UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE EN MEDECINE

Année 2023 **N°2622**

Profil clinique et évolutif des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin de 2013 à 2023

THESE

Présentée et soutenue publiquement pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT

Par

Lionel Lidosky AGBANRIN

Né le 11 Août 2000 à Cotonou (République du Bénin)

Directeur de thèse :

Dr AGBODANDE Kouessi Anthelme Maitre de Conférences agrégé de Médecine Interne FSS/CNHU-HKM

Co-Directeurs de thèse :

Dr HOUEZE Richard Ghislain Constantin Assistant en Neurologie FSS/CNHU-HKM

Dr DANSOU Eugénie Assistante en Médecine Interne CNHU-HKM

Président du jury :

Pr ADJIEN Constant Professeur Titulaire de Neurologie FSS/CNHU-HKM

Membre du jury :

Pr ALAGNIDE Etienne Professeur Titulaire de Médecine Physique et Réadaptation FSS/CNHU-HKM

Dr KLIKPO Elvyre Maitre de Conférences agrégé de Psychiatrie adulte FSS/CNHU-HKM

ANNEE ACADEMIQUE 2022-2023

REPUBLIQUE DU BENIN
*****
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE
****

N°1965 /2023/UAC/FSS/VD-Ecoles/VD-UFR Pharma/VD UFR Méd/SGE/CSRH/SA

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

OCTOBRE 2023

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT

DOYEN : Professeur AVAKOUDJO Josué Dejinnin Georges

VICE-DOYEN U.F.R Médecine : Maître de Conférences Agrégé VODOUHE Ulrich Bidossèssi

VICE-DOYEN U.F.R Pharmacie : Maître de Conférences Agrégé GANFON Medessou Yowel Habib

VICE-DOYENNE /ECOLES : Professeur AZON KOUANOU Angèle

Année : 2023-2024 (version octobre 2023)

PROFESSEURS TITULAIRES

1.	Dr ADJIBABI Wassi	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
2.	Dr MEHINTO Delphin Kuassi	Chirurgie Viscérale
3.	Dr LALEYE Anatole O. A	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
4.	Dr AMOUSSOU-GUENOU Marcellin Kuassi	Biophysique, Médecine Nucléaire
5.	Dr FIOGBE Michel Armand	Chirurgie Pédiatrique
6.	Dr HANS-MOEVI Aristote	Orthopédie -Traumatologie
7.	Dr KPADONOU Toussaint Godonou	Médecine Physique et de Réadaptation
8.	Dr ODOULAMI-YEHOUESSI Lisette	Ophtalmologie
9.	Dr ZOUMENOU Eugène	Anesthésie-Réanimation
10.	Dr DENAKPO Justin Lewis	Gynécologie Obstétrique
11.	Dr DOSSOU Francis Moïse	Chirurgie Générale
12.	Dr ADEGBIDI Hugues Daniel Gbadébo	Dermatologie Vénérologie
13.	Dr AFFOLABI Dissou	Bactériologie-Virologie
14.	Dr ALAO Modjere Ola Maroufou Jules	Pédiatrie et Génétique Médicale
15.	Dr ATADOKPEDE Agbomènou Félix	Dermatologie- Vénérologie
16.	Dr AWEDE Bonaventure Lucien Sévérin	Physiologie
17.	Dr FIOSSI KPADONOU Emilie	Pédopsychiatrie
18.	Dr TONATO BAGNAN Josiane Angéline A	Gynécologie-Obstétrique
19.	Dr ADJIEN Kodjo Constant	Neurologie
20.	Dr OGOUYEMI HOUNTO Aurore Bertille	Parasitologie
21.	Dr SEHONOU Jean	Hépato-Gastro-Entérologie
22.	Dr AGODOKPESSI Gildas	Pneumo-Phtisiologie
23.	Dr ALAMOU Soulé	Ophtalmologie
24.	Dr ALLABI Aurel Constant Eustache	Pharmacologie Clinique
25.	Dr AVAKOUDJO Josué D. Georges	Urologie-Andrologie
26.	Dr AYELO Ahounmènou Paul	Médecine du Travail
27.	Dr GNONLONFOUN Dieu donné	Neurologie
28.	Dr HOUNKPATIN Benjamin I. Bodounrin	Gynécologie Obstétrique
29.	Dr TSHABU AGUEMON Christiane	Gynécologie Obstétrique
30.	Dr ZOMALHETO Zavier Cossi	Rhumatologie
31.	Dr YEKPE AHOUANSOU Hermione Patricia Frida	Imagerie Médicale
32.	Dr AGUEMON Badirou Din	Santé Publique
33.	Dr ALAGNIDE Hountondji Etienne	Médecine Physique et de Réadaptation
34.	Dr AZON KOUANOU Angèle	Médecine Interne

OCTOBRE 2023

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

35. Dr GBESSI Dansou Gaspard ..... Chirurgie Générale
36. Dr HINSON Vikkey Antoine ..... Médecine du Travail
37. Dr HOUNKPE Pierre Claver ..... Anesthésie-Réanimation
38. Dr LALYA Francis Honorat..... Pédiatrie et Génétique Médicale
39. Dr VIGAN Jacques ..... Néphrologie
40. Dr CODJO Houétondji Léopold..... Cardiologie
41. Dr YEMOA Loconon Y. Achille. ..... Chimie Analytique-Bromatologie

MAÎTRES DE CONFERENCES AGREGES

1. Dr AVAKOUDJO François ..... ORL-Chirurgie Cervico Faciale
2. Dr LAWSON AFOUDA Sonia..... ORL-Chirurgie Cervico Faciale
3. Dr SISSINTO SAVI DE TOVE Yolande..... Parasitologie-Mycologie
4. Dr AGBODANDE Kouessi Anthelme ..... Médecine Interne
5. Dr ALIHONOU Thierry ..... Neurochirurgie
6. Dr BAGNAN TOSSA Léhila..... Pédiatrie et Génétique Médicale
7. Dr GANFON M. Yowel Habib ..... Pharmacognosie
8. Dr KEREKOU Annelie Célestine. ..... Endocrinologie
9. Dr VODOUHE Ulrich B. ..... ORL-Chirurgie Cervico Faciale
10. Dr WANVOEGBE Armand..... Médecine Interne
11. Dr ABOUBACAR Moufalilou ..... Gynécologie-Obstétrique
12. Dr ABOUKI Chakiratou Olaïdé Adoukê..... Ophtalmologie
13. Dr ADJADOHOUN Sonia B.M. Gwladys..... Radiologie, Radiodiagnostic et Imagerie médicale
14. Dr AKODJENOU Joseph ..... Anesthésie Réanimation
15. Dr AKPADJAN Gbèmawonmède Fabrice..... Dermatologie-Vénérologie
16. Dr ALIHONOU Florence Nathalie Yacoba..... Pédiatrie et Génétique Médicale
17. Dr ANAGONOU LARY Lucrece..... Pédopsychiatrie
18. Dr ATTOLOU Sètondji Roger Gilles..... Chirurgie Générale
19. Dr AZONBAKIN Azandégbé Simon ..... Histologie-Embryologie-Cytogénétique
20. Dr BIGOT Cédric Egnonwa Parfait ..... Médecine Légale
21. Dr BOGNON Gilles Modeste Alain..... Pédiatrie et Génétique Médicale
22. Dr CHIGBLO Sègla Pascal Eric..... Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
23. Dr DEGBOE Kaï Bérénice Esthelle ..... Dermatologie-Vénérologie
24. Dr GNANGNON Freddy Houehanou Rodrigue..... Cancérologie Chirurgicale
25. Dr HODONOU Dètondji Fred Jean-Martin..... Urologie-Andrologie
26. Dr IMOROU SOUAÏBOU Yacoubou..... Chirurgie Général
27. Dr KLIKPO Tchédié Etdéchié Elvire ..... Psychiatrie Adulte

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

SOUTENU 2023

28. Dr KPOSSOU Aboudou Raïmi	Gastroentérologie et Hépathologie
29. Dr LAWANI Ismaïl	Chirurgie Viscérale
30. Dr MIKPONHOUE OLOU Rose Christelle	Médecine du Travail
31. Dr OGOUDJOBI Ogourindé Mathieu	Gynécologie-Obstétrique
32. Dr PADONOU Abiodun Adébola Djossè	Traumatologie-Orthopédie
33. Dr PADONOU Caroline Sourou Clémence	Pédiatrie et Génétique Médicale
34. Dr PADONOU Sètondji Géraud Roméo	Santé Publique
35. Dr SEIDOU Falilatou	Anatomie et Cytologie Pathologique
36. Dr SONOU Djidjoho Joël Arnaud	Cardiologie
37. Dr TOGNIFODE Medesse Véronique	Gynécologie-Obstétrique
38. Dr WACHINOU Ablo Prudence	Pneumo-Phtisiologie
39. Dr YEVI Dodji Magloire Inès	Urologie Andrologie
40. Dr ZOHOUN GUIDIGBI Lutécia Myria A	Pédiatrie et Génétique Médicale

MAITRES ASSISTANTS

1. Dr GANDAHO Hugues Jean-Thierry	Neurochirurgie
2. Dr AGBOTON Bruno Léopold	Néphrologie
3. Dr ADJAGBA Mahouna Philippe Dotou	Cardiologie
4. Dr AMOSSOU Labissi François	Traumatologie-Orthopédie
5. Dr BADOU Agnès Oladun Sylvie	Sociologie et Anthropologie sociale
6. Dr GNINKOUN Comlan Jules	Endocrinologie Métabolisme et Nutrition
7. Dr LOKOSSOU Mègnissè S. Houévi Symphorose	Gynécologie-Obstétrique
8. Dr TOKOUDAGBA Kossi Jean-Marie Dénis	Chimie Organique et Chimie des Substances Naturelles
9. Dr ADJOBIMEY Mênonli	Santé au Travail
10. Dr BANCOLE POGNON Sylvie Arlette A	Chirurgie Buccale
11. Dr ZOHOUN Comlan Gildas Alban	Hématologie
12. Dr AHOUNOU Ernest Stéphane	Anesthésie-Réanimation
13. Dr AÏGBE Nestor	Ophtalmologie
14. Dr DANGBEMEY Djima Patrice	Gynécologie-Odstrétique
15. Dr DO SANTOS ZOUNON Alexis	OTO-Rhino Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale
16. Dr HOUNKPONOU AMOUSSOU-GUENOU Eliane Kayivi Murielle	Cardiologie
17. Dr LALEYE Christel Marie Fortunat Olatumbossum B.I.	Anatomie
18. Dr MIZEHOUN Gbèdécon Carmelle	Nutrition
19. Dr AGBOKPONTO Janvier Engelbert	Chimie Analytique

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

OCTOBRE 2023

20. Dr ASSANHOU Assogba Gabin	Pharmacie Galénique
21. Dr AZA-GNANDJI Guy-Gérard	Psychiatrie
22. Dr BAGLO Dédé Priscillia Tatiana	Hématologie Biologie
23. Dr GOUKODADJA Oswald	Traumatologie Orthopédie
24. Dr SOSSA Jean	Urologie
25. Dr HOUNDETOUNGAN David Gilles	Biophysique
26. Dr VIGNON Koffi Rodolphe	Hépato-Gastroentérologie

ASSISTANTS

1. Dr LANKPEKO AFFOLABI Clémence M.	Pédiatrie et Génétique Médicale
2. Dr YAKOUBOU YOBO Annatou	Pédiatrie et Génétique Médicale
3. Dr AMONLES Yves D.	Psychiatrie
4. Dr HOUESSOU ENIANLOKO TCHIAKPE Nicole Zinhoué	Pédiatrie
5. Dr DADJO Kinski Aumar	Traumatologie Orthopédie

ASSISTANTS EN POSITION PROBATOIRE

1. Dr HOUEZE Richard Ghislain Constantin	Neurologie
2. Dr CHABI Yossounon	Pharmacie hospitalière
3. Dr DANSOU Eugénie	Médecine interne
4. Dr DJOSSOU Hontongnon Julien	Rhumatologie
5. Dr AYI MEGNANGLO Codjo Austher	Radiologie et Imagerie médicale
6. Dr DAHOUE Togbédji Richard	Orthopédie Dento-Faciale
7. Dr HOUNSOU Nounagnon René	Chirurgie générale
8. Dr KOGUI DOURO Akim	Urologie-Andrologie

ASSISTANTS DE RECHERCHE DE RANG DOCTORAL

1. Dr TOHON Gbédolo Honesty	Toxicologie et Analyse du risque

OCTOBRE 2023

Le Doyen,

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE SANTE

Professeur Josué Dejinnin Georges AVAKOUDJO

ACTION DE GRACE

AU PERE CREATEUR,

Je Te rends grâce mon Dieu pour tes merveilleux œuvres dans ma vie. Merci pour Ta guidance et Ta force tout au long de ce voyage. Ta présence a été ma source d'inspiration et ma lumière. Je prie que Ta grâce m'accompagne pendant ma carrière et tous les jours de ma vie.

Amen.

DEDICACES

- **À ma très chère et tendre mère, Florence GADE :**

Le dévouement silencieux, la force inébranlable et l'amour incommensurable que tu as déployés tout au long de ma vie sont un trésor inestimable qui a guidé chacun de mes pas sur le chemin de la connaissance. Tes sacrifices, bien que souvent discrets, n'ont jamais été négligés ni oubliés. Tu m'as appris la valeur du travail acharné, de la persévérance et de la détermination. Aujourd'hui, en achevant cette thèse, je ne peux m'empêcher de penser à tout ce que je te dois. Que ces mots soient le reflet de l'affection incommensurable que j'éprouve pour toi. Que le Seigneur Dieu te bénisse !

Amen.

- **À mon père, Marc AGBANRIN :**

La providence a tracé les chemins de nos vies de telle manière que je puisse t'appeler mon père, et en cela, je suis profondément reconnaissant. Chaque instant de mon existence, chaque étape de mon parcours, a été guidé par la main bienveillante de Dieu, qui a choisi en toi un père exceptionnel pour moi. Merci pour ton soutien et tes conseils. Sois bénis !

Amen.

- **À mon grand frère, Dimas Fréjus AGBANRIN :**

À travers les méandres de ma vie, tu as été mon guide et mon exemple à suivre, depuis tout petit, tu as toujours été comme un second papa pour moi. Que le Seigneur te bénisse !

Amen.

- **À ma chère grande sœur, Falone Hermine AGBANRIN :**

Dans le livre de ma vie, tu occupes une place spéciale et irremplaçable, tu as toujours été là pour moi. Que le Seigneur te bénisse !

Amen.

- **À ma très chère et tendre Médessè Pharaïlde OKE :**

J'ai énormément de chance de t'avoir dans ma vie, puissions-nous continuer à marcher main dans la main sur le chemin de la vie, guidés par la grâce divine et l'amour sincère que nous avons l'un pour l'autre.

Amen.

REMERCIEMENTS

- **A mes amis Régis GNAVO, Spéro ALLOKPE, Venance AHOUANSOU**, la team « Med Workout », une amitié sans pareille, comme une famille on a traversé ensemble les différentes épreuves de la faculté. Très belle carrière à chacun de vous !

- **A mon ami Firacio HOUNSA-SETOME**, merci pour ton amitié et ta fraternité, excellente carrière à toi !

- **A mes amies GNIMAGNON Shab, GNANVI Douceline et OTTI Doria** merci pour votre déterminante contribution à la réalisation de ce travail !

- **A mes amis d'internat AGOSSADOU Stéphanie, ABOUE Rollin, ZANNOU Pierre Claver, MOUTAIROU Michkath, AHOUANGAN Lucette, TCHEOU Hervé, TAKOU Zita, TIAMOU Raïssa, HOUNLANKAN Hospice, OBEY Cherif, VODOUNOU Chancelle, OHOUKO Abraham, HOUNDINTO Yves**, brillante carrière à vous !

- **A tout le personnel de la Clinique Universitaire de Médecine Interne du CNHU-HKM**, profondément merci !

- **A mes aînés AIDASSO Jean-Christ, DOUKPO Marius, N'GATSONGO Unis, KONDOLI Janvier, ZINSOU Bénie, FALADE Sylvio,** je ne saurai tous vous citer, merci pour vos encadrements dans ma formation.

- **A mon cadet ATCHE Fréjus,** mes sincères remerciements pour ton sacrifice au cours de la réalisation de ce travail.

- **A tous mes collègues de la 45^{e} promotion** de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou, c'est le début d'une nouvelle aventure d'un tout autre niveau, merci à chacun de vous pour le chemin parcouru ensemble.

- **Aux auteurs Masashi Kishimoto, Eiichiro Oda, Kohei Horikoshi,** dans ces riches univers que vous avez créé, j'ai trouvé une source infinie d'inspiration, de courage, de détermination, de résilience, et de la grandeur, j'ai su me relever encore et encore, vos concepts « avec de l'entrainement même un raté peut surpasser un génie », « jamais je n'abandonnerai », « PLUS ULTRA », « Kaizoku ou ni ore wa naru », « je veux vivre », resteront à jamais gravés dans ma mémoire et je les utiliserai à chaque fois que j'en aurais besoin. J'admire et je respecte énormément votre travail, que vos plumes continuent à enrichir nos vies d'histoire extraordinaire et de leçons de sagesse de profondeurs inestimables.

- **Aux patients,** formidables enseignants, vous n'êtes pas simplement des patients pour moi, mais des maîtres bienveillants qui ont partagé votre vécu, votre courage et votre humanité. Vous m'avez permis de transcender les manuels pour embrasser la complexité et l'humanité de la pratique médicale, infiniment merci à vous !

HOMMAGES

- **À tous les Maîtres de la Faculté des Sciences de Cotonou,**

Nous tenons à exprimer notre profond respect et notre reconnaissance envers chacun d'entre vous pour votre dévouement à l'éducation et à la formation des futures générations. Vos expertises, vos engagements et vos partages de connaissances ont été une source inestimable d'inspiration pour nous en tant qu'étudiants !

Hommages respectueux !

- **A notre Maitre et Directeur de thèse, Dr Anthelme Kouessi AGBODANDE,**

Maitre de Conférence Agrégé de Médecine interne à la Faculté des Sciences de la santé de Cotonou. En cette étape cruciale de notre parcours académique, nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude et notre respect pour votre mentorat inestimable et votre dévouement à notre formation. Votre expertise en médecine interne et votre passion pour l'enseignement ont été la boussole qui a guidé notre quête de connaissance. Votre patience infinie, vos conseils éclairés et votre soutien infaillible ont été essentiels pour notre succès. Chacune de vos leçons a été une perle de sagesse que nous avons recueillie avec gratitude, et chaque moment passé sous votre tutelle a été une occasion d'apprendre et de grandir. Cette thèse est le résultat de nos efforts conjoints, de vos enseignements précieux et de votre influence positive. Nous dédions ce travail à vous, Dr. Anthelme Kouessi AGBODANDE, en reconnaissance de votre contribution indélébile à notre formation et en signe d'appréciation pour les compétences et la compassion que vous apportez à votre rôle de maître. Puissiez-vous continuer à inspirer et à guider les générations futures d'étudiants, tout comme vous l'avez fait pour nous. Cette dédicace témoigne de notre profond respect et de notre

reconnaissance éternelle envers vous. Avec tout notre respect et notre reconnaissance infinie, soyez-en bénis !

Hommages respectueux !

- **A notre Maitre et co-Directeur de thèse, Dr Richard Ghislain Constantin HOUEZE,**

Assistant de Neurologie à la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou. Malgré votre agenda très chargé, vous avez accepté co-diriger ce travail afin de le conduire à sa réussite. Merci pour vos précieux conseils et orientations, votre dévouement pour la réussite de notre travail ! Soyez-en bénis !

Hommages respectueux !

- **A notre Maitre et co-Directrice de thèse, Dr Eugénie DANSOU,**

Assistante chef clinique de médecine interne CNHU-HKM. Vous avez été la touche maternelle le long de notre étude. Nous avons particulièrement admiré votre gentillesse et votre soutien tout au cours de ce travail, votre rigueur et votre promptitude. Merci d'avoir co-dirigé ce travail !

Hommages respectueux !

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

AAS : Auto-anticorps Associés à la Myosite

Ac : Anticorps

ACR : American College of Rheumatology

ALAT : Alanine Aminotransférase

ARN : Acides RiboNucléiques

ARNt : Acides Ribonucléiques de Transfert

ASAT : Aspartate Aminotransférase

ASM : Auto-anticorps Spécifique de la Myosite

AZA : Azathioprine

CAM : Complexe d'Attaque Membranaire

CHD-ZC : Centre Hospitalier Départemental Zou Collines

CHUD-OP : Centre Hospitalier Universitaire Départemental Ouémé Plateau

CHUZ-AS : Centre Hospitalier Universitaire de Zone Abomey-Calavi/Sô-Ava

CMH : Complexe Majeur d'Histocompatibilité

CNHU-HKM : Centre National Hospitalier Universitaire Hubert KOUTOUKOU MAGA

Dc : Diagnostic

EMG : Electromyogramme

ENMC : Europoean Neuro Muscular Center

EULAR : European League Against Rheumatism

GGT : γ-glutamyl Transpeptidase

HMG-CoA : HydroxyMéthylGlutaryl-CoA

IBM : Myosite à inclusion traduit de Inclusion Body Myositis

IMNM : Myosite nécrosante à médiation immunitaire

JDM : Dermatomyosite juvénile traduit de Juvenile Dermatomyositis

LDH : lactate déshydrogénase

MII : Myopathies inflammatoires idiopathiques, : Myopathies Inflammatoires Idiopathiques

MIS : Myosites à Inclusion Sporadique traduit de sporadic inclusion body myositis

MNAI : Myopathies Nécrosante Auto-Immune

MPI : Maladie Pulmonaire Interstitielle

MRA : Maladie Rhumatismale Autoimmune

OM : Overlap Myositis traduction en français : Myosites de Chevauchement

PM : Polymyosite

PID : Pneumopathie Interstitielle Diffuse

SAS : Syndrome des antisynthétases

SRP : Signal Recognition Particule

STIR : Short-TI Inversion Recovery

LISTE DES FIGURES

Figure 1	: Papules de Gottron, des papules rouges ou violettes apparaissant sur les articulations des doigts, les articulations interphalangiennes et d'autres surfaces extenseurs [40]	14
Figure 2	: L'éruption cutanée en héliotrope est une éruption rouge ou violette sur les paupières supérieures et parfois autour de l'œil [15]	15
Figure 3	: Eruption cutanée en héliotrope chez une jeune fille [39]	15
Figure 4	: Manifestations dermatologiques de la myosite [1]	16
Figure 5	: Les manifestations dermatologiques des myosites [1]	17
Figure 6	: La main du mécanicien[45]	20
Figure 7	: Pied du randonneur[46]	20
Figure 8	: Dermatomyosite (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]	24
Figure 9	: Polymyosite (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]	25
Figure 10	: Myopathie nécrosante à médiation immunitaire (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) : quelques fibres musculaires nécrotiques envahies par des macrophages [51]	26
Figure 11	: Myosite à corps d'inclusion sporadique (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]	27
Figure 12	: République du Bénin : zone de recrutement des patients ayant une myopathie inflammatoire idiopathique	38
Figure 14	: Diagramme de flux de recrutement des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Août 2023	53

Figure 14 : Répartition selon l'année de diagnostic des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 55

Figure 15 : Répartition selon les tranches d'âge des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 56

Figure 16 : Répartition selon l'ethnie des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 58

Figure 17 : Répartition selon le niveau d'instruction des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 60

Figure 18 : Répartition selon les signes fonctionnels des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 61

Figure 19 : Répartition selon l'âge de début des symptômes des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 62

Figure 20 : Répartition selon les signes généraux des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 66

Figure 21 : Répartition selon les signes musculaires des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 68

Figure 22 : Répartition selon les signes cutanés des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 70

Figure 23 : Répartition selon les articulations atteintes des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 72

Figure 24 : Evolution de la moyenne des CPK chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023 81

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I	: Auto-anticorps spécifiques aux myopathies inflammatoires idiopathiques [42]	22
Tableau II	: Fréquence et caractéristiques des autoanticorps associés à la myosite [50]	23
Tableau III	: Tableau comparatif des myopathies inflammatoires idiopathiques	30
Tableau IV	: Principaux médicaments utilisés dans les myopathies inflammatoires idiopathiques et effets secondaires [27,55–61]	34
Tableau V	: Sites de recrutements des malades	37
Tableau VI	: Répartition selon les centres de recrutement et fréquence des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	54
Tableau VII	: Répartition selon la profession des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	57
Tableau VIII	: Répartition selon le département de résidence des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	59

Tableau IX	: Répartition selon les antécédents personnels médicaux des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	62
Tableau X	: Répartition selon le parcours clinique des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	64
Tableau XI	: Répartition selon les circonstances de consultation des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	65
Tableau XII	: Répartition selon l'IMC des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	67
Tableau XIII	: Répartition selon la force musculaire des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	68
Tableau XIV	: Manifestations cutanées chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	71
Tableau XV	: Manifestations pulmonaires chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	73
Tableau XVI	: Récapitulatif des bilans biologiques des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	75
Tableau XVII	: Récapitulatif de la recherche d'autoanticorps spécifiques aux myosites chez les patients présentant une myopathie	77

	inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	
Tableau XVIII	: Récapitulatif de la recherche d'autoanticorps associés aux myosites chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	78
Tableau XIX	: Répartition des diagnostics des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	79
Tableau XX	: Répartition des complications chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023	80
Tableau XXII	: Récapitulatif des caractéristiques des patients	82

PAR DELIBERATION, LA FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE A ARRETE QUE LES OPINIONS EMISES DANS CETTE THESE N'ENGAGENT QUE SON AUTEUR

SOMMAIRE

INTRODUCTION 1

1. GENERALITES 4

2. CADRE ET METHODE D'ETUDE 37

3. RESULTATS 53

4. DISCUSSION 84

CONCLUSION 94

SUGGESTIONS 96

REFERENCES 99

TABLE DES MATIERES 112

ANNEXES ..... b

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) sont des maladies auto-immunes qui se caractérisent par une inflammation chronique des muscles squelettiques. D'autres organes sont souvent touchés, notamment la peau, le cœur, les articulations, le tractus gastro-intestinal et les poumons. C'est un groupe hétérogène de connectivite qui englobe la dermatomyosite (DM), la polymyosite (PM), la myosite de chevauchement (OM) incluant le syndrome des anti-synthétases, la myosite à inclusion sporadique (IBM) et la myopathie nécrosante auto-immune (MNAI) [1–3]. C'est une affection rare avec une incidence allant jusqu'à 19 pour 1 000 000 personnes-années chez les adultes et jusqu'à 4 pour 1 000 000 personnes-années chez les enfants. Sa prévalence est de 0,55 à 11,49 pour 100 000 personnes [4–6]. Malgré sa rareté, les MII ont un impact significatif sur la qualité de vie des patients et leur productivité au travail [7–9].

La pathogénèse des myopathies inflammatoires idiopathiques est multifactorielle, complexe et incomplètement comprise impliquant des mécanismes génétiques, environnementaux et immunitaires [10]. Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont souvent évoquées devant un syndrome myogène ou une atteinte cutanée dans la dermatomyosite[11]. La confirmation diagnostique se fait par la recherche des auto-anticorps spécifiques et/ou l'examen anatomopathologique de la biopsie musculaire. La prise en charge thérapeutique implique l'usage de corticoïdes, parfois combinés à des immunosuppresseurs, ainsi que la prescription de séances de kinésithérapie [12]. Les associations au cancer, les complications infectieuses, les atteintes cardiaques et pulmonaires sont les principales causes de décès chez les patients ayant une myopathie inflammatoire idiopathique [13,14].

Au Bénin, il n'y a pas eu d'études approfondies sur les MII et le profil clinique et l'évolution n'ont pas été analysés. Cela peut limiter la qualité de la prise en charge

de ces maladies. Notre étude portera sur les aspects cliniques et évolutifs des MII au Bénin. Pour mener à bien ce travail, nous nous sommes assignés comme objectifs :

Objectif général :

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin.

Objectifs spécifiques :

- Déterminer la fréquence des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin
- Décrire les manifestations cliniques des MII au Bénin
- Décrire les manifestations paracliniques des MII au Bénin
- Décrire l'évolution clinique des MII au Bénin

GENERALITES

1. GENERALITES

1.1. DEFINITION

Myopathies inflammatoires idiopathiques : Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII), collectivement appelées myosite, sont un groupe hétérogène de troubles qui se caractérisent cliniquement par une faiblesse musculaire chronique et une faible endurance musculaire et par des infiltrats de cellules inflammatoires dans le tissu musculaire [15].

1.2. HISTORIQUE

Au cours des cinq dernières décennies, les chercheurs et les cliniciens ont lutté pour définir et séparer au mieux les MII des autres affections, qui présentent des caractéristiques cliniques, de laboratoire et pathologiques similaires, afin d'obtenir un groupe de patients plus homogène pour les études cliniques et de laboratoire [15].

L'une des premières descriptions de myopathies inflammatoires a été faite par le Dr Potain à Necker. À la fin du XIXe siècle, il décrivait le cas d'une femme présentant un déficit moteur d'installation subaigüe et des manifestations cutanées à type d'érythème lilacé des paupières. Cette description clinique correspondait au diagnostic de dermatomyosite. À cette même époque un médecin Germanique, le Dr Wagner, rapportera successivement deux cas très évocateurs de myopathie inflammatoire caractérisée par la présence de cellules inflammatoires dans le tissu musculaire de plusieurs groupes musculaires. En l'absence d'agent infectieux pathogène documenté il définit une nouvelle entité qu'est la polymyosite [16].

Suivront de nombreuses autres descriptions de polymyosites au début du XXe siècle. En 1975, dans le New-England Journal of Medecine les médecins Peter et Bohan, établissent une définition et une classification des myopathies inflammatoires (Tableau XXIII). La définition repose sur des critères cliniques et

paracliniques de myopathie : déficit musculaire bilatéral proximal et symétrique, présence ou non de signes cutanés, élévation des enzymes musculaires et syndrome myogène sur l'électromyogramme. Cette classification simple a été la plus utilisée jusqu'à ce jour, pour autant elle présente une limite majeure : les deux entités définies sont inhomogènes [16].

La polymyosite définie par Peter et Bohan ne permet pas d'isoler la myosite à inclusions. La myosite à inclusions, une entité particulière de par sa présentation clinique, sa physiopathologie et son évolution a été identifiée dans les années 1970 [16]. Sur la base d'observations personnelles, Dalakas a proposé une modification des critères de Bohan et Peter pour PM/DM, mais a également ajouté des critères pour les myosites à inclusions et identifié d'importantes caractéristiques de biopsie musculaire qui pourraient distinguer ces troubles [15]. En 1995, Griggs et al ont publiés des critères diagnostiques (Tableau XXVII) sur la myosite à inclusion, mettant en exergue les anomalies histologiques pour le diagnostic de certitude [17].

La prochaine publication importante en lien avec les critères de classification des MII a été réalisée au Japon (Tableau XXVIII). Bien que ces critères aient l'avantage d'avoir été élaborés par une équipe multidisciplinaire nationale, certaines des limites étaient que les évaluateurs avaient des degrés variables d'expérience et de formation dans l'évaluation de la myosite, de sorte que la cohérence de l'évaluation et l'exhaustivité des questionnaires étaient incertaines [15].

En 2003, les critères diagnostiques ont été revus lors du 119e Europoean Neuro Muscular Center (ENMC) Workshop (Tableau XXV et Tableau XXVI). En plus d'isoler la myosite à inclusions, cette classification définie une nouvelle entité ; les myopathies nécrosantes auto-immunes. Elle se caractérise sur le plan

histologique par l'importance des fibres musculaires en nécrose et la faiblesse ou l'absence d'inflammation musculaire [16].

En 2017, une nouvelle classification émane d'un groupe international d'experts. Elle est dite classification « EULAR/ACR », pour European League Against Rheumatism et American College of Rheumatology, les deux sociétés savantes sous l'égide desquelles elle a été élaborée (Tableau XXII). La sous-classification est effectuée à l'aide d'un arbre de classification (Figure 25) permettant de classer en polymyosite (myosite nécrosante à médiation immunitaire) myosite à corps d'inclusion, dermatomyosite amyopathique, dermatomyosite et myosite juvénile autre que la dermatomyosite juvénile, dermatomyosite juvénile [18]. Il existe un calculateur en ligne disponible sur ce lien : http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim

Une équipe indienne a comparé les performances des classifications de Peter et Bohan et EULAR/ACR 2017. Les performances diagnostiques des critères de Peter et Bohan se sont avérées plus élevées que celles de l'EULAR/ACR 2017 pour la myosite, en particulier avec des résultats complets de biopsie musculaire, bien que la classification de Peter et Bohan ait surpassé l'EULAR/ACR 2017 pour la dermatomyosite et la dermatomyosite juvénile, tandis que les deux classifications ont montré des performances médiocres dans les cas de polymyosite. [19].

Une nouvelle classification, élaborée par une équipe de l'Institut de Myologie en 2018 distingue quatre types de myosites sur des critères cliniques, mais aussi sérologiques grâce au dosage de différents auto-anticorps des myosites (myosites à inclusion, dermatomyosite, myopathie nécrosante auto-immune, syndrome des anti-synthétases) [20]. Avec les données sur les auto-anticorps spécifiques, la polymyosite est aujourd'hui un diagnostic d'exclusion[21].

La classification des MII évolue d'année en année et reste débattue. À ce jour, on distingue 5 principaux types de myosites : la dermatomyosite (DM), la myosite à inclusions, la myopathie nécrosante auto-immune, la myosite de chevauchement, incluant le syndrome des antisynthétases, et la polymyosite (PM).[11,22–24]

1.3. EPIDEMIOLOGIE

Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont des maladies rares dont l'incidence dans son ensemble variait de 1,16 à 19/million/an et leur prévalence variait de 2,4 à 33,8 pour 100 000 habitants selon une revue systématique en 2014 [25]. En Afrique, des taux d'incidence d'environ 7,5/1 000 000 années-personnes et de 1,2/1 000 000 années-personnes ont été estimés pour la dermatomyosite (DM), tandis que la polymyosite (PM) avait un taux d'incidence de 8,8/1 000 000 années-personnes. Des estimations de prévalence de 11,49/100 000 et 11/100 000 (intervalle de confiance à 95 %, 0–32) ont été fournies pour les MII et le sous-type PM, respectivement. L'âge moyen au moment du diagnostic variait de 7,9 à 57,2 ans et 50 à 100 % des patients étaient des femmes. Les principaux sous-types de MII apparus à l'âge adulte étaient la DM (21 % à 93 %) et la PM (12 % à 79 %), tandis que le sous-type juvénile le plus courant était la DM juvénile (5,8 % à 9 %). L'atteinte des muscles squelettiques (56 % à 100 %) était la principale caractéristique de la maladie, et l'œsophage était l'organe interne le plus fréquemment touché (6 % à 65,2 %). Les anticorps anti-Jo1/histidyl ARNt synthétase (7 % à 100 %) et anti-Mi2 (17 % à 45 %) étaient les anticorps spécifiques de la myosite les plus fréquents. La mortalité précoce était élevée (7,8 % à 45 %) et les principales causes de décès étaient les infections, les cancers et les lésions organiques dans les domaines respiratoire et cardiovasculaire [5].

1.4. ETIOPATHOGENIE

1.4.1. FACTEURS ETIOLOGIQUES

La pathogenèse des MII est caractérisée par l'activation du système immunitaire par des déclencheurs environnementaux chez des sujets génétiquement prédisposés [26].

1.4.1.1 FACTEURS DE RISQUE ENVIRONNEMENTAUX

Les agents infectieux (par exemple, le virus Coxsackie B, le cytomégalovirus et la toxoplasmose, le SARS-CoV-2), ainsi que les médicaments et les vaccinations ont été impliqués dans le développement des MII, bien que les études soient souvent contradictoires. Les médicaments incriminés sont le D-pénicillamine, les fibrates, les inhibiteurs de la HMG-CoA réductase, l'hydroxyurée, la L-tryptophane et la toxine ciguatera. Les vaccins supposément liés à la myosite sont le DTP (diphtérie-tétanos-coqueluche), le ROR (rougeole-oreillons-rubéole), le BCG (Bacille Calmette-Guérin), les vaccins contre la grippe et l'hépatite A/B [27,28]. Plusieurs cas de MII ont été recensés dans les suite de la vaccination contre le COVID-19 [29–36]. L'exposition professionnelle à la silice et à la colle cyanoacrylate peut également être associée à la myosite, de même que la lumière UV, le chimérisme et la maladie du greffon contre l'hôte [27].

1.4.1.2 FACTEURS DE RISQUES GENETIQUES

Bien qu'aucun gène particulier n'ait été identifié comme la cause sous-jacente des MII, des facteurs de risque génétiques y sont associés. Ceux-ci comprennent des allèles HLA trouvés sur le chromosome 6 (plus spécifiquement HLA-DQA10501 et HLA-DRB10301). Des polymorphismes dans la région de codage du gène de la tumor necrosis factor α (TNF-α) sont corrélés à une durée de la maladie plus longue et à une gravité accrue[27].

1.4.2. PATHOGENIE[21,27]

Les voies immunitaires adaptatives et innées sont impliquées dans le développement des MII. Bien qu'il existe de nombreuses similitudes, PM et DM présentent des phénotypes immunohistopathologiques distincts, ce qui suggère que la pathogenèse sous-jacente peut ne pas être la même.

Les myopathies nécrosantes à médiation immunitaire ont très peu d'infiltrat inflammatoire à la biopsie, la nécrose est le signe prédominant. Les mécanismes immunitaires innés pilotent la pathologie y compris les cytokines pro-inflammatoires telles que l'interleukine (IL)-1α, l'interféron (IFN) de type 1 et le TNF-α. L'IL-1α peut persister en l'absence d'autres infiltrats inflammatoires, ce qui suggère qu'elle contribue à la faiblesse persistante même après que l'inflammation soit maîtrisée. Les antigènes du complexe majeur d'histocompatibilité de classe 1 sont régulés positivement dans la MII en réponse à l'IFN de type 1, une découverte non observée dans les fibres musculaires normales. Cette régulation à la hausse peut faire des fibres musculaires des cibles pour les lymphocytes T cytotoxiques CD8+ et contribuer à la destruction des fibres musculaires. La régulation positive précède les infiltrats lymphocytaires dans les fibres musculaires lors de la biopsie. L'expression de l'antigène du complexe majeur d'histocompatibilité de classe 1 a une accentuation principalement périfasciculaire dans la DM et le syndrome des antisynthétases (ASS), mais a une distribution plus confluente dans la PM.

La dermatomyosite se caractérise par une vasculopathie des petits vaisseaux, médiée par le complément. L'ischémie et les lésions musculaires résultent du dépôt de complexes d'attaque membranaire C5b-9 autour des microvaisseaux. Histologiquement, il existe des infiltrats de cellules inflammatoires mononucléaires (principalement des lymphocytes B et des lymphocytes T CD4+)

au sein des fibres musculaires, distribués selon une distribution périvasculaire et périfasciculaire. Il existe généralement des signes de dégénérescence et de régénération des fibres musculaires. La microangiopathie ischémique peut entraîner une atrophie périfasciculaire des myofibrilles. La présence de lymphocytes B et de lymphocytes T CD4+ suggère une pathogenèse à médiation humorale.

Les biopsies des patients atteints de PM présentent généralement des lymphocytes T cytotoxiques CD8+ entourant les fibres musculaires non nécrotiques. Cette apparence entraîne la nécrose et la régénération des fibres musculaires. La microvascularisation reste intact et la présence de cellules B est extrêmement rare. Ces caractéristiques suggèrent que la maladie est à médiation cellulaire. Les lymphocytes T CD8+ et les macrophages se multiplient clonalement et interagissent avec les fibres musculaires exprimant le complexe majeur d'histocompatibilité de classe 1, entraînant des changements des fibres musculaires dans l'endomysium.

Le syndrome de l'antisynthétase se caractérise par des anticorps antisynthétase qui se lient directement aux synthétases d'ARN de transfert d'acides aminés, un groupe d'enzymes qui catalysent la liaison d'un acide aminé spécifique à l'ARNt apparenté pendant la synthèse des protéines. Ces anticorps sont hautement spécifiques des MII et peuvent être détectés avant le début de la maladie. Les anticorps antisynthétase sont les ASMs les plus couramment identifiés. Ils sont présents chez 35% à 40% des patients atteints de la MII et présentent un phénotype distinct.

L'IBM se caractérise par la présence d'un exsudat inflammatoire, à prédominance endomysiale, où les cellules inflammatoires entourent et envahissent focalement les fibres musculaires non nécrotiques. Outre l'inflammation, l'IBM se caractérise

par la présence de vacuoles bordées d'un matériau cytoplasmique membraneux (vacuoles bordées), de fibres atrophiques, ainsi que d'inclusions congophiles qui peuvent être intra- ou extra-vacuolaires [37].

1.5. ASPECTS CLINIQUES ET PARACLINIQUES

1.5.1. MANIFESTATIONS CLINIQUES[18,38]

Toutes les myopathies inflammatoires, à l'exception de la myopathie à corps d'inclusion sporadique (IBM), se présentent avec une faiblesse proximale symétrique subaiguë. Les signes fonctionnels dont les patients peuvent se plaindre sont une difficulté croissante à se lever d'une chaise, à monter des escaliers, à se laver les cheveux ou à étendre du linge. Il peut y avoir des myalgies associées. Une faiblesse des muscles striés bulbaires ou œsophagiens peut également être présente. Il est donc important que les cliniciens s'enquièrent des difficultés à avaler, comme la toux après avoir avalé, le fait de devoir avaler plusieurs fois ou de boire de l'eau pour faire passer les aliments. Il est également important de s'enquérir de la dyspnée et des symptômes d'apnée du sommeil (maux de tête matinaux, bouche sèche, somnolence diurne, sommeil non réparateur), car l'hypoventilation nocturne est souvent la première manifestation d'une faiblesse musculaire respiratoire. Une faiblesse primaire du diaphragme et des muscles accessoires peut contribuer à l'insuffisance respiratoire chez les patients atteints de myosite et nécessiter une ventilation assistée.

L'examen physique peut objectiver un syndrome myogène, soit un déficit moteur proximal et bilatéral avec ou non le signe de tabouret (difficulté à se relever de la position assise) une scapula alata (décollement des omoplates par paralysie des grands dentelés), un déficit des fléchisseurs de la nuque. Une enquête systématique approfondie est importante pour détecter les associations extra musculaires de myosite, notamment la maladie pulmonaire interstitielle (MPI) et

la maladie cardiaque, ainsi que pour dépister une possible malignité sous-jacente. Les manifestations cliniques varient en fonction du sous-type de MII.

1.5.1.1. DERMATOMYOSITE [1,38,39]

Les manifestations cutanées de la DM peuvent être divisées en 5 catégories : pathognomoniques, hautement caractéristiques, caractéristiques, plus courantes chez les DM juvéniles et rares dans le DM.

- La lésion pathognomonique de la DM est une éruption papuleuse violacée sur les articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes, appelée papules de Gottron (Figure 1).
- Les lésions hautement caractéristiques comprennent une décoloration pourpre des paupières (éruption héliotrope) (Figure 2 et Figure 3) accompagnée d'un œdème périorbitaire.
- Les lésions caractéristiques comprennent une éruption érythémateuse sur les surfaces extenseurs des coudes, des articulations des doigts, des genoux et des chevilles (signe de Gottron) (Figure 4 A), une éruption maculaire érythémateuse sur le visage, le cou et la poitrine, appelée signe en V (Figure 4 B) ou sur l'arrière du cou et des épaules (signe du châle), une hyperkératose, une desquamation et une fissuration horizontale des paumes (Figure 5 A), des télangiectasies péri unguéales (Figure 5 B), un érythème facial en papillon (Figure 5 C) et des cuticules épaisses et déformées. Ces lésions sont photosensibles et sont généralement prurigineuses.
- Les lésions plus courantes chez les DM juvéniles (JDM) comprennent la calcinose cutanée, qui se développe sur les points de pression.

- Les rares trouvailles dermatologiques comprennent l'alopécie non cicatricielle, l'érythrodermie, les lésions vésiculo-bulleuses, la vascularite leucocytoclasique et la livedo réticulaire.

Les éruptions cutanées héliotrope et autres signes cutanés tels que le signe de Gottron et le signe de châle sont généralement érythémateux chez les Caucasiens, mais violacés ou hyperpigmentés chez les Africains, ce qui peut donc les rendre moins distincts.

La majorité des patients atteints de DM développeront une myopathie dans les 6 mois suivant les changements cutanés. Une petite proportion de patients (<20 %) ne développant pas de faiblesse musculaire clinique est appelée DM amyopathique.



Figure 1 : Papules de Gottron, des papules rouges ou violettes apparaissant sur les articulations des doigts, les articulations interphalangiennes et d'autres surfaces extenseurs [40]



Figure 2 : L'éruption cutanée en héliotrope est une éruption rouge ou violette sur les paupières supérieures et parfois autour de l'œil [15]



Figure 3: Eruption cutanée en héliotrope chez une jeune fille [39]

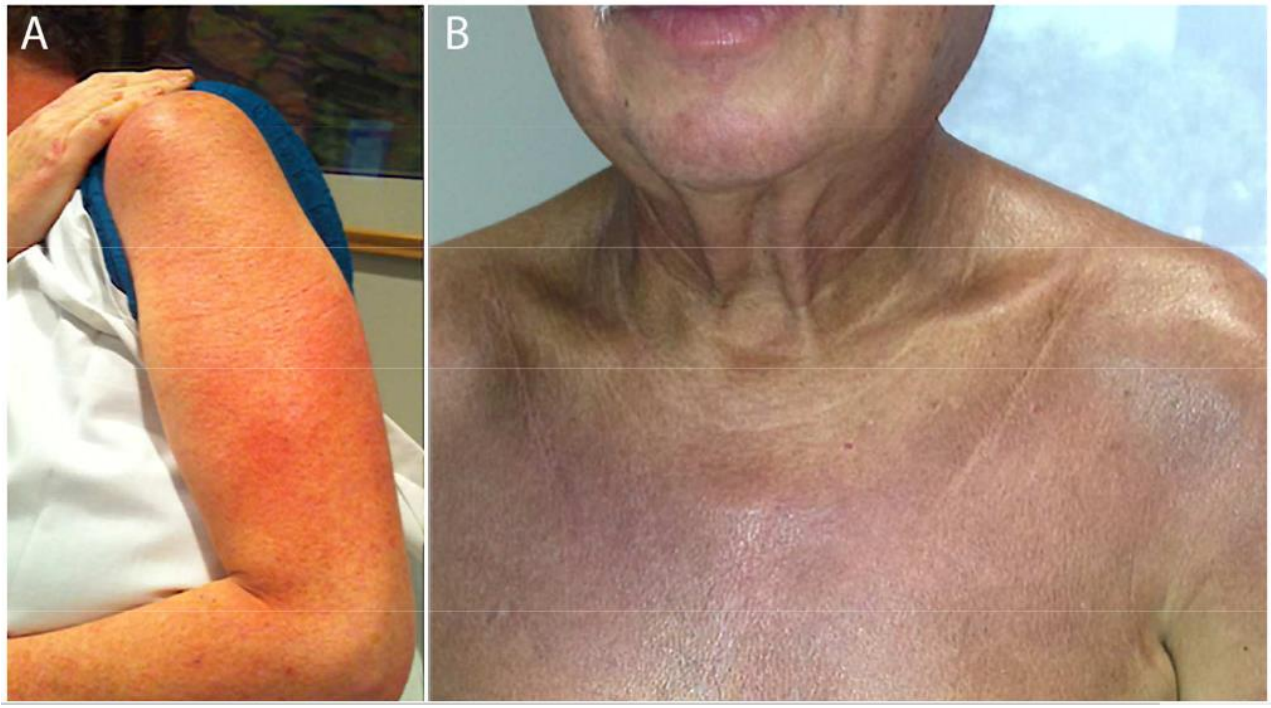


Figure 4 : Manifestations dermatologiques de la myosite [1]

(A) Signe de Gottron, une éruption érythémateuse sur les surfaces extenseurs des coudes, des articulations interphalangiennes, des genoux et des chevilles dans la dermatomyosite. (B) Signe en V, une décoloration en forme de V érythémateuse qui apparaît sur le cou et la partie supérieure de la poitrine dans la dermatomyosite



Figure 5 : Les manifestations dermatologiques des myosites [1]
(A) Les mains du mécanicien sont des lésions hyperkératosiques associées à la DM. (B) Les télangiectasies des replis de l'ongle et l'érythème péri unguéal chez les patients atteints de DM. (C) plaque érythémateuse en forme de papillon, également connue sous le nom d'éruption malaire, retrouvé dans la DM

1.5.1.2. POLYMYOSITE

La polymyosite est définie comme une myopathie proximale subaiguë qui évolue vers une faiblesse musculaire au fil des semaines ou des mois, affecte les adultes mais rarement les enfants, et exclut ceux qui ont une éruption cutanée et les autres myopathies. La polymyosite est aujourd'hui un diagnostic d'exclusion [1,41].

1.5.1.3. MYOPATHIE AUTO-IMMUNE NECROSANTE

La caractéristique principale des patients atteints d'IMNM est le syndrome myogène [42]. En dehors des atteintes musculaires, la maladie pulmonaire interstitielle survient chez seulement 10 à 20 % des patients atteints de myopathie anti-SRP et chez moins de 5 % de ceux atteints de myopathie anti-HMGCR [42].

1.5.1.4. MYOSITE A CORPS D'INCLUSION SPORADIQUE

La myosite à corps d'inclusion sporadique est cliniquement distincte des autres myopathies inflammatoires idiopathiques. Les patients sont généralement plus âgés, plus souvent de sexe masculin, et présentent une apparition insidieuse d'un motif spécifique de faiblesse, préférentiellement affectant les fléchisseurs longs des doigts et les extenseurs du genou. Les symptômes peuvent inclure une augmentation des chutes, des difficultés à descendre les escaliers, à se lever d'une chaise, à ouvrir des pots, une faiblesse à la préhension de la main et une perte de dextérité des doigts. L'examen peut révéler une atrophie significative du compartiment fléchisseur médial de l'avant-bras avec une faiblesse démontrable de la flexion aux articulations interphalangiennes distales, y compris du fléchisseur long du pouce (flexion du pouce). L'atrophie du quadriceps entraîne une faiblesse de l'extension du genou égale ou plus sévère que la flexion de la hanche. L'atteinte musculaire est plus asymétrique que dans les autres MII, avec le bras non dominant généralement plus gravement affecté. Jusqu'à 70% des

patients développeront une dysphagie (occasionnellement, cela peut être le symptôme initial). Les patients peuvent également développer une faiblesse des muscles respiratoires et des troubles respiratoires du sommeil nécessitant une ventilation nocturne non invasive. L'insuffisance respiratoire survient généralement à des stades avancés de la maladie. Les patients atteints d'IBM n'ont généralement pas d'implication significative du muscle cardiaque ni de manifestations extrasquelettiques de la maladie [38,43].

1.5.1.5. MYOSITES A CHEVAUCHEMENT (OM) INCLUANT LE SYNDROME DES ANTISYNTHETASES (ASS)

Les myosites de chevauchement englobent un groupe de patients atteints de myosite associée à une connectivite sous-jacente telle que le lupus érythémateux systémique, la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie ou les connectivites mixtes. Le tableau clinique est celui d'une connectivite multisystémique. Le syndrome antisynthétase souvent dans le cadre de chevauchement est associé à une constellation clinique de myosite, d'arthrite, de phénomène de Raynaud, de pneumopathie interstitielle et de mains mécaniciennes (hyperkératose et fissuration de la peau palmaire) (Figure 6) [38]. Une atteinte similaire au niveau des pieds appelée « les pieds du randonneur » peut y être associée [44].



Figure 6: La main du mécanicien[45]



Figure 7: Pied du randonneur[46]

1.5.1.6. MANIFESTATIONS EXTRAMUSCULAIRES

Les troubles de déglutition sont fréquents dans la myosite à inclusions, et surviennent dans les formes sévères ou évoluées dans les autres myopathies inflammatoires. [47]

L'atteinte pulmonaire est fréquente, (17 à 36% des MII). Il peut s'agir d'une atteinte pulmonaire directe (Pneumopathie interstitielle diffuse, hypertension

artérielle pulmonaire, syndrome combiné de fibrose pulmonaire et d'emphysème, atteinte pleurale) ou de complications pulmonaires indirectes (infection, maladie pulmonaire d'origine médicamenteuse, cancer, faiblesse des muscles respiratoires, insuffisance cardiaque congestive, etc.) [47,48]. Les signes cliniques évocateurs sont une dyspnée à l'effort, une toux, une diminution de la tolérance à l'exercice, un hippocratisme digital et une asthénie.

L'atteinte cardiaque est rare et souvent asymptomatique (5 à 20 %). Il peut s'agir de troubles du rythme et de la conduction, dysfonction myocardique et péricardite. L'incidence de l'épanchement péricardique est de 15 % [47,48].

1.5.2. MANIFESTATIONS PARACLINIQUES :

1.5.2.1 BIOCHIMIE

Les niveaux de créatine phosphokinase sérique (CPK) est souvent élevé. Toutefois un niveau de CPK normal n'exclut pas le diagnostic. D'autres enzymes musculaires, notamment l'aldolase, la myoglobine, la lactate déshydrogénase (LDH), l'aspartate aminotransférase (ASAT) et l'alanine aminotransférase (ALAT) peuvent également être élevées [1].

1.5.2.1 LES ANTICORPS [1,37,43,49]

Les anticorps peuvent être classés comme des auto-anticorps associés à la myosite (AAM) ou des auto-anticorps spécifiques de la myosite (ASM). Le terme ASM s'applique aux auto-anticorps trouvés principalement dans le sérum des patients atteints de myosite, mais ils peuvent ne pas être spécifiques à 100 % (Tableau I). Les AAM, quant à eux, se rencontrent principalement dans d'autres maladies du tissu conjonctif, mais sont parfois retrouvés chez des patients atteints de myosite (Tableau II). A l'exception de l'anti-155/140 (TIF-γ et TIF-α) et anti-nucléaire

matrix protein 2 (NXP2), les ASM sont associés à une diminution du risque de malignité.

Tableau I: Auto-anticorps spécifiques aux myopathies inflammatoires idiopathiques [42]

Type de myosite	**Autoanticorps**	**Prévalence**	**Caractéristiques cliniques**
Syndrome des antisynthétases	Anti-Jo1	70%	Meilleur pronostic Plus fréquemment associé à la myosite qu'à la pneumopathie interstitielle
	Anti-PL7	10%	Mauvais pronostic
	Anti-PL12	15%	Plus fréquemment associé à la pneumopathie interstitielle qu'à la myosite
	Anti-EJ Anti-OJ Anti-KS Anti-ZO Anti-HA	<2%	-
Myopathies nécrosantes auto immunes	Anti-HMGCR	12-34% (63% quand prise antérieure de statine)	Peut être associé au cancer Corrèle avec l'activité de la maladie Bonne réponse au traitement (sauf pour les patients naïfs de statine)
	Anti-SRP	18-24%	Corrèle avec l'activité de la maladie Associé à la pneumopathie interstitielle Mauvaise réponse au traitement
Dermatomyosite	Anti-TIF1-γ	13-38%	Fortement associé au cancer
	Anti-NXP2	17%	Associé à une pneumopathie interstitielle sévère et à des ulcérations cutanées Corrèle avec l'activité de la maladie Mauvais pronostic
	Anti-MDA5	10% (40% chez la population asiatique)	Associé à une pneumopathie interstitielle sévère et à des ulcérations cutanées Corrèle avec l'activité de la maladie Mauvais pronostic
	Anti-SAE	7-8%	Dysphagie sévère
	Anti-Mi2	18-35%	Bonne réponse au traitement
Myosite à inclusions	Anti-CN1a	30%	Seul autoanticorps décrit jusqu'à présent

Tableau II: Fréquence et caractéristiques des autoanticorps associés à la myosite [50]

Autoanticorps	Fréquence au cours des MII (%)	Type histologique	Association possible
Ro-52	30	PM, DM, MI	SS, GSJ, LES
Ro-60/SSA	11	PM, DM, MI	SS, GSJ, LES, PR
La/SSB	13	PM, DM, MI	SS, GSJ, LES, PR
Ku	23	PM	SS, GSJ, LES
U1RNP	15	PM	Syndrome de Sharp
PM-Scl	9	PM, MNAI	SS, LES
Mitochondrie	10	PM	CBP

MAI: myopathie inflammatoire idiopathique ; PM : polymyosite ; DM : dermatomyosite ; MNAI: myopathie nécrosante auto-immune ; MI: myosite à inclusions ; SS : sclérodermie systémique ; GSJ: syndrome de Gougerot-Sjögren ; LES : lupus érythémateux systémique ;
PR : polyarthrite rhumatoïde. La liste des anticorps représentés n'est pas exhaustive.

1.5.2.2 HISTOPATHOLOGIE [1,51]

1.5.2.2.1. Dermatomyosite

La première caractéristique est le dépôt du complexe d'attaque membranaire (CAM) autour des petits vaisseaux sanguins. L'atrophie musculaire et la diminution de la densité capillaire sont observées à la périphérie du fascicule. Les infiltrats inflammatoires dans la dermatomyosite consistent en des macrophages péri-musculaires et péri-vasculaires, des cellules B et des lymphocytes T CD4+, principalement des cellules dendritiques plasmacytoïdes. Des inclusions tubuloréticulaires peuvent être trouvées dans les artérioles et les capillaires intramusculaires en microscopie électronique.

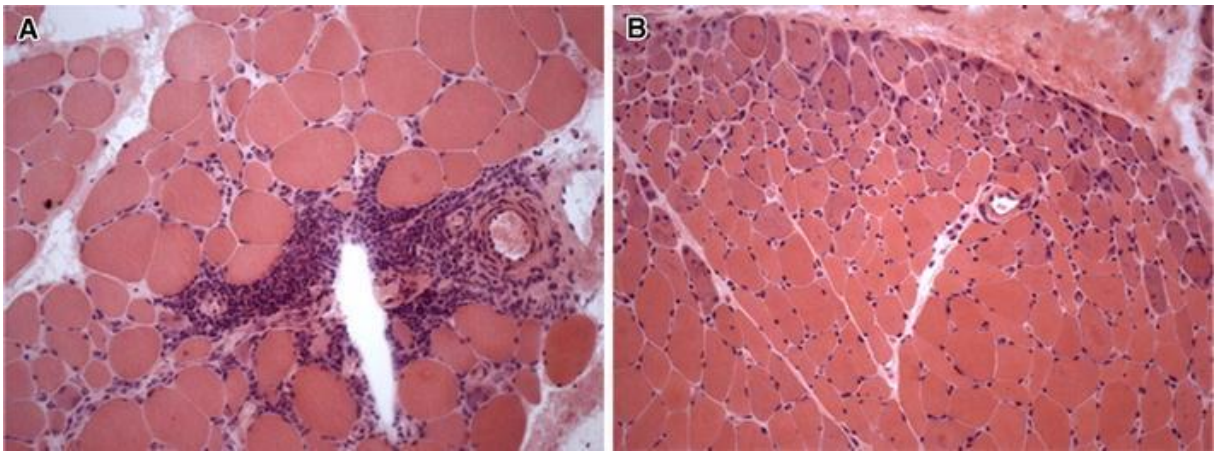


Figure 8: Dermatomyosite (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]

A Un vaste infiltrat inflammatoire au niveau du site périvasculaire. B Atrophie périfasciculaire importante

1.5.2.2.2. Polymyosite

Les caractéristiques histologiques primaires de la PM sont la variabilité de la taille des fibres, la présence de fibres nécrosées et régénérantes dispersées, ainsi que des infiltrats cellulaires péri-vasculaires et endomysiaux. Cet infiltrat est constitué de macrophages et de cellules T cytotoxiques CD8+ activées qui peuvent parfois envahir les fibres musculaires non-nécrosées qui expriment le CMH-I. Le manque de spécificité de la PM en histopathologie est encore compliqué par le fait que l'expression de surface du CMH-I n'est pas spécifique des MII et peut être observée rarement dans diverses dystrophies musculaires.

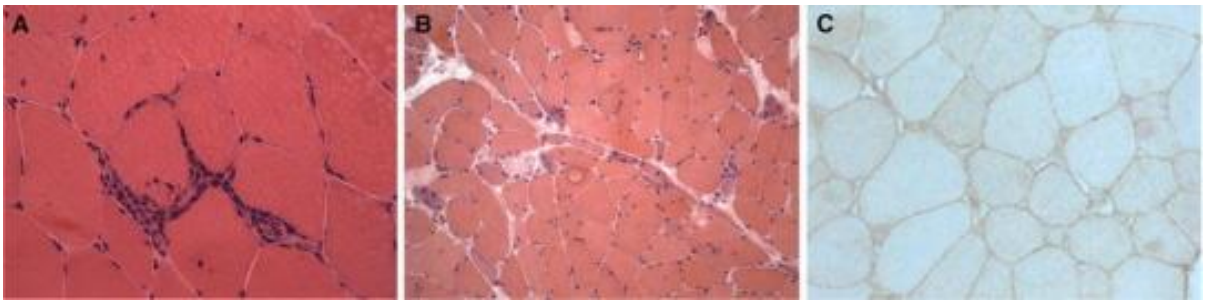


Figure 9: Polymyosite (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]

A Un petit infiltrat inflammatoire endomysial entourant et envahissant une fibre musculaire saine. B Fibres musculaires nécrotiques et régénératrices éparses. C L'antigène du CMH de classe I est exprimé sur le sarcolemme de presque toutes les fibres musculaires

1.5.2.2.3. Myopathie auto-immune nécrosante

La caractéristique histopathologique est la présence de fibres musculaires nécrotiques distribuées de manière aléatoire ainsi que de fibres à différents stades de régénération, mais en l'absence ou en des infiltrats de cellules mononucléées clairsemés. Les fibres nécrotiques peuvent être envahies par des macrophages qui constituent le type de cellules mononucléées prédominant, alors que les cellules T et B sont pratiquement absentes. 'antigène du CMH de classe I n'est généralement pas exprimé sur le sarcolemme des fibres musculaires et, s'il est présent, son expression est faible et focale. Le dépôt de CAM sur les vaisseaux sanguins intramusculaires n'a été rapporté que dans quelques cas.

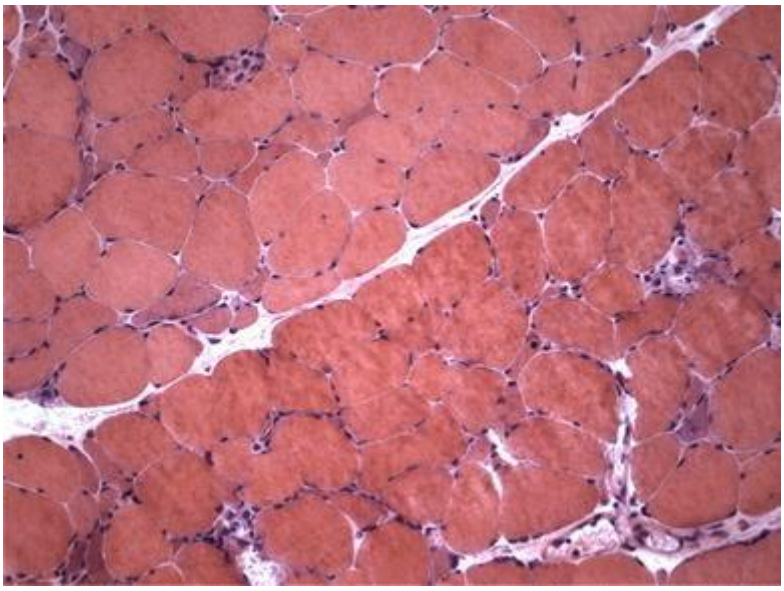


Figure 10: Myopathie nécrosante à médiation immunitaire (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) : quelques fibres musculaires nécrotiques envahies par des macrophages [51]

1.5.2.2.4. Myosite à corps d'inclusion sporadique

Dans la myosite à corps d'inclusion sporadique, la distribution et le profil immunophénotypique des cellules inflammatoires sont constitués principalement de macrophages et de cellules T CD8+ qui envahissent les fibres musculaires non nécrotiques qui expriment l'antigène du CMH de classe I sur le sarcolemme. Outre l'inflammation endomysiale, on observe des fibres musculaires non nécrotiques contenant une ou plusieurs vacuoles irrégulières et de différentes tailles, la plupart d'entre elles avec des dépôts granulaires basophiles sur les bords (cerclés vacuoles) ; des inclusions cytoplasmiques éosinophiles, généralement à proximité ou dans les vacuoles ; des dépôts amyloïdes intracellulaires uniques ou multiples, généralement dans des zones non vacuolées et rarement dans des vacuoles, identifiés par une coloration au rouge Congo renforcée par fluorescence ; anomalies mitochondriales consistant en un nombre accru de fibres rouges irrégulières (fibres musculaires contenant une prolifération mitochondriale excessive) et de fibres négatives pour la cytochrome C oxydase (COX).

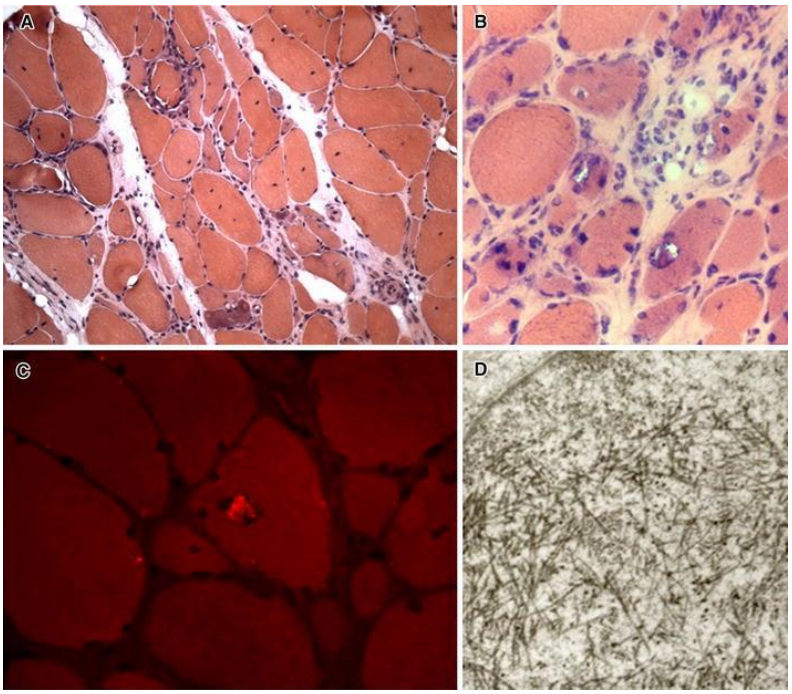


Figure 11: Myosite à corps d'inclusion sporadique (biopsie musculaire, coloration à l'hématoxyline et à l'éosine) [51]

A, B Vacuoles cerclées et inclusions éosinophiles dans le cytoplasme de certaines fibres musculaires. C La coloration au rouge Congo améliorée par fluorescence montre un dépôt amyloïde dans une vacuole. D (microscopie électronique) : plusieurs inclusions filamenteuses dans le noyau de la fibre musculaire

1.5.2.3 ELECTROMYOGRAMME (EMG)

Les caractéristiques EMG typiques des patients atteints de myosite sont :

- Une activité d'insertion et spontanée accrue avec des potentiels de fibrillation, des ondes positives aiguës et parfois des décharges pseudo-myotoniques ou répétitives complexes,
- Des potentiels d'action de l'unité motrice polyphasiques (MUAP) de courte durée et de faible amplitude,
- Des MUAP à recrutement précoce.

Les muscles paravertébraux présentent les caractéristiques les plus remarquables lors de l'examen EMG et devraient être inclus systématiquement. L'EMG aide à identifier les muscles récemment ou légèrement atteints qui peuvent être les plus appropriés pour la biopsie.[1]

1.5.2.4 IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE

Détecte l'atrophie, l'involution graisseuse et l'inflammation avec une bonne sensibilité sur les séquences STIR. Il y a de nombreux faux positifs car tout œdème donne des hypersignaux ; sa valeur diagnostique est insuffisamment validée dans les myopathies inflammatoires [47].

1.5.3. FORMES CLINIQUES

1.5.3.1. DERMATOMYOSITES JUVENILES [41]

La DM chez les enfants est appelée Dermatomyosite Juvénile (JDM). L'éruption cutanée, composée d'une décoloration de la paupière héliotrope et de papules de Gottron, et la faiblesse musculaire proximale sont les manifestations les plus courantes de la JDM. D'autres lésions qui surviennent plus fréquemment dans la JDM comprennent des calcifications sous-cutanées, parfois extrudées à la surface de la peau, entraînant des ulcérations et des infections.

1.5.3.2. MYOPATHIES INFLAMMATOIRES IDIOPATHIQUES ASSOCIEES AUX CANCERS [41]

Il a été rapporté et confirmé une association entre PM/DM et les maladies malignes. Des études ont montré que la DM est fortement associée aux cancers de l'ovaire, du poumon, du pancréas, de l'estomac, du côlon et au lymphome non hodgkinien, tandis que la PM est associée à un risque accru de lymphome non hodgkinien, de cancer du poumon et de la vessie. JDM a un risque multiplié par

16 de maladies malignes hématopoïétiques ou lymphoïdes. De plus, la maladie maligne est plus courante chez les patients plus âgés (>50 ans) et peut survenir avant le début de la PM/DM, simultanément avec la PM/DM ou après le début de la PM/DM. L'absence d'autoanticorps spécifiques/associés à la myosite et la positivité des anticorps anti-155/140, anti-SAE1, anti-TIF1-γ et anti-NXP2 sont associées à un risque élevé de CAM.

1.6. DIAGNOSTIC

1.6.1. DIAGNOSTIC POSITIF

Il existe plusieurs critères de diagnostic des myopathies inflammatoires idiopathiques. Allant des critères de Peter et Bohan (Tableau XXIII) qui n'ont tenues compte des dermatomyosites et des polymyosites aux critères EULAR/ACR 2017 (Tableau XXII et Figure 25) (disponible sur le lien www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim). Le diagnostic de myopathie inflammatoire idiopathique doit être évoqué devant les signes cliniques décrites plus haut, l'élévation des CPK et/ou l'atteinte myogène à l'électroneuromyogramme. La présence d'anticorps spécifique permet de retenir le diagnostic. En absence d'anticorps spécifique, on peut être amener à faire une biopsie avec examen anatomopathologique pour confirmer le diagnostic. La présence d'anticorps antisynthétases ou l'association entre la dermatomyosite ou la polymyosite à d'autres pathologies auto-immunes permet de faire le diagnostic de myosite de chevauchement.

Les différentes classes de myopathies inflammatoires idiopathiques sont regroupées dans le tableau-ci :

Tableau III: Tableau comparatif des myopathies inflammatoires idiopathiques

Caractéristiques	Dermatomyosite	Polymyosite	Myosite à Inclusion	Myosite auto-immune nécrosante	Syndrome des anti-synthétases
Clinique	Enfant et adulte (40-60ans) Éruption cutanée, Atteinte musculaire proximale et bilatérale Atteintes pulmonaires et articulaires possibles	Adulte ++ Faiblesse musculaire proximale et bilatérale	Adulte>50 ans Faiblesse musculaire proximale (membres pelviens+) ou distale (membres thoraciques+), uni ou bilatérale progressive Dysphagie Pneumopathie	Adulte ++ Faiblesse musculaire proximale et bilatérale Atteintes cardiaque et pulmonaire possible	Femme adulte ++ Faiblesse musculaire proximale Pneumopathie interstitielle diffuse Arthrite Phénomène de Raynaud Main du mécanicien
CPK	Normale ou élevée jusqu'à 50 N	Elevée 5-10N	Normale ou Légèrement élevée moins de 10N	Très élevée 10-50 N	Normale ou élevée
EMG	Myogène	Myogène	Myogène	Myogène	Myogène
Biopsie musculaire	Atrophie péri-fasciculaire Infiltrat inflammatoire périvasculaire et périmysial Dépôt du complexe d'attaque membranaire (CAM) autour des petits vaisseaux sanguins	Présence de fibres nécrosées et régénérantes dispersées Infiltrat inflammatoire (Lymphocytes T) endomysial, périmysial et/ou périvasculaire	Infiltrat de cellules mononucléaires dans les fibres musculaires non nécrotique Fibres musculaire vacuolées Dépôts intracellulaires de tubulofilament amyloïde de 15 à 18 nm	Nombreuse fibres musculaire nécrotiques comme caractéristique histologique anormale prédominante	Atrophie péri-fasciculaire Aspect de nécrose/régénération péri-fasciculaire Expression péri-fasciculaire de l'HLA de classe I
ASM	anti-Mi2, Anti-TIF1-γ anti-MDA5, anti-NXP2, anti-SAE	Non spécifique	Anti cN-1A	Anti-HMGCR Anti-SRP	Anti-Jo1 (++), anti-PL7, PL12, EJ, OJ, KS, Zo et YRS

1.6.2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL[52]

Les diagnostics différentiels sont nombreux, devant les atteintes musculaires, il faut rechercher l'existence de myopathies mitochondriales, endocriniennes, médicamenteuses, infectieuses, toxiques et métaboliques. Il est approprié de s'enquérir des expositions aux toxines musculaires, notamment les corticostéroïdes, la colchicine, l'hydroxychloroquine et l'alcool. Une histoire familiale détaillée doit également être prise en compte, à la recherche de toute suggestion de trouble héréditaire tel que la dystrophie musculaire, ou de neuropathies motrices proximales telles que l'amyotrophie spinale, bien que ces dernières soient généralement plus chroniques dans leur progression. En présence de pneumopathies interstitielles, il faut éliminer les causes médicamenteuses, infectieuses, environnementales et génétiques.

Les autres rhumatismes inflammatoires peuvent être pris à tort pour une myopathie inflammatoire lorsqu'il existe des myalgies, un œdème musculaire à l'IRM et des signes extramusculaires communs aux myosites (pneumopathie interstitielle, syndrome de Raynaud).

1.6.3. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

La cause des myopathies inflammatoires idiopathiques n'est pas connue. Cependant, les facteurs étiologiques de la maladie ont été décrits plus haut.

1.7. BASES THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIVES

1.7.1. TRAITEMENT

1.7.1.1. BUTS

Les principaux buts du traitement sont d'éliminer l'inflammation, de restaurer les performances musculaires, de prévenir la survenu d'atteinte d'autres systèmes

organiques afin de réduire la morbidité et de restaurer une qualité de vie. Cependant, il y a un manque de données robustes pour guider le traitement. La plupart des études sont basées sur des données observationnelles ou sur de petits essais randomisés contrôlés [27,53].

1.7.1.2. MOYENS ET INDICATION

Le traitement en pratique clinique consiste en une thérapie corticostéroïde, la prednisone 0,5 à 1 mg/kg est généralement prescrite dans les cas légers, sur une période de quatre à huit semaines avec surveillance des niveaux sériques de CK et évaluation de la force musculaire, avant une diminution progressive ou l'ajout d'un autre immunosuppresseur [54]. Des impulsions intraveineuses de Méthylprednisolone (MP) 500 à 1 000 mg par jour pendant trois à cinq jours sont recommandées pour les cas plus graves associés à une incapacité fonctionnelle, une dysphagie, une maladie pulmonaire interstitielle, des lésions cutanées ulcérées ou une évolution rapide. Dans des cas encore plus dramatiques avec une faiblesse significative (par exemple, des patients incapables de marcher sans assistance), une atteinte respiratoire, une dysphagie sévère ou réfractaires au traitement initial par corticostéroïdes, de l'immunoglobuline humaine intraveineuse (IVIg), à une dose de 2g/kg, répartie sur deux à cinq jours, peut être utilisée. Les deux thérapies d'impulsion (MP et IVIg) peuvent être répétées mensuellement jusqu'à ce qu'il y ait une bonne réponse clinique, et dans certains cas, pour maintenir la rémission. La durée totale du traitement n'est pas consensuelle, mais la plupart des experts commencent une réduction progressive des corticostéroïdes après la rémission de la maladie, suivie d'une réduction progressive des autres immunosuppresseurs, sur une période d'un à deux ans suivant le contrôle de la maladie [27,55].

Pour éviter les rechutes lors de la réduction des corticostéroïdes, d'autres immunosuppresseurs sont utilisés en complément. Les médicaments les plus couramment utilisés sont l'azathioprine (2 à 3 mg/kg/jour), le méthotrexate (10 à 25 mg par semaine), le mycophénolate mofétil (2 à 3 g/jour) et la cyclosporine (3 à 5 mg/kg/jour). Le choix est principalement basé sur l'expérience du prescripteur et le profil d'effets indésirables de chaque patient. La cyclophosphamide peut être utile chez les patients souffrant de pneumopathie interstitielle diffuse et d'une myopathie sévère. Des agents immunobiologiques approuvés pour le traitement d'autres maladies auto-immunes peuvent être considérés dans les cas réfractaires. Le plus couramment utilisé est le rituximab (anticorps anti-CD20) à une dose de 2g/kg repartie sur 3 à 5 jours par mois sur 3 mois. Il semble être efficace chez certains patients atteints de dermatomyosite, de polymyosite ou de myosite auto-immune nécrosante [27,55].

Pour les patients atteints de IBM, il n'existe pas de traitement défini. Les études disponibles n'ont pas démontré de bénéfice réel dans l'utilisation d'immunosuppresseurs. Actuellement, l'immunoglobuline humaine intraveineuse peut être utilisée pour le traitement de la dysphagie. En plus du traitement médical, l'exercice physique supervisé par un physiothérapeute est désormais recommandé par les experts et fait partie de la prise en charge habituelle des patients atteints de MII. Les programmes d'exercices physiques sous surveillance sont sûrs pour tous les types de MII. Le patient doit être encouragé à commencer une routine d'exercices pour augmenter sa capacité aérobie, sa force, réduire son handicap et favoriser une amélioration plus rapide. La physiothérapie est principalement conseillée dans la phase aiguë pour maintenir la pleine amplitude des mouvements articulaires. Elle est encouragée lorsque les patients commencent à récupérer, et une rémission complète n'est pas requise pour une thérapie active. Les connaissances sur les MII sont en constante évolution, de sorte que les médecins

traitants doivent se tenir informés pour mieux aider leurs patients atteints de ces myopathies traitables [26,55].

Tableau IV: Principaux médicaments utilisés dans les myopathies inflammatoires idiopathiques et effets secondaires[27,55–61].

Molécule	**Posologie**	**Effets secondaires**
Prednisone	Cas légers : 0,5-1mg/kg/j Cas associés à une incapacité fonctionnelle, une dysphagie, une maladie pulmonaire interstitielle, des lésions cutanées ulcérées ou une évolution rapide : Impulsions intraveineuses MP 500 - 1000 mg/j	Endocriniens : syndrome cushingoïde, hypertension artérielle, insuffisance surrénalienne, diabète. Musculo-squelettiques : amyotrophie, ostéopénie, nécrose aseptique osseuse. Gastro-intestinaux : douleurs abdominales, perforations et hémorragie digestive, pancréatite. Ophtalmologiques : cataracte, glaucome. Psychiatriques : troubles de l'humeur, du sommeil, du comportement, psychose. Immunitaire : diminution de la résistance aux infections. Dermatologique : cicatrisation retardée, vergetures, atrophie cutanée
Méthotrexate	10 à 25 mg par semaine	Troubles digestifs : nausées, anorexie, diarrhée, douleurs abdominales Céphalée ; Aphtes buccaux. Hépatotoxicité : hépatite Réaction allergique Infections (en cas de leucopénie). Hématotoxicité : leucopénie, thrombopénie, anémie. Manifestations rénales (très rares) : insuffisance rénale.
Azathioprine	2 à 3 mg/kg/jour	Hépatotoxicité ; Hématotoxicité ; Infections ; Pancréatite ; Cancer de la vulve
Mycophénolate mofétil	2 à 3 g/jour	Hématotoxicité ; Infections ; Hépatotoxicité ; Cancer de la peau, Crise d'épilepsie ; Troubles digestifs : Douleurs abdominales ; Hémorragie digestive Cancer des ganglions
Ciclosporine	3 à 5 mg/kg/jour	Hirsutisme ; Hypertension artérielle ; Céphalée ; Tremblement ; Insuffisance rénale
Cyclophosphamide	500 à 750 mg par mois sur 6 mois dans les MII sévères et PID	Hématotoxicité ; Alopécie ; Infections ; Aplasie médullaire ; Cystite ; Hématurie
Rituximab	2g/kg repartie sur 3 à 5 jours par mois sur 3 mois	Prurit ; Alopécie ; Neutropénie fébrile ; Asthénie ; Angiocœdème ; Infections ; Céphalée

1.7.2. SURVEILLANCE ET EVOLUTION

La surveillance est clinique et paraclinique. La surveillance clinique passe par l'évaluation de la force musculaire, la cotation des myalgies, et l'évolution des atteintes extramusculaires. La surveillance paraclinique passe par le dosage des CPK, et des perturbations paracliniques initiales.

L'évolution peut être favorable ou émaillé de complication. Les complications peuvent être liés à la maladie ou au traitement. Les complications liées à la maladie sont essentiellement l'atrophie musculaire, les atteintes pulmonaires, digestives, cardiaques, les infections et la calcinose dans le cas de la dermatomyosite. Les complications liées au traitement sont rapportées dans le Tableau IV

1.7.3. PRONOSTIC

La majorité des patients répondent au traitement (60-88%) en dehors des cas de myosites à inclusion naturellement résistants à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs [62,63]. La probabilité de survie des patients à 1, 5, 10 ans étaient respectivement de 96%, 93-94,6% et 82,2-92% [27,62]. Les facteurs de mauvais pronostic chez les patients atteints de PM/DM sont l'âge avancé, le sexe masculin, l'origine ethnique non caucasienne, la durée plus longue des symptômes avant le diagnostic, l'ILD, l'atteinte cardiaque, la dysphagie, le cancer, et les anticorps sériques spécifiques de la myosite ,y compris la coexistence d'anticorps anti-Ro52 et anti-Jo1, SRP [64].

CADRE ET METHODE D'ETUDE

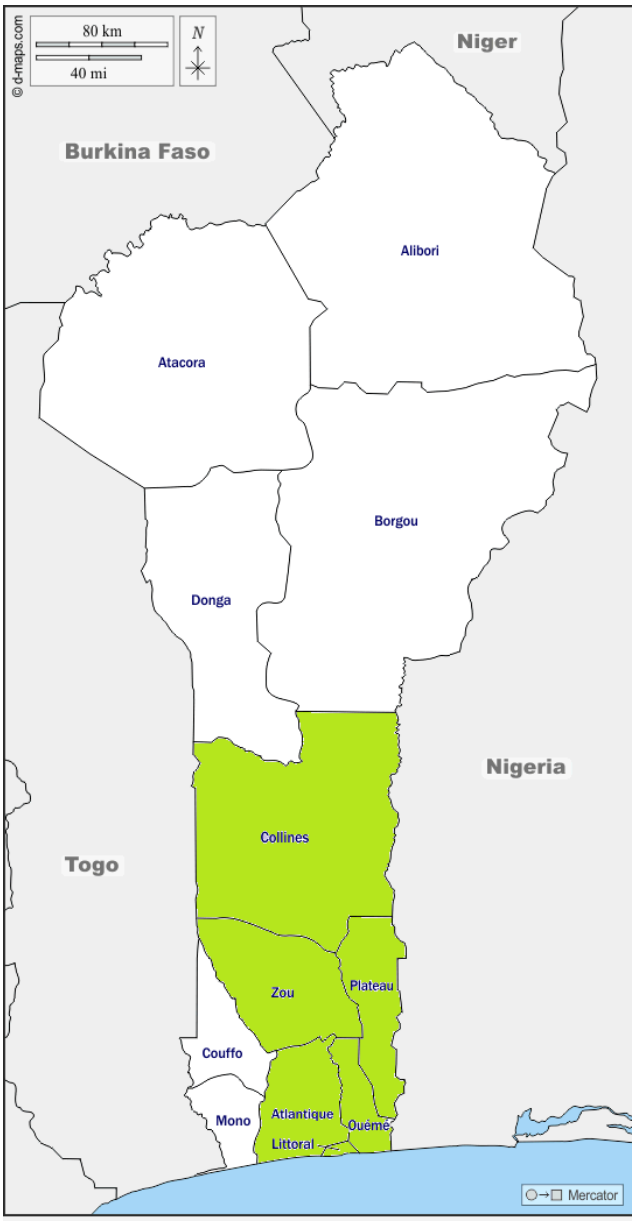
2. CADRE ET METHODE D'ETUDE

2.1. CADRE D'ETUDE

Notre étude s'est déroulée dans les centres hospitaliers du Bénin plus précisément dans leurs services de médecine interne, de dermatologie, de neurologie et de rhumatologie. Les centres hospitaliers retenus ont été évalués en fonction de la présence de spécialistes qualifiés capables de diagnostiquer et de prendre en charge les cas de myopathie inflammatoire idiopathique, ainsi que de la disponibilité des moyens diagnostiques essentiels. En outre, la consultation préalable des médecins responsables des différents services a été entreprise afin de confirmer la présence ou l'absence de cas confirmés. La Figure 12 indique les départements de recrutement des malades ; ces départements sont colorés en vert. Les services hospitaliers retenus par département sont indiqués dans le Tableau V.

Tableau V: Sites de recrutements des malades

Département	Hôpital	Services
Littoral	Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM)	Médecine Interne Rhumatologie Dermatologie Neurologie
Atlantique	Centre Hospitalier Universitaire de Zone d'Abomey-Calavi/Sô-Ava	Médecine
Zou	CHD Zou-Collines	Médecine Interne
Ouémé	CHUD Ouémé-Plateau	Médecine



En vert : Département de recrutement des patients.

Figure 12: République du Bénin : zone de recrutement des patients ayant une myopathie inflammatoire idiopathique.

2.2. METHODE D'ETUDE

2.3. TYPE D'ETUDE

Il s'est agi d'une étude multicentrique rétrospective descriptive, sur une période de 10 ans et 9 mois, allant de Janvier 2013 à Septembre 2023.

2.4. PERIODE D'ETUDE

Notre étude s'est déroulée sur une période de 10 ans et 9 mois, allant janvier 2013 à Septembre 2023. La collecte des données s'est déroulée du 24 juillet 2023 au 26 octobre 2023.

2.5. POPULATION D'ETUDE

- **Population source :** tous les patients ayant consulté dans les sites de recrutement des patients.
- **Population cible** : tous les patients ayant été pris en charge pour une myopathies inflammatoire idiopathique.

2.6. CRITERES D'ELIGIBILITE

- **Critère d'inclusion :**
  - Ont été inclus, tous les patients suivis entre janvier 2013 et Septembre 2023, chez qui un diagnostic de myopathie inflammatoire idiopathique a été retenu en utilisant les critères EULAR/ACR 2017 (Probabilité ≥90%) ou la présence d'auto-anticorps spécifique de la myosite.

- **Critère de non inclusion :**

  - N'ont pas été inclus, les patients ayant une myopathie métabolique, génétique, endocrinienne, toxique, infectieuse ou une maladie neuromusculaire.

- **Critère d'exclusion**

  - Dossiers introuvables, inexploitables ou illisibles.

2.7. ECHANTILLONNAGE

Nous avons procédé à un échantillonnage exhaustif. Tous les patients répondant à nos critères d'inclusion ont été systématiquement pris en compte.

2.8. DEROULEMENT DE L'ETUDE

Après la rédaction du protocole d'étude, nous avons soumis une demande d'autorisation à l'administration de chaque hôpital abritant les services concernés par notre étude. Une fois l'autorisation administrative obtenue, une copie a été adressée aux responsables de chaque service. Nous avons, consulté les registres de consultations des patients et recensé les dossiers des patients ayant une myopathie, puis nous avons consulté les dossiers des patients recensés afin de déterminer et inclure ceux répondant aux critères d'inclusion. Dans les services n'ayant pas de diagnostic dans leurs registres de consultation et pour les périodes sans registres bien renseigné, nous avons dépouillé systématiquement tous les dossiers de consultation pour identifier et inclure les patients répondant aux critères d'éligibilité. Nous avons ensuite rempli les fiches de collecte pour les patients inclus. Nous les avons tous contactés pour nous présenter, les informer du contexte, de la justification, du but de l'étude, afin d'obtenir leurs accords et pour compléter les informations manquantes dans leurs dossiers médicaux.

2.9. VARIABLES ETUDIEES

2.9.1. VARIABLES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

Age, sexe, profession, ethnie, nationalité, localité de résidence (département), niveau d'instruction.

2.9.2. VARIABLES CLINIQUES

- Variables liées à l'itinéraire thérapeutique :
    - Délai de consultation (depuis le début des symptômes), âge de début des symptômes, automédication, type d'automédication, le recours à la médecine traditionnelle, nombre de centre parcouru, le type de professionnel consulté, localité de traitement.
- Variables liées aux antécédents :
    - Antécédents personnels : maladies auto-immune, HTA, Diabète, cancer, prise de statine.
    - Antécédents familiaux : maladies auto-immune (degré de parenté s'il y a lieu)
- Variables liées aux signes cliniques :
    - Signes fonctionnels : difficulté à soulever les bras, difficulté à se lever, sensation de faiblesse musculaire, difficulté à la marche, fatigabilité à l'effort, dysphagie, éruption cutanée.
    - Signes généraux : asthénie, Amaigrissement, Anorexie, Fièvre, IMC, Pression artérielle, fréquence cardiaque
    - Signes musculaires : faiblesse musculaire, Myalgie, Atrophie musculaire, caractéristiques de force musculaire (Intensité à M0,

M1, M3, M6, M12, symétrie du déficit initial, prédominance proximale ou distale)

- Signes dermatologiques :
  - Pathognomonique de la dermatomyosite : Papule de Gottron,
  - Caractéristiques de la dermatomyosite : Erythème héliotrope, œdème péri orbitaire
  - Caractéristiques de la dermatomyosite : Signe de Gottron, Erythème héliotrope, œdème péri orbitaire, Signe en V, Signe de châle, hyperkératose, desquamation et fissuration horizontale des paumes, télangiectasies péri unguéales, cuticules épaisses et déformées, photosensibilité, prurit.
  - Caractéristique du syndrome des anti synthétases : Main du mécanicien,
  - Lésions rares : alopécie non cicatricielle, érythrodermie, lésions vésiculo-bulleuses, le livedo réticulaire.
- Signes articulaires : polyarthrite, oligoarthrite, monoarthrite ;
- Signes pulmonaires : toux, dyspnée, douleur thoracique, polypnée, bradypnée, condensation pulmonaire,
- Signes digestifs : dysphagie, fausse route,
- Signes cardio-vasculaires : dyspnée d'effort, étourdissements, syncopes, vertiges, palpitations.

2.9.3. VARIABLES PARACLINIQUES

- Biologiques :
    - Biochimie générale : CPK, LDH, ASAT, ALAT, aldolase, CRP, Urémie, Créatininémie, clairance de la créatinine (Cockcroft), Glycémie à jeun, protidémie, triglycéridémie, cholestérolémie
    - Hématologique : hémogramme, VS
    - Immunologiques : autoanticorps spécifiques des myosites, autoanticorps associés aux myosites,
    - Histopathologiques : résultat d'histologie de la biopsie musculaire ou de biopsie cutanée,
- Electrophysiologiques : résultats d'électromyogramme, d'ECG
- Morphologiques : résultats d'IRM musculaire, radiographie pulmonaire, scanner thoracique, d'échographie cardiaque transthoracique,
- Fonctionnelle : résultats de l'exploration fonctionnelle respiratoire

2.9.4. VARIABLES LIEES AU DIAGNOSTIC : Type de myopathie défini selon CIM11

- Scores diagnostiques : EULAR/ACR 2017
- Type de myopathies :
    - Dermatomyosite
    - Myosite inflammatoire idiopathique

- Myosite de chevauchement :
  - Syndrome des anti synthétases
  - MII associées à une autre maladie auto immune
- Polymyosite
- Myosite à inclusion

- Maladie auto-immune associé :
  - Lupus
  - Sclérodermie
  - Polyarthrite rhumatoïde
  - Syndrome de Gougerot Sjögren
  - Autre maladie auto-immune diagnostiquée

2.9.5. VARIABLES LIEES AU TRAITEMENT

- Moyens thérapeutiques utilisés : Kinésithérapie, glucocorticoïdes (préciser la molécule), méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclosporine, cyclophosphamide, rituximab, immunoglobulines intraveineuses.

- Effets indésirables :
  - Glucocorticoïdes
    - Endocriniens : syndrome cushingoïde (prise de poids, vergetures), hypertension artérielle, insuffisance surrénalienne, diabète.

- Musculo-squelettiques : amyotrophie, ostéopénie, nécrose aseptique osseuse.
- Gastro-intestinaux : douleurs abdominales, perforations et hémorragie digestive, pancréatite.
- Ophtalmologiques : cataracte, glaucome.
- Psychiatriques : troubles de l'humeur, du sommeil, du comportement, psychose.
- Immunitaire : diminution de la résistance aux infections.
- Dermatologique : cicatrisation retardée, vergetures, atrophie cutanée

- Méthotrexate :
  - Troubles digestifs : nausées, anorexie, dégoût du médicament, douleurs abdominales (survenant surtout le jour de la prise).
  - Céphalée.
  - Aphtes buccaux.
  - Manifestations hépatiques : hépatite
  - Manifestations allergiques : fièvre, éruption, œdème cutané.
  - Alopécie, réversible à l'arrêt du traitement.
  - Infections (en cas de leucopénie).

- Manifestations hématologiques : leucopénie, thrombopénie, anémie.
- Manifestations rénales (très rares) : insuffisance rénale.

- Azathioprine
  - Hépatotoxicité
  - Hématotoxicité
- Mycophénolate mofétil
  - Manifestations digestives : diarrhées, vomissements, douleurs abdominales
  - Manifestations hématologiques : neutropénie, anémie, thrombopénie
  - Infections
- Ciclosporine
  - Hirsutisme, hypertension artérielle, atteinte rénale neurotoxicité (paresthésies, PRES syndrome)
- Cyclophosphamide
  - Aplasie médullaire, cystite hémorragique, alopécie, oligo ou azoospermie et insuffisance ovarienne
- Rituximab
  - Infections liées à la déplétion en lymphocytes B
- Immunoglobulines intraveineuses

- Céphalées, nausées, vomissements

- Evolution :
  - Clinique :
    - Durée du traitement
    - Force musculaire (00 mois, 01 mois, 03 mois, 06 mois, 01 an)
    - Douleur musculaire (00 mois, 01 mois, 03 mois, 06 mois, 01 an)
    - Décès
    - Complications et séquelles fonctionnelles
      - Complications musculaires :
        - Douleur musculaire
        - Raideur
        - Atrophie
        - Contractures
        - Rhabdomyolyse
      - Complications cardiovasculaires :
        - Insuffisance cardiaque
        - Arythmies
        - Coronaropathies

- Péricardite
- Myocardite

- Complications respiratoires :
  - Pneumopathie interstitielle
  - Pneumonie d'aspiration
  - Insuffisance respiratoire
  - Syndrome d'apnées obstructives du sommeil
- Complications cutanées :
  - Éruption
  - Photosensibilité
  - Calcinose cutanée
- Complications infectieuses :
  - Site de l'infection : (mettre les sites à cocher, germe s'il y a lieu)
  - Germe
  - Septicémie

- Paracliniques :
  - Evolution du CPK (00 mois, 01 mois, 03 mois, 06 mois 1 an)

2.10. DEFINITION OPERATIONNELLE DES VARIABLES

(Voir annexe)

2.11. COLLECTE ET ANALYSE DE DONNEES

- **Outil de collecte :**

La collecte des données a été réalisé à l'aide d'une fiche d'enquête préétablie, puis numérisé sur Kobocollect.

- **Equipe de collecte :**

L'équipe de collecte était composée de nous-même, aidé d'un étudiant en 4e année de médecine générale préalablement formé à l'identification des dossiers médicaux patients.

- **Traitement et analyse de données**

Après avoir recueilli les données à l'aide de Kobocollect, nous avons entrepris une vérification pour nous assurer de leur exhaustivité et de leur précision. Le processus de nettoyage des données ainsi que la création de tableaux et de graphiques ont été effectués à l'aide des logiciels Microsoft Excel 2016 et Kobotool. Les résultats ont été consignés sous forme de texte dans Microsoft Word 2016.

Nous avons procédé à une analyse descriptive des variables de l'étude. Pour les variables qualitatives, nous avons calculé les fréquences et les proportions. Quant aux variables quantitatives, nous avons fourni des statistiques telles que les moyennes avec leur écart type, les médianes, les valeurs minimales et maximales.

2.12. CONSIDERATIONS ETHIQUES ET REGLEMENTAIRES

La collecte et l'analyse des données a été faite dans une confidentialité rigoureuse. Nous avons obtenu au préalable l'autorisation des autorités administratives des centres de recrutement des patients, des médecins spécialistes rattachés aux patients. Tous les patients inclus ont été informés par téléphone, de la nature de notre étude ainsi que de son objectif.

2.13. DIFFICULTES RENCONTREES

Au cours de la réalisation de cette étude, plusieurs difficultés ont émergé. Ces obstacles, bien que prévisibles dans une enquête d'une telle envergure, ont néanmoins nécessité des stratégies et des efforts supplémentaires pour les surmonter. Il s'agit de :

- **A la recherche des cas dans les services où les registres n'étaient pas bien renseignés**

La première contrainte notable résidait dans la qualité parfois lacunaire des registres dans certains services médicaux. La recherche des cas adéquats a été entravée par l'insuffisance d'informations dans ces documents, exigeant ainsi une exploration exhaustive des dossiers médicaux individuels pour pallier ces lacunes. Cette démarche laborieuse, bien que nécessaire, a inévitablement prolongé le temps dédié à la collecte des données.

- **A l'exploitation souvent difficile des dossiers des patients perdus de vue, transférés ou incomplets**

La deuxième complication majeure était liée à l'exploitation des dossiers des patients qui étaient soit perdus de vue, transférés d'un établissement à un autre, ou présentaient des lacunes significatives. Ces circonstances ont engendré des défis

substantiels dans l'obtention d'informations complètes, requérant une démarche attentive pour retrouver les données manquantes. La recherche active et la communication étroite avec d'autres services de santé ont été nécessaires pour atténuer ces difficultés. Les dossiers dont les informations n'ont pu être suffisamment renseignés par cette stratégie ont été exclues.

- **Au grand nombre de patients perdus de vue après suspicion de myopathies inflammatoires**

Une troisième complication a résidé dans le nombre substantiel de patients perdus de vue après la suspicion initiale de myopathies inflammatoires. Cela a constitué un défi supplémentaire, nécessitant des efforts supplémentaires pour tenter de retrouver et inclure ces individus dans notre étude. Cette situation constitua ainsi une limite potentielle dans la détermination précise de la prévalence des myopathies inflammatoires idiopathiques

- **A l'analyse des variables ayant des données manquantes :**

Enfin, l'analyse des variables comportant des données manquantes a posé un défi méthodologique. Le traitement des valeurs manquantes a exigé une approche prudente pour garantir l'intégrité des résultats.

Bien que ces difficultés aient représenté des défis significatifs, elles ont également offert l'opportunité d'affiner nos méthodologies de recherche et de renforcer la robustesse de notre analyse.

RESULTATS

3. RESULTATS

Au cours de notre étude, 28 suspicions de MII ont été identifiées sur 158.139 consultations, soit 17,7 pour 100.000 consultations. Parmi eux, 10 cas ont été confirmés soit 6,32 pour 100.000 consultations. L'analyse des données portera sur les 10 cas.

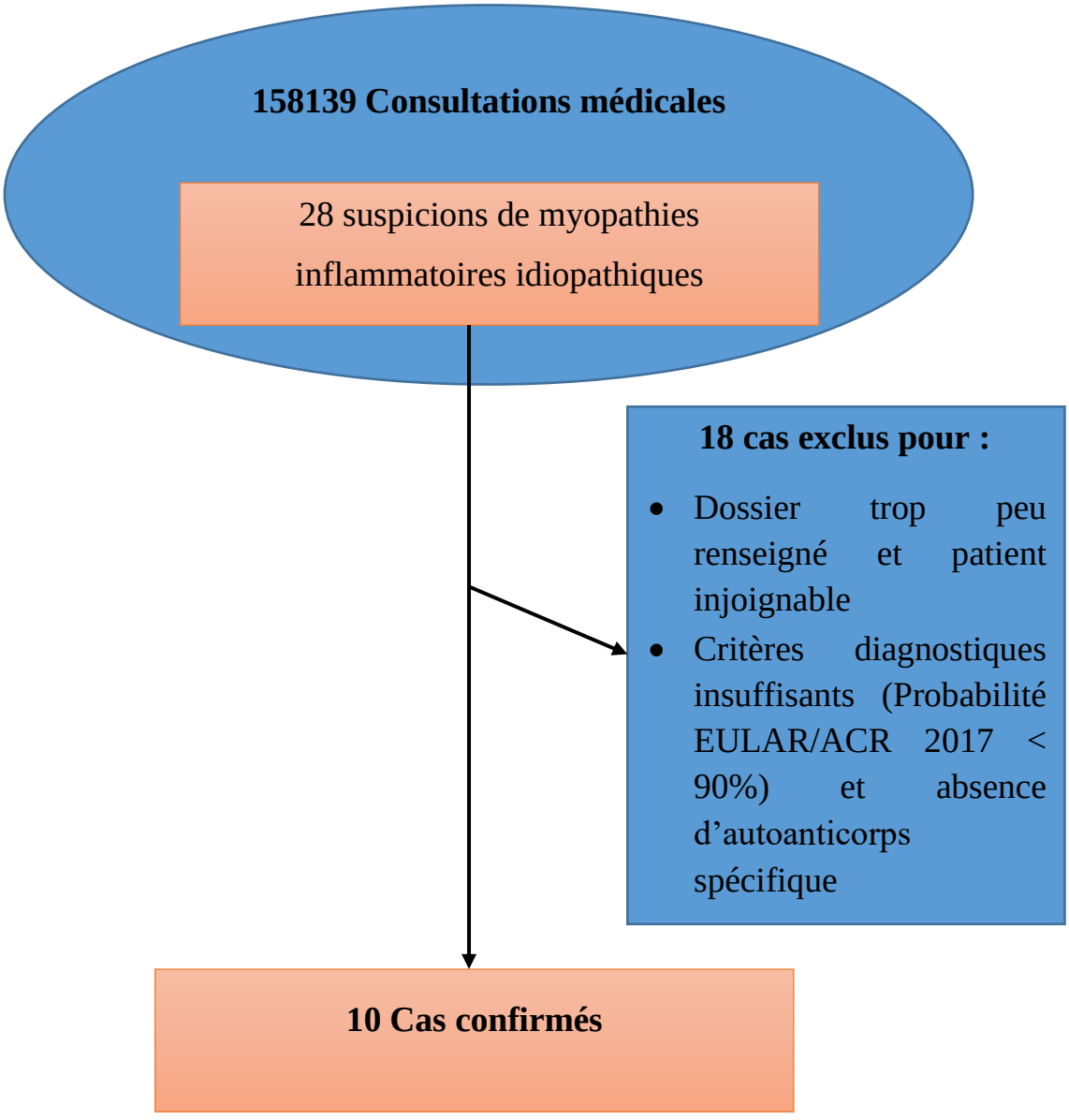


Figure 13: Diagramme de flux de recrutement des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Août 2023

Tableau VI: Répartition selon les centres de recrutement et fréquence des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

		Cas suspect		Cas confirmés	
Centre	**Nombre de consultations**	**Nombre**	**Pour 100000 consultations**	**Nombre**	**Pour 100000 consultations**
CNHU-HKM	**83 691**	**20**	**23,90**	**10**	**11,95**
Médecine Interne	*13 809*	*7*	*50,69*	*7*	*50,69*
Rhumatologie	*21 580*	*4*	*18,54*	*0*	*0*
Dermatologie	*21 471*	*3*	*13,97*	*3*	*13,97*
Neurologie	*26 831*	*6*	*22,36*	*0*	*0*
CHUD-OP	**30 445**	**3**	**9,85**	**0**	**0,00**
CHUZ-AS	**28611**	**4**	**13,98**	**0**	**0,00**
CHD-ZC	**15 392**	**1**	**6,50**	**0**	**0,00**
TOTAL	**158 139**	**28**	**17,71**	**10**	**6,32**

Le Tableau VI indique la répartition des cas selon les centres de recrutement. Il indique que tous les cas confirmés avaient été enregistrés dans le CNHU-HKM, plus précisément dans les services de Médecine Interne et de Dermatologie.

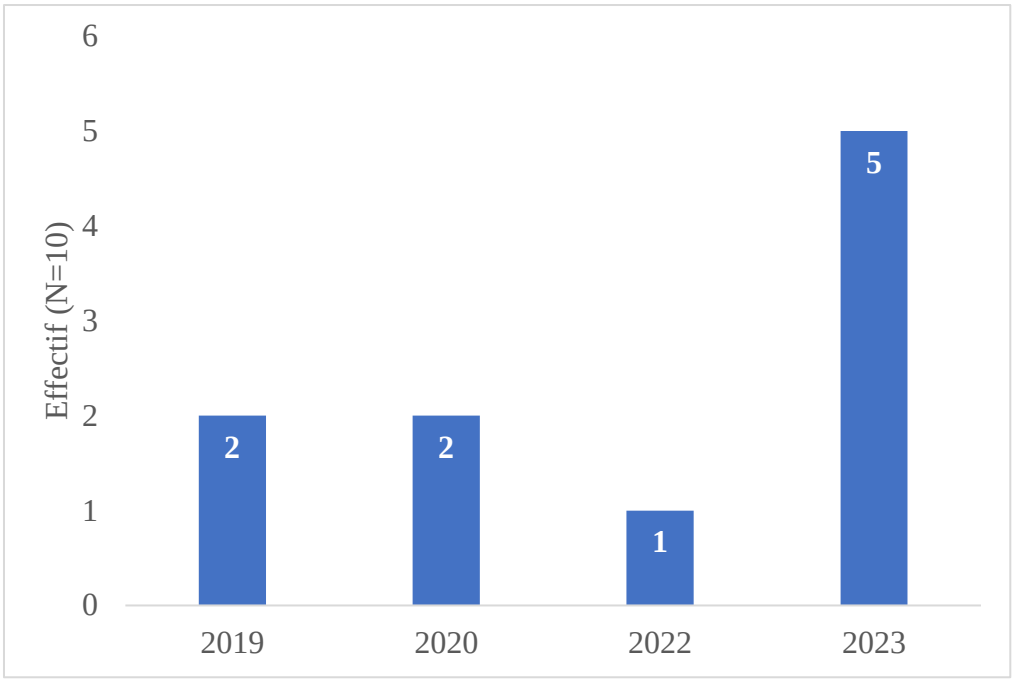


Figure 14: Répartition selon l'année de diagnostic des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 14 présente la répartition des patients selon l'année de diagnostic. Les données révèlent que la majorité des diagnostics de myopathies inflammatoires idiopathiques ont été posés en 2023 (5/10). Aucun cas confirmé n'a été enregistré avant 2019.

3.1. CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES DE LA POPULATION

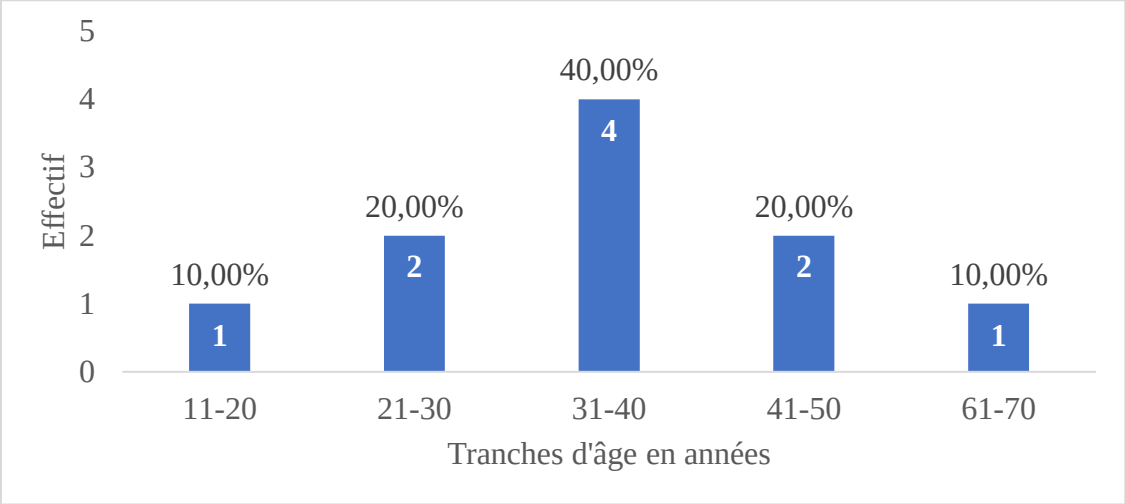


Figure 15: Répartition selon les tranches d'âge des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 15 présente la répartition selon les tranches d'âge des patients. L'âge moyen des patients était de 35.40 ±14.32 ans, avec les valeurs extrêmes de 11 à 62 ans. La médiane était de 35,5 ans. La répartition des patients en fonction de l'âge a révélé que les patients âgés de 31 à 40 ans représentaient 4/10 de la population d'étude.

Le sexe féminin prédominait, avec 7 femmes pour 3 hommes, soit un ratio H/F de 0,43. En ce qui concerne la situation matrimoniale, huit (08) patients sur les 10 inclus dans l'étude étaient mariés.

Tableau VII: Répartition selon la profession des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n)
Fonctionnaire	5
Commerçant	2
Élève/Étudiant	2
Artisan	1
Total	**10**

Le Tableau VII indique la répartition des patients selon la profession. Il indique que les fonctionnaires constituaient 5/10 de l'échantillon, suivi des commerçants (2/10), des élèves/étudiants (2/10), et des artisans (1/10).

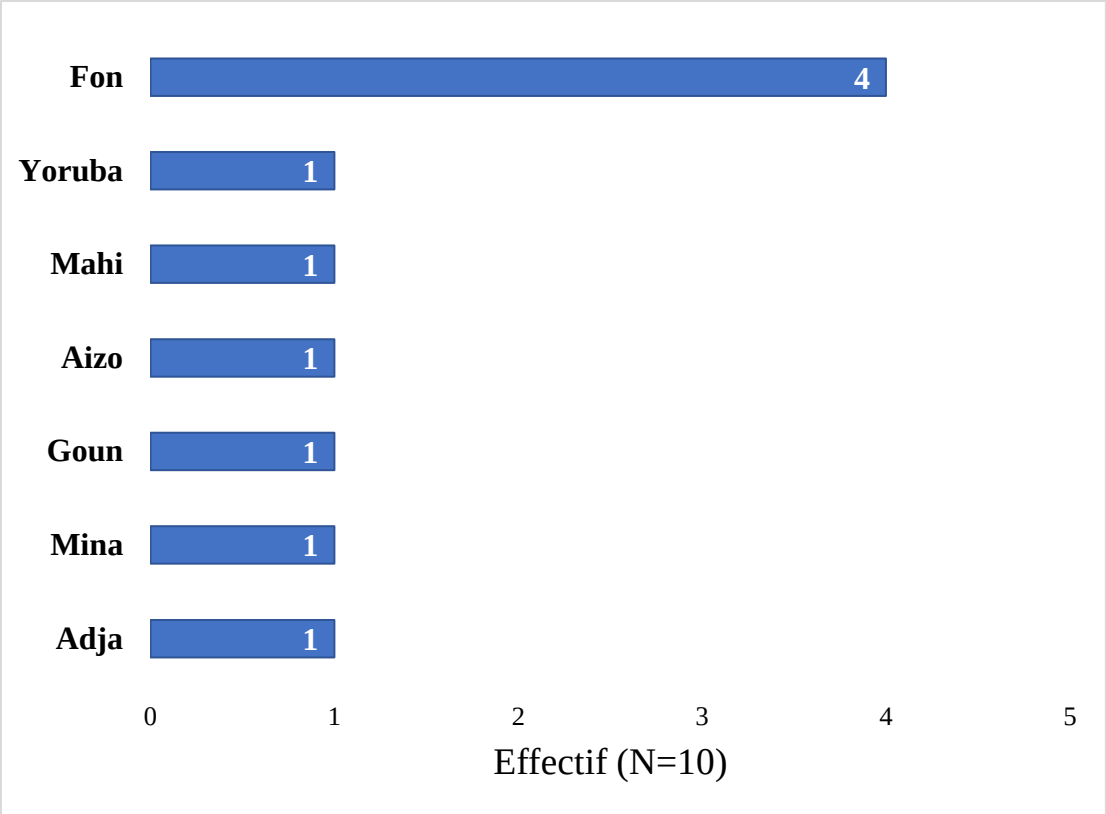


Figure 16: Répartition selon l'ethnie des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 16 représente la répartition selon l'ethnie des patients présentant une myopathie inflammatoire. Tous les patients étaient de nationalité béninoise et l'analyse de leur ethnie a révélé que l'ethnie fon étaient prédominante et représentait 4/10 de la population étudiée.

Tableau VIII: Répartition selon le département de résidence des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n)
Atlantique	5
Littoral	3
Zou	1
Collines	1
Total	**10**

Le Tableau VIII présente la répartition des patients selon le département de résidence. Le département de l'Atlantique constituait 5/10, suivi du Littoral avec 3/10 ; un patient vivait dans le département du Zou et un autre dans les Collines. Tous les patients ont cependant été traité dans le département du Littoral, au CNHU-HKM.

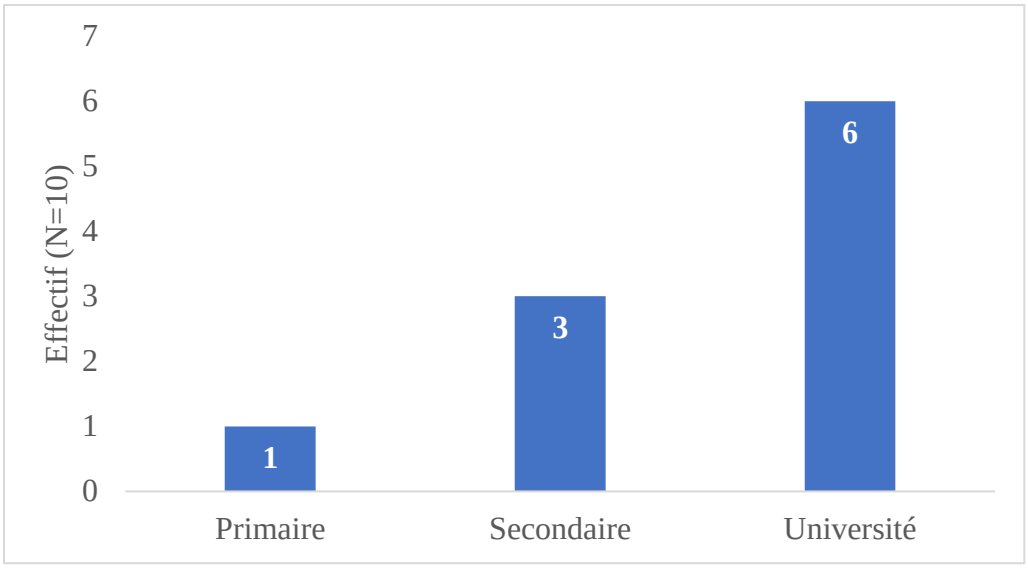


Figure 17: Répartition selon le niveau d'instruction des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 17 illustre la répartition selon le niveau d'instruction des patients. Elle a révélé que 6/10 des patients ont suivi des études universitaires, 3/10 ont suivi des cours secondaires, et 1/10 ont pour niveau d'instruction l'école primaire.

3.2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES

3.2.1. Motifs de consultation, signes fonctionnels et antécédents

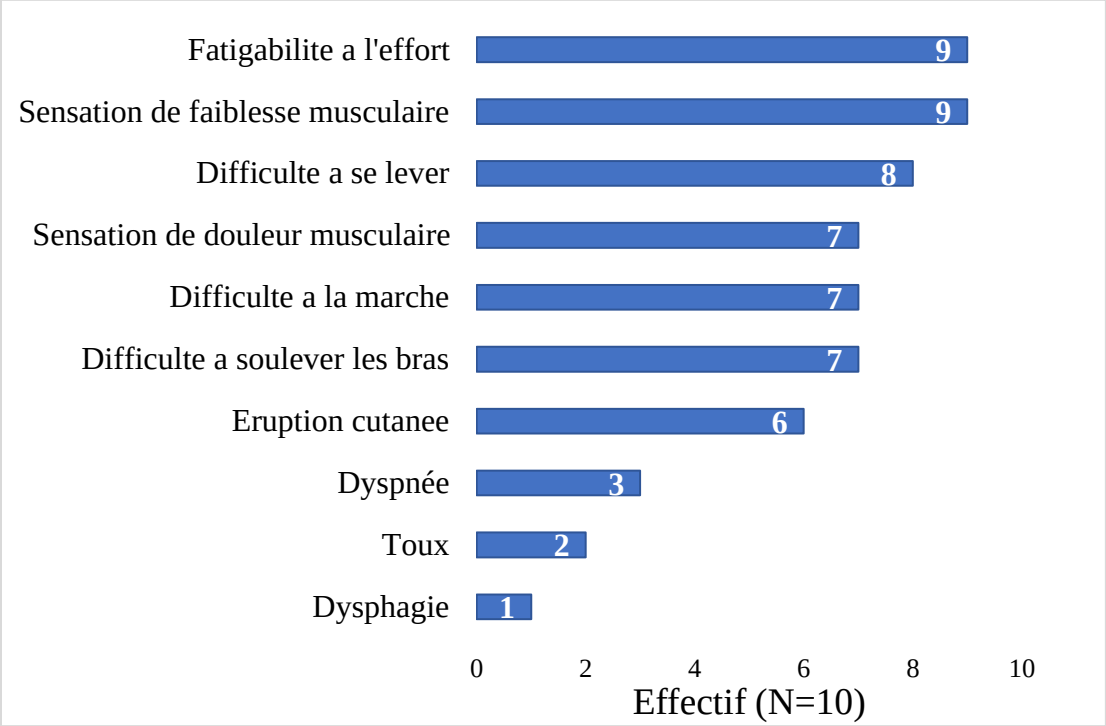


Figure 18: Répartition selon les signes fonctionnels des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 18 illustre la répartition selon les signes fonctionnels des patients. Les signes fonctionnels étaient présents chez tous 10/10 des patients. Il s'agissait essentiellement de la fatigabilité à l'effort et de la sensation de faiblesse musculaire chez 9/10 des patients. Les autres signes fonctionnels étaient une difficulté à se lever (8/10), une sensation de douleur musculaire (7/10), une difficulté à la marche (7/10), une difficulté à soulever les bras (7/10), une présence d'éruption cutané (6/10), une dyspnée (3/10) et une toux (2/10). La dysphagie était le signe le moins présent (1/10).

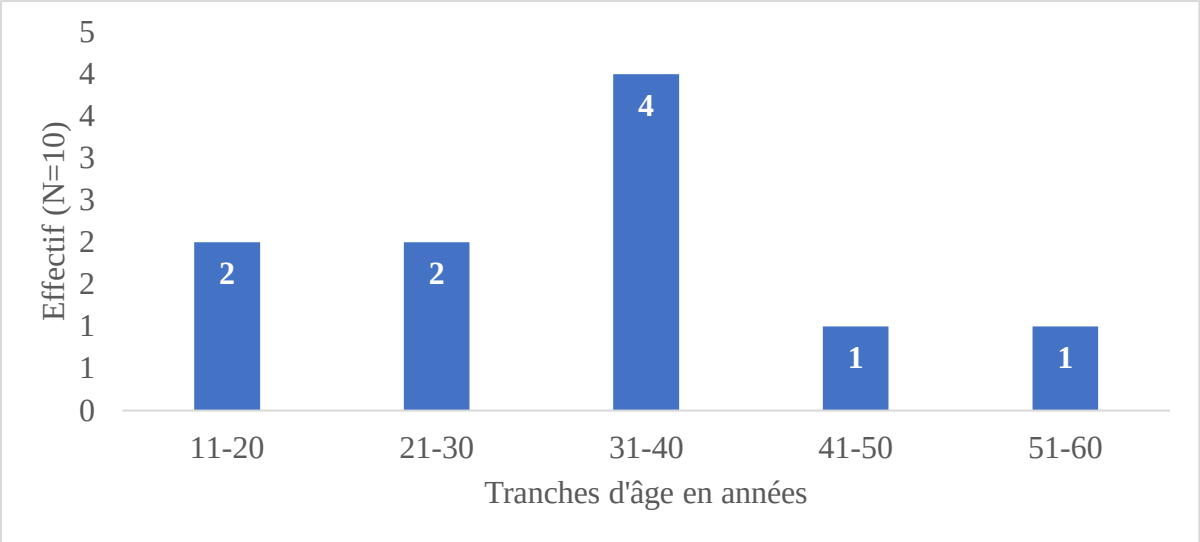


Figure 19: Répartition selon l'âge de début des symptômes des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 19 illustre la répartition selon l'âge de début des symptômes des patients. L'âge moyen du début des symptômes était de 33,80±14,19 ans avec les extrêmes allant de 11 à 60 ans. La médiane était de 32,50 ans. La répartition des patients en fonction de l'âge a révélé que les patients âgés de 31 à 40 ans représentaient 4/10 de la population d'étude.

Tableau IX: Répartition selon les antécédents personnels médicaux des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n)
Hypertension artérielle + Diabète	1
Insuffisance rénale chronique	1
Lupus	1
Sans antécédents particulier	7
Total	**10**

Le Tableau IX présente les antécédents personnels médicaux des patients et a révélé que 7 patients sur les 10 n'avaient aucun antécédent pathologique. Les antécédents personnels médicaux retrouvés étaient l'hypertension, de diabète, l'insuffisance rénale chronique et le lupus.

Au plan des antécédents familiaux, 1/10 avait un antécédent familial au premier degré de maladie auto-immune.

3.2.2. Itinéraire thérapeutique des patients

Le délai de consultation moyen était de 22,3 mois ± 24,33 avec des extrêmes de 4 mois et 72 mois. La médiane était de 11,5 mois.

Tableau X: Répartition selon le parcours clinique des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n=10)
Automédication	**8**
Médicaments en vente libre	8
Recours à la médecine traditionnelle	7
Recours à la médecine moderne	**8**
Type de professionnel consulté	
Paramédicaux	2
Médecins généraliste	7
Médecins spécialistes	9
Neurologue	4
Rhumatologue	3
Dermatologue	2
Pédiatre	1
Hématologue	1
Nombre de centres parcourus avant diagnostic	
1	2
2-3	4
> 3	4

Le Tableau X présente le parcours clinique des patients et a révélé que 8/10 des patients avaient eu recours à une automédication. 8/10 ont eu recours aux médicaments en vente libre et 7/10 à la médecine traditionnelle.

Le nombre moyen de centre parcouru avant le centre du diagnostic était de 3,5 ±2,22.

Dans leur parcours, les patients ont consulté des médecins spécialistes (9/10), des médecins généralistes (7/10), des paramédicaux.

Tableau XI: Répartition selon les circonstances de consultation des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n)
Venu de lui-même	**4**
Référé par un médecin spécialiste	**6**
Dermatologue	2
Néphrologue	1
Neurologue	1
Hématologue	1
Hépato-gastroentérologue	1

Le Tableau XI présente la répartition selon les circonstances de consultations et a révélé que 6/10 des patients étaient référés par des médecins spécialistes et 4/10 venait d'eux-mêmes dans le centre de diagnostic.

3.2.3. Manifestations générales et physiques

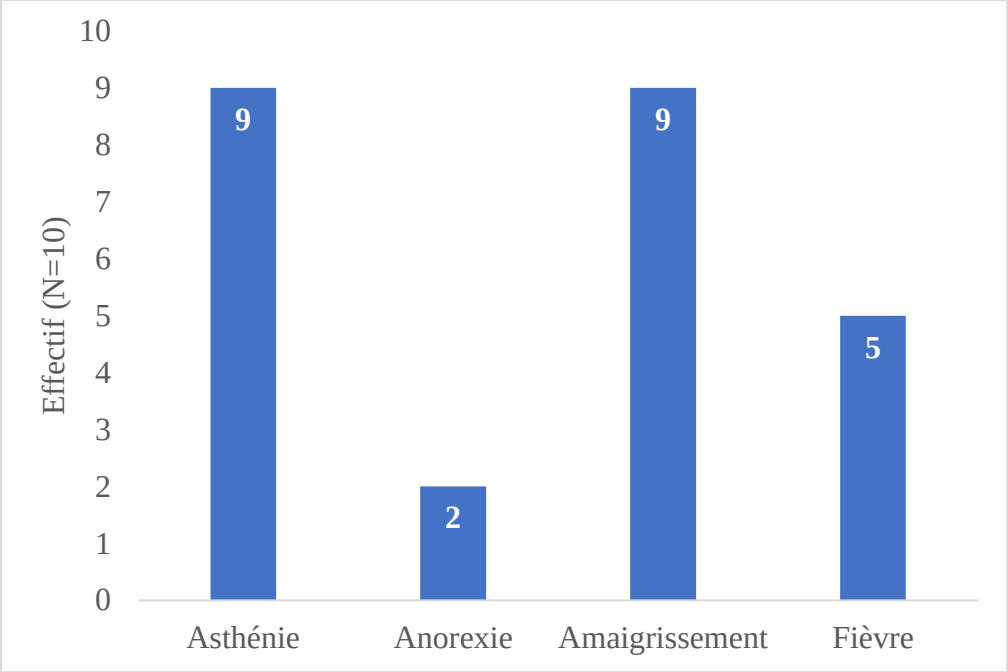


Figure 20: Répartition selon les signes généraux des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 20 illustre la répartition des patients selon les signes généraux. Les signes généraux relevés par les patients étaient une asthénie (9/10), un amaigrissement (9/10), une fièvre (5/10), une anorexie (2/10).

Tableau XII: Répartition selon l'IMC des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n)
Insuffisance pondérale	3
Poids normal	1
Surpoids	2
Obésité	1
Non précisé	3
Total	**10**

Le Tableau XII présente la répartition selon l'IMC des patients et montrait une insuffisance pondérale chez 3 patients (3/10), 2 patients (2/10) étaient en surpoids, 1 patient (1/10) avait un IMC normal, l'IMC n'était pas précisé chez 3 patients.

3.3. Signes musculaires

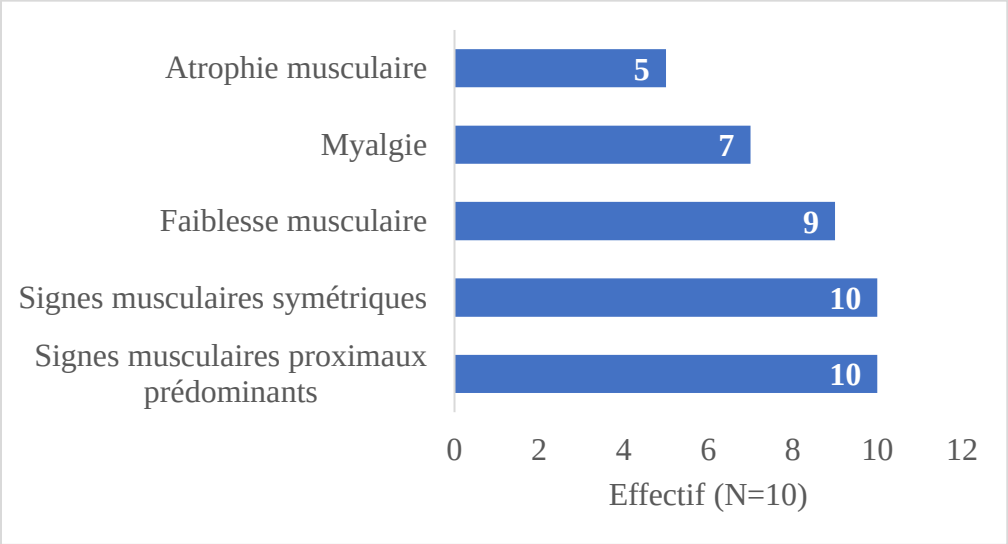


Figure 21: Répartition selon les signes musculaires des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 21 illustre la répartition selon les signes physiques des patients. L'atteinte musculaire symétrique à prédominance proximale était présente chez 10/10 des patients. Les types d'atteintes musculaires retrouvées étaient une faiblesse musculaire (9/10), une myalgie (7/10) et une atrophie musculaire (5/10).

Tableau XIII: Répartition selon la force musculaire des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Force musculaire				
	1	**2**	**3**	**4**	**5**
Membre inférieur droit	-	2	3	1	2
Membre inférieur gauche	-	2	3	1	2
Membre supérieur droit	-	3	**2**	1	2
Membre supérieur gauche	-	3	**2**	1	2

Le Tableau XIII présente la répartition selon la force musculaire des patients. La force musculaire segmentaire était notifiée chez 8 patients (8/10). Cette force musculaire était normale chez 2 patients.

3.5. Signes extramusculaires

- **Les atteintes cutanées**

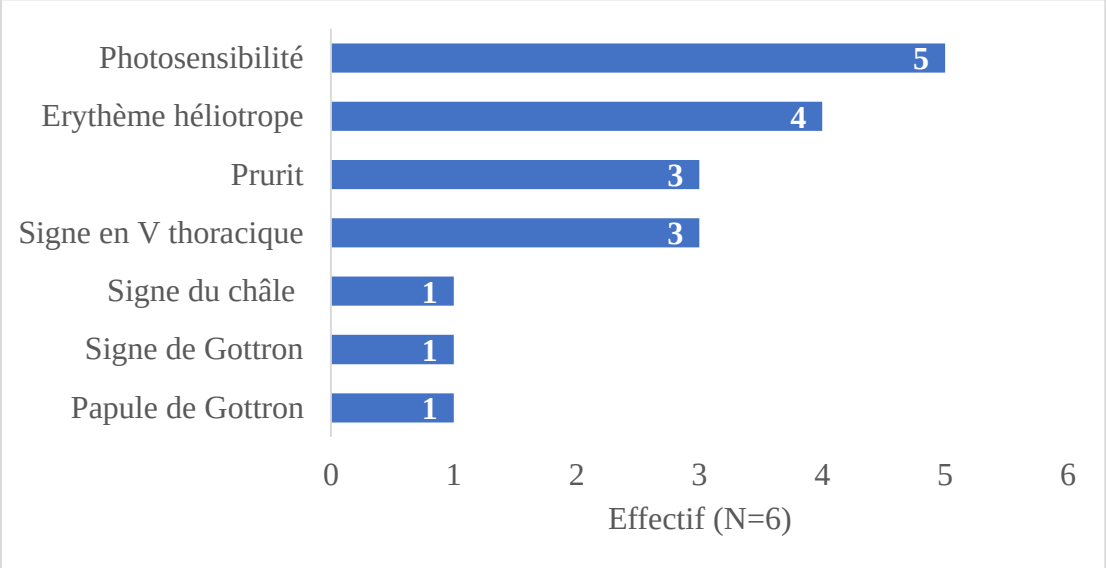


Figure 22: Répartition selon les signes cutanés des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 22 présente la répartition selon les signes cutanées des patients. Les signes cutanés étaient présents chez 6 patients. 5 patients sur 6 présentaient une photosensibilité, 4 patients sur 6 présentaient un érythème héliotrope, 3 patients sur 6 présentaient un signe en V thoracique, 3 patients sur 6 présentaient un prurit aux sites de lésions cutanées.

Tableau XIV: Manifestations cutanées chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

Id (Âge)	Signes cutanés	Ac Spécifique	Ac Associés	Dc associés
A (11 ans)	Erythème héliotrope, Photosensibilité, Médaillon maculeux hyperpigmenté à surface non squameuse à limite nette à la partie médiane du visage, et de la conque de l'oreille, ulcération sur le voile du palais, taches purpurique du voile du palais, mélanonichie des ongles	Anti-NXP2	Anti-RNP, Anti-SSA, Anti-DNA natifs	Lupus
B (21 ans)	Aucun	Aucun	-	Lupus
C (27 ans)	Erythème héliotrope, Prurit, Médaillon maculeux dischromique du 1/3 proximal de l'avant-bras à surface lisse, à limite nette, hyperkératose	Anti-OJ	Anti-Pm/Scl, Anti-RNP	Sclérodermie
D (33 ans)	Erythème héliotrope, Signe en V thoracique, Photosensibilité, Prurit, Epaississement cutanée des avant-bras, des mains et de la base du cou	Anti-PL12	-	-
E (35 ans)	Aucun	Anti-PL12, Anti-Mi2	Anti-ku	-
F (36 ans)	Signe de Gottron, Photosensibilité, Erythème héliotrope, Prurit	Non recherché	-	-
G (37 ans)	Aucun	Anti-Jo1	-	-
H (42 ans)	Signe en V thoracique, Photosensibilité, Macule hypopigmenté disséminés aux 04 membres, Epaississement cutané au visage, Membres thoraciques	Non recherché	Anti-RNP, Anti-SSA	Lupus, Sclérodermie
I (50 ans)	Aucun	Anti-OJ	-	-
J (62 ans)	Papule de Gottron, Signe en V thoracique, Signe de Châle, Photosensibilité	Non recherché	-	Lupus

- **Les atteintes articulaires**

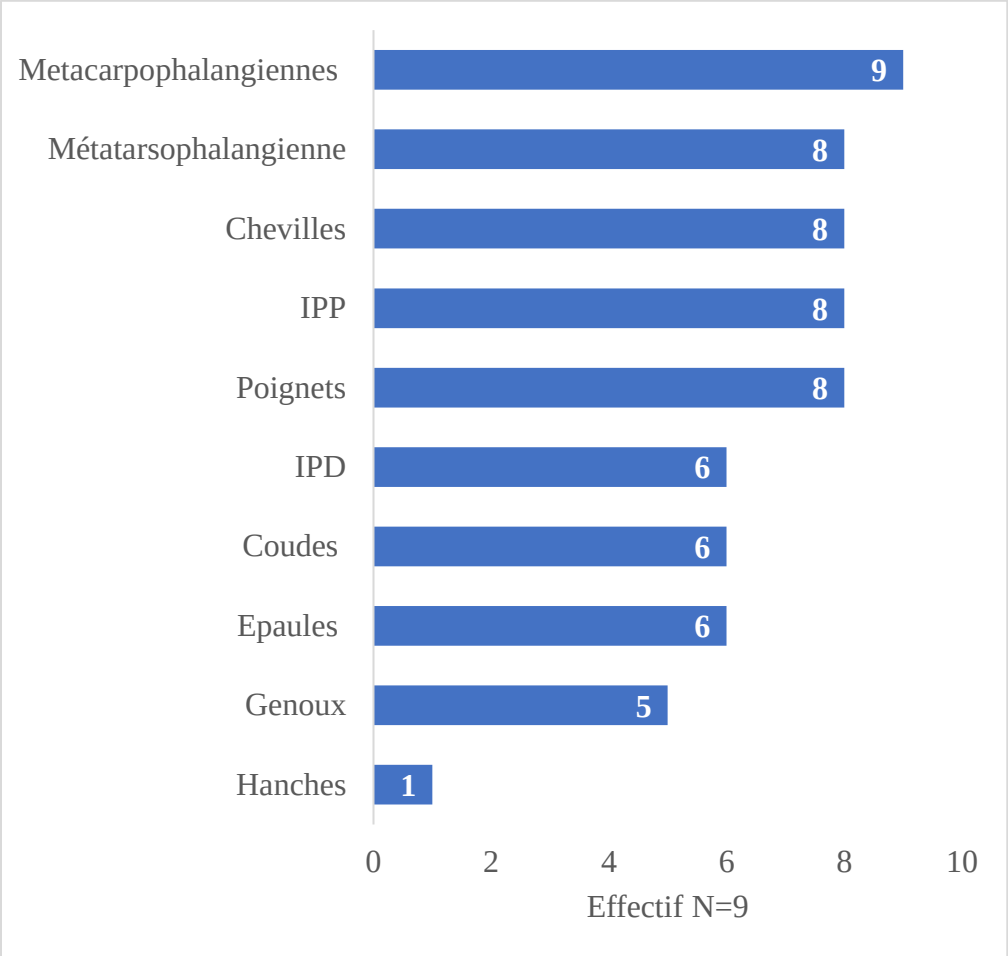


Figure 23: Répartition selon les articulations atteintes des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 23 illustre la répartition selon les articulations atteintes. Une polyarthrite était présente dans 9 cas sur 10.

- **Les atteintes pulmonaires :**

Tableau XV: Manifestations pulmonaires chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

Id	Age	Sexe	Présence ou non des manifestations pulmonaires	Ac Spécifique	Ac Associés	Dc associés
A	11	F	ABSENT	Anti-NXP2	Anti-RNP, Anti-SSA, Anti-DNA natifs	Lupus
B	21	F	Dyspnée Douleur thoracique	Aucun	-	Lupus
C	27	F	ABSENT	Anti-OJ	Anti-Pm/Scl, Anti-RNP	Sclérodermie
D	33	F	ABSENT	Anti-PL12	-	-
E	35	M	ABSENT	Anti-PL12, Anti-Mi2	Anti-ku	-
F	36	M	ABSENT	Non recherché	-	-
G	37	F	Dyspnée Toux Condensation pulmonaire	Anti-Jo1	-	-
H	42	F	Dyspnée Toux	Non recherché	Anti-RNP, Anti-SSA	Lupus, Sclérodermie
I	50	M	ABSENT	Anti-OJ	-	-
J	62	F	ABSENT	Non recherché	-	Lupus

Le Tableau XV présente les manifestations pulmonaires chez les patients présentant une MII. Les signes pulmonaires étaient présents chez 3/10 des patientes. Il s'agissait de dyspnée (3/3), toux (2/3), douleur thoracique (1/3) et de condensation pulmonaire (1/3).

- **Les atteintes digestives et cardiaques :**

Au plan digestif, 2/10 des patients présentaient dysphagie. Au plan cardiovasculaire, une patiente (1/10) présentait une dyspnée d'effort. Le phénomène de Raynaud était présent chez 2 patientes. Un cas de péricardite (1/10) avait été observé.

3.6. CARATERISTIQUES PARACLINIQUES

3.6.1. Caractéristiques biologiques

Tableau XVI: Récapitulatif des bilans biologiques des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Effectif (n=10)
CPK	10
Normale	2
Élevée	8
LDH	7
Normale	2
Élevée	5
Urémie – Créatininémie	7
Normale	6
Élevée	1
ASAT - ALAT	8
Normale	3
Élevée	5
Glycémie à jeun	7
Normale	7
Hémogramme	8
Normale	4
Pathologique	4
CRP	7
Normale	5
Élevée	2
VS	7
Accélérée	4
Normale	3

Le Tableau XVI présente un récapitulatif des bilans biologiques des patients. Les CPK étaient élevés chez 8/10 des patients. La moyenne des CPK était de 3931,50 ±7242,24, avec une médiane de 676,5.

Les LDH étaient dosés chez 7 patients et élevée chez 5 patients sur 7. La créatininémie était dosée chez 7 patients et était élevé chez 1 patient sur 7. Les

transaminases étaient dosées chez 8 patients et étaient élevées chez 5 patients sur 8. La glycémie à jeun était réalisée chez 7 patients et était normale.

L'hémogramme était réalisé chez 8 patients et était pathologique chez 4 patients. Une anémie microcytaire hypochrome, une anémie normocytaire normochrome avec lymphopénie (sur terrain d'insuffisance rénale chronique), une anémie normocytaire normochrome et une leuconeutrolymphopénie.

La CRP était dosée chez 7 patients et était élevée chez 2 patients sur 7. La vitesse de sédimentation (VS) était réalisée chez 7 patients et était accélérée chez 3 patients sur 7.

3.6.2. Les autoanticorps spécifiques et associés aux myosites

Tableau XVII: Récapitulatif de la recherche d'autoanticorps spécifiques aux myosites chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Présent	Absent	Non recherché
Anti-Jo1	1	6	3
Anti-PL7	-	7	3
Anti-PL12	2	5	3
Anti-EJ	-	7	3
Anti-OJ	2	4	4
Anti-KS	-	-	10
Anti-ZO	-	-	10
Anti-HA	-	-	10
Anti-HMGCR	-	4	6
Anti-SRP	-	7	3
Anti-TIF1-γ	-	3	7
Anti-NXP2	1	2	7
Anti-MDA5	-	4	6
Anti-SAE	-	3	7
Anti-Mi2	1	5	3
Anti-CN1a	-	-	10

Le Tableau XVII présente un récapitulatif de la recherche d'autoanticorps spécifiques aux myosites chez les patients. Les auto-anticorps spécifiques ont été recherchés chez 7 patients (7/10).

Les anticorps antisynthétases étaient retrouvés chez 5 patients sur 7. Un cas d'anti-Jo1, 2 cas d'anti-PL12, 2 cas d'anti-OJ.

Les anticorps spécifiques de la dermatomyosite étaient retrouvés chez 2 patients sur 7. Un cas d'anti-NXP2, 1 cas d'anti-Mi2.

Tableau XVIII: Récapitulatif de la recherche d'autoanticorps associés aux myosites chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

	Présent	Absent	Non recherché
Anti-nucléaires	8	-	2
Anti-RNP	3	3	4
Anti-SSA	2	4	4
Anti-Pm-Scl	1	6	3
Anti-ku	1	6	3
Anti-DNA natif	1	5	4
Anti-SSB	-	5	5
Anti-scl-70	-	4	6
Anti-centromères	-	3	7
Anti-topoisomérases	-	1	9

Le Tableau XVIII présente le récapitulatif de la recherche d'autoanticorps associés aux myosites et révèle que les anticorps antinucléaires ont fait l'objet d'une investigation chez 8 patients (8/10) et étaient positifs.

3.6.3. Imagerie et électrophysiologie

L'électromyogramme était réalisé chez un patient (1/10) et était normal. L'ECG était réalisé chez un patient (1/10) et était normal. La radiographie pulmonaire était réalisée chez un patient (1/10) et était normale. La tomodensitométrie était réalisée chez deux patientes (2/10) et montrait une pneumopathie interstitielle diffuse.

3.7. DIAGNOSTICS

Tableau XIX: Répartition des diagnostics des patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

Id (Age)	Sexe	Probabilité critères EULAR/ACR 2017	Classification EULAR/ACR 2017	Diagnostic selon les anticorps spécifiques (Anticorps)	Diagnostic associé	Diagnostic retenu
A (11 ans)	F	81-97%	Dermatomyosite juvénile	Dermatomyosite (Anti-NXP2)	Lupus	OM (DM + Lupus)
B (21 ans)	F	83-100%	Polymyosite	-	Lupus	OM (PM + Lupus)
C (27 ans)	F	94-99%	Dermatomyosite	Antisynthétase (Anti-OJ)	Sclérodermie	OM (SAS + Sclérodermie)
D (33 ans)	F	97-100%	Dermatomyosite	Antisynthétase (Anti-PL12)	-	OM (SAS)
E (35 ans)	M	49-83%	-	Antisynthétase (Anti-PL12), Dermatomyosite (Anti-Mi2)	-	OM (SAS + DM)
F (36 ans)	M	100%	Dermatomyosite	-	-	DM
G (37 ans)	F	97-100%	Polymyosite	Antisynthétase (Anti-Jo1)	-	OM (SAS)
H (42 ans)	F	83-100%	Polymyosite	-	Lupus, Sclérodermie	OM (PM, Lupus, Scl)
I (50 ans)	M	13%	-	Antisynthétase (Anti-OJ)	-	OM (SAS)
J (62 ans)	F	99-100%	Dermatomyosite	-	Lupus	OM (DM + Lupus)

DM : Dermatomyosite, OM : Myosite de chevauchement traduit de Overlap Myositis, SAS ; Syndrome des antisynthétases

3.8. TRAITEMENT ET EVOLUTION

La corticothérapie a été initiée chez tous les patients et a été associé à un immunosuppresseur (Méthotrexate) chez 6 patients (6/10). 4/10 des patients ont été mis sous hydroxychloroquine, 4/10 des patients ont bénéficié d'une kinésithérapie.

Tableau XX: Répartition des complications chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

Id	Suivi du patient (Durée de suivi en Mois)	Traitement	Complications	Ac Spécifique
A	Observant (1)	Corticoïdes	-	Anti-NXP2
B	Observant (3)	MTX, Corticoïdes	-	Aucun
C	Perdu de vue (-)	Corticoïdes	-	Anti-OJ
D	Observant (4)	MTX, Corticoïdes	Pneumopathie interstitielle	Anti-PL12
E	Observant, Guéri (11)	MTX, Corticoïdes	-	Anti-PL12, Anti-Mi2
F	Perdu de vue (-)	Corticoïdes	-	-
G	Inobservant (12)	MTX, Corticoïdes	Pneumopathie interstitielle, Abcès cutané	Anti-Jo1
H	Inobservant (-)	MTX, Corticoïdes	Pneumopathie interstitielle	-
I	Observant (24)	MTX, Corticoïdes	Abcès musculaire	Anti-OJ
J	Observant (1)	Corticoïdes	-	-

Le Tableau XX présente la répartition des complications chez les patients présentant une MII. Un patient sur 10 était en rémission complète. Des complications étaient survenues chez 04 patients (4/10) à type de Pneumopathie interstitielle et d'abcès. Deux patients (2/10) étaient perdus de vue.

Aucun décès n'a été enregistré.

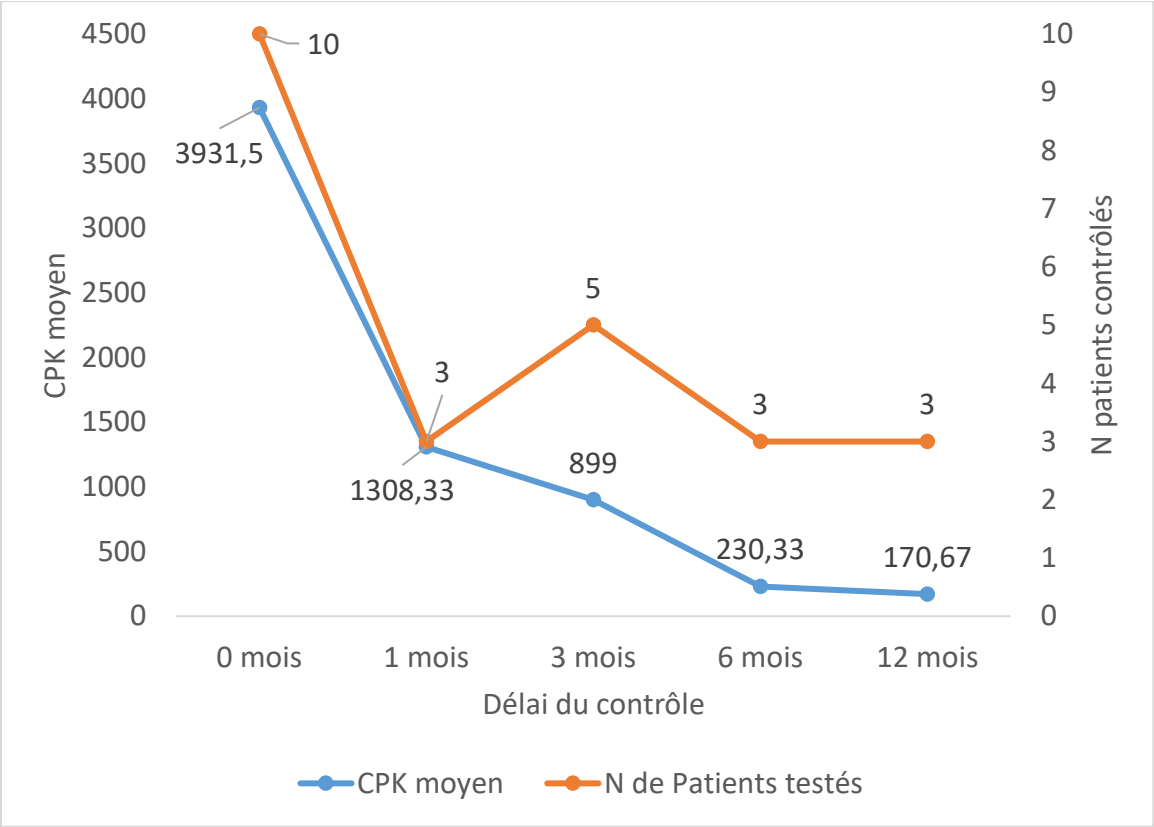


Figure 24: Evolution de la moyenne des CPK chez les patients présentant une myopathie inflammatoire idiopathique de Janvier 2013 à Septembre 2023

La Figure 24 illustre l'évolution de la moyenne des CPK chez les patients. L'évolution sous traitement était marquée une baisse du taux de CPK chez tous les patients.

3.9. RECAPITULATIF CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES CAS

Tableau XXI: Récapitulatif des caractéristiques des patients

Id	Age	Sexe	Délai de consultation (Mois)	Signes musculaires	Signes extramusculaires	CPK	Complications	Traitement	Auto-anticorps	MAI associée
A	11	F	6	Atrophie, faiblesse musculaire	Erythème héliotrope, photosensibilité, autre*	50	-	C	Anti-NXP2, RNP, SSA, DNA natif	Lupus
B	21	F	5	Myalgie, faiblesse musculaire	Polyarthralgie, dyspnée, douleur thoracique, Péricardite	2541	-	C, MTX	Aucun	Lupus
C	27	F	4	Myalgie, faiblesse musculaire	Erythème héliotrope, Prurit, Autre**, Polyarthralgie	121	-	C	Anti-OJ, RNP, Pm-scl	Sclérodermie
D	33	F	12	Atrophie, faiblesse musculaire	Erythème héliotrope, Signe en V thoracique, Photosensibilité, Prurit, Autre ***, Polyarthralgie, Dysphagie	11540	PID	C, MTX	Anti-PL12	-
E	35	M	24	Myalgie, faiblesse musculaire	Polyarthralgie, RAYNAUD	840	-	C, MTX	Anti-PL12, Mi2, ku	-
F	36	M	72	Atrophie, faiblesse musculaire	Signe de Gottron, Photosensibilité, Erythème héliotrope, Prurit, Polyarthralgie, Dysphagie	305	-	C	-	-
G	37	F	11	Myalgie, faiblesse musculaire	Polyarthralgie, dyspnée, toux, condensation pulmonaire	22015	PID, Abcès	C, MTX	Anti-Jo1	-
H	42	F	60	Atrophie, myalgie, faiblesse musculaire	Signe en V thoracique, Photosensibilité, Autre****, Polyarthralgie, Dyspnée, Toux, RAYNAUD	318	PID	C, MTX	Anti-SSA, RNP	Lupus, Sclérodermie
I	50	M	5	Myalgie	Polyarthralgie	513	Abcès	C, MTX	Anti-OJ	-
J	62	F	24	Atrophie, myalgie, faiblesse musculaire	Papule de Gottron, Signe en V thoracique, Signe de Châle, Photosensibilité, Polyarthralgie	1072	-	C	-	Lupus

MAI : Maladie auto immune ; C : Corticothérapie ; MTX : Méthotrexate ; * : Médaillon maculeux hyperpigménté à surface non squameuse à limite nette à la partie médiane du visage, et de la conque de l'oreille, ulcération sur le voile du palais, taches purpurique du voile du palais, mélanonichie des ongles ; ** : Médaillon maculeux dischromique du 1/3 proximal de l'avant-bras à surface lisse, à limite nette, hyperkeratose ; *** : Epaississement cutanée des avants-bras, des mains et de la base du cou ; **** : Macule hypopigmenté disséminés aux 04 membres, Epaississement cutané au visage, Membres thoraciques

DISCUSSION

4. DISCUSSION

Notre enquête avait pour but d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des myopathies inflammatoires idiopathiques. Nous avons atteint les objectifs initialement définis. Il s'agissait de :

- Déterminer la fréquence des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin
- Décrire les manifestations cliniques des MII au Bénin
- Décrire les manifestations paracliniques des MII au Bénin
- Décrire l'évolution clinique des MII au Bénin

♦ **Force et limites de l'étude**

Il s'agit de la première étude au Bénin à documenter la prévalence, les caractéristiques cliniques et les résultats thérapeutiques des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin.

En ce qui concerne les limites de l'étude, comme dans toute étude rétrospective, il convient de mentionner les biais de sélection, notamment les biais de recrutement et les biais de suivi. Les biais de recrutement sont dus au fait que les patients ont été recrutés uniquement dans les centres de référence et au fait que la confirmation diagnostique n'était pas uniforme. Quant aux biais de suivi, ils sont liés à l'absence d'uniformité des éléments de surveillance et à la régularité du suivi.

4.1. CARACTERISTIQUES GENERALES DE LA POPULATION

Nous avons réuni 10 cas de myopathies inflammatoires idiopathiques, 6,32 pour 100.000 consultations. Selon Euromyositis, en 2017, 3067 cas de MII ont été reportés dans 11 pays en Europe, en Asie et en Amérique du nord [65]. En Afrique, 683 cas ont été reportés selon une revue systématique de ESSOUMA et collaborateurs basés sur 39 études en 2022 [5]. Cette faible fréquence dans notre série pourrait s'expliquer par la faible accessibilité économique et géographique des malades aux services de soins adaptés. Elle peut également être expliquer par le recours des malades à la médecine traditionnelle surtout pour les pathologies chroniques et peu connues, pathologies souvent considérées comme d'origine spirituelle ou mystique.

L'étude de la cinétique des diagnostics de myopathies inflammatoires idiopathiques, nous fait remarquer que la première confirmation diagnostique a été faite en 2019. Cela coïncide avec la survenue de la pandémie du COVID 19. Cela souligne une probable association entre COVID 19 et les myopathies inflammatoires idiopathiques, de même, une étude de Swartzman et collaborateur en 2022 [66] a montré une prévalence élevée de MII chez les patients infectés au COVID19. Il faut aussi noter que l'introduction de nouveau critères EULAR/ACR en 2017 et la classification basée sur les auto-anticorps en 2018 pourrait avoir influencé l'identification des cas.

Nous remarquons également qu'une proportion significative, la moitié des cas du MII ont été diagnostiqué en 2023, l'année de réalisation de notre étude. Cela suggère que notre étude pourrait avoir influencé la dynamique d'identification des cas et que la pathologie serait sous-diagnostiquée.

Dans notre série, l'âge moyen était de 35.40 ±14.32, avec des extrêmes allant de 11 à 62 ans. Notre résultat rejoint ceux de la littérature : 35 ans dans la série de **Tieno et al.** au Burkina Faso[2], 36 ans dans la série de **Iba et al.** au Gabon[67], 29,3 ans de **Teclessou et al.** au Togo[68], 44 ans dans la série de **Kane et al**. au Sénégal[46]. L'âge moyen de notre série est plus faible que celui de la série de **Toujani et al.** en Tunisie[69] (48 ans), celui de **Errafia et al.** au Maroc[70] (48,71 ans) et celui de la série de **Le Roux et al.** en France[71] (53,3 ans). Ceci pourrait s'explique par l'espérance de vie plus élevée des patient en Tunisie à 73,77 ans[72], au Maroc [73] à 74 ans et en France [74] à 85,3 ans.

Concernant la répartition selon le sexe, la prédominance féminine observée dans notre étude est similaire à celles de **Tieno et al.** au Burkina Faso[2] (0,37), de **Iba et al.** au Gabon[67] (0,5), de **Teclessou et al.** au Togo [68] (0,83), de **Errafia et al.** au Maroc[70] (0,08), de **El Hadrami et al**. au Maroc [75] (0,15), de **Kane et al.** au Sénégal[46] (0,27), de **Toujani et al.** en Tunisie[69] (0,6) et de celle de **Le Roux et al.** en France[71] (0,53).

L'Atlantique et le Littoral constituait 80% des localités de résidence de notre population d'étude. Cette forte représentativité de cette dernière s'explique par la proximité de l'hôpital de référence national (CNHU-HKM) logé à Cotonou. La faible représentativité des autres départements pourrait s'expliquer par leur situation géographique par rapport au centre de référence et l'indisponibilité des moyens diagnostics dans ces départements. La même raison pourrait expliquer le fait que le lieu de diagnostic et de traitement soit exclusivement le CNHU-HKM de Cotonou dans le département du Littoral.

En ce qui concerne la profession, les fonctionnaires représentaient une proportion prépondérante, constituant la moitié de notre série. Suivi des commerçants (2/10), élèves et étudiants (2/10). Les artisans représentaient la proportion la plus faible

(1/10). La prédominance des fonctionnaires au sein de l'échantillon pourrait être expliquée par divers facteurs socio-économiques et professionnels. Le statut de fonctionnaire peut être associé à une stabilité d'emploi et à des avantages sociaux, dont la prise en charge, favorisant ainsi un accès plus aisé aux services de santé.

4.2. ITINERAIRE THERAPEUTIQUE

Le délai moyen de consultation était de 22,30 ± 24.34 mois. Le délai moyen selon Euromyositis est de 8 mois[65], il y a donc un retard diagnostic au Bénin. Ceci pourrait s'expliquer par plusieurs facteurs. La méconnaissance de la pathologie au sein de la population et du corps médical pourrait jouer un rôle majeur. De plus, la faible couverture sanitaire au Bénin et le niveau économique modeste de la population pourraient constituer des obstacles supplémentaires à un accès précoce aux soins médicaux spécialisés.

Le recours élevé à l'automédication (8/10) et à la médecine traditionnelle (7/10) pourrait également refléter une tentative de la population de gérer les symptômes de manière autonome, souvent en raison de contraintes financières ou d'une méfiance envers les services médicaux formels ou même de suite à l'errance diagnostique.

4.3. ANTECEDENTS ET SIGNES GENERAUX

Selon la littérature, les antécédents familiaux de maladies auto-immunes sont significativement plus fréquentes chez les parents au premier degré des patients IIM [76]. Dans notre étude, 10% des patients avait un antécédent familial de 1er degré de maladie auto immune.

Dans notre série, l'asthénie et l'amaigrissement étaient présents dans 90% des cas, une fréquence plus élevée que la série de **Errafia et al.** au Maroc[70] (21% pour l'asthénie, 43% pour l'amaigrissement). La fièvre était présente chez 5 patients (50%), une fréquence approximative de celle trouvée par **Errafia et al.** au Maroc[70].

4.4. ATTEINTES MUSCULAIRES

Dans notre série, 90% des patients présentaient une faiblesse musculaire symétrique et proximale. Ce qui rejoint les résultats des autres séries allant d'un taux de 71% à 90% [2,46,69,70,75,77,78]. La myalgie était présente dans 70% des cas. Ce résultat rejoint les autres séries, allant de 71% à 100% [2,46,70,75]. L'atrophie musculaire était présente chez 50% des patients de notre série. Cette fréquence est plus élevée que la série de **El Hadrami et al**. au Maroc [75]. Ceci pourrait s'expliqué par l'errance diagnostique au Bénin.

Les CPK était dosés chez tous les patients de notre étude. Les CPK étaient élevés chez 80% de nos patients. Ceci rejoint les résultats des autres séries de cas, 85,7% chez **Kane et al.** au Sénégal[46], 100% chez **Abdennasser et al.** au Maroc[77], 69% chez **Gouraud et al.** en France[78].

L'EMG était réalisé chez un seul patient (10%) de notre étude et était normal. L'EMG est sensible et spécifique pour le diagnostic des myosites mais sa précision diminue avec l'utilisation de corticoïdes [79]. Elle est réalisable et devrait être systématiquement demandé chez tous les patients.

4.5. ATTEINTES EXTRAMUSCULAIRES

- **Les atteintes cutanées :**

Les signes cutanés évocateurs de dermatomyosites était présent chez 60% des patients de notre étude et était dominé par l'érythème héliotrope (66,67% des atteintes cutanées). Le même constat avait été fait par **Abdennasser et al.** (66,66% des atteintes cutanées), **El Hadrami et al.** (87,5% des atteintes cutanées) **Errafia et al.** (100% des atteintes cutanées). Cela renforce l'idée que cette manifestation cutanée pourrait être un indicateur significatif pour le diagnostic de la maladie.

Les lésions pathognomoniques, papules de Gottron était présent chez 16,67% des atteintes cutanées. Cette proportion est plus faible que celle de **Abdennasser et al.** (23%), **Errafia et al.** (25%) et **Toujani et al.** (30%). Cette différence pourrait s'expliquer par la faiblesse du nombre de cas dans nos séries.

- **Les atteintes articulaires :**

Une polyarthralgie inflammatoire avait été retrouvé chez 90% des cas. Ce résultat rejoint celui de **Kane et al.** au Sénégal(85,7%)[46] et de **Errafia et al.** au Maroc(86%)[70]. La proportion des atteintes articulaires était plus élevée dans les séries de **Toujani et al.** (66%) en Tunisie[69], **Abdennasser et al.**(53,85%)[77] et **El Hadrami et al.**(52,5%) [75] au Maroc, **Gouraud et al.**(41%) [78] en France, **Tieno et al.** (36,36%) au Burkina Faso.

La polyarthrite était absente chez la patiente la moins âgée présentant une dermatomyosite juvénile (anti-NXP2) associée à un Lupus systémique (11 ans). Les articulations les plus atteintes étaient les articulation métacarpo-phalangiennes (9/9), puis les articulations interphalangiennes proximales, les

poignets, les chevilles, et les articulations métatarso-phalangiennes. La hanche était l'articulation la plus épargnée.

La seule patiente sans atteinte articulaire dans notre étude présentait une dermatomyosite juvénile à anticorps anti-NXP2. **Cuchet et al.** [80] dans leur série centrée sur les anti-NXP2 avec trouvé une faible atteinte articulaire 1 cas sur 6.

- **Les atteintes pulmonaires :**

Les atteintes pulmonaires ont été enregistrés chez 30% des cas de notre série. **Abdennasser et al.** [77] avait trouvé un résultat similaire (38,46%). Kane et al.[46] avait trouvé une proportion plus élevé (62,5%). Ce résultat plus élevé pourrait s'expliquer par le fait que la série de **Kane et al.** était constitué uniquement de syndrome des antisynthétases. Ceci pourrait également s'expliquer par la faible réalisation du scanner thoracique chez les patients de notre série présentant un anticorps antisynthétase. Il faut noter que toutes les atteintes pulmonaire de la série ont été enregistré chez des femmes.

- **Les atteintes digestives**

Les atteintes digestives étaient essentiellement à type de dysphagie et étaient présentes chez 20% des cas. Ce résultat rejoint les autres séries de cas allant de 20 à 27% [2,69,77,78].

4.6. LES AUTO-ANTICORPS SPECIFIQUES DE LA MYOSITE

Dans notre étude, 7 sur 10 des cas ont fait l'objet d'une recherche d'anticorps spécifiques de la myosite. Cependant, tous ces patients n'ont pas été soumis à des

tests pour l'ensemble des anticorps, ce qui pourrait constituer une limite potentielle. Les anticorps les plus fréquemment détectés étaient les anti-PL12 (2 cas) et les anti-OJ (2 cas), suivis d'un cas d'anti-Jo1, d'un cas d'anti-NXP2 et d'un cas d'anti-Mi2. Dans la littérature, les anticorps les plus couramment identifiés étaient les anti-Jo1[16,50].

Les anticorps anti-PL12, anti-OJ et anti-Jo1 sont étroitement associés à une atteinte pulmonaire, justifiant ainsi la réalisation systématique d'une tomodensitométrie thoracique chez tous les patients porteurs. Il est à noter qu'un des trois cas de pneumopathie interstitielle diffuse avait été diagnostiqué chez une patiente asymptomatique sur le plan pulmonaire, mais porteuse d'anticorps anti-PL12.

Les anticorps anti-nucléaires étaient présents chez tous les patients testés.

4.7. DIAGNOSTIC

Au plan diagnostique, selon les critères EULAR/ACR 2017, qui classent les MII en Dermatomyosites, polymyosites et myosites à inclusion, on retrouve 3 cas de polymyosites et 5 cas de dermatomyosite dont une dermatomyosite juvénile. Mais avec l'émergence des auto-anticorps spécifiques, on se rend compte qu'il y a 5 cas de syndrome des antisynthétases dont 3 était considérés comme Dermatomyosite selon EULAR ACR 2017 et 2 cas de dermatomyosites. On note également que la moitié des patients ayant une MII avait également une autre maladie auto-immune associée. 40% des patients avait un lupus associé et 20% avait une sclérodermie associée.

4.8. TRAITEMENT ET EVOLUTION

Dans notre série, tous les patients étaient principalement initialement traités avec la corticothérapie et associé à la méthotrexate dans 60% des cas. 40% des patients avaient bénéficié d'une kinésithérapie. L'hydroxychloroquine avait été utilisée chez les patients ayant un lupus associé. Le traitement par corticothérapie en première intention avec association selon le cas à un immunosuppresseur correspond à la littérature [2,46,69–71,75,77,78,81–83]. L'immunosuppresseur principalement utilisé dans notre étude est la méthotrexate. Les résultats de l'évolution étaient limités par une irrégularité du suivi et la durée du traitement, toutefois, sous ce traitement, une baisse globale des manifestations cliniques et des CPK était observés. Un patient a présenté une rémission complète au bout de 11 mois. De complications à type d'abcès musculaire et cutané et de pneumopathie interstitielles ont été observés chez 40% patients.

CONCLUSION

5. CONCLUSION

Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont une pathologie rare au Bénin, prédominée par le syndrome des anti-synthétases et fréquemment associée à d'autres connectivites. L'étude révèle une nette prédominance féminine. Cette maladie se manifeste principalement par une faiblesse musculaire à prédominance proximale et symétrique, parfois accompagnée de myalgies. Les manifestations extramusculaires, telles que la polyarthralgie inflammatoire et les lésions dermatologiques, peuvent parfois occulter les atteints musculaires.

Le diagnostic demeure cependant un défi majeur dans notre contexte. Le manque d'équipements pour la confirmation diagnostique et le coût élevé de la recherche des auto-anticorps spécifiques à l'étranger entravent la démarche diagnostique.

Le parcours thérapeutique des patients est souvent marqué par une automédication. Le traitement, basé principalement sur la corticothérapie associée à des immunosuppresseurs et à la kinésithérapie. Cependant, des pertes de vue fréquentes et des complications, telles que les pneumopathies interstitielles diffuses et les infections, soulignent les défis liés à la prise en charge de ces patients.

Au vu du faible taux de confirmation diagnostique et des nombreuses zones d'ombre subsistant quant à la maladie et sa gestion, de nouvelles études, nécessitant un financement adéquat, s'imposent pour explorer et confirmer les cas potentiels.

SUGGESTIONS

6. SUGGESTIONS

Au regard des résultats à l'issue de la présente étude, nous suggérons :

- **A l'endroit des autorités politico-administratives :**
  - Renforcer davantage les infrastructures de santé en investissant dans la création et l'amélioration des centres de santé pour réduire l'errance diagnostique et faciliter l'accès aux soins, en particulier dans les régions les plus éloignées ;
  - Encourager la création de programmes éducatifs visant à démystifier les maladies, en particulier les maladies auto-immunes et à favoriser une approche multidisciplinaire dans la prise en charge.
  - Mettre en place un programme national dédié aux maladies rares pour améliorer la prise en charge des patients et encourager la recherche sur ces affections ;
  - Œuvrer pour la mise en place d'une base de données médicale numérique la recherche des cas, le suivi des patients et la recherche épidémiologique ;
  - Faciliter l'accès à l'information sur les maladies rares, les symptômes et les soins disponibles par le biais de supports accessibles à tous comme les blogs, vlogs, réseaux sociaux, panneaux d'informations, émissions télévisées.
  - Œuvrer pour effective la couverture sanitaire universelle au Bénin.
- **A l'endroit de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou :**
  - Etablir un Diplôme Inter-Universitaire (DIU) spécialisé en maladies auto-immunes.
  - Encourager la formation continue du personnel soignant afin de pouvoir faire un diagnostic rapide, rassurer et bien orienter les patients ;

- **A l'endroit du personnel soignant :**
    - Penser également à une myopathie inflammatoire devant un déficit musculaire à prédominance proximale et symétrique, une myalgie, une polyarthralgie et/ou des signes cutanées de dermatomyosite.
    - Encourager la collaboration internationale, les échanges avec des experts nationaux et internationaux pour améliorer les compétences locales, partager des connaissances et des protocoles de traitement ;
    - Promouvoir la création et la maintenance de registres médicaux complets pour faciliter la recherche de cas et l'établissement de statistiques fiables.
- **A l'endroit de la population :**
    - Se référer à un médecin pour un diagnostic et une prise en charge adéquate en cas de sensations symptôme ;
    - Eviter l'automédication et l'usage de la médecine traditionnelle.

REFERENCES

7. REFERENCES

[1] Findlay AR, Goyal NA, Mozaffar T. An overview of polymyositis and dermatomyositis. Muscle Nerve 2015;51:638–56. https://doi.org/10.1002/mus.24566.

[2] Tieno H, Bognonou R, Zabsonré-Tiendrebeogo J, Guira O, Diallo I, Sagnan Y, et al. Polymyosites et dermatomyosites au Burkina Faso. A propos de 11 cas colligés au CHU Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou. Revue Africaine de Médecine Interne 2016;3:12–6.

[3] Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Brusch A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. Internal Medicine Journal. 2021;51(6):845-52.

[4] Oldroyd AGS, Lilleker JB, Amin T, Aragon O, Bechman K, Cuthbert V, et al. British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. Rheumatology (Oxford) 2022;61:1760–8. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac115.

[5] Essouma M, Noubiap JJ, Singwe-Ngandeu M, Hachulla E. Epidemiology of Idiopathic Inflammatory Myopathies in Africa: A Contemporary Systematic Review. J Clin Rheumatol 2022;28:e552–62. https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001736.

[6] Furst DE, Amato AA, Iorga ŞR, Gajria K, Fernandes AW. Epidemiology of adult idiopathic inflammatory myopathies in a U.S. managed care plan. Muscle Nerve 2012;45:676–83. https://doi.org/10.1002/mus.23302.

[7] Feldon M, Farhadi PN, Brunner HI, Itert L, Goldberg B, Faiq A, et al. Predictors of Reduced Health-Related Quality of Life in Adult Patients With Idiopathic Inflammatory Myopathies. Arthritis Care Res (Hoboken) 2017;69:1743–50. https://doi.org/10.1002/acr.23198.

[8] Xu A, Sun C, Metcalf R, Limaye V. Health-related quality of life and work impairment in idiopathic inflammatory myopathies in South Australia. Int J Rheum Dis 2021;24:809–14. https://doi.org/10.1111/1756-185X.14120.

[9] Leclair V, Regardt M, Wojcik S, Hudson M, Canadian Inflammatory Myopathy Study (CIMS). Health-Related Quality of Life (HRQoL) in Idiopathic Inflammatory Myopathy: A Systematic Review. PLoS One 2016;11:e0160753. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0160753.

[10] DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. Journal of the American Academy of Dermatology 2020;82:267–81. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.1309.

[11] Fer F, Allenbach Y, Benveniste O. Myosites : de la classification au diagnostic. La Revue de Médecine Interne 2021;42:392–400. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2020.10.379.

[12] Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. Modern Rheumatology 2018;28:913–21. https://doi.org/10.1080/14397595.2018.1467257.

[13] Miró O, Laguno M, Alonso JR, Casademont J, Herrero C, Selva A, et al. [Clinical course of idiopathic inflammatory myopathies: complications, survival and prognostic factors]. Med Clin (Barc) 1999;112:521–6.

[14] Dankó 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. Medicine (Baltimore) 2004;83:35–42. https://doi.org/10.1097/01.md.0000109755.65914.5e.

[15] Lundberg IE, Miller FW, Tjärnlund A, Bottai M. Diagnosis and classification of Idiopathic Inflammatory Myopathies. J Intern Med 2016;280:39–51. https://doi.org/10.1111/joim.12524.

[16] Allenbach Y. Nouvelle classification des myopathies inflammatoires : place des anticorps spécifiques. Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine 2018;202:67–78. https://doi.org/10.1016/S0001-4079(19)30341-3.

[17] Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, Engel A, Karpati G, Mendell JR, et al. Inclusion body myositis and myopathies. Annals of Neurology 1995;38:705–13. https://doi.org/10.1002/ana.410380504.

[18] Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M de, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. Ann Rheum Dis 2017;76:1955–64. https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211468.

[19] Berthomier A. Myosites : les critères diagnostiques publiés en 1975 seraient aussi (voire plus) performants que ceux publiés en 2017 [En ligne]. Institut de Myologie. 2019 [cité le 23 mars 2023]. Disponible: https://www.institut-myologie.org/2019/05/14/myosites-les-criteres-diagnostiques-publies-en-1975-seraient-aussi-voire-plus-performants-que-ceux-publies-en-2017/.

[20] Mariampillai K, Granger B, Guiguet M, Amelin D, Hachulla E, Maurier F, et al. Une nouvelle classification des myopathies inflammatoires idiopathiques basée sur des manifestations cliniques et les anticorps spécifiques des myosites. La revue de medecine interne 2017;38:A71–A71. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2017.10.356.

[21] Stenzel W. Physiopathologie des différentes myopathies inflammatoires. Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine 2018;202:79–89. https://doi.org/10.1016/S0001-4079(19)30342-5.

[22] Aggarwal R, Rider LG, Ruperto N, Bayat N, Erman B, Feldman BM, et al. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Criteria for Minimal, Moderate, and Major Clinical Response in

Adult Dermatomyositis and Polymyositis: An International Myositis Assessment and Clinical Studies Group/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. Arthritis & Rheumatology 2017;69:898–910. https://doi.org/10.1002/art.40064.

[23] Benveniste O, Dubourg O, Herson S. Nouvelles classifications et physiopathologie des myopathies inflammatoires. La Revue de Médecine Interne 2007;28:603–12. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2007.03.004.

[24] [En ligne]. CIM-11 pour les statistiques de mortalité et de morbidité; [cité le 23 juin 2023]. Disponible: https://icd.who.int/browse11/l-m/fr#/http%3a%2f%2fid.who.int%2ficd%2fentity%2f1428089375

[25] Meyer A, Meyer N, Schaeffer M, Gottenberg J-E, Geny B, Sibilia J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. Rheumatology (Oxford) 2015;54:50–63. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keu289.

[26] Zanframundo G, Tripoli A, Cometi L, Marcucci E, Furini F, Cavagna L, et al. One year in review 2020: idiopathic inflammatory myopathies. Clin Exp Rheumatol 2021;39:1–12. https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/qug8tf.

[27] Clark KEN, Isenberg DA. A review of inflammatory idiopathic myopathy focusing on polymyositis. Eur J Neurol 2018;25:13–23. https://doi.org/10.1111/ene.13357.

[28] Qian J, Xu H. COVID-19 Disease and Dermatomyositis: A Mini-Review. Front Immunol 2021;12:747116. https://doi.org/10.3389/fimmu.2021.747116.

[29] Tosunoğlu B, Güneş HN, Çokal BG, Yoldaş TK. Myositis developing after Covid-19 mRNA vaccine: Case Report. Acta Neurol Taiwan 2023;32(2):79–81.

[30] Camargo-Coronel A, Quiñones-Moya H, Hernández-Zavala MR, Hernández-Vázquez JR, Vázquez-Zaragoza MÁ. Idiopathic inflammatory myopathies linked to vaccination against SARS-CoV-2: a systematic review. Reumatismo 2023;75. https://doi.org/10.4081/reumatismo.2023.1548.

[31] Ding Y, Ge Y. Inflammatory myopathy following coronavirus disease 2019 vaccination: A systematic review. Front Public Health 2022;10:1007637. https://doi.org/10.3389/fpubh.2022.1007637.

[32] Bose P, Goenka U, Moitra S, Majumdar S, Goenka MK, Sen SG. COVID-19 vaccine-associated myositis - a case report. Clin Case Rep 2022;10:e6314. https://doi.org/10.1002/ccr3.6314.

[33] Kim JH, Kim JH, Woo CG. Clinicopathological Characteristics of Inflammatory Myositis Induced by COVID-19 Vaccine (Pfizer-BioNTech BNT162b2): A Case Report. J Korean Med Sci 2022;37:e91. https://doi.org/10.3346/jkms.2022.37.e91.

[34] Tan C-Y, Toh T-H, Toh Y-F, Wong K-T, Shahrizaila N, Goh K-J. A temporal association between COVID-19 vaccination and immune-mediated necrotizing myopathy. Muscle Nerve 2022;65:E24–6. https://doi.org/10.1002/mus.27531.

[35] Gouda W, Albasri A, Alsaqabi F, Al Sabah HY, Alkandari M, Abdelnaby H. Dermatomyositis Following BNT162b2 mRNA COVID-19 Vaccination. J Korean Med Sci 2022;37:e32. https://doi.org/10.3346/jkms.2022.37.e32.

[36] Gupta K, Sharma GS, Kumar A. COVID-19 vaccination-associated anti-Jo-1 syndrome. Reumatologia 2021;59:420–2. https://doi.org/10.5114/reum.2021.111836.

[37] Naddaf E, Barohn RJ, Dimachkie MM. Inclusion Body Myositis: Update on Pathogenesis and Treatment. Neurotherapeutics 2018;15:995–1005. https://doi.org/10.1007/s13311-018-0658-8.

[38] Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Brusch A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. Internal Medicine Journal 2021;51:845–52. https://doi.org/10.1111/imj.15358.

[39] Adelowo O, Nwankwo M, Olaosebikan H. Juvenile dermatomyositis in a Nigerian girl. BMJ Case Rep 2014;2014:bcr2013202132. https://doi.org/10.1136/bcr-2013-202132.

[40] K S, Gupta P, Asati DP, Verma P. Eponyms in dermatology linked to Gottron. IJDVL 2022;0:1–2. https://doi.org/10.25259/IJDVL_309_2022.

[41] Yang S-H, Chang C, Lian Z-X. Polymyositis and dermatomyositis – challenges in diagnosis and management. J Transl Autoimmun 2019;2:100018. https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2019.100018.

[42] Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Mammen AL. Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. Curr Rheumatol Rep 2018;20:21. https://doi.org/10.1007/s11926-018-0732-6.

[43] Naddaf E. Inclusion body myositis: Update on the diagnostic and therapeutic landscape. Front Neurol 2022;13:1020113. https://doi.org/10.3389/fneur.2022.1020113.

[44] Chaabouni R, Bahloul E, Mesrati H, Sellami K, Bahloul Z, Amouri M, et al. Les mains du mécanicien et les pieds du randonneur dans le syndrome antisynthétase. La Revue de Médecine Interne 2019;40:A150–1. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.10.214.

[45] Nahas O, Haddad F, Maalouly G. Les « mains de mécanicien » au cours du syndrome des anti-synthétases : un marqueur d'atteinte systémique ? Annales de Dermatologie et de Vénéréologie 2015;142:189–92. https://doi.org/10.1016/j.annder.2014.11.003.

[46] Kane BS, Mbodji AB, Dieng M, Longo CSY, Fall BC, Ndao AC, et al. Epidemiological, clinical and immunological aspects of antisynthetase

syndrome: a multicentre study in Dakar. The Egyptian Journal of Internal Medicine 2023;35:34. https://doi.org/10.1186/s43162-023-00218-z.

[47] Dimitri D. [Inflammatory myopathies: diagnosis and classifications]. Presse Med 2009;38:1141–63. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2009.01.013.

[48] Lega J-C, Reynaud Q, Belot A, Fabien N, Durieu I, Cottin V. Idiopathic inflammatory myopathies and the lung. European Respiratory Review 2015;24:216–38. https://doi.org/10.1183/16000617.00002015.

[49] Bakkouri JE. Les auto-anticorps associés aux myosites ou myopathies inflammatoires 2020;9.

[50] Allenbach Y, Benveniste O. Auto-anticorps au cours des myosites. La Revue de Médecine Interne 2014;35:437–43. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2013.12.006.

[51] Vattemi G, Mirabella M, Guglielmi V, Lucchini M, Tomelleri G, Ghirardello A, et al. Muscle biopsy features of idiopathic inflammatory myopathies and differential diagnosis. Auto Immun Highlights 2014;5:77–85. https://doi.org/10.1007/s13317-014-0062-2.

[52] Myopathies inflammatoires – CRMR des maladies auto-immunes de Strasbourg (RESO) n.d. https://maladie-autoimmune.fr/myosites-myopathies-inflammatoires/ (accessed November 28, 2023).

[53] Ernste FC, Reed AM. Idiopathic Inflammatory Myopathies: Current Trends in Pathogenesis, Clinical Features, and Up-to-Date Treatment Recommendations. Mayo Clinic Proceedings 2013;88:83–105. https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2012.10.017.

[54] Malik A, Hayat G, Kalia JS, Guzman MA. Idiopathic Inflammatory Myopathies: Clinical Approach and Management. Front Neurol 2016;7:64. https://doi.org/10.3389/fneur.2016.00064.

[55] Silva AMS, Campos ED, Zanoteli E. Inflammatory myopathies: an update for neurologists. Arq Neuropsiquiatr 2022;80:238–48. https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2022-S131.

[56] VIDAL [En ligne]. Ciclosporine : substance active à effet thérapeutique; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://www.vidal.fr/medicaments/substances/ciclosporine-4024.html

[57] VIDAL [En ligne]. Méthotrexate : substance active à effet thérapeutique; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://www.vidal.fr/medicaments/substances/methotrexate-2347.html

[58] VIDAL [En ligne]. Cyclophosphamide : substance active à effet thérapeutique; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://www.vidal.fr/medicaments/substances/cyclophosphamide-1145.html

[59] VIDAL [En ligne]. Rituximab : substance active à effet thérapeutique; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://www.vidal.fr/medicaments/substances/rituximab-18205.html

[60] [En ligne]. Notice patient - AZATHIOPRINE VIATRIS 50 mg, comprimé pelliculé sécable - Base de données publique des médicaments; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?typedoc=N&specid=63479140

[61] VIDAL [En ligne]. Prednisone : substance active à effet thérapeutique; [cité le 23 nov 2023]. Disponible: https://www.vidal.fr/medicaments/substances/prednisone-2913.html

[62] Hajialilo M, Ghorbanihaghjo A, Khabbazi A, Kolahi S, Jafari Nakhjavani MR, Ebrahimi AA, et al. Long-term follow-up of 76 Iranian patients with idiopathic inflammatory myopathies. Int J Rheum Dis 2018;21:1627–33. https://doi.org/10.1111/1756-185X.13352.

[63] Abu M. A review of idiopathic inflammatory myopathy cases in Terengganu, Malaysia: A single centre experience 2021;76.

[64] Dimachkie MM, Barohn RJ, Amato AA. Idiopathic inflammatory myopathies. Neurol Clin 2014;32:595–628, vii. https://doi.org/10.1016/j.ncl.2014.04.007.

[65] Extended report: The EuroMyositis registry: an international collaborative tool to facilitate myositis research - PMC n.d. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5754739/ (accessed January 7, 2024).

[66] Swartzman I, Gu JJ, Toner Z, Grover R, Suresh L, Ullman LE. Prevalence of Myositis-Specific Autoantibodies and Myositis-Associated Autoantibodies in COVID-19 Patients: A Pilot Study and Literature Review. Cureus 2022;14:e29752. https://doi.org/10.7759/cureus.29752.

[67] Iba Ba J, Nzenze JR, Metoule A, Missounga L, Coniquet S, Bignoumba R et al. Dermatomyosite et polymyosite : 15 cas au Gabon. Médecine d'Afrique Noire. 2013; 6005:223-9. [En ligne] [cité le 26 avr 2023] Disponible: http://www.santetropicale.com/sites_pays/resume_oa.asp?revue=man&action=lire&id_article=2418&rep=gabonhttp://www.santetropicale.com/sites_pays/resume_oa.asp?revue=man&action=lire&id_article=2418&rep=gabon

[68] Teclessou JN, Saka B, Akakpo SA, Matakloe H, Mouhari-Toure A, Kombate K, et al. Les connectivites en milieu hospitalier à Lomé: étude rétrospective de 231 cas. Pan Afr Med J 2018;30:176. https://doi.org/10.11604/pamj.2018.30.176.14565.

[69] Toujani S, Ben Salem T, Ben Ghorbel I, Abdelkafi C, Hamzaoui A, Khanfir M, et al. Les myopathies inflammatoires auto-immunes : à propos de 40 cas. La Revue de Médecine Interne 2015;36:A167–8. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2015.10.147.

[70] Errafia S, Mougui A, Bouchti IE. [Epidemiological profile of dermatomyositis and polymyositis: a study conducted in the Department of Rheumatology in Marrakech]. Pan Afr Med J 2021;38:101. https://doi.org/10.11604/pamj.2021.38.101.25406.

[71] Le Roux A, Schleinitz N, Attarian S, Salort-Campana E, Ebbo M. Évolution à long terme et facteurs pronostiques des myopathies inflammatoires idiopathiques, étude rétrospective d'une cohorte régionale. La revue de medecine interne 2021;42:A92–3. https://doi.org/10.1016/j.revmed.2021.03.317.

[72] [En ligne]. Tunisie - Espérance de vie à la naissance (année) | Statistiques; [cité le 13 nov 2023]. Disponible: https://perspective.usherbrooke.ca/bilan/servlet/BMTendanceStatPays?codePays=TUN&codeStat=SP.DYN.LE00.IN&codeTheme=3

[73] [En ligne]. Maroc - Espérance de vie à la naissance (année) | Statistiques; [cité le 13 nov 2023]. Disponible: https://perspective.usherbrooke.ca/bilan/servlet/BMTendanceStatPays?langue=fr&codePays=MAR&codeStat=SP.DYN.LE00.IN&codeTheme=3

[74] [En ligne]. Espérance de vie - Mortalité − Tableaux de l'économie française | Insee; [cité le 13 nov 2023]. Disponible: https://www.insee.fr/fr/statistiques/3676610?sommaire=3696937

[75] El Hadrami Y. Les myopathies inflammatoires [Thèse de Doctorat en Médecine]. Marrakech: Université Cadi Ayyad; 2022. [En ligne] [cité le 26 avr 2023]. Disponible: http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-htm/FT/2022/these106-22.pdf

[76] Ginn LR, Lin JP, Plotz PH, Bale SJ, Wilder RL, Mbauya A, et al. Familial autoimmunity in pedigrees of idiopathic inflammatory myopathy patients suggests common genetic risk factors for many autoimmune diseases.

Arthritis Rheum 1998;41:400–5. https://doi.org/10.1002/1529-0131(199803)41:3<400::AID-ART4>3.0.CO;2-5.

[77] Abdennasser L. Myopathies inflammatoires: Dermatomyosite et polymyosite (a propos de 13 cas) [Thèse de Doctorat en Médecine]. Fès: Université Sidi Mohamed Ben Abdellah; 2022. [En ligne] [cité le 26 avr 2023]. Disponible: https://cdim.fmp-usmba.ac.ma/mediatheque/e_theses/131-18.pdf

[78] Gouraud C. État des lieux des myopathies inflammatoires de l'adulte à travers leur prise en charge diagnostique et évolutive au centre hospitalo-universitaire d'Amiens ces dix dernières années. [Thèse de Doctorat en Médecine]. Amiens: Université de Picardie Jules Verne; 2016. [En ligne] [cité le 26 avr 2023]. Disponible: https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01323709

[79] Bolko L, Leonard Louis S, Kanagaratnam L, Pineau C, Anquetil C, Salmon JH, et al. Précision diagnostique de l'électromyogramme dans les myosites. Revue Du Rhumatisme 2021;88:A85–6. https://doi.org/10.1016/j.rhum.2021.10.137.

[80] Cuchet M, Kottler D, Dompmartin A, Aouba A. Caractéristiques cliniques des myosites associées aux anticorps anti-NXP2 chez l'adulte : étude de 6 cas. Annales de Dermatologie et de Vénéréologie 2020;147:A303–4. https://doi.org/10.1016/j.annder.2020.09.453.

[81] Carstens P-O, Schmidt J. Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: recent advances. Clin Exp Immunol 2014;175:349–58. https://doi.org/10.1111/cei.12194.

[82] Pipitone N, Salvarani C. Up-to-date treatment and management of myositis. Curr Opin Rheumatol 2020;32:523–7. https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000745.

[83] Waldman R, DeWane ME, Lu J. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. Journal of the American Academy of Dermatology 2020;82:283–96. https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.05.105.

TABLE DES MATIERES

8. TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1

Objectif général : 2

Objectifs spécifiques : 2

1. GENERALITES 4

1.1. DEFINITION 4

1.2. HISTORIQUE 4

1.3. EPIDEMIOLOGIE 7

1.4. ETIOPATHOGENIE 8

1.4.1. FACTEURS ETIOLOGIQUES 8

1.4.2. PATHOGENIE[21,27] 9

1.5. ASPECTS CLINIQUES ET PARACLINIQUES 11

1.5.1. MANIFESTATIONS CLINIQUES : 11

1.5.2. MANIFESTATIONS PARACLINIQUES : 21

1.5.3. FORMES CLINIQUES 28

1.6. DIAGNOSTIC 29

1.6.1. DIAGNOSTIC POSITIF 29

1.6.2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL[52] 31

1.6.3. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE 31

1.7. BASES THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIVES 31

1.7.1. TRAITEMENT 31

1.7.2. SURVEILLANCE ET EVOLUTION 35

1.7.3. PRONOSTIC 35

2. CADRE ET METHODE D'ETUDE 37
2.1. CADRE D'ETUDE 37
2.2. METHODE D'ETUDE 39
2.3. TYPE D'ETUDE 39
2.4. PERIODE D'ETUDE 39
2.5. POPULATION D'ETUDE 39
2.6. CRITERES D'ELIGIBILITES 39
2.7. ECHANTILLONNAGE 40
2.8. DEROULEMENT DE L'ETUDE 40
2.9. VARIABLES ETUDIEES 41
VARIABLES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES 41
VARIABLES CLINIQUES 41
VARIABLES PARACLINIQUES 43
VARIABLES LIEES AU DIAGNOSTIC : Type de myopathie défini selon CIM11 43
VARIABLES LIEES AU TRAITEMENT 44
2.10. DEFINITION OPERATIONNELLE DES VARIABLES 49
2.11. COLLECTE ET ANALYSE DE DONNEES 49
2.12. CONSIDERATIONS ETHIQUES ET REGLEMENTAIRES 50
3. RESULTATS 53
3.1. CARACTERISTIQUES GENERALES DE LA POPULATION INCLUSE 56
3.2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES 61

3.2.1. Signes généraux 66
3.2.2. Signes musculaires 68
3.2.3. Signes extramusculaires 70
3.3. CARATERISTIQUES PARACLINIQUES 75
3.3.1. Caractéristiques biologiques 75
3.3.2. Les autoanticorps spécifiques et associés aux myosites 77
3.3.3. Imagerie et électrophysiologie 78
3.4. DIAGNOSTICS 79
3.5. TRAITEMENT ET EVOLUTION 80
3.6. RECAPITULATIF CARACTERISTIQUES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES CAS 82
4. DISCUSSION 84
4.1. CARACTERISTIQUES GENERALES DE LA POPULATION 85
4.2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES .....**Erreur ! Signet non défini.**
4.3. ATTEINTES MUSCULAIRES 88
4.4. ATTEINTES EXTRAMUSCULAIRES 89
4.5. LES AUTO-ANTICORPS SPECIFIQUES DE LA MYOSITE 90
4.6. TRAITEMENT ET EVOLUTION 91
CONCLUSION 94
SUGGESTIONS 96
REFERENCES 99
TABLE DES MATIERES 112
ANNEXES ..... b

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES IDIOPATHIQUES..... bb

FICHE DE D'ENQUÊTE N° de la fiche..... bb

ANNEXES

9. ANNEXES

CRITERES DE DIAGNOSTICS

Tableau XXII: Les critères de classification EULAR/ACR pour les myopathies inflammatoires idiopathiques adultes et juvéniles [18].

Lorsqu'il n'existe pas de meilleure explication pour les symptômes et les signes, les critères de classifications suivantes peuvent être utilisés			
Variable	**Points d'évaluation**		**Définition**
	Sans biopsie musculaire	**Avec biopsie musculaire**	
Âge d'apparition			
Âge d'apparition du premier symptôme supposé lié à la maladie ≥ 18 ans et < 40 ans	1,3	1,5	18≤ Âge (années) à l'apparition du premier symptôme supposé lié à la maladie <40
Âge d'apparition du premier symptôme supposé lié à la maladie > 40 ans	2,1	2,1	Âge (années) à l'apparition du premier symptôme supposé lié à la maladie ≥ 40
Faiblesse musculaire			
Faiblesse symétrique objective, généralement progressive, des extrémités supérieures proximales	0,7	0,7	Faiblesse des extrémités supérieures proximales, telle que définie par des tests musculaires manuels ou d'autres tests de force objectifs, présente des deux côtés et généralement progressive dans le temps.
Faiblesse symétrique objective, généralement progressive, des extrémités supérieures proximales	0,8	0,5	Faiblesse des extrémités inférieures proximales, définie par des tests musculaires manuels ou d'autres tests de force objectifs, présente des deux côtés et généralement progressive dans le temps.
Les fléchisseurs du cou sont relativement plus faibles que les extenseurs du cou.	1,9	1,6	Les grades musculaires des fléchisseurs du cou sont relativement inférieurs à ceux des extenseurs du cou, tels que définis par le test musculaire manuel ou d'autres tests de force objectifs.

b

Lorsqu'il n'existe pas de meilleure explication pour les symptômes et les signes, les critères de classifications suivantes peuvent être utilisés			
Variable	**Points d'évaluation**		**Définition**
	Sans biopsie musculaire	**Avec biopsie musculaire**	
Dans les jambes, les muscles proximaux sont relativement plus faibles que les muscles distaux.	0,9	1,2	Les notes musculaires des muscles proximaux des jambes sont relativement inférieures à celles des muscles distaux des jambes, telles que définies par le test musculaire manuel ou d'autres tests de force objectifs.
Manifestations cutanées			
Eruption héliotrope	3,1	3,2	Taches violettes, lilas ou érythémateuses sur les paupières ou dans la région périorbitaire, souvent associées à un œdème périorbitaire.
Papules de Gottron	2,1	2,7	Papules érythémateuses à violacées sur les surfaces d'extension des articulations, parfois squameuses. Peut se manifester sur les articulations des doigts, des coudes, des genoux, des malléoles et des orteils.
Signe de Gottron	3,3	3,7	Macules érythémateuses à violacées sur les surfaces d'extension des articulations, qui ne sont pas palpables.
Autres manifestations cliniques			
Dysphagie ou dysmotilité œsophagienne	0,7	0,6	Difficultés à avaler ou signes objectifs d'une motilité anormale de l'œsophage
Mesures en laboratoire			
Présence d'un autoanticorps anti-Jo-1 (anti-histidyl-ARNt synthétase)	3,9	3,8	Recherche d'auto-anticorps dans le sérum, effectuée à l'aide d'un test normalisé et validé, donnant un résultat positif.

c

Lorsqu'il n'existe pas de meilleure explication pour les symptômes et les signes, les critères de classifications suivantes peuvent être utilisés			
Variable	**Points d'évaluation**		**Définition**
	Sans biopsie musculaire	**Avec biopsie musculaire**	
Taux sériques élevés de créatine kinase (CK)* ou de lactate déshydrogénase (LDH)* ou d'aspartate aminotransférase (ASAT/AST/SGOT) * ou d'alanine aminotransférase (ALAT/ALT/SGPT)*.	1,3	1,4	Les valeurs de test les plus anormales au cours de l'évolution de la maladie (niveau absolu le plus élevé de l'enzyme) au-dessus de la limite supérieure de la normale.
Caractéristiques de la biopsie musculaire – présence de :			
Infiltration endomysiale de cellules mononucléaires entourant, mais n'envahissant pas, les myofibres.		1,7	La biopsie musculaire révèle la présence de cellules mononucléaires endomysiales qui jouxtent le sarcolemme de fibres musculaires saines et non nécrosées, mais il n'y a pas d'invasion évidente des fibres musculaires.
Infiltration périmysiale et/ou périvasculaire de cellules mononucléaires		1,2	Les cellules mononucléaires sont situées dans le périmysium et/ou autour des vaisseaux sanguins (dans les vaisseaux périmysiaux ou endomysiaux).
Atrophie périfasciculaire		1,9	La biopsie musculaire révèle plusieurs rangées de fibres musculaires qui sont plus petites dans la région périfasciculaire que les fibres situées plus au centre.
Vacuoles bordées		3,1	Les vacuoles cerclées sont bleutées à l'hématoxyline et à l'éosine et rougeâtres à la trichromie de Gomori modifiée.

Un patient est classé comme MII si la probabilité dépasse 55% (score ≥5,5, ou ≥6,7 si biopsies incluses). Le niveau de probabilité ≥55% et <90% a été défini comme "MII probable". La "MII certaine" correspond à une probabilité >90%, ce qui correspond à un score total agrégé ≥7,5 sans biopsie musculaire et ≥8,7 avec biopsie musculaire. Les patients dont la probabilité est comprise entre ≥50% et <55% seront classés comme "MII possible". Pour qu'un patient soit classé comme non MII, la probabilité doit être inférieure à 50% (score maximal de 5,3 sans biopsies ; 6,5 avec biopsies)

d

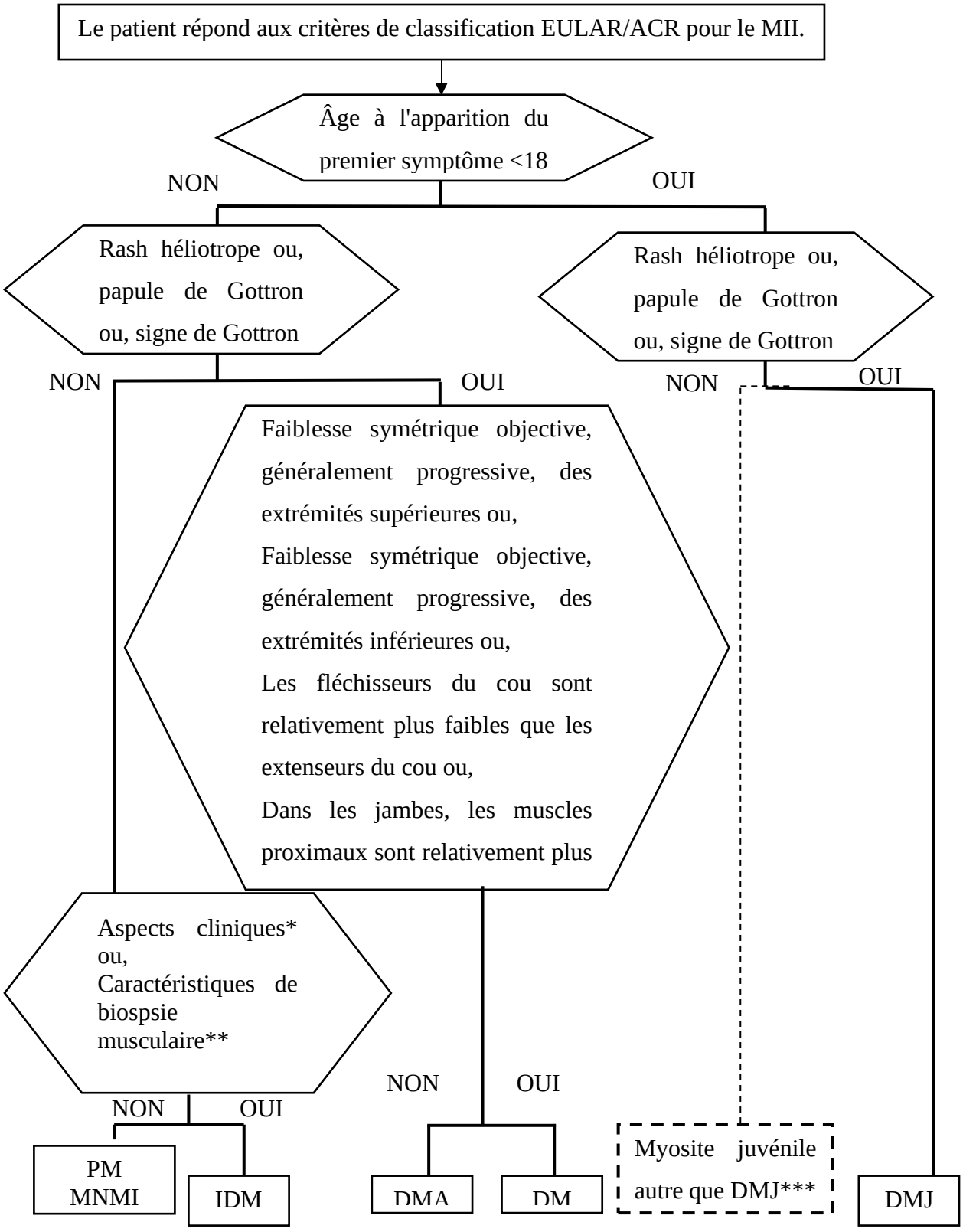


Figure 25: Arbre de classification des sous-groupes de myopathies inflammatoires idiopathiques [13]

e

Un patient doit d'abord répondre aux critères de classification EULAR/ACR pour la MII (probabilité d'IIM ≥55%). Le patient peut ensuite être sous-classé à l'aide de l'arbre de classification. Le sous-groupe des patients atteints de PM comprend les patients atteints de myopathie nécrosante à médiation immunitaire (IMNM). Pour la classification IBM, l'un des éléments suivants, *faiblesse des muscles fléchisseurs des doigts et réponse au traitement : pas d'amélioration, ou **biopsie musculaire : vacuoles cerclées, est nécessaire pour le diagnostic. ***Les myosites juvéniles autres que la MJE ont été développées sur la base d'avis d'experts. L'IMNM et la DM hypomyopathique étaient trop peu nombreuses pour permettre une sous-classification. PM, polymyosite ; IMNM, myopathie nécrosante à médiation immunitaire ; IBM, myosite à corps d'inclusion ; DMA, dermatomyosite amyopathique ; DM, dermatomyosite ; DMJ, dermatomyosite juvénile.

Tableau XXIII: Critères de Peter et Bohan [43].

Critères de Bohan et Peter	
1	Déficit musculaire bilatéral et symétrique des ceintures scapulaire et pelvienne
2	Élévation du taux sérique des enzymes musculaires (CPK++ ; transaminases, LDH, ou aldolases)
3	Triade à l'électromyogramme : potentiels moteurs courts et polyphasiques, fibrillations et décharges répétées à haute fréquence, ondes positives pointues
4	Biopsie musculaire d'un muscle proximal caractéristique avec nécrose des fibres musculaires, foyers de régénération et infiltrats inflammatoires mononuclées
5	Rash cutanés typiques (érythème liliacé des paupières, érythème en bande du dos des mains et des doigts, du pourtour unguéal, papules de Gottron)
Le diagnostic de PM est affirmé avec certitude par la présence des trois critères (hors critère dermatologique), incluant nécessairement la présence du critère histologique. Le diagnostic de dermatomyosite, nécessite outre les trois critères précédents, la présence des manifestations cutanées. Le diagnostic est définitif, s'il existe au moins quatre critères sur cinq et probable si trois critères sur cinq.	

f

Tableau XXIV: Critères diagnostiques de myosite de chevauchement [43].

Présence de PM ou DM associée à	Syndrome de Raynaud Sclérodactilie, infiltration sclérodermique, calcinose sous cutanée, diminution de la mobilité du bas œsophage ou de l'intestin grêle Diminution à moins de 70 % de la DLCO, pneumopathie insterstitielle sur imagerie Lupus discoïde, présence d'anticorps anti-ADN natif et hypocomplementémie, présence d'au moins 4 des 11 critères ACR du Lupus systémique Syndrome des antiphospholipides
Et/ou la présence d'au moins un des anticorps suivants	Antisynthétases (Jo1, PL-7, PL-12, OJ, EJ, KS) Anti-SRP Autoanticorps associés à la sclérodermie ou au syndrome de chevauchement (anticentromères, Scl70, ARN polymérases I/III, Pm-Scl, RNP (U1, U2, U3, U5) Exclusion des anti-Mi-2 (DM), anti-SSA et anti-SSB
Diagnostic de myosite de chevauchement s'il existe DM ou d'une PM et au moins un signe clinique extramusculaire et/ ou la présence d'autoanticorps cités ci-dessus	

Tableau XXV: Composantes des critères de classification pour les myopathies inflammatoires idiopathiques (sauf IBM) approuvée par ENMC [44].

1. Critères cliniques	Critères d'inclusion : (a) Début généralement après 18 ans (post-puberté), peut débuter dans l'enfance dans la DM et la myosite non spécifique (b) Début subaigu ou insidieux (c) Distribution du déficit : proximale, symétrique > distale, fléchisseurs du cou > extenseurs du cou (d) Éruption cutanée typique du DM : héliotrope (violet), œdème périorbitaire, papules violacées (papules de Gottron) ou macules (signe de Gottron), squameuses si chroniques, au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes et autres protubérances osseuses ; érythème de la poitrine et du cou (signe en V) et du haut du dos (signe du châle). Critères d'exclusion : (a) Caractéristiques cliniques de la IBM (voir Griggs et al. (Ann Neurol 1995 ;38:705-13) : faiblesse asymétrique, fléchisseurs du poignet/doigts identiques ou plus faibles que les deltoïdes ; extenseurs du genou et/ou dorsiflexeurs de la cheville identiques ou plus faibles que les fléchisseurs de la hanche). (b) Faiblesse oculaire, dysarthrie isolée, faiblesse des extenseurs du cou > fléchisseurs du cou isolée (c) Myopathie toxique (exposition récente à des médicaments myotoxiques), endocrinopathie active (hyper- ou hypothyroïdie, hyperparathyroïdie), amyloïdose, antécédents familiaux de dystrophie musculaire ou de neuropathies motrices proximales.
Elévation de la créatine Phosphokinase dans le sang	

g

2. Autres critères de laboratoire	(a) Electromyogramme Critères d'inclusion (I) Activité d'insertion ou spontanée augmentée sous la forme de potentiels de fibrillation, de potentiels lents ou de salves répétitives complexes (II) L'analyse morphométrique révèle la présence de potentiels moteur polyphasiques de courte durée et de faible amplitude Critères d'exclusion (I) Décharges myotoniques suggérant une dystrophie myotonique proximale ou une autre canalopathie (II) L'analyse morphométrique révèle principalement des MUAPs de longue durée et de grande amplitude (III) Modèle de recrutement des MUAPs diminué (b) IRM : signal augmenté diffus ou patchy (œdème) dans les tissus musculaires sur les images STIR (c) Anticorps spécifiques de la myosite détectés dans le sérum.
3. Biopsie musculaire critères d'inclusion et d'exclusion	(a) Infiltrat inflammatoire endomysial (lymphocytes T) entourant et envahissant des fibres musculaires non nécrotiques (b) Lymphocytes T CD8+ endomysiaux entourant, mais n'envahissant pas définitivement les fibres musculaires non nécrotiques, ou expression CMH-1 ubiquitaire (c) Atrophie péri-fasciculaire (d) Dépôts de complexe d'attaque membranaire sur de petits vaisseaux sanguins, ou densité capillaire réduite, ou inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales sur microscope électronique, ou expression CMH-1 des fibres péri-fasciculaires (e) Infiltrat inflammatoire péri-vasculaire et périmysial (f) Infiltrat lymphocytaire T CD8+ endomysial dispersé, n'entourant pas clairement ou n'envahissant pas les fibres musculaires (g) Nombreuses fibres musculaires nécrotiques comme caractéristique histologique anormale prédominante. Les cellules inflammatoires sont rares ou seulement légèrement péri-vasculaires ; l'infiltrat périmysal n'est pas évident. Des dépôts de CAM sur de petits vaisseaux sanguins ou des capillaires en forme de tuyaux sur EM peuvent être observés, mais les inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales sont rares ou non évidentes. (h) Vacuoles bordées, fibres rouges déchiquetées, fibres négatives au cytochrome oxydase qui suggèreraient une IBM (i) Dépôts de CAM sur le sarcolemme des fibres non nécrotiques et autres indications de dystrophies musculaires avec immunopathologie

h

Tableau XXVI: Critère de classification pour les myopathies inflammatoires idiopathiques ENMC[44].

Polymyosite	
Polymyosite défini	1. Tous les critères cliniques à l'exception de l'éruption cutanée 2. CK sérique élevée 3. Les critères de la biopsie musculaire incluent a; et excluent c; d; h; i.
Polymyosite probable	4. Tous les critères cliniques à l'exception de l'éruption cutanée 5. Élévation de la créatine kinase sérique 6. Autres critères de laboratoire (1 sur 3) 7. Les critères de la biopsie musculaire incluent b; et excluent c; d; g; h; i.
Dermatomyosite	
Dermatomyosite défini	1. Tous les critères cliniques 2. Les critères de la biopsie musculaire incluent c
Dermatomyosite probable	1. Tous les critères cliniques 2. Les critères de la biopsie musculaire incluent d ou e, ou un taux élevé de CK sérique, ou un autre critère de laboratoire (1 sur 3)
Dermatomyosite amyopathique	1. Rash typique de la dermatomyosite: héliotrope, œdème péri-orbitaire, signe ou papule de Gottron, signe en V, signe de la bandoulière, signe du holster 2. La biopsie cutanée montre une densité capillaire réduite, la déposition de CMA sur les petits vaisseaux sanguins le long de la jonction dermo-épidermique, et une décoration variable des kératinocytes pour la CMA 3. Pas de faiblesse objective 4. CK sérique normal 5. EMG normal 6. La biopsie musculaire, si réalisée, ne révèle pas de caractéristiques compatibles avec une dermatomyosite définitive ou probable.

Dermatomyosite possible sans dermatite	1. Tous les critères cliniques à l'exception de l'éruption cutanée 2. CK sérique élevée 3. Autres critères de laboratoire (1 sur 3) 4. Les critères de la biopsie musculaire incluent c ou d.
Myosite non spécifique	1. Tous les critères cliniques à l'exception de l'éruption cutanée 2. CK sérique élevée 3. Autres critères de laboratoire (1 sur 3) 4. Les critères de la biopsie musculaire incluent e ou f ; et excluent tous les autres.
Myopathie nécrosante à médiation immunitaire	1. Tous les critères cliniques à l'exception de l'éruption cutanée 2. CK sérique élevée 3. Autres critères de laboratoire (1 sur 3) 4. Les critères de la biopsie musculaire comprennent g et excluent tous les autres critères.

Tableau XXVII: Critères diagnostiques de myosite à inclusion selon Griggs.

A. Critères cliniques
1. Durée de la maladie > à 6 mois **2. Âge de début > à 30ans** **3. Faiblesse musculaire des** Muscles proximaux et distaux Fléchisseurs des doigts Fléchisseurs du poignet supérieure à celle des extenseurs du poignet ou des quadriceps
B. Critères de laboratoire
1. CK sérique supérieur à 12 fois la limite supérieure de la norme 2. Biopsie musculaire a. Infiltrat de cellules mononucléaires dans les fibres musculaires non nécrotique b. Fibres musculaire vacuolées c. Dépôts intracellulaires de tubulofilament amyloïde de 15 à 18 nm

j

3. Electromyographie : Signes de myopathies inflammatoires
Myosite à inclusions certaine avec les critères B 2 a-c et probable avec les critères A1-3 et B1 et B2a et B3.

Tableau XXVIII: Critères de Tanimomo, 1995

N°	Caractéristiques
1	Eruption héliotrope ou signe de Gottron ou érythème extenseur linéaire
2	Faiblesse proximale des membres supérieurs ou inférieurs et du tronc
3	Elévation de la créatine kinase ou de l'aldolase
4	Douleur musculaire lors de la saisie ou douleur musculaire spontanée
5	La triade électromyographique de myopathie
6	Présence d'auto-anticorps anti-Jo-1
7	Arthrite non destructive ou arthralgies
8	Signes d'inflammation systémique (fièvre >37°C à l'aisselle, élévation de la protéine C-réactive ou de la vitesse de sédimentation des érythrocytes)
9	Preuve histologique de myosite (infiltrat inflammatoire avec dégénérescence ou nécrose musculaire, phagocytose active, noyaux centraux ou régénération active)
Avec ces critères, la polymyosite définitive a été définie comme étant toute combinaison de 4 des 9 caractéristiques sans éruption cutanée, avec une sensibilité de 99% et une spécificité contre toutes les autres maladies de 95%. La dermatomyosite définitive a été définie comme une éruption cutanée plus 4 autres caractéristiques, avec une sensibilité de 94% et une spécificité de 90%	

k

DEFINITION OPERATIONNELLE DES VARIABLES

Variable	Définition	Modalités / unité	Type de variable
Variables socio-démographiques			
Age	Différence entre l'année considérée et l'année de naissance de l'individu,	En année	Quantitatif
Sexe	Sexe biologique à la naissance	Masculin/Féminin	Qualitatif
Profession	Profession déclarée par le patient	Fonctionnaire, Commerçant, Etudiant, Ménagère, Artisan, Sans emploi, Autre à préciser	Qualitatif
Ethnie	L'ethnicité est mesurée en demandant aux répondants d'auto-identifier leur appartenance ethnique.	Fon, Adja, Goun, Yorouba, Mina, Bariba, Dendi, Haoussa, Peulh, Autre à préciser	Qualitatif
Nationalité	Le pays dans lequel le patient est née	Béninois, autre à préciser	Qualitatif
Localité de résidence : Département	Le département de résidence est mesuré en demandant aux répondants de fournir le nom du département dans lequel ils résident	Atacora, Donga, Borgou, Alibori, Atlantique, Littoral, Mono, Couffo, Plateau, Ouémé, Zou, Collines	Qualitatif
Niveau d'instruction	Le niveau de scolarité est mesuré en demandant aux répondants de déclarer leur plus haut niveau de scolarité atteint.	Le dernier niveau d'étude : jamais scolarisée, école primaire, secondaire, université	Qualitatif
Variables cliniques			
Délai de consultation	Délai entre l'apparition des premiers symptômes et la consultation au lieu de traitement.	En mois	Quantitatif
Age de début des symptômes	Age en années du patient auquel le premier symptôme est apparu.	En année	Quantitatif

Automédication	Utilisation de médicaments sans l'avis ou la supervision d'un professionnel de la santé. Cela peut inclure l'utilisation de médicaments en vente libre ou de remèdes à base de plantes.	Oui ou non, si oui, préciser le type : médicament en vente libre, remède à base de plante	Qualitatif
Recours à la médecine traditionnelle	Fait référence à une variété de pratiques de soins de santé qui ne font pas partie de la médecine occidentale conventionnelle. Ces pratiques peuvent inclure l'utilisation d'herbes, de minéraux et d'autres substances naturelles, ainsi que des pratiques spirituelles ou religieuses	Oui ou non	Qualitatif
Localité de traitement	L'endroit où une personne reçoit des soins médicaux. Il peut s'agir d'un hôpital, d'une clinique, d'un cabinet médical ou d'un autre établissement de santé	À préciser	Qualitatif
Nombre de centre parcouru	Nombre en chiffre de centre de santé, hôpital ou clinique auxquels le patient a eu à consulté pour sa myopathie avant le centre de traitement	Nombre en chiffre	Quantitatif
Le type de professionnel consulté	Le ou les types de professionnel de santé que le patient a consulté pour sa myopathie avant le médecin ayant mis en place le traitement	Tradithérapeute, aide-soignant, infirmier, sage-femme, médecin généraliste, médecin spécialiste	Qualitatif
Localité de traitement	Le centre où le traitement de la myopathie a été mis en place	CNHU-HKM, Hôpital de zone d'Abomey-Calavi, CHD Zou-Collines, CHD Ouéme-Plateau	Qualitatif
Variables liées aux signes fonctionnels			
Difficulté à soulever les bras	Présence ou non de difficulté à soulever les bras	Présent/absent	Qualitatif
Difficulté à se lever	Présence ou non de difficulté à se lever	Présent/absent	Qualitatif
Sensation de faiblesse musculaire	Présence ou non de sensation de faiblesse musculaire	Présent/absent	Qualitatif

m

Difficulté à la marche	Présence ou non de difficulté à la marche	Présent/absent	Qualitatif
Fatigabilité à l'effort	Présence ou non de fatigabilité à l'effort	Présent/absent	Qualitatif
Dysphagie	Présence ou non de dysphagie	Présent/absent	Qualitatif
Eruption cutanée	Présence ou non d'éruption cutanée	Présent/absent	Qualitatif
Variables liées aux antécédents personnels			
Hypertension artérielle	Antécédents d'hypertension artérielle mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic d'hypertension artérielle	Présent/absent	Qualitatif
Diabète	Antécédents de diabète mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de diabète	Présent/absent	Qualitatif
Prise de statine	Antécédents de prise de statine mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont été mis sous statine (atorvastatine, simvastatine, rosuvastatine, fluvastatine, pravastatine	Présent/absent	Qualitatif
Cancer	Antécédents de cancer mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de cancer	Présent/absent, si présent, préciser	Qualitatif
Lupus	Antécédents de lupus mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de lupus	Présent/absent	Qualitatif
Sclérodermie	Antécédents de sclérodermie mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de sclérodermie	Présent/absent	Qualitatif
Polyarthrite rhumatoïde	Antécédents de polyarthrite rhumatoïde mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de polyarthrite rhumatoïde	Présent/absent	Qualitatif
Syndrome de Gougerot Sjögren	Antécédents de syndrome de Gougerot Sjögren mesurés en demandant aux répondants d'indiquer s'ils ont déjà reçu un diagnostic de syndrome de Gougerot Sjögren	Présent/absent	Qualitatif
Autre maladie auto-immune	Antécédents d'autre maladie auto-immune non précisée antérieurement	À préciser	Qualitatif

n

Variables liées aux antécédents familiaux			
Maladie auto-immune	Des antécédents familiaux de maladie auto-immune sont définis comme ayant un parent au premier degré (parent, frère ou sœur ou enfant) deuxième degré (grand parent, petit enfant, frère ou sœur) ou troisième degré (arrière grand parents, oncle, tante, neveu, nièce) qui a été diagnostiqué avec une maladie auto-immune	Présent/absent, préciser le degré de parenté	Qualitatif
Variables liées aux signes généraux			
Asthénie	Présence ou non d'asthénie ou de sensation de faiblesse non soulagé par le repos	Présent/absent	Qualitatif
Anorexie	Présence ou non d'anorexie ou de manque d'appétit	Présent/absent	Qualitatif
Amaigrissement	Présence ou non d'amaigrissement ou perte de poids	Présent/absent	Qualitatif
Fièvre	Présence ou non d'une fièvre anamnestique ou objectivée à l'admission	Présent/absent	Qualitatif
Poids	Poids corporels au cours du diagnostic	En kilogramme	Quantitatif
Taille	Taille au cours du diagnostic	En mètre	Quantitatif
IMC	IMC = poids (kg) / taille (m)^2	En Kg/m²	Quantitatif
Interprétation de l'IMC	Pour les adultes, les valeurs d'IMC sont interprétées comme suit : Insuffisance pondérale : IMC < 18,5 Poids normal : IMC 18,5-24,9 Surpoids : IMC 25,0-29,9 Obèse : IMC ≥ 30,0	Insuffisance pondérale, poids normal, surpoids, obésité	Qualitatif
Fréquence cardiaque	La fréquence cardiaque ou le pouls à l'admission	En battement par minute	Quantitatif
Pression artérielle	La pression artérielle à l'admission	En mm hg	Quantitatif
Variables liées aux signes musculaires			
Faiblesse musculaire	Présence ou non d'une faiblesse musculaire ou difficulté à se lever d'une chaise ou à monter des escaliers ou	Présent/absent	Qualitatif

o

	difficulté à soulever des objets ou à ouvrir des bocaux ou difficulté à soulever les bras		
Myalgie	Présence ou non d'une douleur musculaire spontané ou provoquée par la pression ou la mobilisation	Présent/absent	Qualitatif
Atrophie musculaire	Présence ou non d'une atrophie musculaire ou une diminution de la masse musculaire	Présent/absent	Qualitatif
Signes musculaires proximaux prédominants	Prédominance du déficit en proximal ou en distal, rechercher en comparant la force musculaire proximal à la force musculaire en distal, ou si directement mentionné ainsi dans le dossier médical	Oui ou non	Qualitatif
Signes musculaires symétriques	Symétrie ou non du déficit musculaire	Oui ou non	Qualitatif
Force musculaire aux membres inférieurs	Force musculaire selon l'échelle MRC. L'échelle MRC évalue la force musculaire sur une échelle de 0 à 5, 0 étant aucune contraction et 5 étant une force normale.	0, 1, 2, 3, 4, 5	Qualitatif
Signes musculaires aux membres supérieurs	Force musculaire selon l'échelle MRC. L'échelle MRC évalue la force musculaire sur une échelle de 0 à 5, 0 étant aucune contraction et 5 étant une force normale.	Oui ou non	Qualitatif
Autres signes musculaires	Autres signes musculaires non précisés antérieurement	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux signes dermatologiques			
Papule de Gottron	Éruption papuleuse violacée sur les articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes	Présent/absent	Qualitatif
Signe de Gottron	Éruption érythémateuse sur les surfaces extenseurs des coudes, des articulations des doigts, des genoux et des chevilles	Présent/absent	Qualitatif
Erythème héliotrope	Décoloration pourpre des paupières	Présent/absent	Qualitatif

p

Signe en V thoracique	Éruption maculaire érythémateuse sur le visage, le cou et la poitrine	Présent/absent	Qualitatif
Signe du châle	Éruption maculaire érythémateuse sur l'arrière du cou et des épaules	Présent/absent	Qualitatif
Hyperkératose des mains	Épaississement de la peau sur la paume des mains	Présent/absent	Qualitatif
Desquamation des mains	Perte de la couche externe de la peau des mains	Présent/absent	Qualitatif
Main du mécanicien	Hyperkératose et fissuration de la peau palmaire	Présent/absent	Qualitatif
Photosensibilité	Éruption cutanée, prurit qui apparaît après une exposition au soleil ou à la lumière UV	Présent/absent	Qualitatif
Prurit	Prurit au niveau des lésions dermatologiques	Présent/absent	Qualitatif
Autres signes dermatologiques	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux signes articulaires			
Polyarthrite	Atteinte inflammatoire de plus de trois articulations	Présent/absent	Qualitatif
Oligoarthrite	Atteinte inflammatoire d'une à trois articulations	Présent/absent	Qualitatif
Monoarthrite	Atteinte inflammatoire d'une seule articulation	Présent/absent	
Variables liées aux signes pulmonaires			
Dyspnée	Essoufflement, difficulté à respirer ou respiration laborieuse	Présent/absent	Qualitatif
Toux	Présence ou non d'une toux	Présent/absent	Qualitatif
Douleur thoracique	Présence ou non d'une douleur thoracique	Présent/absent	Qualitatif
Polypnée	Respiration rapide ou fréquence respiratoire supérieure à 20 cycle par minute	Présent/absent	Qualitatif
Bradypnée	Respiration lente ou fréquence respiratoire inférieure à 16 cycle par minute	Présent/absent	Qualitatif

q

Râles crépitants	Présence ou non de râles crépitants à l'auscultation	Présent/absent	Qualitatif
Abolition ou diminution du murmure vésiculaire	Abolition ou diminution du murmure vésiculaire	Présent/absent	Qualitatif
Autres signes pulmonaires	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux signes digestifs			
Dysphagie	Blocage à la déglutition ou difficulté à avaler	Présent/absent	Qualitatif
Fausses routes	Fausse routes ou étouffement par des aliments	Présent/absent	Qualitatif
Autres signes digestifs	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux signes cardio-vasculaires			
Phénomène de Raynaud	Décoloration pâle, bleue ou rouge des doigts et des orteils ; engourdissement et picotements dans les doigts et les orteils ; et des douleurs dans les doigts et les orteils	Présent/absent	Qualitatif
Palpitation	Sensation subjective d'un rythme cardiaque anormalement rapide, énergique ou irrégulier	Présent/absent	Qualitatif
Autres signes cardio-vasculaires	_	À préciser	Qualitatif
Variables paraclinique s			
CPK	Créatine phosphokinase	Créatine kinase au cours du diagnostic en UI/L	Quantitatif

r

LDH	Lactate déshydrogénases	Lactate déshydrogénases au cours du diagnostic en UI/L	Quantitatif
ASAT ou GOT	L'aspartate aminotransférase (ASAT), ou transaminase glutamique-oxaloacétique sérique (GOT)	ASAT au cours du diagnostic en UI/L	Quantitatif
ALAT ou GPT	L'alanine aminotransférase (ALAT), également connue sous le nom de transaminase glutamique-pyruvique sérique (SGPT)	ALAT au cours du diagnostic en UI/L	Quantitatif
CRP	C réactive protéine	Valeur de la CRP en mg/L	Quantitatif
Urémie	Urémie ou azotémie	Valeur de l'urémie en g/L	Quantitatif
Créatininémie	Créatinine sérique	Valeur de la créatininémie en mg/L	Quantitatif
Clairance de la créatinine selon Cockcroft	Valeur de la clairance de la créatinine en ml/min avec la formule : C= ((140 - âge) / (7,2 x [Créatinine])) x poids x k ; avec k = 1 chez l'homme, k = 0,85 chez la femme, [Créatinine] en ml/L	Valeur en ml/min	Quantitatif
Glycémie à jeun	Valeur de la glycémie à jeun en g/L	Valeur de la glycémie en g/L	Quantitatif
VS	Vitesse de sédimentation normale ou élevée selon la formule de Miller : - Chez l'Homme, valeur seuil de la VSH ≤ âge en année/2 - Chez la Femme, valeur seuil de la VSH ≤ (âge + 10) /2	Normale ou élevée	Qualitatif
Hémogramme	Hémogramme normale ou pathologique selon les normes du laboratoire où il a été réalisé	Normale ou anormale, si anormale, préciser les anomalies	Qualitatif
Variables liées à l'électromyogramme			
Tracé myogène	• Une activité d'insertion et spontanée accrue avec des potentiels de fibrillation, des ondes positives aiguës et parfois des décharges pseudo-myotoniques ou répétitives complexes, • Des potentiels d'action de l'unité	Présent/absent	Qualitatif

s

	motrice polyphasiques (MUAP) de courte durée et de faible amplitude, • Des MUAP à recrutement précoce.		
Normale	Absence d'anomalie	Oui ou non	Qualitatif
Autre résultat de l'électromyogramme	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées à l'ECG			
ECG normal	_	Présent/absent	Qualitatif
Trouble de la conduction	_	Présent/absent	Qualitatif
Trouble du rythme cardiaque	_	Présent/absent	Qualitatif
Autres	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux anticorps spécifiques des myosites			
Anti-Jo1	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-PL7	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-PL12	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-EJ	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-OJ	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-KS	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-ZO	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-HA	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-HMGCR	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-SRP	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-TIF1-γ	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-NXP2	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-MDA5	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-SAE	_	Présent/absent	Qualitatif

t

Anti-Mi2	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-CN1a	_	Présent/absent	Qualitatif
Variables liées aux anticorps associées aux myosites			
Anti-Nucléaires	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-Pm-Scl	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-ku	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-RNP	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-SSA	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-SSB	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-Ro-60	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-DNA natif	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-Scl-70	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-centromères	_	Présent/absent	Qualitatif
Anti-topoisomérases	_	Présent/absent	Qualitatif
Variables liées à la biopsie musculaire			
Expression HLA classe I	_	Présent/absent	Qualitatif
Atrophie périfasciculaire	_	Présent/absent	Qualitatif
Infiltrats inflammatoires périmysiaux et périvasculaires	_	Présent/absent	Qualitatif

u

Fibres en nécrose	_	Présent/absent	Qualitatif
Régénération musculaire	_	Présent/absent	Qualitatif
Dépôts compléments	_	Présent/absent	Qualitatif
Fibrose musculaire	_	Présent/absent	Qualitatif
Inclusion cytoplasmique	_	Présent/absent	Qualitatif
Vacuole bordée	_	Présent/absent	Qualitatif
Présence de fibres rouges en lambeaux	_	Présent/absent	Qualitatif
Infiltrats inflammatoires lymphocytaires T	_	Présent/absent	Qualitatif
Autres	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées à la biopsie cutanée			
Vacuolisation basale	_	Présent/absent	Qualitatif
Rares kératinocytes apoptotiques	_	Présent/absent	Qualitatif

Infiltrat lymphocytaire du derme superficiel	_	Présent/absent	Qualitatif
Calcifications dermiques ou dermohypodermiques	_	Présent/absent	Qualitatif
Dépôts de complexe d'attaque membranaire (CAM ou C5b-9) au niveau de la jonction dermo-épidermique	_	Présent/absent	Qualitatif
Dépôts de complexe d'attaque membranaire (CAM ou C5b-9) au niveau de la paroi des capillaires	_	Présent/absent	Qualitatif
Autres lésions histologiques	_	Présent/absent	Qualitatif
Variables liées à l'IRM musculaire			

w

Hypersignal en séquence STIR	_	Présent/absent	Qualitatif
Atrophie musculaire	_	Présent/absent	Qualitatif
Infiltration graisseuse ou hypersignal en T1	_	Présent/absent	Qualitatif
Autres lésions à l'IRM musculaire	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées à la radiographie thoracique			
Syndrome interstitiel	Opacités à bords nets non confluentes non systématisées sans bronchogramme aérique	Présent/absent	Qualitatif
Syndrome alvéolaire	Opacité systématisée Limites floues Confluence des lésions Bronchogramme aérique	Présent/absent	Qualitatif
Autres lésions visibles à la radiographie pulmonaire	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées au scanner thoracique			
Atteintes pulmonaires	_	À préciser	Qualitatif
Atteintes pleurales	_	À préciser	Qualitatif

Autres lésions	_	À préciser	Qualitatif
Variables liées au Diagnostic			
Type de Myopathie inflammatoire	La type de myopathie inflammatoire retenue selon les manifestations clinico-biologiques, les auto-anticorps spécifiques ou l'associations à une autre maladie auto-immune	Dermatomyosite ou Polymyosite ou Myosite à inclusion ou Myosite nécrosante auto-immune ou Myosite de chevauchement, Si myosite de chevauchement, préciser si Syndrome des antisynthétase ou non	Qualitatif
Pathologie associées	Le type de maladie auto-immune associé si myosite de chevauchement	À préciser	Qualitatif
Variables liées aux traitement			
Kinésithérapie	Usage ou non de kinésithérapie	Présent/absent	Qualitatif
Glucocorticoïdes	Usage ou non de glucocorticoïdes : prednisone, prednisolone, méthylprednisolone, bétaméthasone, dexaméthasone	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Méthotrexate	Usage ou non de méthotrexate	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Azathioprine	Usage ou non de azathioprine	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Mycophénolate mofétil	Usage ou non de mycophénolate mofétil	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Cyclosporine	Usage ou non de cyclosporine	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Cyclophosphamide	Usage ou non de cyclophosphamide	Présent/absent, si présent, préciser	Qualitatif

y

		durée en mois, posologie en mg	
Rituximab	Usage ou non de rituximab	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Immunoglobuline intraveineuses	Usage ou non d'immunoglobuline	Présent/absent, si présent, préciser durée en mois, posologie en mg	Qualitatif
Effets indésirables	Effets indésirables imputés au traitement médicamenteux	À préciser	Qualitatif
Variables liées à l'évolution clinique			
Force musculaire (00 mois, 01 mois, 03 mois, 06 mois, 01 an)	Force musculaire selon l'échelle MRC. L'échelle MRC évalue la force musculaire sur une échelle de 0 à 5, 0 étant aucune contraction et 5 étant une force normale.	Force musculaire sur 5 au cours du diagnostic, à 01 mois, 03 mois, 06 mois et 12 mois du traitement	Qualitatif
Douleur musculaire (00 mois, 01 mois, 03 mois, 06 mois, 01 an)	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif
Signes cutanées	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif
Signes articulaires	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif
Signes pulmonaires	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif
Signes digestifs	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif

z

Signes cardiovasculaires	_	Diminuée, inchangée ou augmentée	Qualitatif
Survenu de complication ou séquelle fonctionnelle	_	Présent/absent si présent, préciser	Qualitatif
Décès	_	Oui ou non, si oui, préciser la durée de la maladie en mois	Qualitatif
Variables liées à l'évolution paraclinique			
CPK	CPK de contrôle	CPK en UI/L au moment du diagnostic, à 01 mois, 03 mois, 06 mois et 12 mois du traitement	Quantitatif

aa

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES IDIOPATHIQUES

FICHE DE D'ENQUÊTE **N° de la fiche……**

Centre :
Service :

1. Renseignements généraux :

Nom : Prénom :

Téléphone Date de consultation

Age (en année) : ____ Sexe : M□ F □

Profession : Fonctionnaire□ Commerçant□ Etudiant□ Ménagère□ Artisan□ Sans emploi□ Autre à préciser□ _____

Situation matrimoniale : Marié□ Union libre □ Célibataire□ Veuf□ Divorcé□

Ethnie : Fon□ Adja□ Goun□ Yorouba□ Mina□ Bariba□ Dendi□ Haoussa□ Peulh□ Idatcha□ Mahi□ Autre à préciser□ _____

Nationalité : Béninoise□ Autre□_____

Département : Atacora□ Donga□ Borgou□ Alibori□ Atlantique□ Littoral□ Mono□ Couffo□ Plateau□ Ouémé□ Zou□ Collines□ Hors Bénin□ _____

Niveau d'instruction : Jamais scolarisée□, Primaire□, Secondaire□, Université□

2. Renseignements cliniques :

2.1.Motif d'admission : ……

2.2.Signes fonctionnels

Difficulté à soulever les bras : oui□ non□ Difficulté à se lever oui□ non□

Sensation de faiblesse musculaire oui□ non□

Sensation de douleur musculaire oui□ non□

Difficulté à la marche oui□ non□ Eruption cutanée oui□ non□

Fatigabilité à l'effort oui□ non□ Dysphagie oui□ non□

2.3. Itinéraire thérapeutique

Délai de consultation *(Délai en mois depuis l'apparition du premier symptôme à la première consultation au centre de traitement)* : ____ (en mois)

bb

Age de début des symptômes *(Age en années du patient auquel le premier symptôme est apparu.)* **:** ____ (en année)

Automédication *(utilisation de médicaments sans l'avis ou la supervision d'un professionnel de la santé. Cela peut inclure l'utilisation de médicaments en vente libre ou de remèdes à base de plantes.)* : Oui □ Non □

Si oui, type d'automédication : médicaments en vente□ libre remède à base de plante□

Recours à la médecine traditionnelle *(fait référence à une variété de pratiques de soins de santé qui ne font pas partie de la médecine occidentale conventionnelle. Ces pratiques peuvent inclure l'utilisation d'herbes, de minéraux et d'autres substances naturelles, ainsi que des pratiques spirituelles ou religieuses)* : Oui □ Non □

Recours à la médecine moderne : Oui □ Non □

Si oui,

Type de professionnel consulté *(Le ou les types de professionnel de santé que le patient a consulté pour sa myopathie avant le médecin ayant mis en place le traitement)* : aide-soignant□ infirmier□ sage-femme□ médecin généraliste□ médecin spécialiste□ si spécialiste, préciser_____ Autre professionnel□, préciser _____

Lieu actuel du traitement : CNHU-HKM□ Polyclinique Atinkanmey□ Hôpital de zone d'Abomey-Calavi□ CHD Zou-Collines□ CHD Ouémé-Plateau□ CHD Borgou-Alibori□ Autre_____

Département actuel de traitement : Atacora□ Donga□ Borgou□ Alibori□ Atlantique□ Littoral□ Mono□ Couffo□ Plateau□ Ouémé□ Zou□ Collines□ Hors Bénin□ _____

Nombre de centre parcouru : ____ (en chiffre)

Circonstance de consultation : Venue de lui-même□ Référé par un médecin généraliste □ Référer par un médecin spécialiste□ Si oui, préciser_____

Antécédents médicaux personnels :

HTA □ Diabète □ Cancer □ Prise de statine □ Maladie auto-immune □ Si oui, préciser Lupus □ Sclérodermie □ Polyarthrite rhumatoïde □ Syndrome de Gougerot Sjögren □ Spécifique d'organe □, si spécifique d'organe, préciser : _____

cc

Autres antécédents médicaux pertinents ……

2.4.Antécédents médicaux familiaux

[Des antécédents familiaux de maladie auto-immune sont définis comme ayant un parent au premier degré (parent, frère ou sœur ou enfant) deuxième degré (grand parent, petit enfant, frère ou sœur) ou troisième degré (arrière grand parents, oncle, tante, neveu, nièce) qui a été diagnostiqué avec une maladie auto-immune]

Maladie auto-immune : Oui □ Non □

Si oui, préciser le degré de parenté : 1er degré□ 2e degré□ 3e degré□

2.5.Signes généraux : (Au diagnostic)

[Asthénie : Présence ou non d'asthénie ou de sensation de faiblesse non soulagé par le repos

Anorexie : Présence ou non d'anorexie ou de manque d'appétit

Amaigrissement : Présence ou non d'amaigrissement ou perte de poids

Fièvre : Présence ou non d'une fièvre anamnestique ou objectivée à l'admission

IMC : IMC = poids (kg) / taille (m)^2 Interprétation de l'IMC : Insuffisance pondérale : IMC < 18,5 Poids normal : IMC 18,5-24,9 Surpoids : IMC 25,0-29,9 Obèse : IMC ≥ 30,0]

Asthénie □ Anorexie □ Amaigrissement □ Fièvre □ FC ou Pouls : ___ (pls/min) TA_____ (mmHg) Pds_____ (Kg) Taille_____ (m) IMC_____ (Kg/m²)

2.6.Signes musculaires :

[Faiblesse musculaire : Présence ou non d'une faiblesse musculaire ou difficulté à se lever d'une chaise ou à monter des escaliers ou difficulté à soulever des objets ou à ouvrir des bocaux ou difficulté à soulever les bras

Force musculaire : Force musculaire selon l'échelle MRC. L'échelle MRC évalue la force musculaire sur une échelle de 0 à 5, 0 étant aucune contraction et 5 étant une force normale.]

Faiblesse musculaire □ Myalgie □ Atrophie musculaire □ Signes musculaire proximaux prédominant □ Signes musculaire distaux prédominant □

Signes musculaires symétriques □ Signes musculaires asymétriques □

Force musculaires globale aux membres inférieurs Droit ___/5 Gauche___/5

Force musculaires globale aux membres supérieurs Droit___/5 Gauche___/5

Autres signes musculaires □_____

dd

_____
_____

1.1.Signes cutanés

[Papule de Gottron : éruption papuleuse violacée sur les articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes

Signe de Gottron : éruption érythémateuse sur les surfaces extenseurs des coudes, des articulations des doigts, des genoux et des chevilles

Erythème héliotrope : ou rash héliotrope, décoloration pourpre des paupières

Signe en V thoracique : éruption maculaire érythémateuse sur le visage, le cou et la poitrine

Signe de châle : éruption maculaire érythémateuse sur l'arrière du cou et des épaules

Hyperkératose des mains : Épaississement de la peau sur la paume des mains

Desquamation des mains : Perte de la couche externe de la peau des mains

Main du mécanicien : hyperkératose et fissuration de la peau palmaire

Photosensibilité : Éruption cutanée, prurit qui apparaît après une exposition au soleil ou à la lumière UV]

Papule de Gottron □ Erythème héliotrope □ Signe de Gottron □
Signe en V thoracique □ Signe de châle □ Hyperkératose des mains □
Desquamation des mains □ Main du mécanicien □
Photosensibilité □ Prurit au niveau des lésions dermatologiques □

Autres manifestations cutanées □: _____

_____

1.2.Manifestations articulaires

[Polyarthrite : Atteinte inflammatoire de plus de trois articulations, deux à trois pour oligoarthrite, une pour monoarthrite]

Polyarthrite □ oligoarthrite □ monoarthrite □

Symétrique Oui □ Non □

Articulations atteintes : Epaules, Coudes, Poignets, Métacarpo-phalangienne, IPP, IPD, Hanches, Genoux, Chevilles, Métatarso-phalangienne

Autres manifestations articulaires □ _____

1.3.Manifestation Pulmonaires

[Polypnée si fréquence respiratoire (FR) >20cpm, bradypnée si < 12 cpm

ee

Condensation pulmonaire : Augmentation des vibrations vocales, matité, murmure vésiculaire aboli, souffle tubaire, crépitant]

Dyspnée □ Toux □ Douleur thoracique □ Polypnée □ Bradypnée □

Condensation pulmonaire □ Autres signes pulmonaires □ _____

_____

Manifestations digestives

Dysphagie □ Fausses routes □ Autres signes digestifs _____

_____

1.4.Manifestations Cardio-vasculaires

[Phénomène de Raynaud : Extrémités froides, blanches, insensible, avec engourdissement et perte de la sensibilité ou extrémités bleues et douloureuses ou extrémités rouges et douloureuses]

Phénomène de Raynaud □ Palpitation □ Dyspnée d'effort□ Etourdissement□ Syncope□ Vertige□

Autres signes cardiovasculaires……

2. Renseignements paracliniques :

2.1.Résultat des analyses biochimiques et hématologiques au cours du diagnostic

CPK (UI/L)	Glycémie à jeun (g/L)	Aldolase (UI/L)	LDH (UI/L)	ASAT (UI/L)	ALAT (UI/L)
Triglycéride (g/L)	Cholestérol Total (g/L)	Cholestérol HDL (g/L)	Cholestérol LDL (g/L)	Créatininémie (mg/L)	DFG (Cockcroft)
Urémie (g/L)	CRP (mg/L)	Protidémie (g/L)	VS		

ff

VS : Valeur à la 1ère heure____ Normale □ Elevée □ Hémogramme : Taux Hb : ____(g/dl) VMG : ____ (fl) CCMH : ____ (%) TCMH : ____ (pg) Leucocytes : ___ (G/L) PNN : ___ (G/L) Ly : ___ (G/L) Eo : ___ (G/L) Baso : ___ (G/L) Plaquettes : ____(G/L)

Normale □ Pathologique □ préciser :

Lignée rouge : Anémie Oui□, Non□, si anémie, normocytaire□, microcytaire□, macrocytaire□, normochrome□, hypochrome□

Lignée blanche : Leucocytose□, neutrocytose□, lymphocytose□, prédominance éosinophile□, prédominance monocytaire□.

Leucopénie□, neutropénie□, lymphopénie□,

Plaquettes : Thrombocytose□ Thrombopénie□

2.2.Résultat de l'électromyogramme

[Tracé myogène : – Anormalement riche en unités motrice par rapport à l'effort fourni ; Potentiels polyphasiques, de brève durée et de faible amplitude]

Tracé Myogène : □ Tracé normal : □

2.3.Résultat de l'ECG

ECG Normal : □ Trouble du rythme : □ Trouble de la conduction □

Autre anomalie à l'ECG _____
_____

Présence d'anticorps spécifique de la myosite

Anticorps	Présent	Absent	Non recherché
Anti-Jo1			
Anti-PL7			
Anti-PL12			
Anti-EJ			
Anti-OJ			
Anti-KS			

gg

Anticorps	Présent	Absent	Non recherché
Anti-ZO			
Anti-HA			
Anti-HMGCR			
Anti-SRP			
Anti-TIF1-γ			
Anti-NXP2			
Anti-MDA5			
Anti-SAE			
Anti-Mi2			
Anti-CN1a			

2.4.Anticorps associés aux myosites

Anticorps	Présent	Absent	Non recherché
Anti-Nucléaires			
Anti-Pm-Scl			
Anti-ku			
Anti-RNP			
Anti-SSA			
Anti-SSB			
Anti-Ro-60			
Anti-DNA natif			
Anti-Scl-70			
Anti-centromères			
Anti-topoisomérases			

hh

2.5. Résultats de l'histologie musculaire :

Lésions histologiques	A cocher si présent
Expression HLA classe I	
Atrophie périfasciculaire	
Infiltrats inflammatoires périmysiaux et périvasculaires	
Fibres en nécrose	
Régénération musculaire	
Dépôts compléments	
Fibrose musculaire	
Inclusion cytoplasmique	
Vacuole bordée	
Présence de fibres rouges en lambeaux	
Infiltrats inflammatoires lymphocytaires T	
Autres lésions musculaires :	

2.6. Résultats de l'histologie cutanée :

Résultats de l'histologie cutanée	A cocher si présent
Vacuolisation basale	
Rares kératinocytes apoptotiques	
Infiltrat lymphocytaire du derme superficiel	
Calcifications dermiques ou dermohypodermiques	
Dépôts de complexe d'attaque membranaire (CAM ou C5b-9) au niveau de la jonction dermo-épidermique	
Dépôts de complexe d'attaque membranaire (CAM ou C5b-9) au niveau de la paroi des capillaires	
Autres lésions histologiques cutanées	

2.7.Résultat de l'IRM musculaire :

Hypersignal en séquence STIR □ Atrophie musculaire □ Infiltration graisseuse ou hypersignal en T1 □ Autres lésions à l'IRM musculaire_____
_____

2.8. Résultat de la radiographie thoracique :

[Syndrome interstitiel : opacités à bords nets non confluentes non systématisées sans bronchogramme aérique ; Syndrome alvéolaire : opacité systématisée, limites floues, confluence des lésions, bronchogramme aérique]

Syndrome interstitiel □ syndrome alvéolaire □
Autres lésions visibles à la radiographie pulmonaire_____
_____

2.9. Résultat du scanner thoracique :

Pneumopathie interstitielle oui□, non, si pneumopathie interstitielle, pneumopathie interstitielle commune□ pneumopathie interstitielle non spécifique□ Atteinte alvéolaire□ Bronchiolite□ Hypertension artérielle pulmonaire□ Autres□ _____a

2.10. Autres résultats pertinents :

_____
_____
_____
_____

3. Scores Diagnostiques

3.1.Bohan et Peter

Score Probabilité Classification Sous-groupe

3.2.ACR 2017 (*http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/***)**

Score Classification

4. Diagnostic retenu

4.1.Type de myopathie

Polymyosite □ Dermatomyosite □ Myosite nécrosante auto-immune □ Myosite à inclusion □ Myosite de chevauchement □

Si myosite de chevauchement préciser : Syndrome des anti-synthétases □ Autre myopathie inflammatoire associée à une autre maladie auto-immune □

Préciser le type de myopathie inflammatoire et la maladie auto-immune associée :

_____

4.2.Autre pathologie associée

_____
_____

5. Traitement

5.1.Médicaments administrés, dosage et durée

Médicaments	**Posologie**	**Durée**	**Effets secondaires**

jj

Précisez le principe actif, si glucocorticoïde, méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclosporine, cyclophosphamide, rituximab ou immunoglobuline intraveineuse

Kinésithérapie : oui □ non □

Autres moyens non médicamenteux_____

_____

6. Evolution

6.1.Evolution clinique

Evolution des symptômes (Augmenté, Diminué, Inchangé, absent, nouveau)

Critère	00 Mois	01 Mois	03 Mois	06 Mois	12 Mois
Faiblesse musculaire					
Myalgie					
Signes cutanées					
Signes articulaires					
Signes pulmonaires					
Signes digestifs					
Signes cardiovasculaires					
Survenu de complication (Préciser la complication)					

Evolution de la force musculaire

Critère	00 Mois	01 Mois	03 Mois	06 Mois	12 Mois
Force musculaire sur 5 (Selon échelle MRC)					

kk

Evolution paraclinique :

Mois	00	01	03	06	12
CPK					

7. Résultat clinique :

Décès □, Patient vivant □

Si décès, préciser en chiffre la durée de la maladie en mois : ___

8. Autres informations pertinentes

_____
_____
_____
_____

_____
_____
_____
_____

_____
_____
_____
_____

_____
_____
_____
_____

_____

Certificat d'analyse

Date d'émission: 28/11/2023
Compte évaluateur: Lionel Lidosky AGBANRIN

AUTEUR DU DOCUMENT : AGBANRIN Lionel Lidosky
TITRE DU DOCUMENT : Profil clinique et évolutif des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin de 2013 à 2023

e-Plagiat est un évaluateur certifié de prévention et de détection de plagiat intelligent et autonome basé sur l'IA

Type de document	Nombre de mots	Nombre de pages (approximatif)	Taux de plagiat
Thèse	25634	103	4.1%

M. Pierre ROUAN

Ce document est signé électroniquement et certifié.
Le fichier constitue un original électronique de valeur probatoire, il est enregistré sous la référence suivante :

bb0dead4e6735fd3e363af7999933625b71a

e-plagiat.online, 1er évaluateur de plagiat en Afrique basé sur l'Intelligence artificielle

mm



REPUBLIQUE DU BENIN
MINISTERE DE LA SANTE

DIRECTION DEPARTEMENTALE DE LA SANTE DU ZOU

CENTRE HOSPITALIER DEPARTEMENTAL DU ZOU/COLLINES

N°1245/2023/CHD-ZOU/COLL/DIR/SAAE/DGAP

11 SEP 2023

AUTORISATION DE RECHERCHE

Le Directeur du Centre Hospitalier Départemental du Zou et des Collines autorise **Monsieur AGBANRIN Lionel Lidosky**, Etudiant en Médecine à la FSS de Cotonou, à faire ses recherches dans ledit centre dans le cadre de la rédaction de sa thèse de doctorat en (**Profil clinique et évolutif des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin**).

Le Chef Service de Médecine est prié, en ce qui le concerne, de prendre les dispositions pour lui faciliter lesdites recherches.

Toutefois, il est rappelé à l'intéressé que les informations médicales collectées sont frappées du secret médical dont toute violation est punie par les textes en vigueur.

AMPLIATIONS

- DDS-Zou	01 ATCR
- C/SAAE	01
- Infirmier général	01
- C/DGAP	01
- Chef service Médecine	01
- Intéressé	01
- Archives + Chrono	02

LE DIRECTEUR DU CENTRE HOSPITALIER DEPARTEMENTAL ZOU/COLLINES

LE DIRECTEUR

Darius GOUNFLE

nn



MINISTERE DE LA SANTE
REPUBLIQUE DU BENIN

Adresse postale : BP 01-882 BENIN
Tél. +229 21 33 2178/ 21 33 21 63
Adresse mail : info@sante.gouv.bj
Site web : www.sante.gouv.bj

DIRECTIONS DEPARTEMENTALES DE LA SANTE
DE L'OUEME ET DU PLATEAU
--*-*-*-*-*
CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DEPARTEMENTAL
DE L'OUEME ET DU PLATEAU

N° 6099 /MS/DDS-O/P/CHUD-OP/DIR/SAAE/SAF/DGAP/SA.- Porto-Novo, le 26 JUIL 2023

AUTORISATION D'ENQUETE

Dans le cadre de la rédaction de sa thèse de doctorat en médecine, Monsieur **AGBANRIN Lionel Lidosky,** Etudiant en 7ème année de Médecine à la Faculté des Sciences de la Santé de l'Université d'Abomey-Calavi à Cotonou, est autorisé à effectuer une enquête d'un (01) mois sur le thème ***<<Profil clinique et évolutif des myopathie inflammatoires idiopathiques au Bénin>>,*** dans le service de Médecine et Spécialités Médicales du Centre Hospitalier Universitaire Départemental de l'Ouémé et du Plateau (CHUD-OP). **Ladite activité se déroulera sous la supervision du chef de service concerné**.

L'intéressé doit se rapprocher du Service des Affaires Administratives et Economiques pour les formalités d'usage.

LE DG PI, CHUD-OP,

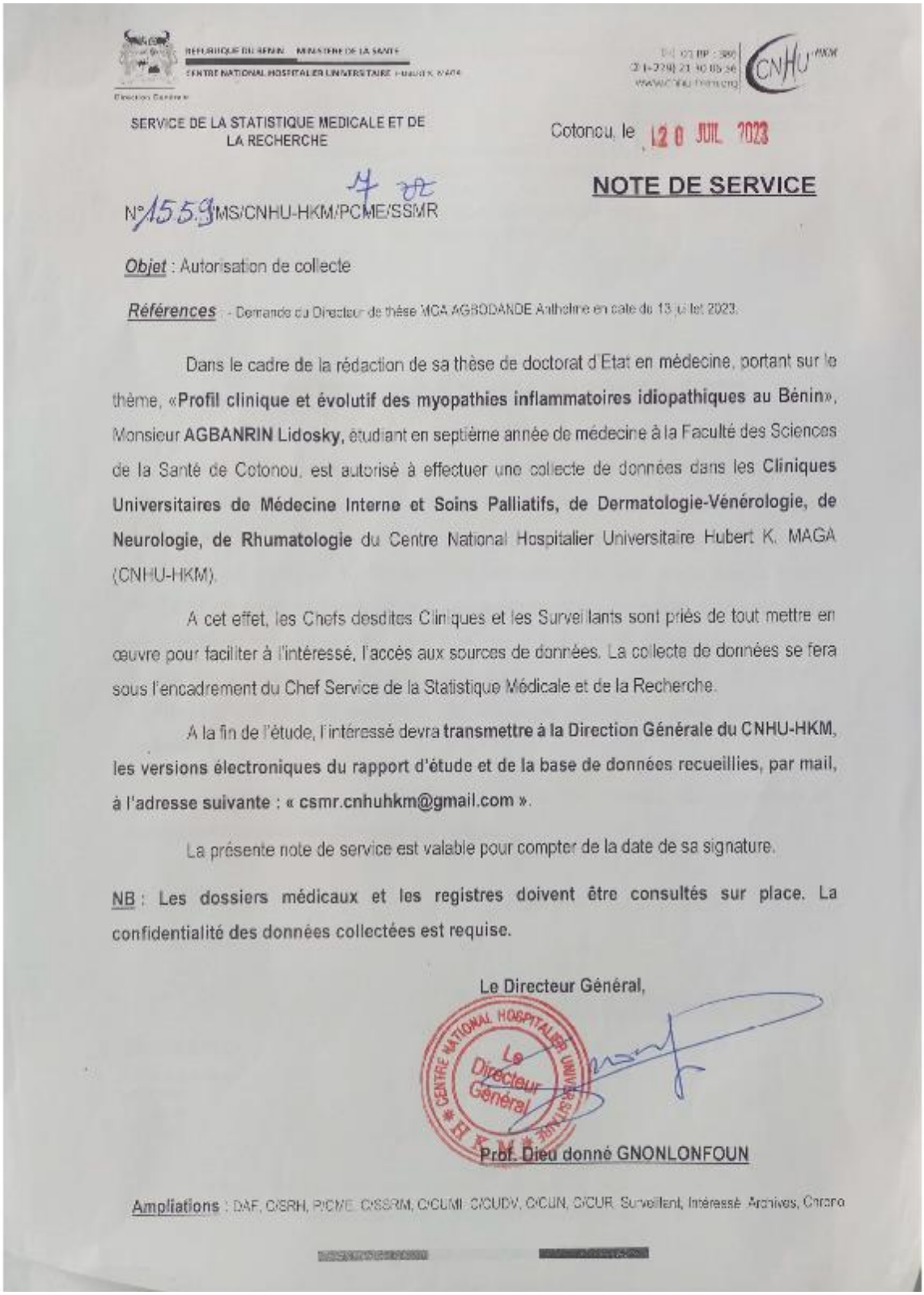
Le Directeur Général Par Intérim

Codjo A. Oscar AMOUSSOU

Ampliations :

- Chefs-Service : 01
- Intéressé : 01
- Archives : 01
- Chrono : 01

01 BP : 52 Téléphones : 20213590/91/92 20215077 Fax : 20213229 Web : www.sante.gouv.bj



RÉPUBLIQUE DU BÉNIN – MINISTÈRE DE LA SANTÉ
CENTRE NATIONAL HOSPITALIER UNIVERSITAIRE HUBERT K. MAGA

SERVICE DE LA STATISTIQUE MEDICALE ET DE LA RECHERCHE

Cotonou, le 20 JUIL 2023

N°1559/MS/CNHU-HKM/PCME/SSMR

NOTE DE SERVICE

Objet : Autorisation de collecte

Références : - Demande du Directeur de thèse MCA AGBODANDE Anthelme en date du 13 juillet 2023.

Dans le cadre de la rédaction de sa thèse de doctorat d'Etat en médecine, portant sur le thème, «**Profil clinique et évolutif des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin**», Monsieur **AGBANRIN Lidosky**, étudiant en septième année de médecine à la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou, est autorisé à effectuer une collecte de données dans les **Cliniques Universitaires de Médecine Interne et Soins Palliatifs, de Dermatologie-Vénérologie, de Neurologie, de Rhumatologie** du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert K. MAGA (CNHU-HKM).

A cet effet, les Chefs desdites Cliniques et les Surveillants sont priés de tout mettre en œuvre pour faciliter à l'intéressé, l'accès aux sources de données. La collecte de données se fera sous l'encadrement du Chef Service de la Statistique Médicale et de la Recherche.

A la fin de l'étude, l'intéressé devra **transmettre à la Direction Générale du CNHU-HKM, les versions électroniques du rapport d'étude et de la base de données recueillies, par mail, à l'adresse suivante : « csmr.cnhuhkm@gmail.com ».**

La présente note de service est valable pour compter de la date de sa signature.

NB : **Les dossiers médicaux et les registres doivent être consultés sur place. La confidentialité des données collectées est requise.**

Le Directeur Général,

CENTRE NATIONAL HOSPITALIER UNIVERSITAIRE – Le Directeur Général

Prof. Dieu donné GNONLONFOUN

Ampliations : DAF, CSRH, PCME, CSSRM, CICUMI, CICUDV, CICUN, CICUR, Surveillant, Intéressé, Archives, Chrono

pp



MINISTERE DE LA SANTE
REPUBLIQUE DU BENIN

Adresse postale : BP 1673 Abomey-Calavi
Adresse électronique : hzcalavi@gmail.com
Tél : 229 21 36 17 26/96 20 16 67

DIRECTION DEPARTEMENTALE DE LA SANTE DE L'ATLANTIQUE
CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE ZONE ABOMEY-CALAVI/SÔ-AVA

N°4883/23/MS/DDS-ATL/CHUZ-AS/SRH/DGAP/SGA

Abomey-Calavi, le 12 2 AOUT 2023

AUTORISATION D'ENQUÊTE

Monsieur **AGBANRIN Lionel Lidosky** étudiant en 7ème année de Médecine Générale à la Faculté des Sciences de Santé (FSS) de Cotonou, est autorisé à effectuer une enquête dans le cadre de la rédaction de sa thèse de doctorat d'Etat de Médecine Générale, du **lundi 21 août** au **vendredi 8 septembre 2023** (trois semaines).

L'intéressé est mis à la disposition du Service de la Médecine.

Le Directeur Général,

Directeur Général

Dr A. Nicolas AYEDAYO

Ampliations :

Chrono	01	DGAP	01
Médecine	01	Intéressé	01

qqs

qq

SERMENT D'HIPPOCRATE

Devant le peuple béninois, En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, Je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination. J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance. Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie, ni ne provoquerai délibérément la mort, Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure.

rr

RESUME

Introduction : Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) constituent un groupe hétérogène de connectivite rare mais dont l'épidémiologie est mal connue en Afrique au Sud du Sahara dont le Bénin. La présente étude se propose de décrire le profil clinique et évolutif des myopathies inflammatoires idiopathiques au Bénin.
Méthode : Il s'est agi d'une étude rétrospective et descriptive qui a couvert une période de 10 ans (2013 à 2023), incluant tous les patients chez qui le diagnostic d'une myopathie inflammatoire idiopathique a été retenue dans les services de Médecine Interne, Neurologie, Dermatologie et Rhumatologie des CHD de Ouémé, du Zou, à l'hôpital de Zone d'Abomey Calavi et au CNHU-HKM de Cotonou.

Résultats : 28 suspicions de MII ont été recensés (17,7 pour 100.000 consultations). Nous avons inclus 10 cas (6,32 pour 100.000 consultations). Le sexe ratio (H/F) était de 0,43. L'âge moyen était de 35.40 ±14.32 avec des extrêmes allant de 11 à 62 ans. Le délai moyen de consultation était de 22.30 mois (± 24.34) et 80% des patients ont eu recours à une automédication. Les principales manifestations cliniques étaient une faiblesse musculaire symétrique à prédominance proximale (9/10), une polyarthrite (9/10), une myalgie (7/10) et des atteintes cutanées (6/10). Sur le plan paraclinique, 8 patients avaient une élévation des CPK et la moyenne des CPK était de 3931.50 UI/L (±7242.24 UI/L). Le profil immunologique était connu chez 07 patients (70%) et a révélé des anticorps anti-synthétases chez 05 patients et des anticorps spécifiques de dermatomyosite chez 02 patients (anti-Mi2 et anti-NXP2). Un cas d'association anti-Mi2 et anti-PL12 a été observé. Les anticorps anti-synthétases retrouvés étaient : anti-OJ (02 cas), anti-PL12 (02 cas) et anti-Jo1 (01 cas). La corticothérapie a été initiée chez tous les patients et a été associé à un immunosuppresseur (Méthotrexate) chez 6 patients. Tous les patients étaient en rémission dont une rémission complète. Aucun décès n'a été enregistré.

Conclusion : Les MII sont des maladies auto-immunes rares, à évolution lente, dominés au Bénin par le syndrome des anti-synthétases. Les muscles, les articulations et la peau sont les organes les plus touchés. Sa confirmation diagnostique reste difficile sous nos cieux et le délai de consultation assez long du fait des errances et du niveau de revenu faible des patients.

Mots-clés *: Myopathies inflammatoires idiopathiques, Anticorps anti-synthétase, Dermatomyosite, Polymyosite, Bénin*

ABSTRACT

Introduction: The idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a heterogeneous group of rare connective tissus diseases whose epidemiology is poorly understood in sub-Saharan Africa and Benin. The aim of this study is to describe the clinical and evolutionary profile of idiopathic inflammatory myopathies in Benin.

Method: 28 suspected IIM cases were recorded (17.7 per 100,000 consultations). This was a retrospective, descriptive study covering a 10-year period (2013 to 2023), including all patients diagnosed with idiopathic inflammatory myopathy in the internal medicine, neurology, dermatology and rheumatology departments of the CHDs of Ouémé, Zou, the Zone Hospital of Abomey Calavi and the CNHU-HKM of Cotonou.

Results: We included 10 cases (6.32 per 100,000 consultations). The sex ratio (M/F) was 0.43. Mean age was 35.40 ±14.32 with extremes ranging from 11 to 62 years. The average consultation time was 22.30 months (± 24.34), and 80% of patients were self-medicating. The main clinical manifestations were symmetrical muscle weakness with proximal predominance (9/10), polyarthritis (9/10), myalgia (7/10) and skin disorders (6/10). On the paraclinical level, 8 patients had elevated CPK and the mean CPK was 3931.50 IU/L (±7242.24 IU/L). The immunological profile was known in 07 patients (70%) and revealed anti-synthetase antibodies in 05 patients and dermatomyositis-specific antibodies in 02 patients (anti-Mi2 and anti-NXP2). One case of anti-Mi2 and anti-PL12 association was observed. Anti-synthetase antibodies found were: anti-OJ (02 cases), anti-PL12 (02 cases) and anti-Jo1 (01 case). Corticosteroid therapy was initiated in all patients, and was combined with an immunosuppressant (methotrexate) in 6. All patients were in remission, including one complete remission. No deaths were recorded.

Conclusion: IMM is a rare, slowly progressing autoimmune disease, dominated in Benin by anti-synthetase syndrome. Muscles, joints and skin are the organs most affected. Diagnostic confirmation of IMM remains difficult in Benin, and consultation times are long, due to patient wanderings and low-income levels.

Keywords*: Idiopathic inflammatory myopathies, Antisynthetase antibody, Dermatomyositis, Polymyositis, Benin*