



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## DERMATOMYOSITE JUVENILE

### **Qu'est la dermatomyosite juvénile ?**

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est une maladie auto-immune. Ce terme signifie qu'une réaction anormale du système immunitaire entraîne une inflammation au niveau des tissus en l'absence d'infection. Dans la DMJ, l'inflammation est localisée au niveau de petits vaisseaux dans les muscles (myosite) et de la peau (dermatite). Ceci entraîne des manifestations caractéristiques que sont la faiblesse musculaire et la douleur, surtout au niveau des muscles situés au niveau des hanches et des épaules et des éruptions cutanées sur le visage, les paupières, les articulations des doigts, les genoux et les coudes. Cette maladie existe chez l'enfant et chez l'adulte. Si les signes commencent à l'âge de 16 ans, il s'agit de la forme juvénile.

### **Quelle est la fréquence de la DMJ ?**

La DMJ est une maladie assez rare chez les enfants. Elle est estimée à environ 4 enfants pour 100000. Les filles sont 2 fois plus atteintes que les garçons. Généralement, les premiers symptômes surviennent entre l'âge de 4 et 10 ans. Il n'y a pas vraiment d'évidence pour une influence géographique ou raciale pour la survenue de la DMJ.

Chez l'adulte, les signes de début et l'évolution sont différents de la forme de l'enfant. En particulier, à la différence des adultes, la DMJ n'est jamais associée à la survenue d'un cancer.

### **Quelles sont les causes de la maladie et est-elle héréditaire ? Pourquoi mon enfant a-t-il cette maladie et peut-elle être évitée ?**

Comme dans la plupart des maladies auto-immunes, la cause exacte de la DMJ n'est pas connue. L'origine est sans doute multifactorielle, ce qui indique qu'il y a vraisemblablement une combinaison entre un terrain génétique et des facteurs d'environnement qui prédisposent à une augmentation du risque de survenue d'une DMJ. Donc, la DMJ n'est pas une maladie héréditaire. Ce que l'on a pu observer, c'est une fréquence un peu plus élevée d'autres maladies auto-immunes dans les familles des enfants qui souffrent de DMJ.

De très nombreux facteurs d'environnement ont été cherchés. Il est possible que des germes ou virus encore complètement inconnus entraînent une réponse anormale et favorise la DMJ. Mais jusqu'à présent, malgré toutes les recherches, il n'y a aucune cause reconnue. Pour cette raison, il n'y a aucun moyen de prévenir la survenue de cette maladie.

### **La DMJ est-elle contagieuse ?**

Non, car cette maladie est provoquée par une inflammation du système immunitaire en l'absence de toute infection.

### **Quels sont les signes principaux ?**

Une fatigue importante avec une limitation progressive de l'activité physique et de la mobilité sont les symptômes les plus fréquents au début. Ils sont dus à une faiblesse musculaire due à l'inflammation du muscle. Parfois, une douleur musculaire et une douleur articulaire sont des symptômes importants au début. Chez certains enfants, une inflammation des articulations peut être présente.

Les éruptions caractéristiques peuvent soit précéder soit suivre l'atteinte musculaire. Il s'agit d'une éruption souvent squameuse (« qui pèle ») située au niveau des articulations surtout les articulations des doigts des mains, mais aussi au niveau des genoux, des coudes et des chevilles. Au niveau des doigts, ces éruptions sont appelées parfois des nodules de Gottron.

Sur le visage, il y a une rougeur avec un gonflement en particulier au niveau des yeux (érythème péri-orbitaire) et sur les joues (éruption malaire). La coloration de cette éruption au niveau des paupières supérieures est parfois violacée et est appelée érythème « héliotrope ». L'éruption au niveau du visage peut s'aggraver à l'exposition au soleil. Chez certains enfants, cette éruption est plus généralisée pouvant recouvrir toute la surface du corps. Parfois, cette éruption peut s'ulcérer. Une dilatation des vaisseaux peut être visible au pourtour des ongles (signe de la manucure). La capillaroscopie, un examen du pourtour des ongles à la loupe, ou au microscope permet de mieux voir cette dilatation des petits vaisseaux autour des ongles.

Les groupes musculaires les plus touchés se trouvent au niveau du tronc, du cou et des racines des membres. La conséquence en est que l'enfant a de grandes difficultés pour marcher et que les petits enfants demandent souvent à être pris dans les bras. La montée des escaliers, sortir du lit, peut devenir un problème. Les muscles peuvent être contracturés avec des rétractions tendineuses qui peuvent entraîner des difficultés fonctionnelles. Après un certain temps, des dépôts de calcium peuvent apparaître sous la peau. Ces dépôts peuvent être sentis et parfois ils peuvent s'ulcérer donnant issue à un liquide blanchâtre (calcinose).

Dans certains cas graves, l'atteinte musculaire peut toucher tous les muscles du corps et entraîner des difficultés respiratoires et pour avaler. L'atteinte des muscles du larynx peut entraîner une modification de la voie, des difficultés à avaler et de la toux. Ce sont des signes de gravité qu'il est important de reconnaître.

Lorsque les muscles du tube digestif sont atteints, il peut y avoir des douleurs abdominales et une constipation. Très rarement, les vaisseaux du tube digestif peuvent s'irriter, entraînant des complications digestives qui peuvent être graves.

### **La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?**

La maladie est très variable d'un enfant à l'autre. Tout peut se voir entre une forme extrêmement mineure et une forme très sévère entraînant une impossibilité complète de marcher. Même chose pour les atteintes des organes. Dans de rares cas, il n'existe qu'une atteinte cutanée caractéristique avec une absence de signe musculaire. Dans d'autres cas, les signes cutanés sont pratiquement absents et il existe que l'inflammation des muscles (polymyosite).

### **La maladie est-elle différente de celle observé chez l'adulte ?**

Chez les adultes, la dermatomyosite est souvent le signe d'un cancer profond qu'il faut rechercher. Ce n'est jamais le cas chez l'enfant. La forme d'atteinte musculaire seule (polymyosite) sans l'éruption est beaucoup plus fréquente chez les adultes.

### **Comment le diagnostic est-il fait ? Quels sont les examens ?**

Le diagnostic de DMJ est surtout clinique basé sur la présence d'une faiblesse musculaire et de l'éruption cutanée. Des tests de laboratoire confirment le diagnostic. Au début, d'autres diagnostics peuvent être discutés comme le lupus érythémateux systémique, l'arthrite juvénile idiopathique, des vascularites ou même une maladie congénitale du muscle. En fait, ces maladies sont cliniquement très différentes et les tests de laboratoire sont également différents.

La gravité de l'atteinte musculaire est évaluée par des tests qui analysent la force musculaire au niveau de différentes parties du corps. Des anomalies des petits vaisseaux au niveau de doigts peuvent être examinées par une capillaroscopie.

Les muscles qui sont inflammatoires peuvent produire des substances qui sont mesurées dans les analyses de sang. Les plus importantes sont les enzymes musculaires qui sont testées régulièrement. D'autres tests peuvent être faits, qui sont parfois positifs dans cette maladie : la recherche d'anticorps antinucléaires en particulier. Ces analyses sont régulièrement répétées au cours de l'évolution.

L'examen des muscles également peut être effectué en faisant un électromyogramme. Il s'agit d'un test qui se fait en mettant des électrodes spéciales au niveau des muscles pour étudier la conduction nerveuse et musculaire. Cet examen est rarement nécessaire dans les maladies typiques. L'inflammation musculaire peut également être observée en faisant une IRM musculaire.

La biopsie musculaire est un test important pour confirmer le diagnostic et de plus, ce prélèvement peut être conservé pour faire des recherches futures afin de mieux comprendre la maladie.

D'autres tests peuvent être réalisés pour rechercher une atteinte des organes profonds : électrocardiogramme, échographie cardiaque, radiographie pulmonaire, parfois scanner thoracique et épreuves fonctionnelles respiratoires, étude de la déglutition pour rechercher une anomalie à la déglutition des liquides et des aliments par l'œsophage.

### **Quelle est l'importance des tests ?**

Dans les cas typiques, l'examen clinique (faiblesse musculaire et éruption) permet de faire le diagnostic sans difficulté. Les tests de laboratoire sont utilisés pour confirmer ce diagnostic et pour surveiller le traitement.

### **Traitement.**

La DMJ est une maladie qui répond au traitement. Mais ce traitement doit être poursuivi jusqu'à l'obtention d'une rémission. Le traitement est adapté en fonction de chaque individu. Si la maladie n'est pas bien contrôlée, des séquelles peuvent apparaître, qui parfois peuvent être définitives. Les séquelles peuvent entraîner des problèmes de handicap qui peuvent persister même quand la maladie est guérie. Chez de nombreux enfants, la rééducation et un support psychologique sont également des éléments importants du traitement.

### **Quels sont ces traitements ?**

Les corticoïdes sont la base du traitement car ils contrôlent souvent très bien l'inflammation. Ils agissent souvent très vite. Dans certains cas, il faut les donner par voie intraveineuse. Malheureusement, les corticoïdes peuvent avoir des effets secondaires qui incitent le médecin à essayer d'associer d'autres traitements pour contrôler également l'inflammation. Les effets secondaires sont un ralentissement de la croissance, un risque augmenté d'infections, un risque

d'hypertension artérielle et d'ostéoporose. Les corticoïdes ralentissent la sécrétion naturelle de la cortisone produite naturellement par le corps et ceci peut entraîner des conséquences graves si les corticoïdes sont arrêtés brutalement. Ils doivent donc être diminués très progressivement.

D'autres médicaments peuvent être associés comme le METHOTREXATE ou la CICLOSPORINE qui peut aider à maintenir une rémission et réduire la dose des corticoïdes.

Le METHOTREXATE est un médicament qui agit avec retard au bout de 6 à 8 semaines en général. Il doit être donné pendant le repas. Les effets secondaires principaux sont des nausées, parfois des aphtes, rarement une petite perte de cheveux et l'augmentation des enzymes hépatiques. Chez la jeune femme qui souhaite avoir un enfant, le METHOTREXATE doit être arrêté. Il y a théoriquement également un risque augmenté d'infections bien qu'en pratique, ces problèmes soient extrêmement mineurs.

La CICLOSPORINE comme le METHOTREXATE est un médicament qui doit être donné pendant le repas. Les effets secondaires possibles sont : augmentation de la tension artérielle, apparition d'une pilosité, rarement une hypertrophie gingivale et parfois une atteinte rénale qui doit être surveillée.

Les autres thérapeutiques comportent :

- des perfusions d'immunoglobulines intra veineuses : il s'agit d'anticorps humains qui ont été extraits du sang. Ils sont donnés par une perfusion intra veineuse et peuvent être efficaces chez certains patients. Le mécanisme exact d'une éventuelle amélioration n'est pas connu.
- Dans des maladies plus résistantes, on peut utiliser de l'AZATHIOPRINE et dans les cas particulièrement sévères, la CICLOPHOSPHAMIDE peut également être utilisée.
- Des médications plus récentes comme les agents biologiques peuvent être proposés à titre expérimental dans les DMJ.

Une réduction de la mobilité et des difficultés fonctionnelles peuvent apparaître. Ces problèmes peuvent être améliorés grâce à une rééducation régulière. Le rééducateur peut montrer aux enfants et aux parents une série de tests appropriés à effectuer à la maison pour augmenter la force musculaire et améliorer la mobilité des articulations. Il est très important que les parents participent à ce programme.

### **Pour combien de temps le traitement doit-il être administré ?**

La longueur totale du traitement dépend des caractéristiques de la maladie chez chaque enfant. Chez certains, le traitement peut être donné pendant 1 à 2 ans, chez d'autres il doit être administré plusieurs années. Le médecin arrête le traitement lorsqu'il pense que la maladie est contrôlée. Il est important de savoir que le traitement ne peut pas être diminué de façon trop brutale, car les risques de rechute sont alors importants.

### **Qu'en est-il des thérapeutiques parallèles ?**

De nombreuses thérapeutiques parallèles et non conventionnelles sont proposées à l'heure actuelle. Mais dans ce cas, il est important d'en avertir le médecin qui suit l'enfant. La plupart des médecins ne sont pas opposés aux médecins parallèles, dans la mesure où le traitement classique est poursuivi. Nous rappelons qu'un arrêt brutal des corticoïdes peut être très dangereux au cours des DMJ.

### **Rythme des contrôles.**

Des consultations régulières sont nécessaires afin de surveiller l'activité de la maladie et les effets secondaires des traitements. Des tests de mesure de la force musculaire et de l'endurance sont utilisés dans les centres spécialisés. En utilisant ces tests d'une consultation à l'autre, il est alors possible de voir l'amélioration ou malheureusement, dans certains cas l'aggravation de la maladie. Parallèlement, les tests sanguins permettent de suivre l'évolution de la maladie et aussi de contrôler la toxicité éventuelle des médicaments.

### **Qu'en est-il du pronostic ?**

Si la maladie est contrôlée, le pronostic lointain de la DMJ est favorable. Cependant, il existe un certain risque de mortalité lorsqu'il existe une atteinte respiratoire, cardiaque, neurologique ou digestive. Ces complications peuvent apparaître pendant la phase aiguë de la maladie. Le pronostic fonctionnel peut être lié au développement et à l'importance de la calcinose, et à la sévérité de l'atteinte musculaire qui peut parfois entraîner une atrophie musculaire des contractures. La calcinose apparaît chez 10 à 30% des enfants atteints de DMJ. Il n'y a aucun traitement curatif de calcinose.

La DMJ peut se sub-diviser en plusieurs sous-groupes évolutifs :

- la forme qui n'aura qu'une seule poussée et dont l'évolution sera vite contrôlée et définitivement. On peut affirmer une rémission complète si la situation clinique est normale 2 ans après le début de la maladie sans rechute.
- Dans d'autres cas, il y a des rechutes (forme polycyclique) caractérisées par des rémissions prolongées avec des rechutes lorsque l'on réduit ou l'on arrête le traitement.
- Enfin, les formes qui restent actives pendant très longtemps avec une maladie chronique. C'est dans ces derniers cas qu'il y a le plus de risque de complication.