

Dysphagie

La dysphagie est un symptôme qui doit toujours être pris très au sérieux

Définition

- Soit difficulté de la phase préœsophagienne de la déglutition (dysphagie haute ou oropharyngée)
- Soit sensation de blocage des aliments pendant leur passage œsophagien (dysphagie basse ou œsophagienne)

Aphagie : blocage complet

Sémiologie

- Localisation : dysphagie oropharyngée (difficulté buccale ou cervical, voire blocage; associée à **fausses routes** ou régurgitations oro-nasales) et dysphagie œsophagienne
- Type d'aliments : **dysphagie aux solides** (obstacle mécanique) et **dysphagie aux liquides** (troubles neurologiques)
- Présence de douleur à la déglutition (**odynophagie**)
- Évolution dans le temps : aigu, intermittent, progressif
- Présence de régurgitation, de fausses déglutitions
- Perte de poids associée
- Antécédents personnels

Symptômes d'accompagnement

- Hoquet (irritation du nerf phrénique)
- Hypersialorrhée (obstruction complète)
- Toux (fistule, fausse route)

A distinguer de

- Perte de l'appétit (anorexie)
- Globus hystericus : « boule dans la gorge »

Dysphagie haute (oropharyngée)

Etiologie

Mécanique (et/ou douloureuse)

- Angine
- Abscess amygdalien ou pharyngé
- Carcinome oropharynx
- Carcinome amygdale
- Mucite, xérostomie
- Compression extrinsèque
- Anneau œsophagien cervical
- Diverticule de Zenker
- Goitre, thyroïdite
- Corps étranger

Trouble neuromusculaire

- Post-AVC
- Atteinte de nerfs crâniens : SLA, sclérose en plaque, AVC, méningite carcinomateuse, atteinte base du crâne
- Post-inflammatoire
- Post-traumatique
- Tétanos, botulisme
- Connectivites & vasculites
- Myasthénie
- Dystrophies musculaires

Bilan

- Examen des nerfs crâniens
- Examen ORL
- Étude vidéo-radiographique

nerfs crâniens concernés

- Glossopharyngien (IX) :
 - hypoesthésie de l'amygdale et de la paroi postérieure du pharynx
 - abolition unilatérale du réflexe nauséux
 - signe du rideau (déviation postérieure du pharynx côté sain)
- Vague (X) :
 - voix sourde et nasonnée
 - luette déviée côté sain
 - abolition réflexe du voile (paralysie hémipharynx)
 - voix bitonale (paralysie récurrent)
- Hypoglosse (XII) :
 - déviation de la langue vers le côté paralysé lors de la protraction
 - amyotrophie de la langue

Syndrome pseudobulbaire

- Troubles de la mimique (rire et pleurer spasmodique) mais mouvements volontaires de la face impossible
- Troubles de la phonation
- Troubles de la déglutition
- Troubles de la mobilité de la langue (avec atrophie)
- Abolition du réflexe du voile et du réflexe nauséeux

Mécanisme : atteinte supranucléaire bilatérale du faisceau pyramidal corticonucléaire – premier motoneurone (IX, X, XI, XII)

Etiologie : état lacunaire, SLA, sclérose en plaque, paralysie supranucléaire progressive

$\Delta\Delta$: Syndrome bulbaire (atteinte deuxième motoneurone) : pas d'amyotrophie linguale et réflexe du voile conservé

Dysphagie œsophagienne

Etiologie : *Origine intraluminaire*

- Sténose peptique, anneaux de Schatzki
- Oesophagite mycotique, à herpès
- Oesophagite de reflux
- Diverticule de Zenker, de traction
- Hernie hiatale
- Sténoses postopératoires, postradiques ou post-traumatiques
- Cancer de l'œsophage
- Cancer du larynx
- Cancer du cardia
- Ulcérations
- Achalasie
- Corps étranger
- Maladie de Crohn
- Œsophage casse-noisette (hypercontractile)
- Sclérodermie
- Spasmes oesophagiens
- Amyloïdose
- Carence en fer (membranes sténosantes : syndrome de Plummer-Vinson)
- Oesophagite à éosinophiles
- Fistules

Etiologie : *Origine extraluminale*

- Goitre, thyroïdite
- Tumeur médiastinale
- Anévrisme de l'aorte
- Adénopathies médiastinales (inflammatoires, néoplasiques)
- Hypertrophie de l'OG
- Ostéophytes
- Scoliose
- Arteria lusoria (sous-clavière droite aberrante)
- Dermatomyosite
- Épanchement péricardique

Causes d'opacités médiastinales

	Bénignes	Malignes
Médiastin antérieur → étage supérieur → étage moyen → étage inférieur	<ul style="list-style-type: none"> ■ goitre thyroïdien ■ kyste bronchogénique ■ kyste pleuro-péricardique 	<ul style="list-style-type: none"> ■ thymome ■ carcinome thymique ■ lymphome ■ tumeur germinale
Médiastin moyen	<ul style="list-style-type: none"> ■ hernie hiatale ■ sarcoïdose ■ adénopathie infectieuse ■ silicose ■ insuffisance cardiaque gauche ■ kystes bronchogéniques 	<ul style="list-style-type: none"> ■ cancer broncopulmonaire ■ cancer métastatique
Médiastin postérieur	<ul style="list-style-type: none"> ■ kyste para-œsophagien ■ méningocèle ■ kyste péricardique ■ anévrisme aortique ■ kystes bronchogéniques 	<ul style="list-style-type: none"> ■ tumeur neurogène ■ tumeur œsophagienne

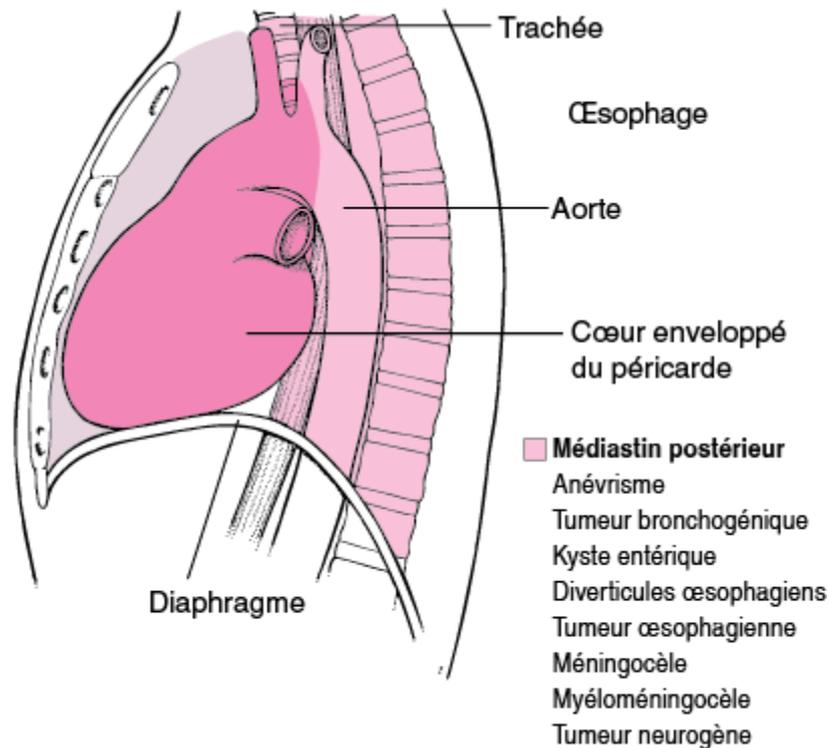


■ **Médiastin antérieur**

- Anévrisme
- Cancer thyroïdien
- Goitre
- Hernie de Morgagni
- Kyste péricardique
- Lipome
- Lymphome
- Tératome
- Thymome
- Tumeur angiomateuse
- Tumeur œsophagienne
- Tumeur parathyroïdienne

■ **Médiastin moyen**

- Hyperplasie ganglionnaire
- Kyste bronchogénique
- Kyste pleuro-péricardique
- Lymphome
- Masses vasculaires
- Tumeur bronchogénique

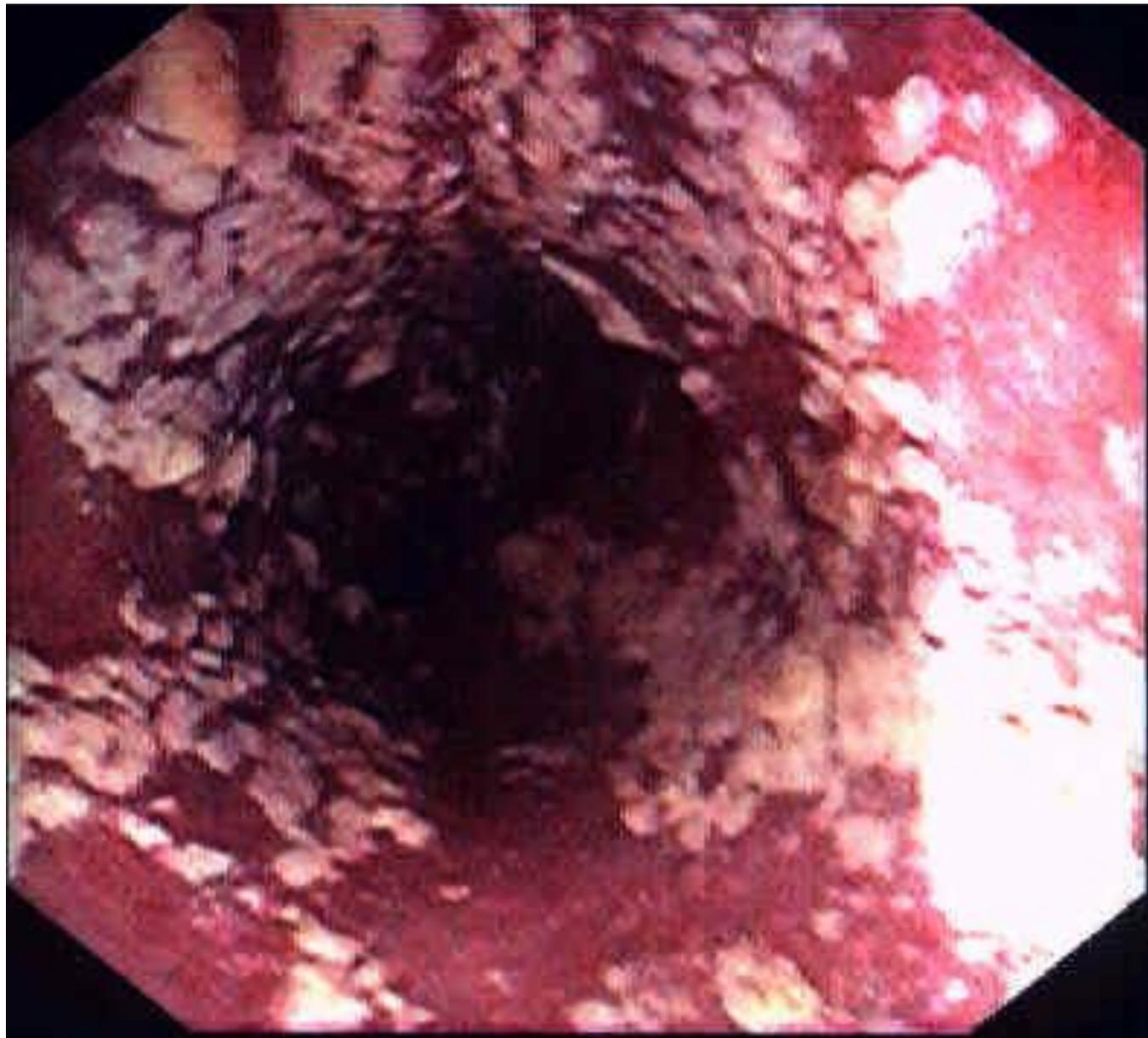


■ **Médiastin postérieur**

- Anévrisme
- Tumeur bronchogénique
- Kyste entérique
- Diverticules œsophagiens
- Tumeur œsophagienne
- Méningocèle
- Myéломéningocèle
- Tumeur neurogène

Bilan

- OED
- Œsophagoscopie
- TDM thoracique
- Manométrie oesophagienne (achalasia)



Orientation sémiologique : de quelques pistes

Symptômes

Pyrosis rétrosternal chronique	Oesophagite peptique sténose peptique adénocarcinome œsophagien
Dysphagie rétrosternale aux solides et aux liquides	Troubles de la motricité œsophagienne
Dysphagie d'abord aux solides	Obstacle mécanique
Toux immédiate à la déglutition de liquides	Paralysie de nerfs crâniens, fistule
Régurgitations per ou post-prandiales de contenu non digéré	Achalasie Diverticule de Zenker
Dysphonie	Pathologie laryngée
Hypersialorrhée avec aphasie	Corps étranger enclavé dans l'œsophage
Dysphagie tardive pendant le repas	Myasthénie
Dysphagie paradoxale (blocage sélectif des liquides et passage des solides)	Pathologie motrice de l'œsophage

Contexte pathologique

Traitements immunosuppresseurs	Œsophagite à candida, herpétique
Radiothérapie	Mucite radique, œsophagite radique
Antécédents néoplasiques ORL ou oesophage	Récidive, deuxième cancer
Cancer métastatique	Syndrome de Garcin (paralysie nerfs crâniens au niveau de la base du crâne)
Ethylico-tabagisme	Néo ORL

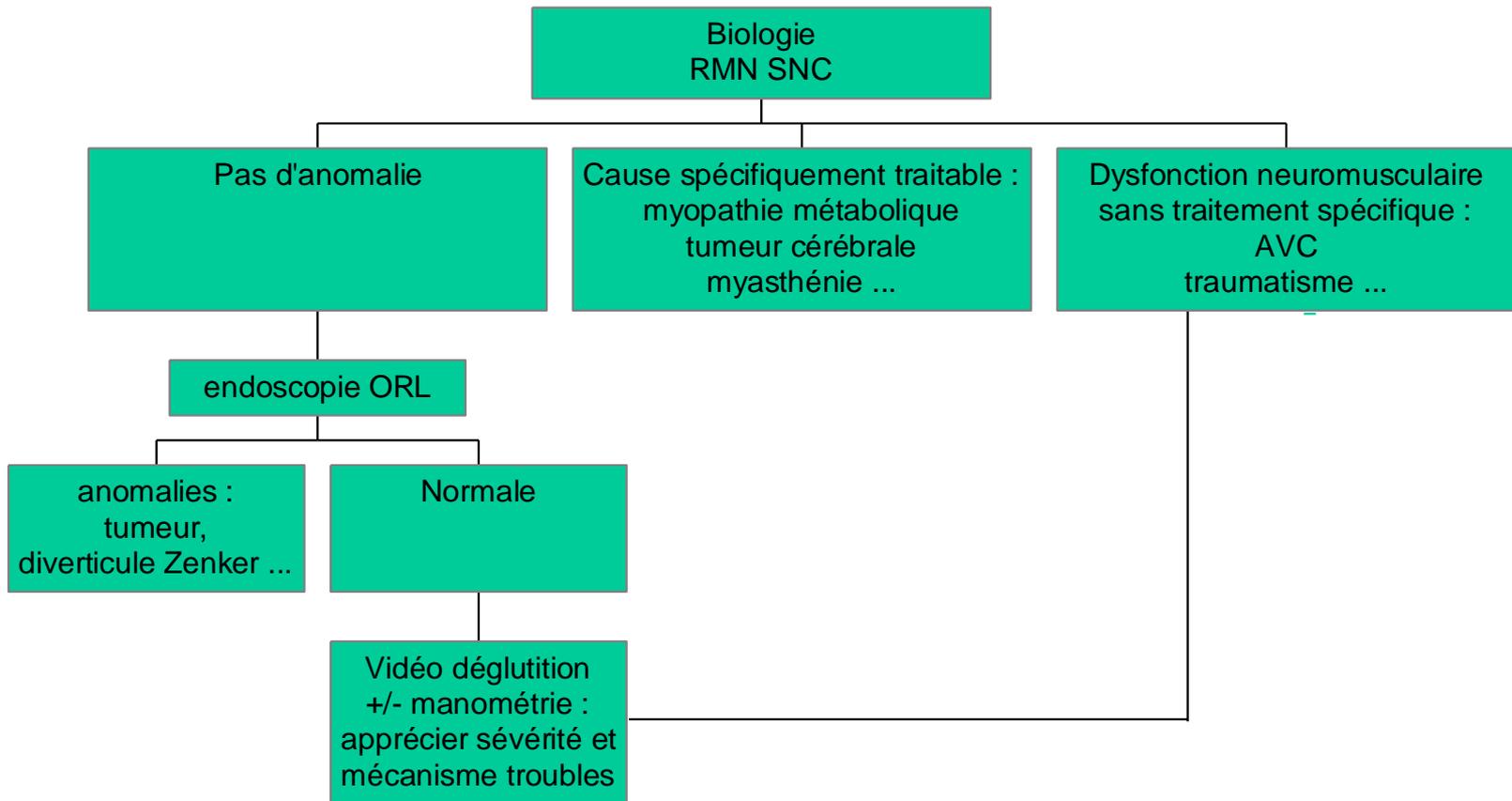
Signes

Tuméfaction cervicale	Goitre, thyroïdite
Fièvre	Pathologie infectieuse
Inflammation aiguë muqueuse oropharyngée	Angine, pharyngite
Amaigrissement	Pathologie chronique
Adénopathies cervicales	Néoplasie ORL
Adénopathies sus-claviculaires (Troisier)	Néoplasie œsophagienne ou gastrique
Emphysème sous-cutané cervical	Perforation œsophagienne
Sécheresse buccale et oculaire	Sjögren, médicaments (anticholinergiques, antihistaminiques, certains hypotenseurs)
Sensibilité palpation épigastre, masse	Pathologie gastrique

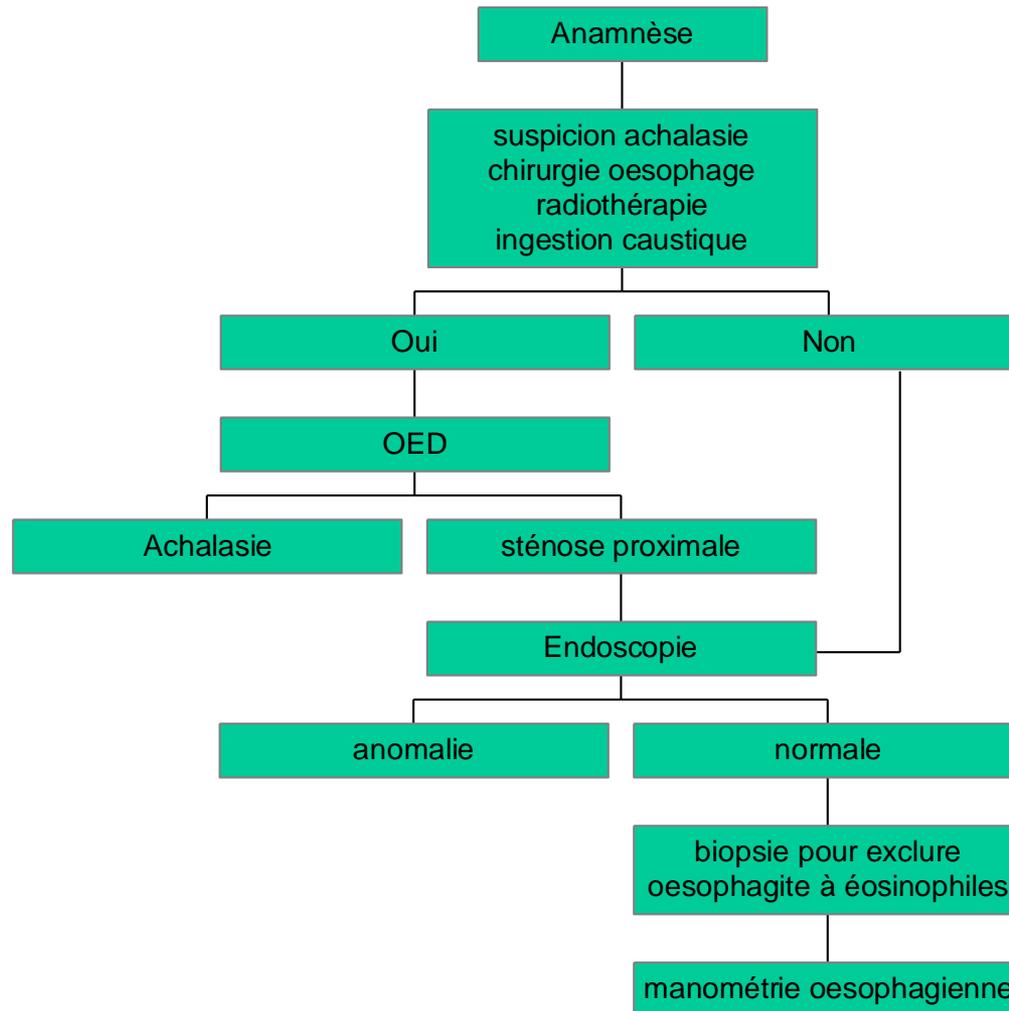
Approche diagnostique

Pour les cas où le diagnostic n'est pas orienté par l'examen clinique

Dysphagie haute



Dysphagie basse



Les myopathies

Signes de déficit musculaire

Tableau **purement moteur** (pas de troubles sensitifs, pas de fasciculations, conservation des réflexes ostéo-tendineux), à prédominance habituellement proximale

Tableau clinique

- marche dandinante en hyperlordose
- chutes par dérochement des genoux ou des hanches
- -signe de Gowers : prise d'appui sur le sol puis sur les cuisses pour se relever de l'accroupissement
- signe du tabouret : relever d'un siège nécessitant l'aide des mains
- croisement des cuisses difficile : le patient doit porter sa cuisse (idem pour s'allonger ou monter en voiture)
- élévation des bras limitée avec décollement des omoplates
- hyperlordose, antéflexion du tronc, chute de la nuque
- camptocormie : antéflexion du tronc apparaissant à la station debout ou lors de la marche
- fermeture incomplète des paupières, difficultés à gonfler les joues et à siffler, asymétrie de la bouche
- souvent modification du volume musculaire : hypertrophie, atrophie, combinaison des deux
- myotonie : lenteur de décontraction (cf. les mains) : observée lors d'un poignée de mains
- en cas de prédominance distale : chute des pieds à la marche (steppage)
- parfois voix nasonnée, troubles de la déglutition, ptosis, diplopie
- insuffisance respiratoire

Examens complémentaires

- dosage des CPK
- EMG à l'aiguille : tracés myogènes de faible amplitude, trop riches pour l'effort demandé
- IRM musculaire : atrophie, dégénérescence graisseuse, œdème musculaire
- biopsie musculaire

Etiologie

1. Affections héréditaires avec déficit musculaire permanent lentement évolutif
2. Affections musculaires acquises évolutives
3. Affections musculaires se manifestant par un tableau déficitaire avec fatigabilité des membres, atteinte oculomotrice et troubles bulbaires
4. Episodes paralytiques récurrents

Affections héréditaires avec déficit musculaire permanent lentement évolutif

pouvant débuter chez l'adulte jeune

- myopathie facio-scapulo-humérale
- dystrophie myotonique (maladie de Steinert)
- myopathie de Becker
- dystrophie des ceintures
- glycogénose par déficit en maltase acide
- dystrophie d'Emery-Dreyfuss (rétractions tendineuses)
- myopathie de Miyoshi (atteinte distale)

Affections musculaires acquises évolutives

1. myopathies inflammatoires et dysimmunitaires

- polymyosite
- dermatomyosite
- myosite à inclusions
- myosite nécrosante auto-immune (auto-AC : anti-SRP): habituellement à début aigu, d'évolution rapide, avec atteinte cardiaque dans 30 % des cas
- secondaires : LED, connectivite mixte, sclérodermie, syndrome de Gougerot-Sjören, PCE, syndrome des antisynthétases (avec pneumopathie interstitielle)

2. myopathies infectieuses et parasitaires

- virales (coxsackie, influenza, VHC, VIH, VTLH1)
- parasitaires (trichinose, toxoplasmose)
- bactériennes (pyomyosite : staphylocoque, streptocoque, actinomycose, tuberculose)
- fongiques (candidose)

3. myopathies toxiques

- antihypercholestérolémiantes : fibrates, statines
- chloroquine, colchicine, amiodarone

4. myopathies endocriniennes

- hyperthyroïdie
- hypercorticisme

Glossary

Anti-cytosolic 5'-nucleotidase 1A (anti-cN1A, or anti-NT5C1A): Autoantibody directed against the cN1A nuclear protein involved in RNA processing; associated with inclusion-body myositis.

Anti-histidyl-transfer RNA synthetase (anti-Jo-1): The most common autoantibody associated with the antisynthetase syndrome, which consists of myopathy, fever, interstitial lung disease, Raynaud's phenomenon, arthritis, and "mechanic's hands."

Anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase (anti-HMGCR): Autoantibody directed against HMGCR, the pharmacologic target of statins; specific for necrotizing autoimmune myositis.

Anti-melanoma differentiation-associated protein-5 (anti-MDA-5): Autoantibody directed against a cytoplasmic RNA-specific helicase; associated with amyopathic dermatomyositis or rapidly progressive interstitial lung disease.

Anti-Mi-2: Autoantibody directed against a nuclear DNA helicase involved in transcriptional activation; associated with typical skin lesions of dermatomyositis.

Anti-signal recognition particle (anti-SRP): Autoantibody directed against a polypeptide complex involved in protein transport to endoplasmic reticulum; specific for necrotizing autoimmune myositis.

Anti-transcriptional intermediary factor 1 γ (anti-TIF-1 γ): Autoantibody involved in cell growth and differentiation; seen in cancer-associated dermatomyositis, along with anti-nuclear matrix protein 2 (anti-NXP-2).

Table 1. Criteria Supporting the Diagnosis of Inflammatory Myopathies.

Criterion	Dermatomyositis	Polymyositis	Necrotizing Autoimmune Myositis	Inclusion-Body Myositis
Pattern of muscle weakness	Subacute onset of proximal symmetric weakness with characteristic skin rash in patients of any age	Subacute onset of proximal symmetric weakness in adults (diagnosis is made when other causes have been ruled out)*	Acute or subacute onset of proximal, often severe weakness in adults	Slow onset of proximal and distal weakness; atrophy of quadriceps and forearms; frequent falls; mild facial muscle weakness in people older than 50 years of age
Creatine kinase level	High, up to 50 times the upper limit of normal; can at times be normal	High, up to 50 times the upper limit of normal in early active disease; may linger at up to 10 times the upper limit of normal	Very high; more than 50 times the upper limit of normal in early active disease	Up to 10 times the upper limit of normal; can be normal or slightly elevated
Electromyography	Myopathic units (active and chronic)	Myopathic units (active and chronic)	Active myopathic units	Myopathic units (active and chronic) with some mixed large-size potentials
Muscle biopsy	Perivascular, perimysial, and perifascicular inflammation; necrotic fibers in "wedge-like" infarcts; perifascicular atrophy; reduced capillaries†	CD8+ cells invading healthy fibers; widespread expression of MHC class I antigen; no vacuoles; ruling out of inflammatory dystrophies	Scattered necrotic fibers with macrophages; no CD8+ cells or vacuoles; deposits of complement on capillaries‡	CD8+ cells invading healthy fibers; widespread expression of MHC class I antigen; autophagic vacuoles,§ ragged-red or ragged-blue fibers; congophilic amyloid deposits¶
Autoantibodies	Anti-MDA-5, anti-Mi-2; anti-TIF-1 and anti-NXP-2 (implicated in cancer-associated dermatomyositis)	Antisynthetase antibodies (often seen in overlap myositis) associated with interstitial lung disease, arthritis, fever, and "mechanic's hands"	Anti-SRP and anti-HMGCR, specific for necrotizing autoimmune myositis	Anti-cN1A (of uncertain pathologic significance)
Magnetic resonance imaging	May show active inflammation	May show active inflammation; could guide biopsy site	May show active inflammation; could guide biopsy site	Shows selective muscle involvement, but might be difficult to distinguish atrophy from chronic inflammation

TABLEAU

Causes des myopathies infectieuses aiguës et subaiguës

❑ VIRUS	VIH, coxsakies, <i>Influenza</i> A, B, para-influenza, adénovirus, virus ECHO, virus d'Epstein-Barr, cytomégalovirus, herpès, hépatites B et C
❑ BACTÉRIES	<i>Staphylococcus</i> , <i>Streptococcus</i> , <i>E. coli</i> , gonocoque, <i>Yersinia</i> , <i>Clostridium</i> , <i>Legionella</i> , <i>Borrelia burgdoferi</i> , <i>Treponema pallidum</i>
❑ MYCOBACTÉRIES	Tuberculose, lèpre
❑ HELMINTHIASES	Trichinose, cysticercose, échinococcose
❑ PROTOZOAIRES	<i>Toxoplasma gondii</i> , <i>Toxocara (canis, cati)</i> , trypanosomiase, microsporidiose
❑ CHAMPIGNONS	<i>Candida</i> , actinomycose, coccidioïdomycose, cryptoccose

Résumé des principales caractéristiques des myopathies endocrines

Endocrinopathie	Présentation clinique	Enzymes musculaires	Électromyogramme	Particularités diagnostiques
Excès en glucocorticoïde	déficit musculaire proximal atrophie	normales	potentiels brefs et microvoltés	prise de poids, faciès cushingoïde, hypertension
Insuffisance surrénale	déficit généralisé crampes	normales	normal	hyperkaliémie
Hyperthyroïdie	déficit musculaire proximal	normales	potentiels brefs et microvoltés parfois normal	possibilité de paralysies périodiques
Hypothyroïdie	déficit musculaire proximal, myalgies	augmentées	souvent normal potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques activité spontanée d'insertion	myxœdème
Acromégalie	déficit proximal neuropathie	modérément augmentées	myogène ou normal neuropathie	déformation ostéo-articulaires syndrome du canal carpien
Hyperparathyroïdie	déficit musculaire proximal	normales	diminution du nombre de potentiels potentiels polyphasiques	hypercalcémie
Ostéomalacie	déficit musculaire proximal, myalgies	normales	potentiels brefs, microvoltés et polyphasiques	déformations osseuses
Hypoparathyroïdie	déficit modéré	modérément augmentées		tétanie, hypocalcémie

Affections musculaires se manifestant par un tableau déficitaire avec fatigabilité des membres, atteinte oculomotrice et troubles bulbaires

- myasthénie
- syndrome de Lambert-Eaton
- myopathie mitochondriale

— TABLEAU IV —
Myopathies mitochondriales

Syndromes	Symptômes principaux	Symptômes accessoires
Ophthalmoplégie chronique progressive – CPEO	ptosis ophthalmoplégie	myopathie proximale (20%) rétinite pigmentaire (30%) surdité (20%) ataxie (25%) signe de Babinski (20%)
Syndrome de Kearns et Sayre	ophthalmoplégie rétinite pigmentaire trouble de la conduction cardiaque ataxie	hypoparathyroïdie tubulopathie
Syndrome de Pearson	anémie sidéroblastique	tubulopathie
MELAS <i>(Mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episode)</i>	accident vasculaire cérébral – épilepsie démence fibres rouges déchiquetées	diabète – surdité cardiomyopathie ptosis – ataxie – rétinite pigmentaire
MERFF <i>(myoclonus epilepsy associated with ragged red fibres)</i>	myoclonies, épilepsie, ataxie – myopathie	démence – atrophie optique surdité – neuropathie spasticité
Maladie de Leber	cécité bilatérale	dystonie syndrome préexcitation cardiaque

Causes d'ophtalmoplégie et/ou de ptosis dans les mitochondriopathies

HÉRÉDITÉ/ANOMALIES GÉNÉTIQUES

→ Sporadiques

- Délétions uniques ou multiples de l'ADNmt
- Syndrome de Kearns-Sayre
- Ophtalmoplégie externe + myopathie proximale

→ Autosomiques dominantes

- Mutations des gènes *Twinkle*, *ANT1*, *POLG1* et *2*

→ Autosomiques récessives

- Mutations des gènes *POLG*
- MNGIE (myopathie, ophtalmoplégie, neuropathie, troubles gastro-intestinaux, encéphalopathie)

→ Mitochondriales

- Mutations ponctuelles de gènes codant l'ARNt
- MELAS (encéphalopathie, acidose lactique, accident vasculaire cérébral)

Tableau 1 ADNmt : ADN mitochondrial

Episodes paralytiques récurrents

- héréditaires : paralysie familiale hypokaliémique ou hyperkaliémique
- acquises : hypokaliémie, hyperkaliémie

Canalopathies musculaires

AFFECTION (HÉRÉDITÉ)	PARTICULARITÉS CLINIQUES	ANOMALIES GÉNÉTIQUES
→ Myotonies non dystrophiques		
• Myotonie congénitale de Thomsen (AD)	• Myotonie isolée	• Mutation du gène du canal chlore
• Myotonie congénitale de Becker (AR)	• Myotonie \pm hypertrophie musculaire \pm déficit musculaire	• Mutation du gène du canal chlore
• Paramyotonie congénitale (AD) [Eulenburg]	• Myotonie paradoxale, aggravation au froid, atteinte des muscles faciaux	• Mutation du gène du canal sodium
• Myotonie aggravée par le K ⁺ (AD)	• Myotonie isolée, aggravation à l'ingestion de K ⁺	• Mutation du gène du canal sodium
• Syndrome de Schwartz-Jampel (AR)	• Myotonie, déformations ostéoarticulaires, dysmorphie faciale	• Mutation du gène du perlecan
→ Paralysies périodiques		
• Paralysie périodique hyperkaliémique (AD)	• Début avant 10ans, accès paralytiques de quelques heures, myotonie associée, normo- ou hyperkaliémie percritique	• Mutation du gène du canal sodium
• Paralysie périodique hypokaliémique (AD)	• Début entre 10 et 20ans, accès paralytiques de quelques heures à quelques jours, déficit proximal associé, hypokaliémie percritique	• Mutation du gène du canal calcium ou du canal sodium
• Syndrome d'Andersen-Tawil	• Accès paralytiques, hypo- ou hyperkaliémie percritique, troubles du rythme cardiaque, dysmorphie	• Mutation du gène du canal potassium

Tableau 2 AD : autosomique dominant ; AR : autosomique récessif ; K⁺ : potassium.

Dermatopolymyosites

sont associées au cancer dans 15 à 25% des cas et le risque de cancer dans cette affection est significativement accru.

Principaux cancers concernés

- par ordre décroissant : ovaires, poumons, seins, pancréas, estomac, lymphome non hodgkinien.
- Autres étiologies à rechercher :
 - overlap syndrome : sclérodermie ...
 - virus : HIV, HTLV
 - médicaments : D-pénicillamine, GVHD

Présentation clinique

- polymyosite : début souvent insidieux avec faiblesse musculaire proximale symétrique au niveau des épaules et de la ceinture pelvienne ainsi que des muscles du cou. Sensibilité musculaire fréquente.
- dermatomyosite : érythème accompagné d'œdèmes des tissus sous-cutanés, tout particulièrement au niveau périorbitaire, périoral, malaire, cervicale antérieure et à la région thoracique supérieure ainsi qu'aux surfaces. Signe de Gottron.
- le rash périorbitaire est souvent violacé ou héliotrope et accompagné d'œdème et de télangiectasies des paupières.
- atteinte pulmonaire : pneumopathie interstitielle dans 10 à 30 % des cas de polymyosite (plus fréquentes en cas d'anticorps anti-synthétase)
- phénomène de Raynaud
- atteinte cardiaque: anomalies asymptomatiques à l'électrocardiogramme, cardiomyopathie franche rare



Signe (papules) de Gottron



Critères diagnostiques (ENMC)

CRITÈRES CLINIQUES

Critères d'inclusion

- a. Début généralement après 18 ans (post-puberté), mais peut survenir chez l'enfant dans la DM et dans les myosites non spécifiques
- b. Caractéristiques du déficit moteur : bilatéral, symétrique, proximal > distal, fléchisseurs de nuque > extenseurs de nuque
- c. Rash caractéristique de DM : éruption liliacée (\pm œdémateuse) des paupières supérieures, signe de la manucure, éruption érythémato-squameuse de la face d'extension des MCP et IPP, coude, genoux (papules et signes de Gottron), érythème des zones photosensibles

Critères d'exclusion

- a. Déficit moteur évocateur de myosite à inclusions:⁴⁴ déficit asymétrique et sélectif, touchant préférentiellement les biceps, cubitaux antérieurs et fléchisseurs des doigts, quadriceps et tibiaux antérieurs
- b. Déficit des muscles oculomoteurs, dysarthrie isolée, atteinte préférentielle des extenseurs de nuque par rapport aux fléchisseurs de nuque
- c. Myopathie toxique, endocrinopathie (hypo- ou hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie), amylose, histoire familiale de dystrophie musculaire ou de neuropathie motrice proximale)

ÉLÉVATION DES ENZYMES MUSCULAIRES CPK

AUTRES CRITÈRES PARACLINIQUES

Électromyographie	Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Abondance de l'activité de fibrillation de repos. Nombreux potentiels spontanés provenant de fibres musculaires isolées, potentiels de fibrillation, potentiels lents de dénervation, salves pseudomyotoniques - Lors de la contraction volontaire : réduction de la durée, et accessoirement de l'amplitude des potentiels d'unité motrice (PUM), présence d'indentations sur les phases montantes et descendantes des PUM
	Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> - Salves myotoniques suggérant une dystrophie myotonique ou une chanelopathie - Analyse morphométrique montrant une augmentation de la durée ou de l'amplitude des PUM - Diminution du recrutement des PUM
IRM musculaire		<ul style="list-style-type: none"> - Présence d'hypersignaux intramusculaires (œdème) diffus ou focaux, en séquence gadolinium, <i>fat-sat</i> T2 ou STIR
Auto-anticorps		<ul style="list-style-type: none"> - Auto-anticorps spécifiques des myosites dans le sérum

BIOPSIE MUSCULAIRE

- a. Infiltrat inflammatoire T endomysial entourant et envahissant des fibres musculaires non nécrotiques (tunnellisation myocytaire)
- b. Lymphocytes T CD8+ entourant, mais sans envahissement, des fibres musculaires non nécrotiques **ou** expression myocytaire diffuse du complexe MHC-I
- c. Atrophie périfasciculaire
- d. Dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans les capillaires musculaires, **ou** réduction de la densité capillaire, **ou** inclusions tubulo-réticulaires dans les cellules endothéliales en microscopie électronique, **ou** expression du MHC-I par les fibres périfasciculaires
- e. Infiltrat inflammatoire T périvasculaire, périmysial
- f. Infiltrats inflammatoires dispersés T CD8+ entourant, mais sans envahissement, des fibres musculaires non nécrotiques
- g. Nécrose musculaire prédominante sur le plan histologique. Les cellules inflammatoires sont rares sans infiltrat périmysial ou périvasculaire net. Des dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans les capillaires musculaires ou des capillaires en tuyau de pipe en microscopie électronique sont possibles, en règle générale sans inclusions tubulo-réticulaires dans les cellules endothéliales
- h. Vacuoles bordées, fibres rouges déchiquetées (*ragged red fibers*, RRR), fibres cytochrome oxydase négatives, suggérant une myosite à inclusions
- i. Dépôts du complexe d'attaque membranaire MAC dans le sarcolemme de fibres musculaires non nécrotiques, et autres éléments en faveur d'une dystrophie musculaire en immunopathologie

POLYMYOSITE

Polymyosite certaine

1. Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané
2. Élévation des enzymes musculaires CPK
3. Critères de biopsie musculaire incluant *a*, et excluant *c, d, h, i*

Polymyosite probable

1. Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané
2. Élévation des enzymes musculaires CPK
3. Autres critères paracliniques (1 des 3)
4. Critères de biopsie musculaire incluant *b*, et excluant *c, d, g, h, i*

DERMATOMYOSITE

Dermatomyosite certaine	1. Tous les critères cliniques
	2. Critères de biopsie musculaire incluant <i>c</i>
Dermatomyosite probable	1. Tous les critères cliniques
	2. Critères de biopsie musculaire incluant <i>d</i> ou <i>e</i> , ou élévation des enzymes musculaires CPK, ou autres critères paracliniques (1 des 3)
Dermatomyosite amyopathique	1. Rash typique de DM: érythème liliacé héliotrope des paupières, signe de la manucure, papules de Gottron
	2. Biopsie cutanée objectivant une réduction de la densité capillaire, des dépôts de MAC dans les artérioles et capillaires de la jonction dermo-épidermique
	3. Pas de déficit moteur musculaire
	4. Taux normaux de CPK
	5. EMG normal
	6. Biopsie musculaire, si elle est faite, montrant l'absence de critères caractéristiques de DM certaine ou probable
Dermatomyosite possible <i>sine dermatitis</i>	1. Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané
	2. Élévation des enzymes musculaires CPK
	3. Autres critères paracliniques (1 des 3)
	4. Critères de biopsie musculaire incluant <i>c</i> ou <i>d</i>

MYOSITE NON SPÉCIFIQUE

1. Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané
2. Élévation des enzymes musculaires CPK
3. Autres critères paracliniques (1 des 3)
4. Critères de biopsie musculaire incluant *e* ou *f*, et excluant les autres critères

MYOPATHIE NÉCROSANTE DYSIMMUNITAIRE

1. Tous les critères cliniques à l'exception du rash cutané
2. Élévation des enzymes musculaires CPK
3. Autres critères paracliniques (1 des 3)
4. Critères de biopsie musculaire incluant *g*, et excluant les autres critères

Traitement

- *en première ligne* : corticoïdes : prednisone 1mg/kg/j jusqu'à amélioration puis réduction par palier de 10% de la dose chaque mois (l'amélioration est le plus souvent obtenue en 3 mois)
- *en 2^{ème} ligne en cas d'échec des corticoïdes ou d'effets secondaires avec une maladie active*:
 - méthotrexate 10 à 20 mg/semaine per os
 - azathioprine 2 à 3 mg/kg/jour/per os
 - immunoglobulines hyperimmunes
- *en 3^{ème} ligne* : cyclosporine, cyclophosphamide, éventuellement plasmaphérèse
- dans les *formes sévères*, envisager des bolus de corticoïdes : 1gr/jour de méthylprednisolone pendant 3 jours
- diagnostic différentiel entre la rechute et les myopathies aux stéroïdes : RMN musculaire.