

## Polymyosites et dermatomyosites au Burkina Faso. A propos de 11 cas colligés au CHU Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou.

*Polymyositis and dermatomyositis in Burkina Faso. A report of 11 cases.*

Tieno H<sup>1,2</sup>, Bognounou R<sup>2</sup>, Zabsonré-Tiendrebeogo J<sup>1,2</sup>, Guira O<sup>1,2</sup>, Diallo I<sup>1,2</sup> Sagnan Y<sup>2</sup>, Diendere EA<sup>2</sup>, Bagbila A<sup>2</sup>, Zoungrana L<sup>2</sup>, Yameogo-Tonde A<sup>2</sup>, Traoré R<sup>2</sup>, Ouedraogo SM<sup>4</sup>, Ouedraogo DD<sup>1,2</sup>, Niamba P<sup>1,3</sup>, Drabo YJ<sup>1,2</sup>.

1. Université Ouaga I Professeur Joseph Ki-Zerbo de Ouagadougou, Unité de Formation et de Recherche en Sciences de la Santé (UFR/SDS), Burkina Faso

2. Service de Médecine Interne CHU Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou Burkina Faso

3. Service de Dermatologie et Vénérologie CHU Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

4. Service de médecine interne du CHU Sourô Sanou, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso

### RESUME

**INTRODUCTION:** Les polymyosites (PM) et dermatomyosites (DM) sont des maladies auto-immunes rares. Au Burkina Faso, le diagnostic et la prise en charge de ces myopathies ne sont pas aisés. L'objectif de ce travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de ces myopathies en milieu hospitalier.

**MATERIELS ET METHODE :** Il s'est agi d'une étude rétrospective, descriptive, allant de 2006 à 2014. Les services de Médecine Interne et de Dermatologie-Vénérologie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo (CHUYO) ont servi de cadre d'étude. Les critères de Bohan et Peter ont été utilisés pour la définition des cas.

**RESULTATS :** Au total 10 cas de dermatomyosites et 1 cas de polymyosite ont été colligés. L'âge médian était de 35 ans. Le sex ratio était de 0,37. Les atteintes musculaires (n= 11), cutanées (n= 10) étaient prédominantes. Des arthralgies étaient retrouvées chez 2 patients. Un Bloc de Branche Droit (BBD) était observé chez un patient. Une pneumopathie était présente dans un cas. Les Créatines Phospho-Kinases (CPK) étaient augmentées chez tous les patients (moyenne = 687 UI/l). Les anticorps ont été peu recherchés. L'électromyogramme retrouvait un syndrome myogène (n=1). La biopsie musculaire (n=1) montrait des lésions de scléro-dermatomyosite. Un adénocarcinome de la prostate (n=1) et une sclérodermie (n=3) étaient associés à la myosite. La corticothérapie seule (n=11) ou associée à un immunosuppresseur (n=3) étaient utilisés. L'évolution était favorable chez 5 patients.

**CONCLUSION :** Le diagnostic des PM et DM repose encore sur des arguments insuffisants. Une étude nationale avec les données paracliniques requises s'avère nécessaire.

**Mots clés :** Polymyosite, Dermatomyosite, Burkina Faso.

### SUMMARY

**INTRODUCTION:** Polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM) are rare autoimmune diseases. In Burkina Faso, the diagnosis and treatment of these conditions are difficult. The objective of this study was to determine the epidemiological, diagnosis, therapeutic and evolutive aspects of these myositis in a teaching hospital.

**MATERIALS AND METHOD:** This is a retrospective, and descriptive study, conducted from 2006 to 2014, in the departments of Internal Medicine and Dermatology-venereology of the CHUYO. The Bohan and Peter criteria was used as case definition.

**RESULTS:** Ten cases of dermatomyositis and 1 case of polymyositis were included. The mean age was 35 years. The sex ratio was 0,37. The muscular (n = 11), cutaneous (n = 10) features, were predominant. Arthralgias were noted on 2 patients. A right bundle branch block was observed on 1 patient. A pneumonia was present in one case. The CK was increased in all patients (mean = 687 UI / l). Antibodies were not sufficiently screened. The EMG found a myogenic syndrom (n=1). The muscle histologic examination in one case concluded on the presence of sclero-dermatomyositis. An adenocarcinoma of the prostate (n=1) and a scleroderma (n=3) were found in association with the myositis. All patients were treated by corticoids associated to immunosuppressive agents in 3 cases. The evolution was favorable for 5 patients.

**CONCLUSION:** The diagnosis of the PM and DM is still based on insufficient arguments. A national study with all required data turns out to be necessary.

**Key words:** Polymyositis, Dermatomyositis, Burkina Faso.

## INTRODUCTION

Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont un groupe hétérogène de connectivites caractérisé par des affections chroniques du muscle squelettique. Elles ont en commun des manifestations cliniques dominées par un déficit musculaire proximal et la présence dans le muscle d'un infiltrat inflammatoire mononucléé. La classification originale proposée par Bohan et Peter en 1975 [1] et distinguant Polymyosite (PM) et Dermatomyosite (DM) s'est enrichie avec le développement de nouvelles entités histopathologiques et l'identification d'auto-anticorps spécifiques ou associés aux myosites. [2, 3, 4].

Dans les pays développés d'Europe et d'Amérique, l'épidémiologie des PM et DM est bien connue [5, 6]. En Afrique subsaharienne, les études concernant ces affections sont rares et portent généralement sur des séries hospitalières [7, 8, 9, 10]. En effet, le diagnostic de ces myopathies n'est pas toujours aisé du fait de l'insuffisance du plateau technique et du coût des examens complémentaires.

Au Burkina Faso, peu d'études ont été réalisées sur le sujet. Pour ce travail nous proposons de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de ces myosites en milieu hospitalier à Ouagadougou.

## MATERIELS ET METHODE

Il s'est agi d'une étude rétrospective et descriptive qui a porté sur une période de 9 ans, de 2006 à 2014. Tous les patients hospitalisés ou suivis dans les services de médecine interne et de dermatologie-vénéréologie du CHU Yalgado Ouedraogo pour polymyosite ou dermatomyosite ont été concernés par l'étude. Les critères de Bohan et Peter de 1975 ont été utilisés pour la définition des cas. Les patients dont les dossiers avaient un taux de complétude inférieur à 75 % n'ont pas été inclus. Les valeurs de Créatine Phospho-Kinase comprises entre 25 et 170 UI/L ont été considérées comme normales.

Le traitement et l'analyse des données ont été réalisés avec toutes les garanties de confidentialité.

## RESULTATS

La symptomatologie musculaire était dominée par les myalgies (n=9), la faiblesse musculaire (n=9). Cette faiblesse musculaire était proximale : scapulaire (n=6) ; pelvienne (n=2), scapulaire et pelvienne (n=1). Trois patients avaient une dysphagie. Une dysphonie était notée chez 2 patients. Un cas de fausse route a été retrouvé.

Nous avons inclus onze patients dont 10 cas de dermatomyosite et 1 cas de polymyosite.

### Caractéristiques générales

L'âge médian de nos patients était de 35 ans [+/- 8,61 ans]. Le sex-ratio (Homme/Femme) était de 0,37.

### Aspects cliniques

Les signes musculaires et cutanés étaient retrouvés respectivement chez 11 et 10 patients. La figure 1 montre la fréquence des différentes catégories de signes cliniques selon l'organe atteint.

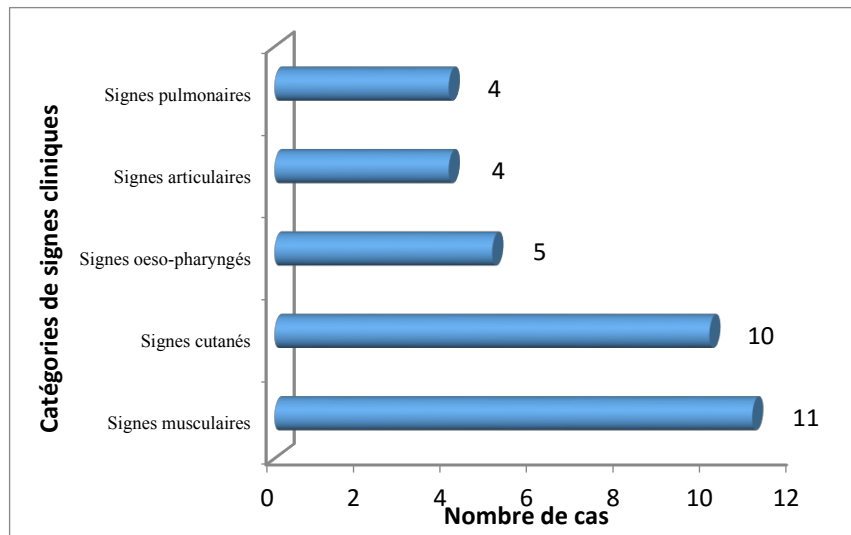


Figure 1 : Fréquence des différentes catégories de signes selon l'organe atteint

L'iconographie 1 montre des papules de Gottron sur la face dorsale des mains d'un patient.

Le tableau I montre la répartition des patients selon les principales manifestations cutanées observées

**Tableau I: Répartition des patients selon les manifestations cutanées**

Manifestations cutanées	Effectif
Erythème du visage	6
Œdème du visage	3
Papules de Gottron	2
Erythème péri-unguéal	3
Syndrome de Raynaud	1
Calcinose	1

La calcinose cutanée était massive et diffuse. Des arthralgies étaient retrouvées chez 2 patients et un patient avait une arthrite des genoux. La toux sèche et la dyspnée représentaient les signes pulmonaires observés respectivement chez 3 et 1 patients.

#### Aspects paracliniques

Le dosage des CPK a été réalisé chez tous les patients. La valeur moyenne des CPK était de 687 UI/l [extrêmes allant de 290-5689]. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez 7 patients. La LDH, dosée chez 2 patients était très augmentée : 707 UI/l et 551 UI/l [valeurs normales : 190 - 430 UI/l]. L'analyse immunologique, obtenue chez deux patients, retrouvait des Ac-antinucéaires titrés à 200 avec un aspect homogène chez l'un et à 320 avec un aspect moucheté chez l'autre.

L'EMG réalisé chez un patient a montré un syndrome myogène. Des anomalies électrocardiographiques ont été retrouvées : trouble de la conduction (BBD incomplet) (n=1), hypertrophie de l'oreillette gauche (n=1), ischémie sous épocardique (n=1). Une hypertension artérielle et un tabagisme actif étaient associés. L'histologie musculaire réalisée chez 3 patients retrouvait dans l'un des cas un aspect de scléro-dermatomyosite (n= 1). La radiographie pulmonaire réalisée chez un patient a montré des images d'une pneumopathie interstitielle.

#### Aspects diagnostiques

Selon les critères de Bohan et Peter notre série comportait un cas de polymyosite probable, trois cas de dermatomyosite probable et de sept cas de dermatomyosite possible. Le délai moyen au diagnostic était de 6 mois avec des extrêmes allant de 2 à 24 mois. Une sclérodermie était associée chez 3 patients, un diabète type 2 chez un patient et un adénocarcinome de la prostate avec des métastases chez 1 patient.

#### Aspects thérapeutiques et évolutifs

La corticothérapie par de la prednisone, était la plus prescrite (n=11), avec une posologie allant de 0,5 à 1 mg/kg. Trois patients ont été traités par immunosuppresseur (Méthotrexate, azathioprine) en association avec la corticothérapie. Les indications du traitement immunosuppresseur étaient la rechute et les complications (pneumopathies interstitielles). La calcinose a été traitée par du Diltiazem en association avec la corticothérapie. Une insulinothérapie a été conduite chez la patiente diabétique. L'adénocarcinome de la prostate n'a pu bénéficier de chimiothérapie.

L'évolution a été favorable avec régression des signes cliniques et normalisation des CPK chez 5 patients. Deux complications (une calcinose et un diabète cortico-induit) et une rechute ont été notées. Deux patients étaient perdus de vue. Le seul décès est survenu dans un état de choc septique.

#### DISCUSSION

Le caractère rétrospectif et l'insuffisance des explorations paracliniques constituent les limites de cette étude.

#### Aspects socio-démographiques

L'âge médian de 35 ans dans notre étude est superposable à celui de Iba au Gabon [8] de 36 ans et de Dieng, au Sénégal [9] de 34,5 ans.

Le sexe féminin prédominait avec un sex ratio de 0,37. La majorité des études font le même constat. [10, 11]. Ouedraogo au Burkina trouvait (7/7) femmes ayant une dermatopolymyosite [9]; Dieng au Sénégal trouvait un sexe ratio de 0,27.

#### Aspects cliniques et paracliniques

Les atteintes cutanées caractérisent la dermatomyosite. Dans la littérature, les papules de Gottron sont présentes dans 30% des cas [5]. Nous les avons trouvés plus rarement comme Iba au Gabon qui a rapporté 2 cas chez 10 patients. Un cas de syndrome de Raynaud a été observé chez un patient ayant aussi une sclérodermie. Ce syndrome de Raynaud, en règle modéré, est présent dans 10 à 15 % des PM/DM et peut parfois précéder la maladie de plusieurs années. Il peut s'accompagner d'un aspect sclérodermiforme des doigts au cours des DM associées à une sclérodermie (scléro-DM) [12].

La calcinose cutanée, observée chez un patient, est une manifestation commune de la dermatomyosite. Elle survient plus fréquemment et précocement dans la dermatomyosite de l'enfant que de l'adulte. Elle est habituellement localisée aux extrémités et au tronc. [13,14].



La souffrance musculaire reste très évocatrice de la PM et de la DM [15]. Les myalgies et la faiblesse musculaire retrouvées 9 fois sur 11 sont décrites dans 25 à 70% des cas de MI. Kaddour en Tunisie trouvait que le déficit musculaire était observé chez 100% des PM et 95% des DM [11]. Le même constat a été relevé par Iba au Gabon [8]. L'atteinte des muscles œso-pharyngés est de fréquence variable. Elle doit être systématiquement recherchée et de façon répétée. Tazi au Maroc rapportait 16% de trouble de la déglutition [16]. Diallo au Sénégal a décrit une atteinte ORL chez la moitié de ses patients [7]. Les atteintes articulaires sont notées chez 15 à 30 % des patients atteints de PM et DM dans la littérature [17]. Il s'agit essentiellement d'oligoarthralgies inflammatoires, intéressant principalement les poignets, genoux, épaules, interphalangiennes proximales et métacarpophalangiennes. Nous avons enregistré 2 cas d'arthralgies. Les arthrites sont exceptionnelles sauf dans le cadre du syndrome des anti-synthétases [17].

Les manifestations pulmonaires ont été peu documentées chez nos patients. Selon la littérature, des manifestations pulmonaires surviennent dans 15 à 45 % des myosites et peuvent être sous-tendues par différents mécanismes [18]:

- La pneumopathie de déglutition, secondaire à l'atteinte pharyngée,
- Une hypoventilation est notée dans 4 à 8 % des cas par faiblesse des muscles respiratoires et/ou par atteinte diaphragmatique;
- Une pneumopathie interstitielle diffuse pouvant s'observer dans le cadre d'un syndrome des anti-synthétases.

L'atteinte cardiaque est probablement sous-estimée au cours des myosites primitives. Sa fréquence est diversement appréciée. Elle concernerait 9 à 72% des patients selon Zhang [19], et s'exprimerait le plus souvent seulement par des anomalies purement électriques (troubles du rythme et/ou parfois de la conduction) comme chez 3 de nos patients.

La PM et la DM peuvent être associées à d'autres pathologies. Il s'agit surtout de connectivites et de cancers. Le cancer de la prostate ne fait pas partie des néoplasies les plus fréquemment associés à la dermatomyosite chez l'homme [20, 21].

Les explorations immunologiques n'ont pas pu être réalisées chez la majorité de nos patients à cause de leur coût exorbitant, le plateau technique local n'offrant pas une possibilité pour leur réalisation. Ceci rend impossible l'utilisation des nouveaux critères diagnostiques des myopathies inflammatoires. Les anticorps anti-nucléaires manquent de spécificité. De nos jours, il faut distinguer les

auto-anticorps spécifiques des myopathies(ASM) idiopathiques des auto-anticorps associés aux myopathies acquises idiopathiques(AAM). Les ASM sont présents dans 30 à 58% des cas [17].

L'histologie apporte des éléments de certitude diagnostique et contribue au diagnostic différentiel entre les lésions de DM et PM. Elle est réalisable et devrait l'être systématiquement comme dans l'étude d'Iba [8].

En l'absence d'arguments histologiques et immunologiques, nous avons été contraints d'utiliser les critères anciens de Bohan et Peter. Les diagnostics retenus ne sont que tout au plus probables [1].

La présence d'une sclérodémie chez 3 patients pourrait nous faire évoquer le diagnostic de myosite de chevauchement [17, 22].

Le retard au diagnostic est certainement multifactoriel. Un itinéraire thérapeutique inadéquat (recours aux tradipraticiens) et la méconnaissance des PM/DM par les agents de santé non spécialistes pourraient être les principales raisons.

#### **Aspects thérapeutiques et évolutifs.**

La corticothérapie orale, thérapeutique de première intention et efficace dans plus de 70 % des cas [4], a été largement prescrite chez nos patients. Elle pose surtout dans ce contexte le problème de son suivi au long cours. Outre le risque de complications (diabète chez un patient), les pertes de vue constituent une autre éventualité chez ces patients porteurs de maladie chronique.

Les principales causes de mortalité des myopathies inflammatoires sont le cancer et les infections, notamment d'origine pulmonaire et favorisées par l'immunodépression induite par les traitements [23].

#### **CONCLUSION**

Les polymyosites et les dermatomyosites sont l'apanage de l'adulte et sont probablement sous diagnostiquées. Leur diagnostic du fait de la faiblesse du plateau technique (au Burkina Faso) repose encore sur des arguments insuffisants : signes cliniques et élévation des CPK. Une corticothérapie bien conduite entraîne une rémission clinique et biologique. Une étude d'envergure nationale avec une disponibilité et surtout une accessibilité des examens complémentaires s'avère nécessaire afin de mieux appréhender ces pathologies dans notre pays.

#### **RÉFÉRENCES**

- 1- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med. 1975, 292 : 344-347.
- 2- Chérin P, Marie I. Les nouveaux critères diagnostiques et d'évaluation des polymyosites et dermatomyosites. Rev Med Interne 2005, 26: 361-367.



- 3- Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, et al. 119th ENMC International Workshop: Trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis. 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuro muscul. Disord.* 2004, 14: 337-345.
- 4- Tournadre A. Prise en charge thérapeutique des polymyosites, dermatomyosite, myosites de chevauchement et myopathies nécrosantes auto-immunes. *Rev Med Interne* 2014, 35 : 466-471.
- 5- Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med.* 1991, 325: 1487-1498.
- 6- Medsger TA Jr, Dawson WN Jr, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med.* 1970, 48:715-23.
- 7- Diallo M, Fall AK, Diallo I, Diedhiou I, Ba PS, Diagne M, et al. Dermatomyosites et polymyosites: 21 cas au Sénégal. *Med Trop.* 2010, 70(2):166-168.
- 8- Iba BJ, Nzenze JR, Metoule A, Missounga L, Coniquet S, Bignoumba Ibouili R, et al. Dermatomyosite et polymyosite : 15 cas au Gabon. *Med Afr Noire.* 2013, 60(5) : 223-229.
- 9- Ouédraogo DD, Korsaga-Somé N, Zabsonné Tiendrébéogo J, Tiéno H, Kaboré H, et al. Les connectivites en pratique hospitalière à Ouagadougou (Burkina Faso). *Med Trop.* 2014, 24(3) : 271-274.
- 10- Dieng MT, Diallo M, Dia D, Sow A, Ndiaye B. Dermatomyositis in Senegal. Study of 56 cases. *Dakar Med.* 2005; 50(3):123-127.
- 11- Kaddour N; Frigui M; Marzouk S; Haddouk S; Mseddi M, et al. Dermatomyosites et Polymyosites du Sud Tunisien: Etude de 67 Cas. *Rev Tun Mil* 2010, 12(4) : 236-242.
- 12- Godeau P, Herson S, Piette JC. Myosites. *Trait Med.* 2004, 4 : 2387-2395.
- 13- Korsaga-Somé N, Traoré F, Diallo B, Andonaba J-B, Ouédraogo M-S, Tapsoba P, et al. Calcinose cutanée massive et diffuse compliquant une dermatomyosite de l'adulte. *Ann Derm Ven.* 2015, 142(3) : 229-230.
- 14- Gutierrez A, Wetter DA. Calcinosis cutis in autoimmune connective tissue diseases. *Rev Derm Ther.* 2012, 25:195-206.
- 15- Chérin P. Myosites. *Encycl Prat Med.* 1998, 5 : 290-294.
- 16- Tazi Mezalek Z, Imadi H, Maamar M, Serraj K, Adnaoui M, Aouni M, Maouani A. Les myopathies inflammatoires : expérience marocaine. X Congrès Maghrébin Tunis 2006.
- 17- Allenbach Y, Benveniste O. Auto-anticorps au cours des myosites. *Rev Med Int* 2014, 35: 437- 443.
- 18- Marie I, Hatron PY, Dominique S, Cherin P, Mouthon L, Menard JF. Short-term and long-term outcomes of interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: a series of 107 patients. *Arthritis Rheum.* 2011, 63: 3439-3447.
- 19- Zhang L, Wang GC, Ma L, Zu N. Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Rev Clin Card.* 2012, 35(11):686-691.
- 20- Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjaer L, Airio A, and al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet.* 2001, 357: 96-100.
- 21- Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other connective tissue diseases: a review of 105 cases. *J Rheumatol.* 1985, 12:1140-1148.
- 22- Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, and al. 119th ENMC International Workshop: Trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis. 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuro Muscul Disord.* 2004, 14: 337-345.
- 23- Danko K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Baltimore Med.* 2004, 83: 35- 42.