

Année 2023

N° : MS027/2023

MEMOIRE

Pour L'obtention du Diplôme National d'Etudes Spécialisées
en : DERMATOLOGIE et VENEROLOGIE

Intitulé

LA DERMATOMYOSITE

*Expérience du service de Dermatologie et de Vénérologie
de l'hôpital Ibn Sina de Rabat-Maroc
Etude rétrospective de 70 patients sur 18 ans*

Présenté par :
Docteur Sara KERROUM

Sous la direction du :
Professeur Karima SENOUCI

Année 2023

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

فَالسُّلْبُ بَحَائِلُ الْعَالَمِ لَنَا الْإِمَامُ عَلِيُّ بْنُ
إِبْرَاهِيمَ الْعَلِيُّ الْحَكِيمُ

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



Remerciements

A MES MAÎTRES

*En témoignage de notre gratitude, notre reconnaissance
et de notre profond respect...*

*Nous vous adressons nos sincères et vifs remerciements pour la patience,
l'abnégation, l'écoute et le dévouement dont vous avez fait preuve à
notre égard et ce durant toutes nos années de formation.*

*Ce fut un honneur pour nous d'avoir eu le privilège d'apprendre à vos
côtés et sous vos directives éclairées, le sens de la rigueur scientifique, le
savoir faire et la persévérance dans l'effort.*

*Je vous serais éternellement reconnaissante et vous rend hommage pour
vos qualités humaines et professionnelles, votre sens du devoir,
l'étendue de votre savoir jointe à votre modestie.*

*Vous serez toujours, à mes yeux, le modèle d'excellence à suivre à
l'avenir.*

MERCI



Liste des abréviations

LISTE DES ABREVIATIONS

AAN	: Anticorps anti-nucléaires
Ac	: Anticorps
ADK	: Adénocarcinome
ALAT	: Alanine aminotransférase
AMM	: Autorisation de mise sur le marché
APS	: Anti-paludéens de synthèse
ASAT	: Aspartate aminotransférase
AVP	: Accident de la voie publique
BPCO	: Broncho-pneumopathie chronique
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CPK	: Créatinine phospho-kinase
CRP	: Protéine C réactive
DM	: Dermatomyosite
DMJ	: Dermatomyosite juvénile
ECBU	: Examen cyto-bactériologique des urines
ECG	: Electro-cardiogramme
EFR	: Explorations fonctionnelles respiratoires
EMG	: Electromyogramme
EPP	: Electrophorèse des protéines plasmatiques
FOGD	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
GMN	: Goitre multi-nodulaire
HBP	: Hypertrophie bénigne de la prostate
HLA	: Human leucocyte antigen
HTA	: Hypertension artérielle
Ig	: Immunoglobulines
INF	: Interféron

IRM	: Imagerie par résonance magnétique
Kc	: Carcinome
KHF	: Kyste hydatique du foie
LDH	: Lactico-déshydrogénase
MTX	: Méthotrexate
TDM TAP	: Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne
TDM	: Tomodensitométrie
VS	: Vitesse de sédimentation



Liste des illustrations

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Ac spécifiques de la dermatomyosite.....	30
Tableau 2 : Résultats de la TDM TAP.....	31
Tableau 3 : Diagnostics retenus.	36
Tableau 4 : stratégie thérapeutique.....	39
Tableau 5 : Complications liées au traitement	41
Tableau 6 : les caractéristiques épidémiologiques de la littérature comparées à notre étude.	51
Tableau 7 : Les principales manifestations dermatologiques rapportées dans la littérature comparées à celles de notre série.	62
Tableau 8 : les principales néoplasies associées à la DM rapportées dans la littérature comparées à celles de notre série.	84
Tableau 9 : Tableau des principaux traitements généraux utilisés dans la DMJ/DM.	91

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Répartition selon l'âge.....	8
Figure 2: Tranches d'âge.....	9
Figure 3: Répartition des cas selon le sexe.....	9
Figure 4: Répartition des cas selon le phototype.....	10
Figure 5: Les antécédents médicaux.	12
Figure 6: Antécédents chirurgicaux.	13
Figure 7: Manifestations cutanées (lésions cutanées spécifiques, vasculaires et autres).	17
Figure 8: Aspects trichoscopiques retrouvés.....	19
Figure 9: Aspects de la dermoscopie péri-unguéale.....	20
Figure 10: Chronologie de l'atteinte musculaire.	21
Figure 11: Déficit moteur proximal.	22
Figure 12: Déficit moteur distal.	22
Figure 13: Manifestations musculaires.....	23
Figure 14: Autres manifestations.	24
Figure 15: Aspects histologiques retrouvés à la biopsie cutanée.	26
Figure 16: Aspects histologiques retrouvés à la biopsie musculaire.	27
Figure 17: Perturbations du bilan musculaire.....	29
Figure 18: Résultats de la FOGD.	32
Figure 19: Différents résultats retrouvés à l'échographie thyroïdienne.	33
Figure 20: Les néoplasies retrouvées.	35
Figure 21: Posologies de la corticothérapie orale administrées.	37
Figure 22: Types de traitements associés.	38
Figure 23: Schéma illustrant la pathogénèse de la DM	48
Figure 24: Erythème rose lilacé des paupières.....	53
Figure 25: Œdème et érythème du visage.	54
Figure 26: Les papules de Gottron.	56
Figure 27: Erythème en V.	57
Figure 28: Le signe de l'étui du revolver.	58
Figure 29: La poikilodermie.....	59

Figure 30: Lésions ulcéro-nécrotiques du dos.....	61
Figure 31: Erythème de la muqueuse buccale.....	64
Figure 32: Effluvium télogène chez une patiente atteinte de DM.....	65
Figure 33: Dermoscopie péri-unguéale montrant des hémorragies, des mégacapillaires et des anses dilatées.....	68
Figure 34: Coupe histologique d'une biopsie cutanée montrant un infiltrat péri-vasculaire lors d'une DM.	73
Figure 35: Coupe histologique d'une biopsie musculaire montrant un infiltrat endomysial.	74
Figure 36: Critères diagnostiques de Bohan et Peter.	79
Figure 37: Critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites proposés par les experts de l'European Neuromuscular Centre.	80
Figure 38: Images cliniques d'un enfant atteint d'une DM juvénile.....	82



Sommaire

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
OBJECTIFS	3
PATIENTS ET METHODES	5
I-TYPE, LIEU ET PERIODE DE L'ETUDE	6
II-CRITERES D'INCLUSION	6
III-CRITERES D'EXCLUSION	6
IV-RECUEIL DES DONNEES	6
V-ANALYSE DES DONNEES	6
RESULTATS	7
I-EPIDEMIOLOGIE	8
1- Fréquence	8
2- Âge	8
3- Sexe	9
4- Phototype	10
5- Origine et niveau socio-économique	10
6- Statut matrimonial	11
7- Antécédents	11
8- Durée d'évolution	14
9- Durée d'hospitalisation	14
II-CLINIQUE	15
1- Manifestations dermatologiques	15
1.1-L'atteinte cutanée	15
1.1.1-Manifestations cutanées spécifiques de la dermatomyosite :	15
1.1.2 Manifestations vasculaires :	16
1.1.3-Autres manifestations cutanées :	16
1.2-Atteinte des muqueuses	17
1.2.1-Atteinte de la muqueuse buccale	17
1.2.2-Atteinte oculaire	18

1.2.3-Atteinte génitale et anale	18
1.3- Atteinte phanérienne	18
1.3.1-Atteinte du cuir chevelu	18
1.3.2-Atteinte unguéale	19
2- Manifestations extra-dermatologiques	21
2.1-Manifestations musculaires et articulaires	21
2.2-Signes généraux	23
2.3-Autres manifestations.....	23
III-PARACLINIQUE	25
1- Histologie	25
1.1- Biopsie cutanée :	25
1.2-Biopsie musculaire :	26
2- Biologie	28
3- Immunologie	30
4- Radiologie	30
IV-DIAGNOSTIC RETENU	34
V-TRAITEMENTS ET EVOLUTION	37
1- Traitements administrés	37
1.1-Corticothérapie.....	37
1.2-Immunosuppresseurs.....	38
1.3-Traitement adjuvant	39
2- Evolution	39
3- Complications.....	41
3.1-Complications liées au traitement	41
3.2-Autres complications.....	42
DISCUSSION	43
I-HISTORIQUE	44
II-PHYSIOPATHOLOGIE	45
1- Désordres immunitaires.....	45
2- Agents infectieux.....	46
3- Facteurs génétiques	46
4- Facteurs environnementaux.....	46

4.1 Exposition aux ultra-violets et le déficit en vitamine D	46
Cette corrélation est plus importante pour le sous- type de dermatomyosite avec présence d'auto-anticorps anti-Mi-2.	47
4.2 Médicaments	47
4.3 L'intoxication alcoolique	47
III. EPIDEMIOLOGIE.....	49
1- Incidence	49
2- Répartition selon l'âge.....	49
3- Répartition selon le sexe.....	50
4- Répartition selon le phototype.....	50
IV. CLINIQUE.....	52
1- Manifestations dermatologiques.....	52
1.1 L'atteinte cutanée	52
1.1.1 Manifestations spécifiques de la dermatomyosite	52
1.1.2 Manifestations vasculaires de la dermatomyosite	59
1.1.3 Autres manifestations cutanées de la dermatomyosite	60
1.2 L'atteinte des muqueuses	63
1.2.1 Atteinte de la muqueuse buccale	63
1.2.2 Atteinte de la muqueuse oculaire	64
1.2.3 Atteinte des muqueuses génitales et anales	65
1.3 L'atteinte phanérienne	65
1.3.1 Atteinte du cuir chevelu.....	65
1.3.2 Atteinte unguéale.....	67
2- Manifestations extra- dermatologiques	68
1.1 Manifestations musculaires et articulaires.....	68
1.2 Signes généraux.....	70
1.3 Autres manifestations	70
2.3.1 Manifestations pulmonaires.....	70
2.3.2 Manifestations cardiaques	70
2.3.3 Manifestations digestives	71
2.3.4 Manifestations rénales	71
2.3.5 Manifestations neurologiques.....	71

V. PARACLINIQUE.....	72
1- Histologie	72
2- Immunologie	74
3- Biologie	77
4- Radiologie	77
VI. DIAGNOSTIC POSITIF / CRITERES DIAGNOSTIC	79
VII. FORMES CLINIQUES	81
1- DM amyopathique ou DM sine myositis.....	81
2- DM juvénile.....	81
3- DM associée à une néoplasie ou paranéoplasique.....	82
4- DM induite	85
5- Dermatomyosite associée à une autre maladie auto-immune.....	85
6- DM et maladies métaboliques	86
VIII. TRAITEMENT.....	87
1- Buts et stratégie thérapeutique.....	87
2- Moyens et indications.....	87
2.1 Traitement des atteintes musculaires et viscérales	87
2.1.1 La corticothérapie générale	87
2.1.2 Les immunosuppresseurs et immunomodulateurs.....	88
a. Le méthotrexate	88
b. L'azathioprine	89
c. Le cyclophosphamide.....	89
d. La ciclosporine	89
e. Le mycophénolate mofétil.....	89
f. Le rituximab	90
g. Les immunoglobulines intra-veineuses	90
h. Les nouvelles molécules.....	90
i. Autres mesures thérapeutiques proposées	90
2.2 Traitement de l'atteinte cutanée isolée	92
2.2.1 Traitement de première intention : Photoprotection, hydroxychloroquine et dermocorticoïdes	92
2.2.2 Traitement de deuxième et troisième ligne.....	93

2.2. 3 Cas particulier : traitement de la calcinose	94
IX. EVOLUTION PROSNOSTIC	95
X. SURVEILLANCE.....	96
1- Objectifs du suivi.....	96
2- Suivi clinique.....	96
3- Suivi paraclinique.....	97
3.1 Biologie	97
3.2 Radiologie	97
CONCLUSION	99
RESUME	101
ANNEXE	105
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	115



Introduction

La dermatomyosite (DM) est une connectivite rare à prédominance féminine dont l'incidence annuelle varie de deux à dix cas par million d'habitants selon les populations étudiées [1].

Elle se caractérise par une atteinte cutanée caractéristique et éventuellement par une atteinte musculaire. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, immunologiques, histologiques et électromyographiques.

Cette maladie auto-immune peut être associée à un néoplasie sous-jacente qui doit être diagnostiquée précocement [2]. Sa pathogénie reste encore mal élucidée et semble multifactorielle impliquant des facteurs immunitaires, infectieux, génétiques et environnementaux.

La sévérité de la maladie conditionne le choix du traitement.

Le pronostic de la DM est globalement péjoratif à cause d'une morbidité importante et d'une mortalité élevée.

Cette étude rétrospective, réalisée au sein du service de Dermatologie et de Vénérologie du centre hospitalier universitaire (CHU) Ibn Sina vise à contribuer à mieux appréhender la démarche diagnostique et thérapeutique de cette entité. Ce travail se subdivise en deux parties : dans une première partie sont exposés les résultats de notre étude, la seconde partie est réservée à la discussion de ces résultats à la lumière de ceux de la littérature.



Le but de ce travail est de décrire l'ensemble des données épidémiologiques, physiopathologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des patients hospitalisés pour dermatomyosite au sein du service de Dermatologie et Vénérologie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat et ce sur une période s'étalant sur 18 ans de Janvier 2004 à Décembre 2022. Ces données sont comparées à celles de la littérature.

A la lumière des données de la littérature les aspects épidémiologiques, physiopathologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs relatifs à cette affection sont discutés.

L'objectif est de contribuer à mieux cerner les caractéristiques de cette pathologie pour une meilleure prise en charge des malades.



Patients et méthodes

I-TYPE, LIEU ET PERIODE DE L'ETUDE

Ce travail consiste en une étude rétrospective, monocentrique et descriptive réalisée au sein du service de Dermatologie et Vénérologie du centre hospitalier universitaire (CHU) Ibn Sina de Rabat, sur une période de 18 ans s'étalant de Janvier 2004 à Décembre 2022.

II-CRITERES D'INCLUSION

Sont inclus, dans cette étude, tous les malades hospitalisés au service de Dermatologie-Vénérologie de Janvier 2004 à Décembre 2022, pour la prise en charge d'une dermatomyosite confirmée sur un faisceau d'arguments cliniques, histologiques et biologiques.

III-CRITERES D'EXCLUSION

Sont exclus de notre étude, les patients ayant une dermatomyosite suivis en consultation et ceux dont les dossiers sont incomplets.

IV-RECUEIL DES DONNEES

A partir des dossiers d'hospitalisation des patients du service de Dermatologie-Vénérologie, nous avons recueilli les données épidémiologiques, les données des examens cliniques, les résultats des biopsies cutanées et musculaires réalisées, des bilans biologiques et radiologiques, le traitement prescrit et les informations sur le suivi et l'évolution après le traitement de chaque patient.

V-ANALYSE DES DONNEES

Les données recueillies, au cours de notre étude, ont été saisies sur un fichier Microsoft Office Excel. L'analyse statistique a permis la description de notre série par la détermination des pourcentages des différents paramètres.



Résultats

I-EPIDEMIOLOGIE

1-Fréquence

Durant la période s'étalant de Janvier 2004 à Décembre 2022, 70 patients ont été colligés.

2-Âge

L'âge moyen était de 48,2 ans avec des extrêmes allant de 8 à 85 ans. La tranche d'âge la plus touchée était entre 40 et 60 ans avec une proportion de 42,85%.

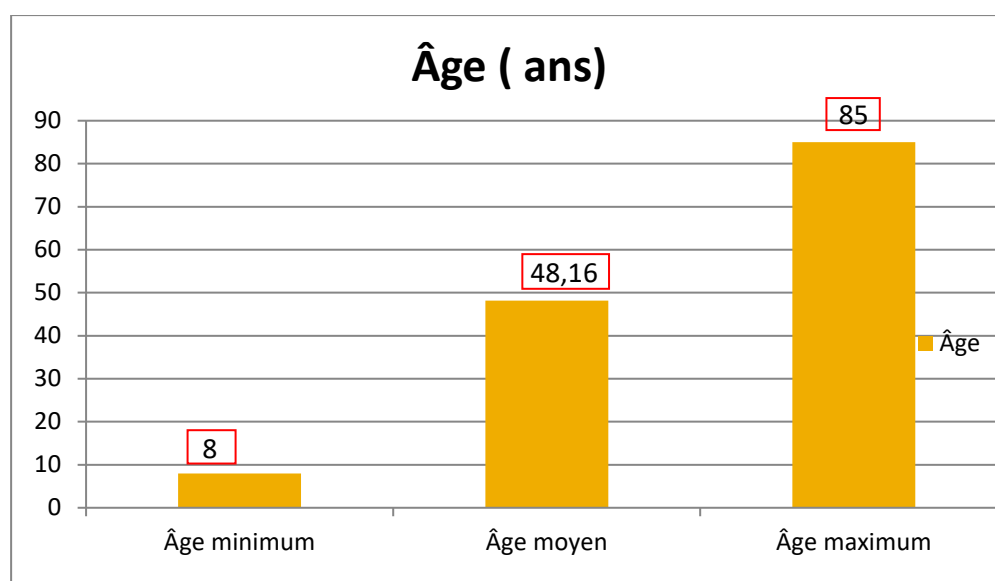


Figure 1: Répartition selon l'âge.

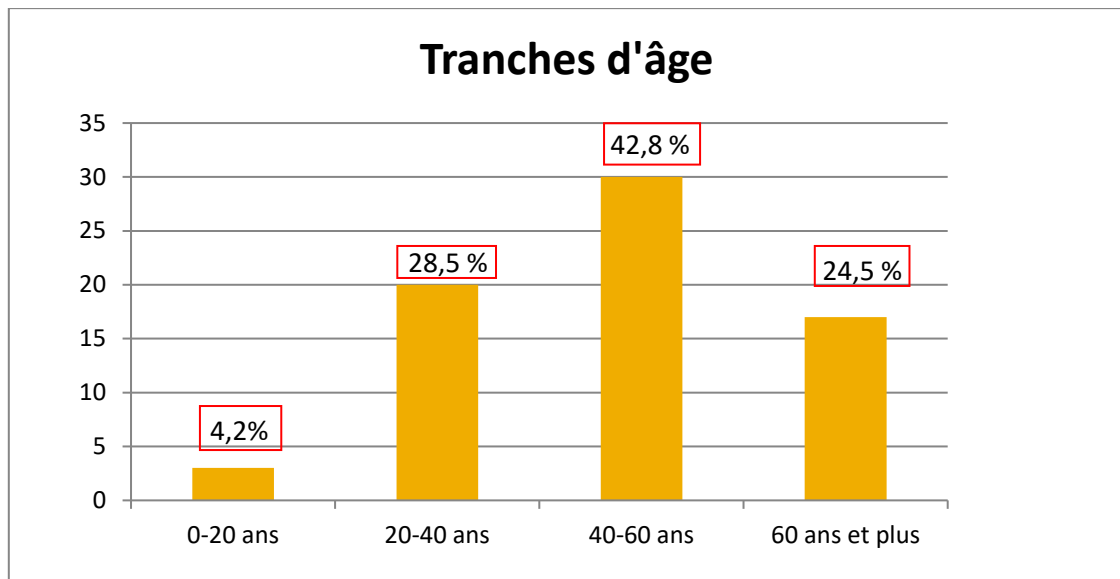


Figure 2: Tranches d'âge.

3-Sexe

Nous notons une prédominance féminine avec 18 hommes (25,71%) pour 52 femmes (74,28%) Soit un sexe ratio de 2,88.

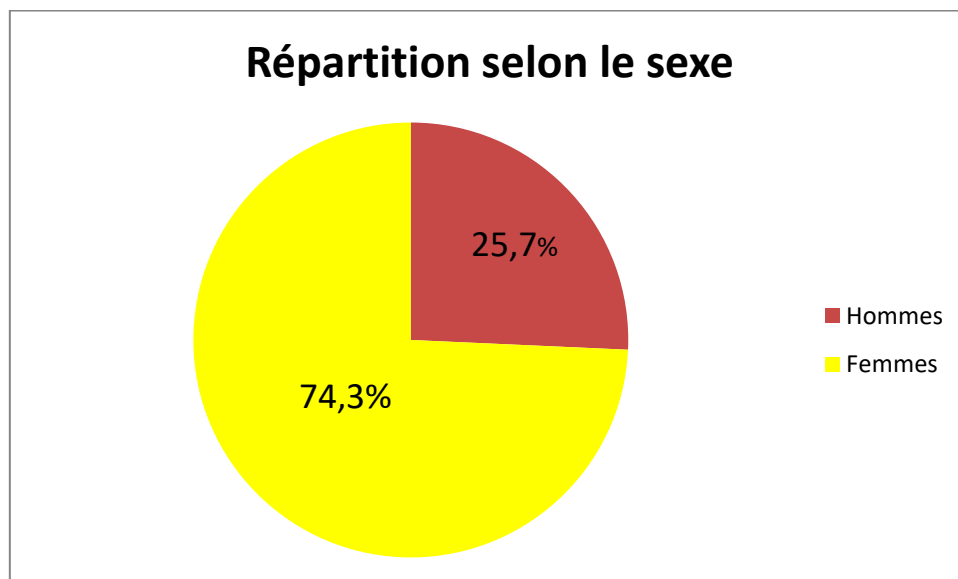


Figure 3: Répartition des cas selon le sexe.

4-Phototype

La figure ci-dessous illustre la distribution des phototypes au sein de notre population.

Les patients de phototype IV étaient les plus représentés : 36 cas (51.42 %).

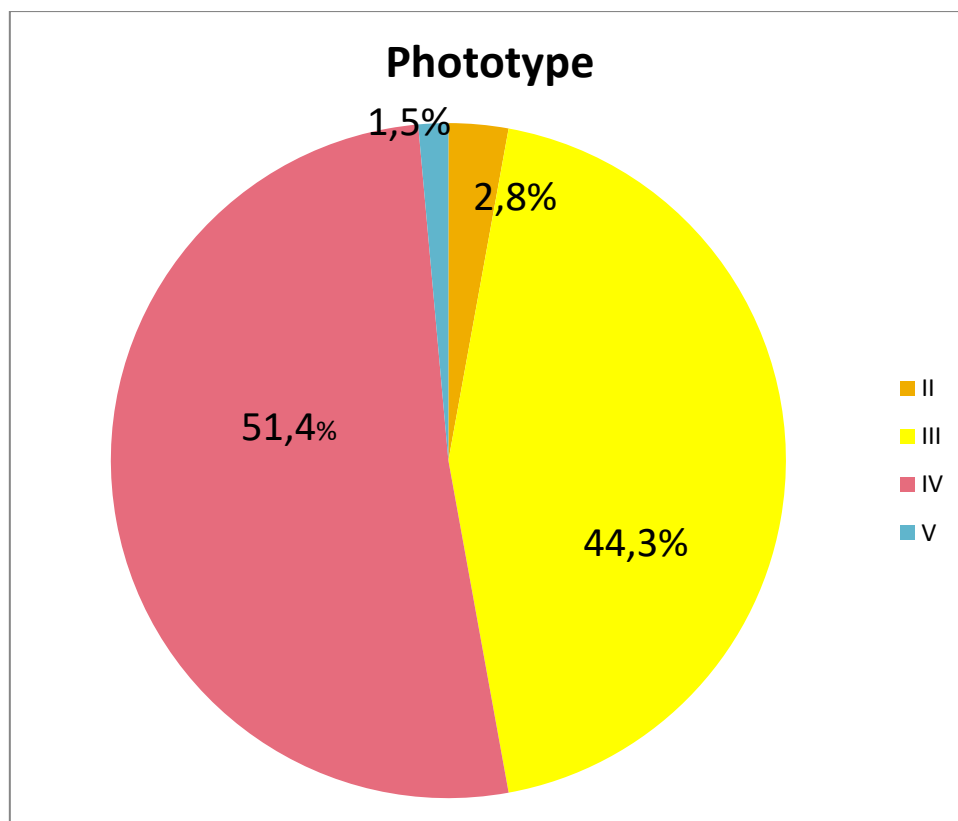


Figure 4: Répartition des cas selon le phototype.

5-Origine et niveau socio-économique

Les patients ont un niveau socio économique relativement bas.

5 patients (7,2 %) sont issus du milieu rural contre 65 (92,8 %) citadins.

6-Statut matrimonial

Le statut matrimonial des patients se présente comme suit :

- 49 mariés (70%)
- 13 célibataires (18,6%)
- 6 veufs (8,6%)
- Et 2 divorcés (2,8 %)

7-Antécédents

7.1-Les antécédents médicaux

44 patients (62,85%) avaient des antécédents médicaux :

- ❖ 15 patients (34,09%) étaient diabétiques, 10 patients (22,72%) souffraient d'asthme et de rhinite allergique, 7 patients (15,90%) avaient une hypertension artérielle, 7 patients (15,90%) présentaient une disthyroïdie et 6 patients (13,63%) avaient une tuberculose.
- ❖ Parmi les autres antécédents médicaux recensés nous citons :
 - 1 cas de vitiligo (2,27%)
 - 1 cas d'arythmie complète par fibrillation auriculaire sur valvulopathie mitrale et tricuspidiennne (2,27%)
 - 1 cas de myosite orbitaire inflammatoire (2,27%)
 - 1 cas de polyarthrite rhumatoïde (2,27%)
 - 1 cas d'hépatite auto-immune (2,27%)

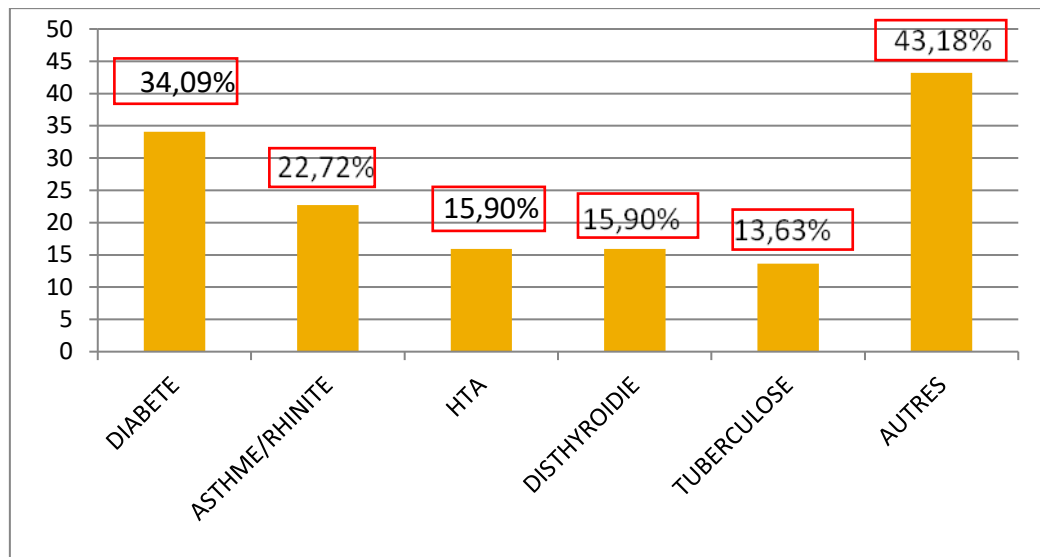


Figure 5: Les antécédents médicaux.

7.2- Les antécédents chirurgicaux

28 patients (40 %) avaient des antécédents chirurgicaux :

- ❖ Une thyroïdectomie chez 2 patients (7,14%) , une cholecystectomie chez 10 patients (35,71 %) et une hystérectomie chez 2 patients (7,14 %).
- ❖ Parmi les autres antécédents chirurgicaux nous citons :
 - 1 carcinome épidermoïde endojugal (3,57%)
 - 1 colpo-hystérectomie totale+annexectomie et curage ganglionnaire dans le cadre du traitement d'une néoplasie du col utérin. (3,57%)

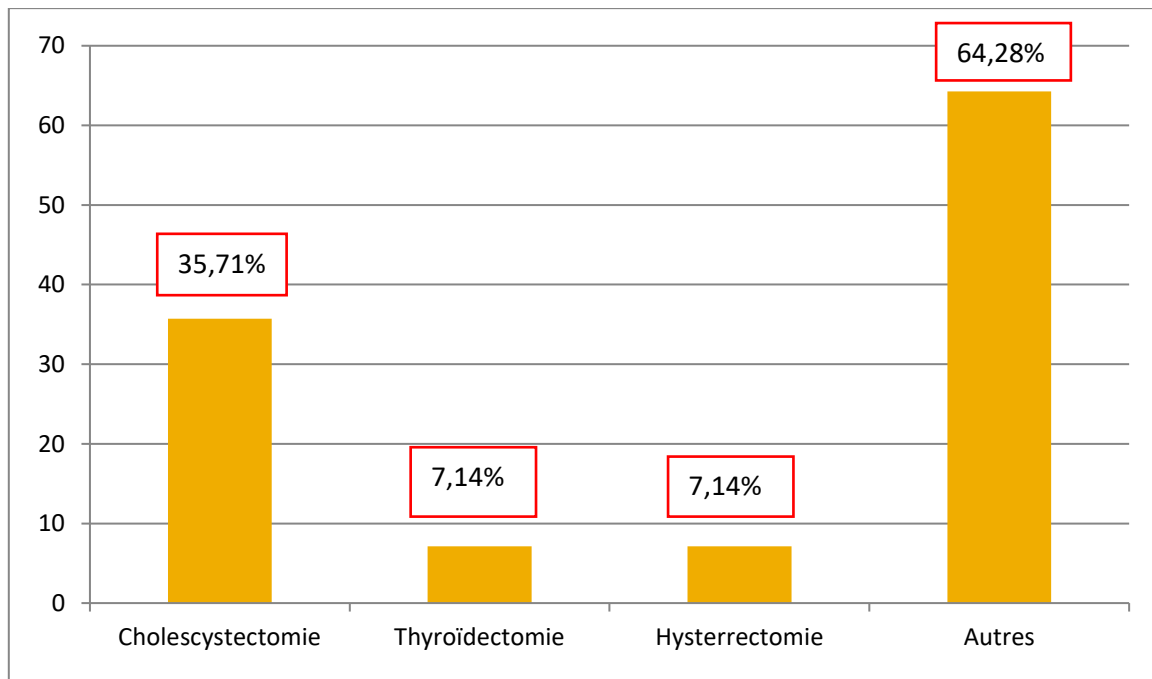


Figure 6: Antécédents chirurgicaux.

7.3- Les antécédents toxiques

Les antécédents toxiques enregistrés consistent en 11 cas (15,71%) de tabagisme chronique, 6 cas (8,57%) de consommation d'alcool, 1 cas (1,42%) de vaccination et 1 cas (1,42%) de notion de phytothérapie.

- Aucun cas de prise médicamenteuse n'a été noté.

7.4- Les antécédents familiaux

Des antécédents familiaux ont été notés chez 37 patients (52,85%). Soit ;

- Dermatomyosite familiale chez 6 patients (16,21%)
- Auto-immunité familiale pour 36 patients (97,29%) se répartissant comme suit : 27 cas (75%) de thyroïdite auto-immune, 3 cas (8,33%) de lupus, 3 cas (8,33%) de diabète de type 1, 2 cas (5,57%) de vitiligo et 1 cas (2,77%) de sclérodermie.

8-Durée d'évolution

La durée d'évolution avant la consultation variait de 10 jours à 72 mois avec une moyenne de 7,44 mois.

9-Durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation variait de 10 jours à 21 jours avec une moyenne de 14 jours.

II-CLINIQUE

1-Manifestations dermatologiques

1.1-L'atteinte cutanée

1.1.1-Manifestations cutanées spécifiques de la dermatomyosite :

Les lésions cutanées spécifiques de la dermatomyosite chez les malades se répartissent comme suit, par ordre de fréquences décroissantes :

- L'érythème héliotrope du visage chez 67 patients (95,71 %)
- L'érythème des paupières a été trouvé chez 56 patients (80%)
- La présence d'œdème a été objectivée chez 51 patients (72,85%). Il accompagne l'érythème chez 40 patients (78,43%) et le précède chez les 11 restants (21,56%). Il est minime chez 22 patients (43,13%), modéré chez 27 patients (52,94%) et sévère chez les 2 restants (3,92%)
- La poïkilodermie a été objectivée chez 47 patients (67,14%)
- Le signe du châte a été objectivé chez 44 patients (62,85%)
- Les papules de Gottron étaient présentes chez 44 patients (62,85%)
- Le signe de Gottron a été trouvé chez 43 patients (61,42%)
- L'érythème en V a été trouvé chez 37 patients (52,85%)
- L'érythème flagellé a été trouvé chez 29 patients (41,42%)
- Le signe de l'étui du revolver a été objectivé chez 28 patients (40%)
- La main du mécanicien a été trouvée chez 27 patients (38,57 %)

1.1.2 Manifestations vasculaires :

Les lésions vasculaires observées sont :

- Une pulpite des doigts a été trouvée chez 34 patients (48,57%)
- Un phénomène de Raynaud chez 26 patients (37,14%)
- Un livedo chez 13 patients (18,57%)
- Un purpura chez 1 patient (1,42%)

1.1.3-Autres manifestations cutanées :

- La xérose cutanée diffuse a été objectivée chez 64 patients (91,42%)
- La photosensibilité a été trouvée chez 51 patients (72,85%)
- Un prurit généralisé a été retrouvé chez 41 patients (58,57%)
- Le caractère photo-distribué, photo-déclenché ou photo-aggravé a été trouvé chez 26 patients (37,14%)
- Les lésions érythémateuses squameuses chez 22 patients (31,42%)
- des ulcérations ont été objectivées chez 10 patients (14,28%)
- La nécrose cutanée a été trouvée chez 8 patients (11,42%)
- La présence de papules folliculaires kératosiques chez 8 patients (11,42%)
- La calcinose cutanée a été objectivée chez 6 patients (8,57%)
- L'érythrodermie a été objectivée chez 2 patients (2,85%)

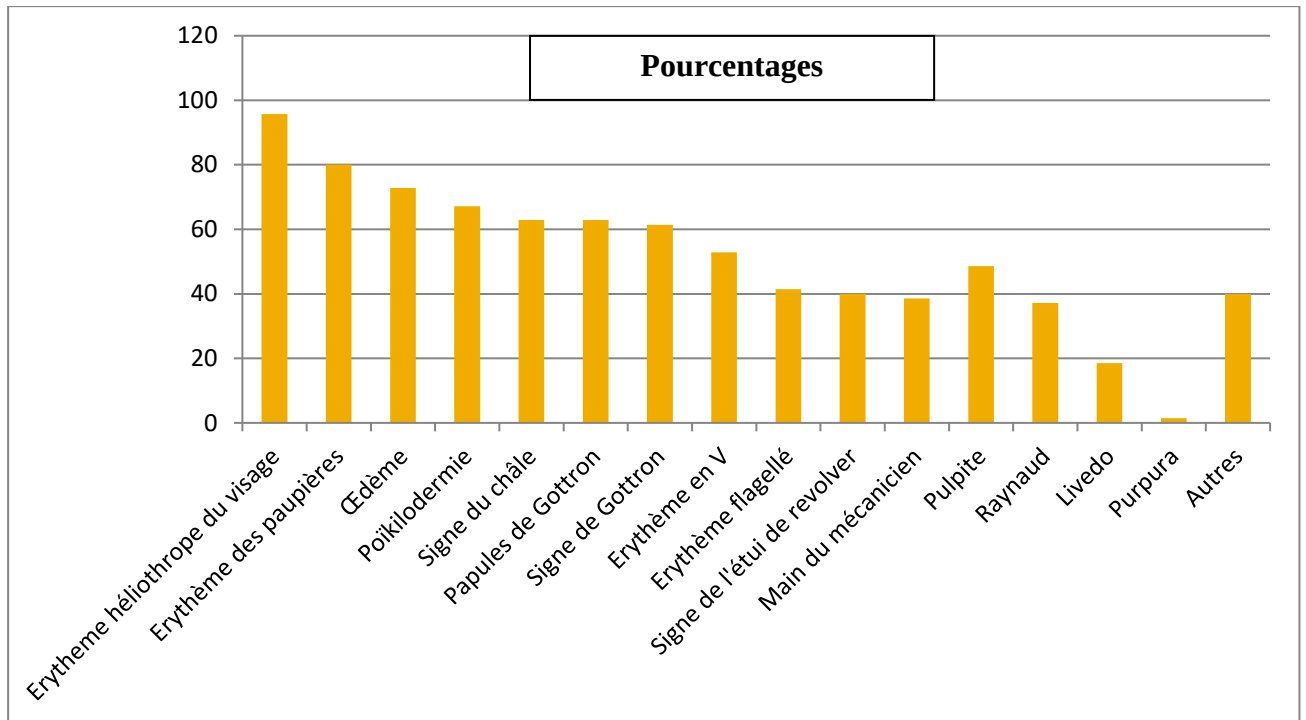


Figure 7: Manifestations cutanées (lésions cutanées spécifiques, vasculaires et autres).

1.2-Atteinte des muqueuses

1.2.1-Atteinte de la muqueuse buccale

Les atteintes de la muqueuse buccale concernent 21 patients (30%) et se présentent comme suit :

- Un érythème chez 21 patients (100%)
- Des télangiectasies chez 9 patients (42,85%)
- Des érosions chez 4 patients (19,04%)
- Des ulcérations chez 1 patient (4,76%)

Les bulles n'ont été objectivées chez aucun patient.

1.2.2-Atteinte oculaire

L'atteinte oculaire a été trouvée chez 51 patients (72,85%). Nous avons noté :

- Une photophobie pour 51 patients (100%)
- Une rougeur conjonctivale pour 13 patients (25,49%)

1.2.3-Atteinte génitale et anale

Aucun cas d'atteinte de la muqueuse génitale ou anale n'a été observé.

1.3- Atteinte phanérienne

1.3.1-Atteinte du cuir chevelu

L'atteinte du cuir chevelu a été observée chez 67 patients (95,71%), avec :

- Des lésions érythémateuses squameuses chez 33 patients (49,25%)
- Un effluvium télogène chez 33 patients (49,25%)
- Et une alopécie cicatricielle chez 24 patients (35,82%)

•Dermoscopie du cuir chevelu :

La dermoscopie du cuir chevelu a été réalisée chez 21 patients (30%). Les 4 principaux aspects typiques observés sont :

- Les capillaires tortueux, dilatés et élargis : 19 cas (90,47%)
- Les vaisseaux arborescents épais : 11 cas (52,38%)
- La pigmentation péri-folliculaire : 5 cas (23,81%)
- Les gaines coulissantes : 3 cas (14,28%)

L'aspect des cheveux en touffes n'a été observé chez aucun de nos patients.

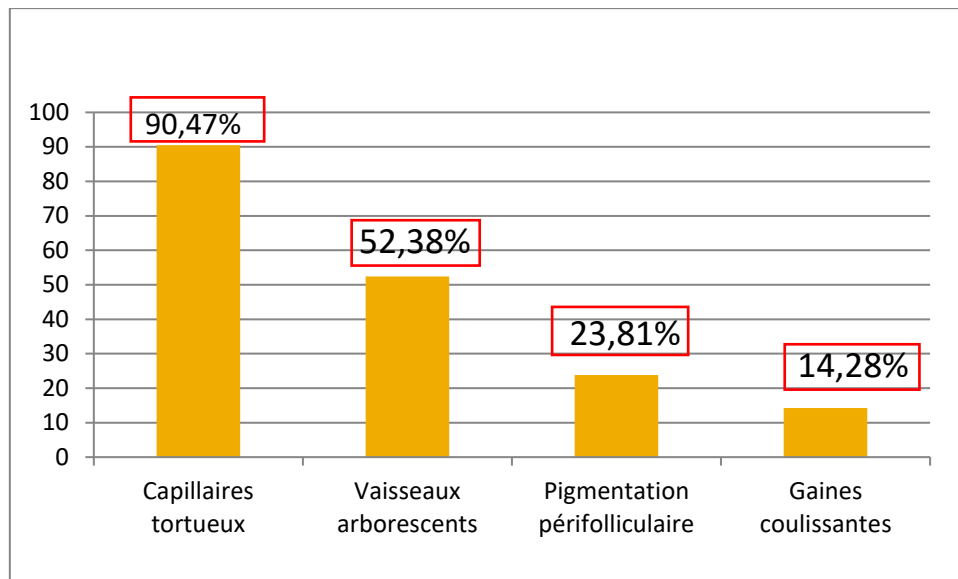


Figure 8: Aspects trichoscopiques retrouvés.

1.3.2-Atteinte unguéale

L'atteinte des ongles a été observée chez 54 patients (77,14%). Le signe de la manucure, caractérisé par un érythème de la sertissure des ongles avec hyperkératose de la cuticule, a été trouvé chez tous ces patients.

- Dermoscopie péri-unguéale :

Une dermoscopie péri-unguéale a été effectuée pour 49 patients (70%).

Une douleur à la pause du dermoscope (repli unguéal douloureux) a été objectivée chez 34 patients (69,38%).

Les principaux signes dermoscopiques retrouvés sont :

- des mégacapillaires (capillaires géants et élargis) : 38 cas (77,55%)
- des hémorragies (image en piles d'assiettes) : 33 cas (67,34%)
- une désorganisation architecturale : 19 cas (38,77%)
- une raréfaction des anses voire la présence de zones avasculaires : 9 cas (18,36%)
- des anses dilatées et très ramifiées en feuilles de fougère : 7 cas (14,28%).

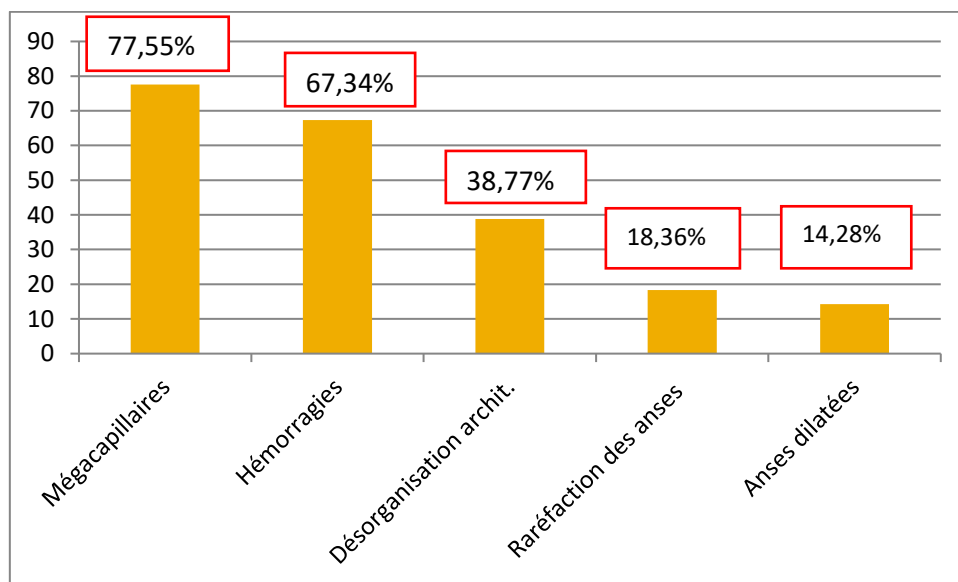


Figure 9: Aspects de la dermoscopie péri-unguéale.

2-Manifestations extra-dermatologiques

2.1-Manifestations musculaires et articulaires

Les manifestations musculaires ont été trouvées chez 61 patients (87,14%).

Ces manifestations ont précédé l'atteinte cutanée chez 23 patients (37,71%), elles lui ont succédé chez 38 patients (62,29%).

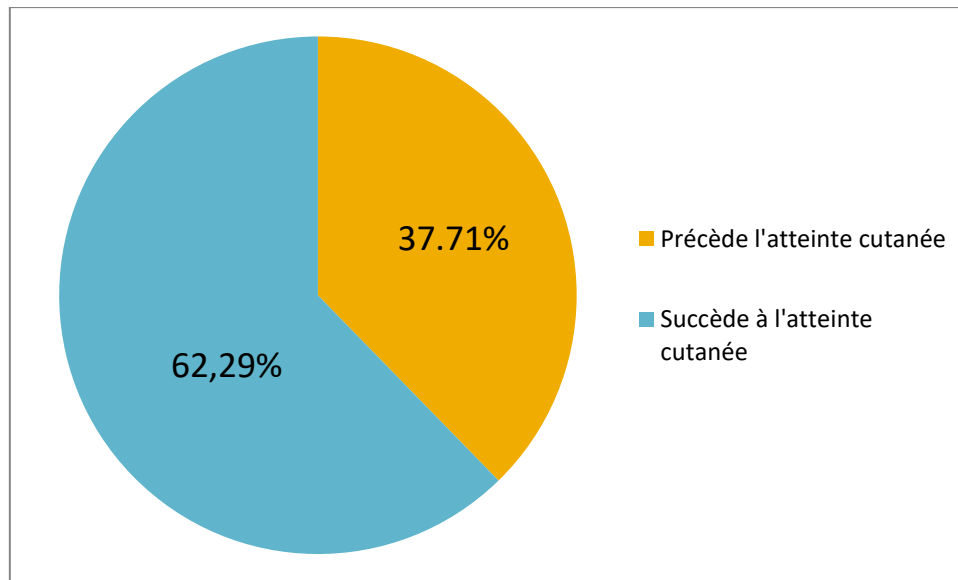


Figure 10: Chronologie de l'atteinte musculaire.

Ces manifestations se répartissent comme suit :

- Une simple fatigabilité et une asthénie chez 10 patients (16,39%)
- Des myalgies spontanées ou provoquées par la palpation des masses musculaires chez 37 patients (60,65%)
- Des arthralgies chez 24 patients (39,34%)
- 55 patients (90,16%) ont présenté un déficit moteur proximal : Le signe du peigne a été trouvé chez 54 patients (98,18%) et le signe du tabouret chez 53 patients (96,36%).

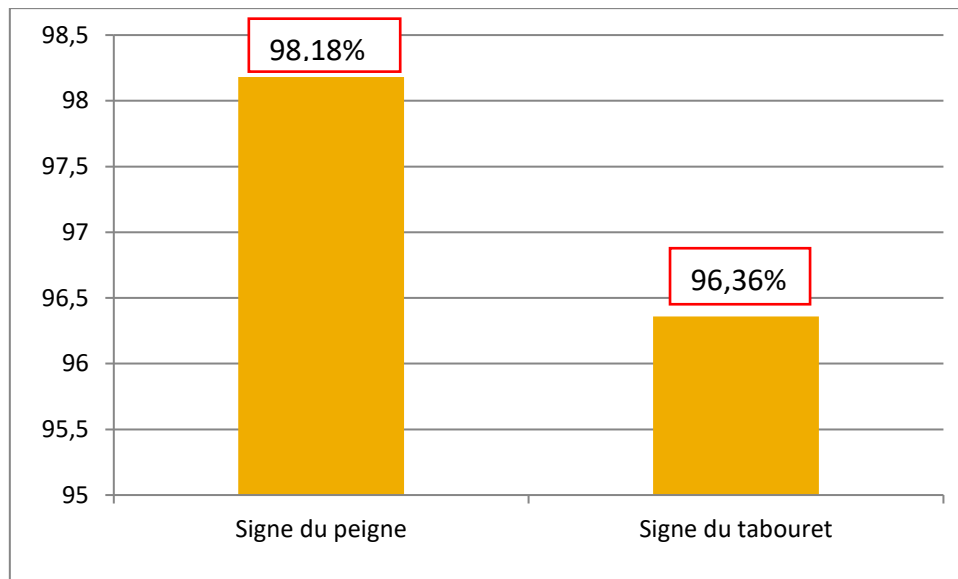


Figure 11: Déficit moteur proximal.

- 28 patients (45,9%) ont présenté un déficit moteur distal. On a recensé 21 cas de dysphagie (75%), 19 cas de dysphonie (67,85%), 19 cas de fausses routes (67,85%) et 22 cas de dyspnée (78,57%).

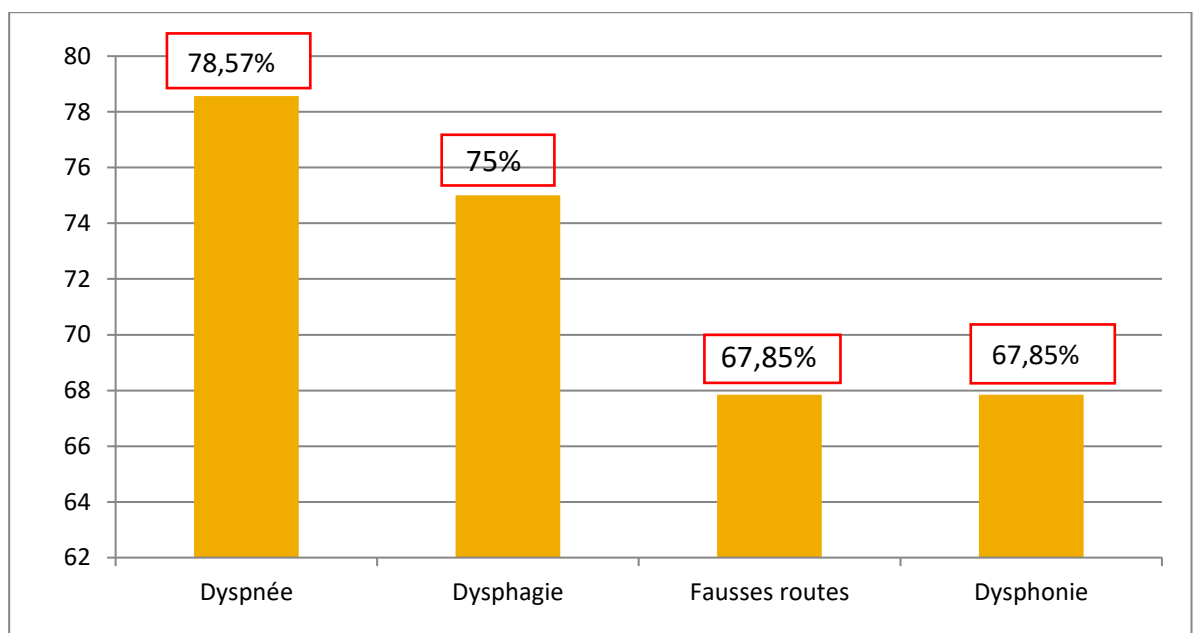


Figure 12: Déficit moteur distal.

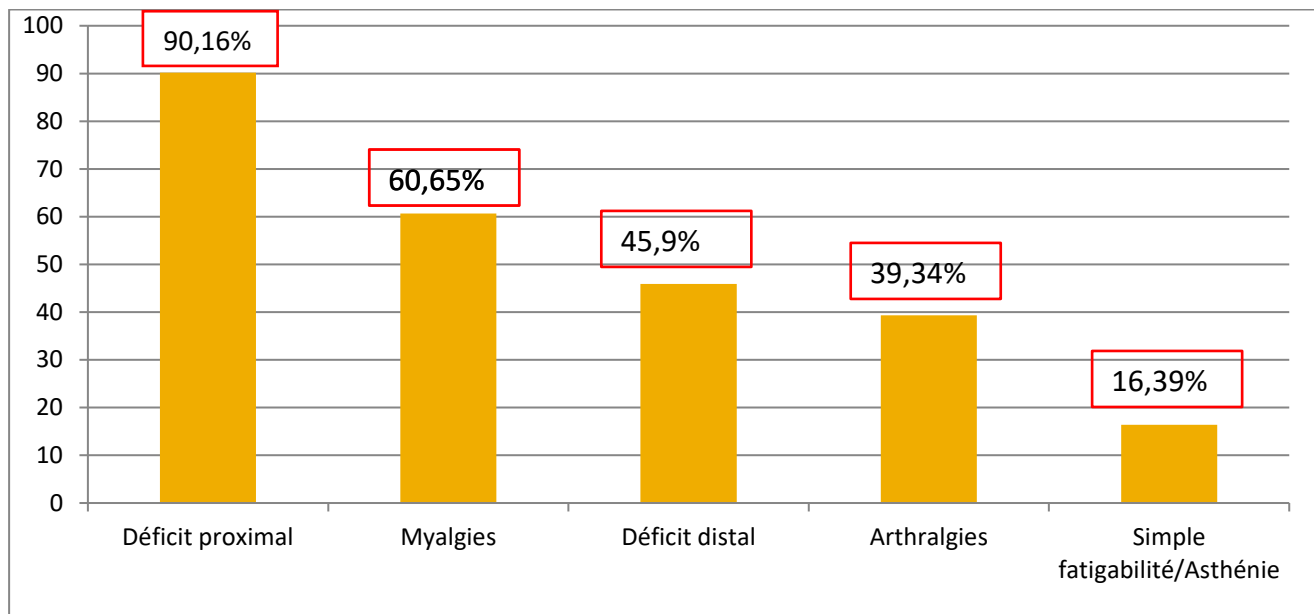


Figure 13: Manifestations musculaires.

2.2-Signes généraux

Les signes généraux observés dans notre étude se répartissent comme suit :

- Une fièvre supérieure à 38,5° a été retrouvée chez 22 malades (31.42 %).
- Un amaigrissement non chiffré a été observé chez 18 malades (25.71 %).
- Une altération de l'état général avec asthénie intense chez 15 malades (21.42%).

2.3-Autres manifestations

Les autres manifestations observées sont :

• Les manifestations pulmonaires étaient les plus fréquentes 15 cas (65.21%) se répartissant comme suit :

- 9 cas de pneumopathies infectieuses opportunistes.
- 3 cas de pneumopathies interstitielles.

- 2 cas de pneumopathies d'inhalation.
- et 1 cas d'hypertension artérielle pulmonaire.
- Les manifestations cardiaques ont été objectivées chez 3 patients (13.04%) :
 - 2 cas de troubles du rythme et de la conduction.
 - 1 cas de péricardite.
- Les manifestations digestives (en dehors des dysphagies et des fausses routes) ont été diagnostiquées chez 2 patients (8.69 %) :
 - 1 cas d'entéropathie
 - et 1 cas d'ulcère gastrique.
- Les manifestations rénales ont été trouvées chez 2 patients (8.69%) :
 - 1 cas de leucocyturie
 - et 1 cas d'hématurie.
- 1 seul cas de manifestations neurologiques consistant en une paresthésie a été trouvé.

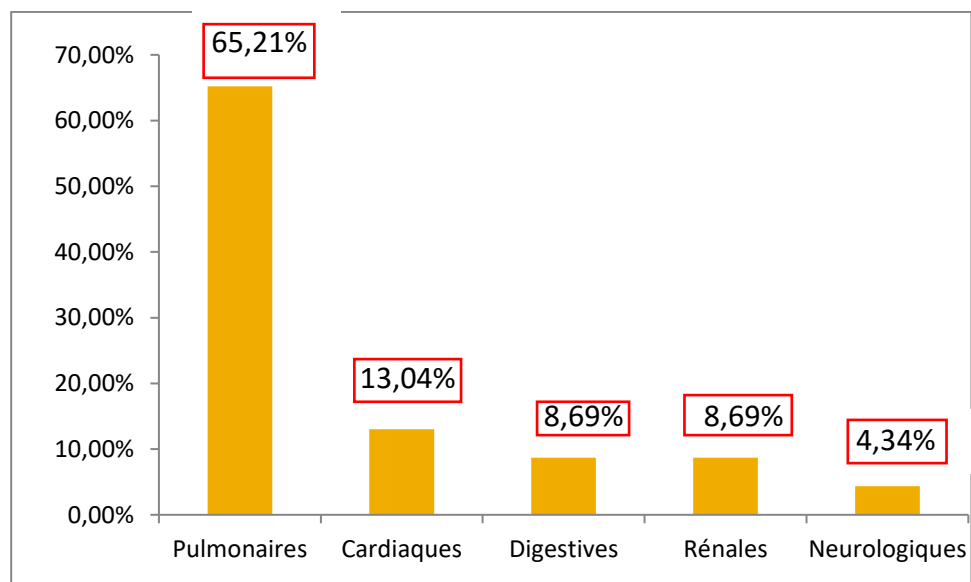


Figure 14: Autres manifestations.

III-PARACLINIQUE

1-Histologie

1.1- Biopsie cutanée :

La biopsie cutanée a été réalisée chez tous les patients (100%) et a confirmé le diagnostic de dermatomyosite.

Les différents aspects histologiques retrouvés sont :

- L hyperkératose orthokératosique chez 70 patients (100%)
- Infiltrat inflammatoire péricapillaire du derme superficiel chez 69 patients (98,57%)
- Une dermite d'interface avec une vacualisation basale chez 67 patients (95,71%)
- Un effacement des crêtes épidermiques chez 29 patients (41,42%)
- Une nécrose des kératinocytes de la couche basale de l'épiderme chez 20 patients (28,57%)
- L'atrophie du corps muqueux chez 7 patients (10%)
- Pour ce qui est de l'atteinte histologique vasculaire :
 - Une turgescence de l'endothélium vasculaire a été retrouvée chez 53 patients (75.71%).
 - Des dépôts de fibrine dans la paroi vasculaire ont été retrouvés chez 36 patients (51,42%)
 - Une vasculite leucocytoclasique a été observée chez 12 patients (17,14%)

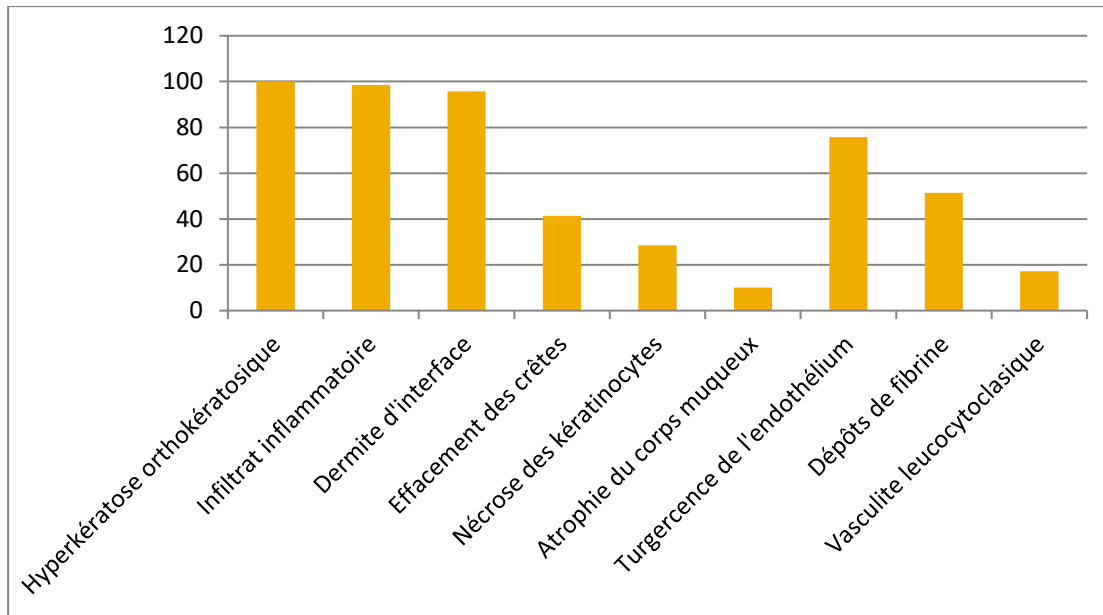


Figure 15: Aspects histologiques retrouvés à la biopsie cutanée.

1.2-Biopsie musculaire :

La réalisation de la biopsie musculaire n'a pas été systématique. Seuls 34 patients (48,57%) ont en bénéficié et elle a été non concluante pour 4 cas (5,71%).

4types de lésions histologiques ont été observées :

- Atteinte inflammatoire : 30 cas (100%)
 - inflammation périvasculaire et périmysiale composée d'un infiltrat fait essentiellement de lymphocytes T et B et de cellules CD4+
- Atteinte vasculaire : 29 cas (96,66%)
 - vasodilatation, perte de capillaires et présence de dépôt de complément dans ces derniers.
 - Périmètre largement infiltré par les lymphocytes

- Atteinte musculaire : 17 cas (56,66%)
 - Atrophie périfasciculaire
 - Nécrose/régénération
 - Micro-infarctus
 - Réexpression des molécules HLA classe I
- Fibrose péri et endomysiales : 6 cas (20%)

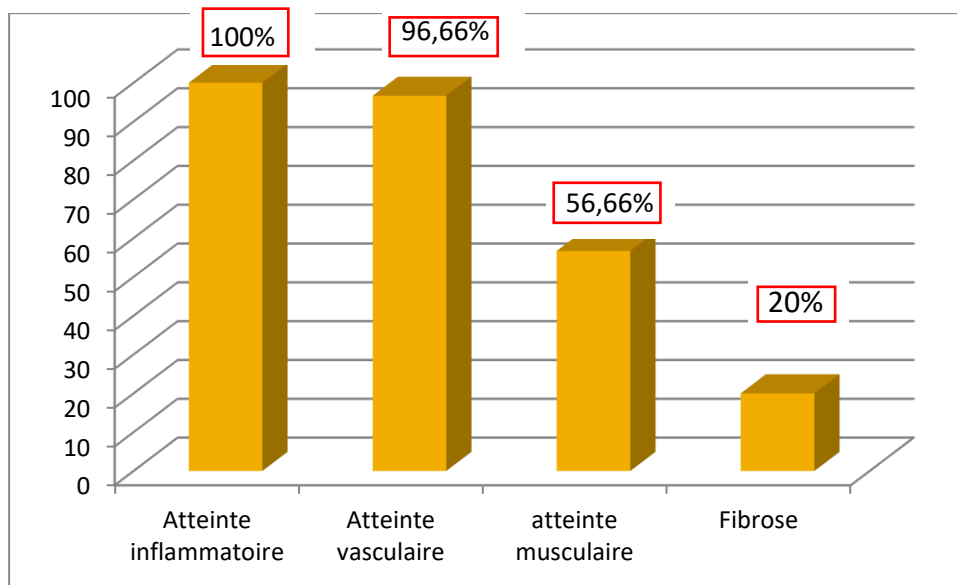


Figure 16: Aspects histologiques retrouvés à la biopsie musculaire.

2-Biologie

Un bilan biologique a été réalisé chez tous les malades et a objectivé :

- Syndrome inflammatoire

Un syndrome inflammatoire a été retrouvé chez 50 patients (71.42%) avec :

- Une anémie normochrome normocytaire chez 39 malades (78%)
- Une anémie hypochrome microcytaire chez 17 malades (34%)
- Une hyperleucocytose chez 34 malades (68%)
- Une vitesse de sédimentation accélérée, supérieure à 20 mm à la première heure, chez 47 malades (94%)
- Une protéine C réactive (CRP) élevée, supérieure à 30 mg/l, chez 44 malades (88%)
- Une hypergammaglobulinémie à l'EPP chez 16 malades (32%)
- Une hypoalbuminémie chez 11 malades (22%)
- Et un fibrinogène élevé chez 13 malades (26%)

- Cytolyse musculaire

Une cytolysé musculaire a été retrouvée chez 60 patients (85,71%)

Les résultats du bilan musculaire sont représentés sur le diagramme suivant

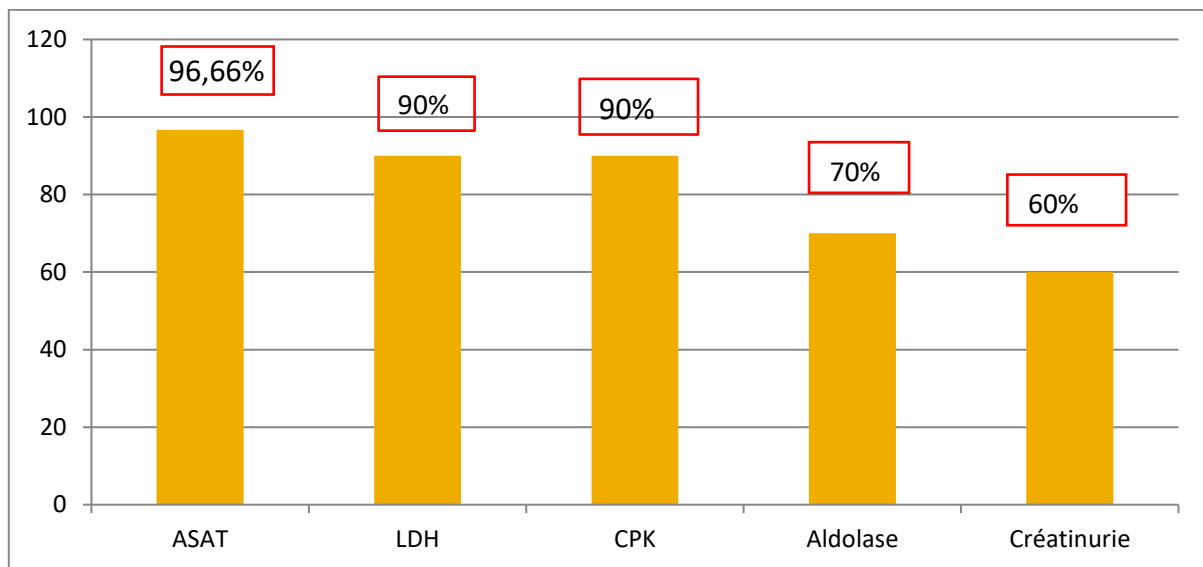


Figure 17: Perturbations du bilan musculaire.

- Marqueurs tumoraux et marqueurs de la masse tumorale
 - patients (7,14%) avaient des marqueurs tumoraux élevés.
 - 4 patients (5,71%) avaient des marqueurs de la masse tumorale élevés.

3-Immunologie

Un bilan immunologique a été réalisé chez 68 patients (97,14%).

- ❖ Les anticorps anti-nucléaires (AAN) ont été effectués chez 68 patients (97,14%) et se sont révélés positifs chez 11 patients (16,17%).
- ❖ Les anticorps (Ac) spécifiques de la dermatomyosite ont été réalisés pour 39 patients (55,71%). Le tableau ci-dessous en récapitule les résultats :

Tableau 1 : Ac spécifiques de la dermatomyosite.

Ac	Nombre de tests réalisés	Tests positifs n (%)
Anti MI-2	39	9 (23,07 %)
Anti SAE	39	9 (23,07 %)
Anti TIF1- γ	39	11 (28,2 %)
Anti MDA5	39	6 (15,38 %)
Anti NXP-2 (ou Anti- MJ)	39	5 (12,82 %)

4-Radiologie

Un bilan radiologique a été réalisé chez tous les patients.

- **EMG**

L'EMG a retrouvé une atteinte myogène chez 58 patients (82,85%).

- **IRM musculaire**

L'IRM musculaire a révélé 1 cas de myosite diffuse.

- **TDM TAP**

Tableau 2 : Résultats de la TDM TAP.

Résultats	Nombre et pourcentage n (%)
Normale	47 (67,14%)
Hépatomégalie homogène	4 (5,71%)
Tuberculose pulmonaire	3 (4,28%)
Angiome hépatique	3 (4,28%)
BPCO	3 (4,28%)
Kc du poumon	2 (2,85%)
Hypertrophie bénigne de la prostate	2 (2,85%)
Kyste hydatique du foie type V (segment V et VIII)	1 (1,42%)
Kystes pancréatiques	1 (1,42%)
Métastases pulmonaires	1 (1,42%)
Kc du pancréas avec métastases médiastinales et hépatiques	1 (1,42%)
Kc de la vessie	2 (2,85%)
Calcinose	1 (1,42%)

• Echographie mammographie

Sur les 52 femmes de notre étude, 44 patientes (84,61%) avaient une échographie mammographie normale, 7 patientes (13,46%) présentaient des lésions kystiques bénignes et deux patientes (3,84%) avaient une néoplasie mammaire.

- **Frottis cervico-vaginal**

Cet examen a révélé un néo du col chez une patiente (1,92%).

- **Fibroscopie oeso-gastro-duodénale**

Cet examen a révélé 16 cas (22,85%) de gastrite à HP+, 6 cas (8,57%) d'œsophagite et duodénite candidosique et 1 cas (1,42%) de métaplasie fundique associée à un ulcère gastrique.

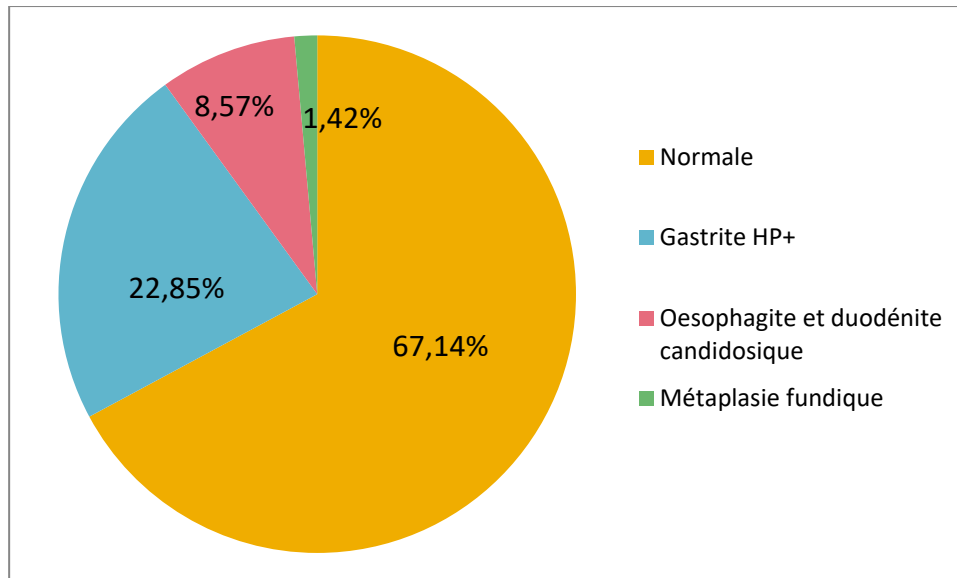


Figure 18: Résultats de la FOGD.

- **Colonoscopie**

19 malades (27,14%) ont bénéficié d'une colonoscopie et aucun cas pathologique n'a été recensé.

- **Echographie thyroïdienne**

Nous avons recensé 14 cas (20%) de goitre multi-nodulaire, 9 cas (12,85%) de goitre homogène associé à une thyroïdite et 1 cas (1,42 %) de néoplasie de la thyroïde.

La figure ci-dessous résume ces résultats.

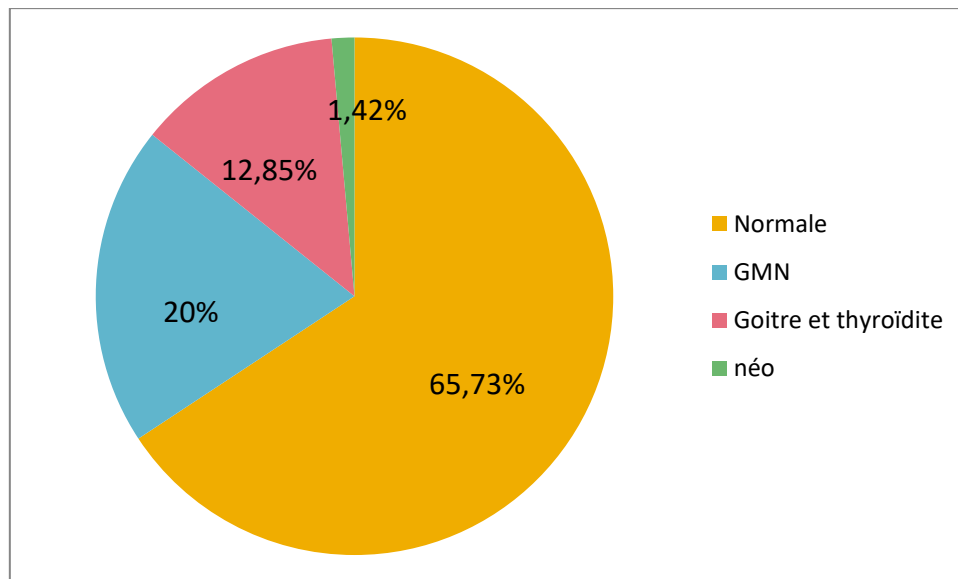


Figure 19: Différents résultats retrouvés à l'échographie thyroïdienne.

- **Echographie des aires ganglionnaires**

Nous avons trouvé chez 3 patients (4,28%) des métastases ganglionnaires et chez 1 patient (1,42%) des ganglions réactionnels.

- **ECG**

2 patients (2,85%) ont présenté des troubles du rythme et de la conduction cardiaque.

- **TDM du Cavum**

- Chez 3 patients (4,28%), cette TDM a objectivé un carcinome du cavum.
- 2 patients (2,85%) avaient une hypertrophie amygdalienne
- et un malade (1,42%) avait un abcès amygdalien.

IV-DIAGNOSTIC RETENU

Les diagnostics retenus au sein de notre population sont les suivants :

- Dermatomyosite classique : 29 cas (41,42%)
- Dermatomyosite amyopathique : 9 cas (12,85%)
- Dermatomyosite juvénile : 2 cas (2,85%)
- Dermatomyosite et néoplasie : 14 cas (20%)

Les néoplasies retrouvées sont :

- 3 cas (21,42%) de carcinome indifférencié du cavum UCNT
- 2 cas (14,28%) de Kc du poumon
- 2 cas (14,28%) de carcinome canalaire infiltrant du sein
- 2 cas (14,28%) de Kc de la vessie
- 1 cas (7,14%) de ADK ovaire
- 1 cas (7,14%) de métastases pulmonaires d'un néo du col utérin
- 1 cas (7,14%) de carcinome papillaire de la thyroïde
- 1 cas (7,14%) de Kc du pancréas avec métastases médiastinales et hépatiques
- 1 cas (7,14%) de carcinome épidermoïde du col utérin

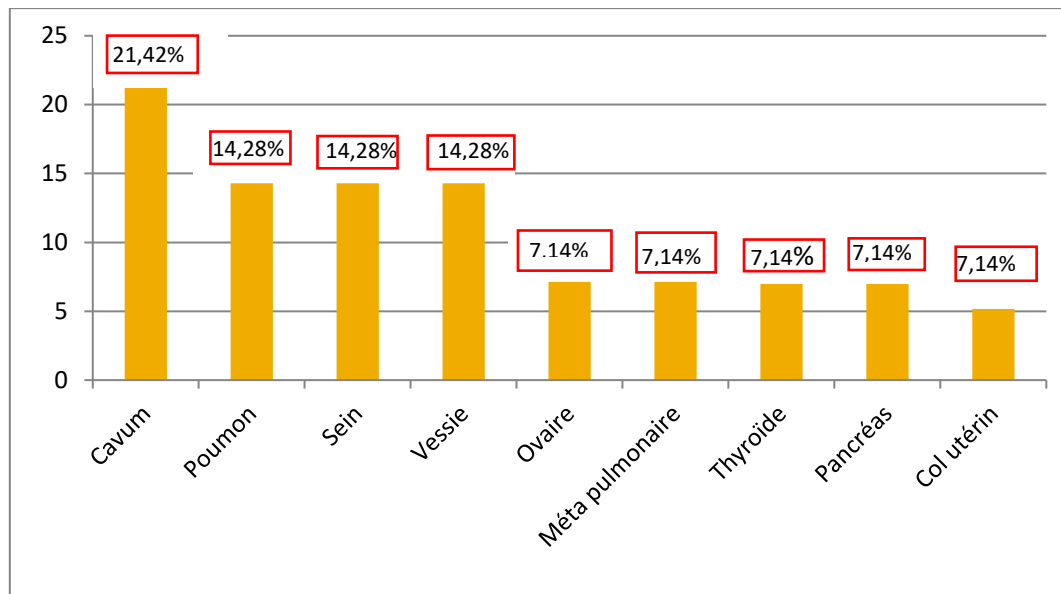


Figure 20: Les néoplasies retrouvées.

- **Dermatomyosite aigue : 12 cas (17,14%)**
- **Dermatomyosite associée à une autre maladie du système : 5 cas (7,14%)**

Ces maladies sont :

- Sclérodermie : 2 cas (40%)
- Gougerot-Sjogren : 1 cas (20%)
- Lupus : 1 cas (20%)
- Polyarthrite rhumatoïde: 1 cas (20%)

- Dermatomyosite et psoriasis : 1 cas (1,42%)
- dermatomyosite induite : 1 cas (1,42%)

Cette dermatomyosite a été induite par le vaccin anti Covid-19 Sinopharm

Notons qu'aucun cas de dermatomyosite et grossesse n'a été diagnostiqué.

Le tableau ci-dessous récapitule, par ordre décroissant des fréquences recensées, les diagnostics retenus dans notre étude.

Tableau 3 : Diagnostics retenus.

Diagnostics retenus	Nombre de cas n et pourcentage (%)
dermatomyosite classique	29 cas (41,42%)
dermatomyosite et néoplasie	14 cas (20%)
dermatomyosite aigue	12 cas (17,14%)
dermatomyosite amyopathique	9 cas (12,85%)
dermatomyosite associée à une autre maladie	5 cas (7,14%)
dermatomyosite juvénile	2 cas (2,85%)
dermatomyosite et psoriasis	1 cas (1,42%)
dermatomyosite induite	1 cas (1,42%)
dermatomyosite et grossesse	0 cas (0%)

V-TRAITEMENTS ET EVOLUTION

1- Traitements administrés

1.1-Corticothérapie

- 12 patients (17,14%) ont reçu le bolus de corticothérapie à raison de 15 mg/kg/j pendant 3 à 5 jours.
- 66 malades (94,28%) ont reçu une corticothérapie orale à raison d'une dose de :
- 1mg/kg/j : 37 cas (56,07%)
- 1,5mg/kg/j : 20 cas (30,30%)
- 2mg/kg/j : 9 cas (13,63%)

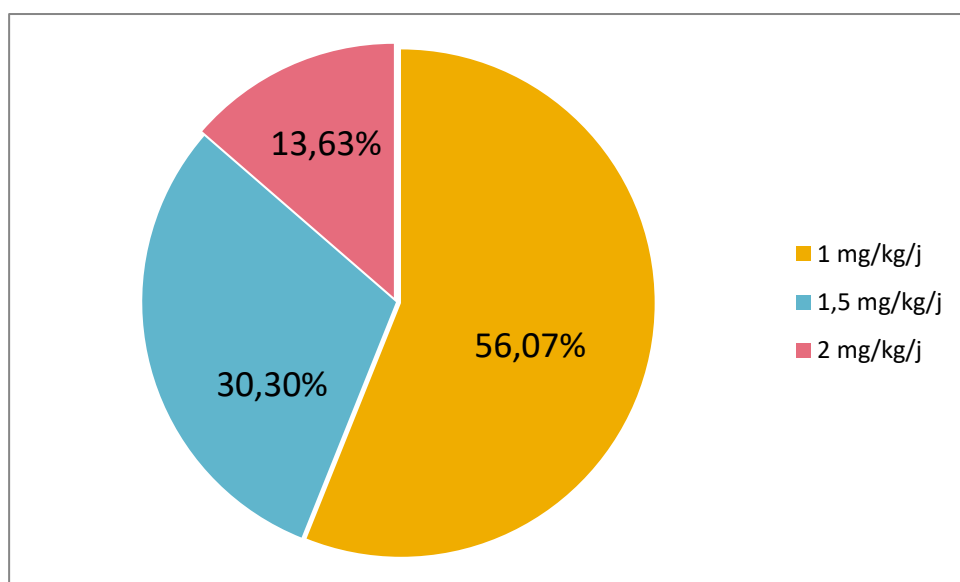


Figure 21: Posologies de la corticothérapie orale administrées.

1.2-Immunosuppresseurs

44 patients (62,85%) ont été traités par immunosuppresseurs. Parmi ceux-là, 3 patients (6,82%) ont bénéficié de ce seul traitement alors que les 41 autres patients (93,18%) l'ont eu en association à la corticothérapie.

Les types d'immunosuppresseurs administrés sont les suivants :

- MTX pour 25 patients (56,81%)
- APS pour 26 patients (59,09%)
- Ig intraveineuses pour 3 patients (6,81%)

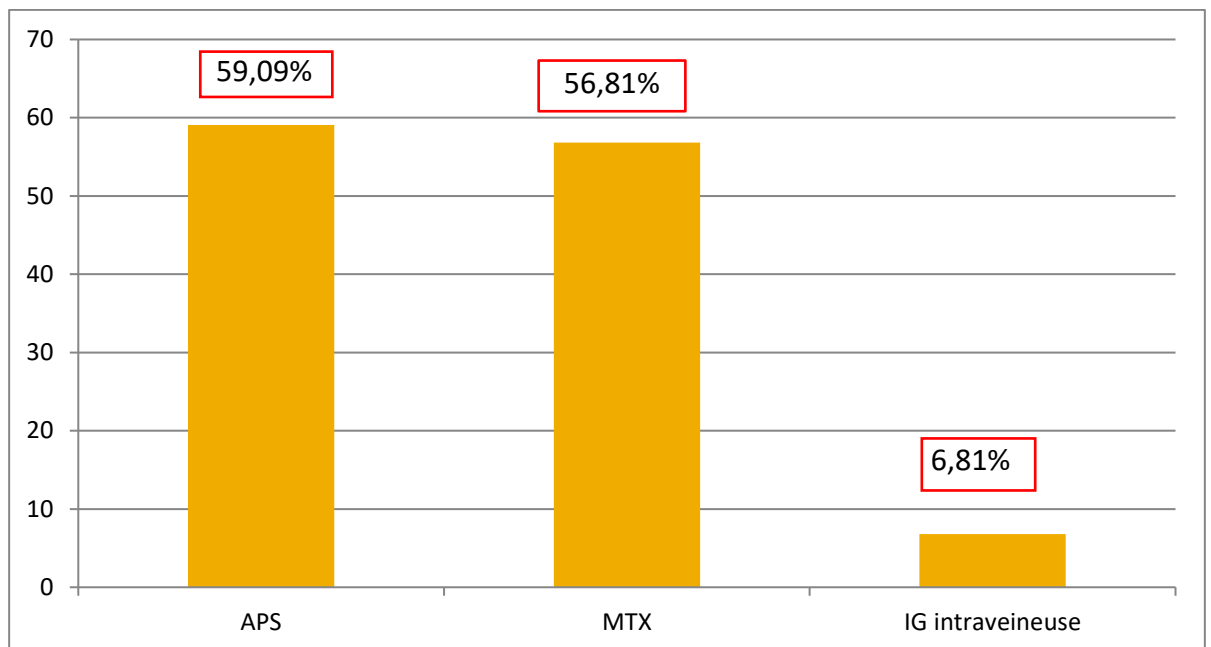


Figure 22: Types de traitements associés.

Tableau 4 : stratégie thérapeutique.

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Bolus de corticoïdes	12	17,14%
Corticothérapie orale seule	23	32,85%
Immunosuppresseurs seuls	3	4,28%
Corticothérapie orale +Immunosuppresseurs	41	58,57%
Ig intraveineuses	3	4,28%

1.3-Traitement adjuvant

Tous les malades (100%) ont bénéficié d'un traitement adjuvant :

- une photo-protection a été prescrite à 68 patients (97,14%)
- et 18 malades (25,71%) ont bénéficié d'une rééducation motrice.

2- Evolution

Concernant le suivi :

- ❖ Durant les 5 premières années après le diagnostic un suivi régulier en consultation a été fait pour 66 malades (94.28%).
- ❖ Entre la 5^{ème} et la 10^{ème} année, 34 malades (51,51%) ont été suivis régulièrement à la consultation des anciens malades du service de Dermatologie et Vénérologie du CHU Ibn Sina et ce de manière semestrielle ou annuelle.
- ❖ A la suite de la 10^{ème} année, seuls 6 malades (9,09%) ont continué à se présenter chaque année à la consultation des anciens malades.

- ❖ Au service de Dermatologie et Vénéréologie du CHU Ibn Sina une hospitalisation annuelle pour bilan para-néoplasique est indiquée durant les 5 premières années, 44 malades (62.85%) en ont bénéficiée.
- ❖ et 4 malades (5.71%) ont été perdus de vue :
 - un malade a été perdu de vue juste après sa première hospitalisation et ne s'est pas présenté à la première consultation de suivi.
 - Une enfant a interrompu son suivi au bout de 9 mois environ après l'hospitalisation, elle ne s'est présentée que 3 fois à la consultation des anciens malades.
 - Les deux autres ont été perdus de vue après environ 12 mois de suivi régulier.
- ❖ Une néoplasie a été découverte chez 14 malades (20%), ils ont été orientés vers l'Institut National d'Oncologie (INO) pour un traitement adéquat , 7 d'autres eux ont continué de se présenter à la consultation des anciens malades de notre service.

Nous avons observé :

- ❖ une amélioration totale a été notée pour 24 patients (34,28%) pour la plupart au bout de 12 à 18 mois environ.
- ❖ des complications ont été observées chez 46 patients (65.71%), la nature de celles-ci est détaillée ci-dessous.
- ❖ et nous avons enregistré 9 décès (19.56%) suite à des complications graves qui sont :
 - 1 cas de métastases pulmonaires à la suite d'un ADK de l'ovaire
 - 1 cas de métastases pulmonaires d'un néo du col utérin
 - 1 cas de métastases médiastinales et hépatiques d'un ADK du pancréas 24 mois après la première hospitalisation.
 - 1 cas de métastases osseuses d'un carcinome canalaire infiltrant du sein
 - 2 cas de choc septique, un à la suite d'une infection à *Acinetobacter Baumannii* et l'autre causé par une miliaire tuberculeuse au cours de la première hospitalisation.
 - 1 décès a fait suite à une insuffisance cardiaque.
 - La cause exacte de deux décès n'a pas été déterminée.

3- Complications

24 patients (34,28%) n'ont pas eu de complications.

3.1-Complications liées au traitement

Nous avons dénombré 39 complications à la suite du traitement :

- 14 cas (35,89%) de diabète cortico-induit
- 10 cas (25,64%) d'ostéoporose
- 5 cas (12,82%) d' HTA
- 4 cas (10,25%) de cytolysé hépatique post MTX
- 2 cas (5,13%) de cataracte cortisonique
- 2 cas (5,13%) de toxicité oculaire post APS
- 1 cas (2,56%) d'hirsutisme
- 1 cas (2,56%) de retard de croissance post corticothérapie.

Tableau 5 : Complications liées au traitement.

Complications liées au traitement	Nombre de cas n et pourcentage (%)
Diabète cortico-induit	14 cas (35,89%)
Ostéoporose	10 cas (25,64%)
HTA	5 cas (12,82%)
Cytolysé hépatique post MTX	4 cas (10,25%)
Cataracte cortisonique	2 cas (5,13%)
Toxicité oculaire post-APS	2 cas (2,56%)
Hirsutisme	1 cas (2,56%)
Retard de croissance post - corticothérapie	1 cas (2,56%)

3.2-Autres complications

3 autres types de complications ont été observées :

- 4 cas de métastases post-néoplasies
- 2 cas de choc septique
- 1 cas d'infection des parties molles



Discussion

I-HISTORIQUE

Le premier cas de dermatopolymyosite est rapporté, en 1863, par Wagner [3] qui la décrit comme une pathologie musculaire, inflammatoire et dégénérative. En 1887, le terme de dermatomyosite est proposé par Unverricht [4] signalant l'association entre l'atteinte cutanée et l'atteinte musculaire. En 1912, Batten [5] est le premier à rapporter l'atteinte pédiatrique, elle sera individualisée et décrite par la suite par Banker et Victor [6] puis Carpenter et coll [7]. En 1916, l'association entre la dermatomyosite et les néoplasies sous-jacentes a été mise en évidence par Stertz [8] décrit la première stratégie thérapeutique basée sur un traitement symptomatique uniquement. La corticothérapie n'a été introduite, pour le traitement, qu'en 1963 par un groupe de chercheurs de la Mayo Clinic aux Etats-Unis.

Devant la multiplicité des publications et la nécessité d'une classification, Bohan et Peter [9], en 1974, proposent un ensemble de critères biologiques, paracliniques et histologiques afin de faciliter le diagnostic. En 2004, l'European Neuromuscular Center élabore de nouveaux critères diagnostics qui rendent plus précise la classification. [10].

II-PHYSIOPATHOLOGIE

La dermatomyosite est une maladie chronique et hétérogène dont la physiopathologie est multifactorielle impliquant des facteurs immunitaires, infectieux, génétiques et environnementaux [11].

1- Désordres immunitaires

C'est une maladie auto-immune à médiation humorale caractérisée par la production d'Ac spécifiques dirigés contre les cellules endothéliales.

Il semble que l'atteinte soit déclenchée essentiellement par une activation de la fraction C3 du complément par des anticorps dirigés contre les cellules endothéliales sous l'influence d'antigènes encore inconnus.

Cette activation du C3 conduit à la formation de fractions C3b, C4b et du complexe d'attaque membranaire C5bC9 MAC (*membranolytic attack complex*) responsables d'une nécrose et de l'occlusion des capillaires puis par la suite d'une ischémie et d'une nécrose musculaire [12].

Certaines cytokines pro-inflammatoires secondaires à l'activation du complément telles que l'interleukine (IL)-1- α et β , le *tumor necrosis factor* (TNF)- α , l'interféron (IFN)- γ les chemokines et le *transforming growth factor* (TGF)- β semblent également impliqués dans la pathogénèse de la maladie.

Récemment, le rôle de TNF- α a été mis en évidence pour :

- son action cytotoxique directe sur les cellules musculaires (en association synergique avec l'IFN- γ),
- et son rôle favorisant sur l'expression de molécules d'adhésion endothéliale permettant l'adhésion des cellules T CD4⁺ dans les espaces endo et pérимysiaux.

Chez certains patients atteints de DM juvénile, un polymorphisme du locus du TNF- α pourrait être à l'origine d'une production accrue de TNF- α , responsable d'une aggravation du processus de destruction musculaire et de l'installation d'une calcinose cutanée profonde [13].

2-Agents infectieux

Les agents infectieux, en particulier viraux semblent être à l'origine du déclenchement puis éventuellement de l'entretien de cette maladie inflammatoire chronique [11].

Ce mécanisme physiopathologique est d'autant plus important chez la population pédiatrique [14].

Parmi les virus les plus incriminés dans la pathogénèse de la DM, citons les virus coxsackies B1 et B2 et le parvovirus B19 [15].

L'hypothèse physiopathologique proposée est une homologie entre les auto-Ag et les particules virales.

D'autres agents infectieux ont été décrits dans la littérature citons, par exemple : la *Borrelia Burgdorferi* [16], le VIH et les infections parasitaires (telles que la *Trypanosoma cruzi* et la toxoplasmose). Notons que les vaccins peuvent également être impliqués dans le déclenchement de la maladie [17].

3-Facteurs génétiques

En tant que maladie auto-immune, la DM est causée par une combinaison de facteurs génétiques.

Les associations génétiques les plus fréquentes se font avec les allèles de classe II de l'antigène leucocytaire humain (HLA). Il existe, cependant, des différences dans l'association génétique, avec une susceptibilité accrue dans les populations blanches associée à HLA DRB1*0301 et DQA1*0501, et une association avec HLA-B7 chez les patients asiatiques [11].

4-Facteurs environnementaux

4.1 Exposition aux ultra-violets et le déficit en vitamine D

La corrélation évidente entre les taux de DM et la proximité de l'équateur suggère que l'intensité des rayonnements ultraviolets peut jouer un rôle dans la pathogénèse de la maladie [18].

Cette corrélation est plus importante pour le sous- type de dermatomyosite avec présence d'auto-anticorps anti-Mi-2.

Le déficit en vitamine D constitue aussi un facteur de risque pour plusieurs maladies auto-immunes, notamment la DM, le mécanisme physiopathologique demeure cependant mal élucidé.

4.2 Médicaments

Selon la littérature . les médicaments les plus incriminés sont les statines [11].

Les fibrates et l'acide nicotinique, modificateurs de lipides, peuvent aussi induire la maladie [19].

D'autres médicaments comme la cimétidine, la chloroquine, la colchicine, les antirétroviraux , l'isoniazide et l'INF ont également étaient rapportés.

L'amélioration clinique rapide après l'arrêt du médicament impliqué et l'absence de résultats inflammatoires sur la biopsie musculaire permettent d'orienter vers une dermatomyosite induite.

4.3 L'intoxication alcoolique

L'alcool constitue aussi un facteur favorisant de la DM. Sa consommation peut conduire à une rhabdomyolyse dont certains résultats histopathologiques consistent en une accumulation de graisse dans les fibres musculaires sans inflammation.

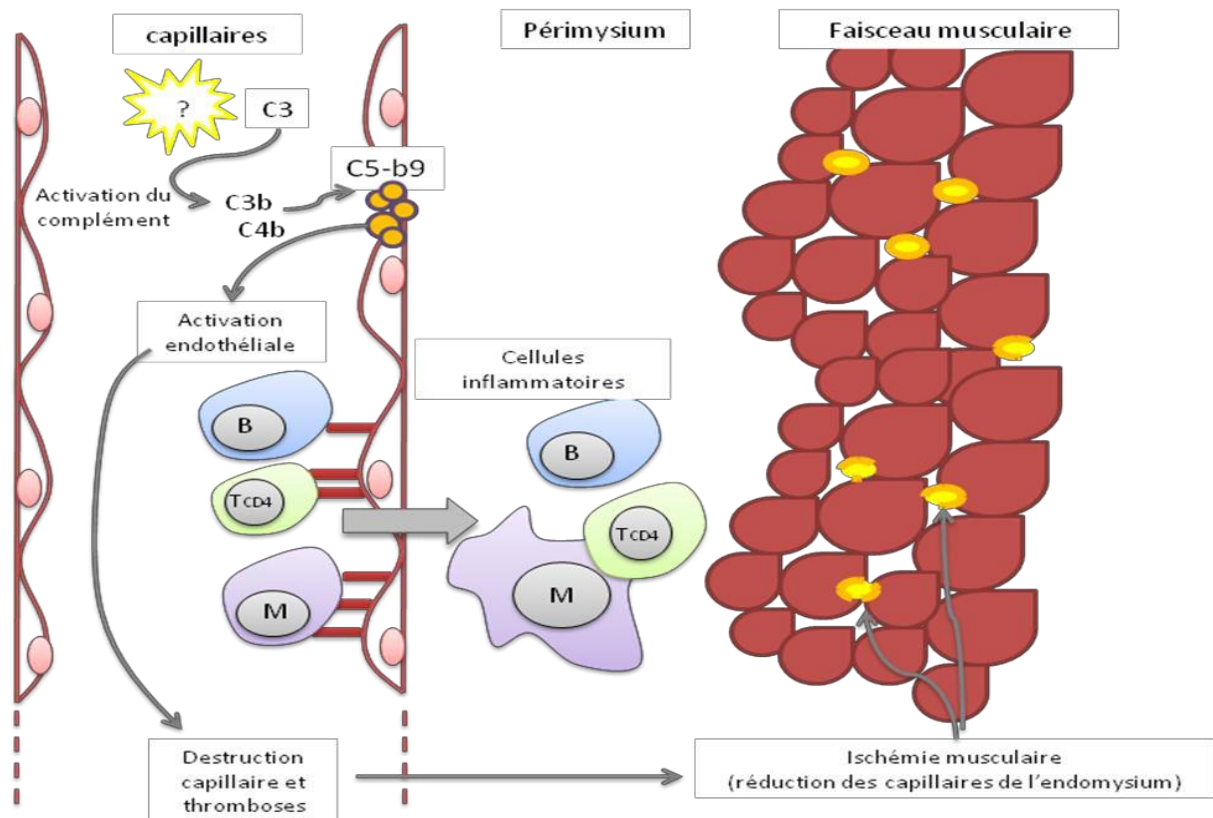


Figure 23: Schéma illustrant la pathogénèse de la DM [12].

En conclusion, la dermatomyosite peut être décrite donc comme une microangiopathie à point de départ endothélial médiée par le complément. Le mécanisme initial ainsi que le facteur déclenchant demeurent inconnus, impliquant le système immunitaire et survenant sur un terrain génétiquement prédisposé.

III. EPIDEMIOLOGIE

1-Incidence

La DM est une connectivite rare, de distribution ubiquitaire. Les seules données disponibles sur cette maladie peu commune, fournies par les différentes études épidémiologiques réalisées sont nettement limitées par le peu d'individus atteints.

Selon les différentes études, l'incidence de cette maladie est estimée entre 2 et 20 cas par million d'habitants et par an, selon les pays et les populations étudiées, bien qu'elle puisse être en augmentation [20].

Aux Etats Unis, les travaux de Bendewald l'estime à 10 cas par million d'habitants et par an [20] et l'étude menée par Smoyer-Tomic et al. en 2012 [21] rapporte une incidence de 17,8 cas par million d'habitants et par an.

Cette disparité de l'estimation de l'incidence pourrait résulter de facteurs méthodologiques mais aussi de facteurs génétiques et environnementaux.

Au Maroc, l'insuffisance de données épidémiologiques due à la rareté des études et au faible nombre de cas des séries étudiées, ne permet pas d'évaluer l'incidence de cette maladie.

2- Répartition selon l'âge

La DM peut survenir à tout âge, avec une distribution bimodale, elle touche le plus souvent l'adulte entre 40 et 60 ans, et l'enfant, entre 5 et 15 ans.

L'âge médian de début des dermatomyosites de l'enfant est de 7 ans environ mais la maladie commence avant l'âge de 4 ans dans un quart des cas. Chez l'adulte, la fréquence diminue après 54 ans. Chez les sujets âgés, la DM est plus souvent associée à une pathologie néoplasique.

Dans la plupart des séries de la littérature, l'âge moyen de survenue de la maladie est compris entre 40 et 60 ans. Ainsi en Argentine, il est estimé à 53 ans par Rosa et al. [29] et en Turquie à 43,6 par Balci et al [30].

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients était de 48,2 ans pour une répartition des âges allant de 8 à 85 ans. Un pic a été noté pour la tranche d'âge allant de 40 à 60 ans.

3-Répartition selon le sexe

L'incidence de la dermatomyosite adulte et juvénile est 2 à 3 fois plus élevée chez les femmes que chez les hommes. Cette prédominance féminine constatée dans toutes les séries de la littérature, suggère un rôle physiopathologique des hormones sexuelles féminines : les œstrogènes exercent des effets immunostimulants et les androgènes des effets immunosuppresseurs [22].

Les études montrent une prédominance accrue chez les femmes en âge de procréer, une aggravation fréquente de la maladie lors de la grossesse, aussi qu'un plus grand risque de complications materno-foetales par rapport à la population générale [23].

En se basant sur ces données, une étude récente a démontré que l'utilisation de médicaments anti-œstrogènes chez les femmes atteintes de DM peut améliorer la symptomatologie essentiellement cutanée (probablement via l'inhibition de la production de TNF- α par les cellules immunitaires) [24].

La prédominance féminine est retrouvée dans les séries de Limaye et al. [27], de Motomura et al. [31] et celle de Errafia et al. [32] avec des sexes-ratios respectifs de 1,23 , 2 et 7.

Cette prédominance est retrouvée dans notre série qui compte 18 hommes (25,71%) pour 52 femmes (74,29%) soit un sexe- ratio (F/H) de 2,88.

4- Répartition selon le phototype

L'incidence de la maladie est 3 à 4 fois plus élevée chez les populations de phototype foncé que chez celles de phototype clair [25].

L'exposition aux rayons ultraviolets (UV) pourrait être un facteur déclenchant de la DM [18]. Certains auteurs suggèrent que les patients atteints de DM ayant un phototype foncé présentent souvent une DM classique avec atteinte musculaire, tandis que les patients atteints de DM à la peau caucasienne sont plus souvent une DM amyopathique [26].

Dans notre série, le pourcentage de patients à phototype IV est le plus élevé et constitue 51,42% de notre population.

Le tableau ci-dessous récapitule les différentes caractéristiques épidémiologiques de notre étude en les comparant à celles de la littérature.

Tableau 6 : les caractéristiques épidémiologiques de la littérature comparées à notre étude.

Série /Epidémiologie	Pays / Ville	n	Année	Âge moyen	Sexe-ratio
Limaye et al. [27]	Australie (Adélaïde)	21	2007	24,5	1,23
Bendewald et al. [28]	Etats unis (Minnesota)	29	2010	Non précisé	3,14
Rosa et al. [29]	Argentine (Buenos Aires)	10	2013	53	2,33
Balci et al. [30]	Turquie (Trakya)	23	2017	43,6	1,55
Motomura et al [31]	Japon (Fukuoka)	134	2019	58	2
Errafia et al. [32]	Maroc (Marrakech)	14	2020	41,6	7
Notre série	Maroc (Rabat)	70	2023	48,2	2,88

IV. CLINIQUE

1- Manifestations dermatologiques

Les manifestations dermatologiques de la DM sont très polymorphes. Elles devancent les manifestations musculaires dans plus de la moitié des cas. Souvent typiques, ces manifestations peuvent être dans certains cas difficilement distinguées des celles des autres maladies de système.

1.1 L'atteinte cutanée

L'atteinte cutanée n'est pas toujours caractéristique à elle seule au début de la maladie. Ce qui peut entraîner un retard diagnostique en l'absence de signes cutanés spécifiques ou de signes musculaires associés.

On distingue les lésions cutanées dites « spécifiques » qui sont caractérisées sur le plan histologique par des modifications de la jonction dermo-épidermique (une dermite de l'interface) et les lésions dites « non spécifiques », vasculaires ou non.

1.1.1 Manifestations spécifiques de la dermatomyosite

Certaines manifestations dermatologiques sont caractéristiques de la DM et permettent d'en faciliter le diagnostic :

- L'érythème héliotrope du visage est un érythème symétrique, rose lilacé, dans certains cas légèrement squameux. Cet érythème touche le front, les tempes, les oreilles, les joues, le nez (en respectant la crête et la pointe). Dans la DM l'érythème épargne les sillons nasogéniens et le pourtour des lèvres. Légèrement prurigineux, il s'accompagne dans certains cas de sensations de picotements ou de brûlures.

Ce signe est le plus fréquemment signalé dans la littérature avec un pourcentage de 75% pour la série de Frikha et al. [38], 30% pour la série de Tomimitsu [39], 49,66% pour celle de Chang et al. [40], et 100% pour l'étude de Errafia et al. [32].

Dans notre série, cet érythème héliotrope a été retrouvé chez 67 patients (95,71%).

- L'érythème des paupières en lunette est pathognomonique et caractéristique de la maladie. Cette atteinte est le plus souvent associée à un œdème parcouru de fines télangiectasies réalisant un aspect en pseudovespertillo.

Ce signe a été noté chez 56 de nos patients (80%).



Figure 24: Erythème rose lilacé des paupières.

- L'œdème peut accompagner l'érythème ou le précéder. Il est généralement modéré, se limitant aux placards érythémateux et disparaît rapidement après l'instauration du traitement. Cet œdème ne prend pas le godet, il est ferme et peut constituer le signe cutané prédominant chez les malades de phototype foncé.

L'œdème a été signalé chez 75% des cas de la série de Frikha et al. [38] et chez 50% des patients de celle de Errafia et al. [32].

Dans notre série, la présence d'œdème a été objectivée chez 51 patients (72,85%). Il accompagne l'érythème chez 40 patients (78,43%) et le précède chez les 11 restants (21,56%). Il est minime chez 22 patients (43,13%), modéré chez 27 patients (52,94%) et sévère chez les 2 restants (3,92%).



Figure 25: Œdème et érythème du visage.

- Le signe de Gottron se caractérise par des macules érythémateuses, plus ou moins squameuses siégeant en bandes le long des gaines des tendons extenseurs, se renforçant transversalement sur les faces dorsales et latérales des articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes. Cette atteinte peut être retrouvée au niveau des coudes (face d'extension) et des genoux.

Le signe de Gottron, a été signalé chez 35,77% des patients de la série de Chang et al. [40].

Dans notre série, ce signe a été objectivé chez 43 patients (61,42%).

- Les papules de Gottron sont des papules violines , infiltrées , symétriques et légèrement squameuses. Elles siègent en regard des faces d'extension des articulations métacarpophalangiennes et/ou interphalangiennes (ce qui distingue la DM du lupus) . Elles peuvent évoluer vers des macules atrophiques à centre de couleur blanc porcelaine parcouru de fines télangiectasies. La présence de papules rouges et de macules disposées en « feuillet de livre » en regard des plis palmaires des doigts est un signe caractéristique bien qu'il soit rare.

Tomimitsu et al. [39] dans leur étude, ont estimé à 41% le pourcentage des patients présentant des papules de Gottron, alors que Errafia et al. [32], l'ont évalué à 25%.

Ces papules étaient présentes chez 44 de nos patients (62,85%).



Figure 26: Les papules de Gottron.

- La main du mécanicien est une dermite irritative des mains, érythémateuse et squameuse associée à une hyperkératose fissuraire des extrémités et faces latérales des doigts. Ce signe est moins fréquent chez les enfants [33].

27 de nos patients (38,57%) présentaient ce signe.

- L'érythème en V est caractérisé par des macules érythémateuses parfois violacées, symétriques localisées sur la zone du décolleté (la partie antéro-supérieure du thorax et du cou).

Chang et al. [40] ont recensé 75,18% de patients présentant un érythème en V.

Celui-ci a été trouvé chez 37 de nos patients (52,85%).



Figure 27: Erythème en V.

- Le signe du châte est une extension de l'érythème à la partie haute des épaules et à la racine des membres supérieurs.

Le signe du châte a été objectivé chez 44 patients (62,85%).

• L'érythème flagellé se manifeste par un aspect en bandes linéaires sur la racine des membres et le tronc. Bien que rarement observé, il est caractéristique de la dermatomyosite et témoigne de son activité [34].

Cet érythème a été objectivé chez 29 de nos patients (41,42%). Tomimitsu et al. [39] avancent dans leur série, un pourcentage de 41% pour ce signe.

- Le signe de l'étui de revolver se manifeste par la présence de macules érythémateuses et violacées sur les hanches et les faces latérales des cuisses, avec un aspect le plus souvent réticulé.

Dans notre série 28 patients (40%) ont présenté ce signe.

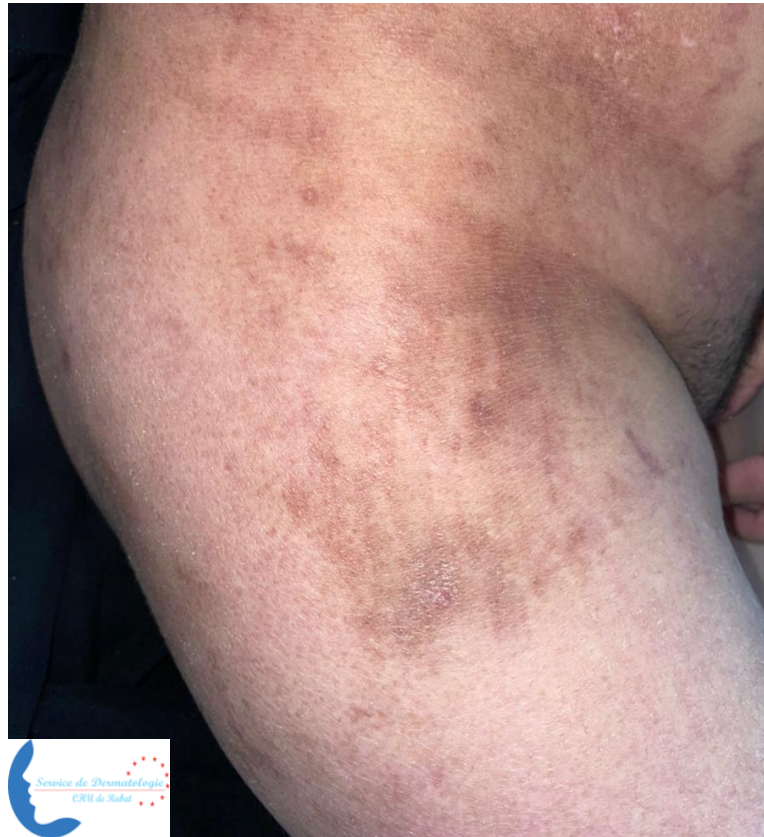


Figure 28: Le signe de l'étui du revolver.

- La poïkilodermie se définit par la présence d'un érythème associé à des télangiectasies , une atrophie et des troubles pigmentaires à type d'hyper- ou d'hypopigmentation. Elle se localise avec prédilection sur la partie haute du tronc , le haut du dos et des fesses. De disposition généralement asymétrique, les lésions poïkilodermiques se voient à un stade avancé de la maladie.

La poïkilodermie a été objectivée chez 47 de nos patients (67,14%). Diallo et al. [34] rapportent un pourcentage de 6% dans leur étude.



Figure 29: La poïkilodermie.

1.1.2 Manifestations vasculaires de la dermatomyosite

Le phénomène de Raynaud ou acrosyndrome paroxystique peut précéder la maladie de plusieurs années et est en règle générale modéré.

Dans notre étude 26 patients (37,14%) ont présenté ce signe. Frikha et al. [38] et Chang et al [40] ont rapporté des pourcentages respectifs de 25% et 8,76%.

Une inflammation vasculaire grave peut provoquer des ulcérations cutanées et pourrait être un indicateur d'une sévérité accrue et un mauvais pronostic. Elles sont plus fréquentes chez la population pédiatrique [33].

D'autres manifestations vasculaires peuvent également être observées telles que : les thromboses cutanées, le purpura et le livedo et témoignent d'une vascularite cutanée associée.

1.1.3 Autres manifestations cutanées de la dermatomyosite

- Bien qu'il soit fréquent, le prurit est un signe sous-estimé de la DM .Il peut être associé à des stries de grattage. Il s'agit d'un marqueur utile de différenciation avec le LEC au cours duquel il est rarement observé. Sa présence est un facteur prédictif d'association à une néoplasie.

Un prurit généralisé a été retrouvé chez 41 de nos patients (58,57%).

- La calcinose cutanée est définie par des papules ou des nodules fermes pouvant s'ulcérer et libérer un matériel crayeux risquant de s'infecter. Les lésions de calcinose se localisent sur les régions péri-articulaires proximales des membres , les reliefs des coudes , les plis axillaires , les hanches et les genoux. Elles peuvent occasionner des douleurs avec parfois une impotence fonctionnelle importante. La calcinose cutanée est plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte.

Dans notre étude la calcinose cutanée a été objectivée chez 6 patients (8,57%).

- Les papules folliculaires kératosiques surviennent aux extrémités et sur les faces d'extension des membres, caractérisant la dermatomyosite de type Wong. Sa présentation clinique ressemble à celle du pityriasis rubra pilaris , elle s'en distingue sur le plan histologique par la présence d'une hyperkératose folliculaire surmontant une myosite du muscle piloarrecteur [36].

La présence de papules folliculaires kératosiques a été notée chez 8 de nos patients (11,42%).

- Les lésions érythémateuses squameuses caractérisées par des squames plus ou moins épaisses peuvent également être observées.

Les lésions érythémateuses squameuses ont été retrouvées chez 22 de nos patients (31,42%).

- Une photosensibilité est un signe primordial de la majorité des connexivites en particulier de la DM.

51 de nos patients (72,85%) présentaient une photosensibilité.

- L'érythrodermie se définit par un érythème généralisé oedémateux et squameux associé à une altération de l'état général avec des troubles de la thermorégulation. Il s'agit d'une forme exceptionnelle de la DM. Rares sont les cas rapportés dans la littérature [37].

L'érythrodermie a été objectivée chez seulement 2 de nos patients (2,85%).

D'autres lésions peuvent être observées comme : la panniculite, une mucinose en plaques, des lésions de lipoatrophie, la nécrose et xérose cutanée.



Figure 30: Lésions ulcéro-nécrotiques du dos.

Le tableau suivant récapitule les résultats relatifs aux principales manifestations dermatologiques rapportés dans la littérature comparés à ceux de notre série.

Tableau 7 : Les principales manifestations dermatologiques rapportées dans la littérature comparées à celles de notre série.

Série/Clinique (n)	Erythème héliotrope	œdème	Papules ou signe de Gottron	Erythème en V	Erythème flagellé	Raynaud
Frikha et al (2012) [38] (n =44)	75 %	75 %				25 %
Tomimitsu et al. (2015) [39] (n=773)	30 %		41 %		41%	
Chang et al (2020) [40] (n= 736)	49,66 %		35,77 %	75,18 %		8,76 %
Errafia et al (2020) [32]	100 %	50 %	25 %			
Notre série (2023) (n=70)	95,71 %	72,85%	62,85 %	52,85 %	41,42 %	37,14 %

1.2 L'atteinte des muqueuses

1.2.1 Atteinte de la muqueuse buccale

Les manifestations de la muqueuse buccale de la DM n'ont fait l'objet que d'études se basant sur des séries limitées. Dans notre série 21 patients (30%) présentaient une atteinte de la muqueuse buccale.

Dans la littérature, les télangiectasies gingivales sont rapportées comme étant les signes précurseurs de la maladie permettant un diagnostic précoce, en particulier dans la DM juvénile [41] .

Elles témoignent de l'activité de la maladie et constituent donc un indicateur de réponse favorable au traitement [42].

Dans notre série 9 patients (42,85%) présentaient des télangiectasies.

Les taches ovoïdes palatines ont été décrites par Fiorentino et al. en 2016. Il s'agit de macules symétriques érythémateuses associées à des macules blanchâtres et localisées sur le palais dur [43]. L'érythème a été également décrit de couleur rouge vif vernissé et se localisant au niveau des faces internes des joues, du palais dur et des lèvres.

Nos 21 malades, qui présentaient une atteinte de la muqueuse buccale avaient tous un érythème.

Les autres manifestations décrites sont : les érosions, les ulcérations , les lésions nécrotiques , les lésions vésiculo-bulleuses , les lésions leucoplasiques [42] , l'œdème, l'hyposalivation , les caries dentaires et la fréquence accrue des candidoses buccales [44].



Figure 31: Erythème de la muqueuse buccale.

1.2.2 Atteinte de la muqueuse oculaire

Plusieurs manifestations de la muqueuse oculaire ont été décrites chez les patients atteints de DM. Citons parmi celles-ci : la conjonctivite, l'épisclérite et l'uvéite.

L'atteinte des muscles extraoculaires peut entraîner une ptose des paupières, une diplopie et un strabisme.

D'autres manifestations ophtalmologiques ont été rapportées dans la littérature comme : l'œdème conjonctival, le nystagmus, l'atrophie optique, les anomalies du cristallin [45], la rétinopathie, la baisse de l'acuité visuelle par œdème ou hémorragie maculaire [46].

Un examen ophtalmologique est donc obligatoire pour tout les patients atteints de DM [47]. Dans notre série une atteinte oculaire due à la dermatomyosite a été trouvée chez 51 patients (72,85%) avant la prise de toute thérapeutique.

1.2.3 Atteinte des muqueuses génitales et anales

Cette atteinte est rarement rapportée. Dans la littérature les aspects décrits sont : un œdème localisé du pénis et scrotum dans une DM juvénile grave par Sallum et al. [48], des vulvovaginites par Dickison et al. [49] et des ulcérations génitales par Jindal et al. [50].

Aucun cas d'atteinte de la muqueuse génitale ou anale n'a été observé dans notre série.

1.3 L'atteinte phanérienne

1.3.1 Atteinte du cuir chevelu

L'atteinte du cuir chevelu est fréquemment retrouvée chez les patients atteints de DM. Dans notre étude cette atteinte a été observée chez 67 patients (95,71%).

Les principaux aspects décrits par Salgueiro et al. sont les lésions psoriasiformes, alopéciques, poikilodermiques, des sensations de brûlure, le prurit et l'effluvium télogène [42].

Parmi les patients de notre étude, ayant présenté cette atteinte nous avons objectivé : des lésions érythémateuses squameuses psoriasiformes chez 33 patients (49,25%), une alopecie cicatricielle chez 24 patients (35,82%) et un effluvium télogène chez 33 patients (49,25%).



Figure 32: Effluvium télogène chez une patiente atteinte de DM.

➤ Dermoscopie

La dermoscopie du cuir chevelu est un outil non seulement diagnostique mais également pronostique de la maladie [51]. Elle a été réalisée chez 21 de nos patients (30%) ayant une atteinte du cuir chevelu.

Les principales manifestations trichoscopiques évocatrices de la DM rapportées dans la littérature sont :

- Une diminution de la densité et du diamètre des cheveux.
- Une pigmentation rouge-brun périfolliculaire ou bleu-gris mouchetée avec des squames péri et inter-folliculaires. Ces squames observées peuvent être expliquées par l'atteinte de la couche cornée lors de la maladie.
- Une atteinte vasculaire à type de capillaires tortueux élargis et dilatés, des vaisseaux arborescents pouvant être expliquée par les facteurs angiogéniques impliqués dans la pathogénèse de la maladie [52]. Cette atteinte est corrélée à l'activité de la maladie [53].
- Notons que la pigmentation rouge-brun périfolliculaire est une autre caractéristique liée à l'activité de la maladie. Cette pigmentation peut être expliquée par les dommages endothéliaux , l'ectasie vasculaire et l'inflammation périfolliculaire [54].

Chanprapaph et al. [51] rapportent une diminution de la densité des cheveux chez 30% des malades (sur 30 cas) , une diminution de leur diamètre chez 3,3%, une pigmentation rouge-brun périfolliculaire chez 33,3% et la présence de vaisseaux arborescents épais chez 23,3% des malades.

Les principaux aspects trichoscopiques observés dans notre étude sont : les capillaires tortueux, dilatés et élargis chez 19 cas (90,47%), les vaisseaux arborescents épais chez 11 cas (52,38%) et la pigmentation péri-folliculaire observée chez 5 cas (23,81%).

1.3.2 Atteinte unguéale

Le signe dit « de la manucure » consiste en un érythème rouge vif, congestif de la sertissures des ongles. Il s'agit d'un signe très évocateur de la maladie [55]. Il est le plus souvent associé à une hyperkératose douloureuse des cuticules.

L'atteinte des ongles a été observée chez 54 de nos patients (77,14%), qui présentaient tous ce signe.

- Dermoscopie

La dermoscopie péri-unguéal joue un rôle primordial dans le diagnostic et le pronostic de la maladie ; les modifications observées sont directement corrélés à l'activité de la maladie [56].

Les atteintes les plus fréquemment retrouvées sont les mégacapillaires qui sont des capillaires hypertrophiés et géants, les capillaires ramifiés et le désordre de l'architecture vasculaire. Ceci est probablement dû à la microangiopathie diffuse observée lors de la DM.

Selon la littérature, la présence de capillaires hypertrophiés est en corrélation avec la présence d'une atteinte pulmonaire [57].

Les hémorragies observées au niveau du pli de l'ongle (aspect en pile d'assiettes) sont dues aux altérations de la paroi des microvaisseaux et du réseau des cellules endothéliales [58].

Une diminution de la densité capillaire avec raréfaction des anses peut également être observée avec à l'extrême l'apparition de zones complètement avasculaires.

Manfredi et al. [58] (série de 29 cas) , rapportent les pourcentages suivants pour les différents aspects de la dermoscopie péri-unguéal : les mégacapillaires 65,5% des cas , les hémorragies 37,9% des cas , la désorganisation architecturale 72,4% des cas , la présence de zones avasculaires 31%des cas et les anses élargies 69% des cas.

Dans notre étude, une dermoscopie péri-unguéal a été effectuée pour 49 patients (70%).

Les principaux signes dermoscopiques retrouvés sont dans notre étude sont : les mégacapillaires: 38 cas (77,55%) , les hémorragies: 33 cas (67,34%), la désorganisation architecturale : 19 cas (38,77%), la raréfaction des anses voire la présence de zones avasculaires : 9 cas (18,36%) , les anses dilatées et très ramifiées en feuilles de fougère : 7 cas (14,28%).

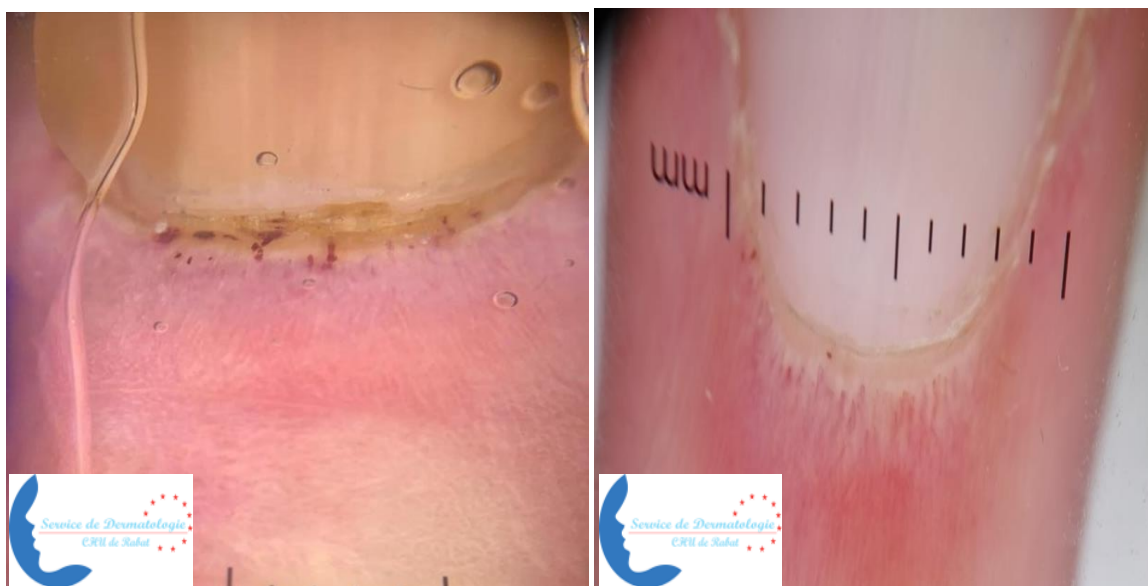


Figure 33: Dermoscopie péri-unguéale montrant des hémorragies, des mégacapillaires et des anses dilatées.

2- Manifestations extra- dermatologiques

1.1 Manifestations musculaires et articulaires

Les manifestations musculaires peuvent précéder ou apparaître à la suite de l'atteinte cutanée [59].

Dans notre série, les manifestations musculaires ont été trouvées chez 61 patients (87,14%).

Elles ont précédé l'atteinte cutanée chez 23 patients (37,71%), elles lui ont succédé chez 38 patients (62,29%).

Le déficit moteur affecte la musculature striée et cela de façon symétrique et bilatérale.

Ce déficit est non sélectif, de type myogène avec une prédominance sur les muscles proximaux de la ceinture pelvienne et scapulaire. D'intensité variable, il peut aller d'une simple gêne fonctionnelle à une paralysie diffuse entraînant une impotence fonctionnelle majeure.

Le signe du peigne consiste en une impossibilité à maintenir les bras levés. Le signe du tabouret traduit une difficulté à se lever d'un siège sans aide. Ces deux signes sont très utiles au diagnostic de la maladie.

Dans notre série, 55 patients (90,16%) ont présenté un déficit moteur proximal : Le signe du peigne a été trouvé chez 54 patients (98,18%) et le signe du tabouret chez 53 patients (96,36%).

Dans les formes évoluées de la maladie un déficit distal peut être également observé.

L'atteinte des muscles de la partie supérieure de l'œsophage et du pharynx conditionne le pronostic et se traduit par des troubles de la déglutition, des fausses routes, une dysphagie et une dysphonie [60].

L'atteinte des muscles impliqués dans la mécanique ventilatoire (intercostaux et diaphragmatiques) peut être vitale.

28 de nos patients (45,9%) ont présenté un déficit moteur distal. On a recensé 21 cas de dysphagie (75%), 19 cas de dysphonie (67,85%), 19 cas de fausses routes (67,85%) et 22 cas de dyspnée (78,57%).

Dans les formes aiguës les myalgies peuvent être au premier plan. . La fréquence des myalgies varie de 25 à 70% selon les séries [61].

Dans notre étude, des myalgies spontanées ou provoquées par la palpation des masses musculaires ont été retrouvées chez 37 patients (60,65%).

Les contractures, la diminution des réflexes ostéo-tendineux et l'atrophie musculaires sont cependant rares.

L'atteinte articulaire se manifeste principalement par des arthralgies [62].

Elles ont été objectivées chez 24 de nos patients (39,34%).

Par ailleurs les autres manifestations articulaires décrites sont des arthrites de topographie distale, un syndrome du canal carpien, la formation de dépôts calciques réalisant l'aspect radiographique typique en « en os de seiche ».

1.2 Signes généraux

Les signes généraux sont variables : fièvre, amaigrissement asthénie et altération de l'état général. Ces signes doivent faire suspecter une DM paranéoplasique.

Ces signes généraux sont retrouvés chez 71% des malades par Errafia et al [32] au cours de l'étude d'une série de 14 patients.

Dans notre série la fièvre a été retrouvée chez 22 malades (31.42 %), un amaigrissement a été observé chez 18 malades (25.71 %) et une altération de l'état général avec asthénie intense chez 15 malades (21.42%).

1.3 Autres manifestations

2.3.1 Manifestations pulmonaires

Les atteintes pulmonaires les plus fréquentes sont les pneumopathies infectieuses opportunistes liées à l'immunodépression, la pneumopathie interstitielle, la pneumopathie d'inhalation liée aux troubles pharyngo-oesophagiens. D'autres atteintes telles que l'hypertension artérielle pulmonaire, le pneumothorax et le pneumomédiastin peuvent être observées.

Dans notre série 15 cas présentaient une atteinte pulmonaire se répartissant comme suit : 9 cas de pneumopathies infectieuses opportunistes ,3 cas de pneumopathies interstitielles, 2 cas de pneumopathies d'inhalation et 1 cas d'hypertension artérielle pulmonaire.

2.3.2 Manifestations cardiaques

L'atteinte cardiaque peut être mortelle et ne doit donc pas être négligée.

Les manifestations cardiaques les plus rapportées sont les troubles du rythme et de la conduction, les myocardite , les péricardites, l'atteinte coronarienne , l'insuffisance cardiaque congestive, la vascularite coronaire ...

L'IRM cardiaque est l'examen de référence pour dépister cette atteinte et peut être proposée, même en l'absence d'anomalie à l'ECG ou l'échocardiographie [63].

Les manifestations cardiaques ont été objectivées dans notre série sont 2 cas de troubles du rythme et de la conduction et 1 cas de péricardite.

2.3.3 Manifestations digestives

L'atteinte du tube digestif peut se traduire par des troubles de la motilité oesophagienne , une dysphagie , une entéropathie ou une hépatite cholestatique.

Cette atteinte est particulièrement sévère chez la population pédiatrique se manifestant par des perforations , des ulcérations et des hémorragies pouvant entraîner le pronostic vital.

Dans notre série, 1 cas d'entéropathie et 1 cas d'ulcère gastrique ont été enregistrés.

2.3.4 Manifestations rénales

L'atteinte rénale est rare, le plus souvent biologique avec leucocyturie et hématurie [64].

Les manifestations rénales ont été trouvées chez 2 de nos patients.

2.3.5 Manifestations neurologiques

Les complications du système nerveux central sont rarement objectivées dans les DM [65].

1 seul cas de manifestations neurologiques consistant en une paresthésie a été trouvé dans notre série.

V. PARACLINIQUE

1- Histologie

➤ Biopsie cutanée

L'aspect histologique des lésions cutanées de DM n'est pas spécifique et peut s'observer au cours des autres connectivites comme la maladie lupique.

On peut observer une dermite d'interface avec une vacuolisation basale , une hyperkératose orthokératosique, un effacement des crêtes épidermiques , une nécrose kératinocytaire , une atrophie du corps muqueux et un infiltrat inflammatoire du derme superficiel fait essentiellement de lymphocytes CD4+ et de polynucléaires neutrophiles [66]. Des dépôts de mucine dermique peuvent être également observés [67].

Dans notre série, l' hyperkératose orthokératosique a été retrouvée chez tous nos malades.

Concernant l'atteinte histologique vasculaire, les principaux aspects observés sont la turgescence de l'endothélium vasculaire , la présence de dépôts de fibrine dans la paroi vasculaire et parfois une authentique vasculite leucocytoclasique.

La turgescence de l'endothélium vasculaire a été le principal signe histologique de l'atteinte vasculaire observé dans notre série avec un pourcentage de 75.71%.

L'immunofluorescence directe permet de distinguer la DM de la maladie lupique, en effet les dépôts de fractions C3 du complément ou d'immunoglobulines de type G sont rarement observés le long de la jonction dermo-épidermique au cours de la DM.

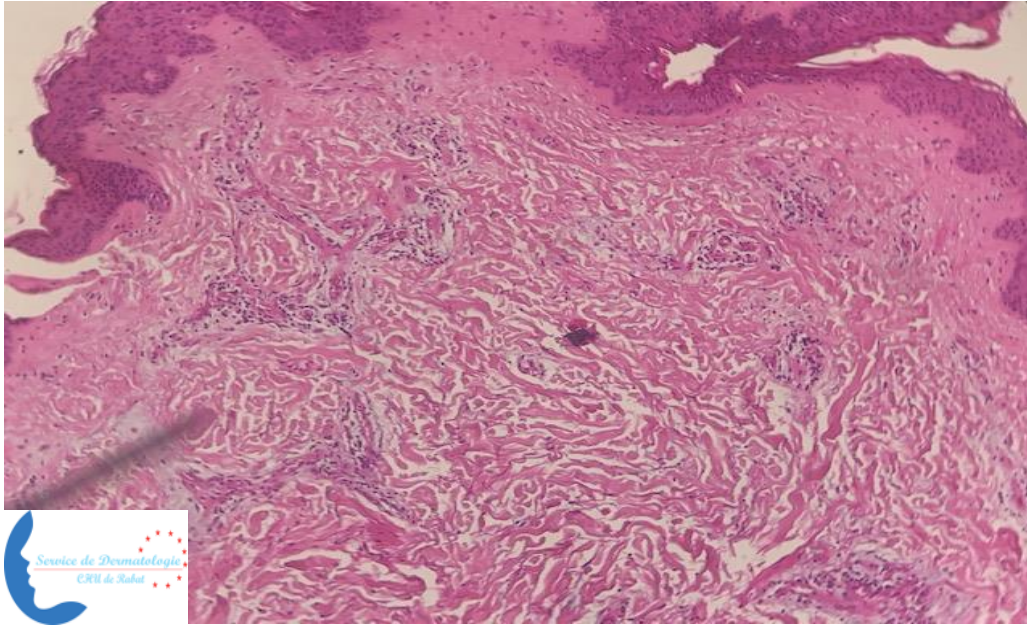


Figure 34: Coupe histologique d'une biopsie cutanée montrant un infiltrat péri-vasculaire lors d'une DM.

➤ **Biospie musculaire**

Devant une DM typique sur le plan cutané, la réalisation d'une biopsie musculaire reste discutée. Dans notre étude la réalisation de la biopsie musculaire n'a pas été systématique. Seuls 34 patients (48,57%) ont en bénéficié.

L'examen histologique d'une biopsie musculaire permet de mettre en évidence les différents aspects histologiques suivants :

Une atteinte inflammatoire caractérisée par une inflammation périvasculaire et périmysiale composée d'un infiltrat fait essentiellement de lymphocytes T et B et de cellules CD4+.

Une atteinte vasculaire se manifestant par une vasodilatation, une perte des capillaires et la présence de dépôt de complément dans ces derniers.

Une atteinte musculaire avec une atrophie périfasciculaire avec parfois la présence de foyers de nécrose/régénération et plus rarement une fibrose péri et endomysiales.

L'immunohistochimie met en évidence des dépôts de complexes d'attaque membranaires du complément (C5b-C9) et des dépôts d'IgG et de C3 dans les capillaires et les artérioles [68].

Dans notre série l'atteinte inflammatoire a été retrouvée dans toutes les biopsies musculaires concluentes réalisées.

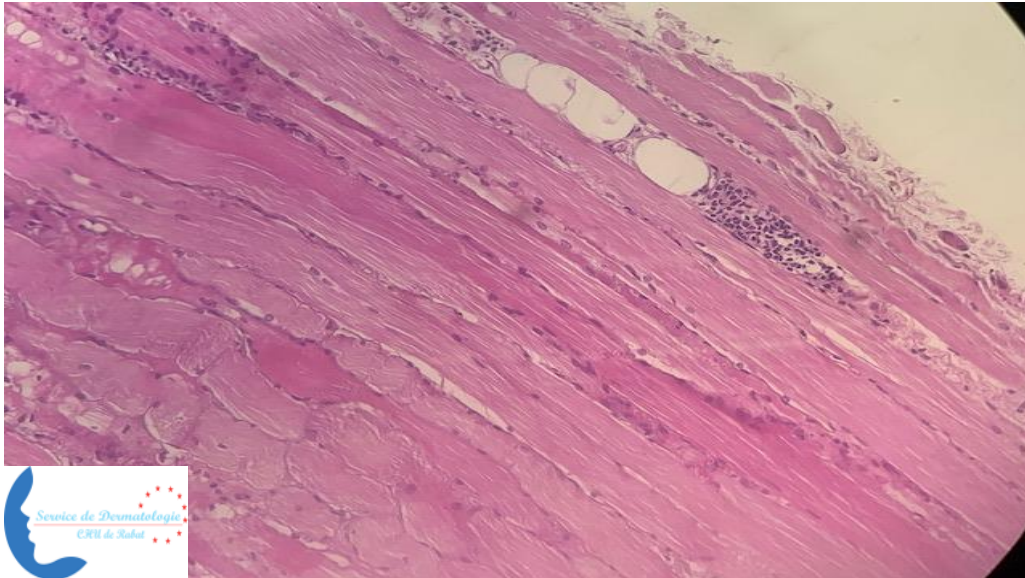


Figure 35: Coupe histologique d'une biopsie musculaire montrant un infiltrat endomysial.

2- Immunologie

De nombreux auto-anticorps plus ou moins spécifiques peuvent être détectés [69]. Leur sensibilité est faible puisqu'ils ne sont mis en évidence que chez certains patients. Leur utilité pour l'établissement du diagnostic est importante chez les patients atteints de myosite sans signes cutanés. Certains ont une utilité pronostique (risque de néoplasie, atteinte pulmonaire...) conditionnant la prise en charge thérapeutique.

La recherche d'Ac spécifiques de la dermatomyosite a été réalisée chez 39 de nos patients (55,71%).

➤ Les Ac spécifiques de la DM sont :

- L'Ac anti-Mi2

Les Ac anti-Mi2 sont dirigés contre un complexe macromoléculaire nucléaire [70]. Ses différents constituants (Mi-2 a et b) régulent la fixation des facteurs de transcription sur l'ADN.

Ils sont très spécifiques de la DM. En leur présence la DM serait de meilleur pronostic globalement et le risque de cancer et de pneumopathie interstitielle faible.

Dans notre étude, 9 malades (23,07 %) avaient des Ac anti-Mi2 positifs.

- Anticorps anti-SAE

Les Ac anti-SAE (*anti-small ubiquitin-like modifier activating anzyme*) sont dirigés contre un complexe p nucléaire protéique impliqué dans la conjugaison des protéines .Ils sont associés parfois à une atteinte cutanée sévère et à une dysphagie.

Dans notre étude, 9 malades (23,07 %) avaient des Ac anti-SAE positifs.

- Anticorps anti-TIF1-gamma

Les Ac anti-TIF1-gamma sont dirigés contre un peptide qui correspond à un facteur de transcription nucléaire TIF1-g (*transcriptional intermediating factor 1-g*) impliqué dans la différenciation cellulaire [70] .

Chez l'adulte contrairement à l'enfant la présence des Ac anti-TIF1-gamma est souvent associée à une néoplasie. En présence de ces Ac , la DM est caractérisée par une atteinte cutanée diffuse sans atteinte respiratoire.

11 de nos malades (28,2 %) avaient des Ac anti-TIF1-gamma positifs.

- Anticorps anti-MDA5

Les Ac anti-MDA5 (*anti-melanoma differentiation-associated gene 5*) interviennent dans les défenses antivirales [70].

Les ulcérations cutanées sont fréquentes dans les DM à anti-MDA5 positifs, ces Ac sont associés fréquemment à une atteinte pulmonaire (pneumopathie interstitielle) conditionnant le pronostic vital . L'atteinte musculaire est, dans ce cas habituellement discrète ou absente [71].

Dans notre étude, 6 patients (15,38 %) avaient des Ac anti-MDA5 positifs.

- Anticorps anti-NXP-2

Les Ac anti-NXP-2 (ou anti-MJ) sont rares , ils reconnaissent une protéine de la matrice nucléaire. Ils sont spécifique à la DM juvénile et s'associent souvent à une calcinose. Beaucoup moins fréquents chez l'adulte , où le risque d'association à une néoplasie a été rapporté [72].

La présence de ces Ac a été notée chez 5 de nos malades (12,82 %).

- Les autres Ac

- Anticorps antisynthétases

Ce sont des Ac anticytoplasmiques dirigés contre des enzymes permettant la fixation de chaque acide aminé à son t-ARN lors de la synthèse protidique cytoplasmique. Ces Ac sont : les Ac anti-Jo1 , les Ac anti-PL7 , les Ac anti-PL12 , les Ac anti-OJ ,les Ac anti-EJ, les Ac anti-KS ,les Ac anti-JS , les Ac anti-ZO et les Ac anti-YRS [70] .

Ils ne sont jamais associés entre eux. On les retrouve notamment dans les DM associées à une connectivite. Quelques observations d'associations à des néoplasies ont été rapportées.

- AAN

Leur recherche est souvent effectuée , et sont positifs dans 50 % à 78 % des cas des DM [73].

Dans notre étude , les AAN ont été effectués chez 68 patients (97,14%) et se sont révélés positifs chez 11 patients (16,17%).

Chez les patients atteints de DM, il a été récemment rapporté qu'il existe une corrélation entre la présence d'une tumeur maligne et des AAN négatifs, ce qui nécessite un suivi régulier et rapproché [74]. Dans notre étude, parmi les 14 malades présentant une néoplasie seul un malade avait des AAN positifs.

3- Biologie

La présence des enzymes musculaires à des taux élevés est évocatrice du diagnostic et témoigne de l'évolutivité de la maladie. Néanmoins ces enzymes peuvent être normaux ou légèrement élevés dans le cas de la DM amyopathique [75].

On dose habituellement , la lactodéshydrogénase (LDH), les aldolases, l'alanine aminotransférase (ALAT), l'aspartate aminotransférase (ASAT).

Les aldolases sont utiles à la phase de chronicité de la maladie, et témoignent de la persistance de l'atteinte musculaire [76].

On dose également les créatines phosphokinases (CPK) , leur sous-type MB étant le plus spécifique de l'atteinte des muscles striés.

Dans notre étude, Une cytolyse musculaire a été retrouvée chez 60 patients (85,71%).

Récemment le dosage de la troponine est recommandé pour le dépistage d'une atteinte cardiaque.

Un syndrome inflammatoire peut également être observé, les marqueurs de l'inflammation peuvent être augmentés. Dans notre étude, un syndrome inflammatoire a été retrouvé chez 50 patients (71.42%).

4- Radiologie

•EMG

Pour les cas typiques, l'électromyogramme (EMG) n'est pas systématique. Il est cependant utile pour éliminer les diagnostics différentiels , pour permettre de guider la biopsie musculaire et pour mettre en évidence des anomalies myogènes

A la phase de repos, l'activité de fibrillation est abondante caractérisée par des potentiels de fibrillation et d'énervation ainsi que des salves pseudomyotoniques.

Lors de la contraction musculaire sont détectées une réduction de la durée et de l'amplitude de ces potentiels.

L'absence d'anomalie de la conduction nerveuse sensitive et motrice est un signe négatif important.

Dans notre étude, l'EMG a retrouvé une atteinte myogène chez 58 patients (82,85%).

• **IRM musculaire**

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) constitue un examen utile pour confirmer la présence d'une atteinte musculaire dans les formes atypiques

Il met en évidence en séquences T2 ou STIR des anomalies non spécifiques à type d'hypersignaux diffus ou multifocaux en intramusculaire. [77]. Ces signaux prédominent au niveau de la partie proximale des membres. Il permet par ailleurs de guider la biopsie musculaire, de suivre l'évolution de la maladie et de distinguer une myopathie cortisonique d'une rechute de la DM [78].

L'IRM musculaire a été réalisée chez un seul malade de notre série et a révélé une myosite diffuse.

• **Reste du bilan radiologique**

D'autres examens peuvent être réalisés pour rechercher une atteinte systémique associée de la DM tels que l'électrocardiogramme , la fibroscopie oesogastroduodénale , la colonoscopie , ou pour rechercher une néoplasie associée (échographie mammographie , TDM TAP , TDM du cavum , échographie thyroïdienne ...)

VI. DIAGNOSTIC POSITIF / CRITERES DIAGNOSTIC

La classification de Bohan et Peter [9] , élaborée en 1975 était utilisée pour le diagnostic des DM. En 2004 l'European Neuromuscular center (ENMC) propose de nouveaux critères diagnostiques plus complexes mais permettant un diagnostic plus précis, en se basant sur des critères cliniques , paracliniques et histologiques exhaustifs [79]. Cette dernière classification, plus précise, a l'avantage d'individualiser les DM amyopathiques.

-
1. Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne.
 2. Histologie musculaire d'un muscle proximal caractéristique : nécrose des fibres musculaires avec foyers de régénération associés à des infiltrats inflammatoires mononucléés.
 3. Élévation du taux sérique des enzymes musculaires (créatine-phosphokinase).
 4. Triade électromyographique caractéristique : potentiels d'unités motrices courts et polyphasiques, fibrillation et décharges répétées à haute fréquence.
-

Le diagnostic de dermatomyosite nécessite la présence de 3 des ::4 critères précédents et la présence d'un érythème péri-orbitaire en lunette prédominant sur les paupières supérieures et/ou d'un érythème douloureux, squameux péri-unguéal ou de la face d'extension des articulations.

Figure 36: Critères diagnostiques de Bohan et Peter.

1. Critères cliniques

Critères d'inclusion

- Début généralement après 18 ans (post-puberté), début pouvant survenir chez l'enfant dans la DM et dans les myosites non spécifiques.
- Début subaigu ou insidieux.
- Caractéristiques du déficit moteur : symétrique, proximal > distal, fléchisseurs de nuque > extenseurs de nuque.
- Éruption typique de DM : œdème périorbitaire héliotrope (pourpre), papules violacées (papules de Gottron) ou macules (signe de Gottron), squameuses si chroniques, sur les jointures métacarpophalangiennes et interphalangiennes et les autres saillies osseuses ; érythème du thorax (en V) et des épaules (signe du châle)

Critères d'exclusion

- Déficit moteur évocateur de myosite à inclusions : déficit asymétrique, atteinte des poignets/doigts identique ou plus marquée que celle des deltoïdes ; atteinte des extenseurs des genoux et/ou des dorsiflecteurs des chevilles identique ou plus marquée que pour les fléchisseurs des hanches.
- Déficit des muscles oculo-moteurs, dysarthrie isolée, atteinte préférentielle des extenseurs de nuque par rapport aux fléchisseurs de nuque.
- Myopathie toxique (par ex. : récente exposition à des médicaments musculotoxiques), endocrinopathie (hypo- ou hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie), amylose, antécédent familial de dystrophie musculaire ou de neuropathie motrice proximale (par ex. : sclérose latérale amyotrophique).

2. Élévation du taux plasmatique de créatine phosphokinase (CPK)

3. Autres critères paracliniques

a. Electromyographie

Critères d'inclusion

- Abondance de l'activité de fibrillation de repos : nombreux potentiels spontanés provenant de fibres musculaires isolées, potentiels de fibrillation, potentiels lents de dénervation, salves pseudo-myotoniques.
- Lors de la contraction volontaire : réduction de la durée, et accessoirement de l'amplitude des potentiels d'unité motrice (PUM), présence d'indentations sur les phases montantes et descendantes des PUM.

Critères d'exclusion

- Salves myotoniques suggérant une dystrophie myotonique ou d'autres canalopathies musculaires.
 - Analyse morphométrique montrant une augmentation de la durée ou de l'amplitude des PUM.
 - Diminution du recrutement des PUM.
- IRM musculaire
Présence d'hypersignaux intramusculaire (œdème) diffus ou focaux, en séquence gadolinium, fat-sat T2 ou STIR).
 - Auto-anticorps spécifiques des myosites détectés dans le sérum

4. Biopsie musculaire

- Infiltrat inflammatoire cellulaire T endomysial entourant et envahissant des fibres musculaires non nécrotiques (tunnelisation myocytaire).
- Lymphocytes T-CD8+ entourant, mais sans envahissement, des fibres musculaires non nécrotiques, ou expression myocytaire diffuse du complexe MHC-1.
- Atrophie périfasciculaire.
- Dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans les capillaires musculaires, ou réduction de la densité capillaire, ou présence d'inclusions tubulo-réticulaires dans les cellules endothéliales en microscopie électronique, ou expression du MHC-I par les fibres périfasciculaires.
- Infiltrat inflammatoire cellulaire T CD8+ éparse entourant, mais sans envahissement, des fibres musculaires non nécrotiques
- Nécrose musculaire prédominante sur le plan histologique. Les cellules inflammatoires sont rares et sans infiltrat périmysial ou périvasculaire net. Des dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans les capillaires musculaires ou des capillaires en tuyau de pipe en microscopie électronique peuvent être présents, en règle sans inclusions tubulo-réticulaires dans les cellules endothéliales
- Vacuoles cerclées, fibres rouges déchiquetées, fibres cytochrome-oxdase négatives, suggérant une myosite à inclusions.
- Dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans le sarcolemme de fibres musculaires non nécrotiques et autres éléments en faveur d'une dystrophie musculaire en immunopathologie.

Dermatomyosite

Dermatomyosite certaine

- Tous les critères cliniques.
- Critères de biopsie musculaire incluant c.

Dermatomyosite probable

- Tous les critères cliniques.
- Critères de biopsie musculaire incluant d ou e, ou élévation des enzymes musculaires CPK, ou autres critères paracliniques (1 des 3).

Dermatomyosite amyopathique

- Éruption typique de DM : érythème lilac héliotrope des paupières, signe de la manucure, papules de Gottron.
- Biopsie cutanée objectivant une réduction de la densité capillaire, des dépôts de MAC dans les artérioles et capillaires de la jonction dermo-épidermique.
- Pas de déficit moteur musculaire.
- Taux normaux de CPK.
- EMG normal.
- Biopsie musculaire.

Dermatomyosite possible sine dermatitis

- Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané.
- Élévation des enzymes musculaires CPK.
- Autres critères paracliniques (1 des 3).
- Critères de biopsie musculaire incluant c ou d.

Figure 37: Critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites proposés par les experts de l'European Neuromuscular Centre.

VII. FORMES CLINIQUES

1- DM amyopathique ou DM sine myositis.

La DM amyopathique se définit par une atteinte cutanée confirmée à l'histologie avec absence d'atteinte musculaire clinique et paraclinique au bout de deux ans de suivi [80].

Cette forme représente 2 à 18% des dermatomyosites [81].

L'atteinte cutanée est identique à celle rapportée dans la forme classique. Chez les asiatiques, le risque d'atteinte pulmonaire interstitielle est important [82].

L'évolution vers une forme associée à une myosite est cependant rare. Le risque d'association à une néoplasie a été rapporté, ce qui nécessite une recherche systématique [81].

Dans notre étude, 9 patients (12,85%) avaient une DM amyopathique.

2- DM juvénile

La DM juvénile se caractérise par un début insidieux, qui peut être à l'origine d'un retard diagnostique [83]. Ses manifestations dermatologiques sont similaires à celles de l'adulte avec quelques particularités : un érythème télangiectasique des extrémités notamment en péri-unguéal, des télangiectasies muqueuses [84] et une hypertrichose localisée ou diffuse en sous-patellaire [83].

Chez l'enfant, les lésions de vasculite sont plus importantes, pouvant entraîner une occlusion vasculaire qui peut être à l'origine de nécroses voire d'ulcérations secondaires [80].

La calcinose est caractéristique de la DM juvénile, elle touche la peau mais aussi le muscle en regard et est responsable dans les cas extrêmes d'ulcérations cutanées, de douleurs intenses et de rétractions musculotendineuses entraînant une impotence fonctionnelle majeure [85]. Dans 10% des cas sont observées des lipodystrophies avec perte du capital graisseux [86].

L'atteinte digestive, plus fréquente que chez l'adulte, se caractérise par un syndrome de malabsorption et des perforations digestives dans les cas les plus graves. Les atteintes cardiaques et pulmonaires sont rarement rapportées, et le risque de néoplasie est exceptionnel [86].

2 enfants (2,85%) de notre série, présentaient une DM juvénile.



Figure 38: Images cliniques d'un enfant atteint d'une DM juvénile.

3- DM associée à une néoplasie ou paranéoplasique

L'association DM et néoplasie a été largement rapportée dans la littérature [62].

Elle est plus fréquente chez les sujets âgés [62] , avec une nette prédominance des cancers gynécologiques (utérins , mammaires et ovariens) chez les femmes et des cancers prostatiques, bronchiques et digestifs chez les hommes. Cette DM précède l'installation de la néoplasie dans 70 % des cas [87].

Le risque de néoplasie est important durant les cinq premières années de la découverte de la DM , suggérant un suivi rigoureux.

Des critères cliniques et biologiques sont reliés à l'association à une néoplasie : sexe masculin, âge supérieur à 60 ans, nécroses cutanées, dysphagie, existence d'une vascularite à l'histologie [88] , l'accélération de la vitesse de sédimentation (VS) ou une protéine C réactive (CRP) élevée, l'importance de l'atteinte musculaire, la présence d'Ac anti-TIF-1gamma ou anti-NXP-2 , l'abaissement de la fraction C4 du complément [89] et le prurit.

Aucune recommandation consensuelle n'existe concernant la périodicité ou l'exhaustivité du bilan à réaliser chez un sujet atteint de DM [90].

Les recommandations peuvent aller d'un simple examen clinique associé à un bilan biologique jusqu'à des examens paracliniques exhaustifs. Le suivi des marqueurs tumoraux CA125 et CA19-9 a été récemment recommandé [91].

Dans la littérature, la néoplasie la plus fréquente dans la série de Hill et al. [92] et celle de Chen et al [93] est la néoplasie du poumon avec des pourcentages respectifs de 16,52% et 23,15%. Dans la série de Kohei et al. [94] , la néoplasie de l'ovaire est la plus rapportée avec un pourcentage de 13,04%.

Dans notre série ,14 malades (20%) présentaient une DM associée à une néoplasie.

Les néoplasies retrouvées dans notre étude sont :

3 cas (21,42%) de carcinome indifférencié du cavum UCNT

2 cas (14,28%) de Kc du poumon

2 cas (14,28%) de carcinome canalaire infiltrant du sein

2 cas(14,28%) de Kc de la vessie

1 cas (7,14%) de ADK ovaire

1 cas (7,14%) de métastases pulmonaires d'un néo du col utérin

1 cas (7,14%) de carcinome papillaire de la thyroïde

1 cas (7,14%) de Kc du pancréas avec métastases médiastinales et hépatiques

1 cas (7,14%) de carcinome épidermoïde du col utérin

Le carcinome indifférencié du cavum est le plus fréquent des néoplasies (21,42%) retrouvées, il s'agit d'une spécificité des pays du Maghreb [95].

Tableau 8 : les principales néoplasies associées à la DM rapportées dans la littérature comparées à celles de notre série.

Série (%) / Néoplasie (n)	Poumon	Sein	Vessie	Ovaire	Col utérin	Pancréas	Thyroïde	Cavum
Hill CL et al (2001) [92] (n=115)	16,52	10,43	2,60	11,30	1,73	4,34		
Chen et al (2007) [93] (n=95)	23,15	9,47	2,10	2,10	3,15	1,05	2,10	
Kohei A et al (2010) [94] (n=23)	8,69	4,34		13,04		8,69		
Notre série (2023) (n= 70)	14,28	14,28	14,28	7,14	7,14	7,14	7,14	21,42

4- DM induite

Dans la littérature, plusieurs classes médicamenteuses ont été rapportées comme incriminées dans la survenue de la DM [96] : statines, fibrates, interféron alpha, antirétroviraux, tamoxifène, isoniazide, antazoline, chlorpromazine, clemizol, phénylbutazone et D-pénicillamine, anti-tumor necrosis factor (TNF), immunothérapie anti-CTLA4 (ipilimumab) [94], anti-PD1 (pembrolizumab, nivolumab) et certains vaccins [17].

Les statines (particulièrement l'atorvastatine) restent la classe médicamenteuse la plus incriminée [98].

Des DM amyopathiques ont également été rapportées à la suite de la prise de cyclophosphamide, étoposide, acide acétylsalicylique et diclofenac.

1 seul cas (1,42%) de DM induite a été noté dans notre série, cette DM a été induite par le vaccin anti Covid-19 Sinopharm.

5- Dermatomyosite associée à une autre maladie auto-immune

Les maladies pouvant être associées à la DM sont la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Gougerot-Sjögren et les maladies thyroïdiennes [85]. Ce type de DM est plus fréquent chez le sexe féminin et est de meilleur pronostic avec une bonne réponse thérapeutique [99].

La DM associée à une autre maladie du système a été notée chez 5 de nos malades (7,14%).

Les maladies de systèmes associées sont :

- Sclérodermie : 2 cas (40%)
- Gougerot-Sjogren : 1 cas (20%)
- Lupus : 1 cas (20%)
- Polyarthrite rhumatoïde: 1 cas (20%)

6- DM et maladies métaboliques

Des études récentes ont montré une prédisposition plus accrue des malades atteints de DM en particulier la population pédiatrique à développer des maladies cardiovasculaires [100].

Ceci peut être expliqué par une perturbation du métabolisme lipidique (hypertriglycémie, résistance à l'insuline et l'athérosclérose) [101].

Cette prédisposition aux maladies cardiovasculaires est très probablement multifactorielle expliquée principalement par un contexte d'inflammation chronique.

VIII. TRAITEMENT

1- Buts et stratégie thérapeutique

Les buts de la prise en charge thérapeutique consistent en le traitement de l'atteinte cutanée, musculaire et systémique, éduquer le malade sur les considérations de la maladie à court et à moyen terme, stopper l'évolution de la maladie en optant pour des traitements efficaces avec le moins d'effets secondaires possibles [102].

La sévérité de la maladie conditionne le choix du traitement.

2- Moyens et indications

La stratégie thérapeutique se subdivise en deux principaux volets : le traitement des atteintes musculaires et viscérales et le traitement de l'atteinte cutanée isolée.

2.1 Traitement des atteintes musculaires et viscérales

La corticothérapie est le traitement consensuel de première intention. Toutefois l'adjonction d'un immunosuppresseur, le méthotrexate en particulier s'avère nécessaire pour réduire la toxicité de la prise de la corticothérapie lorsqu'elle est prolongée et à forte dose chez l'adulte et l'enfant [103].

Un autre immunosuppresseur, le plus souvent le mycophénolate mofétil est proposé en cas d'échec de ce traitement de première ligne après trois mois.

En troisième ligne seront proposées les immunoglobulines intraveineuses.

Le cyclophosphamide est le traitement de choix en cas d'atteinte pulmonaire sévère.

2.1.1 La corticothérapie générale

Le traitement de première intention est basé sur la corticothérapie orale à forte dose à raison de 1 mg/kg/j de prednisone, cette dose peut être augmentée à 1,5 voir 2 mg/kg/j en l'absence de réponse biologique après 15 jours de traitement. La réponse thérapeutique est souvent lente et peut aller jusqu'à trois mois. La dose administrée doit être maintenue jusqu'à la diminution des enzymes musculaires et la régression des manifestations cliniques. Par la suite une décroissance lente de 10% de la dose prescrite est entreprise toutes les deux semaines avec

une surveillance étroite clinique et biologique. Cette décroissance sera poursuivie jusqu'à la dose minimale efficace, qui devra être maintenue plusieurs mois. En cas de rechute clinique, et après élimination de l'éventualité d'une myopathie cortisonique, une réaugmentation des doses de prednisone sera utile. Cette corticothérapie doit être associée de façon systématique à des mesures hygiéno-diététiques strictes afin d'éviter les effets secondaires.

Dans notre série, 66 malades (94,28%) ont reçu une corticothérapie orale.

Dans la pratique courante, les bolus de méthylprednisolone sont proposés, pour les formes sévères d'emblée, à raison de 15mg/kg/j, pendant trois jours consécutifs avec surveillance stricte. Bien qu'ils aient une efficacité plus rapide (diminution des taux de CPK en quelques jours) [99], ils peuvent induire des résistances et dépendance cortisoniques.

12 de nos patients (17,14%) ont reçu le bolus de méthylprednisolone.

2.1.2 Les immunosuppresseurs et immunomodulateurs

Les immunosuppresseurs et immunomodulateurs étaient proposés dès la fin des années 1990, en cas de contre-indications, d'effets indésirables majeurs de la corticothérapie et pour les formes systémiques sévères. Le risque d'apparition d'un lymphome ou d'un cancer à longterm limité leur prescription [104].

Récemment, devant la chronicité et la sévérité de la maladie, ils sont de plus en plus prescrits afin d'atténuer les effets indésirables de la corticothérapie (atrophie musculaire en autres) avec des résultats favorables [103].

a. Le méthotrexate

Le méthotrexate est l'immunosuppresseur le plus prescrit, permettant de réduire efficacement les effets indésirables des corticoides [105].

La posologie est de 0,3 à 0,4 mg/kg/semaine (entre 15 à 30 mg/semaine selon le poids du malade) par voie orale ou intra-musculaire. La réponse thérapeutique est lente et ne survient qu'au-delà de six semaines. L'adjonction de l'acide folique est indispensable, 48h après la prise du méthotrexate. En dehors d'une toxicité pulmonaire, hématologique et hépatique la tolérance du traitement est généralement bonne.

Dans notre étude, 25 patients (56,81%) ont reçu ce traitement.

b. L'azathioprine

L'azathioprine (Imurel®) est prescrit à la posologie moyenne de 1 à 3 mg/kg/j par voie orale. Il présente une bonne tolérance avec des effets secondaires digestifs, hématologiques et infectieux nécessitant une surveillance rapprochée. Il peut être associé au méthotrexate dans le traitement des DM réfractaires [106].

c. Le cyclophosphamide

Le cyclophosphamide (Endoxan®), connu pour sa toxicité, n'est utilisé que dans le traitement des DM associées à une pneumopathie interstitielle.

La posologie est de 0,5 à 1 g/m² toutes les 4 semaines pendant 6 à 12 mois [107].

Il est peu efficace sur l'atteinte musculaire et présente des effets indésirables multiples : hématologiques, digestifs et le risque d'apparition de survenue d'une néoplasie.

d. La ciclosporine

La ciclosporine (Néoral®) est prescrite à la dose de 3 à 5 mg/kg par jour. Elle est utilisée principalement dans le traitement des DM réfractaires en particulier pédiatriques [108] et des atteintes interstitielles pulmonaires résistantes à la corticothérapie [109].

Ses principaux effets indésirables sont la l'hypertension artérielle, les lymphoproliférations et la toxicité rénale ce qui restreint son utilisation.

e. Le mycophénolate mofétil

Le mycophénolate mofétil (Cellcept®) n'a été décrit que dans quelques séries restreintes de patients [110]. Il est principalement indiqué dans le traitement des pneumopathies interstitielles diffuses des DM [111].

La posologie est de 600 mg/m² x 2/j per os. Les principales complications sont les troubles digestifs, les cytopénies et les infections.

f. Le rituximab

Le rituximab (Mabthéra® et biosimilaires), utilisé également dans d'autres maladies auto-immunes [112] a prouvé une efficacité du traitement sur le plan musculaire. Cette efficacité est d'autant plus importante dans le cas de DM juvénile et de présence d'anticorps anti-Mi2 [113].

La posologie prescrite est de 375 mg/m² IVx1/semaine pendant 3 ou 4 semaines sous surveillance stricte.

g. Les immunoglobulines intra-veineuses

Les immunoglobulines intraveineuses sont prescrites à la dose moyenne de 2 g/kg/mois. Elles sont proposées dans les cas graves menaçant le pronostic vital (dysphagie par ex.), dans le cas de la résistance à la corticothérapie ou dans le cas de contre-indications aux immunosuppresseurs. Leur tolérance est généralement bonne, mais leur coût est élevé.

Dans notre série, 3 patients (6,81%) ont bénéficié de ce traitement.

h. Les nouvelles molécules

Les anti-TNF (infliximab, Remicade® ; etanercept, Enbrel®) [114] ont été utilisés avec succès dans des cas isolés ou dans de petites séries [115].

i. Autres mesures thérapeutiques proposées

De nombreuses mesures thérapeutiques sont proposées dont la kinésithérapie qui sera adaptée au stade de la maladie [116].

En cas de dysphagie ou de fausses routes, une alimentation parentérale est indiquée avec une surveillance rigoureuse dans une unité de soins adaptée pour éviter les pneumopathies d'inhalation.

Le régime alimentaire doit être riche en protéides pour une bonne récupération musculaire et pour éviter la myopathie cortisonique. La supplémentation en vitamine D se fera en fonction des recommandations établies.

Le tableau suivant récapitule les caractéristiques des principaux traitements généraux proposés.

Tableau 9 : Tableau des principaux traitements généraux utilisés dans la DMJ/DM.

Traitement	Dose initiale	Modalités de prescription	Effets secondaires	Indication
Corticoïdes systémiques (prednisone, prednisolone Méthylprednisolone)	Doses variables selon la présentation clinique, per os ou IV	AMM	Endocriniens, Musculo-squelettiques, Gastro-intestinaux Neurologiques Ophtalmologiques immunitaires	Systématique
Méthotrexate	1 fois par semaine 15-20 mg/m ² (sans dépasser 25 mg/semaine) per os le matin à jeun ou SC de préférence	Hors AMM	Troubles digestifs, hépatite, céphalées Aphthose, alopecie cytopénie	Immunosuppresseur de première intention
Mycophenolate Mofetyl	600 mg/m ² x 2/j per os	Hors AMM	Troubles digestifs cytopénies infections	Formes réfractaires
Cyclophamide	0,5 à 1 g/m ² toutes les 4 semaines pendant 6 à 12 mois	Hors AMM	Toxicité médullaire Cystite hémorragique Alopecie, hypofertilité	Formes réfractaires en particulier en cas d'atteinte pulmonaire sévère.
Rituximab	375 mg/m ² IVx1/semaine pendant 3 ou 4 semaines Ou : 575mg/m ² (SC< 1,5m ²) et 750 mg/m ² à 1 g (SC>1,5m ²)	Hors AMM	Infections	Formes réfractaires
Ciclosporine	3 à 5 mg/Kg/j per os	Hors AMM	Hirsutisme, HTA néphrotoxicité neurotoxicité	En première intention dans les PID rapidement progressives de l'adulte ; formes réfractaires sinon.
Azathioprine	1 à 3 mg/Kg/j per os sans dépasser 150mg/j	Hors AMM	Hématotoxicité Hépatotoxicité	Peu évalué chez l'enfant ; en alternative au méthotrexate chez l'adulte (projet de grossesse)
Immunoglobulines Polyvalentes	2 g/Kg/mois pendant 3 à 6 mois	Hors AMM	Céphalées nausées vomissements	Formes réfractaires, en particulier en cas de dysphagie sévère.

2.2 Traitement de l'atteinte cutanée isolée

Le traitement de l'atteinte cutanée isolée ne nécessite pas l'introduction d'emblée d'une corticothérapie par voie générale ou d'immunosuppresseurs. Mais cette atteinte est le plus souvent difficile à traiter et nécessite souvent le passage à un traitement de deuxième ou troisième ligne [117].

2.2.1 Traitement de première intention : Photoprotection, hydroxychloroquine et dermocorticoïdes

L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) prescrite à la dose de 200 à 400 mg/j est le traitement le plus utilisé . Seule ou en association aux dermocorticoïdes, elle contribue à l'amélioration voire à la rémission des manifestations cutanées [75].

La chloroquine (Nivaquine®) peut également être indiquée à la posologie de 100 à 250 mg/j [118].

Les dermocorticoïdes ont une place primordiale dans le traitement des lésions limitées .Prescrits à long cours, ils peuvent présenter de nombreux effets indésirables qui limitent leur utilisation tels que la rosacée cortico-induite et l'atrophie cutanée.

Les inhibiteurs de la calcineurine (tacrolimus 0,1%) peuvent également être prescrits avec de bons résultats.

En raison de la photosensibilité des manifestations cutanées de la DM , une photoprotection chimique et vestimentaire est nécessaire [119].

Le tableau suivant récapitule les principaux traitements de première intention en cas d'atteinte cutanée isolée.

Tableau 10 : traitement de l'atteinte cutanée isolée.

<i>Traitement</i>	<i>Dose initiale</i>	<i>Modalités de prescription</i>	<i>Effets secondaires</i>	<i>Indication</i>
Hydroxyclororoquine	6mg/kg/j per os	Hors AMM	Toxicité rétinienne	Atteinte cutanée
Dermocorticoïdes	Niveau d'activité, nombre d'applications et durée selon l'atteinte clinique	Hors AMM	Couperose, vergetures	Atteinte cutanée
Tacrolimus pommade 0,03% et 0,1%	Une à deux applications par jour	Hors AMM	Infections locales	En alternative aux dermocorticoïdes

2.2.2 Traitement de deuxième et troisième ligne

L'échec thérapeutique du traitement de première intention est fréquent (inefficacité ou intolérance au traitement) [117].

Les traitements de deuxième ligne sont les immunoglobulines intra-veineuses [119] et les immunosuppresseurs principalement le méthotrexate et le mycophénolate mofétil. Le choix de ce traitement se basera essentiellement sur la prise en compte des comorbidités du patient et sur l'évaluation des avantages et des inconvénients de chaque thérapeutique. Récemment, le rituximab a montré une efficacité dans le traitement des manifestations cutanées des DM réfractaires [113].

2.2. 3 Cas particulier : traitement de la calcinose

La calcinose , plus fréquente dans la DM juvénile [120] peut occasionner une impotence fonctionnelle majeure nécessitant l'introduction d'un traitement précoce et intense à base de bolus de corticoides et d'immunosuppresseur (méthotrexate principalement) [121].

D'autres traitements ont été rapportés tels que la warfarine, la colchicine, le diltiazem, le probénécide, l'alendronate [122], le thiosulfate de sodium [123].

Dans les cas extrêmes, invalidants la chirurgie peut être proposée. L'évolution de la calcinose peut toutefois se faire vers une régression spontanée durant plusieurs années.

IX. EVOLUTION PROSNOTIC

Le pronostic d'un patient dépend du délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic, de l'importance de l'atteinte musculaire, de l'association à d'autres maladies auto-immunes, systémiques ou à une néoplasie.

Selon les séries, le taux de survie à 5 ans est compris entre 65 et 95% en l'absence de néoplasie sous-jacente [124].

Les patients atteints de DM ne présentant pas de néoplasie après trois ans d'évolution ont un bon pronostic en terme de néoplasie.

La DM amyopathique est parmi les cas les plus difficiles à traiter.

Dans la DM juvénile, la vascularite digestive peut induire des complications graves comme des perforations ou des hémorragies. Les calcinose, sont difficiles à traiter et peuvent être responsables d'une impotence fonctionnelle majeure. L'évolution n'est favorable que dans 10% des cas.

La grossesse chez une malade atteinte de DM peut être à l'origine d'une aggravation de sa maladie et de complications comme la mortalité néonatale, l'avortement spontané et la prématurité.

La majorité des rechutes ont lieu au cours de la dégression de la corticothérapie, cette dernière doit être très lente et sous étroite surveillance [125].

La durée importante de la thérapeutique expose à un risque plus conséquent d'effets secondaires liés aux traitements.

Dans notre série, nous avons dénombré 39 complications à la suite du traitement les plus fréquentes sont le diabète cortico-induit avec 14 cas (35,89%), l'ostéoporose avec 10 cas (25,64%) et l'HTA avec 5 cas (12,82%).

D'après la littérature, les facteurs de mauvais pronostic sont l'âge élevé, le sexe masculin, un début brutal de la maladie, l'existence d'une pathologie tumorale associée, une atteinte cardiaque, la dysphagie, une atteinte pulmonaire à type de pneumopathie interstitielle, une atteinte des muscles respiratoires, une thérapeutique tardive ou inappropriée, le phototype foncé, la présence d'anticorps antisynthétase [108] et les ulcérations cutanées [125].

Dans notre série, nous avons enregistré 9 décès (19,56%) suite à des complications graves dominées par les métastases des néoplasies et les chocs septiques.

X. SURVEILLANCE

1- Objectifs du suivi

Les objectifs de la surveillance consistent en l'évaluation de l'activité ainsi que la sévérité de la DM, en l'établissement d'un diagnostic précoce d'une éventuelle néoplasie , en la recherche des atteintes systémiques particulièrement pulmonaires et cardiaques infracliniques, en l'évaluation de l'efficacité des différentes thérapeutiques prescrites et en l'estimation de leur tolérance.

2- Suivi clinique

Durant les trois premiers mois du traitement un suivi rapproché s'avère nécessaire afin de s'assurer de la bonne adhérence au traitement et de sa tolérance.

Au troisième mois l'efficacité de celui-ci est évaluée en fonction de l'amélioration des manifestations cutanées et musculaires. La non amélioration remet en cause l'efficacité de ce traitement.

Dans le cas d'une évolution favorable, le suivi se fera au bout de chaque six mois.

Dans notre étude, durant les 5 premières années après le diagnostic un suivi régulier en consultation a été fait pour 66 malades (94.28%). Entre la 5^{ème} et la 10^{ème} année, 34 malades (51,51%) ont été suivis régulièrement à la consultation des anciens malades du service de Dermatologie et Vénérologie du CHU Ibn Sina et ce de manière semestrielle ou annuelle.

3- Suivi paraclinique

3.1 Biologie

L'amélioration sur le plan biologique précède de plusieurs semaines le plus souvent l'amélioration sur le plan clinique. Par ailleurs, une élévation des CPK peut annoncer une aggravation.

Le dosage des enzymes musculaires particulièrement les CPK doit être réalisé une à plusieurs fois par an selon la sévérité de la DM.

Dans le cas de suspicion d'une infection chez un malade sous corticothérapie, immunosuppresseur et/ou une biothérapie, les examens biologiques seront orientés en fonction du contexte clinique : hémogramme, hémoculture, ECBU, sérologies virales...

D'autres examens biologiques seront prescrits en fonction du traitement utilisé (contrôle des transaminases chez les malades sous méthotrexate, ostéodensitométrie dans le cas d'une corticothérapie prolongée ...).

3.2 Radiologie

Dans le cas d'une anomalie du bilan cardiovasculaire , un ECG , une échographie cardiaque ou même une IRM seront réalisés.

Six mois après un changement thérapeutique dû à une atteinte respiratoire, une EFR et un scanner thoracique seront renouvelés. En cas d'anomalies de l'EFR évoquant une pneumopathie interstitielle, une TDM thoracique sera prescrite d'emblée.

La corticothérapie au long cours expose à une multitude d'effets secondaires et par conséquent des bilans paracliniques seront recommandés (ostéodensitométrie à la recherche d'une ostéoporose , l'IRM musculaire pour dépister précocement une myopathie cortisonique...)

En cas de suspicion d'un foyer infectieux chez des malades sous des traitements systémiques, les examens paracliniques seront orientés selon la clinique . échographie , radiographie pulmonaire , scanner , IRM...

Au service de dermatologie du CHU Ibn Sina , le suivi des malades atteints de DM se fait régulièrement à la consultation des anciens malades .Pour nos patients, ce suivi s'est fait de la manière suivante :

- ❖ Durant les 5 premières années après le diagnostic un suivi régulier en consultation a été fait pour 66 malades (94.28%).
- ❖ Entre la 5^{ème} et la 10^{ème} année, 34 malades (51,51%) ont été suivis régulièrement et ce de manière semestrielle ou annuelle.
- ❖ A la suite de la 10^{ème} année, seuls 6 malades (9,09%) ont continué à se présenter chaque année à la consultation des anciens malades.

Notre service préconise une hospitalisation annuelle avec un bilan paranéoplasique complet dans le but de dépister précocement une néoplasie durant les cinq premières années d'évolution de la maladie et ce même en l'absence de signe d'appel, 44 de nos malades (62.85%) en ont bénéficiée. Aucune nouvelle néoplasie n'a été dépistée au cours de ces hospitalisations annuelles.



Conclusion

La DM est une connectivite rare, d'étiologie encore mal connue et caractérisée par un grand polymorphisme clinique et évolutif. Elle peut être très sévère et de pronostic sombre dans certains cas.

Notre étude est basée sur une série d'observations collectées sur une période s'étalant sur 18 ans dans le service de dermatologie et de vénérologie de l'hôpital Ibn Sina Rabat.

Nos résultats ont été comparés à ceux de la littérature.

Cette étude rétrospective, portant sur 70 cas, fait partie des plus grandes séries maghrébines.

En raison de la gravité de cette maladie et de son éventuelle association aux néoplasies son diagnostic précoce est important à établir. Nous recommandons l'établissement d'un registre national de la DM afin de suivre son évolution.



Résumés

RESUME

Titre : La Dermatomyosite. Expérience du service de Dermatologie et de Vénérologie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat-Maroc, étude rétrospective de 70 patients sur 18 ans.

Auteur : Sara Kerroum.

Mots clés : Dermatomyosite, atteinte cutanée , néoplasie, corticothérapie.

La dermatomyosite (DM) est une connectivite rare. Cette étude d'une série de 70 malades, réalisée au sein du service de Dermatologie du CHU Ibn Sina, vise à contribuer à mieux appréhender la démarche diagnostique et thérapeutique de cette entité.

L'âge moyen était de 48,2 ans. Nous notons une prédominance féminine avec un sexe ratio de 2,88.

Les trois lésions cutanées spécifiques de la DM les plus fréquemment observées étaient l'érythème héliotrope du visage 95,71 %, l'érythème des paupières 80% et l'œdème 72,85%.

Les atteintes de la muqueuse buccale représentaient 30% des malades. L'atteinte oculaire a été diagnostiquée pour 72,85% des cas. Aucune atteinte de la muqueuse génitale ou anale n'a été observée.

L'atteinte du cuir chevelu a été observée pour 95,71% des cas. L'atteinte des ongles a été objectivée pour 77,14% des cas. Le signe de la manucure a été signalé chez tous ces patients. Les manifestations musculaires ont été trouvées chez 87,14% des cas . Concernant les signes généraux, la fièvre, l'amaigrissement et l'altération de l'état général ont été signalés respectivement dans 31.42 %, 25.71 % et 21.42% des cas. Les autres manifestations étaient dominées par les atteintes pulmonaires 65.21%.

La biopsie cutanée a été réalisée chez tous les patients confirmant le diagnostic de la DM. Une cytolysse musculaire a été retrouvée chez 85,71% des cas, et la recherche d'Ac spécifiques de la DM a été réalisée pour 55,71% des malades.

20% des malades présentaient une néoplasie associée. La principale option thérapeutique était la corticothérapie orale associée à un immunosuppresseur (58,57%).

La DM est une connectivite rare caractérisée par un grand polymorphisme clinique et évolutif.

ABSTRACT

Title : Dermatomyositis. Experience of the Dermatology and Venereology Department of the Ibn Sina Hospital in Rabat-Morocco, retrospective study of 70 patients over 18 years.

Author: Sara Kerroum.

Key words: Dermatomyositis, skin involvement, neoplasia, corticotherapy.

Dermatomyositis (DM) is a rare connective tissue disease. This study of a series of 70 patients, carried out in the Dermatology Department of the CHU Ibn Sina, aims to contribute to a better understanding of the diagnostic and therapeutic approach of this entity.

The average age was 48.2 years. We note a female predominance with a sex ratio of 2.88.

The three most frequently observed skin lesions specific to DM were heliotropic erythema of the face 95.71%, erythema of the eyelids 80% and oedema 72.85%.

Oral mucosal involvement accounted for 30% of patients. Ocular involvement was diagnosed in 72.85% of cases. No involvement of the genital or anal mucosa was observed.

Scalp involvement was observed in 95.71% of cases. Nail involvement was observed in 77.14% of cases. The manicure sign was reported in all these patients. Muscular manifestations were found in 87.14% of cases. Concerning the general signs, fever, weight loss and altered general condition were reported in 31.42%, 25.71% and 21.42% of cases respectively. Other manifestations were dominated by pulmonary involvement in 65.21%.

Skin biopsy was performed in all patients confirming the diagnosis of DM. Muscle cytolysis was found in 85.71% of the cases, and DM-specific antibody testing was performed in 55.71% of the patients.

20% of patients had associated neoplasia. The main treatment option was oral corticosteroid therapy combined with an immunosuppressant (58.57%).

DM is a rare connective tissue disease characterised by a great clinical and evolutionary polymorphism.

ملخص

العنوان: التهاب الجلد والعضلات. خبرة في قسم الأمراض الجلدية والتناسلية في مستشفى ابن سينا بالرباط - المغرب ، دراسة بأثر رجعي على 70 مريضاً لمدة 18 عاماً

المؤلف: سارة كروم

الكلمات المفتاحية: التهاب الجلد والعضلات ، إصابة الجلد ، الأورام ، العلاج بالكورتيكوستيرويد

التهاب الجلد والعضلات هو مرض نادر من أمراض النسيج الضام. تهدف هذه الدراسة التي شملت 70 مريضاً ، والتي أجريت في قسم الأمراض الجلدية في مستشفى ابن سينا إلى المساهمة في فهم أفضل للنهج التشخيصي والعلاجي لهذا الكيان.

كان متوسط العمر 48.2 سنة. نلاحظ غلبة للإناث بنسبة جنس تبلغ 2.88. كانت الآفات الجلدية المحددة الأكثر شيوعاً هي حمامى هيليوتروب للوجه 95.71٪ ، حمامى الجفن 80٪ وذمة 72.85٪. وبلغت نسبة إصابة الغشاء المخاطي للفم 30٪ من المرضى. تم تشخيص إصابة العين بـ 72.85٪ من الحالات. لم يلاحظ أي ضرر في الغشاء المخاطي في الأعضاء التناسلية أو الشرج. لوحظ تورط فروة الرأس في 95.71٪ من الحالات. تم تجسيد تورط الأظافر في 77.14٪ من الحالات. تم الإبلاغ عن علامة المانيكير في جميع هؤلاء المرضى. تم العثور على مظاهر عضلية في 87.14٪ من الحالات. فيما يتعلق بالعلامات العامة ، سجلت حالات الحمى وفقدان الوزن وتدهور الحالة العامة على التوالي في 31.42٪ و 25.71٪ و 21.42٪ من الحالات. سادت المظاهر الأخرى تضرر الرئة بنسبة 65.21٪. تم إجراء خزعة الجلد لجميع المرضى الذين أكدوا تشخيص المرض. تم العثور على انحلال خلوي عضلي في 85.71٪ من الحالات ، وتم إجراء البحث عن الأجسام المضادة الخاصة بالمرض في 55.71٪ من المرضى. 20٪ من المرضى لديهم أورام مصاحبة. كان الخيار العلاجي الرئيسي هو العلاج بالكورتيكوستيرويد. التهاب الجلد والعضلات مرض نادر يتميز بتعدد أشكال سريري وتطوري كبير.



FICHE D'EXPLOITATION DERMATOMYOSITES.

IDENTITE

Num de dossier :

Nom et Prénom :

Numéro de téléphone :

Age :

Couverture sociale :

Milieu : Rural ☐ Urbain ☐

Statut matrimonial : Célibataire ☐ Marié ☐ Divorcé ☐ Veuf ☐

ANTECEDENTS

- *Antécédents médicaux :*

- ☐ - Maladie de système autre que la dermatomyosite, si oui laquelle :
- ☐ - Maladie auto-immune
- ☐ - Notion de photosensibilité
- ☐ - Notion d'atopie
- ☐ - Notion de néoplasie
- ☐ - Autres

- *Antécédents chirurgicaux :*

- *Habitudes toxiques :*

- ☐ Tabac ☐ Alcool ☐ Drogue ☐ Prise médicamenteuse récente, si oui lequel ?

- *Antécédents familiaux :*

- ☐ -de dermatomyosite , de lupus , maladie de Gougerot Sjögren, polyarthrite rhumatoïde
- ☐ -autres pathologies auto-immunes
- ☐ -consanguinité
- ☐ -néoplasie

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Age de début de la maladie :
- Durée d'évolution :
- Durée d'hospitalisation :
- Facteurs déclenchants :
- Traitements antérieurs reçus :
- Traitements traditionnels :

EXAMEN CLINIQUE

- *Examen dermatologique*

A-PEAU : PHOTOTYPE :

1- Erythème

- ☐ Erythème héliotrope rose lilacé du visage
- ☐ Erythème des paupières (en lunettes)
- ☐ Signe de Gottron
- ☐ Papule de Gottron
- ☐ Main de mécanicien
- ☐ Erythème en V
- ☐ Signe du châle
- ☐ Erythème flagellé
- ☐ Signe de l'étui du revolver
- ☐ Erythrodermie
- ☐ Photosensibilité
- ☐ Caractère photo-distribué, photo-déclenché ou photo-aggravé des lésions

2- Œdème

- ☐ Accompagne l'érythème
- ☐ Précède l'érythème
- ☐ Limité aux placards érythémateux
- ☐ Minime ☐ Modéré ☐ Sévère

3- Poïkilodermie

Siège :

4- Autres

- ☐ Phénomène de Raynaud
- ☐ Purpura

- ☐ Prurit
- ☐ Livedo
- ☐ Calcinose cutanée
- ☐ Vésicule Bu~~lle~~ Nécros~~is~~
- ☐ Papules folliculaires kératosiques
- ☐ Panniculite
- ☐ Pulpite des doigts
- ☐ Lésions érythémateuses squameuses
- ☐ Xérose cutanée diffuse
- ☐ Ulcérations cutanées
- ☐ Erythrodermie

Autres :

B-MUQUEUSES

- **Buccale**

- ☐ Erythème rouge vif vernissé des lèvres, faces internes des joues et/ou du palais dur
- ☐ Erosions
- ☐ Bulles
- ☐ Ulcérations aphtoïdes
- ☐ Leucoplasie ponctuée
- ☐ Réseau lichénoïde
- ☐ Télangiectasies

- **Oculaire**

- ☐ Rougeur conjonctivale
- ☐ Photophobie

- **Génitale, anale**

Atteinte : Ou~~vert~~Non ☐

C- PHANERES

- **Cuir chevelu**

- ☐ Lésions E-S du cuir chevelu
- ☐ Alopécie
- ☐ Effluvium télogène

Dermoscopie du cuir chevelu : Vaisseaux arborescent épais / capillaires tortueux / gaines coulissantes /cheveux en touffes / pigmentation péri-folliculaire. Autres :

- **Ongles**

- ☐ Signe de la manucure

Dermoscopie péri-unguéale : Hémorragies / mégacapillaires/ Désorganisation architecturale / anses dilatées et très ramifiées en feuille de fougère / Raréfaction des anses/ zones avasculaires. Autres :

- *Reste de l'examen clinique*

A- Manifestations musculaires

- ☐ Précède l'atteinte cutanée Succède à l'atteinte cutanée
- ☐ Simple fatigabilité, asthénie
- ☐ Myalgies spontanées ou à la pression des masses musculaires
- ☐ Arthralgies
- ☐ **Déficit moteur de la musculature proximale :**
- Déficit moteur des ceintures scapulaires (Signe du peigne)
- Déficit moteur des ceintures pelviennes (Signe du Tabouret)
- ☐ **Déficit distal**
- ☐ Atteinte des muscles pharyngés
- ☐ De l'œsophage du diaphragme
 - ☐ Trouble de la déglutition
 - ☐ Fausses routes
 - ☐ Dysphagies
 - ☐ Dysphonie
 - ☐ Dyspnée

- ☐ Atrophie musculaire
- ☐ Contractures
- ☐ Abolition des ROT

B- Manifestations pulmonaires

- Pneumopathies interstitielle
- Pneumopathie d'inhalation
- Hypoventilation alvéolaire
- Pneumopathie infectieuse
- HTAP
- Pneumopathie interstitielle iatrogène (MTX)
- PID
- Toux
- Dyspnée
- Râles à l'auscultation

C- Autres manifestations

- Fièvre
- Atteinte cardiaque :
 - Insuffisance cardiaque congestive
 - Myocardite
 - Péricardite
 - Atteinte coronarienne
 - Autres
- Atteinte digestive :
 - Dysphagie
 - Trouble de la déglutition
 - Ulcères
 - Perforations
 - Nécrose
 - Entéropathie
- Atteinte neurologique
 - Paresthésie
 - Autre

- Atteinte rénale
Hématurie
Leucocyturie
- Autres

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A – BIOLOGIE

- **Inflammation**
VS
NFS
EPP
Fibrinogène
- **Cytolyse musculaire**
ALDOLASE
LDH
ASAT
CPK
Myoglobulinémie
Créatinurie
- **Autre anomalies biologiques dans le cadre du bilan paranéo**
Marqueurs tm
Marqueurs de la masse tm

B- IMMUNOLOGIE

- *Ac peu spécifiques :*
AAN
- *Ac spécifiques :*
Anti-Mi-2
Anti-TIF1 γ
Anti-MDAS
Anti-SAE
Anti-NXP2

C-HISTOLOGIE

- *Biopsie cutanée :*
Faite
Non faite
Interprétation
- *Biopsie musculaire :*
Faite
Non faite
Interprétation

C-RADIOLOGIE

❖ **Recherche d'atteinte musculaire :**

EMG
Scintigraphie musculaire
IRM musculaire

❖ **Dans le cadre du bilan paranéoplasique**

TDM thoracique
Echo-mammo
Frottis cv
TDM du cavum
FOGD
Colonoscopie
Rectoscopie
TDM TAP
Echo des aires ganglionnaires
Echo thyroïdienne

❖ **Autres**

ECG
RX standards des membres

FORMES CLINIQUES

- DM amyopathique
- DM juvénile
- DM et néoplasie - *Quelle néoplasie ?*

Présence de facteurs prédictifs : Oui lesquels Non

- DM aigue
- DM associée à une autre maladie de système
- DM et grossesse
- DM induite *Quel médicament ?*

CRITERES DE DIAGNOSTIC

-
1. Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne.
 2. Histologie musculaire d'un muscle proximal caractéristique : nécrose des fibres musculaires avec foyers de régénération associés à des infiltrats inflammatoires mononucléés.
 3. Élévation du taux sérique des enzymes musculaires (créatine-phosphokinase).
 4. Triade électromyographique caractéristique : potentiels d'unités motrices courts et polyphasiques, fibrillation et décharges répétées à haute fréquence.
-

Le diagnostic de dermatomyosite nécessite la présence de 3 des ::4 critères précédents et la présence d'un érythème péri-orbitaire en lunette prédominant sur les paupières supérieures et/ou d'un érythème douloureux, squameux péri-unguéal ou de la face d'extension des articulations.

TRAITEMENT

❖ **Corticothérapie**

Bolus

Per os / posologie / durée

❖ **Immunosuppresseurs**

Seuls

En association à la corticothérapie

- MTX / Dose / Durée
- Cyclophosphamide
- Azathioprine
- Ciclosporine
- APS

❖ **Ig intraveineuse**

❖ **Autres**

- Rituximab
- Anti-TNF
- Autres

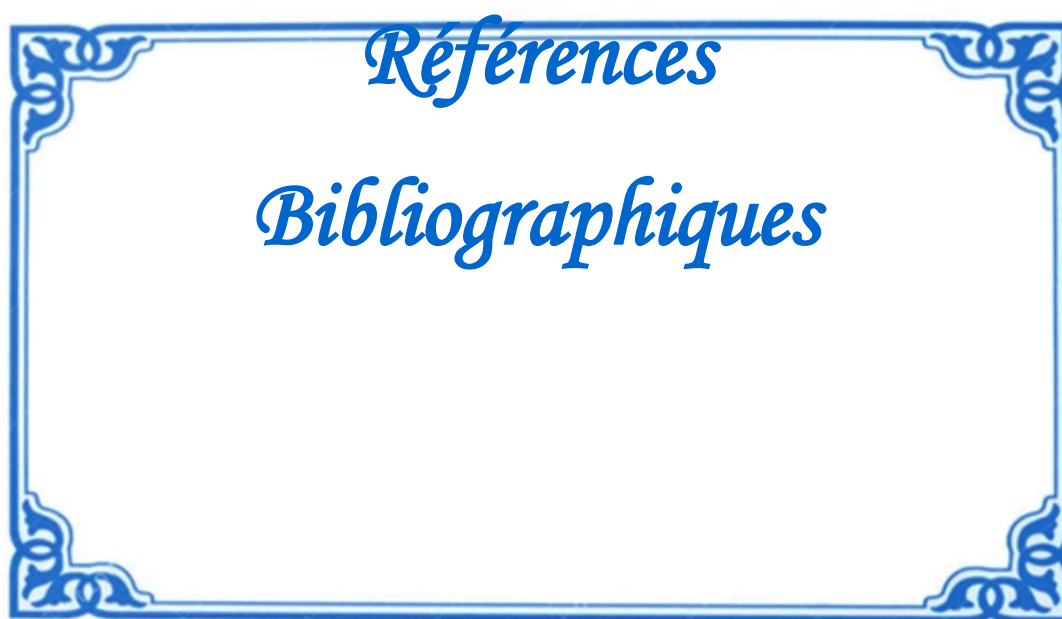
❖ **Traitement adjuvant**

- Photo-protection
- Rééducation
- Traitement des calcinoses

EVOLUTION-PRISE EN CHARGE

- Amélioration
- Complications : *Lesquelles*
- Décès

RYTHME DE SURVEILLANCE ET BILAN PARANEO



Références

Bibliographiques

- [1] **[1].** Vargas-Leguás H, Selva-O'Callaghan A et al. Polymyositis- dermatomyositis: incidence in Spain (1997-2004). Med Clin (Barc). **2007** Nov 24;129(19):721-4.
- [2] **[2].** Burnouf M, Mahé E, Verpillart P, Descamps V, Lebrun- Vignes.B. Les nécroses cutanées

dans les dermatomyosites de l'adulte prédictives de l'association à une néoplasie, *Ann Dermatol venereol* **2003**, 130 : 313-6.

- [3] Wagner E. Fall einer selten Muskelkrankhelt. *Arch. Heilkunde*, **1863**, 4 :282
- [4] Unverricht H. Polymyositis acuta progressiva. *Zeitschrift fur Klinische Medizin*. **1887**;12:533.
- [5] Batten FE. Case of dermatomyositis in a child with pathological report. *Br J Child Dis*. **1912** ; 9 :247.
- [6] Banker B. Q., Victor M., Dermatomyositis (systemic angiopathy) of childhood. *Medicine (Baltimore)*, **1966**, 45 :261-289.
- [7] Carpenter S ., Karpatis G., Heller I., Eisen A., Inclusion body myositis ; a distinct variety of idiopathic inflammatory myopathy. *Neurology*, **1978**, 28, 8-17
- [8] Stertz G. Polymyositis . *Berl Klin Wochenschr*. 1916 ; 53 :489]. En 1955, O'Leary O'Leary P , Dermatomyositis . *Arch Dermatol Syphilol* . **1955** ; 41 : 1001-1019.
- [9] Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* **1977**;56:255–86.
- [10] Hoogendijk J.E. et al. Neuromuscular Disorders 14 (**2004**) 337–345.
- [11] Thompson C., Piguet V., Choy E. The pathogenesis of dermatomyositis . *British Journal of Dermatology*. (**2018**) 179, pp1256–1262.
- [12] Dalakas MC, Hohfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* **2003** ; 362:971-982
- [13] Santmyre-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* **2003** ; 15:714-722.
- [14] Christensen ML, Pachman LM, Schneirderman R et al. Prevalence of coxsackie B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* **1986**; 29:1365–70.
- [15] Lewkonja RM, Horne D, Dawood MR. Juvenile dermatomyositis in a child infected with human parvovirus B19. *Clin Infect Dis* **1995**;21:430–2.
- [16] Horowitz HW, Sanghera K, Goldberg N et al. Dermatomyositis associated with Lyme disease: case report and review of Lyme myositis. *Clin Infect Dis* **1994**; 18:166–71.
- [17] Wu M. et al . COVID-19 vaccine-associated dermatomyositis *JAAD Case Reports*

2022;23:58-60.

- [18] Okada S, Weatherhead E, Targoff IN et al. Global surface ultraviolet irradiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum* **2003**; 48:2285–93.
- [19] Wortmann R. Lipid lowering agents and myopathy. *Curr Opin Rheumatol* **2002**; 14:643–7.
- [20] Bendewald MJ, Wetter DA, Li X, Davis MD. Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Arch Dermatol*. **2010**;146(1):26–30.
- [21] Smoyer-Tomic KE, Amato AA, Fernandes AW (**2012**) Incidence and prevalence of idiopathic inflammatory myopathies among commercially insured, Medicare supplemental insured, and Medicaid enrolled populations: an administrative claims analysis. *BMC Musculoskelet Disord* 13:103.
- [22] Acobson JD, Ansari MA. Immunomodulatory actions of gonadal steroids may be mediated by gonadotropin-releasing hormone. *Endocrinology* **2004**;145:330–336.
- [23] Gutiérrez G, Dagnino R, Mintz G. Polymyositis/dermatomyositis and pregnancy. *Arthritis & Rheumatism*. **1984** Mar;27(3): 291–4.
- [24] Sereda D, MD; Victoria P. Werth, MD. Improvement in Dermatomyositis Rash Associated With the Use of Anti-estrogen Medication. *ARCH DERMATOL/ VOL 142, JAN* **2006**.
- [25] Ivan Bogdanov, Jana Kazandjieva, Razvigor Darlenski, Nikolai Tsankov, Dermatomyositis – Current Concepts of Skin and Systemic Manifestations. [Clinics in Dermatology Volume 36, Issue 4](#), July–August **2018**, Pages 450–458.
- [26] Peter B. Chansky, Lavanya Mittal, Cord Sunderkötter, and Victoria P. Werth, Dermatomyositis. *Pigmented Ethnic Skin and Imported Dermatoses*. Springer, Cham.
- [27] LIMAYE V. and al. The epidemiology of dermatomyositis in South Australia *APLAR Journal of Rheumatology* **2007**; 10: 94–100.

- [28] Margo J. Bendewald, MD; David A. Wetter, MD; Xujian Li, MS; Mark D. P. Davis, MD. Incidence of Dermatomyositis and Clinically Amyopathic Dermatomyositis. A Population-Based Study in Olmsted County, Minnesota. *ARCH DERMATOL/VOL 146 (NO. 1), JAN 2010*.
- [29] Rosa J. et al. Incidence and Prevalence of Polymyositis and Dermatomyositis in a Health Management Organization in Buenos Aires. *J Clin Rheumatol* **2013**;19: 303Y307.
- [30] Balci M.A. et al .The epidemiology of dermatomyositis in northwestern Thraceregion in Turkey: epidemiology of dermatomyositis in Turkey. *Rheumatol Int* (**2017**) 37:1519–1525.
- [31] Motomura K. et al . Clinical characteristics and prognosis of polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 25-year retrospective study. *Rheumatology International*.**2019**.
- [32] Errafia S. et al. Profil épidémiologique de la dermatomyosite et de la polymyosite: expérience du service de rhumatologie de Marrakech. *Pan African Medical Journal*. 2021;38(101). 10.11604/pamj.**2021**.38.101.25406.
- [33] Robinson, A. B. & Reed, A. M. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis *Nat. Rev. Rheumatol.* 7, 664–675 (2011); published online 27 September **2011**.
- [34] Nousari HC, Ha VT, Laman SD, Provost TT, Tausk FA. «Centripetal flagellate erythema » : a cutaneous manifestation associated with dermatomyositis. *J Rheumatol* **1999**; 26 : 692-5.
- [35] Diallo M. et al. Dermatomyosites et polymyosites :21 cas au Sénégal. *Med Trop* 2010 ; **70** : 166-168.
- [36] Lupton JR, Figueroa P, Berberian BJ, Sulica VI. An unusual presentation of dermatomyositis : the typeWong variant revisited. *J Am Acad Dermatol* **2000** ; 43:908-912.
- [37] Maruani A, Armingaud P, Nseir A *et al.* Erythroderma and multiple cutaneous necrosis revealing a dermatomyositis. *Ann Dermatol Venereol* **2003** ; 130:353-356.
- [38] Frikha F. et al. Dermatomyosite du sujet âgé: étude de 4 observations dans le sud tunisien The Pan African Medical Journal. **2012** ; 13:26.

- [39] Hiroyuki Tomimitsu, Akiko Ohta, Masaki Nagai, Motoko Nishina, Shoichiro Ishihara & Hitoshi Kohsaka (2015): Epidemiologic Analysis of the Clinical Features of Japanese Patients with Polymyositis and Dermatomyositis, *Modern Rheumatology*.
- [40] Chang L, Zhang L, Jia H, Nie Z, Zhang L. Malignancy in dermatomyositis: a retrospective paired case–control study of 202 patients from Central China. *Medicine* **2020**;99:34(e21733).
- [41] Rider LG, Atkinson JC (2009) Gingival and periungual vasculopathy of juvenile dermatomyositis. *N Engl J Med* 360(15):e21.
- [42] Salgueiro C. et al . Trichoscopic, oral, and periungual fold findings as activity and damage markers in dermatomyositis patients and their correlation with myositis antibodies. *Archives*
- [43] Bernet LL, Lewis MA, Rieger KE, Casciola-Rosen L, Fiorentino DF (2016) Ovoid palatal patch in dermatomyositis: A novel finding associated with Anti-TIF1 γ (p155) antibodies. *JAMA Dermatol* 152(9):1049–1051
- [44] Ferreira DD, Santos KR, Herdy GV. Oral chronic hyperplastic candidiasis associated with
- [45] Dourmishev LA, Dourmishev AL. Ophthalmic Complications of Dermatomyositis. *Dermatomyositis Advances in Recognition. Understanding and Management* **2009**;93-5.
- [46] Backhouse O, GriYths B, Henderson T. Ophthalmic manifestations of dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* **1998**;57: 447–49.
- [47] Chauhan A, Chauhan S. Dermatomyositis: The lesser known aspects. *J Clin Ophthalmol.* **2017**;1(1):1-2.
- [48] Sallum AM, Silva MF, Michelin CM, Duarte RJ, Baroni RH, Aikawa NE, Silva CA . Penile and scrotum swelling in juvenile dermatomyositis. *Acta Reumatologica Portuguesa*, 01 Apr
- [49] Dickison, Shelby MD; Grither, Whitney PhD; Compton, Leigh MD, PhD; Chibnall, Rebecca MD; Jones, Heather MD. Dermatomyositis Presenting as Vulvovaginitis. *Obstetrics & Gynecology* 134(2):p 409-412, August **2019**.
- [50] Jindal, Ankur Kumar MD; Sharma, Avinash MD; Rawat, Amit MD. Scrotal and Penile Ulcer in Juvenile Dermatomyositis: An Unusual Occurrence. *JCR: Journal of Clinical Rheumatology* 26(1):p e7-e8, January **2020**.

- [51] Chanprapaph K. et al . Trichoscopic Signs in Dermatomyositis, Systemic Lupus Erythematosus, and Systemic Sclerosis: A Comparative Study of 150 Patients. *Dermatology* **2022**;238:677–687.
- [52] Chanprapaph K, Fakprapai W, Limtong P, Suchonwanit P. Nailfold capillaroscopy with USB digital microscopy in connective tissue diseases: a comparative study of 245 patients and healthy controls. *Front Med (Lausanne)*. **2021**; 8: 683900.
- [53] Ono N, Kai K, Maruyama A, Sakai M, Sadanaga Y, Koarada S, et al. The relationship between type 1 IFN and vasculopathy in anti- MDA5 antibody-positive dermatomyositis patients.
- [54] Jasso-Olivares J, Diaz-Gonzalez JM, Miteva M. Horizontal and vertical sections of scalp biopsy specimens from dermatomyositis patients with scalp involvement. *J Am Acad Dermatol*. **2018** Jun; 78(6): 1178–84.
- [55] Moulias S. Myopathies du sujet âgé. *Revue du Rhumatisme*. **2004**;71:510 – 514.
- [56] Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Hamaguchi Y, Horie S, Yahata T, Inoue K, Someya F, Fujimoto M, Takehara K (**2011**) Association between nail-fold capillary findings and disease activity in dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)* 50:1091–1098.
- [57] (Ganczarczyk ML, Lee P, Armstrong SK. Nailfold capillary microscopy in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheumatism*. (**1988**) 31:116– 9.
- [58] Manfredi A. et al . Nailfold capillaroscopic changes in dermatomyositis and polymyositis *Clin Rheumatol* (**2015**) 34:279–284.
- [59] Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. **1999** ; 11:475- 482.
- [60] Marie I, Hachulla E, Levesque H, Reumont G, Ducrotte P, Cailleux N, et al. Intravenous immunoglobulins as treatment of life threatening esophageal involvement in polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol* **1999**;26:2706–9.
- [61] Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL et al. Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and auto antibodies: anlysis of 100 French Canadian patients. *Medicine (Baltimore)*. **2005** Jul;84(4):231-49.

- [62] Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis. *Clin Dermatol* **2006**;24:363–73.
- [63] Diederichsen LP. Cardiovascular involvement in myositis. *Curr Opin Rheumatol* **2017**;29:598–603.
- [64] Daniela Monova , Simeon Monov, Russka Shumnalieva . RENAL INVOLVEMENT IN DERMATOMYOSITIS AND POLYMYOSITIS. *Nephrology Dialysis Transplantation*.
- [65] Vogelgesang SA, Gutierrez J, Klipple GL, Katona IM. Polyneuropathy in juvenile dermatomyositis wsee commentsx. *J Rheumatol* **1995**;22:1369—72.
- [66] Caproni M, Torchia D, Cardinali C *et al*. Infiltrated cells, related cytokines and chemokine receptors in lesional skin of patients with dermatomyositis. *Br J Dermatol* **2004** ; 151:784-791.
- [67] Machet L, Rivollier C, Lavigne C. Dermatomyosite. *EncyclMéd Chir* (Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris), 98-500-A-10, **2003**, 12 p.
- [68] Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* **2002** ; 28:779-798.
- [69] Simon JP, Marie I, Jouen F, Boyer O, Martinet J. Autoimmune myopathies: where do we stand? *Front Immunol* **2016**;7:234.
- [70] Fujimoto M, Watanabe R, Ishitsuka Y, Okiyama N. Recent advances in dermatomyositis-specific autoantibodies. *Curr Opin Rheumatol*. **2016** ; 28:636-644.
- [71] Lega JC, Fabien N, Reynaud Q, Durieu I, Durupt S, Dutertre M, et al. The clinical phenotype associated with myositis-specific and associated autoantibodies: a meta-analysis revisiting the so-called antisynthetase syndrome. *Autoimmun Rev* **2014**;13:883–91.
- [72] Ichimura Y, Matsushita T, Hamaguchi Y, Kaji K, Hasegawa M, Tanino Y, et al. Anti-NXP2 autoantibodies in adult patients with idiopathic inflammatory myopathies: possible association with malignancy. *Ann Rheum Dis* **2012**;71:710–3.
- [73] Ceribelli A, Isailovic N, De Santis M, et al. Myositis-specific autoantibodies and their association with malignancy in Italian patients with polymyositis and dermatomyositis. *Clin*
- [74] Hoesly P. et al . Association of antinuclear antibody status with clinical features and malignancy risk in adult-onset dermatomyositis .**2018** by the American Academy of Dermatology.

- [75] Cosnes A, Amaudric F, Gherardi R, Verroust J, Wechsler J, Revuz J, et al. Dermatomyositis without muscle weakness. *Arch Dermatol* **1995**;131:1381–5 .
- [76] Carter JD, Kanik KS, Vasey FB, Valeriano-Marcet J. Dermatomyositis with normal creatine kinase and elevated aldolase levels. *J Rheumatol* **2001**;28:2366–7.
- [77] Kimball AB, Summers RM, Turner M, Dugan EM, Hicks J, Miller FW, et al. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. *Arthritis Rheum* **2000**;43:1866–73.
- [78] May DA, Disler DG, Jones EA, Balkissoon AA, Manaster BJ. Abnormal signal intensity in skeletal muscle at MR imaging: patterns, pearls, and pitfalls. *Radiographics* **2000**;20:S295–315.
- [79] Chérin P, Marie I. [New diagnostic criteria and measuring outcome in polymyositis and dermatomyositis]. *Rev Med Interne*. **2005** ; 26:361-367.
- [80] Santmyre-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* **2003** 15:714-722.
- [81] El-Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis : Retrospective review of 37cases. *J Am Acad Dermatol* **2002** ; 46:560-565.
- [82] HighWA, Cohen JB, Murphy BA, Costner MI. Fatal interstitial pulmonary fibrosis in anti- Jo-1-negative amyopathic dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* **2003** ; 49:295-298.
- [83] Sontheimer RD. Dermatomyositis : an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol Clin* **2002** ; 20:387- 408.
- [84] Ghali FE, Stein LD, Fine JD *et al*. Gingival telangiectases : an underappreciated physical sign of juvenile dermatomyositis. *ArchDermatol* **1999** ; 135:1370-1374.
- [85] Nousari HC, Nousari HC, Ha VT *et al*. Centripetal flagellate erythema : a cutaneous manifestation associated with dermatomyositis. *J Rheumatol* **1999** ; 26:692-695.
- [86] Reed AM, Mason T. Recent advances in juvenile dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* **2005** ; 7:94-98 .

- [87] Buchbinder R, Forbes A, Hall S *et al.* Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy. A population-based cohort study. *Ann Intern Med* **2001** ; 134:1087-1095.
- [88] Hunger RE, Durr C, Brand CU. Cutaneous leucocytoclastic vasculitis in dermatomyositis suggests malignancy. *Dermatology* **2001**;202:123–6.
- [89] Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chérin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. *Medicine* **2009**;88:91–7.
- [90] Sparsa A, Liozon E, Herrmann F *et al.* Routine vs extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis. *Arch Dermatol* **2002** ; 138:885-890.
- [91] Amoura Z, Duhaut P, Huong Du LT *et al.* Tumor antigen markers for the detection of solid cancers in inflammatory myopathies. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* **2005** ; 14:1279-1282.
- [92] Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjær L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* **2001**;357: 96-100.
- [93] Chen YJ, Wu CY, Huang YL, Wang CB, Shen JL, Chang YT. Cancer risks of dermatomyositis and polymyositis: a nationwide cohort study in Taiwan. *Arthritis Res Ther.* **2010**; 12(2):R70.
- [94] Kohei A. et al. Incidence and predictive factors for malignancies in 136 Japanese patients with dermatomyositis, polymyositis and clinically amyopathic dermatomyositis *Mod Rheumatol* **(2011)** 21:178–183 179.
- [95] Hafidi K. et al. Cancer du cavum : particularités de prise en charge des sujets âgés : à propos de 78 cas. *Cancer/Radiothérapie* Volume 21, Issues 6–7, October 2017, Page 694.
- [96] Seidler AM, Gottlieb AB. Dermatomyositis induced by drug therapy : a review of case reports. *J Am Acad Dermatol.* **2008** ; 59:872-880.
- [97] Sheik Ali S, Goddard AL, Luke JJ, Donahue H, Todd DJ, Werchniak A, et al. Drug-associated dermatomyositis following ipilimumab therapy: a novel immune-mediated adverse event associated with cytotoxic T lymphocyte antigen 4 blockade. *JAMA Dermatol* **2015**;151:195–9.

- [98] Noel B, Cerottini JP, Panizzon RG. Atorvastatin- induced dermatomyositis. *Am J Med* **2001** ; 110:670-671.
- [99] Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* **1998**;39:899–919.
- [100] Micah Eimer J. et al. Clinical Status and Cardiovascular Risk Profile of Adults with a History of Juvenile Dermatomyositis. *THE JOURNAL OF PEDIATRICS*. **2011**.
- [101] Bingham A, Mamyrova G, Rother KI, Oral E, Cochran E, Premkumar A, et al. Predictors of acquired lipodystrophy in juvenile-onset dermatomyositis and a gradient of severity. *Medicine (Baltimore)* **2008**;87:70-86.
- [102] Richard D Sontheimer (**2004**) The management of dermatomyositis: current treatment options, *Expert Opinion on Pharmacotherapy*, 5:5, 1083-1099.
- [103] Ramanan AV, Campbell-Webster N, Ota S, Parker S, Tran D, Tyrrell PN, et al. The effectiveness of treating juvenile dermatomyositis with methotrexate and aggressively tapered corticosteroids. *Arthritis Rheum* **2005**;52:3570–8.
- [104] Beylot-Barry M, Machet L. Dermatomyosite. *Ann Dermatol Venereol* **1997**;124:37–45.
- [105] Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian F, Cuttica R, Ravelli A, et al. Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. *Lancet* **2016**;387:671–8.
- [106] Gordon PA, Winer JB, Hoogendijk JE, Choy EH. Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis. *Cochrane Database Syst Rev* **2012**;(8):CD003643.
- [107] Yoshida T, Koga H, Saitoh F, Sakamoto M, Harada M, Yoshida H, et al. Pulse intravenous cyclophosphamide treatment for steroidresistant interstitial pneumonitis associated with polymyositis. *Intern Med* **1999**;38:733–8.
- [108] Chérin P. Inflammatory myopathies. *Acta Clin Belg* **2004** ; 59:290-299.
- [109] Nawata Y, Kurasawa K, Takabayashi K, Miike S, Watanabe N, Hiraguri M, et al. Corticosteroid resistant interstitial pneumonitis in dermatomyositis/ polymyositis: prediction and treatment with cyclosporine. *J Rheumatol* **1999**;26:1527–33.

- [110] Saketkoo LA, Espinoza LR. Experience of mycophenolate mofetil in 10 patients with autoimmune-related interstitial lung disease demonstrates promising effects. *Am J Med Sci* **2009**;337:329–35.
- [111] Mira-Avendano IC, Parambil JG, Yadav R, Arrossi V, Xu M, Chapman JT, et al. A retrospective review of clinical features and treatment outcomes in steroid-resistant interstitial lung disease from polymyositis/ dermatomyositis. *Respir Med* **2013**;107:890–6.
- [112] Oddis V, Reed AM, Aggarwal R, Rider LG, Ascherman DP, Levesque MC, et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial Chester. *Arthritis Rheum* **2013**;65:314–24.
- [113] Aggarwal R, Bandos A, Reed AM, Ascherman DP, Barohn RJ, Feldman BM, et al. Predictors of clinical improvement in rituximab-treated refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis. *Arthritis Rheumatol* **2014**;66:740–9.
- [114] Wright NA, Vleugels RA, Callen JP. Cutaneous dermatomyositis in the era of biologicals. *Semin Immunopathol* **2016**;38:113–21.
- [115] Jorizzo 3rd LJ, Jorizzo JL. The treatment and prognosis of dermatomyositis: an updated review. *J Am Acad Dermatol* **2008**;59:99–112.
- [116] Voet NB, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BG, Geurts AC. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* **2013**;3:CD003907.
- [117] Pinard J, Femia AN, Roman M, Alsarheed A, Joyce C, Lin J, et al. Systemic treatment for clinically amyopathic dermatomyositis at 4 tertiary care centers. *JAMA Dermatol* **2019**.
- [118] Drake LA, Dinehart SM, Farmer ER, Goltz RW, Graham GF, Hordinsky MK, et al. Guidelines of care for dermatomyositis. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol* **1996**;34:824–9.
- [119] Callander J, Robson Y, Ingram J, Piguet V. Treatment of clinically amyopathic dermatomyositis in adults : a systematic review. *Br J Dermatol*. **2016** May 11.
- [120] Hoeltzel MF, Oberle EJ, Robinson AB, Agarwal A, Rider LG. the presentation, assessment, pathogenesis, and treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* **2014**;16:467.

- [121] Al-Mayouf S, Al-Mazyed A, Bahabri S. Efficacy of early treatment of severe juvenile dermatomyositis with intravenous methylprednisolone and methotrexate. *Clin Rheumatol* **2000**;19:138–41.
- [122] Schiffenbauer A, Garg M, Castro C, Pokrovnichka A, Joe G, Shrader J, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial of infliximab in refractory polymyositis and dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum* **2018**;47:858–64.
- [123] Goossens J, Courbebaisse M, Caudron E, Bahans C, Vacquerie V, Melchior J, et al. Efficacy of intralesional sodium thiosulfate injections for disabling tumoral calcinosis: two cases. *Semin Arthritis Rheum* **2017**;47:451–5.
- [124] Danko K, Ponyi A, Constantin T *et al.* Longterm survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features. A longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore)* **2004** ; 83:35-42.
- [125] Titou H. et al. Predictive factors for relapse in adults with dermatomyositis *Acta Dermatovenereol APA* | **2020**;29:21-25.