

## Dermatomyosites et polymyosites : 21 cas au Sénégal

Diallo M, Fall AK, Diallo I, Diédhiou I, Ba PS, Diagne M, Ndiaye B, Ndiaye A, R, Niang A, Gning SB, Ba FK, Fall F, Mbaye PS

Services Médicaux, Hôpital Principal, Dakar, Sénégal

*Med Trop* 2010; **70** : 166-168

**RÉSUMÉ** • L'objectif de notre travail était de rapporter les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs des dermatomyosites et polymyosites observées à l'Hôpital Principal de Dakar. *Patients et méthodes.* Il s'agissait d'une étude rétrospective des dossiers de patients hospitalisés entre 2001 et 2007 pour une dermatomyosite ou une polymyosite dans les services médicaux de l'Hôpital Principal. Tous les patients inclus répondaient aux critères diagnostiques de Bohan et Peter. *Résultats.* Nous avons colligé 21 patients, d'âge moyen de 52 ans (26-80 ans), avec un sex-ratio : 0,6, dont 15 présentaient une dermatomyosite et 6 une polymyosite. Le délai moyen de diagnostic était de 6 semaines (3-12 semaines). Les signes de début étaient cutanés chez 12 patients, pulmonaires dans un cas et musculaires dans les autres cas. Les manifestations cutanées étaient dominées par l'érythème sur les faces d'extension des membres. Il était fréquemment prurigineux avec un aspect flagellé au dos. L'atteinte musculaire présente chez 18 patients était associée à l'atteinte ORL dans 10 cas. Il n'y avait pas de forme amyopathique. Les anomalies cardiaques étaient à type de tachycardie sinusale (4 cas), de BAV (1 cas), d'ischémie-lésion (1 cas), de troubles de la relaxation (4 cas), de péricardite (3 cas), de myocardite (2 cas) et d'hypertension artérielle pulmonaire (1 cas). Les manifestations pulmonaires étaient dominées par la pneumopathie interstitielle présente dans 6 cas. Une symptomatologie fonctionnelle digestive était notée dans 9 cas, associée à la présence d'ulcérations gastro-duodénales dans 4 cas. L'électromyogramme (EMG) mettait en évidence un syndrome myogène dans 14 cas, associé à une neuropathie axonale chez 2 patients. La sérologie VIH était négative dans tous les cas. Chez 2 patients, une lymphopénie sévère était présente. Dans 3 cas, la DM était paranéoplasique. Le décès noté dans 5 cas, était lié aux cancers ou aux complications respiratoires et infectieuses. *Conclusion.* Les dermatomyosites et polymyosites dans notre série sont particulières par l'aspect flagellé et prurigineux de l'érythème, une fréquente atteinte cardiaque et pulmonaire interstitielle ainsi que l'existence d'une neuropathie périphérique.

**MOTS-CLÉS** • Dermatomyosite. Polymyosite. Sénégal.

### DERMATOMYOSITIS AND POLYMYOSITIS: 21 CASES IN SENEGAL

**ABSTRACT** • Dermatopolymyositis (DPM) is a term describing a group of disorders comprising multiple distinct entities depending on interactions between genetic and environmental factor. There is a paucity of studies on DPM in black Africa. The purpose of this report is to describe epidemiological, clinical, laboratory and therapeutic aspects of dermatomyositis (DM) and polymyositis (PM) observed at the Principal Hospital in Dakar, Senegal. A retrospective review as conducted of patients hospitalized for DM and PM in Medical Departments of Principal Hospital. Diagnosis of DRM was based on the criteria of Bohan and Peter's in all cases. A series of 21 black African patients was compiled including 15 with DM and 6 with PM. Mean age was 52 years and the M/F sex ratio was 0.6. The mean delay for diagnosis was 6 weeks (range, 3 to 12 weeks). Initial signs were dermatological in 12 patients, pulmonary in one and muscular in the remaining cases. The most common dermatological sign was erythema characterized by a zebra-like aspect on the extended limbs. Erythema was frequently pruriginous with a flagellate aspect on the back. Muscular signs were observed in 18 patients and included pharyngeal manifestations in 10 patients. Amyopathic DM was not observed. Cardiac abnormalities included tachycardia (4 cases), AVB (1), ischemic lesion (1), relaxation disturbances (4), pericardial effusion (3), myocarditis (2) and pulmonary hypertension (1). The most common pulmonary manifestation was interstitial lung disease observed in 6 patients. Gastrointestinal signs were noted in 9 patients including endoscopic evidence of superficial erosion in 4 cases. Electromyography (EMG) tracings revealed myogenic disease in 14 cases including 2 associated with reduced peripheral nervous conduction speed. Severe lymphopenia was observed in 3 patients but HIV serology was negative in all cases. Paraneoplastic DM was observed in 3 cases. Death occurred in 5 cases due to the cancer-related, pulmonary and infectious complications. Based on the findings of this study, the three main features of DM and PM in Senegal are flagellated and often pruriginous erythema, cardiac and interstitial lung disease, and peripheral neural involvement.

**KEY WORDS** • Dermatomyositis. Polymyositis. Senegal.

Les dermatomyosites et polymyosites (DPM) ont été désormais individualisées et comportent des entités de mécanismes pathogéniques et de pronostic différents (1). Ces entités sont sous-tendues par des différences ethniques d'origines probablement génétiques (2, 3). Peu de données sont disponibles en Afrique Noire (4, 5).

Le but de notre étude était de préciser les aspects épidémiologiques, sémiologiques et évolutifs des dermatomyosites (DM) et polymyosites (PM) observées au Sénégal.

### Patients et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective des dossiers de patients hospitalisés dans les services médicaux d'hospitalisation adulte de l'hôpital principal de Dakar de janvier 2001 à décembre 2007 pour une DM ou une PM.

Tous les patients inclus répondent aux critères diagnostiques de Bohan et Peter (6). Les données épidémiologiques, cliniques et paracliniques ont été analysées chez tous les patients ainsi que les traitements instaurés et l'évolution.

• Correspondance : moussante@hotmail.com

• Article reçu le 03/11/2009, définitivement accepté le 26/11/2009.

Tableau 1. Fréquence des atteintes viscérales.

Atteintes	N (malades) n=21	%
Musculaire	18	86
Cardiaque	17	81
Cutanée	15	71
ORL	10	48
Digestive	9	43
Articulaire	8	38
Pulmonaire	8	38
Neurologique	2	10
Vasculaire	1	4

## Résultats

Nous avons colligé 21 patients tous Noirs Africains, dont 15 présentaient une dermatomyosite (71 %) et 6 une polymyosite (29 %). La dermatomyosite était associée à une sclérodermie dans 2 cas. Un patient présentait une polymyosite associée à un lupus, une sclérodermie et un syndrome de Gougerot-Sjögren. Une association à une hyperthyroïdie dans 2 cas et à un diabète de type 2 dans 3 cas était observée.

Le sex-ratio était de 0,6 (DM : 9F/6H, PM : 4 F/2H). L'âge moyen des patients était de 52 ans (26 -80 ans). Il n'y avait pas de forme juvénile, ni de cas familiaux.

Le délai moyen de diagnostic était de 6 semaines (3-12 semaines).

Chez 12 patients (80 %) présentant une DM, les signes de début étaient cutanés. Une pneumopathie interstitielle isolée pendant un an était la présentation initiale dans un cas de polymyosite. Dans les autres, les signes de début étaient musculaires.

À l'admission, la fréquence des manifestations viscérales est mentionnée dans le tableau 1.

Les signes dermatologiques (tableau 2) étaient dominés par l'érythème quasi constant, présent chez 14 (93 %) des DM. Il siégeait sur les zones photo exposées et les faces d'extension des membres et était prurigineux chez 70 % des patients. Cet érythème prenait une disposition en bandes longitudinales au niveau des faces d'extension des membres (avant-bras, cuisses) et chez 12 patients, un aspect flagellé au dos et à la partie supérieure du thorax, lui donnant un aspect zébré ou bigarré.

Des macules dyschromiques en « moucheture », siégeant en général sur la partie haute du thorax étaient notées dans 5 cas dont 2 sclérodermatomyosites.

Dix-huit patients (86 %) présentaient une symptomatologie musculaire clinique associée à des signes ORL chez 10 malades (47 %). Il n'y avait pas de forme amyopathique.

Au plan cardiaque, l'ECG effectué chez tous les patients montrait une tachycardie sinusale dans 4 cas, un BAV dans un cas et des

Tableau 2. Fréquence des manifestations cutanées.

Signes cutanés	N (malades) (n=15)	%
Erythème photo-distribué	14	93
Prurit	11	70
Péri-onyxis	10	67
Erythroedème des paupières	6	40
Nécroses et ulcérations	5	33
Dyschromie en moucheture	5	33
Alopécie	4	27
Lésions bulleuses	1	6
Calcinose sous-cutanée	1	6
poikilodermie	1	6

signes d'ischémie-lésion chez un patient. L'échographie cardiaque effectuée chez 12 malades était normale dans 6 cas et montrait des troubles de la relaxation dans 4 cas, associés à une péricardite de petite abondance dans 3 cas et une cardiomyopathie dans 2 cas. Une hypertension artérielle pulmonaire était présente chez un patient présentant une dermatomyosite isolée.

La scintigraphie myocardique réalisée dans un cas mettait en évidence une myocardite.

Les manifestations pulmonaires étaient notées chez 8 (34 %) patients. Il s'agissait de pneumopathie interstitielle dans 6 cas (29 %), observée chez 4DM et 2PM isolées. Dans un cas, elle était inaugurale. Les tests fonctionnels respiratoires (EFR/DLCO) étaient perturbés dans 4 cas. Les anticorps anti-Jo-1 réalisés dans 2 cas étaient positifs. Une pneumopathie de déglutition était survenue chez 2 patients.

Des manifestations digestives fonctionnelles étaient notées dans 9 cas (43 %), associées à la présence d'érosions superficielles gastriques et/ou duodénales à l'endoscopie dans 4 cas.

Des arthralgies inflammatoires périphériques isolées étaient présentes chez 8 patients (34 %).

Un cas de thrombose veineuse était noté chez un patient présentant une DM paranéoplasique.

Les enzymes musculaires étaient perturbées dans tous les cas.

L'électromyogramme (EMG) réalisé chez 16 patients révélait un syndrome myogène dans 14 cas, associé dans 2 cas à une neuropathie axonale en dehors de toute cause alcoolique, métabolique ou infectieuse retrouvée.

La biopsie musculaire réalisée chez 12 malades était contributive dans 8 cas. La sérologie VIH était négative dans tous les cas. Chez 2 patients, une lymphopénie sévère était présente.

Une origine paranéoplasique était retrouvée chez 3 DM. Les cancers associés étaient gastrique, vésiculaire et œsophagien et étaient diagnostiqués en même temps que la DM.

Une corticothérapie orale (1 à 2 mg/kg) ou en bolus (2 cas) était utilisée chez tous les malades, associée aux antipaludéens de synthèse dans 9 cas ou à un immunosuppresseur (méthotrexate (7), cyclophosphamide (3), azathioprine (3) ou mycophénolate mofétil (1)). La durée moyenne d'hospitalisation était de 2,6 mois. L'évolution connue chez 18 patients était favorable chez 13 (62 %) d'entre eux. Cinq (24 %) décès, secondaires à un AVC (1cas), cancers (3) et pneumopathie (1) étaient enregistrés.

Les rechutes notées dans 4 cas étaient essentiellement liées à un arrêt thérapeutique.

## Discussion

Les rares études consacrées aux DPM en Afrique Noire sont anciennes, portant sur de petites séries et non adaptées à l'évolution des connaissances actuelles sur ces pathologies.

Cette série, associée à celle antérieurement effectuée dans le CHU de Dakar constitue la plus importante étude sur les aspects épidémiologiques et cliniques des DPM en Afrique (7).

Elle montre une fréquence de 3 cas en moyenne diagnostiqués par an au Sénégal avec une atteinte préférentielle de la femme surtout autour de 40 ans.

Les manifestations cutanées de la DM sont polymorphes et peu spécifiques en dehors de l'érythème héliotrope et des papules de Gottron qui semblent caractéristiques de la DM (8).

Dans notre étude, l'érythème était quasi-constant se traduisant par des bandes érythémateuses des faces d'extension des racines des membres et chez 80 % des patients par une disposition flagellée sur les

parties supérieures du tronc sous forme d'éruption zébrée (du fait de l'aspect noir de l'érythème). Cet aspect mieux connu dans la littérature sous le terme d'érythème flagellé centripète a été fréquemment rapporté dans la population asiatique chez laquelle, il serait un des signes caractéristique de DM (9). Il semble moins fréquent chez les caucasiens où il est retrouvé dans 5 % chez 132 patients (8). Au sein des connectivites, l'érythème flagellé est spécifique de la DM et témoigne de l'activité de celle-ci avec une évolution parallèle (10). Chez nos patients, cet aspect pourrait être secondaire à un phénomène de Köbner du fait de la fréquence du prurit présent chez 70 % d'entre eux (11).

Les tâches hypochromiques en moucheture sont une manifestation cutanée courante de la sclérodermie sur peau pigmentée. Elles peuvent également être plus rarement retrouvées au cours de la DM sur peau pigmentée comme chez 3 de nos patients (12). Concernant les nécroses et ulcérations cutanées fréquemment retrouvées, elles n'étaient pas toujours corrélées à une néoplasie mais plutôt à la sévérité de la maladie.

Les atteintes viscérales sont caractérisées par une fréquente atteinte cardiaque présente chez 81 % des patients. L'épanchement péricardique retrouvé chez 3 de nos patients est rare, mais rapporté au cours de la DM (13).

La pneumopathie interstitielle est la plus préoccupante des atteintes pulmonaires au cours des DPM responsable de 30 % de la mortalité au cours de ces affections (14). Sa fréquence variable selon les séries (5 à 80 %) est sans doute liée non seulement aux moyens d'investigation mais probablement aussi à une différence de prédisposition génétiquement déterminée sous-tendue par la présence ou non des anti-synthétases (15). Dans notre étude, la pneumopathie interstitielle était retrouvée chez 29 % de nos patients, mais semble cependant sous-estimée du fait de l'absence de TDM à coupes fines et de la recherche systématique des anti-synthétases.

La neuropathie périphérique au cours des DM et PM est exceptionnellement rapportée (16-21). Elle était toutefois, en dehors de toute cause paranéoplasique, métabolique, toxique ou infectieuse, présente chez 2 de nos patients et chez 22/25 patients d'une série antérieure (7). Sur une des biopsies musculaires, des images de dégénérescence nerveuse axonale avec infiltrats péri-vasculaires dans les muscles et dans les nerfs avaient été mises en évidence (7). L'atteinte nerveuse pourrait être en rapport avec la sévérité et la longue durée d'évolution de nos DPM entraînant une atteinte des terminaisons nerveuses ou de la plaque fusoriale par le biais d'une vascularite ischémique (17, 18, 20, 21).

Chez l'adulte, le caractère paranéoplasique de la DM est évalué autour de 25 % (22).

L'association exclusive à des cancers digestifs dans notre étude est liée à un biais. Aucune association au cancer du foie n'a cependant été observée malgré sa fréquence dans notre pays.

## Conclusion

Les DM et PM sont particulières dans notre série sénégalaise par l'aspect flagellé et prurigineux de l'érythème, une fréquente atteinte cardiaque et pulmonaire interstitielle ainsi que l'existence d'une neuropathie périphérique.

## Références

- O'Hanlon TP, Rider LG, Schiffenbauer A, Targoff IN, Malley K, Pandey JP, *et al.* Immunoglobulin gene polymorphisms are susceptibility factors for clinical and autoantibody subgroups of the idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum* 2008; 58 : 3239-46.
- Furuya T, Hakoda M, Higami K, Ueda H, Tsuchiya N, Tokunaga K, *et al.* Association of HLA class I and class II alleles with myositis in Japanese patients. *J Rheumatol* 1998; 25 : 1109-14.
- O'Hanlon TP, Rider LG, Mamyrova G, Targoff IN, Arnett FC, Reveille JD, *et al.* HLA polymorphisms in African Americans with idiopathic inflammatory myopathy: allelic profiles distinguish patients with different clinical phenotypes and myositis autoantibodies. *Arthritis Rheum* 2006; 54 : 3670-81.
- Pitche P, Amanga K, Koumouvi K, Oniankian O, Mijiyawa M, Tchangaï-Walla K. Dermatomyosites et polymyosites à Lomé (Togo). *Ann Dermatol Venerol* 1998; 125 : 429-30.
- Findlay GH, Whiting DA, Simson IW. Dermatomyositis in the Transvaal and its occurrence in the Bantu. *S Afr Med J* 1969; 43 : 694-7.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292 : 344-7.
- Dieng MT, Diallo M, Dia D, Sow A, Ndiaye B. Dermatomyosite au Sénégal. Etude de 56 cas. *Dakar Med* 2005; 50 : 123-7.
- Parodi A, Caproni M, Marzano AV, De Simone C, La Placa M, Quaglino P, *et al.* Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes: cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies. *Acta Derm Venereol* 2002; 82 : 48-51.
- Watanabe T, Tsuchida T. 'Flagellate' erythema in dermatomyositis. *Dermatology* 1995; 190 : 230-31.
- Nousari HC, Ha VT, Laman SD, Provost TT, Tausk FA. «Centripetal flagellate erythema»: a cutaneous manifestation associated with dermatomyositis. *J Rheumatol* 1999; 26 : 692-5.
- Kimyai-Asadi A, Tausk FA, Nousari HC. A patient with dermatomyositis and linear streaks on the back. Centripetal flagellate erythema (CFE) associated with dermatomyositis. *Arch Dermatol* 2000; 136 : 667-70.
- Basset A, Basset M. Collagénose au Sénégal. *Arch Belg Dermatol Syphiligr* 1966; 22 : 249-52.
- Chraïbi S, Ibnabdeljalil H, Habbal R, Bennis A, Tahiri A, Chraïbi N. Tamponade péricardique révélatrice d'une dermatopolymyosite. *Ann Med Interne* 1998; 149 : 464-6.
- Marie I, Dominique S. Atteinte pulmonaire au cours des polymyosites et des dermatomyosites : la pneumopathie interstitielle. *Presse Med* 2006; 35 : 683-95.
- Arnett FC, Targoff IN, Mimori T, Goldstein R, Warner NB, Reveille JD. Interrelationship of major histocompatibility complex class II alleles and autoantibodies in four ethnic groups with various forms of myositis. *Arthritis Rheum* 1996; 39 : 1507-18.
- Cohen MG, Schwartz MS, Li EK, Kay R. Asymmetrical weakness in polymyositis associated with neuropathic involvement. *Clin Rheumatol* 1991; 10 : 437-9.
- Laraki R, Blétry O, Godeau P. Polymyositis/dermatomyositis and polyneuropathy, or does neuromyositis exist? *J Rheumatol* 1996; 23 : 2186-7.
- Vogelgesang SA, Gutierrez J, Klipple GL, Katona IM. Polyneuropathy in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 1995; 22 : 1369-72.
- González Wellens N, Minguez S, Lozano M, Olivé A. Neuropatía del trigémino y dermatomyositis. *Med Clin* 2009 Jun 9.
- Foroozan R. Visual loss from optic neuropathy in dermatomyositis. *Rheumatology* 2004; 43 : 391-3.
- Matsui N, Mitsui T, Endo I, Oshima Y, Kunishige M, Matsumoto T. Dermatomyositis with peripheral nervous system involvement: activation of vascular endothelial growth factor (VEGF) and VEGF receptor (VEGFR) in vasculitic lesions. *Intern Med* 2003; 42 : 1233-9.
- Burnouf M, Mahé E, Verpillat P, Descamps V, Lebrun-Vignes B, Picard-Dahan C, *et al.* Les nécroses cutanées dans les dermatomyosites de l'adulte sont prédictives de l'association à une néoplasie. *Ann Dermatol Venerol* 2003; 130 : 313-6.