

# LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES, METABOLIQUES ET AUTRES MYOPATHIES ACQUISES



## **I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES**

### **A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES**



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### INTRODUCTION

Les polymyosites et les dermatomyosites sont des affections d'étiologie inconnue au cours desquelles le muscle est le siège d'un processus inflammatoire non suppuratif dominé par une infiltration lymphocytaire. Le terme de dermatomyosite est utilisé lorsque s'associe une éruption cutanée caractéristique.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### LES POLYMYOSITES:

- Myopathies acquises les plus fréquentes, à prédominance féminine.
- L'âge de début est variable avec 2 pics de fréquence : entre 15 et 24 ans-entre 45 et 54 ans.
- Un facteur déclenchant est parfois trouvé : épisode fébrile d'allure virale, le TRT médicamenteux (sulfamide, pénicillamine), toxoplasmose, le plus souvent, l'affection apparaît primitive.
- Le début qui peut s'échelonner sur plusieurs jours (dans les formes aiguës) ou sur plusieurs mois, est marqué par des douleurs articulaires ou musculaires, ou par une baisse de la force musculaire.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### LES POLYMYOSITES (suite):

- Dans sa forme habituelle, la polymyosite de l'adulte est une maladie d'évolution subaiguë dont la progression se fait par poussées entrecoupée par des phases de rémission ou de stabilisation.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### LES POLYMYOSITES (suite):

- La symptomatologie associe :

***Une diminution de la force musculaire*** se traduisant au début par une fatigabilité à l'effort, puis par un déficit permanent des muscles de la ceinture scapulaire et pelvienne de façon bilatérale entraînant une gêne fonctionnelle lors de la montée et la descente des escaliers, et lors de l'élévation des bras pour prendre un objet en hauteur ou pour se peigner.

***Une dysphagie*** par atteinte de la musculature pharyngée est un signe de gravité.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### LES POLYMYOSITES (suite):

**Signes associés** : arthralgies, atteinte pulmonaire, troubles du rythme cardiaque, phénomène de raynaud, hématurie microscopique.

Le diagnostic est confirmé par l'élévation des enzymes musculaires, l'accélération de la VS, l'EMG, et la biopsie musculaire.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

critères de diagnostic définis par Peter et Pearson sont :

- 1- déficit moteur proximal symétrique progressif avec ou sans dysphagie ou atteinte des muscles respiratoires.
- 2- Elévation des enzymes musculaires sériques surtout CPK, LDH.
- 3- Triade EMG : unités motrices de faible amplitude, brèves, et polyphasiques, fibrillation et irritabilité membranaire lors de l'insertion, décharges spontanées de haute fréquence.
- 4- Biopsie musculaire : nécrose des fibres musculaires, exsudats inflammatoires interstitiels.

Les polymyosites peuvent s'associer avec d'autres affections auto-immunes : sclérodermie, lupus, PR, syndrome de Sjogren, constituant ***les syndromes de chevauchement***.





**Droit Biceps Brachial (AMP2)**  
0.2 mV/D 30 ms/D



**Gauche 1er IOD (AMP2)**  
0.2 mV/D 30 ms/D



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### LES DERMATOMYOSITES

Les signes cutanés caractérisent les dermatomyosites, succédant souvent le déficit musculaire :

L'œdème de la face a une topographie en lunettes avec paupières gonflées, associé à un érythème rouge violacé « lilas » quasi-pathognomonique.

Lésions érythémateuses étendues sur les faces d'extension des coudes, genoux, phalanges ; érythème douloureux de la sertissure des ongles est très évocateur.

Les dermatomyosites peuvent s'associer à une connectivite, ou à un cancer (bronchique, digestif, ou des organes génitaux).





## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### A- LES POLYMYOSITES ET DERMATOMYOSITES

#### Traitement

**Corticothérapie** : 1mg/ kg/ j de prédnisone chez l'adulte ; 1 à 2 mg/ kg chez l'enfant.

TRT adjuvant : régime sans sel strict, KCL, protection gastrique.

Kinésithérapie pré passive, sonde gastrique si dysphagie.

Durée du TRT : 4 à 6 mois.

L'efficacité est évaluée par la force musculaire et la surveillance du taux des CPK.

Si amélioration : diminution progressive de la posologie jusqu'à une dose minimale efficace.

**Immunosuppresseurs** : si échec de la corticothérapie ou effets secondaires incontrôlables.

**Plasmaphérèses** et **immunoglobulines**.



## I- LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

### D- MYOSITES PARASITAIRES ET VIRALES

La myosite subaiguë de la trichinose (infection par le nématode intestinal *Trichinella Spiralis* résultant de l'ingestion de larves enkystées dans la viande de porc, ou viande mal cuite).

***La cysticercose*** : infection due à l'helminthe *Taenia solium* lors de l'ingestion de viande de porc mal cuite ; à l'atteinte musculaire s'associe une atteinte centrale (crises comitiales, HIC)

***La toxoplasmose*** : fréquente chez les patients immunodéprimés (HIV).

***Infection par l'HIV, HTLV1.***



## **II- MYOPATHIES METABOLIQUES**

### **A - LES GLYCOGENOSES ET LES LIPIDOSES MUSCULAIRES**

### **B-MYOPATHIES MITOCHONDRIALES**



## III - MYOPATHIES ENDOCRINIENNES

Hyperthyroïdie : myopathie thyrotoxique aiguë, myopathie thyrotoxique chronique, myopathie oculaire basedowienne, paralysie périodique.

Hypothyroïdie : avec une hypertrophie musculaire.

Affections surrénaliennes : syndrome de cushing, maladie d'Addison.

Hyperparathyroïdie primitive ou secondaire.



## IV - MYOPATHIES NUTRITIONNELLES

Ostéomalacie

Myopathie éthylique aiguë, subaiguë ou chronique.





## V - MYOPATHIES TOXIQUES

***La D-Penicillamine***

***La Zidovudine*** (AZT) à fortes doses au cours d'une longue durée chez les patients HIV.

***La chloroquine*** responsable d'une myopathie chronique.

***Les corticoïdes*** à fortes doses prescrits pendant plusieurs mois ou années.



**LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES,  
METABOLIQUES ET AUTRES  
MYOPATHIES ACQUISES  
- Merci -**

