

La dermatomyosite (DM) :

La dermatomyosite (DM) est une pathologie inflammatoire du muscle dû à un dérèglement du système immunitaire. Dans sa présentation classique, elle associe des manifestations cutanées et un déficit musculaire d'intensité variable. Elle appartient au domaine, plus vaste, des maladies de système (connectivites). Il existe de plus en plus des formes de passage entre la DM classique et des présentations plus inhabituelles, notamment celles sans atteinte musculaire décelable cliniquement (forme dite CADM pour clinically amyopathic DM). Les complications respiratoires sont, dans tous les cas, un facteur de gravité bien établi.

La classification des myopathies inflammatoires selon Troyanov et coll. (2005) isole la "dermatomyosite pure", qui se distingue de la classique "dermatomyosite" par trois critères négatifs : l'absence d'association à un cancer, l'absence d'autoanticorps spécifiques des myosites autres que les anti-Mi-2 et l'absence d'atteinte autre que musculaire ou cutanée. Elle représenterait 20% des myosites de l'adulte. Des facteurs génétiques jouent probablement un rôle dans son apparition, comme le suggère l'association entre la forme juvénile de la maladie et certains allèles HLA (DQA1*0501 notamment). Elle peut débuter à tout âge et atteint les deux sexes.

La dermatomyosite est la myosite la plus fréquente avant 50 ans après la polymyosite. A la différence de la polymyosite, la dermatomyosite peut toucher aussi les enfants.

La dermatomyosite peut être responsable d'un déficit de la force musculaire de façon bilatérale et symétrique de sévérité variable. Comme la polymyosite celui-ci s'installe le plus souvent en quelque mois. Pour autant, dans certains cas, il n'existe aucun symptôme musculaire mais seulement des anomalies cutanées. Ces anomalies sont presque toujours présentes au cours de la dermatomyosite comme son nom l'indique. Elles précèdent les manifestations musculaires plus d'une fois sur deux. On peut observer le plus souvent une rougeur du visage, favorisée par l'exposition au soleil, avec un aspect liliacé des paupières. L'atteinte des mains est elle aussi caractéristique avec des rougeurs en bande sur le dos des mains et du bord de l'ongle. Dans de rares cas plus sévères, on peut aussi observer des lésions crouteuses de la peau.

Parfois, il existe de petites calcifications sous la peau qui sont plus fréquentes dans les formes infantiles. Comme au cours de la polymyosite, on peut noter des blanchiments de l'extrémité des doigts au froid. Comme la polymyosite, la dermatomyosite peut s'accompagner d'une atteinte respiratoire. Celle-ci peut être asymptomatique lorsqu'elle est dépistée précocement, ou être révélée par un essoufflement.

Dans certains cas, la dermatomyosite peut être associée à un cancer qui peut être asymptomatique. Sa présence doit donc être systématiquement dépistée au moment du diagnostic.

Le diagnostic de dermatomyosite est souvent fortement suggéré par les anomalies au niveau de la peau. Néanmoins, la biopsie musculaire reste indispensable pour affirmer le diagnostic en montrant des anomalies caractéristiques tout à fait différentes de celles observées au cours de la polymyosite.