

DERMATOMYOSITES

PLAN

I. Généralités : la dermatomyosite

- A. Introduction
- B. Physiopathologie

I. Manifestations dermatologiques des dermatomyosites

- A. Atteintes topographiques
- B. Lésions aspécifiques

I. Manifestations non dermatologiques des dermatomyosites

- A. Atteinte musculaire
- B. Atteinte ORL
- C. Atteinte pulmonaire
- D. Autres atteintes

PLAN

IV. Formes cliniques

- A. Dermatomyosites juvéniles
- B. Dermatomyosites et cancer
- C. Dermatomyosites amyopathiques
- D. Classification selon les anticorps spécifiques :
 - MI2
 - TIF1 γ
 - MDA-5
 - ANTI-SAE et ANTI-NXP-2

V. Diagnostic

- A. Dosage des auto anticorps
- B. Biopsie cutanée
- C. Recherche d'une atteinte d'organe
- D. Critères diagnostiques des dermatomyosites selon le 239ème ENMC (2018)

PLAN

VI. Traitements

- A. 1ère ligne
- B. 2ème et 3ème ligne
- C. Cas particulier de l'atteinte pulmonaire
- D. Atteinte cutanée
- E. Mesures associées

VII. Suivi

VIII. Bibliographie

GÉNÉRALITÉS : LA DERMATOMYOSITE

INTRODUCTION

Maladie auto-immune rare atteignant la **peau** (dermato-) et les **muscles** (-myosite).
Associe une **inflammation cutanée et musculaire** et une **vasculopathie**.
Peut toucher l'adulte (DM) et l'enfant (**dermatomyosite juvénile = DMJ**).

ADULTE

- Incidence : **2 à 20 cas/million d'hab./an**
- Prévalence : **3 à 34/ 100 000 hab.**
- Prédominance **féminine** (70% des cas)
- Plus fréquente chez les **afro-américains**
- **Gradient Nord-Sud**

ENFANT

- Myopathie inflammatoire la **+ fréquente de l'enfant**
- **Très rare (3 à 4 cas/million d'hab./an)**
- Âge médian de début : **7 à 8 ans**
- **25%** des cas surviennent **< 4 ans**

GÉNÉRALITÉS SUR LA DERMATOMYOSITE

INTRODUCTION

Maladie appartenant au groupe des myopathies inflammatoires primitives avec :

- **Polymyosite** : Atteinte musculaire pure
- **Polymyosite de chevauchement** : Associée à une autre connectivite
- **Myopathies nécrosantes** : Nécrose musculaire + atteinte myocardique + Ac anti SRP/HMGCR/HMGcoA
- **Myosites à inclusions** : Atteinte distale asymétrique, Homme > 50 A, inclusion tubulo filamenteuses.

GÉNÉRALITÉS SUR LA DERMATOMYOSITE

INTRODUCTION

Il existe plusieurs classification des DM

Classification historique :

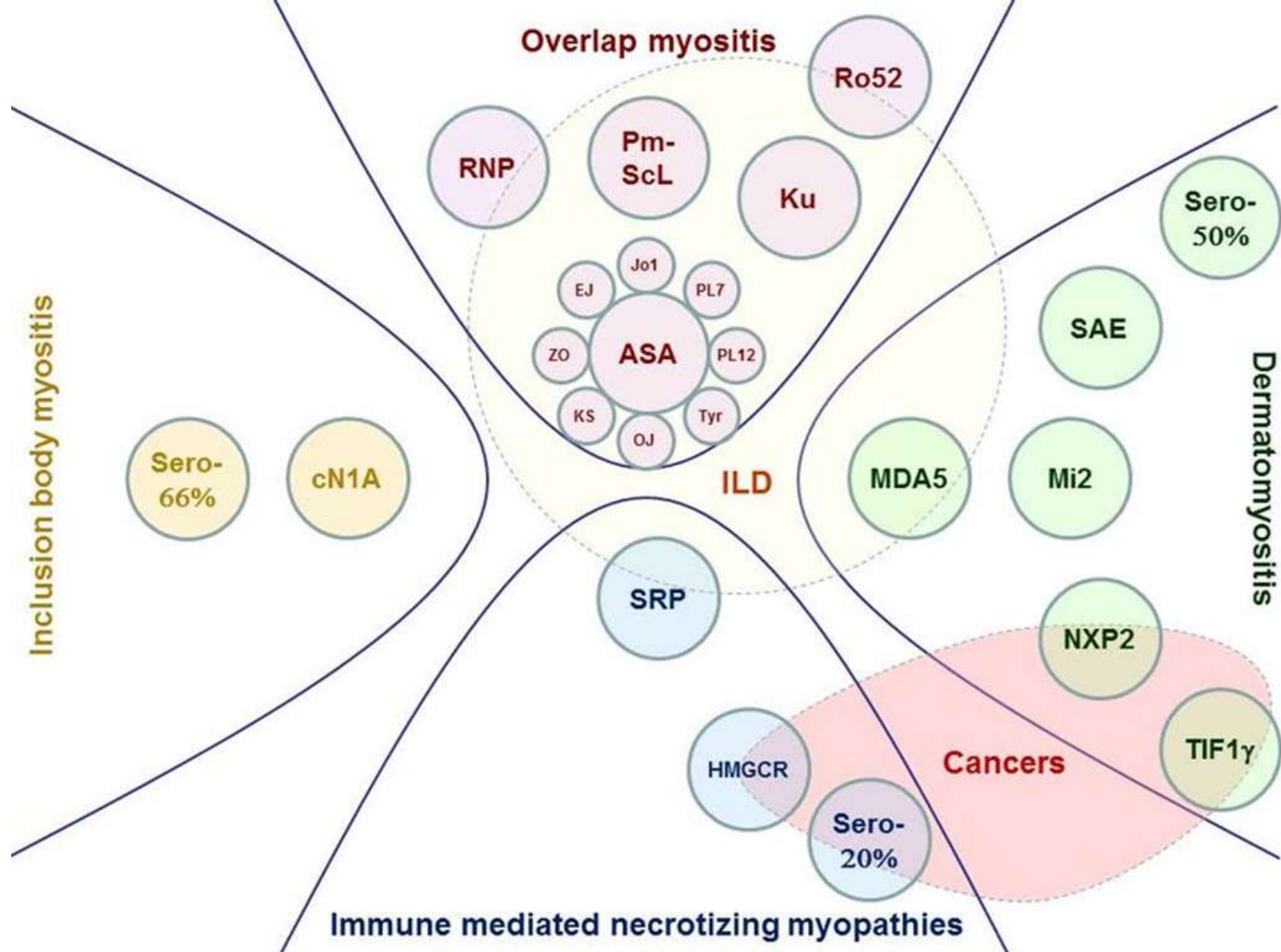
- Dermatomyosite primitive de l'adulte
- Dermatomyosite de l'enfant (dermatomyosite juvénile DMJ)
- Dermatomyosite paranéoplasique
- Dermatomyosite amyopathique
- Dermatomyosite associée aux autres connectivites

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

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

Intérêt:

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



Classification des myopathies inflammatoires idiopathiques
(ASA: anti-synthetase antibodies, sero - : séronégatif)

GÉNÉRALITÉS SUR LA DERMATOMYOSITE

PHYSIOPATHOLOGIE

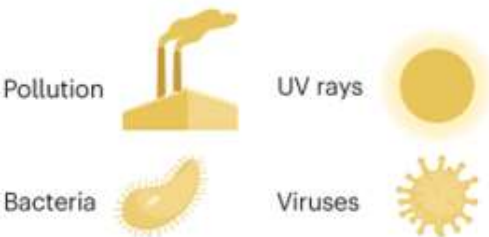
Maladie primitivement vasculaire (cible = cellules endothéliales des capillaires musculaires).

Maladie multifactorielle :

Facteurs **génétiques** (rôle du CMH) + Facteurs **environnementaux** (UV, virus, bactéries...).

- Signature **inflammatoire** (production d'interféron I via les cellules dendritiques plasmacytoïdes CD4+).
- **Activation du complément** (C3 et CAM) avec **ischémie** puis **nécrose capillaire musculaire**.
- Surexpression de **molécules d'adhésion endothéliale** (VCAM1, ICAM1) = adhésion des **cellules inflammatoires T CD4+**.
- **Réponse inflammatoire incontrôlée** avec différents acteurs immunitaires (cellules dendritiques, lymphocytes B, lymphocytes TCD4+ Th1 et Th17...).

a Environment



b Genetics

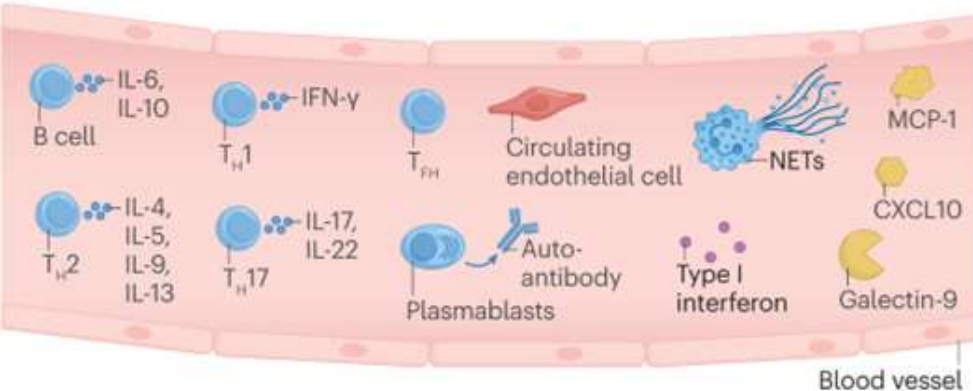
-
- 8.1 ancestral haplotype
 - *HLA-DRB1*03:01* (amino acid position 37 of HLA-DRB1)
 - R620W variant of *PTPN22*
 - *TYK2* variant

c Type I interferon signalling

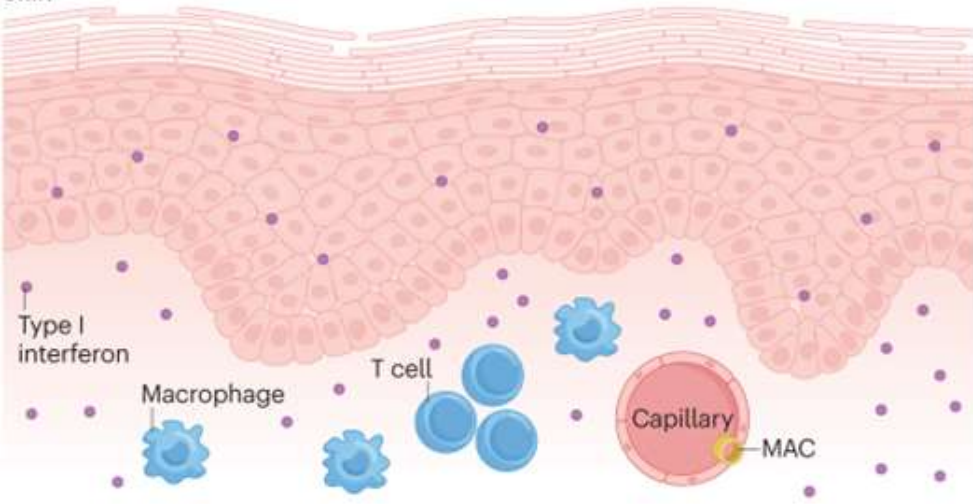


d Immune dysregulation

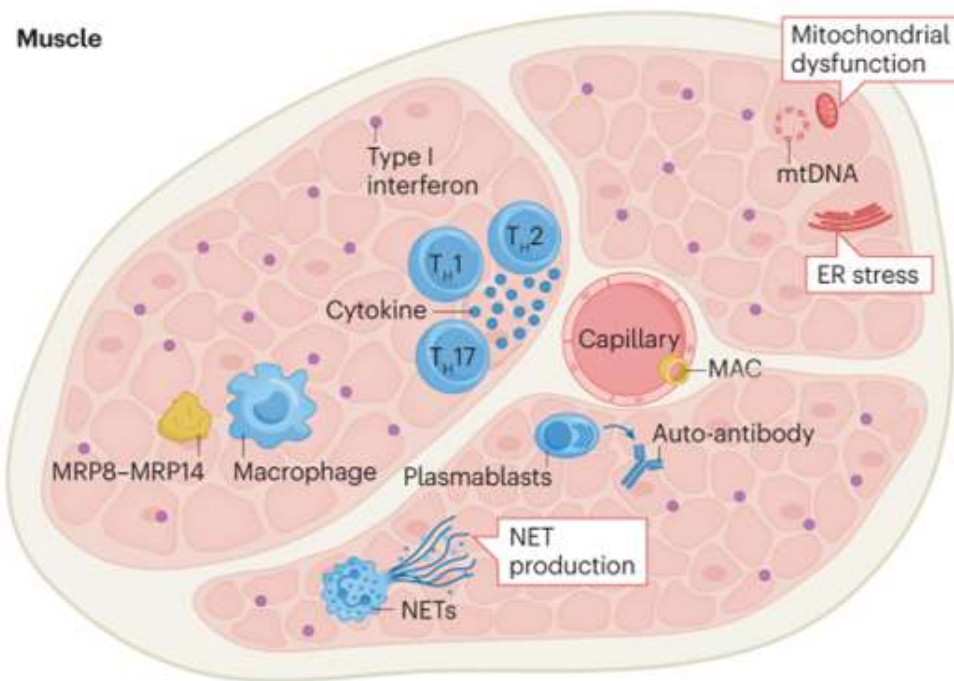
Blood



Skin



Muscle



Facteurs impliqués dans la physiopathologie des DM

Papadopoulou, C. *et al.* Juvenile idiopathic inflammatory myositis: an update on pathophysiology and clinical care. *Nat Rev Rheumatol* 19, 343–362 (2023).

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DERMATOMYOSITES

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DERMATOMYOSITES (DM)

INTRODUCTION

Les lésions cutanées précèdent les manifestations musculaires dans >50% des cas, 3 à 6 mois avant.

On distingue :

- **les lésions dites spécifiques** caractérisées par une atteinte de la jonction dermo épidermique : **dermite de l'interface.**
- **Et les lésions non spécifiques, vasculaires ou non.**

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES**

Signe cutané majeur : Érythème héliotrope.

Érythème **rose – lilacé**, symétrique, parfois discrètement squameux.

Atteinte du visage : Oedème rose violacé des paupières « **en lunette** ».

Classiquement :

- Prédomine sur les paupières supérieures + les joues, le nez, le front, les tempes et les oreilles.
- Respect de la pointe/crête du nez, le pourtour des lèvres et les sillons nasogéniens.



Érythème lilacé des paupières supérieures

Qudsiya Z, Waseem M. Dermatomyositis. 2023 Aug 7. In: StatPearls [Internet].



Érythème caractéristique des paupières avec extension aux joues

Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). *McKee's Pathology of the*



Érythème du visage prédominant au front et aux paupière avec oedème important des paupières inférieures

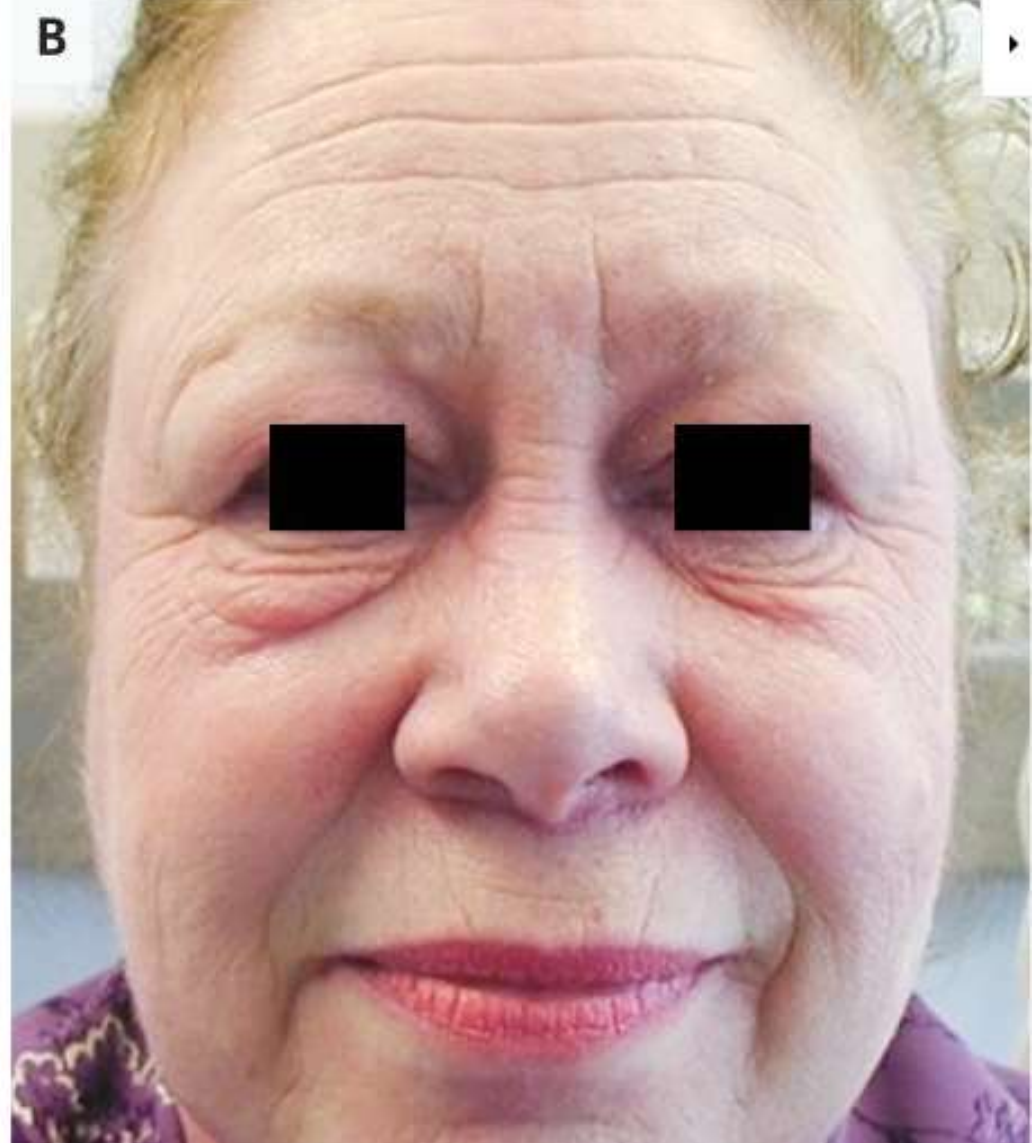
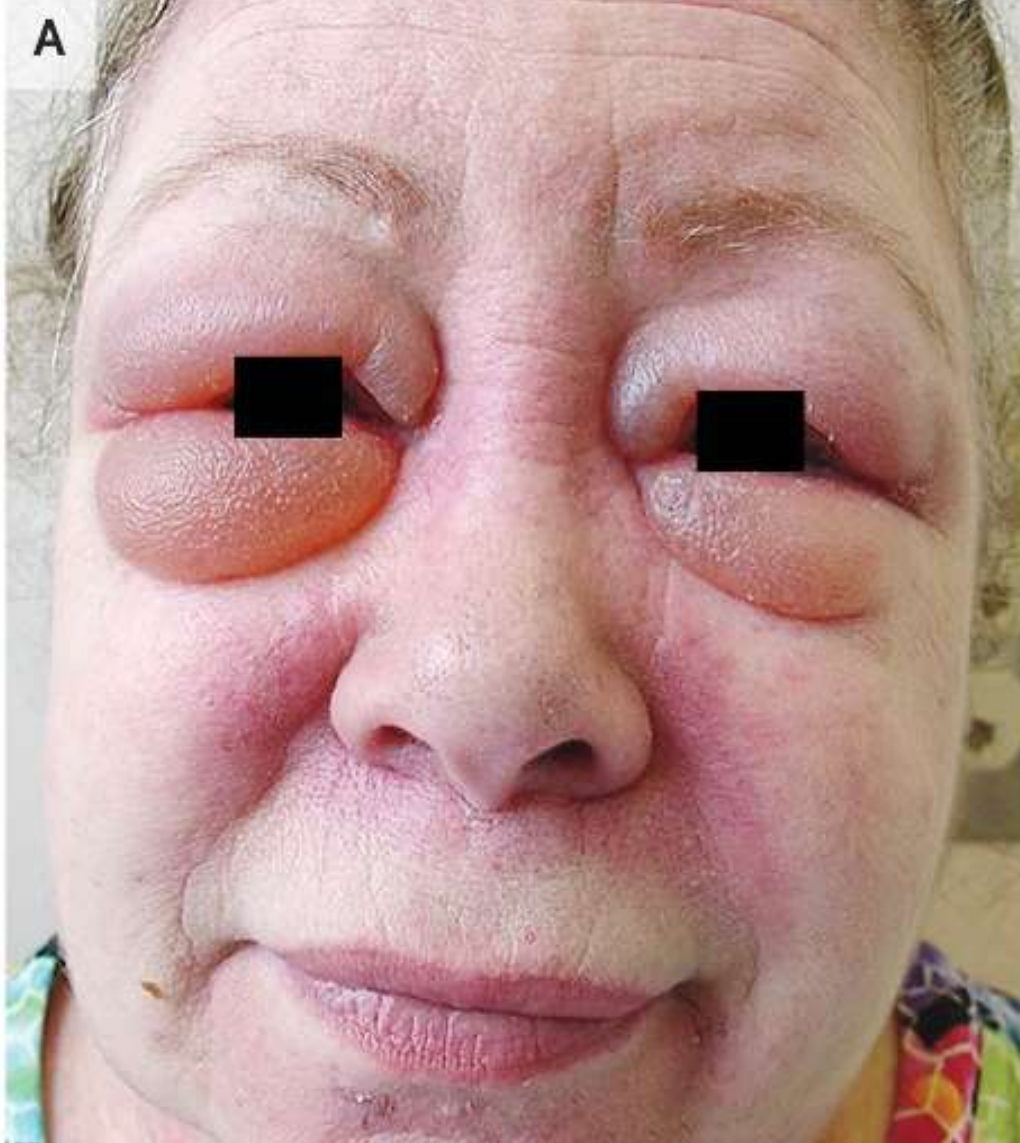


Rash héliotrope dans le cadre
d'une découverte de
dermatomyosite associée à un
carcinome du thymus

A) Avant chirurgie

B) Après chirurgie

Barré M, Delaporte E, Berbis P,
Benzaquen M. Severe dermatomyositis
revealing a thymic carcinoma: Did
rituximab delay the diagnosis?
Dermatol Ther. 2020
Nov;33(6):e14016.



Œdème péri orbitaire majeur, presque bulleux
A. Avant traitement B. Après 2 mois de traitement

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES**

Atteinte des mains (I):

Signe de Gottron : **macules érythémateuses**, +/- squameuses disposées **en bandes** le long des tendons extenseurs

(NB : A la différence de l'atteinte lupique, où l'érythème épargne classiquement les articulations interphalangiennes)

Papules de Gottron : associé à des **papules plates, infiltrées et violines**.

Papules de « Gottron inversées » : papules rouges disposées en « **feuillet de livre** » en regard des **plis palmaires des doigts** : signe rare mais très caractéristique.

- **Associé à des atteintes pulmonaires** interstitielles rapides + Mauvais pronostic.
- **Associé aux Ac anti MDA 5.**



Érythème en bandes et papules de Gottron chez un enfant de 10 ans

Garcia-Cruz, Aranzazu; Garcia-Doval, Ignacio (2010). Gottron's Papules and Dermatomyositis. New England Journal of Medicine, 363(12), e17–.



Érythème en bandes, épargnant les articulations dans le cadre d'un lupus cutané

Frances C; La main des connectivites : problèmes diagnostiques et thérapeutiques. Le point de vue du dermatologue ; réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie # 222_Mars 2013_Cahier I

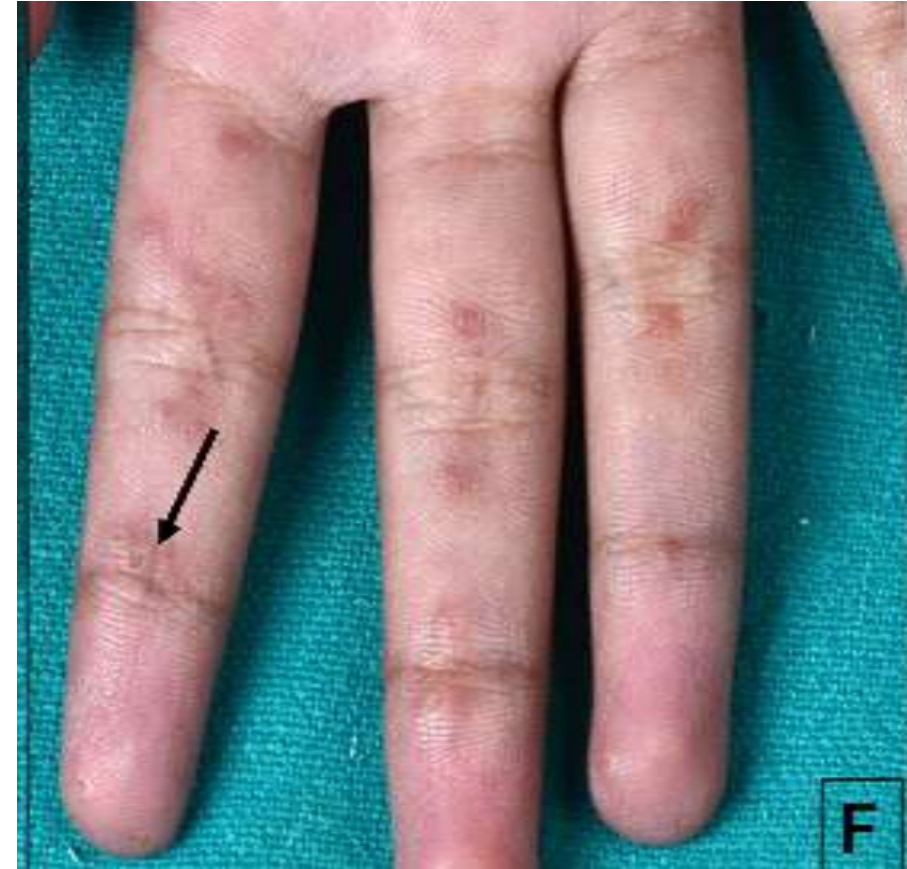


Signe de Gottron sur les dernières phalanges associé à des papules de Gottron sur les articulations interphalangiennes proximales

Barré M, Delaporte E, Berbis P, Benzaquen M. Severe dermatomyositis revealing a thymic carcinoma: Did rituximab delay the diagnosis? Dermatol Ther. 2020 Nov;33(6):e14016.



Signe et papules de Gottron sur les articulations interphalangiennes proximales des deux mains



Papules de « Gottron inversées » situées à la face palmaire de la main dans le cadre d'une dermatomyosite juvénile

Jindal AK, Guleria S, Pilania RK, Bishnoi A, Vinay K, Dogra S, et al. Inverse Gottron papules in juvenile dermatomyositis: an under recognized clinical entity. Rheumatol Int. juin 2018;38(6):1153-60.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES**

Atteinte des mains (2): Lésions vasculaires

- **L'érythème congestif de la sertissure des ongles** des mains et parfois des pieds témoigne de l'**atteinte vasculaire**.
 - Signe « de la manucure » : Repli unguéal douloureux à la pression / refoulement des cuticules.
 - Associé à un épaissement de la cuticule, parfois hémorragique, et la présence de **mégacapillaires** souvent visible à l'œil nu.

- **Un syndrome de Raynaud**, en règle générale modéré dans 10-15% des cas.



Signe de la manucure et érythème péri unguéal

Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. *Clinic Rev Allerg Immunol.* déc 2016;51(3):293-302.

Mégacapillaire du repli unguéal visible à l'oeil nu

Roberts-Thomson PJ et al. Clinical utility of nailfold capillaroscopy. *Intern Med J.* 2023 May;53(5):671-679.



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES**

Atteinte du tronc et du cou:

- Signe du châle : **macules érythémateuses et violacées** étendues, symétriques.
Touche la face postérieure du cou, la **partie haute des épaules** et la racine des membres supérieurs.
- Érythème en « V » : Atteinte **antérieure du cou** et haut de la poitrine.
- Érythème flagellé possible si **disposition linéaire** des macules.
- Poikilodermie = **Atrophie épidermique + Télangiectasies + Hypo/Hyperpigmentation.**
 - Prédilection sur la partie haute du tronc.
 - Evolution chronique des macules violacées.



Signe du « châle », érythème en « V » et érythème flagellé du dos

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.



Autre représentation d'un érythème en « V » caractéristique



Érythème étendu du tronc dans un contexte de dermatomyosite paranéoplasique



Atrophie cutanée,
hypopigmentation et
télangiectasies du poignet et
du dos des mains réalisant un
aspect de poikilodermie lors
d'une dermatomyosite
ancienne

Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J.,
&
McKee, P. H.;(2012). *McKee's
Pathology
of the Skin : with clinical
correlations.*



Aspect plus typique de
poikilodermie du décolleté

Cribier, B., & Battistella, M. (2015). *Dermatologie. De la clinique à la
microscopie.*
Elsevier Masson

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM :

ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES

Atteinte des membres inférieurs :

Signe de « l'étui du revolver » : Macules érythémateuses et violacées, bilatérales et symétriques sur la **face latérale des cuisses**

Aspect similaire aux **papules de Gottron** avec atteintes **des genoux** et malléoles externes



Papules de Gottron des genoux

Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. Clin Rev Allerg Immunol. déc2016;51(3):293-302.



Signe de “l’étui de revolver” ou “holster sign”

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.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES**

Atteinte des membres inférieurs (2)

Panniculite, 2 formes :

I. Précoce : manifestation rare en phase active.

Plaques et nodules douloureux, prédominant aux membres inférieurs, + souvent chez la femme.

- Histologie : Similaire à celle du lupus profond, avec un infiltrat lymphocytaire et plasmocytaire lobulaire + une dermite de l'interface +/- vascularite associée (leucocytoclasie, épaissement pariétal des vaisseaux, nécrose fibrinoïde).

I. Tardive : Liée à une dégénérescence calcique dystrophique du tissu adipeux, notamment dans les formes juvéniles.

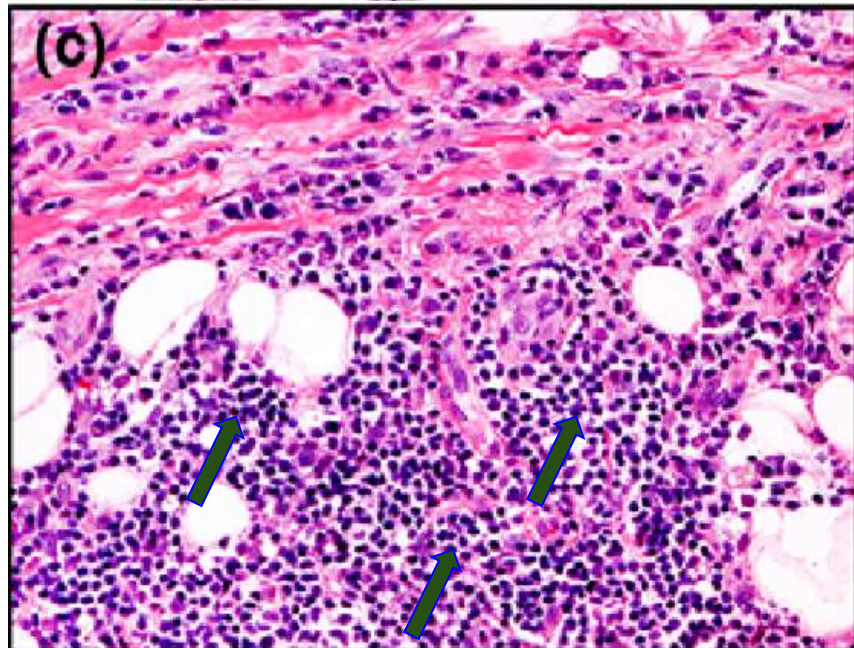
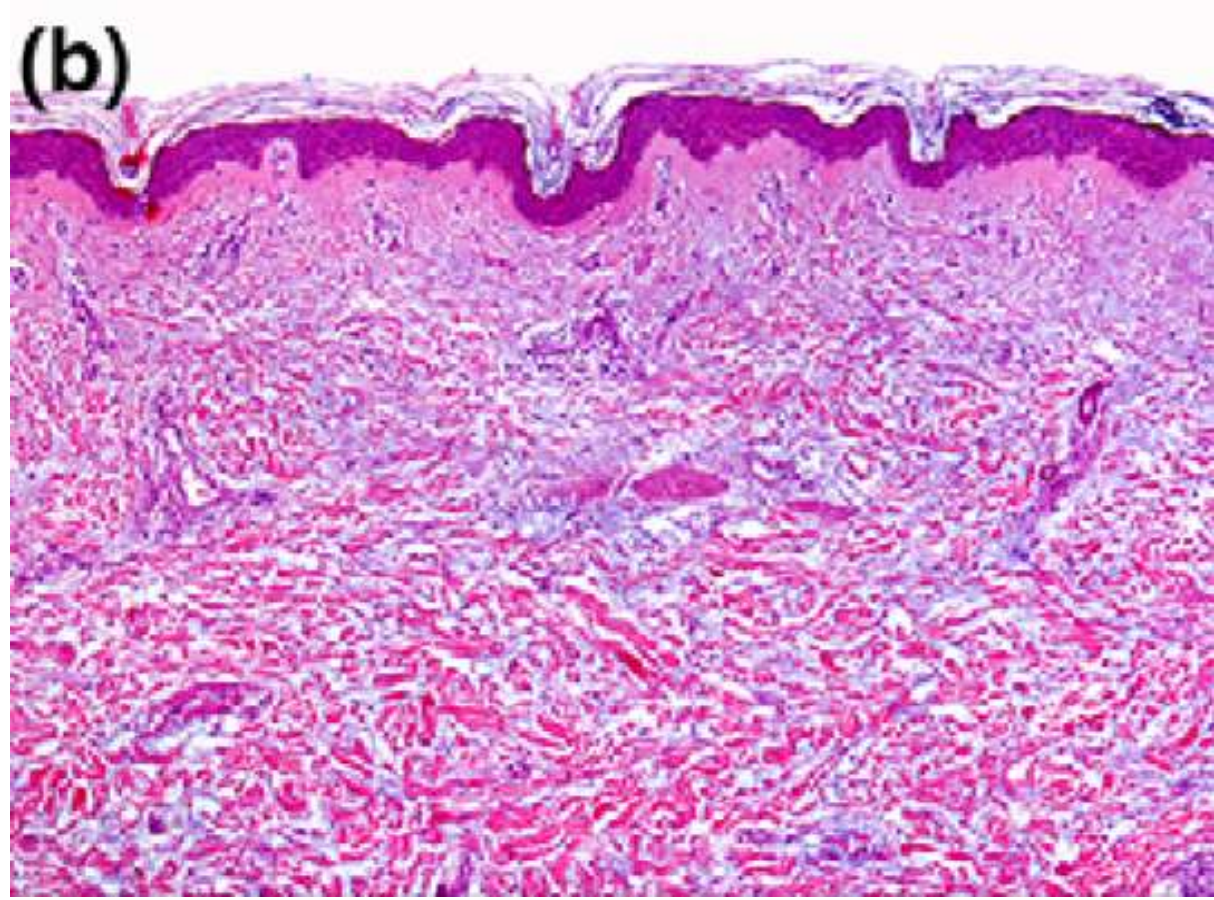
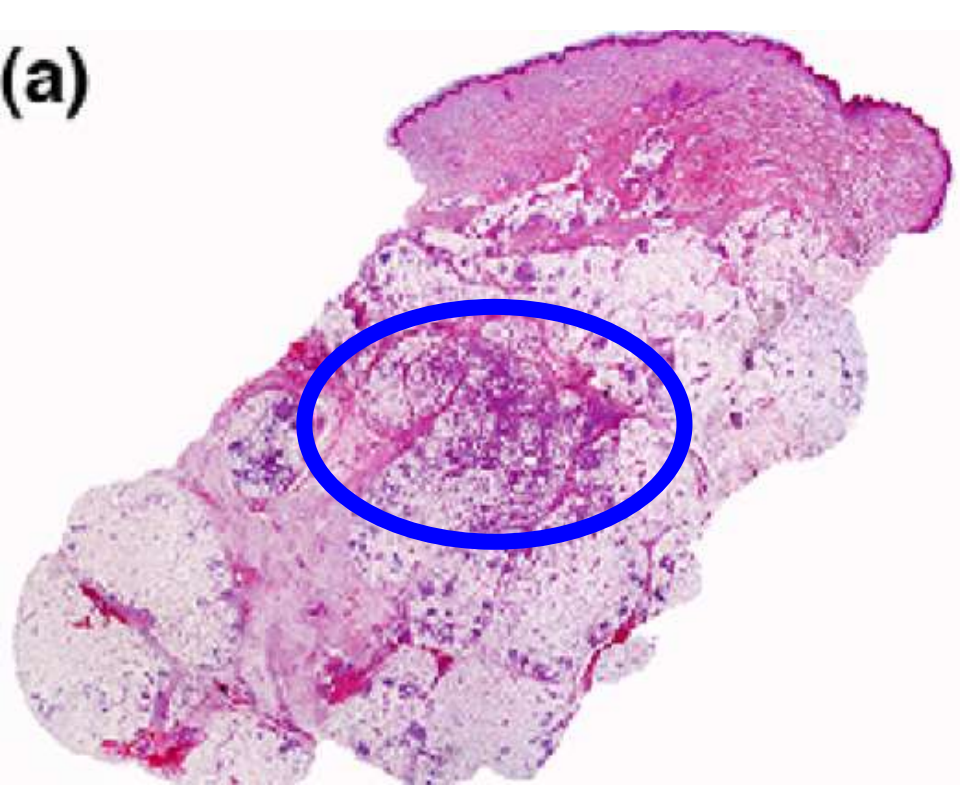
- Histologie : Nécrose adipocytaire, granulomes calcifiés.



- A. Plaque érythémateuse et infiltrée de la cuisse.
- A. Lésions tardives nodulaires et hyperpigmentation post inflammatoire.
- A. Nodule érythémateux à l'arrière de la cuisse.
- A. Lipodystrophie séquellaire.

Panniculite et dermatomyosite : clinique

Santos-Briz A, Calle A, Linos K, Semans B, Carlson A, Sangüeza OP, et al. Dermatomyositis panniculitis: a clinicopathological and immunohistochemical study of 18 cases. Acad Dermatol Venereol. août 2018;32(8):1352-9.

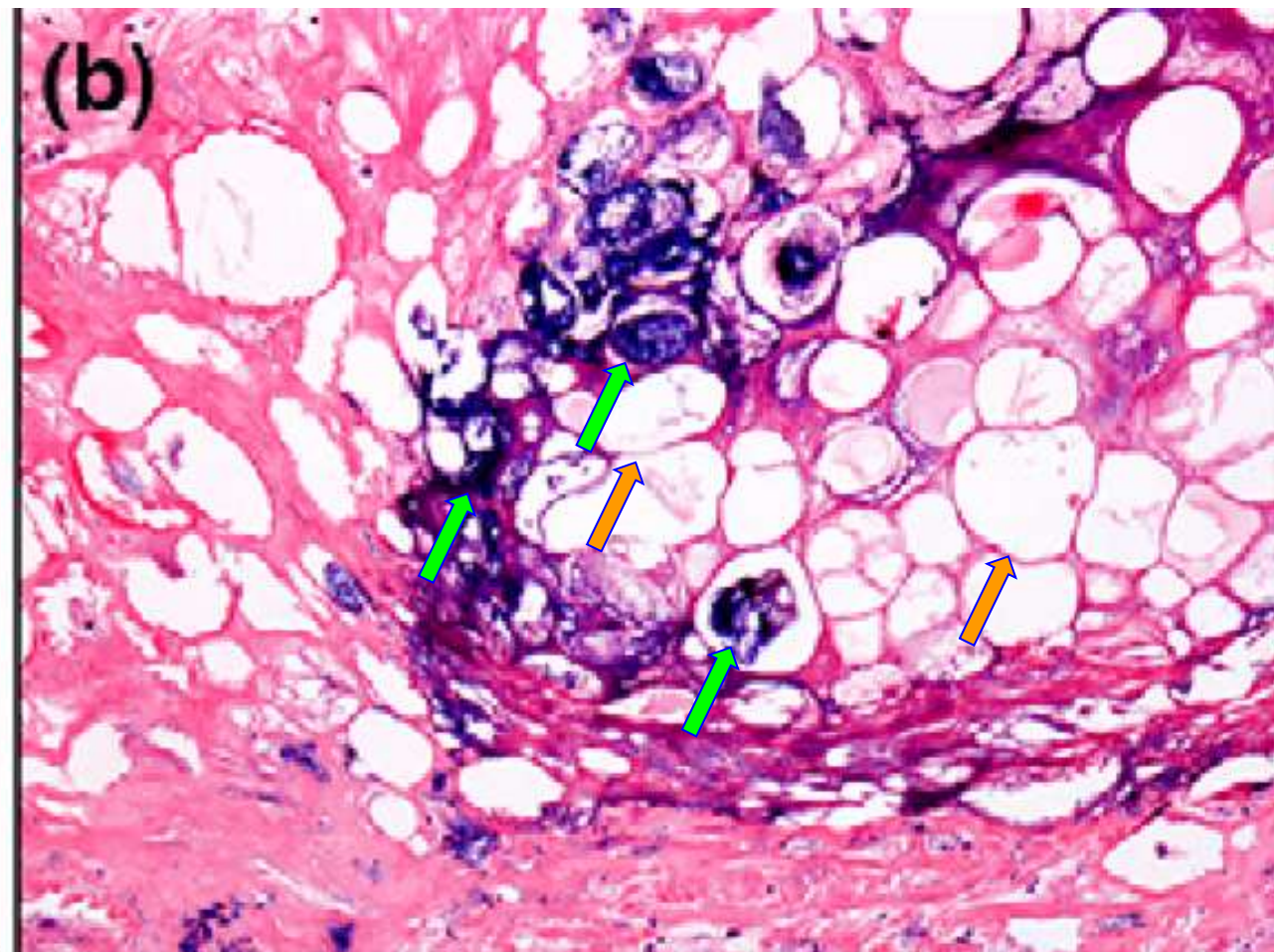
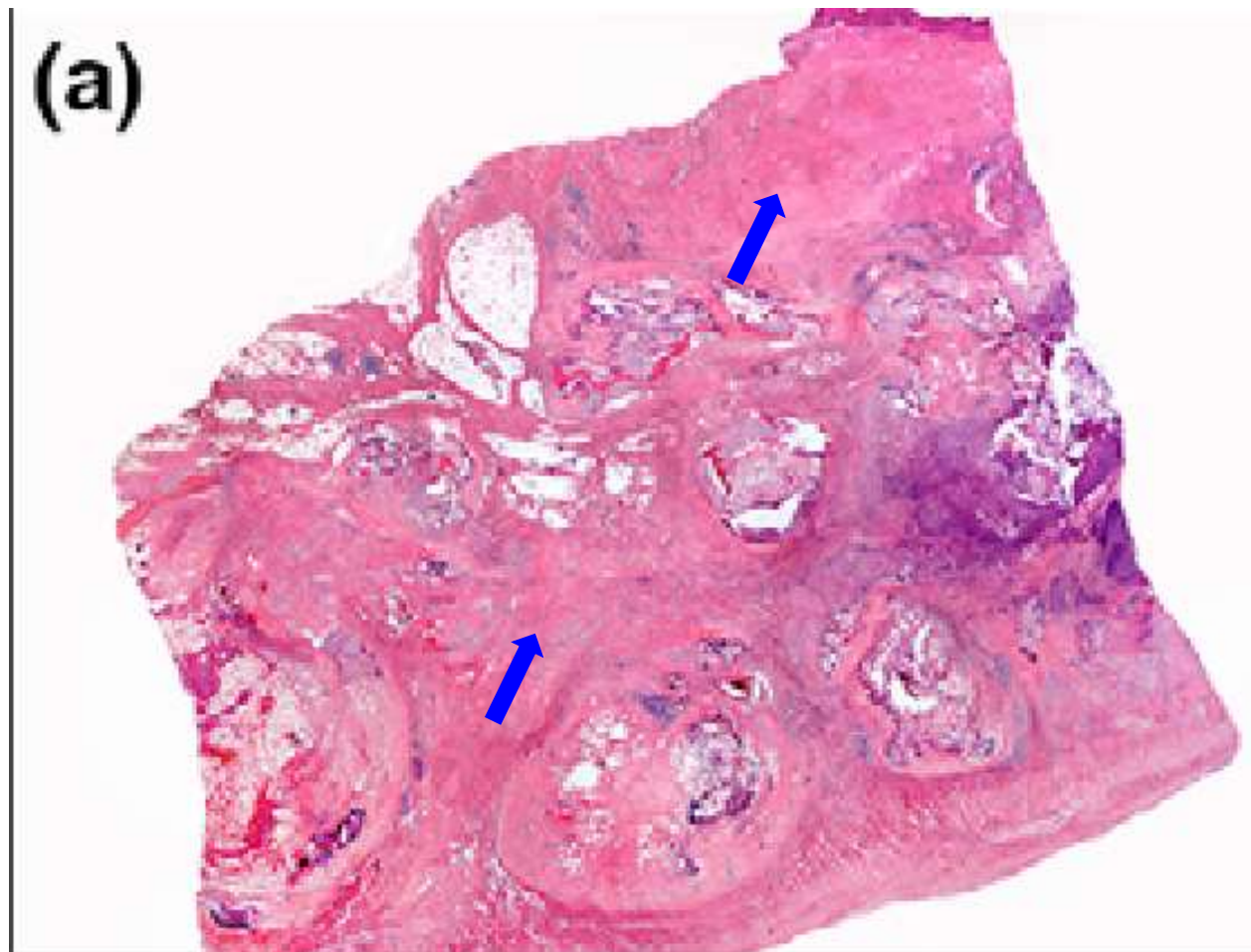


Panniculite et dermatomyosite : histologie, lésions précoces

(a). Panniculite lobulaire avec infiltrat lymphocytaire qui s'intercale entre les adipocytes (entouré en bleu)

(b)/(c). Dermite de l'interface avec prédominance de lymphocytes (marqués par des flèches grises sur l'image c)

Santos-Briz A, Calle A, Linos K, Semans B, Carlson A, Sangüeza OP, et al. Dermatomyositis panniculitis: a clinicopathological and immunohistochemical study of 18 cases. Acad Dermatol Venereol. août 2018;32(8):1352-9.



Panniculite et dermatomyosite : histologie de lésions tardives

Sclérose dermique et hypodermique, adipocytes calcifiés.

(a) : Remaniement cicatriciels secondaire à l'inflammation chronique (flèches bleues)

(b) : Adipocytes calcifiés (marqués par les flèches vertes) VS adipocytes sains (flèches oranges)

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM :

ATTEINTES TOPOGRAPHIQUES

Atteinte des muqueuses : rare

- **Érythème rouge vif vernissé des lèvres**, des faces internes des joues et du palais dur +/- érosions.
- Possible atteinte de la **langue avec dépapillation**.
- **Œdème** des lèvres et des gencives.
- **Télangiectasies des gencives** = similaires aux méga capillaires du repli de l'ongle



Œdème des lèvres et glossites avec dépapillation dans le cadre d'une dermatomyosite juvénile



Télangiectasies des gencives lors d'une DM

Ghali FE, Stein LD, Fine JD, Burkes EJ, McCauliffe DP. Gingival Telangiectases: An Underappreciated Physical Sign of Juvenile Dermatomyositis. Arch Dermatol 1 nov 1999

Gonçalves LM et al. Oral manifestations as important symptoms for juvenile dermatomyositis early diagnosis: a case report. International Journal of Paediatric Dentistry. janv 2011;21(1):77-80.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **LÉSIONS ASPÉCIFIQUES**

Lésions aspécifiques = pas de dermite de l'interface à l'histologie

- Le prurit signe fréquent et sous-estimé de la DM :
 - **Différenciation avec le lupus érythémateux cutané au cours duquel il est rarement observé.**
 - il pourrait constituer un facteur prédictif d'association à un cancer.

- Mains de mécaniciens : Aspect de mains calleuses
 - **Hyperkératose fissuraire bilatérale, confluyente et symétrique.**
 - Atteinte du bord cubital du pouce et des bords radiaux des 2-3^{ème} doigts.
 - Sévérité décroissante du 1^{er} au 5^{ème} doigt.

Diagnostic différentiel :

- Dermite allergique de contact mais pas de vésicules/pas de prurit/ cortico résistance.
- Papules de Gottron de disposition linéaire.



A. Mains de mécanicien



B. Papules de Gottron linéaires du bord latéral de l'index

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.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **LÉSIONS ASPÉCIFIQUES**

La dermatomyosite de type Wong :

Papules érythémateuses, kératosiques et folliculaires .

Aux extrémités et sur les surfaces d'extension des membres.

+/- associée à une kératodermie localisée aux paumes, plus rarement généralisée.

 Tableau **similaire au Pityriasis rubra pilaris** (mais pas de coloration « orangée »)

Rapportée chez l'adulte et l'enfant, $\simeq$ 30 cas dans la littérature.



Papules folliculaires et kératosiques dans le cadre de dermatomyosite de Wong

Chai L, Liu ZH. Wong-type dermatomyositis. Med J Aust. 2023 Feb 20;218(3):113.

Ishikawa M, Yamamoto T. Wong-type dermatomyositis: A first report from Japan. The Journal of Dermatology déc 2017

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **LÉSIONS ASPÉCIFIQUES**

- **Une mucinose en plaques ou un scléromyxoedème :**
 - Rare, succède le plus souvent aux manifestations musculaires.
 - Se présente sous forme de **larges plaques infiltrées et de couleur peau normale**
Ou par des **lésions thoraciques érythémateuses et réticulées.**
- De même que l'œdème des paupières, des œdèmes segmentaires mobiles plus ou moins sévères sont possibles.



Papules couleurs chair dans le cadre d'une mucinose associée à une DM

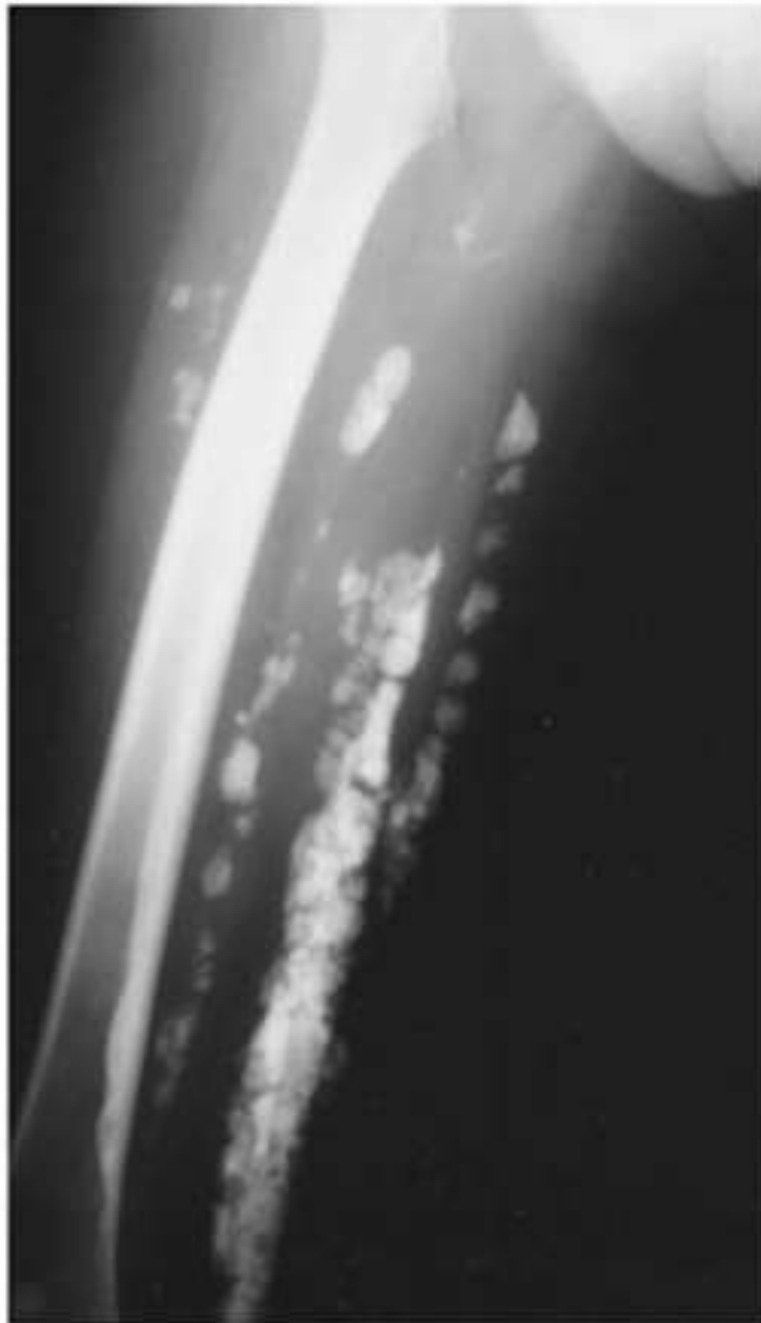
MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES DM : **LÉSIONS ASPÉCIFIQUES**

Les calcifications cutanées : Dépôts granuleux de calcium entourés d'une réaction inflammatoire chronique et d'une fibrose.

- Plus fréquentes **chez l'enfant (30-70 %)** que chez l'adulte (10 %).
- Localisation sur les **régions péri-articulaires proximales** des membres, les plis axillaires, les hanches, les reliefs des coudes et des genoux.
- Épargnent les régions inter phalangienne et les pulpes digitales ($\neq$ Sclérodermie systémique).
- Blindage cutané, ulcération et fistulisation à la peau.

Calcifications profondes :

- Tissus conjonctif et graisseux (muscle/tendons/fascia) respecte les os et les viscères.



Calcinoses cutanées du coude,
retrouvées à la radiographie de la
jambe droite

J.L Bolognia et al. Dermatology essentials (2021)
Elsevier eBooks (2e éd.)

MANIFESTATION DERMATOLOGIQUE DES DM : RÉSUMÉ

Visage	Érythème liliacé	Œdème péri orbitaire	Photo sensibilité			
Mains	Signe de Gottron	Papules de Gottron	Papules de gottron inversées			
Décolleté et tronc	Signe du V	Signe du châte	Érythème flagellé	Poïkilodermie		
Membres inférieurs	Signe du revolver	Papules de Gottron				
Muqueuses	Érosions muqueuses	Dépapillation linguale	Œdème des lèvres			
Aspécifique	Photo sensibilité	Mucinoses Scléromyxoedème	Calcinose	DM Wong	Prurit	Mains de mécanicien
Vasculaire	Raynaud	Signe de la manucure	Méga capillaire	Télangiectasie des gencives		

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DERMATOMYOSITES

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : ATTEINTE MUSCULAIRE

Déficit myogène, proximal et symétrique. Inaugural ou apparaît secondairement.

Evaluation clinique : Signe du tabouret

Myalgie au premier plan, atrophie musculaire rare (plutôt chez les formes évolutives + chez enfant).

Gravité : atteinte des muscles pharyngés avec dysphagie et trouble de la déglutition.



MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTE MUSCULAIRE**

Evaluation paraclinique :

I) Biologie :

- **Élévation des CPK**, des aldolases, des LDH et des transaminases : évocateur mais inconstant.

I) **L'EMG** met en évidence des **anomalies myogènes** évocatrices :

- Au repos : abondance des potentiels de fibrillation, potentiels lents de dénervation et salves pseudo myotoniques.
- Lors de la contraction musculaire : réduction de la durée et de l'amplitude des potentiels d'unité motrice.
- Absence d'anomalie de la conduction nerveuse motrice et sensitive.



Ces anomalies électromyographiques sont cependant inconstantes, dispersées et multifocales imposant d'**explorer plusieurs groupes musculaires**.

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTE MUSCULAIRE**

Evaluation paraclinique :

3) **IRM musculaire :**

- **Sensibilité >70%** pour les myosites.

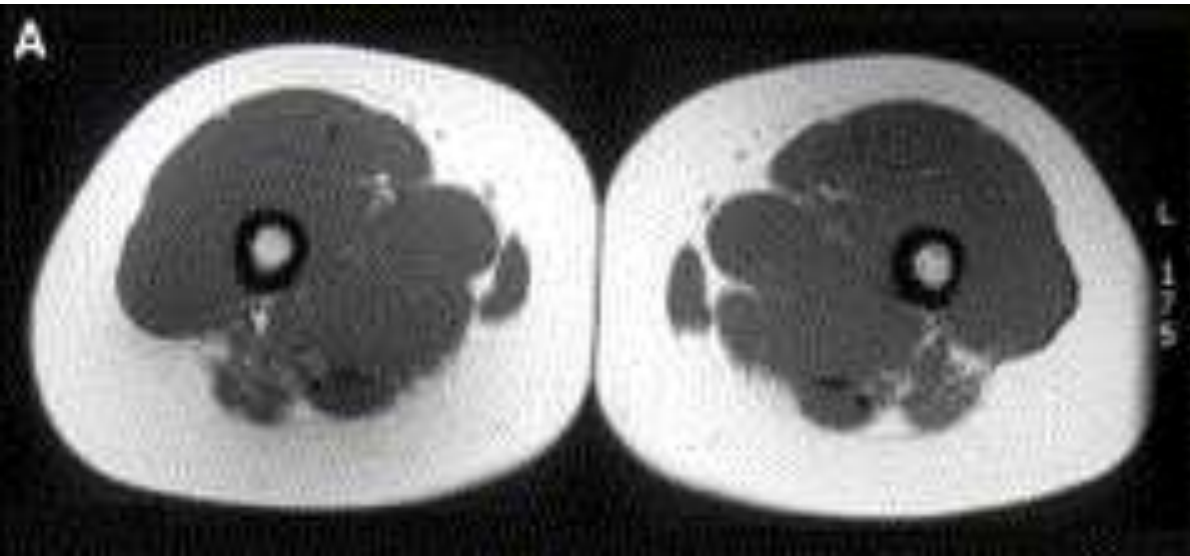
- **Analyse en séquences STIR ou T2 :**

Anomalies non spécifiques à type d'hypersignaux multifocaux ou diffus (oedème) intramusculaires et prédominant au niveau de la partie proximale des membres.

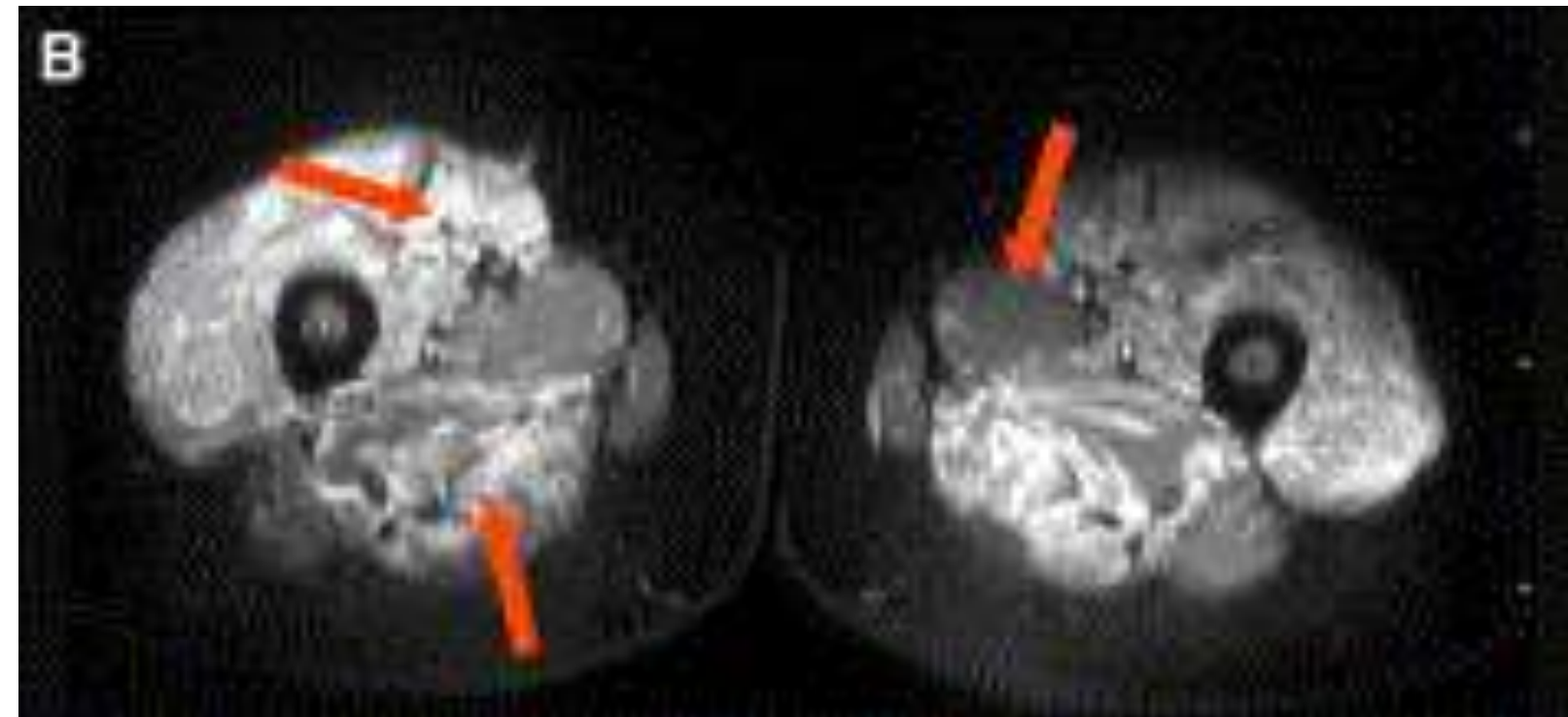
- Intérêt pour **suivi maladie/guider la biopsie/dépister la myopathie cortisonique.**

- **Score validé pour la DMJ** pour évaluer sévérité atteinte.

IRM avec coupe axiale de cuisse chez une patiente avec DM



- A. Aucune anomalie n'est décelable sur la séquence T1 les muscles sont de volume et de signal normaux.
- B. Grandes plages en hypersignal sont visibles dans les trois groupes musculaires (*) sur la séquence STIR.



Dion E, Chérin P. Apport de l'IRM musculaire dans les myopathies inflammatoires [Use of muscular MRI in inflammatory myopathies]. Rev Med Interne. 2004 Jun;25(6):435-41.

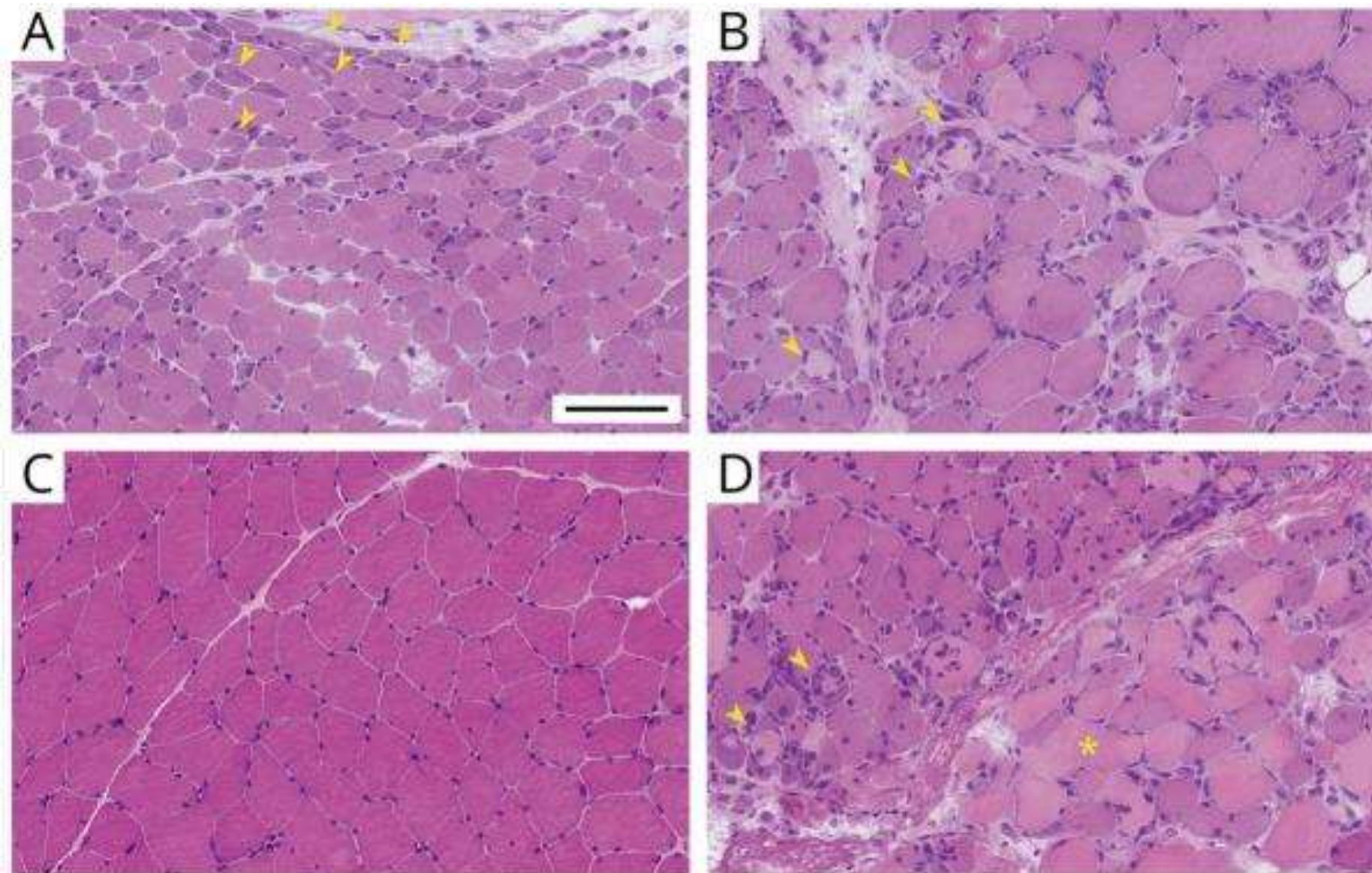
MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTE MUSCULAIRE**

Evaluation paraclinique : 4) Histologie sur biopsie musculaire :

- Signes communs aux myopathies inflammatoires :
 - **Foyers de nécrose** focale et des **foyers de régénération** des fibres musculaires
 - **Infiltrats inflammatoires** mononucléés de lymphocytes B, T et de macrophages.

- Signes plus spécifiques à la DM :
 - Dépôts intravasculaires d'IgG et IgM et de complément.
 - **Lyse musculaire d'origine ischémique** avec atrophie périfasciculaire réactionnelle suivie d'une diminution du nombre de capillaires par fibre musculaire.
 - Vacuoles ischémiques à l'emporte-pièce.
 - **Infarctus musculaires.**
 - **Infiltrat** inflammatoire essentiellement **périvasculaire.**

 Intérêt discutable de la biopsie musculaire lors d'une DM typique sur le plan cutané avec paraclinique compatible, geste invasif.



A. Atrophie périfasciculaire et vaculaire ischémiques à l'emporte pièce (flèche jaune)

A. MI2 : Nécrose périfasciculaire

A. MDA 5 : Aspect normal

A. NXP2 : Micro infarctus (astérix)

Biopsie musculaire de différents DM selon le type d'anticorps retrouvé au DOT Myosite; coloration HES

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTE ORL**

L'atteinte ORL de la dermatomyosite est associée à l'atteinte musculaire.

Les signes cliniques les plus fréquents sont :

- La **dysphagie** et l'odynophagie
- La **dysphonie et voix nasonnée**
- Les **fausses routes**
- La **parésie du voile du palais**

Évaluation systématique à l'interrogatoire et par des tests simples (toux à la déglutition, test au verre d'eau et temps pour ingérer 100 ml d'eau par exemple)

L'atteinte de la déglutition avec la présence de fausses routes est un **signe de gravité** de la dermatomyosite :

- Mortalité augmentée, risque de **pneumopathie d'inhalation**

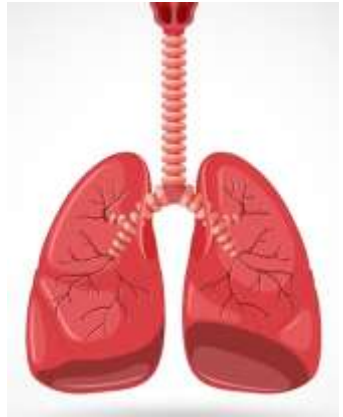
MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM :

ATTEINTE PULMONAIRE

Les **atteintes pulmonaires** représentent **5 à 45% des cas** selon le type de DM.

Atteintes les plus fréquentes :

- **Pneumopathie interstitielle (10 à 15 %).**
- **Pneumopathie d'inhalation** liée en partie aux troubles moteurs pharyngo-oesophagiens (10 à 20%).
- Hypoventilation alvéolaire secondaire à une atteinte des muscles striés respiratoires (4 à 8%).
- Pneumopathies infectieuses éventuellement opportunistes secondaires à l'immunodépression.



Les autres atteintes, moins fréquentes : HTAP isolée, pneumothorax, pneumopathie interstitielle iatrogène (méthotrexate) ...

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM : **ATTEINTE PULMONAIRE**

La pneumopathie interstitielle diffuse :

Inaugurale dans 20 à 50% des cas, précédant parfois de plusieurs mois les signes musculaires ou cutanés.

Fréquente et sévère au cours des DM anti-MDA5 positives.

Le tableau clinique :

- Le plus souvent dyspnée progressive, parfois infra clinique, révélée par une radiographie thoracique systématique.
- Parfois tableau brutal et bruyant se traduisant par une dyspnée fébrile, une toux sèche ou un syndrome de détresse respiratoire aiguë.



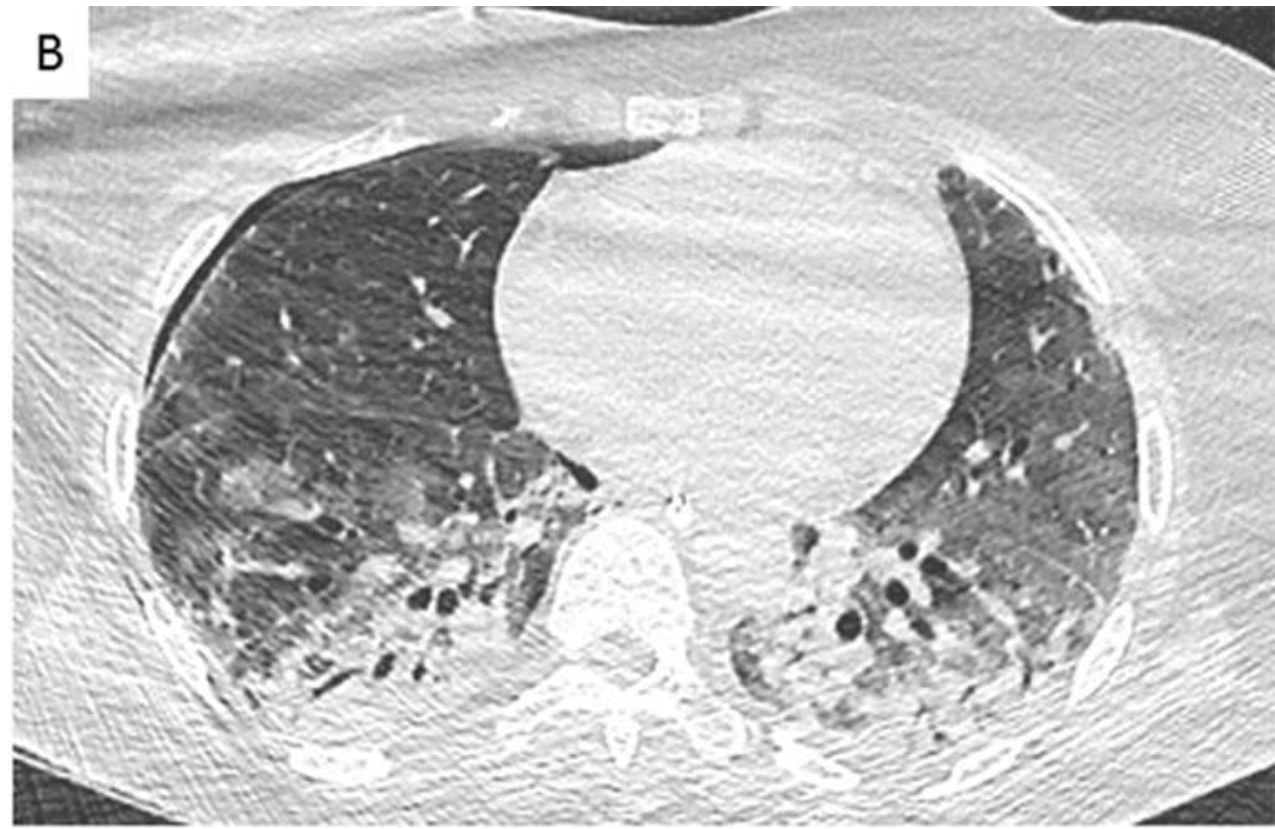
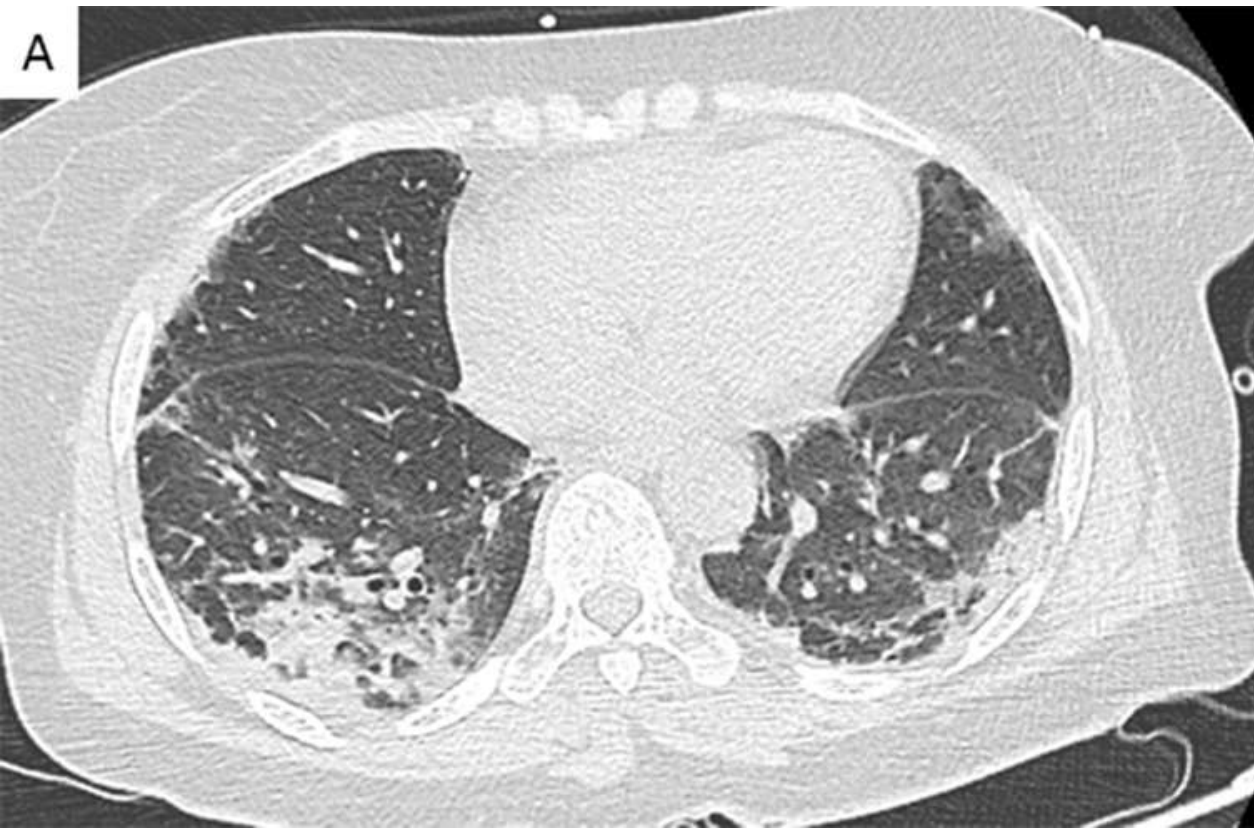
Critère de gravité de la DM !

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM :

ATTEINTE PULMONAIRE

Paraclinique :

- La tomodensitométrie thoracique : **Examen systématique pour toutes les DM.**
- Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) mettent en évidence un **syndrome restrictif**, souvent précédé d'une **altération de la diffusion libre du CO (DLCO)**, en cas d'atteinte interstitielle.
- Le lavage bronchoalvéolaire met en évidence :
 - Dans les formes aiguës évolutives une hypercellularité (polynucléaires neutrophiles, lymphocytes).
 - A un stade tardif et séquellaire, la présence d'éosinophiles puis de macrophages.



TDM thoracique chez un patient présentant une DM à anti MDA-5

- A. TDM au diagnostic avec présence de condensations sous pleurales.
- B. Aggravation sous traitement immunosuppresseur avec apparition d'opacités en verre dépoli et d'un pneumothorax.

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM

AUTRES ATTEINTES

I) Signes généraux : fièvre, asthénie et amaigrissement.

- Doivent faire suspecter une DM paranéoplasique.
- Syndrome inflammatoire ou polynucléose neutrophile inconstante.

I) Manifestations articulaires :

- **Arthralgies inflammatoires oligo-articulaires** touchant les poignets, les genoux, les épaules et les articulations interphalangiennes proximales et métacarpophalangiennes.
- Rares sauf dans le cadre du syndrome des anticorps (Ac) anti-synthétases, surtout avec les Ac anti-PL7 et anti-PL12.

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM

AUTRES ATTEINTES

3) Atteinte cardiaque : Rare

- Le plus souvent : anomalies électriques avec **troubles du rythme ou de la conduction**.
- Vascularite coronaire, myocardite inflammatoire, une péricardite ou un prolapsus de la valve mitrale, décrites.

4) Atteinte digestive :

- Le plus souvent : **dysphagie** et des **troubles de la motilité oesophagienne**.
- Une vascularite digestive peut être observée chez l'enfant.
- Des troubles de l'absorption intestinale par entéropathie ont été rapportés.

5) Atteinte rénale: Rare, généralement uniquement biologique avec présence d'une hématurie et d'une leucocyturie.

MANIFESTATIONS NON DERMATOLOGIQUES DES DM

AUTRES ATTEINTES

Ces atteintes non dermatologiques sont à rechercher : **Signes de gravité de DM**

Atteinte ORL : troubles de la déglutition, voix nasonnée.

Atteinte cardiaque : palpitations, signes d'insuffisance cardiaque...

Atteinte diaphragmatique : respiration paradoxale, orthopnée.

Atteinte digestive : douleurs, pseudo-occlusion.



BIBLIOGRAPHIE

- 1) *Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°3 « Dermatomyosites » 2023*
- 2) *Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6ème éd. 2017. 1330*
- 3) Dalakas, M. C. (2013). *Polymyositis and dermatomyositis*. Butterworth-Heinemann.
- 4) Centre de Référence pour les Maladies Rhumatologiques et Inflammatoires Rares Pédiatriques, Centre de Référence des Pathologies Neuromusculaires / Protocole National de Diagnostic et de Soins : Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte , 2016
- 5) Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. *Clinic Rev Allerg Immunol*. déc 2016;51(3):293-302.
- 6) Salort-Campana E. Comment j'explore une myopathie inflammatoire ? *Prat Neurol - FMC*. avr 2020;11(2):113-21.
- 7) Benveniste O, Squier W, Boyer O, Hilton-Jones D, Herson S. Physiopathologie des myopathies inflammatoires primitives. *Presse Médicale*. nov 2004;33(20):1444-50. 

BIBLIOGRAPHIE

- 8) Benveniste O, Stenzei W, Allenbach Y. *Advances in serological diagnostics of inflammatory myopathies. Curr Opin Neurol. 2016 Oct;29(5):662-73.*
- 9) Robinson, Angela B.; Reed, Ann M. (2011). *Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. Nature Reviews Rheumatology, 7(11), 664–675.*
- 10) Papadopoulou, C. et al. *Juvenile idiopathic inflammatory myositis: an update on pathophysiology and clinical care. Nat Rev Rheumatol 19, 343–362 (2023).*
- 11) Qudsiya Z, Waseem M. *Dermatomyositis. 2023 Aug 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–*
- 12) Barré M, Delaporte E, Berbis P, Benzaquen M. *Severe dermatomyositis revealing a thymic carcinoma: Did rituximab delay the diagnosis? Dermatol Ther. 2020 Nov;33(6):e14016.*
- 13) Connolly CM, Christopher-Stine L. *Periorbital Edema in Dermatomyositis. N Engl J Med. 2023 Apr 13;388(15):e52.*
- 14) Garcia-Cruz, Aranzazu; Garcia-Dova, Ignacio (2010). *Gottron's Papules and Dermatomyositis. New England Journal of Medicine, 363(12), e17–.*

BIBLIOGRAPHIE

- 15) Frances C; *La main des connectivites : problèmes diagnostiques et thérapeutiques. Le point de vue du dermatologue ; réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie # 222_Mars 2013_Cahier 1*
- 16) Jindal AK, Guleria S, Pilia RK, Bishnoi A, Vinay K, Dogra S, et al. *Inverse Gottron papules in juvenile dermatomyositis: an under recognized clinical entity. Rheumatol Int. juin 2018;38(6):1153-60.*
- 17) Roberts-Thomson PJ et al. *Clinical utility of nailfold capillaroscopy. Intern Med J. 2023 May;53(5):671-679.*
- 18) Santos-Briz A, Calle A, Linos K, Semans B, Carlson A, Sangüeza OP, et al. *Dermatomyositis panniculitis: a clinicopathological and immunohistochemical study of 18 cases. Acta Dermatol Venereol. août 2018;32(8):1352-9.*
- 19) Gonçalves LM et al. *Oral manifestations as important symptoms for juvenile dermatomyositis early diagnosis: a case report. International Journal of Paediatric Dentistry. janv 2011;21(1):77-80.*
- 20) Ghali FE, Stein LD, Fine JD, Burkes EJ, McCauliffe DP. *Gingival Telangiectases: An Underappreciated Physical Sign of Juvenile Dermatomyositis. Arch Dermatol 1 nov 1999*
- 21) Concha ISS, 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.*

BIBLIOGRAPHIE

- 22) Chai L, Liu ZH. Wong-type dermatomyositis. *Med J Aust.* 2023 Feb 26;218(3):113.
- 23) Ishikawa M, Yamamoto T. Wong-type dermatomyositis: A first report from Japan. *The Journal of Dermatology* déc 2017
- 24) Wong RX, Chia JC, Haber RM. Review of Primary Cutaneous Mucinoses in Nonlupus Connective Tissue Diseases. *J Cutan Med Surg.* janv 2018;22(1):65-70.
- 25) Netter, F. H. (1999). *The netter collection of medical illustrations.* Saunders.
- 26) Dion E, Chérin P. Apport de l'IRM musculaire dans les myopathies inflammatoires [Use of muscular MRI in inflammatory myopathies]. *Rev Med Interne.* 2004 Jun;25(6):435-41.
- 27) Tanboon J, Inoue M, Saito Y, Tachimori H, Hayashi S, Noguchi S, Okiyama N, Fujimoto M, Nishino I.
- 28) *Dermatomyositis: Muscle Pathology According to Antibody Subtypes.* *Neurology.* 2022 Feb 15;98(7):e739-e749.
- 29) Tillie-Leblond I, Colin G, Lelong I, Cadrane I. Atteintes pulmonaires des polymyosites et dermatopolymyosites [Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis]. *Rev Mal Respir.* 2006 Dec;23(6):671-80. French.