



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FR/intro>

Dermatomyosite Juvénile

Version de 2016

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 La maladie est-elle différente chez l'enfant et chez l'adulte ?

Chez l'adulte, la dermatomyosite est consécutive à un cancer sous-jacent (tumeurs malignes). La dermatomyosite juvénile n'est pas associée au cancer.

Chez les adultes, il existe une forme de la maladie n'affectant que les muscles (polymyosite), mais elle ne touche que très rarement les enfants. Les examens mettent parfois en évidence des anticorps spécifiques chez les adultes. On ne les retrouve généralement pas chez l'enfant ; cependant, on a identifié des anticorps spécifiques également chez l'enfant au cours des 5 dernières années. La calcinose touche plus souvent les enfants que les adultes.

2.2 Comment diagnostiquer cette maladie ? Quels examens doit-on réaliser ?

Pour diagnostiquer la dermatomyosite juvénile, des examens médicaux ainsi que des analyses de sang et d'autres examens, tels qu'une IRM ou une biopsie musculaire seront réalisés chez votre enfant. Chaque enfant est différent et votre médecin déterminera quels examens sont les plus appropriés pour votre enfant. La DMJ peut se manifester par un tableau clinique typique à savoir une faiblesse musculaire (atteinte des muscles des cuisses et des avant-bras) et des éruptions cutanées spécifiques ; dans ce cas, il est aisé de diagnostiquer la maladie. L'examen physique consiste à tester la force musculaire, détecter les éruptions cutanées et à observer les vaisseaux sanguins situés dans le lit des ongles.

Il se peut que la DMJ ressemble à n'importe quelle maladie auto-immune (telle que l'arthrite, le lupus systémique érythémateux ou la vasculite) ou n'importe quelle maladie musculaire congénitale. Ces examens permettront de déterminer de quelle maladie souffre votre enfant.

Analyses de sang

Des analyses de sang sont réalisées pour détecter toute inflammation ainsi que tout trouble en découlant, comme des muscles « perméables », et vérifier le bon fonctionnement du système immunitaire. Chez la plupart des enfants, les muscles deviennent « perméables ». Cela signifie que des substances s'écoulent des cellules musculaires dans le sang, où l'on peut les mesurer. Les plus importantes d'entre elles sont des protéines appelées enzymes musculaires. On réalise généralement des analyses de sang pour évaluer l'activité de la maladie et la réponse au traitement dans le cadre du suivi (voir ci-dessous). On peut mesurer cinq enzymes musculaires : les CPK, les LDH, les ASAT, les ALAT et l'aldolase. La plupart des patients présenteront un taux élevé pour une de ces enzymes au minimum, bien que ce ne soit pas toujours le cas. D'autres examens de laboratoire peuvent se révéler utiles pour poser le diagnostic. Parmi ceux-là, on trouve les anticorps antinucléaires (ANA), les anticorps spécifiques des myosites (MSA) et les anticorps associés aux myosites (MAA). Néanmoins, les résultats aux tests ANA et MAA peuvent également être positifs dans le cadre d'autres maladies auto-immunes.

IRM

On peut détecter une inflammation musculaire à l'aide d'une imagerie à résonance magnétique (IRM).

Autres tests musculaires

Les résultats d'une biopsie musculaire (prélèvement d'un petit échantillon de muscle) permettent de confirmer le diagnostic. De plus, une biopsie représente un outil supplémentaire pour la recherche visant à mieux comprendre la maladie.

Les modifications fonctionnelles des muscles peuvent être mesurées à l'aide d'électrodes spécifiques insérées telles des aiguilles dans les muscles (électromyogramme ou EMG). Cet examen peut se révéler utile pour distinguer la dermatomyosite juvénile des autres maladies

musculaires congénitales mais il n'est pas toujours nécessaire dans les cas typiques.

Autres examens

D'autres examens peuvent être effectués pour déterminer si d'autres organes sont atteints. Un électrocardiogramme (ECG) et une échocardiographie (ECHO) sont utiles en cas d'atteinte cardiaque, alors que les radiographies et autres tomodensitométries (scanners) associées à des explorations fonctionnelles respiratoires peuvent détecter une atteinte pulmonaire. Une radiographie du système de déglutition détecte, à l'aide d'un liquide opaque spécifique (agent de contraste), toute atteinte des muscles de la gorge et de l'œsophage. Une échographie de l'abdomen peut être réalisée pour révéler une atteinte des intestins.

2.3 En quoi les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Les cas typiques de dermatomyosite juvénile peuvent être diagnostiqués en présence des symptômes classiques, à savoir une faiblesse musculaire (atteinte des muscles des cuisses et des avant-bras) et des éruptions cutanées spécifiques. Dès lors, les examens servent à confirmer le diagnostic de la maladie et à contrôler l'efficacité du traitement. L'atteinte musculaire liée à la DMJ peut être évaluée sur la base des résultats aux tests musculaires normalisés (échelle d'évaluation de la myosite chez l'enfant, CMAS, tests musculaires manuels 8, MMT8) et de la prise de sang (recherche d'une augmentation du taux d'enzymes musculaires et d'une inflammation).

2.4 Traitement

On peut traiter la dermatomyosite juvénile. On ne peut guérir la maladie, mais au moins la contrôler grâce au traitement. Le traitement est individualisé au vu des besoins de chaque enfant. Si la maladie n'est pas contrôlée, des lésions irréversibles peuvent apparaître : la maladie peut entraîner des problèmes de santé permanents comme des handicaps.

La kinésithérapie constitue un élément important du traitement pour de nombreux enfants, qui ont également besoin, tout comme leurs familles, d'une aide psychologique afin de surmonter la maladie et son

impact sur les actes de la vie quotidienne.

2.5 Quels traitements existe-t-il ?

Tous les médicaments visent à diminuer l'hyperactivité du système immunitaire, stopper l'inflammation et prévenir toute lésion.

Corticostéroïdes

Ces médicaments contrôlent très bien l'inflammation et rapidement. Certains corticostéroïdes sont administrés par voie intraveineuse afin que le médicament se propage rapidement dans le corps. Ce sont des médicaments de première ligne.

Cependant, ces médicaments ont des effets secondaires s'ils sont administrés à haute dose et sur une longue durée. Parmi les effets secondaires des corticostéroïdes, on note des troubles de la croissance, un risque infectieux accru, l'hypertension et l'ostéoporose (démminéralisation osseuse). Les corticostéroïdes n'ont que peu d'effets secondaires à faible dose ; la plupart de ces effets secondaires ne sont observés que lorsque les doses sont élevées. Les corticostéroïdes suppriment les propres stéroïdes du corps (cortisol) ce qui peut provoquer de graves problèmes de santé, voire des troubles potentiellement fatals en cas d'arrêt soudain du médicament. C'est pourquoi il convient de réduire les doses progressivement. D'autres immunosuppresseurs (comme le méthotrexate) peuvent être ajoutés aux corticostéroïdes et contribuer à contrôler l'inflammation sur le long terme. Pour de plus amples informations à ce sujet, référez-vous au chapitre sur les traitements médicamenteux.

Méthotrexate

Ce médicament agit après 6 à 8 semaines et est généralement prescrit sur une longue durée. Des nausées survenant après la prise du médicament constituent son principal effet indésirable. On observe parfois des ulcères buccaux, une légère chute de cheveux, une chute des globules blancs et une augmentation des enzymes hépatiques. Ces problèmes hépatiques sont bénins, mais peuvent s'aggraver en cas de consommation d'alcool. La prise d'acide folique ou folinique atténue les effets secondaires, notamment ceux relatifs à la fonction hépatique. En théorie, il existe un risque accru aux infections, bien qu'en pratique on n'ait observé aucune affection, si ce n'est la varicelle. Compte tenu des

effets du méthotrexate sur le fœtus, il est contre-indiqué pendant la grossesse. Les jeunes actifs sexuellement doivent avoir une contraception efficace.

En cas d'échec de l'association des corticostéroïdes et du méthotrexate, d'autres traitements sont disponibles, utilisés seuls ou en combinaison.

Autres immunosuppresseurs

La cyclosporine, tout comme le méthotrexate, est généralement administrée sur une longue durée. Ses effets secondaires incluent l'hypertension, une augmentation de la pilosité, une hypertrophie gingivale et des troubles hépatiques. Le mycophénolate mofétil est également utilisé sur le long terme et en général bien toléré. Ses effets secondaires principaux sont des douleurs abdominales, des diarrhées et un risque infectieux accru. Le cyclophosphamide peut être indiqué pour les cas graves ou les maladies résistantes au traitement.

Immunoglobulines intraveineuses (IVIG)

Il s'agit de concentrés d'anticorps obtenus à partir de sang humain. Administrés par voie intraveineuse, ils agissent chez certains patients sur le système immunitaire et provoquent une diminution de l'inflammation. Leur mécanisme d'action précis reste inconnu.

Kinésithérapie et activité physique

Les symptômes physiques habituels de la dermatomyosite juvénile sont une faiblesse musculaire, des raideurs articulaires, entraînant une dégradation de la mobilité et de la condition physique. Un raccourcissement des muscles atteints provoque une diminution de la mobilité. Des séances régulières de kinésithérapie sont donc indispensables. Le kinésithérapeute apprendra aussi bien à l'enfant qu'à ses parents des exercices d'étirement, de raffermissement et de remise en forme appropriés. Ce traitement vise non seulement à accroître la force musculaire et l'endurance, mais aussi à améliorer et à maintenir la mobilité des articulations. Il est très important que les parents s'investissent dans cette démarche et aident leur enfant à respecter son programme d'exercices.

Traitements adjuvants

Une prise de calcium et de vitamine D appropriée est recommandée.

2.6 Quelle est la durée du traitement ?

La durée du traitement diffère d'un enfant à l'autre. Il varie selon la gravité de la dermatomyosite juvénile. La plupart des enfants souffrant de DMJ suivent un traitement pendant 1 à 2 années au minimum, mais certains enfants devront être traités sur une plus longue durée. Ce traitement vise à contrôler la maladie. Le traitement peut être réduit progressivement puis interrompu une fois que la DMJ est inactive pendant un certain temps (généralement plusieurs mois). La DMJ est dite inactive si l'enfant est en bonne santé, ne présente pas de signes cliniques d'activité de la maladie et que ses analyses de sang sont normales. Pour déclarer la maladie inactive, il convient de considérer attentivement tous les aspects requis.

2.7 Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

De nombreux traitements complémentaires et alternatifs sont disponibles, ce qui peut créer des confusions chez les patients et leurs familles. L'efficacité de la plupart de ces traitements n'a pas été démontrée. Il convient de réfléchir mûrement aux risques et aux bénéfices de ces traitements, étant donné que les bénéfices connus sont faibles et qu'ils sont coûteux en termes de temps, d'efforts imposés à l'enfant et d'argent. Si vous envisagez ce type de traitements, parlez des différentes options avec le rhumatologue de votre enfant. Certains traitements peuvent interagir avec les médicaments conventionnels. La plupart des médecins ne sont pas opposés à ces traitements complémentaires à condition que vous suiviez leurs recommandations. Il est très important de ne pas arrêter de donner les médicaments qui ont été prescrits à votre enfant. Lorsque des médicaments tels que des corticostéroïdes ont été prescrits pour maîtriser la maladie de votre enfant, il peut être très dangereux de ne plus les prendre alors que la maladie est toujours active. En cas de questions quant à la médication, parlez-en au médecin de votre enfant.

2.8 Examens de suivi

Il est important d'effectuer régulièrement des examens de suivi. Lors de ces visites, le médecin surveille l'activité de la DMJ ainsi que les potentiels effets secondaires du traitement. La DMJ pouvant toucher

différentes parties du corps, le médecin doit réaliser un examen approfondi de l'enfant. Parfois, il effectue des mesures spécifiques de la force musculaire. Il est souvent nécessaire de réaliser une prise de sang pour suivre l'activité de la maladie et l'efficacité du traitement.

2.9 Pronostic

La dermatomyosite évolue généralement selon 3 schémas :
DMJ monocyclique : seulement un épisode inflammatoire puis entrée en rémission (c'est-à-dire inactivité de la maladie) dans les 2 ans à compter de l'apparition de la maladie, et ce sans rechutes ; DMJ polycyclique : rémissions de longue durée (inactivité de la maladie, enfant en bonne santé) alternant avec des rechutes occasionnées par la diminution ou l'interruption du traitement ; Maladie active chronique : persistance de la maladie malgré le traitement (rémissions épisodiques) ; ce dernier groupe a le risque le plus élevé de complications. Comparés aux adultes souffrant de dermatomyosite, les enfants souffrant de DMJ sont généralement en meilleure santé et ne développent pas de cancers. La maladie est plus grave chez les enfants souffrant d'atteintes des organes internes, tels que les poumons, le cœur, le système nerveux central ou les intestins. La DMJ peut être fatale selon sa gravité générale, à savoir en fonction de la gravité de l'inflammation musculaire touchant les organes internes et de la présence simultanée de calcinose (nodosités de calcium situées sous la peau). Les contractures musculaires, la perte de masse musculaire ainsi que la calcinose peuvent provoquer des troubles chroniques.