva-O'Callaghan et al.**
Inflammatory myopathy: diagnosis and clinical course, specific clinical scenarios and new complementary tools.
Expert Rev. Clin. Immunol. 2015; 11: 737-747.
- [128] Miller LC, Michael AF, Baxter TL et coll.**
Quantitative muscle testing in childhood dermatomyositis.
Arch Phys Med Rehabil 1988; 69: 610-613.
- [129] Olivier Benveniste, Lisa G. Rider.**
213th ENMC International Workshop: Outcome measures and clinical trial readiness in idiopathic inflammatory myopathies.
Neuromuscular Disorders 2016; 26(8): 523-534.
- [130] Rider LG, Giannini EH, Harris-Love M, Joe G, Isenberg D, Pilkington C, et al.**
Defining clinical improvement in adult and juvenile myositis.
J Rheumatol 2003; 30: 603-17.
- [131] Alexanderson H, Lundberg IE, Stenström CH.**
Development of the Myositis Activities Profile-validity and reliability of a selfadministered questionnaire to assess activity limitations in patients with polymyositis/ dermatomyositis.
J Rheumatol 2002; 29: 2386-92.
- [132] Kendall FP, McCreary EK, Provance PG.**
Muscles: testing and function. 4th ed.
Baltimore: Williams and Wilkins 1993.

[133] Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, et al.

119th ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis. 10–12 October 2003, Naarden, The Netherlands.

Neuromuscul Disord 2004; 14: 337–45.

[134] Daunas I.

Etude rétrospective de 32 cas de dermatopolymyosite.

Thèse Méd limoges 1993 ; N°157.

[135] Nidale Y.

Profil immunologique des myopathies inflammatoires.

Thèse Méd Faculté de Médecine et de Pharmacie(Marrakech) 2017 ; N°097.

[136] Chinoy H, Fertig N, Oddis CV, Ollier WER, Cooper RG.

Diagnostic utility of myositis autoantibody testing the risk of cancer-associated myositis.

Ann Rheum Dis 2007; 66: 1345-9.

[137] Medsger TA, Dawson WN JR, Masi AT.

The epidemiology of polymyositis.

Am J Med 1970; 48: 715-723.

[138] Koh ET, Seow A, ONG B et coll.

Adult onset polymyositis/dermatomyositis : clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients.

Ann Rheum Dis 1993; 52: 857-861.

FICHE D'EXPLOITATION

I. **Identité :**

- Nom et Prénom :
- Age : Sexe : M F
- Origine : Urbaine Rurale
- Niveau socio-économique : Bas Moyen Haut
- Profession :
- Situation matrimoniale : Célibataire Marié(e) Divorcé Veuf(ve)

II. **Données cliniques :**

- **Date de consultation ou d'hospitalisation :**
- **Date de sortie :**
- **Motif de consultation :**
- **Mode d'admission :** urgences consultation autre service:
- **Manifestations révélatrices :**
 - Signes musculaires Signes extra-musculaires
 - Durée des symptômes (en mois):
 - Siège:
 - Horaire de la douleur :
Inflammatoire mécanique mixte
 - Raideur matinal :
Absente <15 mn [30 -60 mn] [60-120mn] > 120mn
 - Facteurs déclenchants :
- **Antécédents :**
 1. Familiaux :
 - Consanguinité : Oui Non
Degré :
 - Maladie auto-immune: Oui Non
Si Oui:
 - Autres (à préciser) :
 2. Médicaux personnels :
 3. Chirurgicaux personnels :
 4. Gynéco-obstétricaux:
 5. Traitements antérieurs :

III. **Examen physique:**

- ❖ Examen rhumatologique:
 - Retard statural : Oui Non
Taille:
 - Retard pondéral : Oui Non
Poids: IMC:
- ❖ Signes généraux :
 - Fièvre : Oui Non

- ❖ Amaigrissement : Oui Non
- ❖ Asthénie : Oui Non
- ❖ Anorexie : Oui Non
- Signes articulaires :
 - Arthralgie : Oui Non
Siège :
 - Rachialgie inflammatoire : Oui Non
Segment :
 - Arthrite : Oui Non
Nombre :
Siège :
 - Raideur articulaire : Oui Non
Siège :
Durée:.....
 - Autres (à préciser):.....
- ❖ Examen dermatologique :
 - Signes évocateurs de DM: Oui Non
 - Eruption : maculeuse papuleuse maculo-papuleuse autres (à préciser) :.....
 - Erythroedème péri-orbitaire avec lésions lilacées des paupières: Oui Non
 - Télangiectasies : Oui Non
Siège :
Durée:.....
 - Papules de Gottron: Oui Non
Siège :
 - Onycholyse : Oui Non
Siège :
 - Dactylite : Oui Non
 - Signe de Manucure: Oui Non
 - Signes du chale: Oui Non
 - Signes de décolleté: Oui Non
 - Calcinose : Oui Non
 - Erthème péri-unguéal : Oui Non
 - Syndrome de Raynaud : Oui Non
Caracteristiques :.....
Siège :
 - Autres (à préciser) :
- ❖ Adénopathie (ADP) : Oui Non
Siège : Nombre :.....
Taille :..... Periadénite Fistulisation
- ❖ Hépatomégalie : Oui Non
Flèche hépatique :.....

- ❖ Splénomégalie : Oui Non
 Stade selon Hackett :
- ❖ Examen cardio-vasculaire : Oui Non
 Tachycardie Rythme irrégulier
 Dyspnée Frottement péricardique
 Souffle: Oui Non
 - Si Oui Type:.....
 Intensité:.....
 Siège:.....
- ❖ Examen pulmonaire: Oui Non
 Rales crépitants Toux Dyspnée
 M.V.: Augmenté Diminué Silence
 - Siège:.....
- ❖ Examen neuro-musculaire :
 - Déficit musculaire : Oui Non
 Aigue Subaigue Chronique
 Ceinture: axiale scapulaire pelvienne
 Symétrique Asymétrique
 Bilatérale Unilatérale
 - Myalgie : Oui Non
 Siège :.....
 - Amyotrophie: Oui Non
 Si Oui, le siège:.....
 - Autres (à préciser) :.....
- ❖ Examen urologique : Oui Non
 - Troubles sphinctériens: Oui Non
 Type :
 Durée:.....
 - Touchers pelviens: Oui Non
 Type: TR TV
 Résultat:.....
 - Prostate: Taille:.....Consistance:.....

IV. **Para-clinique :**

- Biologie :
 - ❖ NFS :.....
 - ❖ VS : 1^{er} heure= 2^e heure=
 - ❖ CRP :
 - ❖ Glycémie :
 - ❖ Uricémie :.....
 - ❖ Créatininémie :Clairance de la créatininémie:
 - ❖ Transaminases : ASAT.....ALAT.....
 - ❖ Triglycerides:.....Cholesterol:.....
 - ❖ LDH :.....

- Anti-PM-1 : positif négatif
- Anti Ro : positif négatif
- Anti LA : positif négatif
- Anti-PR3 positif négatif
- Autres (à préciser) :

❖ Imagerie :

- Rx du thorax de face :
- Rx Bassin de face :
- Rx articulations :

Articulations à préciser :	Types de lésions :
.....

- Echographie abdominale et/ou pelvienne:.....
- Echographie articulaire : Oui Non
Siège:.....CO
mpte rendu:
- ECG :.....
- Echographie cardiaque :.....
- Echo-doppler : Oui Non
Siège:.....
Compte-rendu:
- TDM: Oui Non
Siège:.....
Compte rendu:
- ERG:.....
- EOG:.....
- F.O.G.D:.....
- Ostéo-densitométrie: Oui Non
Type:.....
Siège:.....
Résultat:.....
- I.R.M.: Oui Non
Type:.....
Siège:.....
Résultat:.....
- Electromyogramme: Oui Non
Siège:.....
Résultat:.....
- Biopsie musculaire: Oui Non
Numéro:.....Siège:.....

Résultat anatomo-pathologique:.....

❖ **Critères diagnostiques:**

- Classification:
- Nombre de critères réunis:.

V. Traitement :

❖ **Traitement Médical :**

Hospitalisation : Oui Non
 Si oui , durée d' hospitalisation:.....

▪ **Général :**

➤ Corticoïdes : Oui Non
 Type :.....
 Voie d'administration :.....
 Dose :.....

Bolus Type :..... Nombre de jours :.....

➤ Antalgiques : Oui Non
 Type: Palier:
 Dose :.....

➤ Immunosuppresseurs : Oui Non
 Type :
 Dose :

➤ Biothérapie : Oui Non
 Type :.....Dose:.....

➤ Autres (à préciser):

▪ **Local :** Oui Non
 Type :

▪ **Traitement adjuvant :** calcique potassique
 Régime :.....

❖ **Traitement Chirurgical :** Oui Non
 Type :

Indication(s) :

❖ **Physiothérapie :** Oui Non
 Durée:.....

VI. Surveillance thérapeutique:

A. Efficacité thérapeutique :

1. Critères cliniques :

· Signes inflammatoires locaux : Oui Non

Siège :.....

· Déficit musculaire : Oui Non

Segment :

· Signes généraux : sensation fébrile asthénie

Perte de poids anorexie

· Troubles de déglutition : Oui Non

Type(s) :.....

- Difficultés respiratoires : Oui Non

Type(s) :

- Autres (à préciser):

2. Critères biologiques :

- CRP : positive Oui Non
- VS : accélérée Oui Non
- Glycemie : élevée Oui Non
- Transaminases (ALAT-ASAT) : élevés Oui Non
- Calcémie :fonction rénale:.....
- CPK :LDH:.....
- Autres (à préciser):

B. Complications liées au traitement: Oui Non

Si Oui, préciser:.....

VII. Evolution :

- Rémission: Oui Non
Complète Partielle Stationnaire Aggravation
Si oui après combien de temps de traitement :
- Réchute/Résistance: Oui Non
Avec:.....
- Complications:
Locales : Oui Non
Si oui, préciser :
- Systemiques: Oui Non
Si oui, préciser :
- Décès:..... Perdu de vue:.....

Diagnostic définitif :

FICHE SIGNALÉTIQUE :

Nom : NANAKASSE

Prénom : Boubacar

Titre : Fréquence de la polymyosite et de la dermatomyosite dans le Service de Rhumatologie au CHU du Point-G.

Année universitaire : 2018- 2019.

Ville de soutenance : Bamako.

Pays d'origine : Mali.

Secteurs d'intérêts : Rhumatologie, Neurologie, Dermatologie, Médecine Interne, Immunologie.

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS) de Bamako.

Résumé :

Il s'agit d'une étude rétro et prospective portant sur vingt-deux (22) patients, atteints de polymyosite (PM) ou de dermatomyosite (DM), recensés dans le Service de Rhumatologie au CHU du Point-G de Janvier 2005 à Décembre 2017. Au terme de ce travail, nous retenons les caractéristiques suivantes : le sex-ratio H/F est de 0,29 < dix-sept femmes (77,3%) et cinq hommes (22,7%) avec une moyenne d'âge de 40, 14 ±18,24 ans pour des extrêmes de 8 et 72ans >.

Le délai moyen de consultation était de 14 mois et demi. Le diagnostic était orienté par l'anamnèse, l'examen clinique et les examens para-cliniques et fut retenu selon les critères de classification de BOHAN et PETER (1975) et /ou de TANIMOTO et coll. (1995). Nous avons recensé onze cas (50%) de polymyosite et autant de dermatomyosite (50%).

Les manifestations cliniques étaient essentiellement musculaires (faiblesse musculaire 68,2% et myalgies 77,3%) et extra-musculaires (dermatologiques 50% et articulaires 77,3%). Le bilan immunologique a été fait chez tous les patients dont 68,18% positifs (ASM et/ou des AAM). L'anticorps anti-Jo-1 était positif dans sept cas (31,81%) l'anticorps anti-nucléaire positif dans cinq cas (22,27%), l'anti-DNA natif positif dans quatre cas (18,18%), l'anticorps Scl 70 positif dans deux cas (9,09%), les facteurs rhumatoïdes positifs dans trois cas (13,63%) et autant pour les anti-CCP.

Les associations fréquentes ont été de : un LES, un syndrome de Raynaud, une sclérodémie systémique, une polyarthrite rhumatoïde et un Rhupus. Le traitement était à base de glucocorticoïdes (100%). Les antirhumatismaux ont été utilisés dans cinq cas (22,72%) dont l'APS dans quatre cas (18, 18%).

Dix-huit cas (82%) de rémission partielle et deux cas de rémission complète ont été recensés sur une durée moyenne de 28 mois. Six cas (27,27%) de complications iatrogènes ont été recensés ainsi que deux décès (9%) et un perdu de vue (4,5%).

Mots clés : polymyosite, dermatomyosite, Service de Rhumatologie, Bamako.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers Condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la Probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et mépris de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !