

La Polymyosite :

Les polymyosites sont des maladies musculaires inflammatoires d'étiologie inconnue. Des désordres immunitaires participent à des degrés divers suivant le type de myopathie inflammatoire, à la physiopathogénie de la maladie, comme en témoignent de nombreux arguments cliniques, biologiques et expérimentaux. Les polymyosites surviennent quasi-exclusivement à l'âge adulte. Il s'agit d'une affection acquise, même s'il peut exister un terrain génétique parfois prédisposant. Le début peut être aigu ou souvent d'apparition progressive. La maladie se traduit cliniquement par l'apparition d'une faiblesse musculaire touchant principalement les muscles proximaux des membres (épaules, bras, cuisses), et de façon inconstante, de myalgies (60%) voire d'une atteinte des muscles pharyngés responsable de troubles de déglutition, justifiant l'hospitalisation en urgence en milieu spécialisé. D'autres manifestations cliniques (arthralgies, palpitations) sont plus rares. Le diagnostic repose sur les données de l'examen clinique, l'augmentation (inconstante) des enzymes musculaires, notamment CPK et aldolases, le bilan immunologique, les données de l'électromyogramme et surtout sur les résultats de la biopsie musculaire qui seule permet d'affirmer le diagnostic avec certitude.

Les polymyosites peuvent parfois s'associer à d'autres affections, notamment autres maladies auto-immunes, pathologie tumorale, infections virales qu'il faut rechercher systématiquement dans le bilan de la maladie. Les polymyosites sont des connectivites rares dont l'incidence annuelle est estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants et la prévalence de 6 à 7 cas pour 100 000 personnes.

La nouvelle classification des myopathies inflammatoires, selon Troyanov et coll. (2005), isole la "polymyosite pure". Elle se distingue de la classique "polymyosite" par l'absence de manifestations extramusculaires, de cancers et d'autoanticorps spécifiques des myosites. Cette révision de la classification s'est accompagnée d'une baisse de la prévalence estimée de la polymyosite pure, qui représenterait 10% seulement des myosites.

D'origine encore inconnue, elle traduit une lyse des fibres musculaires par action cytotoxique directe des lymphocytes T CD8+ autoréactifs. L'association de la polymyosite avec certains gènes (HLA DRB1*0301, HLA-DRB1*03, DQA1*05 et DQB1*02) suggère l'existence de facteurs génétiques prédisposant. Les symptômes musculaires s'installent souvent en moins de 6 mois et peuvent conduire à un déficit sévère de la force musculaire. Typiquement, sont associés aux signes musculaires, des douleurs articulaires à prédominance matinale. Il existe parfois des signes cutanés avec l'apparition de fissures au niveau des doigts ou le blanchiment transitoire de l'extrémité des doigts lors de l'exposition au froid (phénomène de Raynaud). Cependant ces anomalies de la peau sont très différentes de celles observées au cours de la dermatomyosite.

Une fois l'atteinte musculaire affirmée, le diagnostic de polymyosite repose sur l'analyse de la biopsie musculaire. Celle-ci montre en effet des anomalies caractéristiques permettant de retenir le diagnostic. Fréquemment, au cours des polymyosites on observe aussi la présence d'auto-anticorps spécifiques des myosites, qui permettent là aussi d'affirmer le diagnostic. L'auto-anticorps le plus souvent observé est l'auto-anticorps anti Jo-1. Dans le groupe des polymyosites, lorsque l'on observe des douleurs articulaires, un blanchiment de l'extrémité des doigts au froid, et la présence de l'auto-anticorps anti Jo-1, on parle du syndrome des anti-synthétases.

Outre le risque de difficulté motrice provoquée par la maladie, il existe un risque d'atteinte respiratoire au cours de la polymyosite. Aussi, une atteinte pulmonaire doit systématiquement être recherchée car sa présence peut modifier les choix des traitements.