

# Myopathies inflammatoires

## Introduction :

Parmi les pathologies musculaires secondaires, on a les myopathies inflammatoires ; elles sont très fréquentes, de symptomatologie clinique assez particulière, graves peuvent tuer, pour lesquelles existe un traitement.

## I- Dermatomyosite

### 1- Définition

Association d'un tableau dermatologique (lésions cutanées) et d'un tableau musculaire (inflammation du muscle)  
Se voit chez un sujet un peu moins âgé que la polymyosite (50-60ans), se voit aussi bien chez la femme que chez l'homme et peut se voir chez l'enfant. Mode d'installation souvent subaiguë, peut être aiguë et rarement chronique

### 2- Clinique :

#### A. Tableau musculaire :

Installation d'un déficit moteur en quelques jours de topographie musculaire (difficultés de passer de la position assise à la position debout, difficulté à courir ou monter les escaliers, peut-être des troubles de la respiration par atteinte des muscles thoraco-abdominaux ou troubles de la déglutition par atteinte des muscles pharyngo-laryngés ...)

Ce déficit moteur est douloureux (myalgie)

Avec le temps on peut avoir une atteinte des muscles distaux, l'atrophie est rare, elle ne se voit que tardivement, les ROT sont longtemps conservés, la réponse idiomusculaire est diminuée voire abolie (souffrance du muscle)

#### B. Tableau cutané :

Lésions érythémateuses de topographie particulière, elles siègent à la face en aile de papillons sur les joues, au niveau des paupières qui sont œdématisées rouges violacées, au niveau du décolleté (tronc et dos), les faces d'extension des articulations, les ongles qui sont bleus et douloureux (signe de manucure)

#### C. Autres systèmes :

Le cœur peut être touché en 80% des cas et peut entraîner la mort, problèmes respiratoires, insuffisance rénale si atteinte aiguë (par rhabdomyolyse)

### 3- Examens complémentaires :

Dosage de CK : les CK sont élevés ou modérément élevés, peuvent être même normaux

EMG : tracé riche en potentiels d'unités motrices qui sont de faible amplitude

Biopsie musculaire : c'est la clé du diagnostic, elle va nous montrer des fibres en dégénérescence et une réaction inflammatoire et une nécrose vasculaire (c'est pour ça qu'on l'appelle une vascularite)

Bilan inflammatoire : peut être perturbé

Autres : Echocardiologie, ECG, EFR, fonction rénale

### 4- Formes cliniques :

A. Forme sans lésions cutanées (musculaire pure)

B. Forme dermatologique pure

C. Forme associée à un néoplasie : devant une dermatomyosite, il faut faire un bilan d'extension 1 fois/an pendant 5ans (fort risque de néoplasie, la dermatomyosite peut être secondaire au néoplasie ou associée)

D. Forme associée à une vascularite : lupus par ex, secondaire ou associée.

E. Forme de l'enfant : le mode d'installation est souvent aiguë, les signes cutanés sont fugaces, l'enfant peut même se présenter pour un tableau digestif (occlusion, perforation), nodosités sous-cutanées pathognomoniques qu'on peut les palper ou les voir sur la radiologie (calcinose), l'enfant répond mal aux corticoïdes.

## II- Polymyosite

### 1- Définition

Inflammation de plusieurs groupes musculaires, se voit généralement chez des sujets plus âgés (60-70ans), installation très progressive, généralement ce n'est que lorsque le déficit atteint les muscles proximaux du membre supérieur que le patient consulte.

### 2- Clinique

Le déficit moteur commence par la ceinture pelvienne, s'étend à la ceinture scapulaire puis en distal

Les troubles respiratoires et de déglutition sont moins fréquents

Ce déficit est douloureux mais pas assez douloureux que la dermatomyosite, les ROT sont longtemps conservés, pas d'amyotrophie que tardivement

La polymyosite peut d'associer à un néoplasie ou une vascularite

### 3- Examens complémentaires :

CK : élevés ou modérément élevés

EMG : = dermatomyosite

Biopsie musculaire : fibres en dégénérescence, réaction inflammatoire, pas de nécrose vasculaire

## III- Myosite à inclusions

### 1- Définition

Peut se voir chez le sujet jeune (enfant ou adulte jeune) et chez le sujet âgé, il existe des formes familiales, elle ne répond pas au traitement par corticoïdes et aux immunosuppresseurs.

### 2- Clinique

Déficit proximal des ceintures, généralement asymétrique qui s'étend en distal pour y prédominer

On peut avoir une abolition des ROT (car en EMG on peut même trouver une note périphérique « affection mixte »)

On peut avoir des troubles de la respiration ou de la déglutition, les myalgies ne sont pas importantes.

### 3- Examens complémentaires :

CK : élevés

EMG : tracé mixte (neurogène périphérique et myogène)

Biopsie musculaire : macroscopiquement on trouve des vacuoles bordées et microscopiquement, on met en évidence des inclusions intracytoplasmiques (d'où le nom de myosite à inclusions)

## Traitement

### 1- Pour la dermatomyosite et la polymyosite

- On donne les corticoïdes 1mg/kg/j pendant 4-6 semaines, puis on commence à diminuer (par suivi clinique et dosage des enzymes musculaires) (diminution progressive pour éviter les rechutes et les récives)
- Adjuvants aux corticoïdes : Ca, K+, régime strict en sel...
- Si rechute, on donne des immunosuppresseurs : Imurel 2,5mg/kg/j ou Méthotrexate 5.5mg/semaine.
- Traiter le cœur ou les reins s'ils sont atteints, traiter le néoplasie s'il est présent et les lésions cutanées.
- Rééducation fonctionnelle.

\* Une polymyosite qui ne répond pas aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs est une myosite à inclusions.

### 2- Myosite à inclusion :

Elle ne répond pas aux corticoïdes et immunosuppresseurs, des récentes recherches disent qu'elle répond aux immunoglobulines.