



FICHE TECHNIQUE

# Dermatomyosite pure

La classification des myopathies inflammatoires selon Troyanov et coll. (2005) isole la “dermatomyosite pure”, qui se distingue de la classique “dermatomyosite” par trois critères négatifs : l’absence d’association à un cancer, l’absence d’autoanticorps spécifiques des myosites autres que les anti-MI-2 et l’absence d’atteinte autre que musculaire ou cutanée. Elle représenterait 20% des myosites de l’adulte. Des facteurs génétiques jouent probablement un rôle dans son apparition, comme le suggère l’association entre la forme juvénile de la maladie et certains allèles HLA (DQA1\*0501 notamment). Elle peut débuter à tout âge et atteint les deux sexes.

MAI 2010



	SIGNES OU SYMPTÔMES	PENSER À RECHERCHER	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES
<b>Appareil locomoteur</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Début subaigu ou insidieux, à tout âge</li> <li>• Difficultés à se lever d'une chaise basse ou des toilettes</li> <li>• Difficultés à monter les escaliers</li> <li>• Difficultés à se coiffer</li> <li>• Difficultés à s'habiller</li> <li>• Douleurs musculaires (inconstantes)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Déficit moteur bilatéral et symétrique, à prédominance proximale (racine des membres, muscles cervicaux)</li> <li>• Myalgies à la palpation ou à la mobilisation</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dosage sanguin des CPK : élévation (3 à 10 fois la normale)</li> <li>• Recherche d'autoanticorps : présence d'anti-Mi-2 dans moins de 20% des cas (spécificité de 98 à 100%)</li> <li>• EMG : syndrome myogène</li> <li>• IRM musculaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>- hyper-signaux (inflammation, œdème) plus ou moins diffus intramusculaires</li> <li>- et/ou œdème cutané, sous-cutané ou des fascias</li> </ul> </li> <li>• Biopsie musculaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>- infiltrat inflammatoire périvasculaire (lymphocytes B, CD4+, CD8+, macrophages)</li> <li>- atrophie périfasciculaire,</li> <li>- dépôt de la fraction terminale du complément (C5b9) dans les capillaires</li> </ul> </li> </ul>
<b>Peau</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Erythème lilacé des paupières supérieures</li> <li>• Erythème en bande du dos des mains et des doigts</li> <li>• Papules érythémateuses ou violacées sur la face d'extension des doigts, des coudes ou des genoux (papules de Gottron)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Erythème périunguéal squameux avec télangiectasies (signe de la manucure)</li> <li>• Calcifications sous-cutanées (calcinose), retrouvées plus souvent chez l'enfant (30 à 50%), surtout aux coudes et aux genoux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Biopsie cutanée : réduction de la densité capillaire, dépôts de la fraction terminale du complément (C5b9) dans les artérioles et capillaires de la jonction dermo-épidermique</li> <li>• Radio / IRM : calcifications sous-cutanées</li> </ul>
<b>ORL</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Difficultés à déglutir (solides et liquides)</li> <li>• Régurgitation nasale</li> <li>• Voix nasonnée</li> <li>• Enrouement</li> <li>• Toux en mangeant</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Test du verre d'eau (mesure du temps mis pour déglutir 100 ml d'eau)</li> <li>• Fausses routes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Endoscopie œsophagienne + transit baryté œsophagien +/- radiocinéma œsophagien : <ul style="list-style-type: none"> <li>- paralysie des muscles pharyngés</li> <li>- spasme du sphincter supérieur de l'œsophage</li> </ul> </li> </ul>
<b>Appareil respiratoire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Toux et fièvre</li> <li>• Dyspnée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pneumopathie d'inhalation</li> <li>• Insuffisance respiratoire</li> <li>• Absence de pneumopathie interstitielle (dans la forme "pure")</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Radiographie pulmonaire : foyer</li> <li>• Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) : syndrome restrictif</li> <li>• Gaz du sang (GDS) : hypoxie +/- hypercapnie</li> </ul>
<b>Autres appareils</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Absence de signes extramusculaires et extracutanés</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vérifier l'absence de cancer (poumon, vessie, sein, ovaire, lymphome non hodgkinien, estomac, colon, pancréas...)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Scanner thoracique</li> <li>• Scanner abdomino-pelvien</li> <li>• Mammographie</li> <li>• Fibroscopie bronchique</li> <li>• Coloscopie (âge ≥ 45 ans)</li> <li>• ...</li> </ul>

## ORIENTATIONS THÉRAPEUTIQUES

### Traitement médicamenteux :

corticoïdes, immunoglobulines polyvalentes (Ig), méthotrexate, azathioprine, autres immunosuppresseurs (ciclosporine, mycophénolate mofétil, tacrolimus par voie générale chez l'enfant)

### En 1<sup>ère</sup> intention :

- Dans les formes sévères : bolus de méthylprednisolone initiaux (0,5 à 1 mg/kg/jour pendant 3 jours)
- Prednisone 1 mg/kg/jour pendant 4 à 6 semaines, puis diminution de 10% de la dose tous les 10 jours (58 à 100% de réponse partielle et 30 à 66% de réponses complètes, selon les séries)

### En 2<sup>e</sup> intention (inefficacité partielle ou totale, corticodépendance) :

Prednisone (1 mg/kg/jour) + Méthotrexate (0,3 à 0,4 mg/kg/semaine) ou Azathioprine (2 à 3 mg/kg/jour) ou Ig IV (2kg/kg/mois)

### En 3<sup>e</sup> intention (inefficacité partielle ou totale) :

- Prednisone + Ig IV + Méthotrexate et/ou Azathioprine ou autres immunosuppresseurs
- Échanges plasmatiques

### Prévention de l'incapacité fonctionnelle

Kinésithérapie et rééducation motrice  
Adaptation de l'environnement

### Lutte contre la myopathie cortisonique

Maintien d'une activité physique douce et modérée : marche, vélo d'appartement

### Soutien psychologique

Consultation d'un psychologue ou d'un psychiatre, puis suivi si nécessaire

### Conseils pour l'orientation ou le reclassement professionnel

Fonction du tableau clinique et de l'âge, en lien avec un conseiller d'orientation ou le médecin du travail

### Traitements locaux

Corticoïdes et/ou tacrolimus en topique sur les lésions cutanées

### Chirurgie

Exérèse chirurgicale des calcifications en cas de répercussion esthétique ou fonctionnelle majeure

### Arrêt de l'alimentation orale

Alimentation entérale/parentérale, gastrostomie

### Traitement médicamenteux

Corticoïdes ou immunosuppresseurs

### Antibiothérapie

### Kinésithérapie respiratoire

### Ventilation assistée

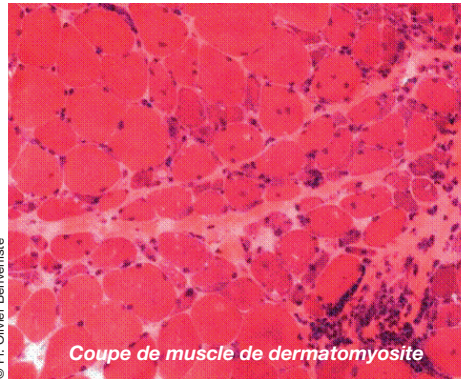


**Décrite pour la première fois en 1863, la dermatomyosite a aujourd'hui une prévalence estimée entre 6 et 7 cas pour 100 000 personnes. Elle connaît deux pics de fréquence : entre 5 et 14 ans, puis après 40 ans. Chez l'adulte, la dermatomyosite pure représenterait 1 myosite sur 5. Elle atteint les deux sexes, avec une prédominance féminine (2 femmes pour 1 homme).**

## La dermatomyosite pure, en bref

### Physiopathologie

Le mécanisme responsable de la dermatomyosite est vasculaire. L'activation, pour une raison encore inconnue, du complément conduit au dépôt de sa fraction terminale (C5b9) dans les capillaires du muscle et du derme. Il entraîne une altération de l'endothélium vasculaire. L'ischémie qui en résulte induit à son tour un infiltrat inflammatoire périvasculaire.



© Pr. Olivier Benveniste

Coupe de muscle de dermatomyosite

### Signes cliniques

Le tableau typique associe un déficit musculaire avec des lésions cutanées caractéristiques. Cependant, l'atteinte de muscles peut manquer (8 à 20% de formes amyopathiques ou *sine myositis*). À l'inverse, l'atteinte de la peau peut rester absente (*dermatomyositis sine dermatitis*). La dermatomyosite peut comporter une atteinte des muscles de la déglutition ainsi que des troubles respiratoires, primitifs par déficit des muscles respiratoires ou secondaires à des fausses routes. Ils aggravent le pronostic.

### Traitement

Le traitement médicamenteux repose sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs. Dans 90% des cas, la maladie rechute avant que la corticothérapie ne soit inférieure ou égale à 5 mg/j depuis plus d'un an, nécessitant une reprise du traitement à fortes doses. La dermatomyosite reste cependant le plus souvent corticostensible.

En savoir +

#### Sites Internet AFM

[www.afm-telethon.org](http://www.afm-telethon.org)

Rubrique "Médiathèque" : publications médico-scientifiques de l'AFM, rédigées et validées par une équipe de rédacteurs spécialisés (PDF téléchargeables).

#### [www.myobase.org](http://www.myobase.org)

Base documentaire sur les maladies neuromusculaires et le handicap moteur éditée par le service documentation de l'AFM.

#### Avancées médico-scientifiques neuromusculaires

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

#### Principales maladies neuromusculaires.

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

#### Myobank : une banque de tissus pour la recherche

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2009

#### Myosites idiopathiques

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

#### Polymyosite pure

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

#### Myosite de chevauchement

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

#### Myosite à inclusions sporadique

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Classification des principales myosites idiopathiques	
Hoogendijk et coll. (2003)	Troyanov et coll. (2005)
Polymyosite	Polymyosite pure
Dermatomyosite	Dermatomyosite pure
Myosite à inclusions sporadique	Myosite à inclusions sporadique
Myopathie nécrosante à médiation immunitaire	Myosite de chevauchement
Myosite non spécifique	Myosite associée à un cancer



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex

Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16

Siège social : AFM - Institut de Myologie

47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13

[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)