

## Case series



# Profil épidémiologique de la dermatomyosite et de la polymyosite: expérience du service de rhumatologie de Marrakech

 Souhil Errafia, Ahmed Mougui, Imane El Bouchti

**Corresponding author:** Souhil Errafia, Service de Rhumatologie, Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, BP 2360 principal, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc. Errafios@gmail.com

**Received:** 06 Aug 2020 - **Accepted:** 07 Jan 2021 - **Published:** 29 Jan 2021

**Keywords:** Polymyosite, dermatomyosite, épidémiologie, pneumopathie interstitielle, cancer

---

**Copyright:** Souhil Errafia et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Souhil Errafia et al. Profil épidémiologique de la dermatomyosite et de la polymyosite: expérience du service de rhumatologie de Marrakech. Pan African Medical Journal. 2021;38(101). 10.11604/pamj.2021.38.101.25406

**Available online at:** <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/38/101/full>

---

## Profil épidémiologique de la dermatomyosite et de la polymyosite: expérience du service de rhumatologie de Marrakech

Epidemiological profile of dermatomyositis and polymyositis: a study conducted in the Department of Rheumatology in Marrakech

Souhil Errafia<sup>1,&</sup>, Ahmed Mougui<sup>1</sup>, Imane El Bouchti<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Rhumatologie, Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, BP 2360 principal, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc

## <sup>&</sup>Auteur correspondant

Souhil Errafia, Service de Rhumatologie, Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, BP 2360 principal, Avenue Ibn Sina, Marrakech, Maroc

## Résumé

La dermatomyosite (DM) et la polymyosite (PM) sont des affections rares mais graves. Le but de ce travail est d'étudier, à travers la revue d'une série hospitalière, leur profil épidémiologique, clinique et évolutif. Il s'agit d'une étude rétrospective, conduite sur une période de 15 ans, entre janvier 2004 et décembre 2019. Ont été retenus les cas où le diagnostic était certain ou probable selon les critères de Bohan et Peter. Un total de 14 patients ont été inclus (8 DM et 6 PM), l'âge moyen était de 48,7 ans. La sex-ratio était de 13F/1H. Les signes généraux existaient dans 71%. Le déficit moteur touchait les muscles des ceintures dans 71% des cas; 85,7% avaient des arthralgies et 14% des arthrites. L'érythème et l'œdème périorbitaire étaient les signes cutanés prédominants. Au bilan, la vitesse de sédimentation était accélérée chez tous les malades et les enzymes musculaires augmentées dans 80%. Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs dans 63%. La biopsie musculaire a retrouvé une myosite inflammatoire dans 75%. L'atteinte cardiaque existait dans 14% des cas et pulmonaire dans 21%. Un cancer était associé dans 21,4% des cas. Tous les patients ont reçu une corticothérapie. L'évolution s'est faite vers l'amélioration dans 88%, avec une rechute chez 4 patientes. Dans notre contexte, la DM est plus fréquente que la PM, avec nette prédominance féminine. L'atteinte pulmonaire reste une complication lourde. L'association aux cancers semble fréquente d'où la nécessité d'un bilan systématique de néoplasie au moment du diagnostic et lors du suivi.

### English abstract

*Dermatomyositis (DM) and polymyositis (PM) are rare but serious conditions. The purpose of this study was to investigate, by a review of hospital cases, their epidemiological, clinical and evolutionary profile. We conducted a retrospective study over a 15-year period, between January 2004 and December 2019. All cases with possible or*

*definite diagnosis according to Bohan and Peter's criteria were retained. A total of 14 patients were enrolled (8 DM and 6 PM), with an average age of 48.7 years. Sex ratio was 13F/ 1H. General signs were reported in 71% of cases. Motor deficit affected the girdle muscles in 71% of cases; 85.7% of patients had arthralgia and 14% arthritis. Erythema and periorbital edema were the predominant skin signs. Patients' assessment showed increased sedimentation rate in all cases and increased muscle enzymes in 80% of cases. Antinuclear antibodies were positive in 63% of cases. Muscle biopsy objectified inflammatory myositis in 75% of cases. Heart disease was reported in 14% of cases and lung disease in 21%. Cancer was found in 21.4% of cases. All patients received corticosteroid therapy. Improvement was reported in 88% of patients, with a relapse in 4 patients. In our context, DM is more frequent than PM, with a clear female predominance. Pulmonary disease is a heavy complication. Its association with cancers occurs commonly, hence the need for a systematic cancer screening at diagnosis and follow-up.*

**Key words:** Polymyositis, dermatomyositis, epidemiology, interstitial lung disease, cancer

## Introduction

Les polymyosites (PM) et dermatomyosites (DM) sont des connectivites rares, d'étiologie mal connue, dotées d'un grand polymorphisme clinique et évolutif. Elles appartiennent au groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques caractérisées par une inflammation chronique des muscles striés [1]. Les PM sont caractérisées par une atteinte primitive endomysiale de mécanisme cellulaire cytotoxique (lymphocytes T-CD8), alors que les DM sont caractérisées par une atteinte primitive périvasculaire de mécanisme humoral (lymphocytes B) [2]. Sur le plan clinique, La faiblesse musculaire est le signe d'appel habituel et les lésions cutanées sont souvent typiques dans la DM. Pratiquement, le diagnostic se base sur un ensemble d'arguments cliniques, biologiques, immunologiques, électriques et histologiques.

Le traitement fait appel classiquement aux corticostéroïdes. Cependant, l'adjonction d'un immunosuppresseur adjuvant est fréquente [1,2]. Les données concernant ces affections sont encore rares. Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, clinico-paracliniques et évolutives des PM et DM au service de rhumatologie et de les comparer aux données de la littérature.

## Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, analysant les dossiers des malades hospitalisés au service de rhumatologie sur une période de 15 ans, de janvier 2004 à décembre 2019. Ont été inclus les patients présentant une PM (certaine ou probable) ou une DM (certaine ou probable) selon les critères de Bohan et Peter 1975 (Tableau 1).

Une PM certaine a été définie par la présence de 4 critères (ABCD), une PM probable a été définie par l'existence de 3 critères sur 4 (ABCD). Une DM certaine a été définie par la présence de 5 critères (ABCDE), une DM probable a été définie par l'existence de 3 critères sur 4 (ABCD) en plus des signes cutanés (E) [3]. L'atteinte pharyngée a été retenue devant l'existence de fausses routes ou de dysphagie avec une endoscopie œsophagienne normale ou montrant un spasme sphinctérien (en absence d'une pathologie tumorale ou d'autres diagnostics différentiels). L'atteinte laryngée a été recherchée à l'interrogatoire par l'existence d'une dysphonie. Le dosage de la créatine phosphokinase (CPK) a été considéré élevé quand il était supérieur à 1,5 fois la normale du laboratoire.

La norme du lactate déshydrogénase (LDH) était < 40 U/L et des Aldolases comprise entre 22-59 mU/L [4]. L'atteinte pulmonaire a été recherchée systématiquement par une radiographie thoracique, complétée en cas de signes cliniques ou radiologiques par une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) et/ou une tomodensitométrie. L'atteinte cardiaque a été recherchée en effectuant un électrocardiogramme (ECG), complété éventuellement par une

échographie transthoracique (ETT). La recherche d'un cancer associé comprenait l'examen clinique, la radiographie thoracique, l'échographie abdominopelvienne, thyroïdienne et mammaire. Le traitement et l'analyse des données ont été réalisés avec toutes les garanties de confidentialité.

## Résultats

Au total, 14 malades ont été inclus. L'âge moyen était de 48,71 ans [17-74]: 41,6 ans [17-62] pour le groupe DM et 58,2 ans [28-74] pour le groupe PM. Le sexe-ratio était de 13/1 (7/1 pour la DM et 6/0 pour la PM). La répartition des cas selon des tranches d'âges de dix ans, montrait un pic de fréquence des DM entre 31 et 40 ans et 2 pics de fréquence des PM entre 51 et 70 ans.

Le tableau clinique était caractérisé par une symptomatologie générale, musculaire, articulaire et cutanée riche et variée (Tableau 2).

**Signes généraux:** dix malades (71%) ont présenté des signes généraux, à type d'asthénie, de fièvre ou d'amaigrissement.

**Signes musculaires:** les myalgies ont été rapportées chez tous les patients, prédominantes aux muscles proximaux. Le déficit musculaire, concernait 10 malades (71%), intéressant les ceintures pelviennes et scapulaires. Deux patientes avaient une atteinte pharyngée comprenant une dysphagie et des fausses routes alimentaires. Quant à l'atteinte laryngée, aucun malade n'a rapporté une dysphonie.

**Signes articulaires:** des arthralgies de type inflammatoire étaient rapportées chez 12 malades (85,7%), touchant essentiellement les grosses et les moyennes articulations périphériques. Des arthrites non déformantes étaient observées chez 2 patients (14,2%).

**Signes cutanés:** les signes qui ont été identifiés chez les patients DM: érythème périorbitaire, péri-unguéal ou aux faces d'extension articulaires (100%), œdème du visage (50%), papules de

Gottron (25%) et calcifications sous cutanées (25%).

Les résultats des examens complémentaires réalisés sont contenus dans le Tableau 3.

**Marqueurs inflammatoires:** tous les patients avaient une vitesse de sédimentation (VS) accélérée, avec une moyenne estimée à 55 mm/heure.

**Enzymes musculaires:** la créatine phosphokinase (CPK) était augmentée de plus de 1,5 fois la normale dans 78,6% des cas avec une moyenne de 530 UI. Les Lactates déshydrogénases ont été mesurés chez 12 patients, augmentés de plus de 1,5 fois la normale dans 83% des cas avec une moyenne de 350 UI. Le dosage des Aldolases n'a été effectué que chez 3 patients. Ils étaient élevés dans 2 cas.

**Bilan immunologique:** le dosage des anticorps antinucléaires (AAN) était réalisé chez 11 patients: positifs chez 7 patients, de type moucheté avec des anti-Jo1 positifs chez 4 patients et Anti SSA positifs chez trois; négatifs chez 4 patients.

**Electromyogramme (EMG):** il a été réalisé chez 7 patients. Il montrait un tracé de type myogène chez 5 cas (71%), neurogène dans un cas (14%) et jugé normal dans un cas (14%).

**Biopsie musculaire:** réalisée chez 8 malades, elle était en faveur d'une myosite inflammatoire (muscle siège d'un infiltrat inflammatoire interstitiel avec présence de zones de nécrose, d'atrophie et de foyers de régénération) dans 6 cas (75%) et non concluante (muscle siège de réaction inflammatoire non spécifique) chez les deux restants (25%).

**Bilan de retentissement cardio-pulmonaire:** il a été effectué chez tous les patients objectivant que deux cas de DM (14%) avaient un bloc de branche droit (BBD); trois cas de DM (21%) avaient une pneumopathie interstitielle diffuse (PID) radiographique dont une a été confirmée par un scanner.

Les cancers et les maladies de systèmes étaient les principales pathologies associées à la myosite inflammatoire (Tableau 4).

La corticothérapie était indiquée en première intention chez tous les patients et administrée à forte dose (0,5 à 1 mg/kg/j de prednisone). Elle a été initiée par des bolus de méthylprednisolone à raison de 0,25 à 1g/j trois jours de suite chez 10 patients. Le méthotrexate à la dose de 15 mg/semaine a été indiqué chez deux patientes: une PM associée à une polyarthrite rhumatoïde et une DM corticodépendante.

La durée moyenne du suivi était de 4 ans (6-72 mois). L'évolution s'est fait vers la rémission des symptômes et la normalisation des CPK dans 86% des cas après 6 mois de traitement. Une rechute a été signalée chez 4 patientes DM, une corticodépendance chez un cas de DM, et 6 patients ont été perdus de vue après 1 année de suivi. Aucune néoplasie incidente n'a été notée durant le suivi et aucun décès n'a été déploré.

## Discussion

Une prépondérance des cas de DM est notée dans cette série (57% DM vs 43% PM). Cette prépondérance est également observée dans la série espagnole de Selva-O'Callaghan *et al.* (70% DM et 30% PM) et la série tunisienne de S. Toumi *et al.* (71% DM et 29% PM) [5,6]. L'exposition aux rayons ultraviolets (UV) pourrait jouer un rôle dans le déclenchement de la DM comme cela a été suggéré par l'étude d'Okada *et al.* où la proportion des cas de DM dans un groupe de myosites inflammatoires était fortement corrélée à l'intensité de l'irradiation par les UV par surface, exprimée en joules par mètre carré [7]. Ainsi, dans la région de Mexico, 79% des myosites étaient des DM, alors que dans la région de Glasgow, seulement 27% des myosites étaient des DM [6]. La prédominance féminine constatée est retrouvée dans toutes les séries de la littérature, le sex-ratio femme/homme varie entre 1,5 et 4 [5,8,9]. Le rôle des hormones sexuelles dans l'exacerbation de la maladie a été discuté, tenant compte que cette

prédominance affecte plutôt les femmes en âge de procréer, l'aggravation fréquente de la maladie lors de la grossesse, aussi qu'un plus grand risque de complications materno-fœtales par rapport à la population générale [10]. Concernant les manifestations musculaires, les résultats sont concordants avec ceux de la littérature: l'atteinte des ceintures, varie de 70 à 100% dans la littérature, l'atteinte de la musculature pharyngée de 10 à 45% et l'atteinte laryngée reste plus rare (0-5%) [6,8,9,11].

L'érythroedème des paupières est le signe cutané de DM le plus fréquent. Il s'agit d'un érythème lilacé accompagné d'œdème touchant les paupières et pouvant s'étendre aux joues, sans atteindre la racine du nez contrairement à l'érythème du lupus. L'érythème peut toucher également la région péri-unguéal donnant ainsi le signe de la manucure évocateur de la maladie; Il s'agit d'un érythème congestif, rouge vif et douloureux à la pression. L'érythème peut s'étendre également au décolleté, face d'extension des genoux, coudes et mains [6,8,9,12,13]. Nous avons constaté une différence entre les deux groupes pour la survenue de rhabdomyolyse (élévation des CPK, LDH, Aldolases, Transaminases): celle-ci est plus fréquente en cas de PM, témoignant probablement d'une atteinte musculaire constante. S. Toumi *et al.* [6] aussi que Scola *et al.* [8] ont d'ailleurs trouvé un taux de CPK significativement plus élevé au cours des PM, témoignant d'une rhabdomyolyse plus intense.

La fréquence de l'atteinte cardiaque est diversement appréciée dans la littérature et varie entre 6 et 75% des cas selon les moyens d'investigation utilisés pour sa recherche [14]. Les troubles électriques sont les plus fréquents: arythmies, blocs de branche droit (BBD), blocs auriculoventriculaires et anomalies du segment ST [8,11,15]. L'atteinte myocardique a été également rapportée sous forme de dysfonction diastolique du ventricule gauche, d'hyperkinésie ventriculaire ou de défaillance cardiaque [16,17]. Dans notre série 14% avaient un BBD. Il ne semble pas y avoir de facteurs cliniques ou biologiques

prédictifs de l'atteinte cardiaque d'après l'étude prospective de Taylor *et al.* [16]. Parmi les atteintes viscérales spécifiques, la pneumopathie interstitielle diffuse (PID) est l'atteinte la plus fréquente, présente chez 21,4% des cas de notre série. Sa fréquence est variable dans les études, elle est évaluée à 39% à l'étude de Selva-O'Callaghan *et al.* qui n'a pas constaté de particularités cliniques ou épidémiologiques dans le groupe ayant une PID par rapport à celui qui en est exempt [5]. La présence d'anticorps anti-synthétases est considérée, par ailleurs, comme un facteur prédictif de survenue de PID. Cette dernière, peut survenir à n'importe quel moment de l'évolution de la myosite [5,18,19]. Elle peut se manifester par une dyspnée à l'effort, accompagnée ou non de toux sèche, d'installation progressive ou aiguë. Elle peut aussi rester asymptomatique d'où la nécessité de la rechercher systématiquement par la pratique d'un scanner thoracique à haute résolution et des explorations fonctionnelles respiratoires [20,21]. Elle est considérée comme un facteur de mauvais pronostic car souvent responsable d'une lourde mortalité par insuffisance respiratoire et justifie un traitement immunosuppresseur [22,23].

L'association de la PM ou DM à un cancer varie entre 6 et 40% des cas selon les études [9,11,12,15,22-29]. L'existence d'un lien non fortuit entre néoplasie et myosite est désormais bien établie, le risque de survenue de cancer en cas de DM étant plus élevé qu'en cas de PM [22-25]. Le diagnostic de néoplasie est dans la majorité des cas concomitant à celui de la myosite ou fait quelques mois plus tard. Cependant, une persistance du risque jusqu'à deux ans après le diagnostic de DM a été signalée [30]. Certains facteurs sont considérés comme prédictifs de survenue de cancers tels qu'un âge de début tardif supérieur à 50 ans, des signes cutanés et musculaires très marqués, la présence de nécrose cutanée, la présence de signes généraux ou un taux de CPK très élevé [28-31]. La présence d'une PID est un facteur plutôt protecteur [27,28]. Les néoplasies les plus fréquemment associées aux PM et DM seraient en fait celles les plus endémiques dans la population concernée. Dans notre série, nous

avons une prédominance du cancer du sein et de la thyroïde; La même chose était objectivée par S. Toumi *et al.* qui a trouvé dans sa série la prédominance du cancer du sein chez les femmes DM et le cancer du cavum chez les hommes DM [6].

Pour rechercher une néoplasie chez un patient présentant une PM ou une DM, la majorité des auteurs préconisent de se limiter à un examen clinique complet avec touchers pelviens. Une tomodensitométrie thoraco-abdominale et/ou une colonoscopie sont à pratiquer chez les patients présentant des facteurs prédictifs de néoplasie [29,32]. On peut proposer en plus de ces recommandations la pratique régulière d'un examen ORL chez un patient provenant d'un pays endémique pour les néoplasies du nasopharynx (Maghreb et Asie), une échographie cervicale, mammographie et une échographie abdomino-pelvienne.

Dans notre série, tous les patients ont reçu comme traitement de première ligne une corticothérapie de forte dose avec une amélioration satisfaisante. Le recours à un immunosuppresseur (Méthotrexate) dans notre cas a été instauré devant la corticodépendance dans un cas et devant l'association à une polyarthrite rhumatoïde dans l'autre. Cela concorde avec la prise en charge proposée dans la littérature. En effet, on recommande d'adjoindre à la prednisone (0,5 à 1 mg/kg/jour) au long cours un traitement d'entretien à la base de méthotrexate (7,5 à 20 mg/semaine), d'azathioprine (2 à 3 mg/kg/j) ou de ciclosporine A (2 à 3 mg/kg/j) en cas d'une forme réfractaire à la corticothérapie, dans les formes viscérales graves ou parfois pour l'épargne cortisonique. La cyclophosphamide est réservée aux atteintes pulmonaires interstitielles aiguës [33].

Le pronostic des PM et DM est globalement péjoratif en raison d'une morbidité élevée et d'une mortalité importante. En effet, la guérison complète ne peut être obtenue que dans peu de cas et la stabilisation s'accompagne souvent de déficit moteur persistant, responsable d'handicap: 50%

seulement des patients en rémission retrouvent leur niveau d'activité physique antérieure d'après l'étude de Marie *et al.* [34]. Le décès, reste estimé entre 11 à 33% des cas dans la littérature, est dû essentiellement à l'atteinte respiratoire (insuffisance respiratoire aiguë et pneumopathie de déglutition) et à l'atteinte cardiaque (insuffisance cardiaque et troubles du rythme) [6]. Les différents facteurs prédictifs de mortalité retrouvés par certaines études sont l'atteinte pulmonaire (surtout la PID au cours de la DM), l'atteinte cardiaque, l'atteinte œsophagienne, l'âge avancé et la présence de néoplasie [5, 34-38].

## Conclusion

Les myopathies inflammatoires de type PM et DM sont des maladies de système qui restent rares dans notre contexte. Malgré le caractère rétrospectif et la faible taille d'échantillon, cette série nous a permis de mieux connaître les caractéristiques de ces connectivites. Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature en ce qui concerne l'âge, la prédominance féminine, la fréquence des atteintes pulmonaires et cardiaques, ainsi que l'association possible à des cancers qui doivent être recherchés systématiquement après le diagnostic. Certaines particularités doivent être soulignées, notamment la prépondérance des DM par rapport aux PM qui semble être commune aux pays ensoleillés, un âge de début relativement jeune, et une incidence élevée des cancers du sein et de la thyroïde probablement due à son caractère endémique au Maroc. En général, ces maladies sont responsables d'une importante morbidité et mortalité malgré le traitement intensif par corticoïdes et immunosuppresseurs dont les effets indésirables alourdissent le pronostic de la maladie.

### Etat des connaissances sur le sujet

- Les dermatopolymyosites sont des connectivites rares;
- Les dermatopolymyosites sont dotées d'un polymorphisme clinique et évolutif;
- Les dermatopolymyosites sont fréquemment associées aux cancers.

## Contribution de notre étude à la connaissance

- Les dermatopolymyosites doivent chercher toujours un cancer associé, notamment du sein ou de la thyroïde;
- La corticothérapie demeure un traitement de première ligne efficace pour les dermatopolymyosites.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé le manuscrit final.

## Tableaux

**Tableau 1:** critères diagnostiques de Bohan et Peter

**Tableau 2:** répartition selon les signes cliniques

**Tableau 3:** répartition en fonction des résultats des paramètres paracliniques

**Tableau 4:** répartition en fonction des comorbidités

## Références

1. Tieno H, Bognonou R, Zabsonré-Tiendrebeogo J, Guira O, Diallo I, Sagnan Y *et al.* Polymyositis and dermatomyositis in Burkina Faso: a report of 11 cases. *Rafmi*. 2016;3(2): 12-16. **Google Scholar**
2. Cherin P, Herson S, Godeau P. Physiopathogénie des dermatomyosites et des polymyosites: mise au point. *Ann Med Interne*. 1990;141(2): 156-9. **PubMed** | **Google Scholar**
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1975 Feb 13;292(7): 344-7. **PubMed** | **Google Scholar**
4. Janssens G. **Répertoire d'analyses de biologie clinique Bruxelles**. 2009. Consulté le 25 février 2018.
5. Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, Muñoz-Gall X, Martínez-Gomez X, Majó-Masferrer J, Solans-Laqué R *et al.* Polymyositis/dermatomyositis-associated lung disease: analysis of a series of 81 patients. *Lupus*. 2005;14(7): 534-42. **PubMed** | **Google Scholar**
6. Toumi S, Ghnaya H, Braham A, Harrabi I, Kechrid C, Ajili F *et al.* Les polymyosites et dermatomyosites de l'adulte. Étude multicentrique tunisienne. *Rev Med Interne*. 2009 Sep;30(9): 747-53. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Okada S, Weatherhead E, Targoff IN, Wesley R, Miller FW, International Myositis Collaborative Study Group. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum*. 2003 Aug;48(8): 2285-93. **PubMed** | **Google Scholar**
8. Scola RH, Werneck LC, Prevedello DM, Toderke EL, Iwamoto FM. Diagnosis of dermatomyositis and polymyositis: a study of 102 cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2000 Sep;58(3B): 789-99. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Holden DJ, Brownell AKW, Fritzler MJ. Clinical and serologic features of patients with polymyositis or dermatomyositis. *Can Med Assoc J*. 1985 Mar 15;132(6): 649-53. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Gutiérrez G, Dagnino R, Mintz G. Polymyositis/dermatomyositis and pregnancy. *Arthritis & Rheumatism*. 1984 Mar;27(3): 291-4. **PubMed** | **Google Scholar**
11. Koh ET, Seow A, Ong B, Ratnagopal P, Tjia H, Chng HH. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. *Ann Rheum Dis*. 1993 Dec;52(12): 857-61. **PubMed** | **Google Scholar**
12. Lynn SJ, Sawyers SM, Moller PW, O'Donnell JL, Chapman PT. Adult-onset inflammatory myopathy: north Canterbury experience 1989-2001. *Intern Med J*. 2005 Mar;35(3): 170-3. **PubMed** | **Google Scholar**

13. Frikha F, Snoussi M, Salah RB, Saidi N, Kaddour N, Bahloul Z. Dermatomyosite du sujet âgé: étude de 4 observations dans le sud tunisien. *Pan Afr Med J.* 2012;13: 26. Epub 2012 Oct 6. **PubMed** | **Google Scholar**
14. Lundberg IE. The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology.* 2006 Oct;45 Suppl 4: iv18-21. **PubMed** | **Google Scholar**
15. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine.* 1977 Jul;56(4): 255-86. **PubMed** | **Google Scholar**
16. Taylor AJ, Wortham DC, Burge JR, Rogan KM. The heart in polymyositis: a prospective evaluation of 26 patients. *Clin Cardiol.* 1993 Nov;16(11): 802-8. **PubMed** | **Google Scholar**
17. Gonzalez-Lopez L, Gamez-Nava JI, Sanchez L, Rosas E, Suarez-Almazor M, Cardona-Muñoz C *et al.* Cardiac manifestations in dermatopolymyositis. *Clin Exp Rheumatol.* Jul-Aug 1996;14(4): 373-9. **PubMed** | **Google Scholar**
18. Clawson K, Oddis C. Adult respiratory distress syndrome in polymyositis patients with the anti-Jo-1 antibody. *Arthritis Rheum.* 1995 Oct;38(10): 1519-23. **PubMed** | **Google Scholar**
19. Dejardin Botelho A, Perez T, Pouwels S, Wallaert B, Hachulla E, Tillie-Leblond I. Myopathie des muscles inspiratoires au cours du syndrome des antisynthétases. *Rev Med Interne.* 2008 Apr;29(4): 325-7. **PubMed** | **Google Scholar**
20. Marie I, Dominique S. Pulmonary damage during polymyositis and dermatomyositis: interstitial lung disease. *Presse Med.* 2006 Apr;35(4 Pt 2): 683-95. **PubMed** | **Google Scholar**
21. Fathi M, Lundberg IE, Tornling G. Pulmonary Complications of Polymyositis and Dermatomyositis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2007 Aug;28(4): 451-8. **PubMed** | **Google Scholar**
22. Wakata N, Kurihara T, Saito E, Kinoshita M. Polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 30-year retrospective study. *Int J Dermatol.* 2002 Nov;41(11): 729-34. **PubMed** | **Google Scholar**
23. Airio A, Pukkala E, Isomäki H. Elevated cancer incidence in patients with dermatomyositis: a population based study. *J Rheumatol.* 1995 Jul;22(7): 1300-3. **PubMed** | **Google Scholar**
24. Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med.* 1992 Feb 6;326(6): 363-7. **PubMed** | **Google Scholar**
25. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellemkjaer L, Airio A *et al.* Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet.* 2001 Jan 13;357(9250): 96-100. **PubMed** | **Google Scholar**
26. Lee SW, Jung SY, Park MC, Park YB, Lee SK. Malignancies in Korean patients with inflammatory myopathy. *Yonsei Med J.* 2006 Aug 31;47(4): 519-23. **PubMed** | **Google Scholar**
27. Ponyi A, Constantin T, Garami M, András C, Tállai B, Vánca A *et al.* Cancer-associated myositis: clinical features and prognostic signs. *Ann NY Acad Sci.* 2005 Jun;1051: 64-71. **PubMed** | **Google Scholar**
28. Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol.* 2001 Apr;144(4): 825-31. **PubMed** | **Google Scholar**
29. Sparsa A, Liozon E, Herrmann F, Ly K, Lebrun V, Soria P *et al.* Routine vs extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis: a study of 40 patients. *Arch Dermatol.* 2002 Jul;138(7): 885-90. **PubMed** | **Google Scholar**
30. Stockton D, Doherty VR, Brewster DH. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis, and follow-up implications: a Scottish population-based cohort study. *Br J Cancer.* 2001 Jul 6;85(1): 41-5. **PubMed** | **Google Scholar**



31. Burnouf M, Mahé E, Verpillat P, Descamps V, Lebrun-Vignes B, Picard-Dahan C *et al.* Cutaneous necrosis is predictive of cancer in adult dermatomyositis. *Ann Dermatol Venereol.* 2003 Mar;130(3): 313-6. **PubMed** | **Google Scholar**
32. Marie I, Hatron PY, Levesque H, Hachulla E, Hellot MF, Michon-Pasturel U *et al.* Influence of age on characteristics of polymyositis and dermatomyositis in adults. *Medicine (Baltimore).* 1999 May;78(3): 139-47. **PubMed** | **Google Scholar**
33. Taramarcaz P, Chizzolini C, Dayer JM. Les myosites inflammatoires primaires: un ensemble hétérogène. Prise en charge et traitements. *Med Hyg.* 2001;59(2343): 894-897. **Google Scholar**
34. Marie I, Hachulla E, Hatron PY, Hellot MF, Levesque H, Devulder B *et al.* Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis. *J Rheumatol.* 2001 Oct;28(10): 2230-7. **PubMed** | **Google Scholar**
35. Dankó K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegei G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore).* 2004 Jan;83(1): 35-42. **PubMed** | **Google Scholar**
36. Fujisawa T, Suda T, Nakamura Y, Enomoto N, Ide K, Toyoshima M *et al.* Differences in clinical features and prognosis of interstitial lung diseases between polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol.* 2005 Jan;32(1): 58-64. **PubMed** | **Google Scholar**
37. Airio A, Kautiainen H, Hakala M. Prognosis and mortality of polymyositis and dermatomyositis patients. *Clin Rheumatol.* 2006 Mar;25(2): 234-9 Epub 2006 Feb 14. **PubMed** | **Google Scholar**
38. Maalej M, Ladgham A, Ennouri A, Ben Attia A, Cammoun M, Ellouze R. The paraneoplastic syndrome in nasopharynx cancer: 32 cases. *Presse Med.* 1985 Feb 23;14(8): 471-4. **PubMed** | **Google Scholar**

|  |
|--|
| <b>Tableau 1:</b> critères diagnostiques de Bohan et Peter   |
| <b>A.</b> Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne   |
| <b>B.</b> Elévation du taux sérique des enzymes musculaires (créatinine-phosphokinase)   |
| <b>C.</b> Triade caractéristique à l'électromyogramme: potentiel d'unité motrice court et polyphasique, fibrillation et décharge répétée à haute fréquence.                                |
| <b>D.</b> Biopsie musculaire d'un muscle proximal: aspects caractéristiques; nécrose des fibres musculaires, foyers de régénération et infiltrats inflammatoires mononuclées, atrophie.... |
| Manifestations cutanées caractéristiques:  |
| <b>a)</b> Erythème périorbitaire en lunette prédominant sur les paupières supérieures  |
| <b>b)</b> Et/ou un érythème douloureux, squameux de la sertissure des ongles ou de la face d'extension des articulations   |
| Le diagnostic de polymyosite est affirmé avec certitude par la présence de 3 des 4 premiers critères, le diagnostic de dermatomyosite nécessite en plus la présence de signes cutanés.     |

**Tableau 2: répartition selon les signes cliniques**

| Signes cliniques    |  | DM (n=8) n (%) | PM (n=6) n (%) | Total (n=14) n (%) |
|---------------------|--|----------------|----------------|--------------------|
| Signes généraux     | Asthénie                                 | 2 (25)         | 1 (17)         | 3 (21)             |
|                     | Fièvre                                   | 4 (50)         | 4 (67)         | 8 (57)             |
|                     | Amaigrissement                           | 2 (25)         | 4 (67)         | 6 (43)             |
| Signes musculaires  | Myalgies                                 | 8 (100)        | 6 (100)        | 14 (100)           |
|                     | Déficit musculaire proximal              | 5 (62,5)       | 5 (83)         | 10 (71)            |
|                     | Atteinte pharyngée                       | 1 (12,5)       | 1 (17)         | 2 (14)             |
|                     | Atteinte laryngée                        | 0              | 0              | 0                  |
| Signes articulaires | Arthralgies inflammatoires               | 7 (87,5)       | 5 (83)         | 12 (86)            |
|                     | Polyarthrite chronique non déformante    | 1 (12,5)       | 1 (17)         | 2 (14,2)           |
| Signes cutanés      | Œdème du visage                          | 4 (50)         | -              | -                  |
|                     | Erythème (périorbitaire ou péri-unguéal) | 8 (100)        | -              | -                  |
|                     | Papule de Gottron                        | 2 (25)         | -              | -                  |
|                     | Télangiectasies                          | 1 (13)         | -              | -                  |
|                     | Syndrome de Raynaud                      | 0              | -              | -                  |
|                     | Calcification sous cutanées              | 2 (25)         | -              | -                  |

**Tableau 3: répartition en fonction des résultats des paramètres paracliniques**

| Signes paracliniques      |   | DM (n=8) n (%) | PM (n=6) n (%) | Total (n=14) n (%) |
|---------------------------|---|----------------|----------------|--------------------|
| Marqueurs inflammatoires  | Vitesse de sédimentation accélérée  | 8/8 (100)      | 6/6 (100)      | 14/14 (100)        |
| Enzymes musculaires       | CPK augmentées  | 6/8 (75)       | 5/6 (83,3)     | 11/14 (78,5)       |
|                           | LDH augmentés   | 7/8 (87,5)     | 3/4 (75)       | 10/12 (83,3)       |
|                           | Aldolases augmentées  | 0              | 2/3 (66,6)     | 2/3 (66,6)         |
| Bilan immunologique       | Ac-Antinucléaires positifs  | 4/7 (57,1)     | 3/4 (75)       | 7/11 (63,6)        |
|                           | Ac Anti-Jo1 positifs  | 1/7 (14,2)     | 3/4 (75)       | 4/11 (36,3)        |
|                           | Ac Anti-SSA positifs  | 2/7 (28,5)     | 1/4 (25)       | 3/11 (27,2)        |
| Electromyogramme          | Tracé myogène   | 1/3 (33,3)     | 4/4 (100)      | 5/7 (71,4)         |
|                           | Tracé neurogène   | 1/3 (33,3)     | 0/4 (0)        | 1/7 (14,2)         |
|                           | Tracé normal  | 1/3 (33,3)     | 0/4 (0)        | 1/7 (14,2)         |
| Biopsie musculaire        | Myosite interstitielle avec des foyers de nécrose, atrophie et régénération | 3/5 (60)       | 3/3 (100)      | 6/8 (75)           |
|                           | Myosite non spécifique  | 2/5 (40)       | 0/3 (0)        | 2/8 (25)           |
| Signes cardio-pulmonaires | Bloc de branche droit   | 2/8 (25)       | 0/6 (0)        | 2/14 (14,2)        |
|                           | Pneumonie interstitielle diffuse  | 3/8 (37,5)     | 0/6 (0)        | 3/14 (21,4)        |

**Tableau 4:** répartition en fonction des comorbidités

| Comorbidités               |                         | DM (n=8) n (%) | PM (n=6) n (%) | Total (n=14) n (%) |
|----------------------------|-------------------------|----------------|----------------|--------------------|
| <b>Cancers</b>             | Cancer du sein          | 2 (25)         | 0              | 3 (21,4)           |
|                            | Cancer thyroïdien       | 0              | 1 (17)         |                    |
| <b>Maladies de système</b> | Lupus                   | 1 (12,5)       | 0              | 3 (21,4)           |
|                            | Polyarthrite rhumatoïde | 0              | 1 (17)         |                    |
|                            | Sclérodermie            | 1 (12,5)       | 0              |                    |