

■ Le dossier – La main en médecine interne chez l'adulte

La main des dermatomyosites

RÉSUMÉ : La dermatomyosite (DM) est une myopathie auto-immune rare au cours de laquelle les signes cutanés sont fréquents. Les mains sont fréquemment atteintes : l'examen clinique doit être minutieux. Une photosensibilité est souvent présente.

Il existe des lésions cutanées dites "spécifiques", c'est-à-dire dans lesquelles une dermite de jonction est présente à l'examen histologique : papules de Gottron, érythème en bandes. Ces lésions prédominent sur la face dorsale des doigts et de la main, en regard des articulations.

Les lésions nécrotiques doivent impérativement faire rechercher un cancer sous-jacent. Les lésions vasculaires sont très évocatrices de DM, notamment l'érythème périunguéal avec hyperkératose. Les "mains de mécanicien", avec hyperkératose fissuraire des doigts, s'observent surtout dans le syndrome des anti-synthétases. Le phénotype anti-MDA5 est particulier, avec une prédominance de lésions palmaires et nécrotiques.



J.-B. MONFORT

Service de Dermatologie,
Médecine vasculaire et Allergologie,
Hôpital Tenon, PARIS.

La dermatomyosite (DM) est une myopathie inflammatoire auto-immune rare touchant tous les groupes ethniques. L'incidence est d'environ 5 à 10 nouveaux cas/million d'habitants chez l'adulte [1]. Les femmes sont plus fréquemment atteintes que les hommes.

La DM peut survenir à tout âge mais il existe 2 pics de fréquence : 40-60 ans chez l'adulte, 5-14 ans chez l'enfant (dermatomyosite juvénile). Elle est caractérisée par une atteinte musculaire proximale, au cours de laquelle le malade présente un déficit moteur d'apparition plus ou moins rapide. Environ 20 % des DM sont associées à un cancer sous-jacent (DM paranéoplasique).

Il existe des formes amyopathiques (ou hypomyopathiques), dans lesquelles l'atteinte musculaire est minime, voire absente. Ce sont essentiellement ces formes que les dermatologues sont amenés à voir en premier. En effet, lorsqu'il y a une atteinte musculaire, le diagnostic est généralement facile. En l'absence de myosite, une DM débutante peut parfois être plus difficile à évoquer.

L'atteinte des mains est très fréquente et généralement très évocatrice du diagnostic, d'où l'importance d'un examen clinique complet et minutieux.

Les lésions cutanées de la DM sont généralement classées en 3 groupes : les lésions dites "spécifiques", les lésions vasculaires et, enfin, les lésions non spécifiques, non vasculaires.

■ Lésions spécifiques

Le terme "spécifique" signifie qu'une dermite de jonction est mise en évidence à l'histologie de la lésion en question. Il ne signifie pas que la lésion est spécifique de la DM : en effet, l'histologie est semblable à celle du lupus érythémateux cutané.

Une photosensibilité est fréquente dans la DM, les mains sont donc volontiers atteintes. Les lésions prédominent nettement sur la face dorsale des mains. Il existe un érythème du dos des mains, se prolongeant parfois le long de la face dorsale des doigts, donnant un aspect dit "en

Le dossier – La main en médecine interne chez l'adulte



Fig. 1 : Érythème en bandes du dos des mains.



Fig. 2 : Papules de Gottron en regard des articulations.

bandes" (fig. 1). Les papules de Gottron, papules érythémateuses, voire violacées, sont plus infiltrées, arrondies, avec un aspect nacré. Elles sont présentes sur les zones articulaires (métacarpo-phalangiennes [MCP], interphalangiennes proximales [IPP], parfois distales [IPD]) en respectant les zones interarticulaires (fig. 2). Cette particularité permet de les



Fig. 3 : Lésions nécrotiques périunguérales lors d'une DM paranéoplasique.

différencier des lésions de lupus, ces dernières atteignant au contraire les zones interarticulaires.

Les lésions vésiculeuses et bulleuses sont beaucoup plus rares dans la DM. Elles se localisent également sur le dos des mains. Elles sont secondaires à différents mécanismes : dermite de jonction sévère avec décollement épidermique, œdème sous-épidermique avec dépôts de mucine dans le derme superficiel [2].

Les lésions nécrotiques sont moins fréquentes (fig. 3). Cependant, elles doivent attirer l'attention du clinicien. En effet, la présence de nécrose est fréquemment associée à un cancer sous-jacent. Dans une étude de 4 séries de la littérature de 101 malades au total (36 avec cancer sous-jacent et 65 sans cancer), une nécrose cutanée était présente dans 21/36 cas avec cancer *versus* 5/65 cas sans cancer [3]. La nécrose avait une spécificité de 92,3 % pour un cancer sous-jacent.

Les diagnostics différentiels sont peu nombreux. Le lupus érythémateux cutané respecte les zones articulaires et atteint les zones interarticulaires, rendant le diagnostic différentiel aisé. Dans notre expérience, devant des lésions des mains débutantes, isolées, évocatrices

de DM, le diagnostic d'eczéma chronique des mains est fréquemment, à tort, porté. Devant des lésions papuleuses de la face dorsale des doigts, plusieurs diagnostics peuvent être évoqués : verrues, lichen plan, sarcoïdose, *erythema elevatum diutinum* [4].

Lésions vasculaires

L'atteinte de la sertissure de l'ongle, très fréquente, témoigne de l'atteinte vasculaire lors de la DM. Il s'agit d'un érythème périunguéal, douloureux à la pression (signe de la manucure), avec un épaississement de la cuticule (fig. 4). Des mégacapillaires sont fréquemment visibles à l'œil nu à l'examen clinique (fig. 5). Il ne faut pas les confondre avec des hémorragies périunguérales,



Fig. 4 : Signe de la manucure.



Fig. 5 : Mégacapillaires visibles à l'œil nu.

l'examen capillaroscopique pourra en revanche les différencier. Chez les malades à phototype foncé, le diagnostic est parfois difficile, l'érythème péri-unguéal pouvant être confondu avec une pigmentation physiologique.

Des lésions digitales de vasculite peuvent s'observer dans les DM paranéoplasiques ou associées à une autre connectivite [5]. Les nécroses digitales s'observent essentiellement dans les formes paranéoplasiques ou dans la forme avec anticorps anti-MDA5.

Les ulcères digitaux peuvent être secondaires à une nécrose digitale, à une calcinose sous-cutanée ulcérée, à une vasculite ou bien parfois à une papule de Gottron ulcérée.

Un phénomène de Raynaud est présent dans environ 10 à 15 % des DM. Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique au froid, avec une vasoconstriction distale brutale, responsable de "doigts blancs" (phase syncopale), parfois suivi d'une phase asphyxique (bleue) puis hyperhémique par vasodilatation tardive (rouge). Il est généralement moins sévère que dans la sclérodémie systémique.

Lésions non spécifiques, non vasculaires

Les calcinose sous-cutanées sont observées essentiellement chez l'enfant lors d'une DM juvénile [6]. Elles sont souvent sévères avec un retentissement fonctionnel important. Elles sont plus fréquentes en cas de positivité des anticorps anti-NXP2 [7]. Elles atteignent plus souvent les extrémités. Elles se présentent comme des nodules sous-cutanés durs à la palpation. Le diagnostic est clinique. La radiographie des mains permet de confirmer le diagnostic en cas de doute. Ces calcinose peuvent parfois s'ulcérer, il s'écoule alors un liquide de consistance crayeuse. L'évolution peut être chronique, avec de véritables ulcères. Le traitement est difficile.

Les panniculites lors de la DM se manifestent essentiellement au niveau des zones adipeuses du corps. L'atteinte des mains n'a jamais été décrite.

Le prurit est fréquent lors de la DM mais, dans notre expérience, il prédomine nettement sur le cuir chevelu, le tronc et la racine des membres.

Capillaroscopie

L'examen capillaroscopique n'est pas obligatoire pour retenir le diagnostic de DM. Cependant, la maladie peut se manifester par un phénomène de Raynaud initial, où une capillaroscopie sera indiquée. Une microangiopathie organique est présente dans 63,6-88,9 % des cas [8]. Elle est définie par la présence de plages avasculaires (densité capillaire < 2/mm) et/ou de mégacapillaires (**fig. 6**). Dans les autres cas, il existe une microangiopathie non spécifique (microhémorragies, rares dystrophies sans autres anomalies) ou une capillaroscopie normale.



Fig. 6 : Capillaroscopie : paysage sclérodermique lors d'une DM.

Syndrome des anti-synthétases

Le syndrome des anti-synthétases est un phénotype particulier de DM. Il est caractérisé par une atteinte musculaire discrète, un phénomène de Raynaud avec troubles trophiques, une atteinte pulmonaire interstitielle, des arthralgies et de la fièvre [9]. Dans 15-20 %



Fig. 7 : Mains de mécanicien (collection Pr C. Francès).

des cas, des anticorps anti-synthétases sont mis en évidence, les plus fréquents étant les anticorps anti-Jo1, puis les anti-PL7 et anti-PL12 [10]. Ces formes cliniques répondent souvent moins bien au traitement.

Les mains de ces malades ont un aspect très particulier ("*mecanic hands*"). Il existe une hyperkératose fissuraire parfois douloureuse des mains, donnant l'impression que le malade a un métier manuel (**fig. 7**). Cependant, il existe des particularités permettant de les différencier d'une simple hyperkératose d'origine traumatique. Les lésions prédominent sur les 3 premiers doigts, notamment sur les faces latérales (médiale pour le pouce, latérale pour l'index et le majeur).

Cet aspect clinique peut parfois s'observer dans certaines DM qui ne s'intègrent pas dans un syndrome des anti-synthétases, dont les formes amyopathiques.

Un phénotype particulier : la DM associée aux anticorps anti-MDA5

Les anticorps anti-MDA5 (*Melanoma differentiation-associated gene 5*) sont connus depuis plusieurs années. Lorsqu'ils sont présents dans un contexte de DM, la présentation clinique est différente de la DM classique. L'atteinte musculaire est discrète. L'atteinte pulmonaire fait toute la gravité de la maladie, le pronostic étant très sombre [11].

Le dossier – La main en médecine interne chez l'adulte



Fig. 8 : DM anti-MDA5 avec lésions palmaires (collection Pr C. Francès).

Les ulcérations cutanées sont fréquentes (OR : 18,3) de même que la nécrose cutanée [12]. Les mains ont un aspect remarquable de par l'atteinte palmaire qui est nettement prédominante à l'atteinte dorsale. Les lésions sont maculo-papuleuses sur la face palmaire des MCP ou des IPP et IPD, avec une surface érythémateuse, hyperkératosique (**fig. 8**). Elles sont dénommées "papules de Gottron inversées" dans la littérature. Les papules de Gottron, qu'elles soient situées sur la face palmaire ou dorsale, sont fréquemment ulcérées dans ce phénotype de DM. À l'examen histologique, il existe des dépôts de mucine ainsi qu'une vasculopathie inflammatoire mononucléée et/ou thrombosante avec dermite de jonction minime, voire absente.

■ Atteinte extracutanée

En dehors de l'atteinte cutanée, l'examen physique des mains d'une DM est généralement pauvre.

L'atteinte musculaire de la DM étant proximale, un déficit moteur de la main est très rare mais possible. Il n'est cependant jamais isolé : une atteinte distale est toujours associée à une atteinte proximale, généralement sévère. Il faudra éliminer une polyneuropathie associée.

L'atteinte articulaire de la DM est présente dans 25 à 50 % des cas. Elle touche plus souvent les grosses articulations, la main est donc atteinte dans un petit nombre de cas. Il s'agit de polyarthralgies la plupart du temps, bilatérales et symétriques. L'atteinte articulaire est exceptionnellement destructrice.

■ Traitement

Dans tous les cas, une photoprotection est indispensable afin d'éviter des poussées induites par l'exposition solaire.

En cas d'atteinte musculaire nécessitant un traitement immunosuppresseur, l'atteinte cutanée ne pose généralement pas de problème thérapeutique. En effet, le traitement de fond de l'atteinte musculaire est suffisant dans bon nombre de cas. Les dermocorticoïdes peuvent être utilisés pour les lésions persistantes, mais jamais au long cours.

Les dermatomyosites amyopathiques ont une prise en charge totalement différente et souvent plus délicate. Une corticothérapie générale n'est jamais justifiée devant l'absence d'atteinte musculaire. Le traitement topique repose sur les dermocorticoïdes (activité forte sur le corps, modérée sur le visage). Leur

utilisation doit être la plus courte possible, surtout sur le visage, afin d'éviter les effets indésirables (atrophie cutanée, télangiectasies).

À visée d'épargne cortisonique, le tacrolimus topique à 0,1 % est une bonne alternative dans notre expérience (hors AMM). Le traitement systémique de 1^{re} intention repose sur l'hydroxychloroquine à 400 mg/j. En cas d'échec, il est nécessaire de s'assurer de la bonne observance de ce traitement. Un dosage sanguin peut confirmer une mauvaise observance. En traitement de 2^e ligne, un traitement par méthotrexate ou dapsonne peut être proposé. Dans notre expérience, nous prescrivons le méthotrexate par voie injectable (meilleure tolérance digestive et meilleure efficacité que la voie orale) à 0,3 mg/kg/semaine, surtout lorsqu'il existe une discrète atteinte musculaire (myalgies sans réel déficit moteur) ne nécessitant pas un traitement agressif. Les immunoglobulines intraveineuses sont dans notre expérience très efficaces sur l'atteinte cutanée. Leur prix restreint leur utilisation, elles doivent donc être réservées en cas d'échec du méthotrexate.

Les lésions cutanées de DM évoluent vers des lésions cicatricielles, parfois atrophiques. L'érythème, les squames et l'œdème disparaissent, mais il persiste un aspect blanchâtre, parfois des télangiectasies. Ces lésions ne sont pas actives et ne justifient pas un traitement : il faut veiller à ne pas les traiter abusivement.

BIBLIOGRAPHIE

1. MEYER A, MEYER N, SCHAEFFER M *et al.* Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology*, 2015;54:50-63.
2. KUBO M, SATO S, KITAHARA H *et al.* Vesicle formation in dermatomyositis associated with gynecologic malignancies. *J Am Acad Dermatol*, 1996;34:391-394.

3. BURNOUF M, MAHÉ E, VERPILLAT P *et al*. Cutaneous necrosis is predictive of cancer in adult dermatomyositis. *Ann Dermatol Venerol*, 2003;130:313-316.
 4. MURO Y, SUGIURA K, AKIYAMA M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features-a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol*, 2016;51:293-302.
 5. UEDA-HAYAKAWA I, KUSUYAMA T, ISEI T *et al*. Cutaneous necrotizing vasculitis in a patient with dermatomyositis positive for anti-PL-7 antibody. *Eur J Dermatol*, 2013;23:889-890.
 6. MARTIN N, KROL P, SMITH S *et al*. A national registry for juvenile dermatomyositis and other paediatric idiopathic inflammatory myopathies: 10 years' experience; the Juvenile Dermatomyositis National (UK and Ireland) Cohort Biomarker Study and Repository for Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Rheumatology*, 2011;50:137-145.
 7. BEST M, JACHET M, MOLINARI N *et al*. Distinctive cutaneous and systemic features associated with specific antimyositis antibodies in adults with dermatomyositis: a prospective multicentric study of 117 patients. *J Eur Acad Dermatol Venerol*, 2018;32:1164-1172.
 8. BERTOLAZZI C, CUTOLO M, SMITH V *et al*. State of the art on nailfold capillaroscopy in dermatomyositis and polymyositis. *Semin Arthritis Rheum*, 2017;47:432-444.
 9. LOVE LA, LEFF RL, FRASER DD *et al*. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine*, 1991;70:360-374.
 10. STAHL NI, KLIPPEL JH, DECKER JL. A cutaneous lesion associated with myositis. *Ann Intern Med*, 1979;91:577-579.
 11. NARANG NS, CASCIOLA-ROSEN L, LI S *et al*. Cutaneous ulceration in dermatomyositis: association with anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibodies and interstitial lung disease. *Arthritis Care Res*, 2015;67:667-672.
 12. FIORENTINO D, CHUNG L, ZWERNER J *et al*. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study. *J Am Acad Dermatol*, 2011;65:25-34.
-
- L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

réalités

Thérapeutiques en **DERMATO-VÉNÉROLOGIE**

☐ **oui**, je m'abonne à *Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie*

Médecin : ☐ 1 an : 60 € ☐ 2 ans : 95 €

Étudiant/Interne : ☐ 1 an : 50 € ☐ 2 ans : 70 €
(joindre un justificatif)

Étranger : ☐ 1 an : 80 € ☐ 2 ans : 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à : **Performances Médicales**
91, avenue de la République – 75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Bulletin d'abonnement

Nom:

Prénom:

Adresse:

Ville/Code postal:

E-mail:

■ Règlement

☐ Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

☐ Par carte bancaire n° _____
(à l'exception d'American Express)

Date d'expiration: Cryptogramme:

Signature: _____

