

LA SCLÉROMYOSITE : UNE ATTEINTE MUSCULAIRE SPÉCIFIQUE DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Dre Océane Landon-Cardinal, MD,
Rhumatologue, clinicienne chercheuse au CHUM



La sclérodermie est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive (durcissement) de la peau et de divers organes. Quand l'inflammation atteint les muscles des patients sclérodermiques, on parle alors de « scléromyosite ». Les patients sclérodermiques rapportent fréquemment une faiblesse qui peut être de diverses origines (p. ex. : l'épaississement de la peau, contractures articulaires, atteinte cardiaque ou pulmonaire, déconditionnement). Une faiblesse due à une inflammation des muscles (myosite) peut donc facilement être manquée.



QUELS SONT LES SYMPTÔMES DE LA SCLÉROMYOSITE?

FAIBLESSE MUSCULAIRE :

Le symptôme principal de la myosite est généralement la faiblesse musculaire, principalement dans les épaules et dans les hanches. Les personnes atteintes de myosite peuvent avoir du mal à lever les bras au-dessus des épaules, soulever des objets lourds, monter les escaliers ou à se relever d'un siège. Il peut également y avoir une atteinte des muscles du cou et du dos avec de la difficulté à soulever la tête d'un oreiller ou à tenir la tête droite (tête tombante). Dans certains cas, les muscles de la déglutition sont atteints ce qui résulte en une difficulté à avaler les aliments.

PHÉNOMÈNE DE RAYNAUD :

La scléromyosite s'accompagne souvent d'une décoloration (successivement blanc, bleu et/ou rouge) du bout des doigts occasionnée notamment par le froid. [Le phénomène de Raynaud](#) est souvent la première manifestation clinique de la sclérodermie et peut précéder l'apparition de l'atteinte musculaire de nombreuses années.



AUTRES MANIFESTATIONS SCLÉRODERMIQUES :

Toutes les atteintes d'organes habituelles de la [sclérodémie](#) peuvent être retrouvées dans la scléromyosite. Il est cependant à noter que l'atteinte cutanée classique de la sclérodémie n'est pas toujours présente au moment de l'apparition de la myosite ce qui peut engendrer un retard diagnostique.

SYMPTÔMES CARDIOPULMONAIRES :

La myosite peut affaiblir les muscles nécessaires à la respiration et ainsi causer l'essoufflement. Certaines personnes peuvent également présenter une inflammation et/ou une [fibrose des poumons](#) qui peut contribuer à l'essoufflement et provoquer de la toux. Plus rarement, la myosite peut provoquer une inflammation du muscle [cardiaque](#) (« myocardite ») et éventuellement entraîner des troubles du rythme cardiaque (« arythmie ») ou une faiblesse cardiaque (insuffisance cardiaque) ce qui peut engendrer de l'essoufflement ou de l'enflure des jambes.

DOULEUR/GONFLEMENT ARTICULAIRE :

Occasionnellement une inflammation des petites articulations des mains peut précéder ou accompagner la faiblesse musculaire.

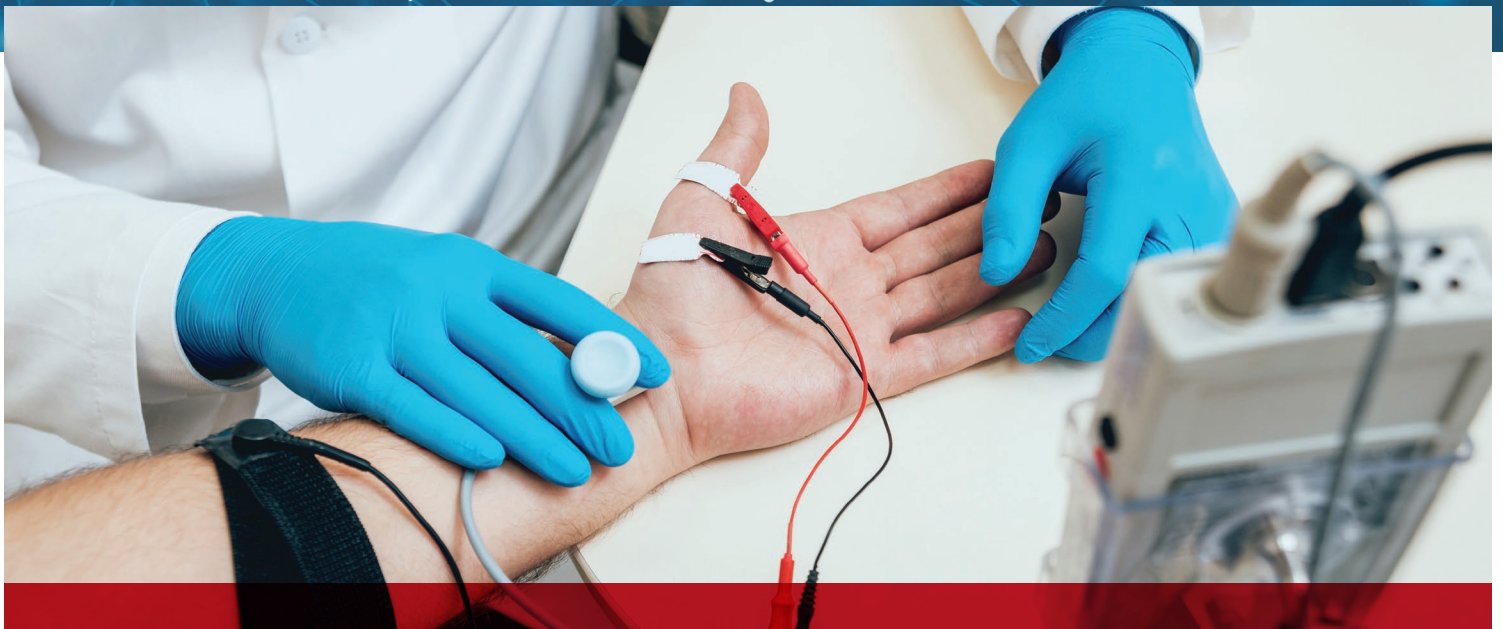
COMMENT FAIRE LE DIAGNOSTIC DE LA SCLÉROMYOSITE ?

QUESTIONNAIRE DÉTAILLÉ ET EXAMEN PHYSIQUE :

- ▶ Évaluation de la force musculaire
- ▶ Recherche de signes cutanés de sclérodémie (p. ex. : épaissement de la peau, anomalies des vaisseaux visibles à l'examen du rebord des ongles)
- ▶ Examen cardiopulmonaire
- ▶ Recherche de douleur et/ou de gonflement articulaire

ANALYSES DE LABORATOIRE :

- ▶ **Enzymes musculaires :** dosage de la créatine kinase (CK) ou d'autres enzymes musculaires (AST, ALT, LD, aldolase) qui peuvent être augmentées suite à une lésion musculaire. Ces marqueurs ne sont cependant pas spécifiques à la myosite et pourraient être augmentés dans le sang pour d'autres raisons.
- ▶ **Dosage des autoanticorps :** la présence dans le sang de marqueurs d'une réaction auto-immune peut être utile pour appuyer un diagnostic de myosite, prédire les atteintes d'organes associées et anticiper la réponse du patient à certains traitements. Toutefois, il est à noter que les auto-anticorps de sclérodémie ne sont pas retrouvés chez tous les patients.



ÉLECTROMYOGRAMME (EMG) :

L'EMG mesure l'activité électrique dans les muscles au moyen d'électrodes appliquées sur la peau et peut être anormal dans la scléromyosite.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM) :

L'IRM est une technique d'imagerie qui utilise des champs magnétiques plutôt que des radiations pour produire une image des muscles. Elle permet de détecter l'inflammation et les dommages musculaires qui peuvent résulter de la myosite.

BIOPSIE MUSCULAIRE :

La biopsie consiste à prélever un petit morceau de muscle (généralement au niveau de l'épaule ou de la cuisse) sous anesthésie locale, qui sera ensuite examinée au microscope.

Des travaux récents de recherche ont permis d'identifier des anomalies des petits vaisseaux sanguins (capillaires) dans les biopsies musculaires des patients avec scléromyosite. La présence de plusieurs couches («reduplication») au niveau de la paroi («membrane basale») de la majorité des capillaires évalués dans les biopsies musculaires se retrouve spécifiquement dans la scléromyosite. L'identification de ces anomalies vasculaires, en plus d'autres marqueurs d'une réaction auto-immune, à la biopsie musculaire aide à diagnostiquer plus tôt la scléromyosite, et ce même lorsque le patient ne présente pas d'autres manifestations sclérodermiques.

CAPILLAROSCOPIE :

[La capillaroscopie](#) est un examen simple et non-douloureux, réalisé au niveau des mains et qui permet de rechercher des anomalies des petits vaisseaux sanguins appelés capillaires, situés au pourtour des ongles.

EXPLORATIONS CARDIAQUES :

Des investigations complémentaires comme l'électrocardiogramme (ECG), l'échographie cardiaque ou l'IRM cardiaque permettront d'évaluer la présence et la gravité d'une [atteinte cardiaque](#).

EXPLORATIONS PULMONAIRES :

Des investigations complémentaires comme les tests de fonction respiratoire ou un scan thoracique permettront d'évaluer la présence et la gravité d'une [atteinte pulmonaire](#).

EXPLORATIONS GASTROINTESTINALES :

Des investigations complémentaires pour évaluer l'œsophage, l'estomac, le petit intestin et le gros intestin permettront d'évaluer la présence de différentes [atteintes du système digestif](#) associées à la sclérodermie.

L'intégralité ou une partie de ces différents outils diagnostics peuvent être mis en œuvre par votre médecin traitant en fonction de votre situation.

LA SCLÉROMYOSITE : UNE ATTEINTE MUSCULAIRE SPÉCIFIQUE DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

QUELS SONT LES TRAITEMENTS DE LA SCLÉROMYOSITE?

La myosite peut être traitée à l'aide de médicaments immunosuppresseurs et d'une rééducation musculaire.

Les immunosuppresseurs serviront à réguler le système immunitaire et bloquer l'inflammation musculaire. Les données actuelles suggèrent que ces traitements sont surtout efficaces dans les atteintes musculaires inflammatoires et moins efficaces dans les formes fibrosantes. La biopsie musculaire est donc très importante pour le diagnostic mais aussi pour aider à orienter les traitements et anticiper la réponse clinique des patients. Les immunosuppresseurs sont habituellement administrés en association avec des corticostéroïdes («cortisone») initialement à dose élevée (> 60 mg par jour) et qui seront par la suite progressivement diminués.

Les doses élevées de corticostéroïdes sont associées à un risque augmenté de développer une [crise rénale](#), une complication rare mais urgente de la sclérodémie, qui est causée par une diminution aiguë de la circulation de sang aux reins et menant rapidement à leur perte de fonction. Certains éléments cliniques comme la durée d'évolution de la maladie, la forme de sclérodémie (diffuse vs limitée) et le profil des auto-anticorps permettront au médecin d'évaluer quels malades sont les plus à risque de développer cette complication. Une surveillance de certains symptômes et de la tension artérielle à domicile sera recommandée pendant la prise des corticostéroïdes. Si le risque de crise rénale sclérodémique est jugé trop élevé, le médecin pourrait être amené à proposer l'administration d'un produit sanguin appelé des immunoglobulines intraveineuses pendant quelques mois pour permettre de diminuer la dose des corticostéroïdes.

La rééducation musculaire en physiothérapie est un aspect important du traitement des patients et vise la réduction de l'inflammation et la reconstitution de la force musculaire.

Lorsque la maladie musculaire est très active, on recommande généralement un programme d'exercice léger. Une fois l'inflammation maîtrisée, l'entraînement musculaire devrait s'intensifier afin de prévenir une perte de force musculaire. L'encadrement du médecin et d'un physiothérapeute permettra d'orienter les patients vers un programme d'exercice adapté selon leurs capacités cardiorespiratoires.

EN BREF

La scléromyosite est une manifestation musculaire de la sclérodémie systémique et peut être la toute première manifestation de cette maladie. La faiblesse peut être multifactorielle et une évaluation attentive doit être réalisée afin de poser le diagnostic de scléromyosite et offrir une prise en charge optimale des malades. L'identification d'anomalies vasculaires spécifiques à la biopsie musculaire est utile pour supporter un diagnostic précoce de scléromyosite notamment lorsque le patient ne présente pas d'autres manifestations sclérodémiques ou bien des auto-anticorps de sclérodémie.



Visiter le site web www.sclerodermie.ca pour voir la référence de chacune des fiches surlignées en bleu dans cette fiche.

Grand Merci à  **Boehringer
Ingelheim**

La réalisation de cette fiche a été rendue possible grâce à une subvention éducative de notre partenaire Boehringer Ingelheim Canada Ltd.