

DERMATOMYOSITES



INTRODUCTION

Il existe plusieurs classifications des dermatomyosites

Classification historique :

- Dermatomyosite primitive de l'adulte
- Dermatomyosite de l'enfant (dermatomyosite juvénile)
- Dermatomyosite paranéoplasique
- Dermatomyosite amyopathique
- Dermatomyosite associée aux autres connectivites

Nouvelle classification basée sur les anticorps (Ac) spécifiques de la dermatomyosite (DM) :

- DM à anti-Mi2
- DM à anti-TIF1 γ
- DM à anti-MDA5
- DM à anti-NXP2
- DM à anti-SAE

Intérêt:

- Diagnostic : Clinique évocatrice selon Ac exprimé.
- Pronostique : Sévérité et phénotype différent.



FORMES CLINIQUES DE DERMATOMYOSITES

CLASSIFICATION HISTORIQUE



FICHES RÉSUMÉS : DM JUVÉNILES

Représente 15% des dermatomyosites.

Début **insidieux** (fièvre, fatigue, polyarthralgie, avec déficit moteur discret) et **retard diagnostique**.

Particularités sémiologiques :

- **Télangiectasies du repli gingival antérieur.**
- **Hypertrichose** diffuse ou localisée (**sous-patellaire**).
- Lésions de **vasculite cutanée** (fréquente) avec nécrose et ulcérations.
- **Calcinoses** secondaires avec risque de séquelle fonctionnelle.

- Extra cutané : atteinte digestive fréquente mais atteinte cardiaque et pulmonaire rare.

Avec les DMJ, association au cancer exceptionnelle



FICHES RÉSUMÉS : DM AMYOPATHIQUES

Les DM amyopathiques représentent 2 à 20% des DM et sont définies par :

- **Atteinte cutanée typique**, confirmée par l'histologie,
- **Isolée pendant > 2 ans**
- **Sans atteinte musculaire clinique ou paraclinique**

- Évolution tardive rare mais possible vers une forme avec myosite.
- Recherche systématique de cancer (risque identique à la DM classique).

Les DM amyopathiques sont associées :

- **Aux anticorps anti MDA5**
- **A l'atteinte pulmonaire interstitielle.**



Différence avec la DM hypomyopathique :

- Il est retrouvé une augmentation des CPK, des anomalies myogènes à l'EMG, un hypersignal en T2/STIR à l'IRM, une atteinte musculaire à la biopsie musculaire.
- Mais patient asymptomatique, sans atteinte musculaire clinique

FICHES RÉSUMÉS : DM PARANÉOPLASIQUES

Cancer associé dans 20 à 30% des DM de l'adulte.

➤ Chez la femme : ovaire et sein.

➤ Chez l'homme : bronchiques, digestifs et prostatiques.

DM précède le plus souvent le diagnostic de cancer dans 70% des cas.

➤ Délai diagnostic du cancer associé le plus souvent < 1 an.

➤ Risque accru de cancer 5 ans après le diagnostic de DM.

➤ Pas de parallélisme entre évolution de la DM et cancer : pas un réel syndrome paranéoplasique

D'après le PNDS de 2016 :

➤ Examen clinique complet chez TOUTES les DM

➤ **Examens complémentaires systématiques :**

- TDM TAP
- Calcémie
- Recherche d'une Ig monoclonale

➤ **+ en cas de groupe à risque :
(âge > 50 ans, ac anti-TIF I γ ou NXP2)**

- FOGD et coloscopie
- TEP TDM



➤ **Nouvelle recherche de néoplasie : Rechute < 3 ans OU Résistance au traitement > 6 mois.**

FORMES CLINIQUES DE DERMATOMYOSITES

NOUVELLE CLASSIFICATION



FICHES RÉSUMÉS : DM ANTI MI2 +

Ac anti-Mi2 sont dirigés contre un complexe nucléaire impliqué dans la transcription + remodelage de la chromatine.

Les anticorps Mi2 :

- Dans 10 - 20 % des dermatomyosites
- Ils sont très spécifiques des DM

Si DM à **Ac anti-Mi 2**, DM de meilleur pronostic :

- Risque de cancer faiblement augmenté.
- Risque de pneumopathie interstitielle faible.
- Formes non cortico résistantes

Cliniquement :

Expressivité cutané et musculaire = “**DM classique**” (signes/papules de Gottron, signe du châte, signe de la manucure, érythème liliacé des paupières, signe du revolver, etc ...)



FICHES RÉSUMÉS : DM ANTI TIF1- γ +

TIF1 : facteur de transcription impliqué dans la différenciation cellulaire.

Ac anti-TIF1- γ

- dans **13 à 21% des DM**.
- **Association avec le cancer** dans les DM de l'adulte (Indication à FOGD coloscopie + TEP TDM au diagnostic).
- Association avec l'**absence d'atteinte respiratoire**.

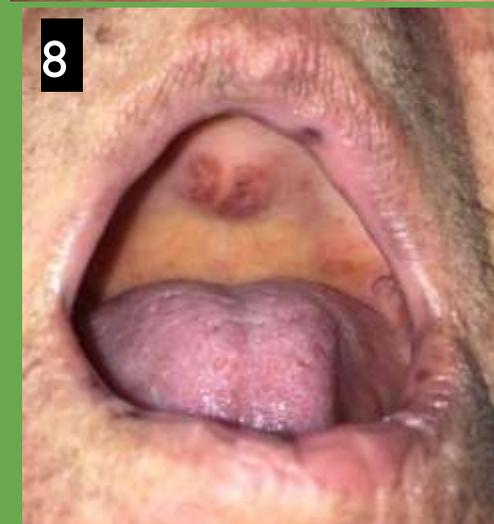
Signes cliniques évocateurs :

- Atteinte cutanée diffuse associée à des **papules hyperkératosiques plantaires**
- **Lésions psoriasiformes (15%)**
- Plaques télangiectasiques et hypopigmentées (**aspect rouge sur blanc**)
- **Patch ovoïde palatin**, très spécifique
- Purpura du scalp et du visage

7



8



**ASSOCIATION AUX
CANCERS**

FICHES RÉSUMÉS : DM ANTI-MDA5 +

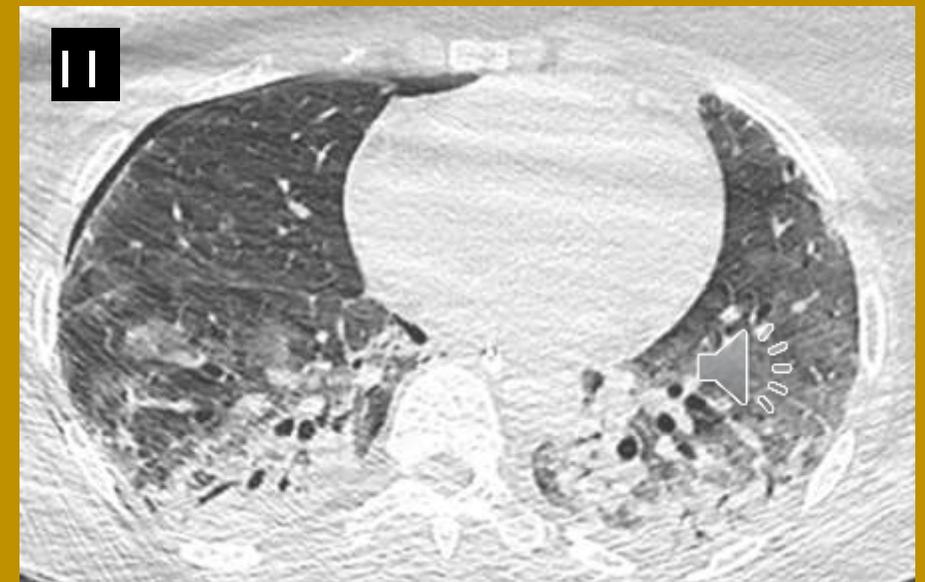
MDA5 : protéine de l'immunité innée impliquée dans les défenses antivirales.

Ac anti MDA 5 :

- **10 à 20% des DMs** (+ fréquent chez les asiatiques)
- Association avec l'**atteinte pulmonaire (90%)** chez l'adulte, fréquente et sévère.
- Risque articulaire augmenté.

Cliniquement **phénotype cutané marqué**

- Fièvre et altération de l'état général.
- **Ulcérations digitales** linéaires/ovales et profondes en regard des articulations de la main.
- Macules/**papules érythémateuses, hyperkératosiques palmaires et interdigitales.**
- Erosions orales, une panniculite, des **mains de mécanicien** et une alopécie diffuse.



FICHES RÉSUMÉS : DM ANTI SAE +

Les Ac anti-SAE dirigés contre protéine nucléaire impliquée dans la conjugaison des protéines.

➤ Chez **8% des malades** ayant une DM.

Phénotype :

- Atteinte **cutanée sévère**, moins souvent d'atteinte pulmonaire, myosite tardive.
- **Pronostic favorable.**
- Effet secondaire hydroxychloroquine : risque réaction paradoxale.
- **Cutané : “Angel wings”**



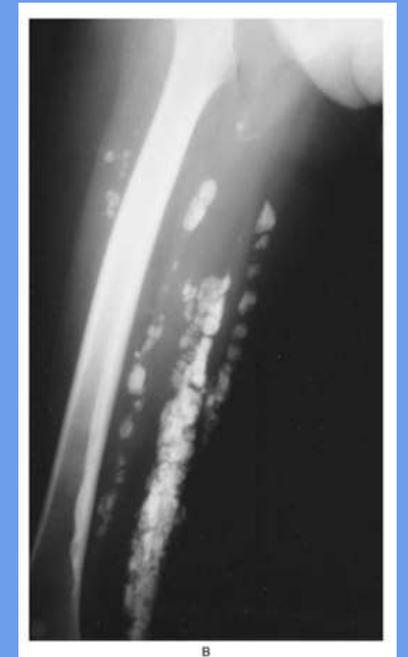
FICHES RÉSUMÉS : DM ANTI NXP2 +

Les Ac anti-NXP-2 (ou anti-MJ) reconnaissent une protéine de la matrice nucléaire.

➤ Associé au **DM juvéniles et aux calcinoses.**

➤ Chez l'adulte, **association avec le cancer (controversé)**

Indication à FOGD/ coloscopie / TEP TDM initial.



FORMES CLINIQUES DE DERMATOMYOSITES

TRAITEMENT DM DE L'ADULTE



FICHES RÉSUMÉS : TRAITEMENT DM DE L'ADULTE

Légende :

AZA : azathioprine

CTC : corticoïdes

CYP : cyclophosphamide

EP : échange plasmatique

HCQ : Hydroxychloroquine

IgIV : immunoglobulines

intra-veineuses

MMF : mycophénolate mofétil

MTX : méthotrexate

RTX : Rituximab

Diagnostic de DM

DM amyopathique

DM avec atteinte musculaire

TOUJOURS CTC ORALE : 1mg/kg

Signe de gravité ?

- Déficit sévère
- Dysphagie
- Atteinte respiratoire
- Atteinte cardiaque

GRAVITÉ RESPIRATOIRE :

CTC en bolus 1g/j pendant 3j +
CYP ou ciclosporine ou tacrolimus
avec relais AZA ou Ig IV

RECHUTE
CTC + MMF

+/- TRT
pneumopathie
associée

Photoprotection

Topiques : DCT / Tacrolimus +/- HCQ
Ig IV si atteinte cutanée sévère

PAS DE SIGNE DE GRAVITÉ :
CTC + MTX (15-30mg / semaine)

RECHUTE PRÉCOCE X1
CTC + AZA (ou d'emblée si CI MTX)
OU : CTC + MTX et IgIV

RECHUTE X2 = PATIENT RÉFRACTAIRE

Majoration CTC ou Ig IV en attendant
efficacité C1 et C2 RTX
(750mg/m² à S0 et S1 puis entretien)

Alternative RTX : MMF / CYP

GRAVITÉ NON RESPIRATOIRE :
CTC + MTX + Ig IV et/ou EP d'emblée

RECHUTE PRÉCOCE
CTC + AZA + Ig IV et ou EP d'emblée
(ou en 1ère ligne si CI MTX)

RECHUTE X2

Thérapeutiques précédentes +
RTX ou MMF ou CYP ou tacrolimus...

BIBLIOGRAPHIE

- 1) Piantanida NA et al. Infrapatellar hypertrichosis: an unusual cutaneous manifestation of juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol*. 2002 Mar-Apr;19(2):132-5
- 2) Ghali FE, Stein LD, Fine JD, Burkes EJ, McCauliffe DP. Gingival Telangiectases: An Underappreciated Physical Sign of Juvenile Dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1 nov 1999
- 3) Qudsiya Z, Waseem M. Dermatomyositis. 2023 Aug 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–.
- 4) Garcia-Cruz, Aranzazu; Garcia-Doval, Ignacio (2010). Gottron's Papules and Dermatomyositis. *New England Journal of Medicine*, 363(12), e17–.
- 5) Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. *Clinic Rev Allerg Immunol*. déc2016;51(3):293-302.
- 6) González Fernández D, Sanz González A, Requena López S. Holster sign as initial manifestation of dermatomyositis. *Rev Clin Esp (Barc)*. 2017 Mar;217(2):119. English, Spanish
- 7) Fiorentino DF et al. Distinctive cutaneous and systemic features associated with antitranscriptional intermediary factor- γ antibodies in adults with dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 2015 Mar;72(3):449-55.



BIBLIOGRAPHIE

- 8) Franciosi E, Blankenship K, Houk L, Rashighi M. Ovoid palatal patch: a clue to anti-TIF1 γ dermatomyositis. *BMJ Case Rep.* 2020 Apr 23;13(4):e234111.
- 9) Concha JSS, Merola JF, Fiorentino D, Werth VP. Re-examining mechanic's hands as a characteristic skin finding in dermatomyositis. *Journal of the American Academy of Dermatology.* avr 2018;78(4):769-775.e2.
- 10) Fiorentino D et al. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study. *J Am Acad Dermatol.* 2011 Jul;65(1):25-34.
- 11) Tillie-Leblond I, Colin G, Lelong J, Cadranel J. Atteintes pulmonaires des polymyosites et dermatopolymyosites [Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis]. *Rev Mal Respir.* 2006 Dec;23(6):671-80. French.
- 12) Inoue S, et al. Diffuse erythema with 'angel wings' sign in Japanese patients with anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme antibody-associated dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 2018 Dec;179(6):1414-1415.
- 13) J.L Bolognia et al. *Dermatology essentials (2021) Elsevier eBooks (2e éd.)*

