

# LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES IDIOPATHIQUES

Service de neurologie médicale  
CHU Annaba

Dr. N. Kouider

# Plan

- I. Introduction
- II. Formes cliniques
  - A. Dermatomyosite
  - B. Polymyosite
  - C. Myosite à inclusions
- III. Conclusion

# I. Introduction

- Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont des maladies musculaires auto-immunes.
- Elles sont caractérisées par une inflammation des muscles striés résultant d'une activation anormale et/ou excessive du système immunitaire.
- Leur cause est mal déterminée, associant des facteurs environnementaux et à moindre degré des facteurs génétiques

## II Formes cliniques

- Dermatomyosite
- Polymyosite
- Myosite à inclusions

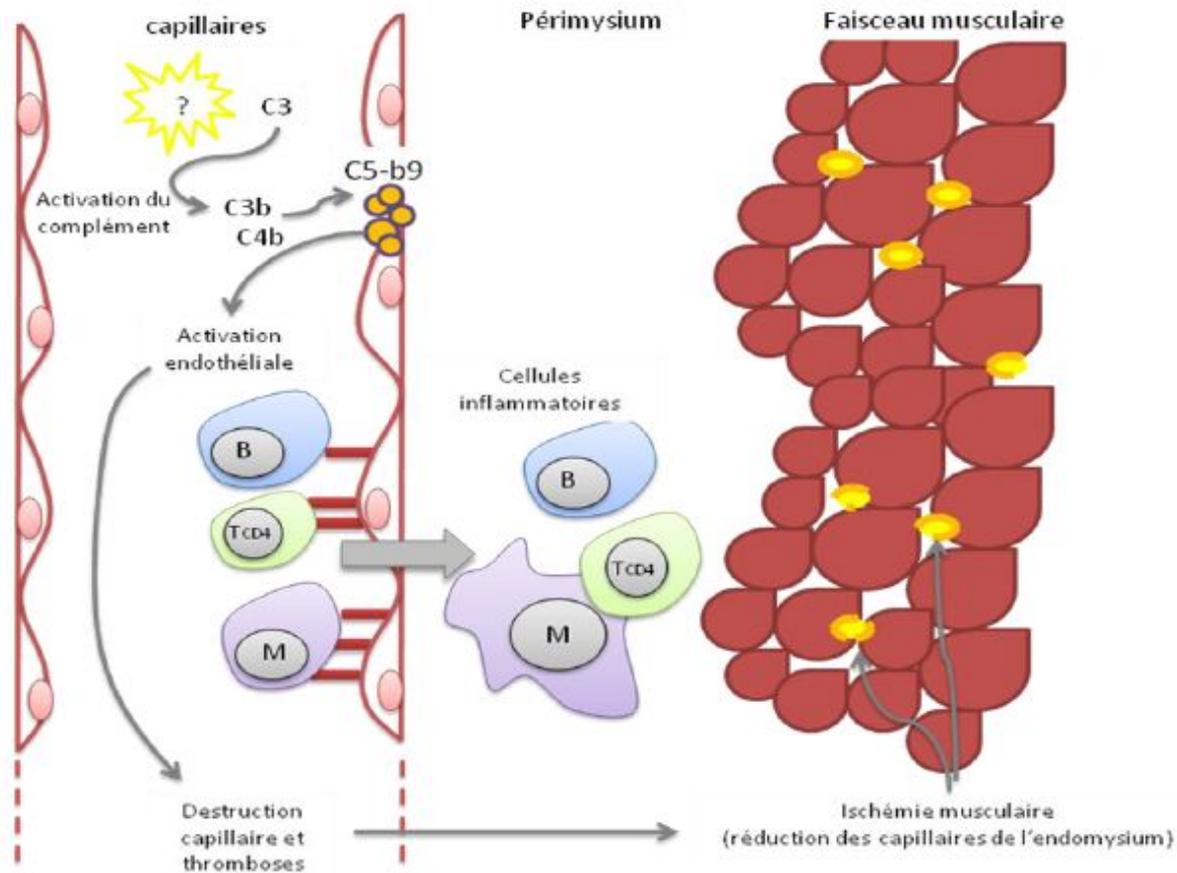
# A) Dermatomyosite (DM)

- C'est une connectivite rare qui peut survenir à n'importe quel âge avec un pic de fréquence:
  - Entre 50 et 60 ans chez l'adulte
  - Entre 5 et 15 ans chez l'enfant
- Elle est plus fréquente chez la femme avec un sexe ratio de 2/1

# 1-Physiopathologie

- La DM est une vasculopathie :
  - ❑ Atteinte primitive des capillaires musculaires
  - ❑ Médiée principalement par un mécanisme humoral (infiltrats faits de LB et T CD4+) et le complexe d'attaque membranaire du complément C5-b9
- Conséquences de la vasculopathie: occlusions capillaires puis ischémie et nécrose musculaire périfasciculaire
- C'est donc une vasculopathie caractérisée par une atrophie péri fasciculaire

# 1-Physiopathologie



D'après Dalakas M et al Lancet 2003

## 2-Manifestations cliniques

- Début subaigu (en quelques semaines), rarement aigu
- L'atteinte musculaire:
  - ✓ Le déficit musculaire est proximal, bilatéral, symétrique et non sélectif.
  - Touche d'abord les muscles de la ceinture pelvienne à l'origine:
    - de difficultés à monter les escaliers,
    - d'une marche dandinante ,
    - de difficultés à se lever d'une chaise sans l'aide de ses bras pour se mettre debout (signe du tabouret+),
    - de difficultés , à se relever du sol (Gowers+).

## 2-Manifestations cliniques

- Début subaigu (en quelques semaines), rarement aigu
- L'atteinte musculaire:
  - ✓ Le déficit musculaire est proximal, bilatéral, symétrique et non sélectif.
  - S'étend ensuite à la ceinture scapulaire avec une difficulté à se peigner.
  - L'atteinte des muscles du cou va être responsable d'une chute de la tête en avant.

- ✓ L'atteinte des muscles pharyngés est à l'origine d'une dysphagie et d'une dysphonie dans 50% des cas.
- ✓ Un déficit des muscles distaux ou une amyotrophie franche peuvent se voir à un stade tardif, mais le déficit moteur prédomine sur l'amyotrophie.
- ✓ Les muscles de la face sont épargnés.
- ✓ Les myalgies prédominent au niveau des épaules et des cuisses, sont spontanées ou provoquées, parfois elles sont au 1<sup>er</sup> plan.

## ❑ L'atteinte cutanée:

- ✓ Les signes cutanés sont caractéristiques de la DM.
- ✓ Ils sont d'intensité variable, parfois très discrets à rechercher attentivement devant un déficit musculaire.
- ✓ L'atteinte cutanée est présente dans 90% des cas et précède de plusieurs mois ou années les signes musculaires dans 50% des cas.

❑ L'atteinte cutanée:

✓ Atteintes cutanées caractéristiques:

❑ L'érythème: C'est une coloration rouge violacée à contours irréguliers. Il prédomine au niveau des régions découvertes et est aggravé par le soleil. On distingue:

❖ L'érythème orbitaire en lunettes (quasi pathognomonique)

❖ Les papules de Gottron: des plaques d'érythème qui touchent la face dorsale des articulations interphalangiennes, coudes et genoux.

❖ L'érythème périunguéal douloureux à la

## ▣ Autres atteintes cutanées :

### ✓ L'œdème:

Il prédomine à la face, la région antéro-supérieure du thorax, les bras, les cuisses et même la muqueuse buccale, donnant à la peau un aspect vernissé avec des érosions douloureuses.

### ✓ La calcinose cutanée: dépôts granuleux de calcium entourés d'une réaction inflammatoire

### ✓ Le syndrome de Raynaud :un trouble vasomoteur caractérisé par une ischémie paroxystique des extrémités (acrosyndrome traduisant l'arrêt brutal mais transitoire de la circulation

artérielle digitale)



**Figure 1:** érythème orbitaire



**Figure 2:** papules de Gottron



**Figure 3:** signe de la manucure



**Figure 4:** papules de Gottron et signe de la manucure



**Figure 5: calcinose sous cutanée**



**Figure 6: phénomène de Raynaud: phase syncopale**



**Figure 7: phénomène de Raynaud: phase asphyxique**

## ❑ L'atteinte viscérale:

- ✓ Atteinte cardiaque ( troubles du rythme, troubles de la conduction, péricardite.....) qui peut être à l'origine du décès
  - Mesurer la fréquence cardiaque et PA
  - Rechercher la notion de précordialgies
  - Rechercher des signes d'insuffisance ventriculaire
  - Rechercher les palpitations
- ✓ Atteinte respiratoire (pneumopathie interstitielle ou de déglutition, hypoventilation),
  - Mesurer la fréquence respiratoire
  - Rechercher un tirage
  - Rechercher une toux....
- ✓ Atteinte digestive ( ulcération, perforation, péritonite..)

❑ **Signes généraux: (chez l'enfant)**

- Fièvre
- Amaigrissement
- Arthralgies

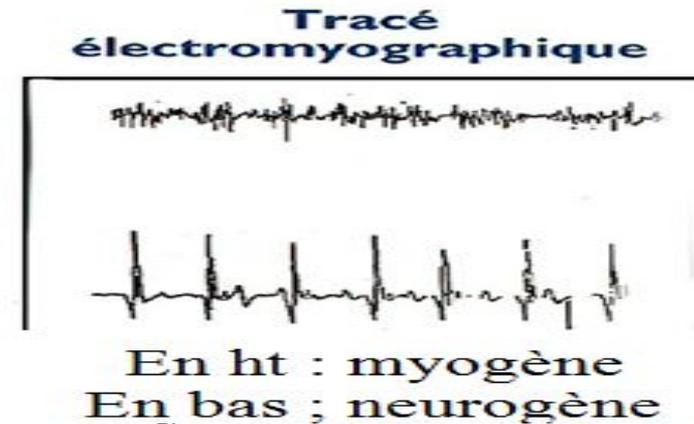
### 3) Formes particulières

- DM associée à un cancer: fréquente après 40 ans; carcinome bronchique, gastrique, colon, prostate, ovaire, utérus ,sein et les cancers de la région de la tête et du cou.
- DM associée à d'autres pathologies autoimmunes: syndrome de Gougerot Sjögren, lupus érythémateux systémique, polyarthrite rhumatoïde, thyroïdite...
- DM de l'enfant: début rapide, fréquence des signes généraux, signes digestifs et la calcinose universelle, corticorésistance
- DM amyopathique: sans atteinte musculaire

# complémentaires

- ❑ Biologie:
  - Syndrome inflammatoire: VS et CRP modérément augmentées,
  - Enzymes musculaires (CPK,LDH) élevées,
  - Facteur rhumatoïde positif
  - Les auto anticorps peuvent être positifs (antinucléaires et anti cytoplasmiques )

- L'ENMG (électro-neuro-myogramme):
  - Tracé myogène



- Biopsie musculaire:
  - Atteinte inflammatoire: inflammation surtout périnysiale et périvasculaire faite de LB, LTCD4 et de macrophages
    - Atteinte vasculaire: perte capillaire et dépôt du complément
    - Atteinte musculaire: nécrose/régénération , atrophie périfasciculaire

## 5) Evolution et pronostic

- Sans traitement le taux de survie à 5 ans est <40%
- Sous traitement, la survie à 5 ans >90% ,mais avec un handicap résiduel dans la majorité des cas.
- Les formes associées à un cancer ont un pronostic lié à celui du cancer
- Chez l'enfant le pronostic est mauvais: risque d'hémorragies digestives, cortico-résistance et calcinose étendue

## B) Polymyosite:

- C'est une connectivite rare
- Survient à n'importe quel âge mais prédomine chez l'adulte après 50 ans
- Touche surtout les femmes avec un sexe ratio de deux femmes pour un homme

# 1) Physiopathologie:

- Infiltrats inflammatoires faits de lymphocytes T cytotoxiques, qui entourent la cellule musculaire et y relarguent des cytokines entraînant la nécrose des myocytes

## 2) Clinique

Le tableau clinique est similaire à celui de la dermatomyosite avec quelques différences:

- Absence de lésions cutanées dans la majorité des cas, et quand elles sont présentes, elles sont transitoires et modérées.

### 3) Examens complémentaires

- La biologie et l'ENMG identiques à la dermatomyosite
- La biopsie musculaire:
  - Foyers de nécrose qui prédominent au niveau de l'endomysium.
  - Foyers de régénération à différents stades.
  - Infiltrats inflammatoires faits de macrophages et de lymphocytes T CD8.
  - Absence de zones de micro-infarctus musculaires et de lésions vasculaires
  - Fibrose musculaire dans les formes évoluées.

## 4) Formes particulières

- Polymyosite à éosinophiles: tableau clinique sévère avec :
  - Hyperéosinophilie à la NFS  $> 1500$  éléments/mm<sup>3</sup>
  - Biopsie musculaire: infiltrats faits d'éosinophiles
  - Evolution mortelle sans traitement
  
- Polymyosite focale: Localisée à un muscle ou à un groupe musculaire sous forme d'une masse douloureuse. Elle concerne le plus souvent les muscles des cuisses et du mollet.

## 4) Formes particulières

- Le syndrome des anti-synthétases, lié à la présence d'AC anti-synthétases et qui associe:
  - Une polymyosite
  - Une pneumopathie interstitielle
  - Une arthrite
  - Un phénomène de Raynaud
  - Une hyperkératose desquamante des mains

## 5) Pronostic

- Le taux de survie spontanée est de 40%
- Sous traitement le pronostic est relativement bon, cependant un déficit résiduel persiste malgré le traitement dans la majorité des cas

## 6) Traitement

### A) Corticothérapie (CTC):

- En première intention
- Prednisone 1mg/Kg/j voire 2 mg/Kg/j chez l'enfant avec les règles hygiéno-diététiques et le traitement adjuvant
- Durée : 4 à 6 semaines
- Dégression progressive chaque 2 à 3 semaines jusqu'à la dose minimale efficace.

### B) Immunosuppresseurs:

- En 2<sup>ème</sup> intention si échec des CTC
- Azathioprine: 2 à 3 mg/Kg/j avec surveillance hématologique, hépatique, digestive et infectieuse

- Méthotrexate: 15 à 20 mg/semaine mais toxicité hématologique pulmonaire et hépatique
- Autres: Ciclosporine, tacrolimus (formes réfractaires)
- Cyclophosphamide, réservé aux formes graves

c) Immunoglobulines IV:

- 2gr/Kg/cure à raison d'une cure par mois, en association aux corticoïdes
- Bonne tolérance
- En alternative aux immunosuppresseurs ou si corticorésistance

d) Plasmaphérèse:

## e) Traitement symptomatique:

- En cas de troubles de la déglutition : une alimentation parentérale ou par sonde gastrique s'impose avec surveillance en milieu de réanimation.
- Prévention des pneumopathies d'inhalation
- La kinésithérapie (passive et douce lors des poussées) active et régulière dès les premières semaines de corticothérapie et jusqu'à la fin du traitement.
- La calcinose de l'enfant :  
anti-inflammatoires non stéroïdiens,  
inhibiteurs calciques , colchicine voire la  
chirurgie

## c) Myosite à inclusion

### 1) Introduction:

- C'est une affection d'individualisation récente, répondant à une définition morphologique: c'est la présence dans le tissu musculaire en microscopie optique de vacuoles bordées et en microscopie électronique d'inclusions tubulofilamenteuses d'environ 18 nm de diamètre dans le cytoplasme et aussi dans le noyau
- On leur distingue deux formes:
  - Sporadique « inflammatoire » : la plus fréquente
  - Héritaire

## □ Forme sporadique:

- La clinique:

- Le début est tardif entre 50 et 70 ans avec une prédominance masculine( 3H/1F)
- L'installation des signes cliniques est insidieuse, sur des mois et la maladie est lentement évolutive
- Examen clinique:
  - ✓ Déficit musculaire bilatéral ,asymétrique, à la fois proximal et distal d'emblée et sélectif: aux membres supérieurs (fléchisseur des doigts, du poignet et du coude), aux membres inférieurs (quadriceps, tibial antérieur) et le cou (sternocléidomastoïdien)

- Paraclinique:

- Pas de syndrome inflammatoire (modéré dans 30% des cas)
- ENMG: tracé mixte (neurogène et myogène)
- Les enzymes musculaires sont modérément élevées (3 à 4 fois la normale)
- Biopsie musculaire:
  - Microscopie optique: des vacuoles bordées de 3 à 30µm de diamètre au niveau du cytoplasme des fibres musculaires normales et atrophiées et contenant des granulations éosinophiles + infiltrat inflammatoire (LT CD8+ et macrophages). Les foyers de nécrose et de régénération sont rares.

Microscopie électronique des structures

- Formes cliniques:

- Forme asymétrique et multifocale
- Forme pseudopolymyositique

- Evolution:

Elle se fait vers l'aggravation progressive et lente. On observe rarement des périodes transitoires de stabilisation ou de rémission

# □ Forme héréditaire

- Se distingue des formes sporadiques par:
  - Une atteinte non inflammatoire
  - Un âge de début plus jeune
  - Une topographie particulière de l'amyotrophie
  - Une évolution souvent bénigne
  - L'éventualité d'une anomalie génétique
- Transmission autosomique dominante ou récessive

## 2) Traitement:

- Aucun traitement n'a montré une réelle efficacité
- Quelques résultats ont été notés avec l'association CTC+ méthotrexate ou CTC+ Ig
- Traitement symptomatique: kinésithérapie

# Conclusion:

- Les myopathies inflammatoires forment donc un groupe très hétérogène tant au plan clinique, histologique, physiopathologique que thérapeutique. Sans être très fréquentes, ces maladies sont régulièrement rencontrées et prises en charge par de nombreux spécialistes.