



La Dermatomyosite Amyopathique : A propos de 5 cas

Chabchoub, M Snoussi, R Ben Salah, C Dammak,
F Frikha, Y Bouattour, S Marzouk, Z Bahloul

Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker,
Sfax, Tunisie

QR CODE

Introduction :

La dermatomyosite amyopathique (DMA) est une forme particulière de la dermatomyosite qui se caractérise par un rash cutané caractéristique de la DM en l'absence d'inflammation musculaire apparente clinique, biologique, électromyographiques, et histologique musculaires depuis au moins deux ans.

D'après cette classification, le diagnostic de (DMA) est posé en cas d'absence de faiblesse musculaire proximale et de normalité des enzymes, alors que les lésions et la biopsie cutanée sont caractéristiques de la dermatomyosite.

Patients et méthodes :

Etude rétrospective de tous les cas de DMA diagnostiqués au service de médecine interne sur une période de 22 ans (1996-2021). Le diagnostic était retenu selon les critères proposés par les critères ENMC 2003

Résultats :

Il s'agit de 5 patients : 1 hommes et 4 femmes d'âge moyen de 48,6 ans au diagnostic. L'atteinte cutanée était révélatrice dans tous les cas. Elle était typique et se manifestait par un érythroedème des paupières dans tous les cas, papules de Gouttron dans 3 cas, érythème périunguéal dans 4 cas et un érythème du visage et de la face d'extension des membres dans 2cas. Aucun patient ne présentait un phénomène de Raynaud. La capillaroscopie pratiquée chez 2 patients a montré une microangiopathie organique avec mégacapillaires dans tous les cas. En l'absence d'anomalies musculaires cliniques, biologiques, histologiques et électromyographiques, nous avons pu conclure, à une dermatomyosite amyopathique.

Résultats

Les signes extra-cutanés étaient de type d'arthralgies inflammatoires chez 2 patients, d'arthrites chez 1 patient, d'atteinte pulmonaire interstitielle dans 1cas.

Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs chez 4 patients, le dot myositis révélait des anti TIF1 γ dans un cas. La Biopsie cutanée réalisée chez 2 patients a montré un aspect de dermite d'interface avec infiltrat lymphocytaire périvasculaire dermique. L'enquête para néoplasique ne révélait pas d'association avec des cancers chez tous les patients. Le traitement consistait à une photoprotection dans tous les cas, des dermocorticoïdes dans 2 cas et une corticothérapie orale à moyenne dose (3cas) et à forte dose (2 cas). 4 patients ont reçu l'antipaludéen de synthèse. L'évolution initiale était favorable dans tous les cas suivie d'une rechute dans 2 cas.

Le suivi moyen était de 7,5 ans.

Discussion et Conclusion:

La DMA est une variété rare de dermatomyosite qui mérite d'être connue. Son tableau clinique est largement dominé par les manifestations cutanées, qui peuvent rester isolées pendant une longue période et qui sont similaires à celles de la dermatomyosite classique. L'absence d'atteinte musculaire serait à l'origine de son évolution relativement bénigne.

Notre étude confirme le bon pronostic de ces formes rares de DM, devant l'absence d'association aux néoplasies dans les limites du suivi. Un monitoring clinique et biologique régulier sont indispensables.