

L'IMAGE DU MOIS

Lésions cutanées révélatrices d'une dermatomyosite

C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (1), G.E. PIÉRARD (2)



Fig. 1 : Papules de Gottron du dos des mains



Fig. 2 : Erythème héliotrope des paupières

PRÉSENTATION CLINIQUE

Un homme de 21 ans nous a consultés en raison de lésions cutanées correspondant à des macules érythémateuses, légèrement infiltrées et squameuses, présentes depuis plusieurs mois au dos des mains (Fig. 1). Ces lésions avaient été étiquetées «psoriasis», car sa grand-maman souffrait de cette affection. Le patient y appliquait un dermocorticoïde sans résultat durable. Au cours de l'anamnèse, on pouvait déjà observer un érythème asymptomatique, très particulier des paupières (Fig. 2), ainsi qu'un érythème de la base des ongles.

Ces lésions cutanées sont caractéristiques de la dermatomyosite. Au niveau des mains, la localisation au dos des articulations interphalangiennes et métacarpophalangiennes est typique; il s'agit de papules de Gottron. Au niveau du visage, l'atteinte des paupières est également classique : l'érythème est de couleur rose lilacé et peut s'accompagner de fines angiectasies. Le reste de l'examen cutané a révélé de larges macules érythémato-squameuses au niveau des coudes et des genoux (1). Bien que le patient n'ait exprimé aucune plainte générale, il présentait une atrophie musculaire marquée au niveau de la ceinture scapulaire. L'augmentation des CPK et de la myoglobine, ainsi que l'aspect de l'EMG traduisait l'atteinte myogène; une biopsie du deltoïde a révélé une myopathie inflammatoire nécrosante. Une corticothérapie générale a été décidée avec surveillance stricte sur le plan musculaire.

DISCUSSION

La dermatomyosite revêt plusieurs formes cliniques (1, 2). Elle atteint l'enfant et l'adulte. Des formes sans atteinte musculaire (dermatomyosite amyopathique, entité contestable) ou sans atteinte cutanée (polymyosite) sont rapportées. Chez l'adulte, un certain nombre de cas sont paranéoplasiques, ce qui justifie une exploration et un suivi particuliers. Les formes infantiles représentent 15% des cas; l'évolution vers une calcinose y est fréquente, cette dernière pouvant devenir invalidante. Dans 15 à 25% des cas, la dermatomyosite est associée à une autre connectivité.

L'évolution peut être aiguë, les symptômes s'installant brutalement avec altération de l'état général, douleurs et faiblesse musculaire, ainsi qu'un œdème des zones exposées. Dans d'autres cas, le début est insidieux en quelques mois. Dans les cas d'évolution chronique, un aspect cutané poïkilodermique remplace l'érythème, et la fonte musculaire s'installe.

L'hypothèse étiopathogénique est actuellement celle d'une dysrégulation autoimmune, qui pourrait être déclenchée par une néoplasie sous-jacente ou par une atteinte virale, par exemple, par le Parvovirus B19. L'immunité humorale semble impliquée, comme en témoigne la présence d'anticorps circulants, et l'atteinte musculaire semble secondaire à des altérations microvasculaires. Une simple origine infectieuse (toxoplasmose), antérieurement évoquée suite à l'observation de quelques cas, n'est actuellement plus retenue (2).

(1) Chargé de Cours adjoint, Chef de Laboratoire,
(2) Chargé de Cours, Chef de Service, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, Liège

L'évolution est variable, mais la dermatomyosite doit être considérée comme une maladie grave. Le traitement est guidé par l'importance des symptômes. Il repose sur la corticothérapie générale ou d'autres immunosuppresseurs en cas de myosite évolutive. Les immunoglobulines intraveineuses peuvent également être utiles (3). Pour l'atteinte cutanée, la photoprotection est recommandée, ainsi que les dermocorticoïdes et parfois les antimalariques. Dans les cas paranéoplasiques, la dermatomyosite est susceptible de régresser spontanément après éradication de la néoplasie sous-jacente.

BIBLIOGRAPHIE

1. Roujeau JC.— Dermatomyositis : dermatologic approach. *Rev Med Interne*, 2004, **25**, 13-14.
2. Piérard-Franchimont C, Piérard GE.— La dermatomyosite juvénile. *Nouv Dermatol*, 1984, **3**, 212-213.
3. Cherin P.— Traitement par immunoglobulines intraveineuses des polymyosites et des dermatomyosites : revue de la littérature. *Rev Med Interne*, 2004, **25**, 6-9.