

Polymyosite et dermatomyosite

Que sont la polymyosite et la dermatomyosite?

Ces deux maladies se caractérisent par des modifications dégénératives et une inflammation des muscles volontaires. En raison de cette inflammation (myosite), les muscles subissent des changements dégénératifs pouvant entraîner une invalidité grave. Dans la polymyosite, comme son nom l'indique, cette inflammation affecte de nombreux muscles et persiste pendant une longue période. Dans la dermatomyosite, elle s'accompagne habituellement d'une éruption cutanée, de là le préfixe « dermato ».

Quelles sont les causes de la polymyosite et de la dermatomyosite?

On croit que ces maladies sont auto-immunes. Dans leur cas, les mécanismes immunologiques, qui fournissent habituellement une protection contre l'infection et les substances étrangères, sont déréglés et produisent des anticorps qui agissent contre les propres tissus de l'organisme. Les chercheurs étudient toujours les motifs pour lesquels certaines personnes ont cette réaction immunitaire. Il ne s'agit pas de maladies héréditaires au sens strict.

Les cas sont habituellement sporadiques et il est inhabituel d'en observer la présence dans la même famille. Toutefois, un facteur héréditaire, c'est-à-dire une anomalie possible du système immunitaire, peut en être la cause dans une certaine mesure. Une indication de ce facteur est l'incidence fréquente de la polymyosite ou de la dermatomyosite chez une personne et d'une autre maladie auto-immune du tissu conjonctif chez un autre membre de la même famille.

Quels sont les symptômes de chacune de ces maladies?

Le principal symptôme de ces deux maladies est une faiblesse musculaire, habituellement progressive, qui peut être gravement invalidante. Cette faiblesse se manifeste en quelques jours ou en quelques mois plutôt que sur une période de quelques années. Cette faiblesse, habituellement symétrique, se manifeste tout d'abord dans les gros muscles des ceintures pelvienne et scapulaire. Une personne atteinte peut éprouver de la difficulté à marcher, à se lever d'un siège ou d'un lit, à monter des marches et à lever les bras. Dans certains cas, et à mesure que la maladie progresse, la personne acquiert une démarche maladroite et elle se dandine, a tendance à tomber et éprouve de la difficulté à se retourner dans son lit. Elle peut éprouver une fatigue excessive après avoir été debout ou avoir marché longtemps. Parfois, les muscles de la déglutition et de la respiration sont atteints très tôt et très gravement.

Les symptômes de la polymyosite et de la dermatomyosite varient considérablement d'une personne à une autre aux plans de la gravité, de la progression et des complications. Bien que ces maladies puissent donner lieu à des rémissions spontanées, elles évoluent naturellement à moins

qu'un traitement efficace ne soit découvert. On pense aussi que leur pronostic est d'autant meilleur qu'elles sont plus graves à leurs débuts. La dermatomyosite provoque une éruption rougeâtre, habituellement au visage (aux joues et aux paupières), aux coudes, aux mains, aux genoux et à la partie supérieure du thorax. La peau change d'aspect, devient lustrée, tendue et mince. Les doigts peuvent devenir très bleus par temps froid. La polymyosite n'occasionne pas d'éruption cutanée.

Comment ces myopathies inflammatoires diffèrent-elles?

De façon très évidente, la faiblesse musculaire occasionnée par la dermatomyosite s'accompagne d'une éruption inégale et de couleur foncée (de type érythémateux) qui apparaît habituellement sur les joues, le cou, les genoux, les jointures, les épaules, le haut de la poitrine et autour des yeux. Dans les cas graves, la rougeur peut s'étendre à la grandeur du corps.

La dermatomyosite est plus fréquente chez les enfants que la polymyosite. En plus d'être grave et d'évoluer rapidement, elle s'accompagne d'une dégénérescence des vaisseaux sanguins (vasculite) et de dépôts cutanés de sel calcique (calcinose).

Dans les cas de dermatomyosite aiguë, les muscles peuvent être sensibles et enflés, rendant tout mouvement douloureux. La polymyosite est moins susceptible de provoquer une douleur.

Chez les adultes, l'incidence de la dermatomyosite maligne est plus forte que celle de la polymyosite maligne. Tel n'est pas le cas de la dermatomyosite juvénile qui ne présente aucun lien entre la maladie et la malignité.

Le tableau clinique de la polymyosite est beaucoup plus diversifié et complexe que celui de la dermatomyosite et diffère pour chaque cas. Une des caractéristiques de la polymyosite est son association assez fréquente avec une autre maladie auto-immune du tissu conjonctif (collagénose), comme le lupus érythémateux disséminé, la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Sjogren, la collénose mixte ou la sclérodermie. Selon de nombreux spécialistes, la polymyosite évolue plus lentement que la dermatomyosite.

Comment se fait le diagnostic?

La dermatomyosite est facilement reconnaissable à ses signes cliniques qui peuvent être observés au cours d'un examen physique et en obtenant des détails sur les antécédents du patient. Ces signes cliniques comprennent l'apparition de faiblesse musculaire dans des régions spécifiques et des éruptions cutanées caractéristiques, de type érythémateux. Cependant, cette maladie étant rare, plus particulièrement chez les enfants, elle peut s'avérer difficile à diagnostiquer pour un médecin n'ayant pas d'expérience à ce chapitre. La polymyosite, plus particulièrement dans sa forme à évolution lente, peut être difficile à distinguer de la dystrophie musculaire à apparition tardive. Le moyen le plus sûr de déceler une myopathie inflammatoire consiste à pratiquer une biopsie du muscle permettant d'observer une dégénérescence généralisée et une régénération des fibres musculaires, une inflammation étendue et une absence de fibres musculaires hypertrophiques. La présence d'une maladie auto-immune du tissu conjonctif permet également de différencier la polymyosite de la dystrophie musculaire. En établissant le diagnostic

Qui peut être atteint de polymyosite et de dermatomyosite?

N'importe qui. Ces deux maladies peuvent faire leur apparition à n'importe quel âge et atteindre autant les hommes que les femmes. Elles sont rares; la polymyosite atteint plus souvent les adultes, et la dermatomyosite, les enfants.

Les femmes sont plus susceptibles d'être atteintes de dermatomyosite, tandis que la polymyosite frappe autant les femmes que les hommes

de tous les cas à progression rapide, il faut s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une maladie virale, bactérienne ou parasitaire, qui ressemblent toutes à la polymyosite.

Existe-t-il un traitement pour ces maladies?

Oui. Plusieurs approches thérapeutiques sont même possibles. De nombreuses personnes réagissent de façon satisfaisante à la prednisone, dérivé de la cortisone

constituant le principal traitement des myopathies inflammatoires. Un autre traitement, particulièrement utile dans les cas où la prednisone seule est insuffisante, consiste à utiliser des immunosuppresseurs tels que la cyclosporine, le méthotrèxate et l'azothiaprine. Dans certains cas, on utilise la prednisone et les immunosuppresseurs.

Dans les cas où le traitement à la prednisone et aux médicaments immunosuppresseurs échoue, les médecins peuvent faire appel à d'autres approches pour traiter la polymyosite et la dermatomyosite, dont la plasmaphérèse (échange de plasma) et le traitement aux immoglobulines intraveineuses (IGIV). Dans cette dernière approche, des immunoglobulines (anticorps) provenant de divers donneurs, sont injectées dans une veine.

Document révisé par Dr Janet Ellsworth

Où en est la recherche?

Les recherches en cours s'intéressent surtout à l'origine, aux causes et au cours évolutif de ces maladies, de même qu'à l'amélioration du traitement. On essaie de mettre au point des tests fiables qui permettraient de mesurer les anticorps qui s'attaquent aux muscles; on pourrait ainsi mieux surveiller la réaction aux traitements. Les chercheurs poursuivent l'évaluation de la plasmaphérèse comme traitement de ces maladies et mènent également des études comparatives de médicaments immunosuppresseurs et de divers corticostéroïdes. Des études sur le traitement aux IGIV se penchent sur les résultats de ce traitement et sur ses répercussions exactes sur la progression de la maladie.

Comment puis-je aider?

Dystrophie musculaire Canada organise des campagnes de financement à longueur d'année pour soutenir ses divers programmes. Vos dons aideront DMC à fournir les fonds nécessaires au soutien des personnes vivant avec une maladie neuromusculaire et à financer la recherche médicale et les efforts de sensibilisation indispensables à la lutte contre les maladies neuromusculaires. Vos dons sont précieux et vous pouvez les envoyer à notre bureau national ou au bureau de Dystrophie musculaire Canada indiqué ci-dessous.

Tous les feuillets d'information de DMC sont disponibles sur notre site Internet : www.muscle.ca

This information sheet is also available in English

© Dystrophie musculaire Canada 10/07