

Université de Limoges
Faculté de Médecine



Année 1993

SCD UNIV.LIMOGES



D 035 148013 9

Thèse n° 157/1

Étude rétrospective de 32 cas de dermatopolymyosite

Thèse
pour le diplôme d'État de Docteur en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le 12 octobre 1993

par

Isabelle DAUNAS
née le 30 janvier 1966 à Saint-Jean d'Angély
(Charente-Martime)

Examineurs de la Thèse :

M. le Professeur VALLAT J.-M.
M. le Professeur BONNETBLANC J.-M.
M. le Professeur DUMAS M.
M. le Professeur TRÈVES R.
M. le Professeur HUGON J.

Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité

Thèse med Limoges 1993 n° 157

Exp 2
sibil

**Université de Limoges
Faculté de Médecine**



Année 1993

Thèse n° 57

Étude rétrospective de 32 cas de dermatopolymyosite

**Thèse
pour le diplôme d'État de Docteur en Médecine**

**présentée et soutenue publiquement
le 12 octobre 1993**

par

**Isabelle DAUNAS
née le 30 janvier 1966 à Saint-Jean d'Angély
(Charente-Martime)**

Examineurs de la Thèse :

**M. le Professeur VALLAT J.-M.
M. le Professeur BONNETBLANC J.-M.
M. le Professeur DUMAS M.
M. le Professeur TRÈVES R.
M. le Professeur HUGON J.**

**Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité**

UNIVERSITÉ DE LIMOGES

FACULTÉ DE MEDECINE

DOYEN DE LA FACULTÉ : Monsieur le Professeur BONNAUD

ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ALDIGIER Jean-Claude	Néphrologie
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et Traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie, cytogénétique
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BOUTROS-TONI Fernand	Biostatistiques et Informatique Médicale
BRETON Jean-Christian	Biochimie et Biologie moléculaire
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
DARDE Marie-Louise	Parasitologie
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie-Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie

DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie et Imagerie médicale
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale
GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie, Embryologie, Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie et Biologie moléculaire
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'adultes
LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBET René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie et Transfusion
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
MOULIES Dominique	Chirurgie infantile
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépatologie-Gastrologie- Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
PRALORAN Vincent	Hématologie et Transfusion
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie et Biologie moléculaire
ROUSSEAU Jacques	Radiologie et Imagerie médicale
SAUTEREAU Denis	Hépatogastro-Entérologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie-Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique et Traitement de l'image
WEINBRECK Pierre	Maladies infectieuses
SECRÉTAIRE GÉNÉRAL DE LA FACULTÉ - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS	
POMMARET Maryse	

À ma famille,

À mes amis.

À Monsieur le Professeur VALLAT,

Professeur des Universités de Neurologie,
Médecin des Hôpitaux,

Votre rigueur scientifique, la qualité de votre enseignement et votre gentillesse nous ont été précieux.

Vous nous avez guidés par vos conseils durant ce travail.

Qu'il témoigne de notre profond respect.

À Monsieur le Professeur BONNETBLANC,

Professeur des Universités de Dermatologie
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service,

Nous avons pu apprécier votre accueil chaleureux et vos grandes connaissances scientifiques.

Nous sommes sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

À Monsieur le Professeur DUMAS,

Professeur des Universités de Neurologie,
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service,

Nous avons pu admirer vos grandes qualités humaines et professionnelles durant ces semestres passés dans le Service de Neurologie.

Que ce travail soit l'expression de notre profonde gratitude.

À Monsieur le Professeur HUGON,

Professeur des Universités d'Histologie - Embryologie -
Cytogénétique,

Vous nous avez fait découvrir et apprécier la neurophysiologie.

Vous nous avez guidée dans sa pratique.

Que ce travail soit l'expression de nos remerciements.

À Monsieur le Professeur TRÈVES,

Professeur des Universités de Thérapeutique,
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service,

Vous avez fait preuve de beaucoup de chaleur humaine et d'intérêt pour ce travail.
Qu'il soit l'expression de notre profonde reconnaissance.

Remerciements :

- à tous mes collègues,
- à tout le personnel des services de Neurologie, des soins intensifs, du Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles Neurologiques, et du Service d'Ophtalmologie,
- aux secrétaires du service de Neurologie, du Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles Neurologiques et du service d'Ophtalmologie.

PLAN

<p>A - PREMIÈRE PARTIE : GÉNÉRALITÉS</p>

I - HISTORIQUE

II - CLASSIFICATIONS

- 1 - Classification de WALTON et ADAMS.
- 2 - Classification de BOHAN et PETER.
- 3 - Critères adjuvants de BOHAN et PETER.
- 4 - Autres classifications.

III - ÉPIDÉMIOLOGIE

- 1 - Incidence.
- 2 - Prévalence.
- 3 - Âge.
- 4 - Sexe.
- 5 - Saisons.

IV - SIGNES CLINIQUES

- 1 - Signes musculaires.
- 2 - Signes cutanés.
- 3 - Signes neurologiques.
- 4 - Signes rhumatologiques.
- 5 - Signes pulmonaires.
- 6 - Signes cardiaques.
- 7 - Syndrome de RAYNAUD.
- 8 - Signes digestifs.
- 9 - Calcifications.
- 10 - Troubles de la déglutition.

V - FORMES PARTICULIÈRES

- 1 - Dermatomyosites sine myositis :
 - a - Généralités.
 - b - Associations.
 - c - Traitement.
 - d - Cadre nosologique.
- 2 - Polymyosites segmentaires :
 - a - Généralités.
 - b - Description, évolution.
 - c - Traitement.
- 3 - Dermatopolymyosites et cancer :
 - a - Généralités.
 - b - Facteurs pronostiques.
 - c - Examens complémentaires.
 - d - Variations liées au sexe.
 - e - Délai d'apparition.
 - f - Pronostic.
- 4 - Myosite à inclusions :
 - a - Généralités.
 - b - Critères cliniques et évolutifs.
 - c - Associations.
 - d - Électromyogramme.
 - e - Biopsie musculaire.
- 5 - Formes pédiatriques.

VI - BIOLOGIE

- 1 - Numérotation formule sanguine.
- 2 - Vitesse de sédimentation.
- 3 - Enzymes musculaires.
- 4 - Créatinurie et myoglobulinurie.
- 5 - Électrophorèse des protéines.
- 6 - Bilan immunologique :
 - a - Système H.L.A.
 - b - Immunité cellulaire.
 - c - Immunité humorale.

VII - ÉLECTROMYOGRAMME

- 1 - Généralités.
- 2 - Tracé de repos.
- 3 - Caractéristiques des potentiels d'unité motrice.
- 4 - Tracé d'effort.
- 5 - E.M.G. quantitatif.
- 6 - Stimulo-détection.
- 7 - E.M.G. et myosite à inclusions.

VIII - BIOPSIE MUSCULAIRE

- 1 - Généralités.
- 2 - Dégénérescence.
- 3 - Régénération.
- 4 - Infiltrat cellulaire.
- 5 - Anomalies capillaires.
- 6 - Atrophie périfasciculaire et anomalies des fibres.
- 7 - Myosites à inclusions.

IX - IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

- 1 - Résonance magnétique nucléaire.
- 2 - Spectroscopie par résonance magnétique P₃₁.

X - TESTING MUSCULAIRE

XI - ÉTIOLOGIES DIVERSES DES POLYDERMATOMYOSITES

- 1 - Facteurs toxiques.
 - a - Exposition à la silice.
 - b - Colles au cyano-acrylate.
 - c - Implants en silicone.
- 2 - Facteurs médicamenteux :
 - a - La colchicine.
 - b - La D. pénicillamine.
 - c - La pyrithioxine.

- d - La cimétidine.
- 3 - Les toxines.
- 4 - L'exercice physique.

XII - ÉTIOLOGIES VIRALES

- 1 - Le H.I.V. ₁ et ₂.
- 2 - Le H.T.L.V. ₁.
- 3 - Les myxovirus.
- 4 - Les entérovirus.
- 5 - Virus et myosites à inclusions.

XIII - POLYMYOSITES EXPÉRIMENTALES

XIV - TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES

- 1 - Généralités.
- 2 - Corticothérapie.
 - a - Généralités.
 - b - Doses.
 - c - Durée.
 - d - Variations.
 - e - Inefficacité.
 - f - Limites.
 - g - Contre-indications.
 - h - Effets secondaires.
 - i - Associations.
 - j - Règles de prescription.
 - k - Arrêt des corticoïdes.
- 2 - Les immuno-suppresseurs :
 - a - Généralités.
 - b - Doses.
 - c - Indications.
 - d - Résultats.
- 3 - Les plasmaphérèses :
 - a - Généralités.
 - b - Indications.
 - c - Modalités.

- d - Effets secondaires.
 - e - Associations éventuelles et efficacité clinique.
 - f - Efficacité sur le plan histopathologique.
- 4 - Les immunoglobulines intraveineuses.
- a - Généralités.
 - b - Modalités.
 - c - Effets secondaires.
 - d - Efficacité.
 - e - Indications.
- 5 - Irradiation corporelle totale.
- 6 - La ciclosporine.
- 7 - L'hydroxychloroquine.
- 8 - La thymectomie.

XIV - THÉRAPEUTIQUE NON SPÉCIFIQUE

- 1 - Sur le plan cutané :
- a - Photoprotection.
 - b - Traitement de la calcinose.
- 2 - Sur le plan musculaire :
- a - Traitement d'une insuffisance cardiaque.
 - b - Kinésithérapie.
 - c - Chirurgie.

B - SECONDE PARTIE :
ÉTUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE

I - PATIENTS ET MÉTHODES :

- 1 - Description de l'étude
- 2 - Critères d'inclusion
- 3 - Critères d'exclusion

II - CARACTÉRISTIQUES GÉNÉRALES :

- 1 - Sexe
- 2 - Département d'origine
- 3 - Service d'admission
- 4 - Âge
- 5 - Profession, facteurs de risque
- 6 - Formes cliniques
- 7 - Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes
- 8 - Délai diagnostique
- 9 - Antécédents
- 10 - Traitement antérieur
- 11 - Année de diagnostic

III - DISCUSSION

- 1 - Sexe
- 2 - Département d'origine
- 3 - Service d'admission
- 4 - Âge
- 5 - Formes cliniques
- 6 - Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes
- 7 - Délai diagnostique
- 8 - Année de diagnostic

IV - POLYMYOSITES IDIOPATHIQUES

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires

- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Biopsie musculaire
- 8 - Traitement
- 9 - Évolution
- 10 - Synthèse

V - DERMATOMYOSITES IDIOPATHIQUES

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires
- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Biopsie musculaire
- 8 - Biopsie cutanée
- 9 - Traitement
- 10 - Évolution
- 11 - Effets iatrogènes
- 12 - Synthèse

VI - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES ASSOCIÉES À UN CANCER

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes

- e - Marqueurs tumoraux
- f - Bilan immunologique
- g - Sérologies virales et parasitaires
- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Biopsie musculaire
- 8 - Cancer associé
- 9 - Traitement
- 10 - Évolution et complications iatrogènes
- 11 - Synthèse

VII - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES INFANTILES

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires
- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Biopsie musculaire
- 8 - Biopsie cutanée
- 9 - Traitement
- 10 - Évolution
- 11 - Synthèse

VIII - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES ASSOCIÉES À UNE CONNECTIVITE

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie

- a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires
- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
 - 6 - Électromyogramme
 - 7 - Biopsie musculaire
 - 8 - Traitement
 - 9 - Évolution
 - 10 - Effets iatrogènes

IX - POLYMYOSITES SEGMENTAIRES

- 1 - Généralités
- 2 - Antécédents
- 3 - Clinique
- 4 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires
- 5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Biopsie musculaire
- 8 - Traitement
- 9 - Évolution

X - MYOSITE À INCLUSIONS

- 1 - Généralités et antécédents
- 2 - Clinique
- 3 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation

- c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales, bactériennes et parasitaires
- 4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
 - 5 - Biopsie musculaire
 - 6 - Électromyogramme
 - 7 - Traitement
 - 8 - Évolution

XI - MYOSITE INDUITE

- 1 - Généralités et antécédents
- 2 - Signes cliniques
- 3 - Biologie
 - a - Enzymes musculaires
 - b - Vitesse de sédimentation
 - c - Biologie standard
 - d - Hormones thyroïdiennes
 - e - Bilan immunologique
 - f - Sérologies virales et parasitaires
- 4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire
- 5 - Biopsie musculaire
- 6 - Électromyogramme
- 7 - Traitement
- 8 - Évolution
- 9 - Synthèse

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

Liste des abréviations

- B.M. : biopsie musculaire.
C.P.K. : créatine phosphokinase.
C.P.K.M.B. : créatine phosphokinase myocardique.
P.M. : polymyosite.
D.M. : dermatomyosite.
D.P.M. : dermatopolymyosite.
I.B.M. : inclusion body myositis.
L.D.H. : lactico déshydrogénase.
T.G.O. : transaminase glutamo oxalo-acétique.
I_g : immunoglobuline.
H.L.A. : human leucocyte antigen.
E.M.G. : électromyogramme.
H.I.V. : human immuno deficiency virus.
S.I.D.A. : syndrome d'immuno-déficiencce acquis.
H.T.L.V.1 : human T. cell leukemia virus type 1.
P.C.R. : polymerase chain reaction.
A.C.T.H. : hormone adréno-corticotrope.
I.V. : intraveineux.
I.M. : intramusculaire.
C.H.R.U. : Centre hospitalier régional universitaire.
T.S.H. : hormone thyroéotrope.
E.F.R. : épreuve fonctionnelle respiratoire.
F.A.N. : facteur anti noyau.
E.C.G. : électrocardiogramme.
V.S. : vitesse de sédimentation.

A - PREMIÈRE PARTIE : GÉNÉRALITÉS

I - HISTORIQUE :

Le premier cas décrit de dermatopolymyosite remonte à 1863 par WAGNER (117). Il individualisait alors une pathologie musculaire inflammatoire et dégénérative. Un second cas est isolé en 1887. Le terme de dermatomyosite est créé par UNVERRICHT (113) qui remarque des cas d'association d'atteinte cutanée et musculaire. Par la suite de nombreux cas sont décrits et l'on sépare les formes cliniques avec atteinte cutanée et celles constituées d'une atteinte musculaire isolée. Pour ces formes, en 1945, le terme de polymyosite sera employé avec des variantes selon le tableau clinique :

- pour les formes aiguës : polymyosite oedémateuse de BERGOUIGNAN (11) ;
- pour les formes chroniques : polymyosite pseudomyopathique de FURTADO et ALVIN (43).

La possibilité d'une atteinte infantile est remarquée dès 1912 puis ces formes furent individualisées et décrites par BANKER et VICTOR (6) ainsi que CARPENTER et coll. (20). L'association cancer - dermatomyosite est remarquée dès 1916 par STERTZ (108). Par la suite de multiples cas seront décrits et permettront de préciser les différentes formes pathologiques.

II - CLASSIFICATIONS

1 - Classification de WALTON et ADAMS :

En 1958, une première classification est proposée par WALTON et ADAMS (119). Elle permet de distinguer quatre groupes :

Groupe I : Polymyosites aiguës, subaiguës et chroniques.

Groupe II : Polymyosites avec atteinte musculaire et signes discrets cutanés ou de maladie du collagène.

Groupe III : Polymyosites avec atteinte cutanée sévère ou collagénose grave.

Groupe IV : Polymyosites ou Dermatomyosites associées à un cancer.

Cette classification sera reprise en 1963 par BARWICK et WALTON (8).

2 - Classification de BOHAN et PETER :

En février 1975, BOHAN et PETER (12) proposent une nouvelle version.

Groupe I : Polymyosites idiopathiques.

Groupe II : Dermatomyosites idiopathiques.

Groupe III : Dermatomyosites ou Polymyosites associées à un cancer.

Groupe IV : Dermatomyosites ou Polymyosites de l'enfant (de moins de 16 ans).

Groupe V : Dermatomyosites ou Polymyosites associées à une collagénose.

3 - Critères adjuvants de BOHAN et PETER :

De plus BOHAN et PETER (12) donnaient des critères permettant de classer en définies, probables ou possibles les cinq différentes formes cliniques précitées d'après cinq critères adjuvants :

a : Faiblesse musculaire symétrique des ceintures et des fléchisseurs du cou s'aggravant sur des semaines à des mois, avec ou sans dysphagie ou atteinte respiratoire.

b : Nécrose des fibres musculaires de type I et II à la B.M., phagocytose, régénération avec basophilie, grands noyaux vésiculeux sarcolemmiques avec nucléole proéminent, atrophie périfasciculaire, variation de la taille des fibres entre elles et exsudat inflammatoire souvent périvasculaire.

c : Élévation sérique des enzymes musculaires particulièrement les créatines phospho-kinases et souvent les aldolases, les transaminases et les lactates deshydrogénases.

d : Triade électromyographique de brefs, petits et polyphasiques potentiels d'unité motrice, de fibrillation, d'ondes positives à front raide avec irritabilité à l'insertion et de décharges répétitives à haute fréquence.

e : Atteintes cutanées comprenant :

- érythème lilacé des paupières,

- oedème périorbitaire,

- érythème du dos des mains surtout des métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales (signe de GOTTRON) ainsi que l'atteinte des genoux, des coudes, du visage, du cou et du haut du torse.

On considère :

- Dermatomyosite définie : 3 critères plus le rash.

- Polymyosite définie : 4 critères sans le rash.

- Dermatomyosite probable : 2 critères plus le rash.

- Polymyosite probable : 3 critères sans le rash.

- Dermatomyosite possible : 1 critère plus le rash.

- Polymyosite possible : 2 critères sans le rash.

4 - Autres classifications :

D'autres classifications ont vu le jour depuis, notamment celle de WHITAKER (121) en 1982, plus détaillée et incluant les myosites nodulaires et les myosites à éosinophiles, et celle de GAYRAUD et GUILLEVIN (45) avec les myosites infectieuses,

granulomateuses.

La multiplicité de ces classifications rend compte de la difficulté de séparer les différentes formes de myosites. Des critères histologiques, cliniques, biologiques, évolutifs ont été employés, parfois simultanément, par les différents auteurs afin de décrire le plus précisément possible la variété des atteintes observées dans ce cadre.

III - ÉPIDÉMIOLOGIE

1 - Incidence :

L'incidence est estimée de 2 à 8 cas par million d'habitants et par an. MEDSGER et coll. (83) ont précisé cette incidence à 5 cas par million d'habitants par an sur une période de 22 ans mais ceci aux États-Unis et sur une population mixte sur le plan racial.

2 - Prévalence :

Elle est relativement faible et variable selon les auteurs.

3 - Âge :

On observe une distribution bimodale avec 2 pics de fréquence pour l'âge de début de la maladie :

- un pic de 5 à 15 ans (formes infantiles) ;
- un pic de 45 à 54 ans ;

Après 54 ans la fréquence diminue à nouveau.

4 - Sexe :

On observe une nette prépondérance féminine. Le sex ratio a été estimé à 2/1 par PEARSON (92). Plus récemment l'étude de MEDSGER et coll. (83) l'estiment à 1,5/1.

En ce qui concerne les formes paranéoplasiques de Dermatomyosites et de Polymyosites on ne trouve pas de relation entre le risque de survenue d'un cancer et le sexe (BONNETBLANC et coll. (14), COX et coll. (26)).

4 - Saisons :

MEDSGER et coll. (83), en 1970, n'avaient pas remarqué de variation saisonnière pour les adultes mais, en revanche, retrouvaient pour les formes infantiles une concentration nette d'apparition des symptômes dans les mois de février, mars et avril.

MANTA et coll. (80) trouvent, eux aussi, mais chez 51 adultes une prédominance nette d'apparition de la maladie de mars à mai et l'attribuent à des facteurs environnementaux : virus, parasites, ...

IV - CLINIQUE :

Les formes cliniques sont très variables en fonction du diagnostic selon la classification de BOHAN et PETER (12) et en fonction du mode évolutif.

1 - Les signes musculaires :

Ils sont d'apparition progressive (2 à 3 semaines), consistant en une diminution de la force musculaire proximale (ceintures pelvienne et scapulaire) ainsi que des muscles du cou. Le patient présente des difficultés à la marche, à monter les escaliers, à se lever sans s'aider de ses mains (signe du tabouret).

La gravité de l'atteinte peut être très variable allant de la gêne discrète à l'état grabataire. Les muscles pharyngés postérieurs peuvent être touchés également et entraîner l'apparition d'une dysphagie et d'une dysphonie. Enfin, dans certains cas, une atteinte des muscles respiratoires peut être notée. L'atteinte de la musculature distale est rare. L'atrophie musculaire est tardive et parfois discrète contrastant souvent avec l'importance du déficit moteur. Elle peut être masquée par l'oedème car on observe souvent, en revanche, un empâtement des muscles proximaux associés à des myalgies. Des rétractations tendineuses parfois très invalidantes peuvent survenir.

L'évolutivité de l'atteinte musculaire est très variable avec des formes aiguës type WAGNER-UNVERRICHT pouvant au maximum correspondre à une rhabdomyolyse aiguë provoquant une insuffisance rénale aiguë par tubulopathie et des formes chroniques avec un syndrome inflammatoire discret.

Les réflexes ostéo-tendineux sont généralement conservés sauf dans les myosites à inclusions où ils sont précocement diminués ou abolis.

2 - Les signes cutanés :

Ils sont constitués principalement d'érythème et d'oedème sur le visage, le cou et les membres supérieurs. Au niveau des paupières on note un aspect lilacé des paupières. Une coloration héliotrope du visage avec l'aspect d'érythème en lunettes est classique. Une hyperhémie périunguëale est fréquente avec des douleurs intenses lorsqu'on repousse la matrice unguëale (signe de la manucure), de même qu'une éruption érythémateuse hyperkératosique des articulations métacarpophalangiennes (signe de GOTTRON). Une photosensibilisation est possible de même que des lésions de vascularite et des télangiectasies. Les signes prédominent sur le visage, le cou et les faces d'extension des articulations. Une atteinte muqueuse à type de stomatite érythémateuse ou atrophique peut être retrouvée (CRIKX et BELAICH, 27). Dans les formes typiques, l'atteinte cutanée est pathognomonique, en revanche, dans les formes plus chroniques et atypiques, le diagnostic peut être plus difficile devant une poïkilodermie ou des lésions sclérodermiformes.

3 - Signes neurologiques :

On note la présence de paresthésies décrites par les patients. Le cadre des

neuromyosites est très discuté (COQUET et coll., 25).

4 - Signes rhumatologiques :

Classiquement décrits comme des arthralgies et des arthrites aiguës régressant sous corticothérapie et sans manifestations radiologiques associées. La ponction articulaire, lorsqu'un épanchement existe, retrouve un liquide inflammatoire à formule leucocytaire sans germe.

5 - Signes pulmonaires :

Considérée comme rare, cette atteinte reste grave sur le plan pronostique. Elle consiste en une alvéolite fibrosante d'évolution subaiguë se traduisant cliniquement par une dyspnée progressivement croissante associée à une toux chronique généralement non productive. Les clichés pulmonaires retrouvent un aspect de fibrose réticulonodulaire. Les gaz du sang sont perturbés avec une hypoxie parfois sévère et l'existence d'un syndrome restrictif aux E.F.R. est classique. La sensibilité aux corticoïdes serait médiocre ou n'existerait que pour de très fortes doses (SCHWARTZ et coll., 101).

6 - Signes cardiaques :

Comme pour les signes pulmonaires il est difficile de les rattacher formellement au diagnostic de polymyosite ou de dermatomyosite. La preuve d'une atteinte cardiaque liée à une dermatomyosite ne peut être apportée (HOCHBERG et coll., 56) que sur des données angiographiques et histologiques. Les manifestations cardiaques sont relativement fréquentes (30 à 50 % des malades). Elles sont aussi variées dans leur présentation :

- tachycardie sinusale, trouble du rythme, modification du segment S.T., bloc de branche, signes d'insuffisance cardiaque à l'E.C.G. (BOHAN et coll., 13) ;
- myocardite fréquemment associée à des troubles du rythme ;
- hypokinésie ventriculaire par myocardiopathie ;
- moins fréquemment, atteinte péricardique avec épanchement.

L'atteinte cardiaque est généralement considérée comme de mauvais pronostic (HENRICKSSON et SANDSTEDT, 53). Elle doit être dépistée car elle nécessite un traitement symptomatique associé à une surveillance étroite afin d'en limiter les complications.

Les examens paracliniques pratiqués sont l'E.C.G., le holter cardiaque, l'échocardiographie avec mesure de la fraction d'éjection et recherche d'épanchement. Le dosage des C.P.K. M.B. semble être utile (ASKARI et HUETTNER, 5) et indiquer de façon assez fiable la probabilité d'une atteinte cardiaque, principalement lorsque ce taux est supérieur à 3 % du total. La réalisation d'une scintigraphie myocardique au thallium 201 peut permettre de découvrir des troubles de la perfusion parfois difficiles à différencier d'un infarctus myocardique.

KOBAYASHI et coll. (68) proposent le dosage de la troponine cardiaque T qui semble être un élément sensible et lié à l'évolution des troubles cardiaques.

Le traitement de ces atteintes cardiaques passe donc par de hautes doses de corticoïdes associées si besoin à des digitaliques, des diurétiques, et éventuellement la pose d'un pace maker pour bloc auriculo-ventriculaire dans les myocardites évoluées.

7 - Syndrome de RAYNAUD :

Il est assez fréquent (20 % des cas de Dermatomyosites et 10 % des cas de Polymyosites pour SERRATRICE et coll., 1986, 106). Il est de caractère généralement bénin ne s'accompagnant quasiment jamais de nécrose cutanée. Il est principalement retrouvé dans les formes V de la classification de BOHAN et PETER (12).

8 - Signes digestifs :

Ils correspondent à une atonie gastro-intestinale avec des signes de malabsorption pouvant être associés à des hémorragies digestives qui rentrent dans le cadre, chez l'enfant, des atteintes vasculaires (rétinopathies, livédo, ...).

9 - Calcifications :

Elles sont de survenue relativement fréquente chez l'enfant et l'adolescent principalement (27 à 68 % des cas selon les auteurs). Elles peuvent être localisées ou diffuses, surtout dans les dermatomyosites sévères. Les calcifications sous-cutanées peuvent être mises en évidence par des clichés radiologiques des tissus mous mais aussi plus précocement par la scintigraphie au pyrophosphate de technetium. GODEAU et coll. (47) rapportent cinq cas où les traitements médicaux furent décevants. Pour les formes localisées, l'exérèse chirurgicale de la lésion semble le traitement le plus efficace. Dans les formes diffuses pouvant aller jusqu'à la calcinose universelle de nombreux traitements médicaux ont été proposés sans grand succès. Ces formes aboutissent à un état grabataire et sont d'un pronostic très sombre alors même que, parfois, l'atteinte musculaire a disparu. On peut voir apparaître des rétractions tendineuses, des poussées inflammatoires et des fistulisations. Quelques rares cas de rémission spontanée surviennent parfois ; malheureusement, la plupart du temps, l'évolution se fait au mieux vers une stabilisation, au pire vers une aggravation lente et progressive.

10 - Les troubles de la déglutition :

On les retrouve aussi bien dans les myosites à inclusions que dans les D.P.M.. C'est un signe pronostique défavorable pour BOHAN et PETER (12). Ils sont estimés à 12 %. Ils peuvent être liés à plusieurs causes (KAGEN et coll., 62) :

- une faiblesse de la musculature pharyngée,
- un trouble de la motilité de l'oesophage,
- une stagnation dans les vallécules,
- une faiblesse de la langue,
- une dysfonction oesophagienne distale.

Dans les atteintes par inflammation ou fibrose cricopharyngée la réalisation d'une myotomie du muscle cricopharyngé donne, semble-t-il, d'excellents résultats à court et long terme ce qui permet d'éviter une escalade au niveau du traitement corticoïde et de limiter les risques de fausse route.

Le diagnostic de l'atteinte cricopharyngée est aisé grâce à la manométrie oesophagienne et à l'étude radiologique de la déglutition par absorption de baryte. Dans les myosites à inclusions l'intervention chirurgicale est, également, très utile en raison de la résistance habituelle aux corticoïdes. VERMA et coll. (114) en rapportent un cas opéré avec succès.

V - FORMES PARTICULIÈRES :

1 - Dermatomyosite sine myositis "amyopathic dermatomyositis" :

a - Généralités :

Depuis la classification de BOHAN et PETER (12) en 1975 de nombreux cas d'atteinte cutanée typique sans atteinte musculaire subjective ou objective ont été publiés. Cependant les groupes de patients ne sont pas homogènes. KRAIN (70) publie 6 cas de dermatomyosite sans atteinte musculaire mais, parmi ceux-ci, une femme avait présenté une faiblesse musculaire spontanément régressive. Par ailleurs tous les sujets eurent durant les mois et années suivant le diagnostic de dermatomyosite sine myositis une atteinte musculaire. Pour EUWER et SONTHEIMER (39) ce diagnostic doit être réservé aux patients n'ayant pas de myosite associée durant toute l'évolution de leur pathologie. Toutes les études sur ces formes particulières sont cependant sujettes à discussion car portant généralement sur un faible nombre de sujets. De plus le suivi doit être de longue durée, le délai entre l'apparition de l'atteinte cutanée et celle de la faiblesse musculaire allant de 3 mois à 10 ans et demi chez KRAIN (70). Dans la publication de EUWER et SONTHEIMER (39) les six patients ont été suivis au moins pendant deux ans sans présenter de myosite associée sauf un enfant inclus dans la série qui présenta 3 ans après l'atteinte cutanée des myalgies des cuisses associées à des anomalies à l'E.M.G. Enfin ces six patients n'avaient pas bénéficié de biopsie musculaire.

b - Associations :

Aucun des patients de KRAIN (70) ou de EUWER et SONTHEIMER (39) ne présentait de forme paranéoplasique. D'autres séries rapportent un fort pourcentage d'association à une fibrose intersticielle pulmonaire mais, là encore, le faible nombre de patients n'est pas significatif. Les signes généraux les plus fréquemment associés sont le prurit et une asthénie. Sur le plan biologique, on retrouve fréquemment (50 %) la présence d'anticorps anti-noyaux et d'une élévation de la vitesse de sédimentation.

c - Traitement :

Le traitement de ces formes purement cutanées n'est pas clairement défini. CARO (19) propose l'hydroxychloroquine associée à une protection solaire compte tenu du caractère photosensible de l'éruption. KRAIN (70) utilise des doses relativement faibles de corticoïdes (20 mg par jour) ou des topiques locaux, en revanche, EUWER et SONTHEIMER (39) préfèrent, sauf pour les formes pédiatriques, utiliser de plus fortes doses (40 à 60 mg par jour) avec diminution progressive et association à de l'hydroxychloroquine pour réduire la posologie de prednisone.

d - Cadre nosologique :

Au total le cadre des dermatomyosites sine myositis apparaît clairement défini si on le limite aux formes cutanées typiques ne présentant à aucun moment de leur évolution d'atteinte musculaire et ceci de préférence objectivé par la clinique, la normalité des enzymes musculaires, la négativité de l'électromyogramme et de la biopsie musculaire. L'hypothèse de EUWER et SONTHEIMER (39) selon laquelle de fortes doses de corticoïdes pourraient limiter le risque d'une atteinte musculaire

ultérieure reste encore à démontrer. Enfin il est vrai que dans certains cas atypiques le diagnostic de ces formes est difficile et parfois tardivement posé et le malade peut être traité pour un eczéma de contact ou une dermatite atopique pendant plusieurs mois.

2 - Les polymyosites segmentaires :

a - Généralités :

Ce sont des formes rares et souvent de diagnostic difficile elles aussi, celui-ci se faisant généralement après exérèse chirurgicale de la lésion ou biopsie musculaire. Elles existent aussi bien chez les adultes que chez les enfants.

b - Description, évolution :

L'atteinte peut être localisée à un seul muscle ou groupe musculaire (on décrit ainsi classiquement des myosites orbitaires) et être proximale ou distale. La polymyosite peut rester localisée (véritable polymyosite segmentaire) ou secondairement se généraliser.

L'évolution comme pour une forme généralisée peut se faire vers l'atrophie mais fréquemment le motif de consultation est l'apparition au départ d'une hypertrophie douloureuse parfois associée à des signes généraux (fièvre).

Dans certains cas, l'aspect est pseudotumoral. Le taux des enzymes musculaires est parfois élevé mais la vitesse de sédimentation toujours normale pour SERRATRICE et coll. (1984, 103). La biopsie musculaire retrouve la présence d'un infiltrat inflammatoire et de nécrose. L'électromyogramme montre généralement des anomalies dans la région touchée.

c - Traitement :

L'exérèse de la lésion dans sa totalité lorsque cela est possible semble être efficace et ne pas s'accompagner de rechute (MASTAGLIA et OJEDA, 82).

Le traitement par voie générale (corticothérapie) est souvent inefficace ou partiellement efficace pour SERRATRICE et coll. (103) tandis que pour LEDERMAN et coll. (73) un traitement rapidement mis en oeuvre (Prednisone, Methotrexate) peut freiner l'évolution de ces formes particulières et peut-être l'apparition d'une forme généralisée.

3 - Dermatopolymyosites et cancer :

a - Généralités :

L'association entre les dermatomyosites et les polymyosites est notée depuis 1916. Après avoir été longuement discutée, elle semble aujourd'hui communément admise. En revanche la fréquence de cette association reste variable selon les études : elle est estimée à 28 % pour BONNETBLANC et coll. (14) (sur 118 cas de D.M. adultes), à 43 % pour COX et coll. (26) (53 cas) et pour SIGURGEIRSSON (107) et coll. à 9 % pour les P.M. adultes (396 patients) et 15 % pour les D.M. adultes (392 patients).

b - Facteurs pronostiques :

Les facteurs pronostiques d'une telle association ont été longuement étudiés. Pour BASSET-SEGUIN et coll. (9) l'âge est lié à la fréquence de découverte d'un cancer associé : en effet plus l'âge augmente, plus le risque est important ; mais d'autres éléments semblent avoir un rôle : l'importance de l'élévation de la vitesse de sédimentation, la présence de lésions nécrotiques cutanées ou de lésions cutanées

du tronc. D'autres facteurs pour BASSET-SEGUIN et coll. (9) semblent moins spécifiquement liés comme la présence d'un prurit, d'une asthénie, d'une dysphagie ou de nécrose musculaire à la biopsie.

c - Examens complémentaires :

Tous les auteurs semblent d'accord pour que les examens complémentaires réalisés à la recherche d'une néoplasie sous-jacente soient adaptés aux découvertes de l'examen clinique et de l'interrogatoire. En effet, le rendement des listes d'examens (fibroscopie bronchique, gastrique, échographie abdominale, scanner thoracique, examen gynécologique, ...) mis en oeuvre à l'aveugle semble être très faible.

d - Variations liées au sexe :

Il ne semble pas exister de différence de risque entre les sexes (BONNETBLANC et coll., 14), en revanche le type des cancers associés est légèrement différent. Chez les hommes, le cancer du poumon semble prédominant, chez les femmes ce sont les cancers de la sphère gynécologique. Parmi ces derniers, une mention particulière doit être apportée au cancer de l'ovaire en raison de sa difficulté diagnostique nécessitant parfois une laparotomie exploratrice.

e - Délai d'apparition :

Le cancer est généralement diagnostiqué dans l'année précédant l'apparition d'une D.P.M., ou dans l'année suivante. Elle peut évoluer de façon indépendante avec le cancer sous-jacent, ou de façon paranéoplasique. On doit d'autre part pour COX et coll. (26) rechercher l'association d'un cancer pour une dermatomyosite ne répondant pas au traitement ou stable antérieurement et s'aggravant brutalement.

f - Pronostic :

Il est à noter que pour la plupart des séries l'association D.M. ou P.M. avec un cancer sous-jacent est un facteur de mauvais pronostic avec un pourcentage de décès à 2 ans de 76,4 pour BASSET-SEGUIN et coll. (9) Les associations cancer-dermatopolymyosite chez l'enfant sont exceptionnelles.

4 - Myosites à inclusions :

a - Généralités :

Le terme d'"Inclusion Body Myositis" est né en 1971 mais des patients correspondant à cette description avaient déjà été remarqués. Le cadre des myosites à inclusions s'est donc individualisé cliniquement mais aussi sur des critères paracliniques.

b - Critères cliniques et évolutifs :

Ces critères, aujourd'hui communément reconnus, sont :

- une nette prépondérance masculine (sex ratio 3/1 pour LOTZ et coll., 76) ;
- une apparition de la maladie rare avant l'âge de 50 ans ;
- un déficit moteur proximal et distal modéré souvent prédominant aux membres inférieurs ;
- une évolution vers une aggravation très lente et progressive conduisant à un diagnostic souvent tardif (moyenne : 6,3 ans pour LOTZ et coll., 76) ;
- l'absence de myalgies ;
- la possibilité de retrouver une dysphagie ;
- la disparition précoce des réflexes ostéotendineux ;

- des C.P.K. modérément élevées ou normales ;
- la résistance ou la faible efficacité des corticoïdes même à forte dose.

c - Associations :

Des atteintes diverses peuvent être associées aux myosites à inclusions (JULIEN et coll., 61) :

- des atteintes cutanées : sclérodémie ;
- des pathologies générales :
 - maladie de BUERGER,
 - syndrome de RAYNAUD,
 - cirrhose alcoolique,
 - diabète,

et pour LOTZ et coll. (76) :

- neuropathies (syndrome du canal carpien),
- cancer (sein, ...),
- maladies auto-immunes,

mais la plus fréquente des pathologies associées est l'atteinte cardiaque similaire à celle observée dans les dermatopolymyosites.

d - L'électromyogramme :

Les anomalies les plus fréquentes retrouvées chez ces patients consistent pour JULIEN et coll. (61) en :

- signes neurogènes : brefs potentiels polyphasiques,
- décharges myotoniques, des fasciculations.

e - La biopsie musculaire :

Elle est à l'origine du terme de myosite à inclusions.

L'examen en microscopie optique permet de dépister les myosites à inclusions avec une probabilité de 93 % pour LOTZ et coll. (76).

On retrouve :

- des vacuoles contenant des granules basophiles,
- un infiltrat inflammatoire endomysial,
- une atrophie des fibres musculaires avec des fibres nécrosées, dispersées, ou regroupées avec un aspect neurogène,
- des vacuoles bordées,
- une augmentation des capillaires,
- des inclusions éosinophiles.

L'examen histo-enzymologique ne retrouve pas de sélectivité pour un groupe donné pour JULIEN et coll. (61). En revanche, pour RINGEL et coll. (97), le degré de nécrose est nettement plus faible pour les myosites à inclusions que pour les D.P.M.

En microscopie électronique on trouve l'aspect spécifique d'inclusions nucléocytoplasmiques filamenteuses tubulaires de diamètre de 10 à 25 nm.

D'autres anomalies (JULIEN et coll., 61) peuvent être retrouvées mais sont inconstantes : membranes spiralées, pseudomyéliniques correspondant à des granules basophiles en microscopie optique.

5 - Les formes pédiatriques :

Elles ne sont quasiment jamais paranéoplasiques. Le mode d'entrée dans la maladie comme pour l'adulte peut être aigu, associant l'éruption cutanée à une fièvre

et des myalgies (DUMAS, 36) ou plus discret avec une altération de l'état général et une fatigabilité.

La présence de calcifications sous-cutanées est beaucoup plus fréquente chez les enfants et dépistée par des clichés radiologiques des tissus mous.

Les atteintes viscérales sont courantes dans les formes infantiles, notamment :

- les atteintes digestives avec malabsorption (test au D-Xylose), et surtout perforations et hémorragies digestives par vascularite ;
- les atteintes pulmonaires pouvant se traduire par une pneumopathie intersticielle, voire des complications comme un pneumothorax ;
- les atteintes oculaires : atrophie optique, aspect cotonneux de la rétine.

SERRATRICE et coll. (105) (1989) ont séparé les formes infantiles en 5 groupes ;

- Dermatopolymyosites aiguës graves : type BANKER et VICTOR (6) ;
- Polymyosites subaiguës ou chroniques ;
- Polymyosites du nourrisson ;
- Polymyosites à inclusions ;
- Polymyosites segmentaires.

VI - BIOLOGIE :

1 - Numération formule sanguine :

Dans le cadre du syndrome inflammatoire, on peut observer une hyperleucocytose associée parfois à une anémie inflammatoire.

2 - Vitesse de sédimentation :

Elle est généralement élevée, surtout dans les formes aiguës. Elle peut parfois aussi être normale. Sa diminution lors du traitement permet d'apprécier l'évolution.

3 - Les enzymes musculaires :

Les enzymes musculaires les plus couramment dosées sont les C.P.K., les L.D.H. et les aldolases. On peut également leur adjoindre les T.G.O.. Elles peuvent être très augmentées, notamment dans les phases aiguës. Leur dosage est variable et devra être répété ; il sera, lui aussi, un facteur utile dans le suivi de l'évolution. Enfin, chez les personnes présentant une amyotrophie majeure, le dosage des enzymes musculaires pourra être normal du fait même qu'il ne reste plus de masse musculaire lysable.

4 - La créatinurie et la myoglobulinurie :

Normalement inexistantes, on peut les retrouver notamment dans les formes graves.

5 - L'électrophorèse des protéines :

Il traduit le tableau inflammatoire général avec la présence d'une hypoalbuminémie et d'une augmentation des alpha-2-globulines. Au dosage pondéral

des immunoglobulines on peut retrouver une augmentation des IgG, IgA, IgM.

6 - Le bilan immunologique :

Les D.P.M. sont des pathologies musculaires et générales pour lesquelles la notion de troubles immunitaires est classique tant sur le plan immunité cellulaire que sur le plan immunité humorale (VIARD, 116).

a - Système H.L.A. :

Les D.P.M. sont des maladies à participation autoimmune. Aussi le rôle du Complexe Majeur d'Histocompatibilité est-il primordial. Ce système a en effet la vocation de reconnaître le "soi" et le "non soi". Il code pour la fabrication d'antigènes leucocytaires d'histocompatibilité ou H.L.A. Le typage H.L.A. dans les dermatopolymyosites a été longuement étudié. WHITAKER (121) rapporte la présence d'H.L.A. B₈ chez 72 % des Caucasiens avec une dermatomyosite infantile et 64 % des polymyosites chez les adultes.

Les H.L.A. B₈ et D.R₃ sont plus fréquents chez les patients caucasiens atteints de P.M. et les H.L.A. B₇ D.R_w6 chez les patients noirs. Les maladies auto-immunes, elles, seraient associées à l'H.L.A. B₈ D_w3.

b - Immunité cellulaire :

Les lymphocytes de malades atteints de P.M. sont cytotoxiques in vitro pour les cellules musculaires foetales (MEYER 1988, 85). Ces lymphocytes seraient capables de sécréter une lymphotoxine qui attaquerait les fibres musculaires.

De façon expérimentale, des myosites généralisées ont pu être déclenchées par l'injection répétée en adjuvant de FREUND d'extraits de muscle hétérologue.

HOHLFELD et coll. (57) avaient émis l'hypothèse controversée d'après un patient du rôle des lymphocytes T exprimant le récepteur γ/δ dans l'inflammation et la nécrose musculaire mais la preuve formelle du rôle pathogène de ces lymphocytes n'est pas encore apportée.

c - Immunité humorale :

La présence de multiples anticorps a été retrouvée à une fréquence significative dans les D.P.M.

• Anticorps anti-myoglobine :

Détectés par hémagglutination ou immunodiffusion, ils sont retrouvés à des taux élevés dans les D.P.M. (71 % des cas pour NISHIKAI et HUMMA, 90) (mais à des taux fluctuants) sur des patients présentant des P.M. idiopathiques et des P.M. associées à une sclérodémie ou à un lupus érythémateux systémique.

Pour MEYER (85), ces anticorps seraient plus un effet secondaire de la nécrose musculaire qu'un des éléments déclencheurs de cette même nécrose.

• Anticorps anti-noyaux :

Ce sont des anticorps non spécifiques qui, avec les facteurs rhumatoïdes, sont retrouvés dans 1/3 des cas de D.P.M.

• Anticorps anti-P.M.₁ ou anti-P.M._{scl} :

Il s'agit d'un anticorps anti-noyau. Par immunodiffusion avec des extraits nucléaires de thymus de veau WOLFE et coll. (123) le retrouvent chez 61 % des sérums de patients atteints de P.M. ou de D.M. mais ne le retrouvent pas dans 460 sérums témoins. Cet anticorps est généralement associé aux P.M. avec sclérodémie. REICHLIN et ARNETT (96) estiment sa fréquence par immunofluorescence à 8 % des

myosites.

- Anticorps anti JO₁ (anticorps anti-histidyl t.R.N.A. synthétase) :

On leur a attribué (MEYER, 85) un lien avec la présence d'une fibrose intersticielle pulmonaire qui ne semble pas se vérifier. Ils sont présents dans environ 25 % des cas de polymyosites et dans les dermatomyosites.

- Anticorps anti-ku :

Ils ont été identifiés par MIMORI et coll. (87) comme une protéine porteuse du D.N.A. Ils semblent être un facteur de bon pronostic. On les retrouve dans 55 % des cas de D.P.M. associée à une maladie de système (sclérodermie).

- Anticorps Ro/SSA et La/SSB :

Retrouvés dans 7 % des myosites, associé semble-t-il au lupus érythémateux systémique ou au syndrome de GOUJEROT-SJÖGREN.

- Anticorps anti-Mi :

Subdivisés en Mi 1 et 2, on les retrouve dans 10 à 20 % des D.M. isolées de l'adulte ou de l'enfant.

- Anticorps anti-PL₇ et PL₁₂ :

Ce sont des anticorps anti-cytoplasmiques rares. L'anticorps anti-PL₁₂ est dirigé contre l'alanyl t.R.N.A. synthétase.

TARGOFF et ARNETT (110) soulignaient l'association d'anticorps anti-PL₁₂, anti-PL₇ et JO₁ et d'une fibrose intersticielle pulmonaire diffuse.

Les méthodes de détection de ces anticorps ont beaucoup évolué. REICHLIN et ARNETT (96) soulignaient l'importance de l'utilisation des cellules HEp-2 pour les études en immunofluorescence. Le Western-Blot donne des résultats plus sensibles que la technique d'immunodiffusion en gélose (MEYER et coll., 86).

Grâce à la présence de ces anticorps LOVE et coll. (77) ont tenté d'établir une corrélation entre les signes cliniques et le typage H.L.A. : par exemple l'association des anticorps anti-Mi2, de l'HLADR7 DRw53, de signes cutanés thoraciques et d'une bonne réponse au traitement.

d - Synthèse :

Les polydermatomyosites sont des affections dysimmunitaires de physiopathogénie complexe. Elles semblent déclenchées par des éléments multiples : toxiques, virus ou autres provoquant une réaction auto-immune humorale ou cellulaire. Leur mécanisme est varié : les dermatomyosites sont liées à des altérations capillaires provoquant une ischémie et une nécrose musculaire. Les lésions capillaires sont provoquées par le dépôt du complexe d'attaque membranaire C5b-9 qui n'est pas retrouvé dans les cas de polymyosite (KISSEL et coll. 1986, 67). Ce dépôt surviendrait précocement dans la maladie (KISSEL et coll. 1991, 66). Dans les polymyosites en revanche l'atteinte est primitivement localisée sur les fibres musculaires lésées par les lymphocytes T. L'infiltrat est plutôt périnécrotique alors que dans les dermatomyosites il est plutôt périvasculaire.

VI - ÉLECTROMYOGRAMME

1 - Généralités :

Il est un examen important pour le diagnostic et permet de suivre l'évolution. Les

premiers à l'avoir étudié dans le cadre des polymyosites sont BUCHTHAL et PINELLI (18) qui, en 1953, réalisaient une étude sur les potentiels d'action musculaires chez 8 hommes et 3 femmes atteints de polymyosite (dont 5 formes infantiles).

2 - Tracé de repos :

On peut observer :

- potentiels brefs de fibrillation,
- potentiels lents de dénervation,
- décharges pseudo-myotoniques à l'insertion de l'aiguille.

3 - Caractéristiques des potentiels d'unité motrice :

- diminution de la durée (20 à 30 %) (BUCHTHAL et PINELLI, 18) ;
- amplitude normale ou légèrement diminuée (BUCHTHAL et PINELLI, 18, BARKHAUS et coll., 7) ;
- morphologie polyphasique (plus de 3 ou 4 phases).

4 - Tracé d'effort :

On retrouve :

- un tracé myogène d'amplitude légèrement inférieure à la normale ;
- un tracé "riche" pour un effort modéré ;
- une capacité d'effort diminuée.

5 - E.M.G. quantitatif :

Des études quantitatives d'E.M.G. ont été réalisées (TROJABORG, 112 ; BUCHTHAL et KAMIENIECKA, 17) retrouvant toutes une augmentation de fréquence des potentiels polyphasiques de courte durée.

6 - Stimulo-détection :

Dans les formes isolées de D.P.M. les vitesses de conduction motrice et sensitive sont normales. En revanche des anomalies peuvent être retrouvées si une maladie de système (lupus érythémateux disséminé) est associée.

7 - E.M.G. et myosite à inclusions :

On peut retrouver des anomalies très diverses (JOY et coll., 60) :

- fibrillation associée à des ondes positives pointues ;
- un mélange de grands et de petits potentiels d'unités motrices ;
- un ralentissement des vitesses de conduction traduisant une atteinte neurogène.

VIII - BIOPSIE MUSCULAIRE :

1 - Généralités :

Elle est un élément important du diagnostic. Elle permet également de suivre

l'évolution dans certains cas. Elle peut être normale si elle est réalisée dans un muscle indemne ou si le patient présente une dermatomyosite sine myositis. Enfin elle peut être faussement anormale si elle est réalisée sur un point de piqûre de l'électromyogramme. Les aspects typiquement retrouvés sont :

- une dégénérescence des fibres musculaires,
- parfois une régénération,
- un infiltrat cellulaire,
- une atrophie périfasciculaire.

2 - Dégénérescence :

C'est l'anomalie la plus fréquente. Le cytoplasme s'altère progressivement, devient éosinophile, puis vacuolaire et enfin on aboutit à une dégénérescence hyaline complète. Elle conduit à une nécrose musculaire qui prédomine à la périphérie des faisceaux. L'intensité de la nécrose est très variable d'un malade à l'autre.

AHRAHATA et ENGEL, 1988 (3) ont démontré que dans les myosites à inclusions la fréquence des fibres musculaires non nécrotiques envahies par les cellules mononuclées par rapport aux fibres nécrotiques est 5,5 fois plus forte, en revanche, pour les polymyosites, la fréquence des fibres nécrotiques et celle des fibres non nécrotiques envahies par les cellules mononuclées sont égales.

3 - Régénération :

Elle est assez souvent présente (50 % des cas pour SERRATRICE et SCHIANO, 104). Les fibres musculaires en cours de régénération se caractérisent par un cytoplasme hyper-basophile, la présence de noyaux nombreux, centralisés, vésiculeux, à gros nucléoles. La régénération participe à la guérison des lésions mais les fibres musculaires régénérées ne sont pas tout à fait identiques à la normale.

4 - Infiltrat cellulaire :

Très fréquent et parfois très abondant, il a été très étudié. On retrouve principalement des lymphocytes, des monocytes et des histiocytes plus quelques polynucléaires généralement neutrophiles et éosinophiles. L'infiltrat est endomysial, périmysial et surtout périvasculaire.

ARAHATA et ENGEL, 1988 (2) ont étudié par anticorps monoclonaux cet infiltrat et notent que dans les D.M. le pourcentage des lymphocytes B et de lymphocytes T₄ est plus élevé que dans les polymyosites et myosites à inclusions

Dans les polymyosites et les myosite à inclusions les lymphocytes B sont rares mais les lymphocytes T surtout T8 et T activés prédominent. ROWE et coll. (99) confirment la présence de nombreux lymphocytes T activés.

5 - Anomalies capillaires :

Des anomalies de la microvascularisation sont également décrites dans les D.P.M.. Elles sont rarement visibles en microscopie optique. EMSLIE-SMITH et ENGEL (38) ont comparé des échantillons musculaires de patients atteints de D.M. avec des altérations importantes ou minimales et a découvert dans les 2 cas une diminution du nombre des capillaires mais plus forte dans les échantillons présentant des altérations importantes. On retrouve dans les cellules endothéliales des inclusions microtubulaires et des microvacuoles. Il semble (DE VISSER et coll., 34) que les

anomalies capillaires précèdent les modifications des fibres musculaires et seraient en partie à l'origine de leur destruction. Le premier événement immunopathogénique semble être cette microvasculopathie liée à des dépôts de complément (KISSEL et coll. 1986, 67). Ceci est particulièrement vrai pour les D.M. infantiles (KISSEL et coll. 1986, 67).

6 - Atrophie périfasciculaire et modification du diamètre des fibres :

Des fibres atrophiques, angulaires, sont fréquemment retrouvées de façon groupée laissant suspecter un facteur neurogène. L'atrophie périfasciculaire est assez typique des D.P.M. Elle porte quasi exclusivement sur les fibres de type II, les fibres de type I étant normales.

On peut voir aussi une fibrose intersticielle dans les atteintes anciennes (SERRATRICE et SCHIANO, 104), des "central cores", des "nemalines bodies" et des calcifications.

Enfin il a été décrit une diminution des récepteurs à acétyl-choline musculaires chez les patients atteints de polymyosites (PESTRONK et DRACHMAN, 93).

Les biopsies musculaires sont corrélées avec l'évolution. On retrouve 2 grands groupes de patients (GAYRAUD et coll., 46) :

- patients avec une atrophie périfasciculaire et des structures tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales lors des D.M. aiguës des sujets jeunes (avec atteinte par ischémie musculaire) ;

- patients présentant une nécrose musculaire, avec atrophie modérée et un infiltrat périnécrotique dans les polymyosites de l'adulte à évolution plus lente (avec atteinte primitive musculaire).

7 - Myosites à inclusions :

Leur aspect histologique est différent.

En microscopie optique on retrouve un infiltrat lymphocytaire de degré très variable, une atrophie de certaines fibres musculaires et des vacuoles bordées dans les cellules musculaires.

En microscopie électronique on retrouve la présence d'inclusions intranucléaires et cytoplasmiques sous forme de tubulofilaments de composition mal connue. Pour MENDELL et coll. (84), ils seraient de nature amyloïde. La distinction entre myosite à inclusions et P.M. ou D.M. n'est pas toujours facile en microscopie optique. Il semble récemment que l'utilisation d'ubiquitine permette de les différencier par des méthodes immunocytochimiques (ASKANAS et coll., 4).

IX - IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE ET DERMATO-POLYMYOSITES :

1 - Imagerie par résonance magnétique :

Des examens par résonance magnétique nucléaire ont été réalisés dans le cadre des D.P.M.. KEIM et coll. (63) rapportent le cas d'un enfant atteint de D.M. pour lequel le suivi évolutif était parallèle à la diminution de l'hypersignal en T₂ des muscles concernés lié à une augmentation de l'eau extracellulaire. Les images en T₁ étaient

quasi normales.

FUJINO et coll. (42) rapportent une étude sur 8 patients adultes atteints de P.M. et 4 atteints de D.M. chez lesquels ils trouvent également des anomalies en T_2 .

Pour les patients chroniques, une dégénérescence graisseuse peut être observée mais chez les patients en phase aiguë on retrouve dans une grande partie des cas une élévation du signal en T_2 et un signal normal en T_1 .

2 - Spectroscopie par résonance magnétique P31 :

Elle permet de façon non invasive également d'étudier certains métabolites et éléments de la contraction musculaire. L'étude avant, pendant, et après l'effort de sujets en phase aiguë de polymyosite ou de dermatomyosite, avec des sujets traités et des sujets témoins (NEWMAN et KURLAND, 89) permet de mettre en évidence, semble-t-il, un défaut métabolique dans l'utilisation d'énergie par le muscle aussi bien pour les formes aiguës de D.P.M. que pour les formes considérées cliniquement et biologiquement quiescentes.

X - LE TESTING MUSCULAIRE :

Il permet une appréciation clinique de la force musculaire grâce à des épreuves simples et reproductibles. On obtient ainsi une cotation pour chaque groupe musculaire et par là même un moyen de suivre l'évolution de la maladie sous traitement ou après l'arrêt de celui-ci. Il est un des principaux critères de surveillance.

XI - ÉTIOLOGIES DIVERSES DES POLYDERMATOMYOSITES :

De multiples causes ont été invoquées dans la pathogénie des polymyosites et dermatomyosites.

1 - Facteurs toxiques :

a - Exposition à la silice :

KOEGER et coll. (69) ont décrit 3 cas présentant une dermatomyosite avec atteinte pulmonaire. La silice est déjà incriminée pour l'apparition de maladies de système (sclérodémie, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé).

b - Colles au cyanoacrylate :

Trois cas sont exposés par DE BANDT et coll. (33). Les patients présentaient des dermatomyosites sévères. Ils utilisaient de façon professionnelle et importante ces colles. Leur atteinte rechuta à plusieurs reprises lors des réexpositions au toxique.

c - Les implants en silicone :

Ils ont été suspectés mais leur responsabilité ne semble pas prouvée (LYON et coll., 79).

2 - Facteurs médicamenteux :

a - La colchicine :

La colchicine est responsable, à hautes doses, de myopathies pouvant, à tort, faire porter le diagnostic de polymyosite ou de myopathie urémique (KUNCL et coll., 71).

b - La D. Pénicillamine :

La myasthénie et la polymyosite sont des complications connues du traitement par D. Penicillamine. DUBOST et coll. (35) rapportent 2 cas de polymyosite chez 2 patients atteints de polyarthrite rhumatoïde et traités par D. Penicillamine. Les P.M. induites par ailleurs seraient liées à HLA B₁₈ et B₈. Le traitement proposé est l'arrêt du traitement incriminé et la mise, éventuelle, sous corticothérapie.

c - La Pyrithioxine :

Il s'agit d'une molécule analogue à la D. Penicillamine. Elle est incriminée, elle aussi, dans la genèse de polymyosites (TREVES et coll., 111).

d - Cimétidine :

Elle est suspectée dans le déclenchement de néphrites intersticielles et de polymyosites par le biais de troubles immunologiques (WATSON et coll., 120). Elle serait due à une atteinte de l'immunité à médiation cellulaire et à l'action sur les récepteurs H₂ de la Cimétidine.

3 - Toxines :

Toxine de la ciguatera :

Des polymyosites sont apparues chez des patients intoxiqués par la toxine de la ciguatera (STOMMEL et coll., 109).

4 - Exercice physique :

Sa responsabilité a été évoquée dans le déclenchement de dermatopolymyosites mais reste très douteuse.

XII - LES ÉTIOLOGIES VIRALES

1 - H.I.V. 1 et 2 :

Des atteintes musculaires à type de polymyosite ont été décrites dans le cadre de patients H.I.V.+. Elles peuvent survenir tôt dans la séropositivité ou plus tardivement lors de l'évolution au stade du S.I.D.A. Elles doivent être distinguées des autres pathologies musculaires liées au H.I.V. (ex. : myopathies à bâtonnets).

Les manifestations cliniques sont identiques à celles de la polymyosite idiopathique ; faiblesse musculaire des ceintures. On retrouve une élévation des C.P.K. et des autres enzymes musculaires, et à la biopsie un infiltrat inflammatoire périvasculaire mais parfois également des corps sarcoplasmiques et des bâtonnets (DALAKAS et coll., 31). Par étude immunocytochimique comparative entre 19 patients séropositifs H.I.V. présentant une polymyosite et 5 patients séronégatifs

présentant également une polymyosite ILLA et coll. (58) ont permis de retrouver un infiltrat inflammatoire endomysial à base de lymphocytes T CD8+ et de macrophages identique dans les deux populations. L'apparition d'une polymyosite peut coïncider avec la phase de séroconversion H.I.V. mais les antigènes viraux n'ont pu être mis en évidence dans le muscle lui-même.

Compte tenu de la progression du S.I.D.A. actuellement il semble souhaitable de réaliser couramment une sérologie H.I.V.₁ et ₂ chez les patients atteints de polymyosite.

2 - Le H.T.L.V.₁ :

Il est le premier rétrovirus humain isolé (en 1980, par équipe de R. GALLO, 94). Il a été reconnu responsable de la leucémie à lymphocytes T de l'adulte au Japon et de manifestations neurologiques diverses dont une paraplégie spastique rencontrée sous les tropiques mais aussi d'une atteinte polymyositique suspectée dès 1989 (MORGAN et coll., 88). Il fut isolé à partir de cellules musculaires de patients séropositifs pour le H.T.L.V.₁ et présentant un tableau de polymyosite (ISHII et coll., 59). On le retrouve assez souvent lié au virus H.I.V. avec une séropositivité double H.I.V.₁ ou ₂ -H.T.L.V.₁. Cliniquement peuvent s'associer au tableau polymyositique : une paraplégie spastique (plusieurs cas décrits : EVANS et coll. (40), FRANCIS et HUGHES (41), ...), une atteinte périphérique, mais aussi des manifestations systémiques : syndrome sec, alvéolite lymphocytaire, et des signes rhumatologiques (VERNANT et coll., 115). Par ailleurs chez les patients H.T.L.V.₁₊ la biopsie musculaire retrouve toujours des éléments d'atteinte neurogène périphérique associés aux signes typiques d'atteinte myositique avec des lésions de vascularite sur les vaisseaux de petit calibre (MASSON et coll., 81). Les patients séropositifs pour le H.I.V.₁ ou ₂ et pour le H.T.L.V.₁ posent le problème du rôle individuel de chaque virus. L'hybridation in situ positive pour le H.T.L.V.₁ chez un patient séropositif pour les 2 rétrovirus est un argument pour WILEY et coll. (122). Dans certains cas cependant le H.T.L.V.₁ ne peut être mis en évidence dans le muscle.

L'association de ces deux virus dans des régions de forte prévalence est relativement fréquente (sur une étude réalisée par HIGUCHI et coll. (55) à KAGOSHIMA on retrouve chez les patients atteints de polymyosite 27,5 % de séropositivité H.T.L.V.₁).

3 - Les myxovirus :

En 1967, CHOU (23) relatait la découverte dans un cas de polymyosite humaine d'aggrégats de filaments intracytoplasmiques et intranucléaires. Ces éléments étaient visibles en microscopie électronique. Il évoquait la possibilité d'un rôle viral à l'origine des désordres immunologiques des polymyosites. Ces filaments avaient un diamètre de 200 à 300 Å dans le cytoplasme et 100 à 200 Å dans les noyaux. Leur morphologie ainsi que leur disposition les faisaient ressembler à certains myxovirus. Quelques années plus tard, SATO et coll. (100) retrouvaient en microscopies optique et électronique des inclusions intranucléaires microtubulaires ressemblant à la nucléocapside hélicoïdale des myxovirus. Une étude en immunofluorescence avec des antisérum de la rougeole et des oreillons se révéla négative ainsi que la recherche d'un effet cytopathique sur culture de cellules V.E.R.O. Cependant les 4 patients présentaient des sérologies virales faiblement positives pour la rougeole, les oreillons et les virus parainfluenza 1, 2 et 3. Un virus influenza fut isolé pour la première fois en 1979 par GAMBOA et coll. (44) dans le muscle d'un patient de 65 ans présentant

une polymyosite aiguë avec myoglobinurie. Le virus fut isolé de cultures cellulaires inoculées par un extrait musculaire du patient. D'autres cas de myoglobinurie lors d'infection à influenza virus avaient déjà été décrits.

4 - Les entéro-virus :

D'autres virus ont été incriminés dans la genèse des dermatopolymyosites notamment les coxsackies B connus pour avoir un tropisme musculaire. BOWLES et coll. (16), en 1987, par une technique de sonde moléculaire spécifique, sur des échantillons de biopsie musculaire de 2 patients atteints de polymyosite et 7 de dermatomyosite infantile retrouvaient une positivité pour les coxsackies B pour 4 des 7 dermatomyosites juvéniles et pour une des deux polymyosites. Il évoquait la possibilité d'un traitement antiviral (interféron). Cependant LEFF et coll. (74) sur 46 échantillons musculaires de 44 patients atteints de polydermatomyosites (18 polymyosites, 12 dermatomyosites, 14 myosites à inclusions) par P.C.R. ne retrouvaient aucun fragment d'acide nucléique viral pour les virus coxsackies B, les encéphalomyocarditis virus, le virus des oreillons et les adénovirus.

Les entérovirus (dont font partie les coxsackies) sont eux-mêmes membres de la famille des Picornaviridae. ROSENBERG et coll. (98) sur des biopsies de 2 patients atteints de dermatomyosite et 4 de dermatomyosite infantile suspectaient la présence d'un virus apparenté mais différent des entérovirus humains connus.

5 - Virus et myosites à inclusions :

Pour les myosites à inclusions le virus des oreillons a été principalement incriminé. CHOU invoquait en 1986 (24) la responsabilité de ce virus. En effet les filaments microtubulaires évoquent les nucléocapsides des paramyxovirus. Sur une étude de 8 patients atteints de myosite à inclusions et grâce à des antisérums pour la rougeole, les oreillons, le Virus Respiratoire Syncytial, les parainfluenza et influenza virus, il retrouvait la présence d'antigènes viraux des oreillons dans 8 cas dans les noyaux et les cytoplasmes. NISHINO et coll. (91) ont repris récemment cette étude grâce à des sondes spécifiques pour le gène de nucléocapside du virus des oreillons. Il remet en doute la présence d'antigènes viraux dans les fibres musculaires des patients atteints de myosite à inclusions mais signale que les réactions positives d'immunolocalisation sont probablement dues en revanche à un portage d'IgG non spécifique dans les vacuoles.

XIII - POLYMYOSITES EXPÉRIMENTALES :

L'étude de certains modèles expérimentaux est souvent utile pour mieux comprendre la physiopathologie de certaines maladies.

Des myosites expérimentales auto-immunes ont été induites chez l'animal par des injections d'extraits de muscles dans de l'adjuvant de FREUND (WHITAKER, 121). Néanmoins il n'est pas facile de reproduire une polymyosite chez un animal. SEAY et coll. (102) ont réalisé un modèle par injection d'un virus Ross River par voie sous-cutanée sur des souris BALB/c. L'injection ne donne des résultats que sur des souris âgées d'une semaine et est sans effet sur celles âgées de 4 semaines. HART et

coll. (50) rapportent un modèle expérimental où, grâce à des injections de splénocytes activés, il obtient une myosite expérimentale sur les souris SJL/J.

D'autres modèles ont été utilisés, mais, de toutes les expériences réalisées, il ressort que l'on ne peut reproduire chez l'animal les signes cutanés de la dermatomyosite, ni les modifications vasculaires des dermatomyosites infantiles.

XIV - TRAITEMENT DES POLYDERMATOMYOSITES :

1 - Généralités :

Plusieurs traitements ont été proposés depuis la description princeps de la maladie. La quinine, les dérivés iodés, l'arsenic, les antibiotiques, ... En 1949, la corticothérapie est proposée dans le traitement de ces atteintes. Actuellement les corticoïdes sont toujours la base de la thérapeutique pour cette pathologie, néanmoins d'autres médicaments, généralement à effet immunosuppresseur ont été proposés et permettent de constituer toute une gamme de traitements utiles dans les cas difficiles.

2 - La corticothérapie :

a - Généralités :

Les produits les plus utilisés actuellement sont la prednisone et la prednisolone. L'A.C.T.H. a été employée mais est actuellement abandonnée. Les corticostéroïdes fluorés, en raison du risque iatrogène de lésions musculaires, sont peu usités.

b - Les doses :

Les doses préconisées sont élevées pour la plupart des auteurs (BOUDES et GUILLEVIN (15) ; SERRATRICE et SCHIANO (104), ...) au début du traitement : 1 mg/kg per os généralement pendant 4 à 6 semaines. La dose est augmentée à 2 mg/kg par jour pour les D.M. pédiatriques sévères.

c - Durée :

Les doses sont par la suite diminuées progressivement en fonction de l'état clinique du patient et des bilans sanguins (C.P.K., vitesse de sédimentation). Le traitement est assez long généralement et doit s'étaler sur plusieurs années parfois (durée moyenne de 27 mois pour HENRICKSON et SANDSTEDT, 53).

d - Variations :

Des traitements par bolus intraveineux notamment de méthylprednisolone ont été tentés avec succès dans les formes graves et aiguës de la maladie. Les doses utilisées sont plus élevées que dans le cas d'une administration orale. Elles vont de 10 à 15 mg/kg (BOUDES et GUILLEVIN (15) ; YANAGISAWA et coll., 124). Cette voie d'administration permet de juguler plus rapidement la maladie dans les atteintes pulmonaires sévères.

e - Inefficacité :

Le critère d'inefficacité de la corticothérapie pour BOHAN et coll. (13) est

l'absence de réaction au traitement pour une dose en deçà de 40 mg durant 4 mois au moins. On retrouve 20 % de cas d'inefficacité des corticoïdes.

f - Limites :

La corticothérapie n'est en principe pas indiquée dans les formes paranéoplasiques où son effet est inconstant et passager pour SERRATRICE et SCHIANO (104).

Dans les myosites à inclusions elle semble également ne pas avoir d'efficacité pour la plupart des cas.

Les cas de corticodépendance (efficacité pour des doses supérieures à 20 mg) nécessitent le recours aux immunosuppresseurs.

g - Contre-indications :

Elles sont à étudier en fonction des antécédents du patient si elles sont relatives. En cas de contre-indication absolue le traitement s'orientera vers les immunosuppresseurs et/ou des plasmaphérèses.

h - Effets secondaires :

Dans 47 % des cas pour HENRICKSON et SANDSTEDT (53), ils sont :

- ceux de la corticothérapie au long cours :

- ulcérations gastriques, hémorragies, ... ;
- ostéoporose chez les adultes principalement ;
- retard de croissance pour les enfants ;
- risque d'insuffisance surrénale à l'arrêt du traitement ;
- lipomatose épidurale (1 cas avec paraparésie spasmodique décrit par HAGUENAU et coll., 49) ;

- et ceux de l'effet immunosuppresseur :

- infections : méningites, septicémies, ...

i - Associations :

Ils sont assez fréquemment associés à des immunosuppresseurs ou à des plasmaphérèses. L'association aux immunosuppresseurs permet de diminuer la dose des corticostéroïdes.

L'association aux plasmaphérèses permet d'obtenir une efficacité plus rapide dans les formes aiguës.

j : Règles de prescription :

Il est souhaitable de prescrire une protection gastrique par pansements gastriques ou anti-acides et de suppléer à la fuite potassique par du potassium per os en cas d'hypokaliémie.

D'autre part la prescription de vitamine D chez l'enfant et de calcium chez l'adulte est elle aussi utile.

k - Arrêt des corticoïdes :

Il doit se faire après une diminution très progressive des doses sous surveillance clinique et paraclinique étroite.

2 - Immunosuppresseurs :

a - Généralités :

Plusieurs immunosuppresseurs ont été utilisés dans le traitement des polydermatomyosites depuis la thioguanine, en passant par le 6 mercaptopurine,

jusqu'à l'azathioprine et le méthotrexate et ceci avec un succès certain. Les plus utilisés actuellement sont l'azathioprine, la methotrexate et le cyclophosphamide.

b - Doses :

Le méthotrexate est utilisé par voie intraveineuse à la dose de 50 mg par semaine généralement en I.V. ou I.M.

L'azathioprine est prescrit à la dose de 2 à 3 mg/kg/j.

Le cyclophosphamide a été utilisé par PEARSON (92) avec un relatif succès.

La dose va de 300 mg I.V. à 0,75 g/m² tous les mois en I.V.

c - Indications :

Le cyclophosphamide doit être administré sous surveillance stricte, avec hyperhydratation les 24 heures suivant son administration intraveineuse et malgré toutes ces précautions ses effets secondaires peuvent être redoutables (cystite hémorragique). CRONIN et coll. (28) décrivent un essai thérapeutique sur 11 patients avec des résultats très décevants et des effets secondaires fréquents et graves (endocardite) ce qui lui fait réserver le traitement par cyclophosphamide aux patients ne réagissant pas aux autres traitements. Cette efficacité médiocre serait liée à son faible effet sur les lymphocytes T. CD₈.

Le methotrexate est plus couramment administré du fait de sa grande maniabilité et de sa bonne tolérance.

Enfin l'azathioprine est très fréquemment citée par les différents auteurs. Son administration per os, sa très bonne tolérance hématologique et bien entendu son efficacité en sont certainement la cause.

d - Résultats :

L'efficacité des immunosuppresseurs est difficile à évaluer parce qu'ils sont souvent associés dans un second temps aux corticoïdes dont ils facilitent le sevrage. Par exemple l'étude de HAAS (48) où sur 8 patients on note trois améliorations nettes et trois améliorations discrètes mais dans laquelle les patients recevaient pour la plupart des corticostéroïdes associés.

Certains patients bénéficient parfois de traitements associant plusieurs immunosuppresseurs simultanément afin d'obtenir une efficacité thérapeutique (WALLACE et coll. (118) citent 2 cas qui ont nécessité une telle association).

3 - Les plasmaphèreses :

a - Généralités :

Il s'agit d'un traitement lourd nécessitant notamment une voie veineuse centrale adaptée.

b - Indications :

DAU (32), par une étude rétrospective portant sur 35 patients a démontré l'efficacité des échanges plasmatiques dans les cas d'atteinte sévère résistant aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs. Elles peuvent être indiquées également dans les formes pédiatriques sévères. Les moins bonnes réponses à ce traitement, pour DAU (32), sont retrouvées chez les patients chroniques avec atrophie musculaire sévère.

c - Modalités :

Le nombre d'échanges plasmatiques est très variable : de 4 à 38 pour l'étude de

DAU. Le volume de plasma échangé était de 5 à 6 % du poids corporel. Les séances étaient réalisées environ toutes les semaines. Pour HERSON et coll. (54), sur 38 patients, dans 22 cas la durée du traitement par plasmaphèreses était de 1 à 2 mois, mais les séances étaient plus rapprochées : 2 à 3 par semaine.

d - Effets secondaires :

La complication majeure dans l'étude de DAU (32) est une infection par herpès Zooster chez 20 % des patients.

Dans la série de HERSON et coll. (54), sur 38 patients atteints de P.M. ou de D.M., la tolérance a été bonne 23 fois. En revanche, on retrouve 15 patients ayant présenté une complication : thrombose veine profonde, malaise vagal, accès fébriles. LOK et coll. (75), lui, signale une embolie pulmonaire avec décès de la patiente et une septicémie sur 21 patients.

e - Associations éventuelles :

- Les échanges plasmatiques peuvent être débutés d'emblée devant une forme aiguë nécessitant une efficacité rapide en raison du risque vital encouru par un patient. Dans un second temps, un autre traitement prendra le relais.

- Plus fréquemment ils sont associés à un autre traitement (corticothérapie ou immunosuppresseurs) dans les cas d'aggravation ou de résistance.

- Parfois, rarement, ils peuvent être le seul traitement. LOK et coll. (75) signalent un cas (chez un patient présentant une forme paranéoplasique sévère en rémission complète à 3 ans). Cependant il s'agit d'un cas isolé. Généralement les plasmaphèreses ont un effet rapide mais doivent, à la phase chronique, être associées à d'autres drogues afin de conserver toute leur efficacité (KHATRI et coll., 65).

i - Efficacité sur le plan histopathologique :

BENNINGTON et DAU (10) ont réalisé une étude chez 20 patients atteints de polymyosites ou de dermatomyosites avec biopsie musculaire avant et pour certains (sept patients) après traitement par plasmaphèreses. Six patients sur sept montraient une très nette amélioration sur le plan histologique.

4 - Les immunoglobulines intraveineuses :

a - Généralités :

Plusieurs études ont été réalisées à ce sujet. CHERIN et coll. (21) (1991) ont testé leur efficacité chez 15 malades présentant des polymyosites et des dermatomyosites. D'autres études (LANG et coll., 72) ont elles aussi amené à proposer ce traitement dans cette pathologie.

b - Modalités :

L'administration se fait par voie veineuse périphérique. Les doses sont habituellement de 0,4 g/kg/j, cinq jours de suite, à raison d'une cure par mois. D'autres modalités (CHERIN et coll. 1991, 21) ont été essayées (1 g/kg/j, deux jours par mois).

Dans la plupart des cas le traitement par veinoglobulines était associé à des immuno-suppresseurs ou des corticoïdes.

c - Effets secondaires :

Ils semblent limités : quelques fièvres et frissons. La première perfusion doit être

administrée avec lenteur afin de dépister toute réaction allergique débutante.

Par ailleurs le bilan rénal et la protéinurie doivent être surveillés.

d - Efficacité :

Elle semble réelle. CHERIN et coll. (22) (1991) notent une amélioration chez 15 malades sur 20. LANG et coll. (72), sur cinq patients, remarque également un effet bénéfique permettant de diminuer la dose de corticoïdes. Néanmoins l'utilisation de veinoglobulines dans cette indication est récente et il convient de rester prudent quant à l'efficacité et à la tolérance de cette thérapeutique à long terme.

e - Indications :

Elles sont limitées pour le moment compte tenu du coût relativement élevé de ce traitement.

5 - L'irradiation corporelle totale :

Proposée par KELLY et coll. (64) chez 2 patients résistant au traitement immunosuppresseurs. Elle est administrée pour une dose totale de 150 rad. sur 5 semaines. Il observe une nette amélioration avec comme effet secondaire une thrombopénie transitoire. Néanmoins il s'agit d'un traitement d'exception avec un risque majeur d'effets secondaires (1 décès par aplasie publié).

6 - La ciclosporine :

Proposée, elle aussi, dans les formes graves de la maladie. Elle agit par le biais de son effet immunosuppresseur à la dose de 7,5 à 10 mg/kg/jour.

Pour BOUDES et GUILLEVIN (15) l'effet favorable s'il doit avoir lieu doit être constaté dans les 15 premiers jours, sinon il est inutile de poursuivre. De plus le traitement n'aurait qu'un effet suspensif sur la maladie.

Sur trois cas résistants aux autres traitements LUECK et coll. (78) notent une amélioration remarquable.

La surveillance de la fonction rénale doit cependant être rigoureuse pour limiter le risque d'effets secondaires toxiques.

7 - L'hydroxychloroquine :

Elle semble être efficace sur le pôle cutané de la maladie. PONGE et coll. (95) décrivent un cas d'amélioration chez une patiente présentant une polymyosite et un syndrome de GOUGEROT-SJÖGREN sans autre traitement associé.

8 - Thymectomie :

Un cas est publié par CUMMING (29) de dermatomyosite n'ayant pas répondu aux différents traitements et s'étant améliorée après une thymectomie.

XIV - THÉRAPEUTIQUES NON SPÉCIFIQUES :

1 - Sur le plan cutané :

a - Photoprotection :

Elle est souvent efficace, l'éruption de la dermatomyosite étant fréquemment photosensible.

b - Traitement de la calcinose :

La colchicine et la warfarine à faible dose ont été essayées. La chirurgie reste malheureusement le traitement souvent le plus efficace.

2 - Sur le plan musculaire :

a - Traitement spécifique d'une insuffisance cardiaque éventuelle :

Par Furosémide, Digoxine et si nécessaire mise sous anticoagulants ou antiarythmiques. Il est essentiel pour le pronostic vital.

b - Kinésithérapie :

Associée à une physiothérapie et, dans les cas de rétraction tendineuse, à l'utilisation d'orthèse, elle est souvent un élément majeur du traitement.

c - Chirurgie :

Parfois une chirurgie orthopédique doit être associée afin de faciliter la rééducation.

B - SECONDE PARTIE : ÉTUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE

I - Patients et méthodes :

1 - Description de l'étude :

Nous avons repris de façon rétrospective les dossiers de 32 patients hospitalisés au C.H.R.U. de Limoges entre 1978 et 1982. La plupart des patients étaient originaires du Limousin ; d'autres venaient du Poitou-Charentes et d'autres des régions limitrophes. Ils ont tous été tirés du fichier informatique du service de neurologie et des cahiers de biopsies musculaires. Ces 32 patients se répartissaient dans huit services différents du C.H.R.U. de Limoges.

2 - Critères d'inclusion :

Nous avons retenu divers critères d'inclusion afin de délimiter le cadre de notre étude :

- patients hospitalisés au C.H.R.U. de Limoges entre le 1^{er} janvier 1978 et le 31 décembre 1992 ;

- patients entrant dans le cadre des dermatomyosites ou polymyosites définies ou probables selon les critères de BOHAN et PETER (12) ;

- ou patients entrant dans le cadre des myosites à inclusions (critères cliniques, évolutifs et histologiques).

Les myosites focales ont été également incluses bien que ne répondant pas aux critères diagnostiques de probable ou définie selon les critères de BOHAN et PETER (12).

Aucun critère d'inclusion concernant l'âge des patients au moment du diagnostic n'a été utilisé.

Les cas de polymyosite induite (médicamenteuse) ont été retenus.

L'étude comprend au total 32 patients.

3 - Critères d'exclusion :

Nous avons exclu de l'étude les patients présentant des antécédents personnels ou familiaux de myopathie.

Nous avons exclu également de l'étude les patients présentant des fasciites à éosinophiles et les myosites infectieuses bactériennes ou parasitaires.

Enfin, bien entendu, nous avons retiré les cas de myolyse toxique ou médicamenteuse et ceux de myopathie thyroïdienne.

Service Pathologie	Neuro- logie	Dermato- logie	Rhumato- logie	Médecine Interne A	Médecine Interne B	Réanimation	Chirurgie Pédiatrique	Rééducation Fonctionnelle
Polymyosite idiopathique	4	0	1 (P.M.)	0	0	0	0	0
Dermatomyosite idiopathique	0	6	1	1	0	0	0	0
Polymyosite ou dermatomyosite + cancer	1 (P.M.)	3 (D.M.)	0	1 (D.M.)	1 D.M.	1 (D.M.) suivie ensuite en dermatologie	0	0
Polymyosite ou dermatomyosite de l'enfant	2 (D.M.)	0	0	0	0	0 (P.M.)	1	0
Polymyosite ou dermatomyosite + connectivite	2 (P.M.)	2 (D.M.)	0	0	0	0	0	1 (P.M.)
Polymyosite focale	2	0	0	0	0	0	0	0
I.B.M.	1	0	0	0	0	0	0	0
Polymyosite induite	0	0	1	0	0	0	0	0

Tableau n° 1 :
Répartition des patients selon leur service d'admission.

II - Caractéristiques générales :

1 - Sexe :

L'étude comprend 32 patients : 29 adultes et 3 enfants (âge inférieur à 16 ans). Les adultes se répartissent en 21 femmes (72,4 %) et 8 hommes (27,6 %).

Le sex ratio est de 2,62.

2 - Département d'origine :

La moitié des patients (16/32 soit 50 %) sont originaires de la Haute-Vienne. Les autres patients viennent par ordre décroissant de la Corrèze (6/32), de la Creuse (4/32), de la Vienne (2/32), de la Charente (2/32), de la Dordogne (1/32) et du Lot (1/32).

3 - Service d'admission :

Douze patients (37,5 %) ont été hospitalisés en neurologie. Sur ces douze patients, trois étaient adressés par le C.H.R.U. de Poitiers pour biopsie musculaire (deux venaient du service de neurologie et un du service de rhumatologie de Poitiers).

Onze patients (34,3 %) provenaient du service de dermatologie.

Trois patients (9,3 %) provenaient du service de rhumatologie.

Les autres patients étaient hospitalisés en médecine interne A (2 patients), en médecine interne B (1 patient), en réanimation (1 patient), en chirurgie pédiatrique (1 patient), en rééducation fonctionnelle (1 patient).

La répartition des patients selon le service d'admission est indiquée sur le tableau n° 1 (page précédente).

4 - Âge :

Pour les formes infantiles de D.P.M. l'âge au moment du diagnostic va de 5 ans à 10 ans (moyenne d'âge 7 ans \pm 2,6).

Pour les formes adultes de D.P.M. l'âge va de 20 à 86 ans avec une moyenne d'âge globale de 59,7 ans \pm 16,1.

Selon le sexe l'âge va de 20 à 86 ans pour les femmes (moyenne d'âge à 62,3 \pm 15,1) et de 33 à 76 pour les hommes (moyenne d'âge (52,7 ans \pm 17,4).

Pour les myosites à inclusions : 1 cas (1 femme de 83 ans).

La moyenne d'âge globale avec les formes adultes de D.P.M. et les formes infantiles (en incluant le cas de myosite à inclusions) est de 54,7 \pm 21,8.

La répartition des patients est indiquée sur le tableau n° 2.

0 à 9 ans	10 à 19 ans	20 à 29 ans	30 à 39 ans	40 à 49 ans	50 à 59 ans	60 à 69 ans	70 à 79 ans	80 à 89 ans
2	1	1	3	2	7	7	5	4

Tableau n° 2 : Répartition du nombre de cas par tranche d'âge toutes catégories de myosites confondues.

5 - Profession, facteur de risque :

Le facteur professionnel est difficile à étudier car il n'est mentionné que dans 10 cas seulement pour les formes adultes. Dans les autres cas, nous n'avons aucun renseignement ou seulement la mention "retraité" sans précision.

6 - Formes cliniques :

Sur 32 patients on retrouve :

- 1 cas de myosite à inclusions,
- 2 cas de polymyosite segmentaire,
- 1 cas de polymyosite induite,
- 28 cas de dermatopolymyosites répondant aux critères de BOHAN et PETER (12) et comprenant :
 - . 3 formes infantiles "définies",
 - . 25 formes adultes dont 4 cas "probables" et 21 cas "définis".

Selon la classification de BOHAN et PETER (12) les patients se répartissent en :

I - Polymyosites idiopathiques : 5 cas (dont 1 homme et 4 femmes) : 17,8 % des cas (moyenne d'âge : $51,2 \pm 23,6$) ;

II - Dermatomyosites idiopathiques : 8 cas (dont 1 homme et 7 femmes) : 28,5 % des cas (moyenne d'âge : $57,3 \pm 15,6$) ;

III - Dermatomyosites et polymyosites associées à un cancer : 7 cas (3 hommes présentant une dermatomyosite, 4 femmes dont 3 présentaient une dermatomyosite et 1 une polymyosite) : 25 % des cas (moyenne d'âge : $65 \pm 14,5$) ;

IV - Dermatomyosites ou polymyosites de l'enfant : 3 cas (3 petites filles dont une souffrant de polymyosite et deux de dermatomyosite) : 10,7 % des cas (moyenne d'âge : $7 \pm 2,6$) ;

V - Dermatomyosites ou polymyosites associées à une collagénose : 5 cas (dont un homme présentant une polymyosite et quatre femmes dont 2 polymyosites et 2 dermatomyosites (moyenne d'âge : $59,2 \pm 8,2$)).

À ces 28 cas s'ajoutent 4 patients :

- 1 femme présentant une myosite à inclusions,
- 1 femme présentant une polymyosite induite,
- 2 hommes présentant des polymyosites focales (dont l'un avait une connectivite associée).

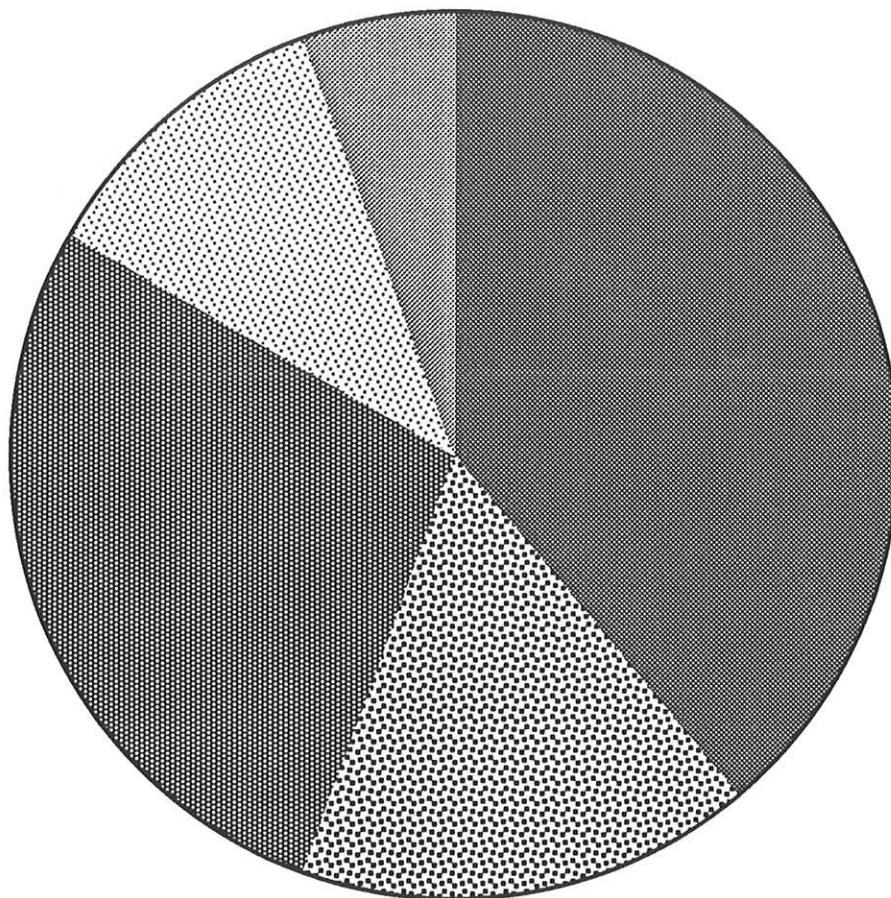
La répartition des patients figure sur le tableau n° 3 (page suivante).

7 - Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes :

Les patients se répartissent suivant le tableau n° 4 pour le mois de diagnostic.

J	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D
5	2	2	1	3	5	1	1	5	5	1	1

Tableau n° 4 : Variation mensuelle du nombre des patients diagnostiqués comme P.M. ou D.M. (tous diagnostics confondus).



■ Polymyosite ou dermatomyosite + cancer	38,9%
■ Polymyosite ou dermatomyosite infantile	16,7%
■ Polymyosite ou dermatomyosite + connectivite	27,8%
■ Polymyosite focale	11,1%
■ Myosite à inclusions	5,6%

Tableau n° 3 : Répartition des 32 patients selon le diagnostic.

Pour le mois d'apparition des symptômes la répartition se fait selon le tableau n° 5.

J	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D
8	2	0	2	3	0	4	1	7	0	4	0

Tableau n° 5 : Variation mensuelle d'apparition des symptômes (mois d'apparition des symptômes indéterminés pour 1 patiente)

8 - Délai diagnostique :

Il va de 15 jours à plus de 120 mois, la moyenne se situant à 17,8 mois \pm 28,9, toutes formes confondues. La médiane est à 5,0 mois.

9 - Antécédents :

On ne retrouve aucun antécédent familial de dermatopolymyosite. (HENNEKAMM et coll. (52) décrivent deux cas de dermatomyosite juvénile chez des cousins germains).

Des antécédents de maladie de système sont notés chez 7 patients : on retrouve ainsi l'association à un lupus erythémateux, à un syndrome de Raynaud, à un syndrome de Goujerot-Sjögren, à une sclérodémie et à une polyarthrite rhumatoïde.

Autres antécédents : d'autres antécédents médicaux ou chirurgicaux sont fréquents.

Seuls les 3 enfants ne présentent aucun antécédent au moment du diagnostic ainsi que 3 adultes : une D.M. paranéoplasique, une D.M. idiopathique et une P.M. idiopathique.

10 - Traitement antérieur :

20 patients prenaient, avant l'apparition de leur maladie, un ou plusieurs médicaments quotidiennement. Une patiente prenait un médicament susceptible d'induire une polymyosite et a été classée dans les polymyosites induites compte tenu des circonstances cliniques et temporelles rendant fortement probable la responsabilité du médicament dans la genèse de la maladie.

11 - Année de diagnostic :

La répartition des patients se fait selon le tableau n° 6 de l'année 1978 à l'année 1992.

1978	1979	1980	1981	1982	1983	1984	1985
2	1	0	2	1	3	1	3

1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992
3	1	2	0	5	4	4

Tableau n° 6 : Répartition annuelle des patients.

III - Discussion :

1 - Sexe :

Le sex ratio de 2,62 dans notre étude retrouve la prépondérance féminine signalée par tous les auteurs.

Il est supérieur à l'estimation de MEDSGER et coll. (83) (1,5).

2 - Département d'origine :

On note, malgré une prépondérance nette des patients venant de la Haute-Vienne, une répartition très vaste des patients sur le plan géographique.

3 - Service d'admission :

On remarque que la répartition des patients se fait sur les différents services en fonction de leur diagnostic. Par exemple, le recrutement du Service de dermatologie ne compte que des dermatomyosites, celui du service de neurologie comporte une grande majorité de polymyosites.

4 - Âge :

La moyenne d'âge globale de notre étude ($54,7 \pm 21,8$) est significativement supérieure ($P < 0,001$) à celle de BOHAN et coll. (13) dans leur analyse de 153 cas ($44,0 \pm 2,3$). La différence de moyenne d'âge entre hommes ($52,7 \pm 17,4$) et femmes ($62,3 \pm 15,1$) n'est pas significative.

Si l'on observe la courbe de répartition des cas par tranche d'âge (tableau n° 1), on ne retrouve pas la distribution classiquement décrite par MEDSGER et coll. (83) mais la présence d'un pic unique d'âge adulte retardé (moyenne d'âge de notre étude plus élevée). On ne retrouve pas de pic de fréquence infantile en raison du petit nombre (3 patients) de formes pédiatriques de notre recrutement.

5 - Formes cliniques :

Par rapport à l'étude de BOHAN et coll. (13) on ne retrouve pas de différence statistiquement significative dans la distribution globale des patients dans les cinq formes cliniques sauf pour le groupe III des D.P.M. associées à un cancer. Ce groupe est dans notre travail, en pourcentage statistiquement ($P < 0,02$ par le test exact de FISCHER) plus important que celui de l'étude de BOHAN et coll. (13) : 25 % contre 8,5 %.

Cette différence peut s'expliquer par le fait que notre population présente une moyenne d'âge supérieure à celle de BOHAN et coll. (13), or l'âge est considéré comme un "facteur de risque" d'association à un cancer (BASSET-SEGUIN et coll., 9).

6 - Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes :

On ne retrouve pas la variation saisonnière signalée par MANTA et coll. (80) qui

notaient que 39 % des patients étaient hospitalisés et diagnostiqués en mars, avril et mai, et que 45 % présentaient les premiers symptômes dans ces mêmes mois. En effet, l'étude des courbes de l'histogramme ne relève pas d'élévation notable sur un mois ou un trimestre.

7 - Délai diagnostique :

Nous retrouvons un chiffre de valeur médiane à 5,0 ce qui est tout à fait similaire à celle de l'étude de MEDSGER et coll. (83) : 4,9. Il faut noter, également, que dans les deux études les valeurs extrêmes sont très éloignées (de 15 jours à 120 mois pour notre travail, de moins d'un mois à 72 mois pour celui de MEDSGER et coll., 83).

Si l'on observe les patients des différents groupes de la classification de BOHAN et PETER (12), on note un délai diagnostique plus court significativement ($P < 0,03$ selon le test U de MANN et WHITNEY) pour les patients des groupes III et IV (formes paranéoplasiques et formes pédiatriques). Ceci peut être dû au fait que ces formes sont fréquemment, sur le plan clinique, des atteintes aiguës.

8 - Année de diagnostic :

On remarque une augmentation du nombre de cas ces dernières années, l'analyse de tendance temporelle est significative ($P < 0,05$). Ceci est probablement lié à l'amélioration des moyens diagnostiques dans les cas difficiles.

IV - Polymyosites idiopathiques :

1 - Généralités :

Ce sont les myosites les plus fréquentes en Amérique du Nord et en Europe.

Ce groupe I (selon la classification de BOHAN et PETER, 12) comprend 5 patients : 4 femmes et 1 homme. Sex ratio : 2,5/1.

La moyenne d'âge est de 51,2.

Le délai diagnostique va de 15 jours à plus de 120 mois. Ceci est dû à la présence de 3 formes chroniques parmi ces 5 malades. Pour les formes aiguës, ce délai est en moyenne de 2 mois. Pour les formes chroniques il est de 68 mois. Pour 2 des patients présentant des formes chroniques le diagnostic a été posé dès l'hospitalisation mais celle-ci a été tardive du fait de la progression lente de la maladie. La 3ème patiente a été victime d'une erreur diagnostique.

2 - Antécédents :

Un patient n'a aucun antécédent.

Les 4 autres patients ont tous deux ou plus de deux antécédents. Une patiente (n° 1) avait un antécédent d'adénocarcinome utérin opéré en 1984 sans récurrence.

Parmi ceux-ci 2 prennent un traitement quotidien.

3 - Clinique :

On constate la présence de 2 groupes :

Caractéristiques Patients	Sexe	Âge du diagnostic	Délai diagnostique	Antécédents	Traitements antérieurs	Année du diagnostic
BER. J. n° 1	F.	60	24 mois	hystérectomie 1984 (adénocarcinome) + 1 G.E.U.	0	1992
FLA. M. n° 2	F.	20	1 mois	Kyste ovarien G. opéré 1981, appendicectomie (1984), dépression réactionnelle (1981), hépatite médicamenteuse (1981)	0	1986
MAS. Ma. n° 3	F.	75	60	H.T.A. (1961), ostéoporose, néphrite chronique sd. dépressif	Tenstaten, Sargenor, Dedrogyl, Ostéofluor, Gevatran, Vesadol, Cirkan, Tardiferon	1991
MEY. G. n° 4	F.	68	> 120 mois	kystes ovariens (1957), pneumonie	Synacthène retard, Calcium Potassium	1979
VAL. R. n° 5	M.	33	3 mois	0	0	1992

Tableau n° 7 :

Caractéristiques générales des cinq patients présentant une polymyosite idiopathique.

• **1^{er} groupe :**

Ce groupe (patients n° 1, 3, 4) est composé de formes d'évolution chronique (2 ans ou plus). Pour deux patientes (n° 1, 3) le diagnostic a été posé dès la première hospitalisation mais celle-ci a été tardive. Pour la patiente n° 4 un diagnostic de sclérose en plaques a été posé par erreur. Devant l'évolution des symptômes, elle est hospitalisée au C.H.R.U. et le diagnostic est corrigé. Toutes ces patientes présentaient un déficit des quatre membres et une amyotrophie.

Une patiente (n° 4) présentait des myalgies et une autre (1) souffrait de dysphagie.

Deux des trois patientes (n° 1 et 3) correspondent au cadre des polymyosites pseudomyopathiques. Il s'agit de formes où l'on observe une amyotrophie diffuse prédominante avec des douleurs et des signes d'inflammation pauvres. SERRATRICE et SCHIANO (104) les distinguent nettement des formes pseudomyopathiques à topographie généralement facio-scapulo-humérale qui sont de nature dystrophique.

Une des trois patientes (n° 3) présentait une atteinte cardiaque mais préexistante. Aucune des patientes ne présentait d'atteinte pulmonaire.

• **2^{ème} groupe :**

Ce groupe est composé de formes d'évolution plus aiguë. Les deux patients présentent un déficit moteur proximal et un empâtement musculaire, l'un d'eux (n° 2) se plaignait en outre de myalgies invalidantes.

Aucun de ces patients ne présentait d'atteinte cardiaque ni pulmonaire. L'un des deux (n° 5) présentait en revanche l'association d'une dysphagie et d'une dysphonie.

Les caractéristiques cliniques sont regroupées sur le tableau n° 8.

4 - Biologie :

a - Les enzymes musculaires : C.P.K., L.D.H., aldolases :

- elles sont normales pour la patiente n° 1 qui présentait une amyotrophie majeure et n'avait presque plus de muscle lysable ;

- elles sont discrètement élevées pour les deux autres patientes du groupe d'évolution chronique (< 1500 U.I. pour les C.P.K.) ;

- elles sont très élevées pour les deux formes aiguës (> 5 000 U.I. pour les C.P.K.).

b - Vitesse de sédimentation :

Elle est normale chez tous les patients sauf pour la patiente n° 3.

c - Biologie standard :

Elle ne retrouvait aucune anomalie si ce n'est pour la patiente n° 3.

La patiente n° 4 présentait une élévation des α_2 et des β globulines.

d - Les hormones thyroïdiennes (T₄ T.S.H.) :

Elles sont normales chez les 5 patients.

e - Bilan immunologique :

Il retrouve des anticorps anti noyaux (à 1/500 chez la patiente n° 3 et à 1/8000 chez la patiente n° 5 de façon isolée.

f - Sérologies virales et parasitaires :

Elles sont toutes négatives mais les bilans réalisés sont différents suivant les

Signes cliniques Patients	Faiblesse musculaire proximale	Faiblesse musculaire distale	Dysphagie	Dysphonie	Myalgies	Oedème musculaire	Amyotrophie	R.O.T.	Autres atteintes cardiaques, pulmon., ...
BER. J. f. chronique n° 1	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	oui	non	non	non	oui diffuse	tous abolis	non
FLA. M. forme aiguë n° 2	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	oui	non	tous présents	non
MAS. Ma. f. chronique n° 3	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	non	non	non	non	oui proximale memb. inf.	diminués membres inférieurs	oui
MEY. G. f. chronique n° 4	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	non	oui proximale memb. sup.	diminués membres inférieurs	non
VAL. R. forme aiguë n° 5	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	oui	oui	non	oui	oui diffuse	tous abolis	non

Tableau n° 8 :
Caractéristiques cliniques des cinq patients atteints de polymyosite idiopathique.

patients.

5 - Electrocardiogramme et radio pulmonaire :

L'E.C.G. est normal dans tous les cas sauf la patiente n° 3 qui présentait une atteinte cardiaque (cardiopathie ischémique) préexistante à sa maladie.

La radio pulmonaire est normale dans quatre cas. Chez le patient n° 5 on retrouvait de discrets signes de broncho-pneumopathie chronique obstructive (patient fumeur : 2 paquets/jour) avec à l'E.F.R. de discrètes anomalies.

6 - Electromyogramme :

Une des patientes (n° 2) présentait des anomalies neurogènes isolées.

Les quatre autres patients présentaient à la fois des anomalies myogènes et neurogènes. Ces dernières consistaient en une diminution d'amplitude des potentiels moteurs et des blocs de conduction chez le patient n° 5, en une diminution des vitesses de conduction sensitives chez le patient n° 4 et en une diminution d'amplitude des potentiels sensitifs chez les patients n° 1 et 3.

7 - La biopsie musculaire :

Réalisée chez tous les patients, elle permet de retrouver :

- chez la patiente n° 2 une nécrose isolée ;
- chez les patients n° 1, 3 et 5 des signes de nécrose et un infiltrat lymphocytaire ;
- chez la patiente n° 4 des signes de nécrose, d'infiltrat et de régénération.

8 - Traitement :

Tous les patients ont été mis sous corticoïdes en première intention per os à des doses supérieures ou égales à 40 mg/jour.

Deux de ces patients (n° 1 et 5) ont bénéficié de l'adjonction d'Azathioprine à leur traitement dans les 3 mois suivant la mise sous corticoïdes afin d'en limiter les doses. Par ailleurs la patiente n° 1 a dû être nourrie par sonde gastrique plusieurs mois pour dysphagie. Le patient n° 5, lui, bénéficia de plus de corticoïdes IV.

La patiente n° 4 a également été mise sous Azathioprine associé aux corticoïdes mais tardivement. L'Azathioprine a été très vite remplacé par du Chlorambucil mieux supporté.

La patiente n° 3 a été mise sous Prednisolone puis sous Chlorambucil.

9 - Évolution :

Nous n'avons malheureusement aucune donnée concernant l'évolution clinique de la patiente n° 2.

L'état de santé de la patiente n° 1 s'est nettement amélioré sous corticoïdes avec régression d'un état cachectique et retrait de la sonde gastrique grâce à une diminution nette de sa dysphagie.

De l'Azathioprine a été ajouté et la patiente est sortie mais a présenté une rechute précoce six mois plus tard, non sensible à la réascension des corticoïdes ce qui a motivé en juin 1993 son hospitalisation en rhumatologie où l'indication d'une myotomie cryopharyngée a été posée devant une dysphagie très invalidante.

L'histologie du fragment musculaire biopsié lors de l'intervention permet de retrouver une atteinte myositique locale. La régression clinique fut complète dans les jours suivant l'intervention.

La patiente n° 3 n'a pas répondu au traitement par corticoïdes à 60 mg/jour et ceux-ci ont été arrêtés au bout de 3 mois. Un mois plus tard, devant un état stationnaire, un traitement par Chlorambucil a été entrepris. On notait alors une Ig γ Kappa monoclonale bénigne à l'immunoélectrophorèse. Le Chlorambucil n'eut aucun effet et la patiente décéda par décompensation cardiaque avec oedème aigu du poumon en mars 1993 (insuffisance cardiaque antérieure à sa maladie).

La patiente n° 4 avait été traitée par corticoïdes et Cyclophosphamide à Brive à la suite d'une erreur de diagnostic (diagnostiquée sclérose en plaques). Elle fut mise sous Prednisolone et vit son état de santé s'améliorer puis rechuter. Un traitement par Azathioprine est entrepris pour diminuer la Prednisolone mais à la suite d'une intolérance digestive il fut remplacé par du Chlorambucil. Son état devint stationnaire avec un déficit des ceintures persistant et des enzymes musculaires toujours légèrement élevées puis fut perdue de vue.

Le patient n° 5 fut mis sous Prednisolone rapidement associé à de l'Azathioprine pour diminuer les doses de Prednisolone. L'ajout de Methylprednisolone pendant 3 jours en début d'hospitalisation fut nécessaire pour observer une amélioration clinique et paraclinique. À ce jour il va bien, présente des enzymes musculaires normales, pas de déficit clinique ; il est toujours sous traitement mais à doses minimes. En revanche, il a présenté une mycose cutanée généralisée grave iatrogène.

10 - Synthèse :

Dans ce groupe sur les 4 patients suivis sur le plan évolutif on observe un décès par insuffisance cardiaque chez une patiente n'ayant répondu ni aux corticoïdes ni aux immunosuppresseurs.

Parmi les trois autres, deux femmes ont rechuté sous corticoïdes lors de la diminution des doses ce qui a nécessité la mise sous immunosuppresseurs avec stabilisation mais persistance d'un déficit pour l'une et nécessité pour l'autre de subir une myotomie cricopharyngée pour dysphagie mais qui aboutit à une guérison complète.

Le dernier patient a nécessité lui aussi une bithérapie avec mise sous corticoïdes temporairement en intraveineux mais avec un bon résultat clinique.

En conclusion les 4 patients suivis ont bénéficié d'une bithérapie (corticoïdes immunosuppresseurs) :

- inefficace pour une patiente ;
- stabilisatrice pour 2 patients gardant des séquelles motrices modérées régressives chez l'une d'elles seulement après chirurgie ;
- efficace chez un patient (guérison) mais au prix d'effets iatrogènes sévères (mycose généralisée à tout le corps).

V - Dermatomyosites idiopathiques :

1 - Généralités :

Ce groupe comprend 8 patients : 7 femmes et 1 homme.

La moyenne d'âge est de 57,3 ans et donc très proche de la moyenne d'âge des polymyosites idiopathiques. Ces deux moyennes d'âge sont très supérieures à l'estimation de BOHAN et coll. (13) qui retrouvaient un chiffre de 47,0 pour les groupes I et II de sa classification.

Ce groupe en revanche correspond à 28,5 % des patients inclus dans la classification. BOHAN et coll. (13) estimaient ce groupe à 28 %.

Le délai diagnostique va de 2 mois à 36 mois, en moyenne il est de 11,87. Mais deux patientes ont eu un diagnostic tardif (28 et 36 mois). Pour les 6 autres patients le délai diagnostique est de 5 mois.

2 - Antécédents :

Sept patients avaient un antécédent ou plus. Aucun antécédent de néoplasie signalé. Quatre patients ne prenaient aucun médicament.

3 - Clinique :

Tous les patients présentaient un déficit musculaire proximal associé pour l'un d'entre-eux à un déficit distal n° 12).

Six patients présentaient des myalgies, aucun ne présentait d'empâtement musculaire. Deux patientes (n° 7 et n° 23) présentaient une dysphagie associée pour l'une à une dysphonie (n° 7).

Une seule patiente présentait une amyotrophie (n° 9).

Tous les patients présentaient bien sûr le rash cutané typique de la dermatomyosite sur le visage et sur les mains notamment sauf pour une patiente qui présentait une éruption localisée de façon isolée sur les mains (n° 9).

Aucun patient ne présentait d'atteinte cardiaque mais une patiente avait une atteinte pulmonaire (n° 6).

4 - Biologie :

a - Les enzymes musculaires (C.P.K., L.D.H. et aldolases) :

Elles sont normales pour les patients 8,9, 11 et 13 ; cependant ces patients présentaient tous une atteinte musculaire clinique (faiblesse musculaire), histologique et electromyographique et ne rentraient donc pas dans le cadre des dermatomyosites sine myositis comme les définit EUWER et SONTHEIMER (39).

Chez les quatre autres patients les L.D.H. étaient élevées dans tous les cas, les aldolases l'étaient chez 3 patients et les C.P.K. chez un seul patient.

b - Vitesse de sédimentation :

Elle était augmentée chez 4 patients. Elle est généralement associée à une élévation des enzymes musculaires. En effet elle est élevée chez 3 patients sur 4 qui présentent une lyse musculaire et chez 1 patient sur 4 avec des enzymes musculaires normales.

c - Biologie standard :

Elle retrouvait peu d'anomalies : un syndrome inflammatoire chez la patiente présentant une atteinte pulmonaire et chez une autre patiente une hémoglobine à 11,5 g.

Caractéristiques Patients	Sexe	Age du diagnostic	Délai diagnostique	Antécédents	Traitements antérieurs	Année du diagnostic
CEL. C. n° 6	F.	49	29 mois	Cholecystectomie à 20 ans (lithiase)	0	1985
FLO. J. n° 7	F.	52	2 mois	Appendicectomie (1970) Hystéro-ovariectomie (kystes et fibrome)	0	1978
GAR. L. n° 8	F.	61	4 mois	Appendicectomie (1953) A.I.T.	Rivotril	1990
LES. D. n° 9	F.	68	9 mois	A.V.P., H.T.A., Glaucome, Hystérectomie (fibrome), prolapsus opéré, trauma. de main	Polykaraya, Oddibil, Surmontil, Lexomil, Tanakan	1990
MAS. L. n° 10	F.	61	5 mois	Cholécystectomie, stripping	0	1984
PET. M. n° 11	F.	49	36 mois	Appendicectomie, stripping, Amygdalectomie, H.T.A.	0	1981
TON. J. n° 12	M.	33	2 mois	0	0	1991
VIR. M. n° 13	F.	86	8 mois	Arthrose, Zona, Eczéma	Voltarène	1988

Tableau n° 9 :
Caractéristiques générales des huit patients présentant une dermatomyosite idiopathique.

Signes cliniques Patients	Faiblesse musculaire proximale	Faiblesse musculaire distale	Dysphagie	Dysphonie	Myalgies	Oedème muscul.	Amyotrophie	R.O.T.	Autres atteintes cardiaques, pulmon., ...	Éruption cutanée caractéristique
CEL. C. n° 6	membres inférieurs	non	non	non	oui	non	non	présents	oui pulmonaire	visage et mains
FLO. J. n° 7	membres supérieurs et inf.	non	oui	oui	oui	non	non	présents	non	visage et mains
GAR. L. n° 8	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	non	non	présents	non	visage et mains
LES. D. n° 9	membres supérieurs et inf.	non	non	non	non	non	proximale membres inférieurs	présents	non	mains
MAS. L. n° 10	membres inférieurs	non	non	non	non	non	non	diminués membres inférieurs	non	visage et mains
PET. M. n° 11	membres inférieurs	non	non	non	oui	non	non	présents	non	visage et mains
TON. J. n° 12	membres inférieurs	membres inférieurs et sup.	non	non	oui	non	non	présents	non	visage et mains
VIR. M. n° 13	membres supérieurs	non	oui	non	oui	non	non	présents	non	visage et mains

Tableau n° 10 :
Caractéristiques cliniques des huit patients atteints de dermatomyosite idiopathique

d - Les hormones thyroïdiennes :

Elles furent dosées chez 5 patients sur 8. Elles étaient normales.

e - Bilan immunologique :

L'électrophorèse des protéines retrouve une élévation des α_2 globulines dans 3 cas, des F.A.N.+ à 1/4 000 chez 1 patient, des Ac anti Noyaux à 1/500 chez un autre patient, et enfin un H.L.A. A₁ B₈ chez le patient n° 7 et A₂₂ A₁₀ B₈ chez le patient n° 9.

f- Les sérologies virales et parasitaires :

Elles ne permettaient de retrouver aucune anomalie.

5 - Electrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'E.C.G. était normal dans tous les cas.

La radio pulmonaire était normale dans quatre cas.

Dans un cas (n° 6) on retrouvait une fibrose en nid d'abeille des deux bases (avec atteinte clinique associée).

Dans les trois autres cas on retrouvait :

- une scissurite,
- un aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche,
- une augmentation de la vascularisation pulmonaire associée à des fractures de côtes.

BOHAN et coll. (13) signalent que les anomalies cardio-pulmonaires sont rares dans les dermatomyosites idiopathiques ce que nous retrouvons puisque dans ce groupe seule la patiente 6 sur les 8 patients présentait une atteinte secondaire attribuable à sa dermatomyosite.

6 - Electromyogramme :

Pratiqué chez les huit patients, il fut toujours anormal. Il retrouvait des anomalies myogènes à la détection chez trois patients (n° 8, 9, 12). Chez les cinq autres patients on note la coexistence de signes neurogènes et myogènes. Les signes neurogènes retrouvés furent le plus souvent une diminution des vitesses de conduction sensitives et motrices.

7 - Biopsie musculaire :

Elle a été pratiquée chez tous les patients. Elle était toujours anormale.

Dans six cas on retrouvait une nécrose des fibres musculaires isolée dans un cas et associée à un infiltrat lymphocytaire à prédominance périvasculaire (DALAKAS, 30) dans cinq cas.

Dans deux cas l'infiltrat lymphocytaire est isolé sans nécrose musculaire.

Dans un cas on retrouve des débris nécrotiques pseudomyéliniques dans les fibres musculaires.

8 - Biopsie cutanée :

Elle a été réalisée dans 6 cas sur 8 .

Elle retrouve des aspects très divers : infiltrats intersticiels, aspect de mycose, remaniements épidermiques et dermiques compatibles avec le diagnostic de toxidermie.

9 - Traitement :

Tous les patients ont été traités par corticoïdes à des doses supérieures à 40 mg par jour. Une patiente (n° 6) a dû bénéficier au début de son hospitalisation de 3 plasmaphèreses et d'un flash de corticoïdes lors d'un passage en réanimation pour atteinte pulmonaire aiguë.

Cinq patients ont présenté une rechute qui a nécessité une réascension ou la reprise du traitement corticoïde à des dates très variables : 6 mois, 2 ans, 5 ans, 10 ans après le début de la maladie.

Cinq patients ont bénéficié d'un traitement adjuvant par Hydroxychloroquine.

Aucun patient n'a été traité par immuno-suppresseurs, contrairement au groupe des polymyosites idiopathiques.

10 - Évolution :

Deux patientes ont été diagnostiquées tardivement :

- Une à la suite d'une erreur diagnostique (diagnostiquée lupus sur l'éruption, correction du diagnostic lors de l'hospitalisation en dermatologie). Mise sous corticoïdes elle fit trois rechutes (à 5 ans, à 7 ans et à 9 ans) nécessitant l'augmentation du traitement puis fut perdue de vue.

- Une (n° 6) à cause de l'évolution très progressive de la maladie. Elle présenta par la suite une exacerbation brutale avec atteinte pulmonaire et transfert en réanimation où elle bénéficia de 3 plasmaphèreses et de Méthylprednisolone avec succès. L'atteinte pulmonaire régressa de même que le déficit musculaire. Les enzymes musculaires se normalisèrent, mais elle est toujours (11 ans après le début de sa maladie) sous 10 mg de Prednisolone pour une atteinte pulmonaire avec fibrose et dyspnée stade III. Dès que l'on diminue la Prednisolone, son état s'aggrave sur le plan respiratoire. Sur le plan musculaire elle va tout à fait bien, comme sur le plan cutané.

Sur les six autres patients, trois ont présenté des rechutes sous traitement mais tous vont bien sur le plan musculaire, cutané et biologique ; deux présentent simplement quelques discrets signes cutanés et/ou musculaires.

Sur ces six patients deux n'ont plus aucun traitement depuis au moins deux ans. Les autres ont un traitement léger (10 mg ou moins de corticoïdes).

11 - Effets iatrogènes :

Trois patients n'ont présenté aucun effet iatrogène.

Des cinq autres :

- une femme a présenté une cataracte mais difficile à imputer formellement aux corticoïdes ;

- une a présenté un syndrome de Cushing ;

- une autre a présenté des infections pulmonaires à répétition sous corticoïdes ;

- les deux dernières ont présenté des tassements vertébraux pour l'une, une ostéonécrose aseptique de la hanche pour l'autre.

12 - Synthèse :

Sur le plan clinique on note de bons résultats cliniques à long terme mais la

nécessité de traitements prolongés entraîne une surexposition aux effets iatrogènes des corticoïdes.

VI - Polymyosites et dermatomyosites associées à un cancer :

1 - Généralités :

Ce groupe comprend 7 patients : 4 femmes et 3 hommes : sex ratio : 1,3/1.

La moyenne d'âge est de 65 ans et est donc supérieure à celle des formes idiopathiques. Elle est proche de la moyenne de BOHAN et coll. (13) qui est de 62 ans.

On note la présence de 6 dermatomyosites et d'une polymyosite.

Ce groupe comprend 25 % des formes de D.P.M. ce qui est un pourcentage plus élevé que celui de BOHAN et coll. (13).

Le délai diagnostique va de 1 à 33 mois. La moyenne est de 6,1 mois. Il est donc assez proche de l'estimation de MEDSGER et coll. (83) qui le chiffrent à 4,9 mois.

2- Antécédents :

Deux patients présentaient des antécédents néoplasiques :

- une patiente avait bénéficié, 3 mois avant l'apparition de sa polymyosite, de l'exérèse d'une volumineuse adénopathie se révélant être la métastase d'un adénocarcinome non retrouvé ;

- l'autre présentait un adénocarcinome papillaire thyroïdien opéré deux ans avant le début de sa dermatomyosite.

3 - Clinique :

On retrouve dans tous les cas un déficit moteur proximal auquel s'associe dans deux cas un déficit moteur distal.

Les myalgies sont fréquentes (5 patients sur 7).

La dysphagie et la dysphonie sont fréquentes dans ce groupe : 4 cas de dysphagie et 1 cas de dysphonie.

On retrouve une amyotrophie dans 3 cas sur 7.

L'atteinte cardiaque semble, elle aussi, plus fréquente dans ce groupe (3 cas sur 7).

Au total l'atteinte clinique de ces formes semble plus sévère et plus aiguë que dans les groupes I et II de la classification de BOHAN et PETER (12).

Les caractéristiques cliniques des patients sont regroupées dans le tableau n° 12.

4 - Biologie :

a - Enzymes musculaires (C.P.K., L.D.H., aldolases) :

Elles sont très élevées dans la plupart des cas (> 3 000 pour les C.P.K. pour les patients n° 14, 15, 18 et 20). Elles sont normales chez la patiente n° 19.

Elles sont modérément élevées (< 1 500 pour les C.P.K. chez 2 patients).

Caractéristiques Patients	Sexe	Âge du diagnost.	Délai diagnost.	Antécédents	Traitements antérieurs	Année diagnost.	Cancer
BLA. M. n° 14 (polymyosite)	F.	72	1 mois	Pleurésie, Tuberculose, Ulcère estomac, kyste ovarien bénin,	Fraxiparine, Nolvadex Lasilix, Prozac	1991	précédant D.P.M.
CAR. A. n° 15 (dermatomyosite)	M.	76	1 mois	Pneumothorax, Hernie inguinale, Phlegmon, Scoliose dorso-lombaire	Duspatalin, Carbosylane, Alepsal, Naprosyne	1991	découvert simulta- nément
CHA. A. n° 16 (dermatomyosite)	M.	70	2 mois	D.N.I.D., Zona	Glucophage retard Sermion	1983	découvert simulta- nément
CHA. J. n° 17 (dermatomyosite)	M.	39	3 mois	Adénocarcinome papillaire opéré en 1984	Thyroxine	1986	précédant D.P.M.
LAC. J. n° 18 (dermatomyosite)	F.	80	2 mois	Colopathie, Gastrite, pancréatite, Cholecystectomie.	Eurobiol, Ulfon, Sedatonyl, Aldactazine, Mépronizine, Dicetel, Kaoligeais	1990	découvert simulta- nément
PEC. P. n° 19 (dermatomyosite)	F.	66	33 mois	Syndrome de Raynaud depuis 1974, Pleurésie, Ovariectomie (kystes bénins)	Cortacyl, Phosphalugel, Aldactone et Polaramine.	1982	découvert a posteriori
POU. A. n° 20 (dermatomyosite)	F.	52	1 mois	0 familiaux : cancer pulmonaire père	0	1983	découvert simulta- ment

Tableau n° 11 :
Présentation générale des sept patients atteints de dermatopolymyosite associée à un cancer.

Signes cliniques Patients	Faiblesse musculaire proximale	Faiblesse musculaire distale	Dysphagie	Dysphonie	Myalgies	Oedème muscul.	Amyotrophie	R.O.T.	Autres atteintes cardiaques, pulmon., ...	Cancer associé
BLA. M. n° 14 (polymyosite)	membres supérieurs et inf.	non	oui	non	non	non	non	présents	oui cardiaque	adénocarcinome, primitif inconnu
CAR. A n° 15 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	oui	non	oui	non	oui diffuse	tous diminués	cutanée	cancer anaplasique poumon
CHA. A. n° 16 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	oui	oui	oui	non	oui diffuse	tous diminués	cardiaque et cutanée	adénocarcinome gastrique
CHA. J. n° 17 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	non	non	tous diminués	cardiaque et cutanée	cancer papillaire thyroïde
LAC. J. n° 18 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	non	oui diffuse	présents	cutanée	adénocarcinome gastrique
PEC. P. n° 19 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	non	non	présents	cutanée	carcinose péritonéale, primitif inconnu
POU. A. n° 20 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	oui	non	non	oui	non	présents	cutanée	adénocarcinome des deux ovaires

Tableau n° 12 :

Caractéristiques cliniques des patients atteints de dermatopolymyosite associée à un cancer.

b - Vitesse de sédimentation :

Elle est élevée dans 4 cas sur 7 (chiffre maximum : 64 à la première heure).

c - Biologie standard :

- on retrouve peu d'anomalies hormis une anémie modérée chez une patiente ;

- chez un autre patient (n° 15) présentant un cancer du poumon on retrouve une hypoxie et hypocapnie sur les gaz du sang.

d - Hormones thyroïdiennes :

Elles ont été dosées dans 3 cas :

- elles sont normales chez le patient n° 16 ;

- elles sont perturbées chez le patient n° 17 qui présentait un cancer thyroïdien (T.S.H. diminuée et T4 normale) ;

- chez le 3^{ème} patient la T.S.H. est élevée et la T4 normale.

e - Marqueurs tumoraux :

Ils furent recherchés chez quatre patients.

Ils ne montrèrent des anomalies que chez une patiente (n° 14) qui présentait une élévation des Antigènes CA₁₉₋₉ et CA₁₅₋₃ (cancer primitif non retrouvé).

Chez trois patients ils ne furent pas dosés car :

- dans un cas le cancer primitif était évident : patient n° 15 ;

- dans un autre cas le cancer associé était antérieur et connu : patient n° 17 ;

- dans le dernier cas (n° 19) un bilan à la recherche d'un cancer avait été réalisé (sauf les marqueurs) et s'était révélé négatif. Le cancer associé fut découvert un an plus tard.

f - Bilan immunologique :

On retrouve fréquemment (4/7) une élévation des α 2 globulines et une élévation des gamma globulines (4/7) (sans immunoglobuline monoclonale).

g - Sérologies virales et parasitaires :

Elles ont été faites dans 6 cas sur 7 et se sont révélées négatives.

5 - Electrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'E.C.G. était normal chez cinq patients. Chez les deux derniers on retrouvait :

- chez l'un (n° 16) des signes d'ischémie à l'E.C.G. ;

- chez l'autre (n° 17) une tachycardie sinusale avec hypertrophie auriculaire gauche.

La radio pulmonaire est normale dans 2 cas. Dans cinq cas elle retrouve des anomalies variées :

- séquelles de sternotomie chez un patient (n° 17) opéré d'un volumineux adénocarcinome thyroïdien avec prolongement intrathoracique ;

- un athérome aortique à un scléro-emphysème chez une patiente (n° 19) à antécédents de pleurésie ;

- un syndrome intersticiel basal bilatéral associé à des séquelles calcifiées à gauche chez une patiente (n° 14) à antécédent de tuberculose ;

- des opacités parahilaires chez un patient (n° 15) présentant un cancer pulmonaire ;

- un épanchement pleural gauche avec parésie diaphragmatique gauche post-opératoire (opération d'un adénocarcinome gastrique) (patient n° 16).

6 - Electromyogramme :

Il n'a pas été réalisé chez le patient n° 17.

Chez les autres patients on retrouvait :

- dans deux cas (patients n° 14 et 18) des anomalies myogènes isolées à la détection ;

- dans quatre cas des anomalies mixtes neurogènes et myogènes (les anomalies neurogènes sont dans la plupart des cas des anomalies des vitesses de conduction motrice et/ou sensitive ou de l'amplitude des potentiels).

7 - Biopsie musculaire :

Elle fut pratiquée chez tous les patients.

Dans tous les cas elle retrouvait une nécrose associée à un infiltrat inflammatoire. La nécrose était très sévère dans cinq cas (n° 14, 15, 17, 18 et 20). Dans trois cas (n° 16, 18 et 20) on observait de plus des signes de régénération. La patiente n° 19 présentait des signes d'atrophie périfasciculaire.

8 - Cancer associé :

Dans deux cas la notion de néoplasie était antérieure à la D.P.M. :

- un patient (n° 17) présentait les premiers signes 1 an après une intervention pour cancer thyroïdien ; l'apparition de sa dermatomyosite coïncidait avec la découverte d'un reliquat à la scintigraphie thyroïdienne et entraîna un traitement par iode radioactif supplémentaire ;

- une femme (n° 14) avait bénéficié de l'exérèse d'un volumineux ganglion métastatique d'un adénocarcinome inconnu 3 mois avant l'apparition de sa polymyosite.

Dans quatre cas la découverte du cancer eut lieu lors de l'hospitalisation pour la polydermatomyosite :

- chez la patiente n° 18 le diagnostic d'adénocarcinome gastrique fut posé rapidement en raisons de douleurs à types d'épigastalgies à l'interrogatoire ;

- chez le patient n° 15 la dyspnée majeure et les anomalies périhilaires à la radiographie pulmonaire conduisirent à la fibroscopie bronchique et au diagnostic de cancer pulmonaire anaplasique ;

- le patient n° 16 présentait également un adénocarcinome gastrique sans signe d'appel si ce n'est une dysphonie pouvant être due à un envahissement ganglionnaire ;

- la patiente n° 20 présentait un adénocarcinome ovarien bilatéral qui ne fut diagnostiqué que deux mois plus tard lors d'un bilan complet à la recherche d'une néoplasie ;

- la dernière patiente (n° 19) bénéficia d'un bilan complet ne retrouvant aucune anomalie mais, un an plus tard, lors d'une intervention abdominale, une carcinose péritonéale fut diagnostiquée.

9 - Traitement :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement par corticoïdes avec une efficacité plus ou moins grande.

La patiente n° 14 fut mise sous Prednisolone et Tamoxifène. Le Tamoxifène fut institué de façon empirique, aucun cancer primitif n'ayant été retrouvé après

l'exérèse de l'adénopathie adénocarcinomateuse. Elle présenta une bonne sensibilité aux corticoïdes.

Le patient n° **15** présentait un cancer pulmonaire anaplasique à grandes cellules. Les corticoïdes n'eurent aucun effet. La mise sous chimiothérapie entraîna son décès, quelques semaines plus tard, par septicémie à colibacilles sur agranulocytose.

Le patient n° **16** fut traité par plasmaphérèses (3 séances) en raison d'une atteinte sévère à son entrée, et ceci avec une bonne efficacité. Puis il bénéficia d'une gastrectomie avec curage ganglionnaire et radiothérapie qui fit régresser quasi complètement les symptômes mais il décéda trois ans plus tard de complications cardiaques.

Le patient n° **17** bénéficia d'une nouvelle cure d'iode radioactif pour son cancer thyroïdien connu, la scintigraphie ayant montré la présence d'une fixation résiduelle. De plus il fut mis sous corticoïdes avec une bonne efficacité mais il souffrait par ailleurs d'une insuffisance cardiaque sévère.

La patiente n° **18** présentait un cancer gastrique qui fut opéré puis elle fut mise sous Prednisolone. Elle bénéficia d'une amélioration très nette puis rechuta à trois mois. Elle fut mise sous Cyclophosphamide et corticoïdes en intraveineux avec amélioration lente. Quelques mois plus tard une récurrence du cancer gastrique à la jonction chirurgicale fut diagnostiquée et la patiente décéda trois mois plus tard.

La patiente n° **19** présentait une éruption diagnostiquée primitivement comme connectivite (lupus). En juin 1982, à Limoges, le diagnostic de dermatomyosite fut posé et aucun cancer retrouvé. Elle fut mise sous corticoïdes avec bonne efficacité. Un an plus tard, une carcinose péritonéale fut malheureusement découverte.

La patiente n° **20** fut transférée en réanimation dès son arrivée en raison d'une atteinte très sévère. Elle bénéficia de plasmaphérèses puis d'un traitement par corticoïdes, Cyclophosphamide et chimiothérapie pour un cancer bilatéral des ovaires après chirurgie. Tous ces traitements furent inefficaces et la patiente décéda six mois plus tard.

10 - Évolution et complications iatrogènes :

Trois patients ne firent aucune complication iatrogène.

Les deux patients ayant bénéficié de plasmaphérèses firent chacun un état de choc réversible lors des séances.

Enfin un patient fit une septicémie sur agranulocytose post-chimiothérapie et en décéda. (Il présentait une mycose buccale sur corticoïdes par ailleurs).

Au total trois complications iatrogènes graves (2 chocs et un décès par agranulocytose) et une mineure (mycose).

Sur le plan de l'évolution à long terme :

- deux patients (n° **15** et **20**) sont décédés dans les 6 mois suivant le diagnostic malgré un traitement rapide, (à signaler cependant un décès par agranulocytose iatrogène), et sans amélioration clinique (l'autre patiente est décédée de son cancer des ovaires) ;

- une patiente est décédée un an après le diagnostic d'une rechute de son cancer alors que sa dermatomyosite était en amélioration ;

- une patiente (n° **19**) a présenté un an après le diagnostic une carcinose péritonéale et a été perdue de vue mais est probablement décédée compte tenu du mauvais pronostic de cette atteinte ;

- deux patients se sont nettement améliorés sur le plan cutané-musculaire mais ont présenté une atteinte cardiaque sévère liée à leur dermatomyosite (cardiomyopathie, péricardite) dont l'un est décédé trois ans plus tard ; l'autre ne prend actuellement aucun corticoïde mais est sous un très lourd traitement pour une insuffisance cardiaque par myocardiopathie dilatée ;

- la dernière patiente (n° 14) va bien sur le plan cutané-musculaire (elle prend un traitement léger par Prednisolone 20 mg/jour) ; elle présente également une atteinte cardiaque mais moins sévère (troubles du rythme associés à insuffisance mitrale et aortique minime). Aucun primitif n'a pu être retrouvé à sa métastase ganglionnaire à ce jour (deux ans après le diagnostic de dermatomyosite).

11 - Synthèse :

On remarque un bilan très lourd à long terme :

- 4 patients décédés dont deux de leur cancer et trois moins d'un an après le diagnostic ;

- 1 patiente probablement décédée à ce jour (carcinose péritonéale) ;

- 2 patients actuellement vivants mais dont l'un présente une insuffisance cardiaque majeure.

Chez trois patients seulement (n° 14, 16 et 17) l'évolution du cancer et celle de l'atteinte cutané-musculaire furent parallèles.

Chez deux autres patients le décès a été trop rapide pour pouvoir juger du parallélisme évolutif.

Chez les deux derniers l'évolution de la dermatomyosite et du cancer s'est faite de façon indépendante.

Dans tous les cas le diagnostic de cancer ou sa rechute a été proche de celui de la dermatopolymyosite (environ un an) bien que dans un cas le primitif n'ait pas été retrouvé.

Au total on constate un pronostic très sombre pour ces formes associées à un cancer. Ceci du fait :

- du cancer ou de son traitement ;

- des complications de la dermatopolymyosite (notamment cardiaques).

VII - Polymyosites et dermatomyosites infantiles :

1 - Généralités :

Ce groupe est formé de trois patientes de 5, 6 et 10 ans (moyenne d'âge : 7 ans) : deux dermatomyosites et une polymyosite. Cette moyenne d'âge se situe près de celle de BOHAN et coll. (13) : 8,7 ans. Si les dermatomyosites affectent aussi bien les enfants que les adultes il faut noter la rareté des polymyosites chez l'enfant (DALAKAS, 30).

Les formes infantiles représentent dans notre étude 10,8 % des cas entrant dans la classification de BOHAN et PETER (12) . Ce pourcentage se situe légèrement au dessus de l'estimation de BOHAN et coll. (13) : 7 %. Le délai diagnostique va de 3 à 9 mois (moyenne : 5,6 mois).

Caractéristiques Patientes	Sexe	Âge du diagnostic	Délai diagnostique	Antécédents	Traitements antérieurs	Année du diagnostic
DUR. C. n° 21 (polymyosite)	F.	5	5	angines, bronchites, retard d'âge osseux	0	1992
LAC. E. n° 22 (dermatomyosite)	F.	10	9	0	0	1992
PEL. S n° 23 (dermatomyosite)	F.	6	3	quelques infections oro-pharyngées banales	0	1978

Tableau n° 13 :
Caractéristiques générales des trois patientes atteintes de dermatopolymyosite infantile.

Signes cliniques	Faiblesse musculaire proximale	Faiblesse musculaire distale	Dysphagie	Dysphonie	Myalgies	Oedème muscul.	Amyotrophie	R.O.T.	Autres atteintes cardiaques, pulmon., ...
Patients									
DUR. C. n° 21 (polymyosite)	membres supérieurs et inf.	non	non	non	non	non	non	présents	non
LAC. E. n° 22 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	non	non	non	non	non	diminués membres inférieurs	cutanée
PEL. S. n° 23 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	non	non	non	oui	oui diffuse	tous abolis	cutanée pulmonaire cardiaque

Tableau n° 14 :
Caractéristiques cliniques des trois patientes atteintes de forme infantile de polydermatomyosite.

2 - Antécédents :

Peu d'antécédents chez ces trois patientes : quelques rares angines et chez l'une à noter un retard d'âge osseux.

Aucune patiente ne prenait de traitement antérieur.

3 - Clinique :

Toutes les patientes présentaient un déficit proximal, associé pour la patiente **23** à un déficit distal.

Aucune patiente ne présentait de myalgies ; une seule (**23**) présentait un oedème musculaire.

Aucune n'était atteinte de dysphagie ni de dysphonie.

Une seule patiente souffrait d'une amyotrophie, mais celle-ci était discrète.

Une patiente (n° 23) présentait une atteinte cardiaque et pulmonaire modérée.

Les trois patientes présentaient une atteinte modérée au début de leur évolution.

4 - Biologie :

a - Enzymes musculaires :

Elles sont modérément élevées chez les trois patientes.

b - Vitesse de sédimentation :

La V.S. est normale chez une patiente, modérément élevée chez les patientes **21** et **23**.

c - Biologie standard :

Elle retrouve une hyperéosinophilie chez la patiente n° **22**.

d - Hormones thyroïdiennes :

Elles n'ont été dosées chez aucune des trois patientes.

e - Bilan immunologique :

Il a été réalisé chez deux patientes. Une discrète élévation des γ globulines apparaît chez la patiente n° **22**.

f - Sérologies virales et parasitaires :

Il a été effectué chez deux patientes. L'une d'elles a bénéficié de sérologies H.I.V. 1+2 et H.T.L.V.1 en raison de son origine guadeloupéenne. Ces sérologies se sont révélées négatives de même que la sérologie de la toxoplasmose chez cette petite fille qui avait une hyperéosinophilie.

5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'E.C.G. et la radio pulmonaire sont normales chez deux patientes. Chez la patiente n° 24 on retrouve des troubles de la repolarisation et un aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche à l'E.C.G. ainsi qu' une sclérose pulmonaire débutante à la radiographie pulmonaire.

6 - Electromyogramme :

Réalisé chez deux patientes il permet de noter dans tous les cas des signes

myogènes sans signes neurogènes associés. Chez une patiente (n° 22) des salves pseudomyotoniques sont notées à l'insertion de l'aiguille.

7 - Biopsie musculaire :

Elle a été pratiquée chez les trois patientes. Chez l'une d'elles (n° 23) on retrouve une nécrose et un infiltrat lymphocytaire.

Chez les deux autres on retrouve à la fois des signes de nécrose, d'infiltrat et de régénération.

8 - Biopsie cutanée :

Elle a été faite chez une seule des patientes (n° 23) et a permis de retrouver un infiltrat périvasculaire.

9 - Traitement :

Les trois petites filles furent traitées par corticoïdes avec un bon effet sur le déficit musculaire chez deux d'entre-elles (n° 21 et n° 22).

Une atteinte cutanée chez l'une des petites filles nécessita un traitement adjuvant par Hydroxychloroquine.

Celle qui n'avait pas réagi aux corticoïdes (n° 23) fut traitée par Hydroxychloroquine, plasmaphérèses, et immunosuppresseurs sans effet.

10 - Évolution :

Une petite fille (n° 21) est actuellement traitée depuis un an et garde seulement un léger déficit proximal des membres inférieurs avec 5 mg, un jour sur deux, de Prednisolone. Les dosages d'enzymes musculaires et la vitesse de sédimentation sont normaux.

La patiente n° 22 a présenté une rechute à un an sur le plan moteur et cutané lors des diminutions des doses de corticoïdes. De l'Hydroxychloroquine a été ajoutée. Ses enzymes sont actuellement élevées de même que sa vitesse de sédimentation mais l'atteinte musculaire reste modérée. La dose de Prednisolone a dû être augmentée.

La dernière petite fille (n° 23) n'a pas réagi aux corticoïdes à la dose de 2 mg/kg de façon durable. Elle a présenté plusieurs rechutes cutanées et musculaires. Elle a été victime de complications iatrogènes : ostéoporose, fracture pathologique, retard de croissance, cataracte qui ont conduit à un changement de son traitement par des immunosuppresseurs. Une tentative de traitement par des plasmaphérèses n'a donné aucun résultat. L'évolution se chronicisa, la patiente devint grabataire avec des calcifications, des abcès sous-cutanés et des rétractions tendineuses. Six ans après le diagnostic, elle partit pour un centre à Roscoff afin d'y bénéficier de physiothérapie. Elle fut ensuite perdue de vue.

11 - Synthèse :

Une patiente a présenté une évolution chronique avec aggravation progressive et une résistance à tous les traitements.

Les deux autres ont évolué assez favorablement pour l'une, avec des rechutes pour l'autre mais un état clinique malgré tout satisfaisant.

Caractéristiques Patients	Sexe	Âge du diagnostic	Délai diagnostique	Antécédents	Traitements antérieurs	Année du diagnostic
BAB. L. n° 24 (polymyosite)	F.	65	13	zona thoracique, syndrome de Goujerot-Sjögren, lupus Raynaud	Esberiven, Torental	1990
BOU. L. n° 25 (dermatomyosite)	F.	53	2	rhinite allergique, goître thyroïdienne, sclérodermie, syndrome de Raynaud	Venobiase, Cyclospasmol, Centralgol, Lexomil, Halcion	1985
EBL. D. n° 26 (dermatomyosite)	F.	58	8	m. de Basedow, rhumatismes, fracture avt-bras, sciatique, appendicectomie, tuberculose	Valium, Noctran	1988
MAS. M. n° 27 (polymyosite)	F.	50	60	syndrome de Raynaud, sclérodermie	Lexomil, Valium, Tofranil	1986
TIG. H. n° 28 (polymyosite)	H.	70	99	bronchite chronique, embolie pulmonaire, glaucome, polype cordes vocales, ostéotomie, syndrome de Goujerot-Sjögren	Duxil, Relvène, Timoptol, Pilocarpine, Glaucostat	1985

Tableau n° 15 :
Caractéristiques générales des patients atteints de polydermatomyosite associée à une connectivite.

VIII - Polymyosites et dermatomyosites associées à une connectivite :

1 Généralités :

Ce groupe comprend 5 patients : 4 femmes et un homme.

On y retrouve 3 polymyosites et 2 dermatomyosites.

La moyenne d'âge est de 59,2 ans (très supérieure à la moyenne d'âge de l'étude de BOHAN et coll., 13).

Ce groupe représente 17,8 % des patients de notre étude inclus dans la classification de BOHAN et PETER (12), ce qui est proche des 21 % que retrouvent BOHAN et coll. (13) dans leur étude sur 153 patients.

Le délai diagnostique va de 2 mois à 39 mois (moyenne : 36,4 mois) ce qui est dû au fait que deux patients ont beaucoup tardé avant de consulter.

2 - Antécédents :

Tous les patients présentaient déjà un antécédent ou plus lors du diagnostic de dermatopolymyosite.

Les maladies de systèmes associées sont variées : lupus, sclérodermie, syndrome de Goujerot-Sjögren.

Tous prenaient au moins un traitement.

3 - Clinique :

Tous les patients souffraient d'un déficit moteur proximal associé chez trois d'entre-eux à un déficit distal.

Trois patients présentaient des myalgies et trois également un oedème musculaire.

Quatre patients présentaient une dysphagie et deux patients une dysphonie (mais l'un d'entre-eux avait été opéré d'une corde vocale).

Au total, chez ces formes du groupe V de la classification de BOHAN et PETER (12), on note une dysphagie fréquente.

4 - Biologie :

a - Enzymes musculaires C.P.K., L.D.H., aldolases :

Elles sont élevées chez tous les patients mais de façon modérée pour la plupart (un seul patient (n° 25) a des C.P.K. > 1 000).

b - Vitesse de sédimentation :

Elle est normale dans trois cas. Elle est modérément élevée dans 2 cas.

c - Biologie standard :

Elle ne permet pas de retrouver d'anomalies sauf chez la patiente n° 24 où l'on note une légère élévation de la glycémie à l'hyperglycémie orale provoquée.

d - Hormones thyroïdiennes :

Aucune anomalie n'est retrouvée chez les cinq patients.

Signes cliniques Patients	Faiblesse musculaire proximale	Faiblesse musculaire distale	Dysphagie	Dysphonie	Myalgies	Oedème muscul.	Amyotrophie	R.O.T.	Autres atteintes cardiaques, pulmon., ...
BAB. L. n° 24 (polymyosite)	membres inférieurs	non	oui	non	non	non	oui proximale	abolis membres inférieurs	lupus Raynaud Goujerot
BOU. L. n° 25 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs	oui	non	oui	oui	non	présents	sclérodermie Raynaud, atteinte cutanée de D.M.
EBL. D. n° 26 (dermatomyosite)	membres supérieurs et inf.	non	oui	oui	non	oui	non	présents	sclérodermie Raynaud, atteinte cutanée de D.M.
MAS. M. n° 27 (polymyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	non	non	oui	oui	oui diffuse	présents	sclérodermie Raynaud
TIG. H. n° 28 (polymyosite)	membres supérieurs et inf.	membres supérieurs et inf.	oui	oui	oui	non	oui diffuse	diminués	Goujerot Sjögren

Tableau n° 16 :
Caractéristiques cliniques des cinq patients présentant une polydermatomyosite associée à une connectivite.

e - Bilan immunologique :

Chez le patient n° **24** on constate une élévation des gammaglobulines et des anticorps anti-noyaux, anti muscle lisse, anti S.S.A. et S.S.B. positifs.

Chez le patient n° **25** on retrouve des anticorps anti-noyaux positifs ($< 1/100$).

Chez le patient n° **26** on note des F.A.N. positifs à $1/32\ 000$ et des anticorps anti microsome positifs à $1/100$ (association dermatomyosite - sclérodémie) associés à un H.L.A. A1 B8 B27. Le H.L.A. A1 B8 est classique chez les patients blancs atteints de polydermatomyosites (WHITAKER (121) ; EHRENSTEIN et coll., 37).

La patiente n° **27** présente un bilan immunologique normal mis à part une légère élévation du complément total.

Le patient n° **28** avait des facteurs antinoyaux positifs à $1/256$.

f - Sérologies virales et parasitaires :

Il est toujours négatif sauf pour une patiente (n° 24) qui présente une sérologie positive à $1/512$ pour les coxsackies B3 mais malheureusement cette sérologie n'a pas été contrôlée 15 jours plus tard car l'on sait l'implication des virus coxsackies notamment B3 (HEFFNER, 51).

5 - Electrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'E.C.G. est normal dans tous les cas.

Chez deux patients la radiographie pulmonaire est également normale.

Chez les trois autres patients on retrouve :

- un léger emphysème (**27**) ;
- une légère majoration de la trame aux bases (**28**) ;
- des calcifications des deux sommets, une opacité parahilaire droite et un aspect rétractile du poumon droit chez la patiente n° **26** qui avait des antécédents de tuberculose.

6 - Electromyogramme :

Il permet de déceler une atteinte mixte, myogène et neurogène, chez trois patients, l'atteinte neurogène consistant en une diminution des vitesses de conduction sensitives ou motrices.

Chez deux patients, seuls des signes d'atteinte neurogène étaient décelables.

7 - Biopsie musculaire :

La biopsie musculaire a été réalisée dans tous les cas.

Elle permet de retrouver dans tous les cas une nécrose musculaire et un infiltrat inflammatoire, avec en plus chez le patient n° **28** des signes de régénération.

8 - Traitement :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement par corticoïdes.

La patiente n° **24** a été traitée par corticoïdes seuls. Il en va de même pour le patient n° **28**.

Les trois autres ont bénéficié de l'association de corticoïdes et de plasmaphèreses, avec, de plus, pour l'un d'entre-eux (n° **27**), un traitement par immunosuppresseur (Cyclophosphamide).

9 - Évolution :

La patiente n° 24 a vu son état de santé relativement bien évoluer avec un léger déficit moteur actuellement. La vitesse de sédimentation et les enzymes musculaires se sont normalisées. Le déficit moteur a nettement régressé sous monothérapie corticoïde mais pas totalement.

L'évolution à long terme des patients 25 et 26 après un traitement assez lourd (corticoïdes et plasmaphérèses) est bonne : la patiente n° 25 étant considérée comme guérie et la patiente n° 26 ne présentant plus que de discrets signes cutanés et musculaires. Il faut néanmoins noter que la patiente n° 25 a dû bénéficier de l'exérèse d'une morphee calcifiée et fistulisée.

La patiente n° 27 a été victime d'une rechute qui a motivé la mise sous Cyclophosphamide et dix cures de plasmaphérèses. Actuellement elle présente une stabilisation de son déficit moteur, sa V.S. est normale de même que les aldolases. Elle souffre toujours de myalgies.

Un autre patient sous monothérapie corticoïde (n° 28) présentait une atteinte plus sévère avec dysphagie qui a régressé très partiellement. Il garde encore actuellement un déficit marqué et son évolution a été émaillée d'épisodes d'aggravation et d'amélioration.

10 - Effets iatrogènes :

Les deux patients ayant bénéficié de corticoïdes et de plasmaphérèses (l'un à la suite d'une aggravation brutale sous corticoïdes avec transfert en réanimation (n° 25) et l'autre à la suite d'une rechute avec aggravation brutale) ont présenté une évolution difficile avec multiples complications iatrogènes :

- cirrhose post-hépatite C, ostéoporose aseptique de la tête fémorale pour le patient n° 25 ;

- tuberculose synoviale post-corticothérapie, tassement vertébral pour la patiente n° 26.

IX - Polymyosites segmentaires :

1 - Généralités :

Elles sont au nombre de deux dans notre étude : deux hommes de 50 et 51 ans.

Le délai diagnostique est de 9 mois pour l'un et de 13 mois pour l'autre. Ce dernier présentait par ailleurs une forme associée à une polyarthrite rhumatoïde évoluée.

2 - Antécédents :

On retrouve une polyarthrite rhumatoïde séropositive chez l'un (29), une hypercholestérolémie chez l'autre (30).

3- Clinique :

Aucun des deux patients ne présentait de déficit moteur, ni de dysphagie, pas

plus que de dysphonie, de myalgies, d'œdème musculaire ou d'éruption cutanée. On notait dans les deux cas une hypertrophie musculaire de la face antérieure de la jambe isolée. Un des deux patients (n° 29), qui souffrait par ailleurs de polyarthrite rhumatoïde, présentait une amyotrophie par ailleurs. Aucun des deux ne souffrait d'atteinte cardiaque.

4 - Biologie :

a - Enzymes musculaires :

Les enzymes musculaires étaient normales chez le patient n° 29 mais élevées chez le patient n° 30.

b - Vitesse de sédimentation :

Elle était élevée dans les deux cas.

c - Biologie standard :

Elle ne retrouve qu'une hypercholestérolémie chez le patient n° 30 et une hypertriglycéridémie chez le patient n° 29.

L'électrophorèse des protéines est normale chez le patient n° 30, mais présente en revanche une élévation des α_2 globulines chez le patient 29.

d - Les hormones thyroïdiennes :

Leur dosage a été effectué chez les deux patients et s'est révélé normal.

e - Le bilan immunologique :

Il est normal chez l'un d'entre-eux (patient n° 30) ; en revanche, on retrouve chez le second (forme associée à une polyarthrite rhumatoïde) un test au latex et un Waaler-Rose positifs avec des facteurs anti noyaux positifs également à 1/100.

f - Sérologies virales et parasitaires :

Elles sont négatives chez les deux patients.

5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

Ils sont normaux chez les deux patients.

6 - Électromyogramme :

Il n'a pas été réalisé chez le patient n° 30. Chez le patient n° 29 qui présentait une polyarthrite rhumatoïde associée on retrouve des signes neurogènes et myogènes (rafales myotoniques).

7 - Biopsie musculaire :

Chez les deux patients, les anomalies retrouvées consistaient en une nécrose et un infiltrat cellulaire. L'un d'eux (29) présentait par ailleurs une raréfaction modérée des fibres myéliniques.

8 - Le traitement :

Les deux patients ont été traités par corticoïdes :

- l'un a eu des corticoïdes en monothérapie,
- l'autre qui était sous sels d'or pour sa polyarthrite rhumatoïde a bénéficié de corticoïdes et de méthotrexate.

Caractéristiques Patients	Sexe	Âge	Antécédents	Biologie	Immunologie	Traitements	Évolution sous traitement	Complications iatrogènes
DOR. G. n° 29	M.	50	polyarthrite rhumatoïde	V.S. élevée enzymes musculaires normales	latex + Waalser-Rose + F.A.N. +	corticoïdes + Methotrexate	stationnaire	non
ROC. H. n° 30	M.	51	hypercholes- téroldémie	V.S. et enzymes musculaires élevées	bilan normal	corticoïdes	stationnaire	non

Tableau n° 17

Caractéristiques générales des deux patients présentant une polymyosite segmentaire (loge antérieure de la jambe).

9 - Évolution :

Les deux patients n'ont pas présenté de régression notable de la masse tumorale sous traitement. L'état est stationnaire pour les deux patients à deux ans.

X - Myosite à inclusions :

1 - Généralités :

Nous n'avons retrouvé qu'un seul cas de myosite à inclusions parmi les dossiers étudiés.

Il s'agissait d'une femme, âgée de 83 ans (patiente n° 31) au moment du diagnostic (juin 1981). Le délai diagnostique était de 2 mois. La patiente était originaire de Limoges et ne présentait pas d'antécédent particulier, mises à part des phlébites surales gauches à 63 ans. Elle prenait un traitement à base de Sermion, Cycloteriam et Aldomet. L'âge supérieur à 50 ans généralement des patients atteints de myosite à inclusions est signalé par les différents auteurs (LOTZ et coll., 76 ; RINGEL et coll., 97). De plus, de nombreux auteurs notent une prépondérance masculine dans cette atteinte (LOTZ et coll., 76 ; JULIEN et coll., 61).

2 - Clinique :

La patiente avait été hospitalisée pour l'apparition d'une faiblesse des membres inférieurs et de troubles de la marche. Ces derniers n'évoluaient que depuis deux mois avec une aggravation assez rapide alors que généralement ces formes ont plutôt une évolution insidieuse.

Le tableau clinique associait un déficit musculaire proximal des membres inférieurs (ceux-ci étant les plus fréquemment touchés). Les réflexes ostéotendineux étaient tous présents, on ne retrouvait ni dysphonie, ni dysphagie, celle-ci étant signalée dans 25 à 30 % des cas selon les auteurs (LOTZ et coll., 76 ; CARPENTER et coll., 20 ; JULIEN et coll., 61).

L'amyotrophie était proximale sur les membres inférieurs. On ne notait pas de lésion cutanée, pas de signe d'atteinte cardiaque, ni pulmonaire, pas de maladie de système, ni de cancer associé.

3 - Biologie :

a - Les enzymes musculaires :

Elles étaient normales (C.P.K., L.D.H. et aldolases). Elles sont assez souvent décrites comme légèrement élevées dans les myosites à inclusions.

b - Vitesse de sédimentation :

Elle était également normale chez cette patiente. Elle n'est élevée pour LOTZ et coll. (76) que dans 18 % des cas de myosite à inclusions.

c - Biologie standard :

Elle retrouvait une élévation légère de l'urée et de la créatinine sériques liée à l'âge de la patiente.

d - Hormones thyroïdiennes :

Les dosages de la T4 et de la T.S.H. étaient normaux.

e - Bilan immunologique :

On ne notait qu'un dosage des anticorps anti noyaux positifs à 1/64.

f - Sérologies virales, bactériennes et parasitaires :

Malheureusement, seuls le V.D.R.L. et le T.P.H.A. ont été réalisés chez cette patiente ; ils se révélaient négatifs.

4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'électrocardiogramme retrouvait une arythmie complète par fibrillation auriculaire probablement ancienne associée à une augmentation du P.R. à 0,20 milliseconde.

La radiographie pulmonaire était normale.

5 - Biopsie musculaire :

Elle retrouvait l'aspect typique des myosites à inclusions avec la présence d'inclusions éosinophiles (observées pour la première fois par ADAMS en 1965, 1) ainsi que la présence de fibres atrophiées selon un groupement neurogène (JULIEN et coll., 61) et d'inclusions filamenteuses en microscopie électronique.

6 - Électromyogramme :

Il détectait des signes d'atteinte neurogène distale avec une diminution des vitesses de conduction nerveuse et des signes d'atteinte myogène proximale avec un tracé composé de potentiels brefs et microvoltés dans les quadriceps et les jambiers antérieurs. L'association de ces troubles est classique dans les myosites à inclusions.

7 - Traitement :

Une corticothérapie à faible dose (30 mg par jour) a été entreprise et n'a pas eu d'effet, ce qui est généralement le cas chez ces patients (LOTZ et coll., 76 ; RINGEL et coll., 97).

8 - Évolution :

L'évolution à long terme n'a pu être observée chez cette patiente qui a déménagé six mois plus tard et a été perdue de vue.

XI - Myosite induite :

1 Généralités :

Nous avons observé un cas de polymyosite où il existe une forte probabilité d'induction par une molécule voisine de la D. pénicillamine : la pyrithioxine (TRÈVES et coll., 111).

Il s'agissait d'une femme âgée de 80 ans au moment du diagnostic (septembre 1983). Elle présentait comme antécédent une polyarthrite rhumatoïde séro-positif

évoluant depuis dix ans pour laquelle elle bénéficiait d'un traitement par pyrithioxine 600 mg par jour depuis août 1983 associé à 20 mg par jour de Prednisone.

2 - Signes cliniques :

En septembre 1983, elle est hospitalisée pour un tableau clinique grave associant :

- des myalgies intenses diffuses ;
- un oedème musculaire ;
- un déficit proximal massif des quatre membres ;
- une abolition globale des réflexes ostéo-tendineux ;
- une amyotrophie rhizomélique.

On ne retrouve pas d'atteinte cardiaque, cutanée, ni respiratoire et pas de trouble de la déglutition qui semblent rares (TRÈVES et coll., 111) dans les polymyosites d'étiologie médicamenteuse.

3 - Biologie :

a - Enzymes musculaires :

Elles étaient toutes très élevées, corrélées au tableau clinique d'atteinte aiguë et grave (C.P.K. = 2156 ; L.D.H. = 1294 ; aldolases = 65,7).

b - Vitesse de sédimentation :

Elle était très supérieure à la normale avec un taux de 74/81.

c - Biologie standard :

Elle ne retrouvait pas d'anomalie particulière si ce n'est une élévation des $\alpha 2$ globulines à l'électrophorèse des protéines.

d - Les hormones thyroïdiennes :

Elles étaient normales.

e - Bilan immunologique :

Il retrouvait un test au latex et un Waaler-Rose positifs et des anticorps antinoyaux à 1/10 000 probablement liés à sa polyarthrite préexistante.

f - Sérologies virales et parasitaires :

Elles étaient négatives.

4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire :

L'E.C.G. retrouvait la présence de quelques extra-systoles auriculaires.

La radiographie pulmonaire était normale.

5 - Biopsie musculaire :

Elle retrouvait des anomalies sévères associant une nécrose des fibres musculaires, une infiltration lymphocytaire diffuse et des signes de régénération.

6 - Électromyogramme :

Il montrait une atteinte myogène proximale des quatre membres avec la présence de potentiels brefs de basse amplitude.

7 - Traitement :

Le traitement par Pyrithioxine fut arrêté en septembre 1983. La patiente fut mise sous dose élevée de corticoïdes (1 mg par kg et par jour, puis 2 mg par kg et par jour).

8 - Évolution :

On note une amélioration clinique sous corticoïdes très rapide au niveau des myalgies et la reprise de la marche en 6 semaines. Au même moment le bilan biologique s'est lui aussi normalisé. Les corticoïdes sont rapidement diminués à 10 mg par jour en décembre 1983.

9 - Synthèse :

Le mécanisme d'induction des complications iatrogènes musculaires liées à la D. Pénicillamine ou à ses dérivés est mal connu (DUBOST et coll., 35). Généralement l'atteinte régresse à l'arrêt du médicament incriminé bien que souvent l'adjonction de corticoïdes soit nécessaire (TRÈVES et coll., 111). Dans le cas de notre patiente il est impossible d'affirmer la responsabilité de la Pyrithioxine dans le genèse de sa polymyosite, néanmoins le fait qu'il s'agisse d'une molécule voisine de la D. Pénicillamine et l'évolution des symptômes rendent probable l'induction de l'atteinte musculaire par la Pyrithioxine. Aussi nous avons préféré ne pas l'inclure dans les polymyosites associées à une connectivite.

CONCLUSION

Nous avons repris de façon rétrospective les dossiers de 32 patients (adultes et enfants) atteints de dermatopolymyosite et hospitalisés au C.H.R.U. de Limoges entre le 1^{er} janvier 1978 et le 31 décembre 1992.

Ces 32 patients étaient répartis en :

- 5 polymyosites idiopathiques,
- 8 dermatomyosites idiopathiques,
- 7 dermatopolymyosites associées à un cancer,
- 3 dermatopolymyosites infantiles,
- 5 dermatopolymyosites associées à une connectivite,
- 2 polymyosites segmentaires,
- 1 myosite à inclusions,
- 1 polymyosite induite.

On note l'absence de cas de myosite liée au H.I.V. ou au H.T.L.V.1. On remarque également la variété des formes cliniques qui a par conséquent rendu impossible la réalisation de courbes de survie. Par ailleurs la moyenne d'âge de notre étude est statistiquement plus élevée que celles de la littérature et nous trouvons également un pourcentage de formes paranéoplasiques plus important (25 %). Nous ne retrouvons pas de variation saisonnière. Le sex ratio est de 2,62 ce qui dénote une nette prépondérance féminine.

Tous les patients ont bénéficié d'une biopsie musculaire et du dosage des enzymes musculaires et tous, sauf deux, ont eu un électromyogramme. Le reste du bilan, mis à part radio pulmonaire et électrocardiogramme réalisés dans tous les cas, fut variable selon les services et les formes cliniques.

On ne remarque que deux cas de calcifications :

- des calcifications multiples chez une petite fille (patiente n° 23),
- une morphee calcifiée et fistulidée chez une patiente ayant une sclérodermie.

Les patients furent tous traités par corticoïdes per os ou intraveineux à doses élevées. Neuf patients eurent de plus un traitement par immunosuppresseurs (Azathioprine ou Chlorambucil le plus souvent). Enfin sept patients furent soignés par plasmaphérèse en plus des corticoïdes : trois à quatre séances, en général au début de l'évolution.

Un pourcentage élevé (46,8 %) de complications iatrogènes doit être noté. Ces complications iatrogènes se retrouvent dans pratiquement tous les traitements sauf les immunosuppresseurs et l'Hydroxychloroquine qui semblent bien supportés. La gravité de ces effets secondaires est très variable, par exemple :

- mycose cutanée chez un patient sous corticoïdes,
- ostéonécrose aseptique de la hanche (corticoïdes),
- tassements vertébraux (corticoïdes),
- état de choc régressif lors d'une plasmaphérèse,
- agranulocytose avec septicémie par colibacille sous chimiothérapie d'une

forme paranéoplasique.

Ces effets secondaires sont survenus malgré une surveillance clinique étroite et l'association de traitements préventifs (calcium, vitamines D, ...).

Cependant bien qu'on note de fréquentes complications iatrogènes, l'évolution des patients reste globalement favorable et ceci malgré une moyenne d'âge élevée. On retrouve seulement six décès sur 32 patients dont quatre pour des formes paranéoplasiques (décès liés au cancer, à son traitement, ou, dans un cas, à la dermatomyosite elle-même). Les deux autres décès ne sont pas liés à la dermatopolymyosite mais dans un cas à un accident vasculaire cérébral et dans l'autre à un oedème aigu du poumon.

Quatre patients ont été perdus de vue depuis dix ans ou plus.

Dix-huit patients ont pu être suivis jusqu'en 1993.

À ce jour on retrouve donc :

- six patients décédés,
- dix neuf patients considérés, aux dernières nouvelles, comme guéris ou gardant une faible atteinte musculaire et/ou cutanée,
- quatre patients perdus de vue depuis dix ans ou plus,
- trois patients (deux adultes et un enfant) présentant une atteinte clinique grave liée à :

- . une complication par atteinte cardiaque,
- . une fibrose pulmonaire,
- . un état grabataire.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 • ADAMS R. D., KAKULAS B. A., SAMAHA F. J. :
A myopathy with cellular inclusions.
Trans. Amer. neurol. Ass., 1965, **90** : 213-220.
- 2 • ARAHATA K., ENGEL A. G. :
Monoclonal antibody analysis of mononuclear cells in myopathies.
I : quantitation of subsets according to diagnosis and sites of accumulation and demonstration and counts of muscle fibers invaded by T Cells.
Ann. Neurol., 1984, **16** : 193-208.
- 3 • ARAHATA K., ENGEL A. G. :
Monoclonal antibody analysis of mononuclear cells in myopathies.
IV : Cell mediated cytotoxicity and muscle fiber necrosis.
Ann. Neurol., 1988, **23** : 168-173.
- 4 • ASKANAS V., SERDAROGLU P., ENGEL W. K., ALVAREZ R. B. :
Immunocytochemical localization of ubiquitin in inclusion body myositis allows its light-microscopic distinction from polymyositis.
Neurology, 1992, **42** : 460-461
- 5 • ASKARI A. D., HUETTNER T. L. :
Cardiac abnormalities in polymyositis / dermatomyositis.
Semin. Arthritis Rheum., 1982, **12** : 208-219.
- 6 • BANKER B. Q., VICTOR M. :
Dermatomyositis (systemic angiopathy) of childhood.
Medicine (Baltimore), 1966, **45** : 261-289.
- 7 • BARKHAUS P. E., NANDEDKAR S. D., SANDERS D. B. :
Quantitative E. M. G. in inflammatory myopathy.
Muscle & Nerve, 1990, **13** : 247-253.
- 8 • BARWICK D. D., WALTON J. N. :
Polymyositis.
Am. J. Med., 1963, **35** : 646.
- 9 • BASSET-SEGUIN N., ROUJEAU J.-C., GHERARDI R., GUILLAUME J.-C., REVUZ J., TOURAIN R. :
Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. A study of 32 cases.
Arch. Dermatol., 1990, **126** : 633-637.

- 10 • BENNINGTON J. L., DAU P.C. :
Patients with polymyositis and dermatomyositis who undergo plasmapheresis therapy. Pathologic findings.
Arch. Neurol., 1981, **38** : 553-560.
- 11 • BERGOUIGNAN M. :
La polymyosite oedémateuse : sa place en nosologie.
J. Méd. Bordeaux, 1945, **121-122** : 337-349.
- 12 • BOHAN A., PETER J. B. :
Polymyositis and dermatomyositis.
N. Engl. J. Med., 1975, **292**, n° 7 et n° 8 : 344-347, 403-407.
- 13 • BOHAN A., PETER J. B., BOWMAN R. L., PEARSON C. M. :
A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis.
Medicine (Baltimore), 1977, **56** (4) : 255-286.
- 14 • BONNETBLANC J.-M., BERNARD P., FAYOL J. :
Dermatomyositis and malignancy. A multicenter cooperative study.
Dermatologica, 1990, **180** : 212-216.
- 15 • BOUDES P., GUILLEVIN L. :
Traitement des polymyosites et des dermatomyosites.
Ann. Méd. Interne, 1989, **140** (6) : 459-461.
- 16 • BOWLES N. E., DUBOWITZ V., SEWRY C. A., ARCHARD L. C. :
Dermatomyositis, polymyositis, and coxsackie-B-virus infection.
Lancet, 1987, **11** : 1004-1007.
- 17 • BUCHTHAL F., KAMIENIECKA Z. :
The diagnostic yield of quantified electromyography and quantified muscle biopsy in neuromuscular disorders.
Muscle & Nerve, 1982, **5** : 265-280.
- 18 • BUCHTHAL F., PINELLI P. :
Muscle action potentials in polymyositis.
Neurology, 1953, **3** : 424-436.
- 19 • CARO I. :
A dermatologist's view of polymyositis/dermatomyositis.
Clinics in dermatology, 1988, **6** (2) : 9-14.
- 20 • CARPENTER S., KARPATI G., HELLER I., EISEN A. :
Inclusion body myositis : a distinct variety of idiopathic inflammatory myopathy.
Neurology, 1978, **28**, 8-17.
- 21 • CHERIN P., HERSON S., WECHSLER B., PIETTE J.-C., BLÉTRY O., DEGANNES C., ZIZA J.-M., DU L. T. H., GODEAU P. :
Efficacité des immunoglobulines intraveineuses dans les polymyosites et dermatomyosites. Étude ouverte chez 15 malades.
La Presse Médicale, 1991, **20**, 6 : 244-249.

- 22 • CHERIN P., HERSON S., WECHSLER B., PIETTE J.-C., BLÉTRY O., COUTELLIER A., ZIZA J.-M., GODEAU P. :
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.
- 23 • CHOU S. M. :
Myxovirus-like structures in a case of human chronic polymyositis.
Science, 1967, **158** : 1453-1457.
- 24 • CHOU S. M. :
Inclusion body myositis : A chronic persistent mumps myositis ?
Hum. Pathol. 1986, **17** : 765-777.
- 25 • COQUET M., VALLAT J.-M., BIOULAC-SAGE P. :
Polymyosite - Dermatomyosite.
Encycl. Méd. Chir. (Paris - France), Neurologie, 17185 A10, 6 - 1985, 10 p.
- 26 • COX N. H., LAWRENCE C. M., LANGTRY J. A. A., IVE F. A. :
Dermatomyositis : disease associations and an evaluation of screening investigations for malignancy.
Arch. Dermatol., 1990, **126** : 61-65.
- 27 • CRICKX B., BELAICH S. :
Les dermatomyosites.
Rev. Prat., 1982, tome 32, n° **36** : 2405-2409.
- 28 • CRONIN M. E., MILLER F. W., HICKS J. E., DALAKAS M., PLOTZ P. H. :
The failure of intravenous cyclophosphamide therapy in refractory idiopathic inflammatory myopathy.
J. Rheum., 1989, **16** : 1225-1228.
- 29 • CUMMING W. J. K. :
Thymectomy in refractory dermatomyositis.
Muscle & Nerve, 1989, **12**, (5) : 424.
- 30 • DALAKAS M. C. :
Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion-body myositis.
New. Engl. J. Med., 1991, **325**, 21 : 1487-1498.
- 31 • DALAKAS M., WICHMAN A., SEVER J. :
Sida et système nerveux.
Jama, 1989, **1**, 3 : 329-334.
- 32 • DAU P. C. :
Plasmapheresis in idiopathic inflammatory myopathy : Expérience with 35 patients.
Arch. Neurol., 1981, **38** : 544-552.
- 33 • DE BANDT M., BOURGEOIS P., KAHN M. F. :
Dermatopolymyosites et colles au cyanoacrylate. À propos de 3 observations.
Revue du Rhumatisme, 1991, **58** (9) : 591-593.

- 34 • DE VISSER M., EMSLIE-SMITH A. M., ENGEL A. G. :
Early ultrastructural alterations in adult dermatomyositis. Capillary abnormalities precede other structural changes in muscle :
J. Neurol. Scienc., 1989, **94** : 181-192.
- 35 • DUBOST J. J., SOUBRIER M., BOUCHET F., et coll. :
Complications neuromusculaires de la D. Penicillamine dans la Polyarthrite rhumatoïde.
Rev. Neurol., 1992, **148**, 3 : 207-211.
- 36 • DUMAS R. :
La dermatomyosite de l'enfant.
Pédiatrie, 1989, **44** : 83-86.
- 37 • EHRENSTEIN M. R., SNAITH M. L., ISENBERG D.A. :
Idiopathic myositis : a rheumatological view.
Ann. Rheum. Dis., 1992, **51** : 41-44.
- 38 • EMSLIE-SMITH A. M., ENGEL A.G. :
Microvascular changes in early and advanced dermatomyositis : a quantitative study.
Ann. Neurol., 1990, **27**, 343-356.
- 39 • EUWER R. L., SONTHEIMER R. D. :
Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis). Presentation of six new cases and review of the literature.
J. Am. Acad. Dermatol., 1991, **24** : 959-966.
- 40 • EVANS B. K., GORE I., HARRELL L.E., ARNOLD T., OH S. J. :
HTLV1 - associated myelopathy and polymyositis in a U. S. native.
Neurology, 1989, **39** : 1572-1575.
- 41 • FRANCIS D. A., HUGHES R. A. C. :
Polymyositis and HTLV-1 antibodies.
Ann. Neurol., 1989, **25**, 3 : 311.
- 42 • FUJINO H., KOBAYASHI T., GOTO I., ONITSUKA H. :
Magnetic resonance imaging of the muscles in patients with polymyositis and dermatomyositis.
Muscle & Nerve, 1991, **14** : 716-720.
- 43 • FURTADO D., ALVIN F. :
Sur une forme pseudo-myopathique de la polymyosite.
Encéphale, 1948, **37** : 162.
- 44 • GAMBOA E. T., EASTWOOD A. B., HAYS A. P., MAXWELL J., PENN A. S. :
Isolation of influenza virus from muscle in myoglobinuric polymyositis.
Neurology, 1979, **29** : 1323-1335.

- 45 • GAYRAUD M., GUILLEVIN L. :
Classification des myosites.
Ann. Méd. Interne, 1989, **140**, 6 : 456-458.
- 46 • GAYRAUD M., TOME F., HERSON S., CHEVALLAY M., FARDEAU M., GODEAU P. :
Aspect histo-pathologiques des polymyosites et dermatomyosites. Corrélation avec
le mode évolutif clinique. Étude de 57 cas.
Ann. Méd. Interne, 1989, **140**, 6 : 445-448.
- 47 • GODEAU P., HERSON S., GHOZLAN R., BLETRY O., RICHARD C., HERREMAN G. :
Les calcinoses des dermatomyosites : À propos de 5 cas.
Sém. Hôp. Paris, 1980, **56** : 1871-1875.
- 48 • HAAS D. C. :
Treatment of polymyositis with immunosuppressive drugs.
Neurology, 1973, **23** : 55-62.
- 49 • HAGUENAU M., PIETTE J. C., ROBERT G. :
Paraparésie spasmodique progressive et dermatomyosite. (confrontation de la
Salpêtrière juin 1987).
Rev. Neurol., 1989, **145**, 4 : 330-334.
- 50 • HART M. N., LINTHICUM D. S., WALDSCHMIDT M. M., TASSELL S. K.,
SCHELPER R. L., ROBINSON R. A. :
Experimental autoimmune inflammatory myopathy.
J. Neuropathol. Exp. Neurol., 1987, **46** : 511-521.
- 51 • HEFFNER R. R. :
Inflammatory myopathies. A review.
J. Neuropathol. Exp. Neurol., 1993, **52**, 4 : 339-350.
- 52 • HENNEKAM R. C. M., HIEMSTRA I., JENNEKENS F. G. I., KUIS W. :
Juvenile dermatomyositis in first cousins.
N. Engl. J. Med., 1990, **323** (3), 199.
- 53 • HENRIKSSON K. G., SANDSTEDT P. :
Polymyositis treatment and prognosis.
Acta Neurol. Scand., 1982, **65** : 280-300.
- 54 • HERSON S., LOK C., ROUJEAU J. C., COUTELLIER A., ÉTIENNE S. D., REVUZ
J., SCHOONEMAN F., GÉRARD A., GODEAU P. :
Échanges plasmatiques au cours des dermatomyosites et polymyosites. Étude
rétrospective de 38 séries d'échanges.
Ann. Méd. Interne, 1989, **140**, 6 : 453-455.
- 55 • HIGUCHI I., NERENBERG M., YOSHIMINE K., YOSHIDA M., FUKUNAGA H.,
TAJIMA K., OSAME M. :
Failure to detect HTLV-1 by in situ hybridization in the biopsied muscles of viral
carriers with polymyositis.
Muscle & Nerve, 1992, **15** : 43-47.

- 56 • HOCHBERG M.C., FELDMAN D., STEVENS M. B. :
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.
- 57 • HOHLFELD R., ENGEL A. G., II K., HARPER M. C. :
Polymyositis mediated by T lymphocytes that express the γ/δ receptor.
N. Engl. J. Med., 1991, **324** (13) : 877-881.
- 58 • ILLA I., NATH A., DALAKAS M. C. :
Immunocytochemical and virological characteristics of H.I.V. - associated inflammatory myopathies : similarities with seronegative polymyositis.
Ann. Neurol., 1991, **29** : 474-481.
- 59 • ISHII K., YAMATO K., IWAHARA Y., EGUCHI T., UEMURA Y., TAKEHARA N., OHTSUKI Y., TAGUCHI H., MIYOSHI I. :
Isolation of HTLV.1 from muscle of a patient with polymyositis.
Am. J. Med., 1991, **90** : 267-269.
- 60 • JOY J. L., OH S. J., BAYSAL A. I. :
Electrophysiological spectrum of inclusion body myositis.
Muscle & Nerve, 1990, **13** : 949-951.
- 61 • JULIEN J., VITAL Cl., VALLAT J. M., LAGUENY A., SAPINA D. :
Inclusion body myositis : Clinical, biological and ultrastructural study.
J. Neurol. Scien., 1982, **55** : 15-24.
- 62 • KAGEN L. J., HOCHMAN R. B., STRONG E. W. :
Cricopharyngeal obstruction in inflammatory myopathy.
Arthritis Rheum., 1985, **28** : 630-636.
- 63 • KEIM D. R., HERNANDEZ R. J., SULLIVAN D. B. :
Serial magnetic resonance imaging in juvenile dermatomyositis (polymyositis/ dermatomyositis).
Arthritis Rheum., 1991, **34**, 12 : 1580-1584.
- 64 • KELLY J. J., MADOC-JONES H., ADELMAN L. S., ANDRES P. L., MUNSAT T. L. :
Response to total body irradiation in dermatomyositis.
Muscle & Nerve, 1988, **11** : 120-123.
- 65 • KHATRI B. O., LUPRECHT G., WEISS S. A. :
Plasmapheresis and immunosuppressive drug therapy in polymyositis.
Muscle & Nerve, 1982 : 568-569.
- 66 • KISSEL J. T., HALTERMAN R. K., RAMMOHAN K. W., MENDELL J. R. :
The relationship of complement-mediated microvasculopathy to the histologic features and clinical duration of disease in dermatomyositis.
Arch. Neurol., 1991, **48** : 26-30.
- 67 • KISSEL J. T., MENDELL J. R., RAMMOHAN K. W. :
Microvascular deposition of complement membrane attack complex in dermatomyositis.

N. Engl. J. Med., 1986, **314**, 6 : 329-334.

68 • KOBAYASHI S., TANAKA M., et coll. :
La troponine cardiaque T au cours de la dermatopolymyosite.
Lancet, 1992, 340, 726 : 43-44.

69 • KOEGER A. C., ALCAIX D., ROZENBERG S., BOURGEOIS P. :
Exposition professionnelle à la silice et dermatopolymyosite. Trois observations.
Ann. Méd. Interne, 1991, **142**, 6 : 409-413.

70 • KRAIN L. S. :
Dermatomyositis in six patients without initial muscle involvement.
Arch. Derm., 1975, **111** : 241-245.

71 • KUNCL R. W., DUNCAN G., WATSON D. and collaborators :
Colchicine myopathy and neuropathy.
N. Engl. J. Med., 1987, **316** : 1562-1568.

72 • LANG B. A., LAXER R. M., MURPHY G., SILVERMAN E. D., ROIFMAN C. M. :
Treatment of dermatomyositis with intravenous gammaglobulin.
Am. J. Med., 1991, **91** : 169-172.

73 • LEDERMAN R. J., SALANGA V. D., WILBOURN A. J., HANSON M. R., DUDLEY A. W. :
Focal inflammatory myopathy.
Muscle & Nerve, 1984, **7** : 142-146.

74 • LEFF R. L., LOVE L. A., MILLER F. W., and coll. :
Viruses in idiopathic inflammatory myopathies : absence of candidate viral genomes
in muscle.
Lancet, 1992, **339** : 1192-1195.

75 • LOK C., HERSON S., ROUJEAU J.-C., REVUZ J., GÉRARD A., GODEAU P. :
Échanges plasmatiques au cours des dermatomyosites. Étude rétrospective de 21
patients.
Ann. Dermatol. Venereol., 1989, **116** : 219-224.

76 • LOTZ B. P., ENGEL A. G., NISHINO H., STEVENS J. C., LITCHY W. J. :
Inclusion body myositis. Observations in 40 patients.
Brain, 1989, **112** : 727-747.

77 • LOVE L. A., LEFF R. L., FRASER D. D., TARGOFF I. N., DALAKAS M., PLOTZ P.
H., MILLER F. W. :
A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy : myositis-
specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups.
Medicine (Baltimore), 1991, **70**, 6 : 360-374.

78 • LUECK C. J., TREND P., SWASH M. :
Cyclosporin in the management of polymyositis and dermatomyositis.
Journ. Neurol. Neurosurg. and Psych., 1991, **54** : 1007-1008.

- 79 • LYON M. G., BLOCH D.A., HOLLAK B. and collaborators :
Predisposing factors in polymyositis-dermatomyositis : results of a nationwide survey.
J. Rheum., 1989, **16** : 1218-1224.
- 80 • MANTA P., KALFAKIS N., VASSILOPOULOS D. :
Evidence for seasonal variation in polymyositis.
Neuroepidemiology, 1989, **8** : 262-265.
- 81 • MASSON C., CHAUNU M. P., HENIN D., MASSON M., CAMBIER J. :
Myélopathie polymyosite et manifestations systémiques associées au virus HTLV-1.
Rev. Neurol., 1989, **145**, 12 : 838-841.
- 82 • MASTAGLIA F. L., OJEDA V. J. :
Inflammatory myopathies.
Ann. Neurol., 1985, **17** : 215-227 et 317-323.
- 83 • MEDSGER T. A., DAWSON W. N., MASI A. T. :
The epidemiology of polymyositis.
Am. J. Med., 1970, **48** : 715-723.
- 84 • MENDELL J. R., SAHENK Z., GALES T., PAUL L. :
Amyloïd filaments in inclusion body myositis : novel findings provide insight into nature of filament.
Arch. Neurol., 1991, **48** : 1229-1234.
- 85 • MEYER O. :
Immunologie des polydermatomyosites.
La Presse Médicale, 1988, **17**, 3 : 96-98.
- 86 • MEYER O., AESCHLIMANN A., BOURGEOIS P., BELMATOUG N., PALAZZO E., HAIM T., KAHN M. F. :
Anticorps antinucléaires et anticytoplasme au cours de 24 dermatopolymyosites. Intérêt du western-blot (immuno-empreinte).
Ann. Méd. Interne, 1989, **140**, 6 : 449-452.
- 87 • MIMORI T., HARDIN J. A., STEITZ J. A. :
Characterization of the D.N.A.-binding protein antigen Ku recognized by antibodies from patients with rheumatic disorders.
J. Biol. Chem., 1986, **261** : 2274-2278.
- 88 • MORGAN O. STC., RODGERS-JOHNSON P., MORA C., CHAR G. :
HTLV-1 and polymyositis in Jamaica.
Lancet, 1989 : 1184-1187.
- 89 • NEWMAN E. D., KURLAND R. J. :
P-31 Magnetic resonance spectroscopy in polymyositis and dermatomyositis. Altered energy utilization during exercise.
Arthritis Rheum., 1992, **35**, 2 : 199-203.

- 90 • NISHIKAI M., HUMMA M. :
Circulating autoantibody against human myoglobin in polymyositis.
J.A.M.A., 1977, **237** : 1842-1844.
- 91 • NISHINO H., ENGEL A. G., RIMA B. K. :
Inclusion body myositis : the mumps virus hypothesis.
Ann. Neurol., 1989, **25** : 260-264.
- 92 • PEARSON C. M. :
Conceptions actuelles des polymyosites et des dermatomyosites dans :
V^{èmes} journées internationales de pathologie neuro-musculaire, par SERRATRICE G.,
ROUX H., ACQUAVIVA P., GASTAUT J. L.. 1977, Paris, Ciba Geigy.
- 93 • PESTRONK A., DRACHMAN D. B. :
Polymyositis : reduction of acetylcholine receptors in skeletal muscle.
Muscle & Nerve, 1985, **8** : 233-239.
- 94 • POIESZ B. J., RUSCETTI F. W., GAZDARA F., BUNN P. A., MINNA J. D., GALLO
R. C. :
Detection and isolation of type - C retrovirus particles from fresh and cultured
lymphocytes of a patient with cutaneous T. cell lymphoma.
Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A., 1980, **77** : 7415-7419.
- 95 • PONGE T., MUSSINI J.-M., PONGE A. et coll. :
Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif avec polymyosite nécrosante : effet favorable
de l'hydroxychloroquine.
Rev. Neurol., 1987, **143** : 147-148.
- 96 • REICHLIN M., ARNETT F. C. :
Multiplicity of antibodies in myositis sera.
Arthritis Rheum., 1984, **27** : 1150-1156.
- 97 • RINGEL S. P., KENNY C. E., NEVILLE H. E., GIORNO R., CARRY M. R. :
Spectrum of inclusion body myositis.
Arch. Neurol., 1987, **44** : 1154-1157.
- 98 • ROSENBERG N. L., ROTBART H. A., ABZUG M. J., RINGEL S. P., LEVIN M. J. :
Evidence for a novel picornavirus in human dermatomyositis.
Ann. Neurol., 1989, **26** : 204-209.
- 99 • ROWE D. J., ISENBERG D. A., Mc DOUGALL J. and collaborators :
Characterization of polymyositis infiltrates using monoclonal antibodies to human
leucocyte antigens.
Clin. Exp. Immunol., 1981, **45**, 290-298.
- 100 • SATO T., WALKER D. L., PETERS H. A., REESE H. H., CHOU S. M. :
Chronic polymyositis and myxovirus-like inclusions : electron microscopic and viral
studies.
Arch. Neurol., 1971, **24**, 409-418.

- 101 • SCHWARTZ M. I., MATTHAY R. A., SAHN S. A., STANFORD R. E., MARMORSTEIN B. L., SCHEINHORN D. J. :
Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis : analysis of six cases and review of the literature.
Medicine (Baltimore), 1976, **55**, 1 : 89-104.
- 102 • SEAY A. R., GRIFFIN D. E., JOHNSON R. T. :
Experimental viral polymyositis : age dependency and immune responses to Ross River virus infection in mice.
Neurology, 1981, **31** : 656-661.
- 103 • SERRATRICE G., PELLISSIER J. F., SCHIANO A., POUGET J. :
Neuf cas de polymyosites segmentaires.
Sém. Hôp. Paris, 1984, **60**, 46-47 : 3189-3191.
- 104 • SERRATRICE G., SCHIANO A. :
Dermatopolymyosites
in "Les maladies dites systémiques", sous la direction de KAHN M. F. et PELTIER A. P., 1983, p. 324-358, Flammarion édit. Paris.
- 105 • SERRATRICE G., SCHIANO A., PELLISSIER J. F., DESNUELLE C. :
Les expressions anatomocliniques des polymyosites chez l'enfant. Vingt-trois cas.
Ann. Pédiatr. (Paris), 1989, **36**, 4 : 237-243.
- 106 • SERRATRICE G., SCHIANO A., PELLISSIER J. F., POUGET J. :
Étude de 135 cas de polymyosites.
Rev. Neurol., 1986, **142**, 12 : 906-917.
- 107 • SIGURGEIRSSON B., LINDELÖF B., EDHAG O., ALLANDER E. :
Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study.
N. Engl. J. Med., 1992, **326** : 363-367.
- 108 • STERTZ G. :
Polymyositis.
Berl. Klin. Wschr., 1916, **53** : 489.
- 109 • STOMMEL E. W., PARSONNET J., JENKYN L. R. :
Polymyositis after ciguatera toxin exposure.
Arch. Neurol., 1991, **48** : 874-877.
- 110 • TARGOFF I. N., ARNETT F. C. :
Clinical manifestations in patients with antibody to PL-12 Antigen.(Alanyl-tR.N.A. Synthétase).
Am. J. Med., 1990, **88** : 241-251.
- 111 • TRÈVES R., TABARAUD F., ARNAUD M., JACOB P., HUGON J., LUBEAU M., BURKI F., DESPROGES-GOTTERON R. :
Polymyosite aiguë compliquant une polyarthrite rhumatoïde traitée à la pyrithioxine.
Revue du Rhumatisme, 1984, **51** (5) : 283-285.

- 112 • TROJABORG W. :
Quantitative electromyography in polymyositis : a reappraisal.
Muscle & Nerve, 1990, **13** : 964-971.
- 113 • UNVERRICHT H. :
Polymyositis acuta progressive.
Z. Klin. med., 1887, **12** : 533.
- 114 • VERMA A., BRADLEY W. G., ADESINA A. M., SOFFERMAN R., PENDLEBURY W.W. :
Inclusion body myositis with cricopharyngeus muscle involvement and severe dysphagia.
Muscle & Nerve, 1991, **14** : 470-473.
- 115 • VERNANT J. C., BELLANCE R., BUISSON G. :
Manifestations neurologiques associées au virus HTLV-1.
Rev. Méd. Interne, 1991, **12** : 441-446.
- 116 • VIARD J. P. :
Infection et auto-immunité.
La Lettre de l'Infectiologue, 1992, tome **VII**, 14 : 457-466.
- 117 • WAGNER E. :
Fall einer seltenen Muskelkrankheit.
Arch. Heilkunde, 1863, **4** : 282.
- 118 • WALLACE D. J., METZGER A. L., WITHE K. K. :
Combination immunosuppressive treatment of steroid-resistant dermatomyositis / polymyositis.
Arthritis Rheum, 1985, **28** : 590-592.
- 119 • WALTON J. N., ADAMS R. D. :
Polymyositis.
Churchill Livingstone, Edimbourg, 1958.
- 120 • WATSON A. J. S., DALBOW M. H., STACHURA I., FRAGOLA J. A., RUBIN M. F., WATSON R. M., BOURKE E. :
Immunologic studies in cimetidine-induced nephropathy and polymyositis.
N. Engl. J. Med., 1983, **308**, 3 : 142-145.
- 121 • WHITAKER J. N. :
Inflammatory myopathy : a review of etiologic and pathogenetic factors.
Muscle & Nerve, 1982, **5** : 573-592.
- 122 • WILEY C. A., NERENBERG M., CROS D., SOTO-AGUILAR M. C. :
HTLV-1 polymyositis in a patient also infected with the Human Immunodeficiency Virus.
N. Engl. J. Med., 1989, **320**, 15 : 992-995.
- 123 • WOLFE J. F., ADELSTEIN E., SHARP G. C. :
Antinuclear antibody with distinct specificity for polymyositis.

J. Clin. Invest., 1977, **59**, 176-178.

124 • YANAGISAWA T., SUEISHI M., NAWATA Y. and collaborators :
Methylprednisolone pulse therapy in dermatomyositis.
Dermatologica, 1983, **167** : 47-51.

TABLE DES MATIÈRES

A - PREMIÈRE PARTIE : GÉNÉRALITÉS

	Pages
I - HISTORIQUE	23
II - CLASSIFICATIONS	23
1 - Classification de WALTON et ADAMS	23
2 - Classification de BOHAN et PETER	24
3 - Critères adjuvants de BOHAN et PETER	24
4 - Autres classifications	24
III - ÉPIDÉMIOLOGIE	25
1 - Incidence	25
2 - Prévalence	25
3 - Âge	25
4 - Sexe	25
5 - Saisons	25
IV - SIGNES CLINIQUES	26
1 - Signes musculaires	26
2 - Signes cutanés	26
3 - Signes neurologiques	26
4 - Signes rhumatologiques	27
5 - Signes pulmonaires	27
6 - Signes cardiaques	27
7 - Syndrome de RAYNAUD	28
8 - Signes digestifs	28
9 - Calcifications	28
10 - Troubles de la déglutition	28
V - FORMES PARTICULIÈRES	29
1 - Dermatomyosites sine myositis :	29
a - Généralités	29
b - Associations	29
c - Traitement	29
d - Cadre nosologique	29

2 - Polymyosites segmentaires :	30
a - Généralités	30
b - Description, évolution	30
c - Traitement	30
3 - Dermatopolymyosites et cancer :	30
a - Généralités	30
b - Facteurs pronostiques	30
c - Examens complémentaires	31
d - Variations liées au sexe	31
e - Délai d'apparition	31
f - Pronostic	31
4 - Myosite à inclusions :	31
a - Généralités	31
b - Critères cliniques et évolutifs	31
c - Associations	32
d - Électromyogramme	32
e - Biopsie musculaire	32
5 - Formes pédiatriques	32
VI - BIOLOGIE	33
1 - Numérotation formule sanguine	33
2 - Vitesse de sédimentation	33
3 - Enzymes musculaires	33
4 - Créatinurie et myoglobininurie	33
5 - Électrophorèse des protéines	33
6 - Bilan immunologique :	34
a - Système H.L.A.	34
b - Immunité cellulaire	34
c - Immunité humorale	34
d - Synthèse	35
VII - ÉLECTROMYOGRAMME	35
1 - Généralités	35
2 - Tracé de repos	36
3 - Caractéristiques des potentiels d'unité motrice	36
4 - Tracé d'effort	36
5 - E.M.G. quantitatif	36
6 - Stimulo-détection	36
7 - E.M.G. et myosite à inclusions	36
VIII - BIOPSIE MUSCULAIRE	36
1 - Généralités	36

2 - Dégénérescence	37
3 - Régénération	37
4 - Infiltrat cellulaire	37
5 - Anomalies capillaires	37
6 - Atrophie périfasciculaire et anomalies des fibres	38
7 - Myosites à inclusions	38
IX - IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE	38
1 - Résonance magnétique nucléaire	38
2 - Spectroscopie par résonance magnétique P ₃₁	38
X - TESTING MUSCULAIRE	39
XI - ÉTIOLOGIES DIVERSES DES POLYDERMATOMYOSITES	39
1 - Facteurs toxiques	39
a - Exposition à la silice	39
b - Colles au cyano-acrylate	39
c - Implants en silicone	39
2 - Facteurs médicamenteux :	40
a - La colchicine	40
b - La D. pénicillamine	40
c - La pyrithioxine	40
d - La cimétidine	40
3 - Les toxines	40
4 - L'exercice physique	40
XII - ÉTIOLOGIES VIRALES	40
1 - Le H.I.V. ₁ et ₂	40
2 - Le H.T.L.V. ₁	41
3 - Les myxovirus	41
4 - Les entérovirus	42
5 - Virus et myosites à inclusions	42
XIII - POLYMYOSITES EXPÉRIMENTALES	42
XIV - TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES	43
1 - Généralités	43
2 - Corticothérapie	43
a - Généralités	43
b - Doses	43
c - Durée	43
d - Variations	43

e - Inefficacité	43
f - Limites	44
g - Contre-indications	44
h - Effets secondaires	44
i - Associations	44
j - Règles de prescription	44
k - Arrêt des corticoïdes	44
2 - Les immuno-suppresseurs :	44
a - Généralités	44
b - Doses	45
c - Indications	45
d - Résultats	45
3 - Les plasmaphérèses :	45
a - Généralités	45
b - Indications	45
c - Modalités	45
d - Effets secondaires	46
e - Associations éventuelles et efficacité clinique	46
f - Efficacité sur le plan histopathologique	46
4 - Les immunoglobulines intraveineuses	46
a - Généralités	46
b - Modalités	46
c - Effets secondaires	46
d - Efficacité	47
e - Indications	47
5 - Irradiation corporelle totale	47
6 - La ciclosporine	47
7 - L'hydroxychloroquine	47
8 - La thymectomie	47
XIV - THÉRAPEUTIQUE NON SPÉCIFIQUE	47
1 - Sur le plan cutané :	47
a - Photoprotection	47
b - Traitement de la calcinose	48
2 - Sur le plan musculaire :	48
a - Traitement d'une insuffisance cardiaque	48
b - Kinésithérapie	48
c - Chirurgie	48

<p>B - SECONDE PARTIE : ÉTUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE</p>

I - PATIENTS ET MÉTHODES :	49
1 - Description de l'étude	49
2 - Critères d'inclusion	49
3 - Critères d'exclusion	49
II - CARACTÉRISTIQUES GÉNÉRALES :	51
1 - Sexe	51
2 - Département d'origine	51
3 - Service d'admission	51
4 - Âge	51
5 - Profession, facteurs de risque	52
6 - Formes cliniques	52
7- Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes	52
8 - Délai diagnostique	54
9 - Antécédents	54
10 - Traitement antérieur	54
11 - Année de diagnostic	54
III - DISCUSSION	55
1 - Sexe	55
2 - Département d'origine	55
3 - Service d'admission	55
4 - Âge	55
5 - Formes cliniques	55
6 - Répartition selon le mois de diagnostic et le mois d'apparition des symptômes	55
7 - Délai diagnostique	56
8 - Année de diagnostic	56
IV - POLYMYOSITES IDIOPATHIQUES	56
1 - Généralités	56
2 - Antécédents	56
3 - Clinique	56
4 - Biologie	58

a - Enzymes musculaires	58
b - Vitesse de sédimentation	58
c - Biologie standard	58
d - Hormones thyroïdiennes	58
e - Bilan immunologique	58
f - Sérologies virales et parasitaires	58
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	60
6 - Électromyogramme	60
7 - Biopsie musculaire	60
8 - Traitement	60
9 - Évolution	60
10 - Synthèse	61
V - DERMATOMYOSITES IDIOPATHIQUES	61
1 - Généralités	61
2 - Antécédents	62
3 - Clinique	62
4 - Biologie	62
a - Enzymes musculaires	62
b - Vitesse de sédimentation	62
c - Biologie standard	62
d - Hormones thyroïdiennes	65
e - Bilan immunologique	65
f - Sérologies virales et parasitaires	65
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	65
6 - Électromyogramme	65
7 - Biopsie musculaire	65
8 - Biopsie cutanée	65
9 - Traitement	66
10 - Évolution	66
11 - Effets iatrogènes	66
12 - Synthèse	66
VI - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES ASSOCIÉES	
À UN CANCER	67
1 - Généralités	67
2 - Antécédents	67
3 - Clinique	67
4 - Biologie	67
a - Enzymes musculaires	67
b - Vitesse de sédimentation	70
c - Biologie standard	70

d - Hormones thyroïdiennes	70
e - Marqueurs tumoraux	70
f - Bilan immunologique	70
g - Sérologies virales et parasitaires	70
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	70
6 - Électromyogramme	71
7 - Biopsie musculaire	71
8 - Cancer associé	71
9 - Traitement	71
10 - Évolution et complications iatrogènes	72
11 - Synthèse	73
VII - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES INFANTILES	73
1 - Généralités	73
2 - Antécédents	76
3 - Clinique	76
4 - Biologie	76
a - Enzymes musculaires	76
b - Vitesse de sédimentation	76
c - Biologie standard	76
d - Hormones thyroïdiennes	76
e - Bilan immunologique	76
f - Sérologies virales et parasitaires	76
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	76
6 - Électromyogramme	76
7 - Biopsie musculaire	77
8 - Biopsie cutanée	77
9 - Traitement	77
10 - Évolution	77
11 - Synthèse	77
VIII - POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES ASSOCIÉES À UNE CONNECTIVITE	79
1 - Généralités	79
2 - Antécédents	79
3 - Clinique	79
4 - Biologie	79
a - Enzymes musculaires	79
b - Vitesse de sédimentation	79
c - Biologie standard	79
d - Hormones thyroïdiennes	79
e - Bilan immunologique	81

f - Sérologies virales et parasitaires	81
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	81
6 - Électromyogramme	81
7 - Biopsie musculaire	81
8 - Traitement	81
9 - Évolution	82
10 - Effets iatrogènes	82
IX - POLYMYOSITES SEGMENTAIRES	82
1 - Généralités	82
2 - Antécédents	82
3 - Clinique	82
4 - Biologie	83
a - Enzymes musculaires	83
b - Vitesse de sédimentation	83
c - Biologie standard	83
d - Hormones thyroïdiennes	83
e - Bilan immunologique	83
f - Sérologies virales et parasitaires	83
5 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	83
6 - Électromyogramme	83
7 - Biopsie musculaire	83
8 - Traitement	83
9 - Évolution	85
X - MYOSITE À INCLUSIONS	85
1 - Généralités et antécédents	85
2 - Clinique	85
3 - Biologie	85
a - Enzymes musculaires	85
b - Vitesse de sédimentation	85
c - Biologie standard	85
d - Hormones thyroïdiennes	86
e - Bilan immunologique	86
f - Sérologies virales, bactériennes et parasitaires	86
4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	86
5 - Biopsie musculaire	86
6 - Électromyogramme	86
7 - Traitement	86
8 - Évolution	86

XI - MYOSITE INDUITE	86
1 - Généralités et antécédents	86
2 - Signes cliniques	87
3 - Biologie :	87
a - Enzymes musculaires	87
b - Vitesse de sédimentation	87
c - Biologie standard	87
d - Hormones thyroïdiennes	87
e - Bilan immunologique	87
f - Sérologies virales et parasitaires	87
4 - Électrocardiogramme et radiographie pulmonaire	87
5 - Biopsie musculaire	87
6 - Électromyogramme	87
7 - Traitement	88
8 - Évolution	88
9 - Synthèse	88
CONCLUSION	89
BIBLIOGRAPHIE	91

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

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 les crimes

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 57

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

Résumé

Les dermatopolymyosites sont des maladies relativement rares et souvent étudiées par conséquent de façon rétrospective. La variété de leurs formes cliniques explique la variété des services d'admission et de suivi des différents patients. Il est donc difficile de faire une étude globale. Par le biais des cahiers de biopsies musculaires nous avons pu regrouper 32 cas de dermatopolymyosites (comprenant huit formes cliniques distinctes) hospitalisés entre le 1er janvier 1978 et le 31 décembre 1992 et suivis dans huit services différents.

On remarque au total :

- une moyenne d'âge plus élevée statistiquement que dans la plupart des études et par conséquent un pourcentage de formes paranéoplasiques plus important (25 %) ;

- l'absence de variation saisonnière nette ;

- un sex ratio de 2,62 avec une nette prépondérance féminine.

Dans tous les cas un traitement par corticoïdes per os ou intraveineux a été réalisé ; dans neuf cas un traitement par immunosuppresseurs a été ajouté aux corticoïdes et dans sept cas des plasmaphèreses ont été réalisées.

L'évolution sous traitement a été émaillée de rechutes mais à long terme on note seulement six décès sur 32 patients dont : 4 décès parmi les sept atteintes paranéoplasiques (décès liés au cancer ou à la dermatomyosite) et 2 décès dans les autres groupes (décès sans relation avec la dermatopolymyosite).

Néanmoins on doit remarquer un pourcentage élevé de complications iatrogènes (46,8 %) allant de la plus bénigne (mycose sous corticoïdes) à la plus grave (agranulocytose sous chimiothérapie d'une forme paranéoplasique avec décès du patient par septicémie) et ceci malgré un suivi rigoureux et la prévention de certains effets secondaires.

Mots-clés :

Dermatomyosite
Polymyosite
Myosite à inclusions