



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro

Dermatomyosite Juvénile

Version de 2016

1. QU'EST CE QUE LA DERMATOMYOSITE JUVÉNILE ?

1.1 Quelle est cette maladie ?

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est maladie inflammatoire rare des muscles et de la peau. La maladie est qualifiée de « juvénile » lorsqu'elle apparaît avant l'âge de 16 ans.

La dermatomyosite juvénile appartient à un groupe de maladies dont on pense qu'elles sont auto-immunes. Généralement, le système immunitaire nous aide à combattre les infections. Dans le cadre d'une maladie auto-immune, le système immunitaire réagit différemment et devient hyperactif au sein de tissus normaux. Cette réaction du système immunitaire provoque une inflammation, qui conduit à son tour à un gonflement des tissus et potentiellement à des lésions des tissus.

Dans le cas de la DMJ, les petits vaisseaux sanguins de la peau (dermato-) et des muscles (myosite) sont touchés. Cette maladie est à l'origine d'une faiblesse et de douleurs musculaires, notamment au niveau des muscles du tronc, autour des hanches, des épaules et du cou. De plus, la plupart des patients présentent des éruptions cutanées typiques. Ces éruptions cutanées peuvent être localisées à différents endroits du corps tels que le visage, les paupières, les articulations des doigts, les genoux et les coudes. Elles n'apparaissent pas toujours concomitamment à la faiblesse musculaire ; elles peuvent se développer avant ou après celle-ci. Dans de rares cas, les petits vaisseaux sanguins des autres organes peuvent également être touchés.

Les enfants, les adolescents ainsi que les adultes peuvent être atteints de dermatomyosite. La dermatomyosite juvénile diffère de la forme

chez l'adulte. Chez environ 30 % des adultes souffrant de dermatomyosite, la maladie est liée à un cancer (=malignité) alors que l'on n'observe aucun lien entre la DMJ et le cancer.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La dermatomyosite juvénile est une maladie rare de l'enfant. Chaque année, environ 4 enfants sur 1 million développent cette maladie. Elle touche plus souvent les filles que les garçons. La maladie apparaît souvent entre 4 et 10 ans, mais les enfants peuvent développer la maladie à tout âge. Tous les enfants, pays et ethnies confondus sont concernés.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ? Est-elle héréditaire ? Pourquoi mon enfant souffre-t-il de cette maladie ? Quels sont les moyens de prévention ?

L'origine exacte de la dermatomyosite n'est pas connue. De nombreuses recherches visant à en trouver la cause sont en cours au plan international.

Actuellement, on considère que la DMJ est une maladie auto-immune probablement due à différents facteurs. Parmi ces facteurs figurent les prédispositions génétiques d'une personne et une exposition à des stimuli environnementaux, tels que les rayons UV et les infections. Des études ont montré que certains germes (virus et bactéries) peuvent provoquer une réaction anormale du système immunitaire. On observe chez certaines familles d'enfants souffrant de DMJ d'autres maladies auto-immunes (diabète ou arthrite par exemple). Cependant, les risques qu'un autre membre de la famille soit touché ne sont pas plus élevés.

De nos jours, nous ne connaissons aucun moyen de prévention pour cette maladie. Plus important encore, vous n'auriez rien pu faire pour protéger votre enfant en tant que parent.

1.4 Est-elle contagieuse ?

La dermatomyosite juvénile n'est ni infectieuse, ni contagieuse.

1.5 Quels sont les symptômes principaux ?

Pour chaque personne, on observe des symptômes différents. La plupart des enfants présentent les symptômes suivants :

Fatigue

Les enfants sont souvent fatigués. Ils peuvent rencontrer des difficultés pour la pratique d'une activité physique et pour les actes de la vie quotidienne.

Douleurs et faiblesse musculaires

Les muscles situés à proximité du tronc sont souvent atteints, de même que les muscles de l'abdomen, du dos et du cou. Concrètement, l'enfant peut refuser de marcher sur de longues distances et de faire du sport, les jeunes enfants peuvent devenir « agités » et demander à être portés plus fréquemment. Au fur et à mesure que la maladie s'aggrave, monter les escaliers et sortir du lit peut devenir problématique pour l'enfant. Chez certains enfants, les muscles enflammés se raidissent et raccourcissent (contractures). L'enfant éprouve des difficultés à étendre complètement le bras ou la jambe touché : les coudes et les genoux tendent à fléchir. Cela peut avoir un impact sur la mobilité des bras et des jambes.

Douleurs articulaires associées parfois à des gonflements et des raideurs articulaires

L'inflammation peut toucher aussi bien les petites que les grosses articulations. Cette inflammation peut provoquer des gonflements articulaires ainsi que des douleurs entraînant une diminution de la mobilité articulaire. Elle réagit bien au traitement et les lésions articulaires sont rares.

Éruptions cutanées

Les éruptions cutanées observées en cas de dermatomyosite juvénile peuvent toucher le visage et s'accompagner d'un gonflement des yeux (œdèmes périorbitaires) et d'une décoloration rose/violacée des paupières (érythème héliotrope) ; des rougeurs peuvent apparaître sur les joues (érythème malaire) ainsi qu'au niveau d'autres parties du corps (haut des articulations des doigts, genoux et coudes) où la peau s'épaissit (papules de Gottron). Ces éruptions cutanées peuvent apparaître bien avant les douleurs et la faiblesse musculaire. Les

enfants souffrant de DMJ peuvent développer beaucoup d'autres érythèmes. Parfois, les médecins notent un gonflement des vaisseaux sanguins (sous la forme de points rouges) au niveau du lit des ongles ou des paupières. Certains érythèmes apparus dans le cadre de la DMJ sont sensibles au soleil (photosensibles) alors que d'autres peuvent dégénérer en ulcères (plaies).

Calcinose

Des nodosités situées sous la peau et contenant du calcium peuvent se former au cours de la maladie ; c'est ce qu'on appelle une calcinose. Parfois, elle est présente dès le début de la maladie. Des plaies peuvent se développer sur le haut des nodosités et un fluide laiteux contenant du calcium peut s'écouler. Une fois qu'elles sont apparues, il est difficile de les traiter.

Douleurs abdominales ou maux d'estomac

Certains enfants souffrent de problèmes digestifs. Il peut s'agir de maux d'estomac, de constipation ou de problèmes abdominaux parfois graves si les vaisseaux sanguins des intestins sont touchés.

Atteinte pulmonaire

Des troubles respiratoires peuvent se développer en raison de la faiblesse musculaire. De même, cette faiblesse musculaire peut provoquer une modification de la voix de l'enfant ainsi que des difficultés à la déglutition. On note parfois une inflammation des poumons pouvant se manifester par une dyspnée.

Dans les formes les plus graves, tous les muscles squelettiques sont atteints, provoquant des troubles respiratoires et de la déglutition ainsi que de l'élocution. Parfois, des changements dans la voix, des difficultés lors de l'alimentation et de la déglutition, ainsi qu'une toux et une dyspnée sont des signes importants.

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

La gravité de la maladie diffère selon chaque enfant. Certains enfants peuvent ne présenter que des lésions cutanées sans faiblesse musculaire (dermatomyosite sine myositis) ou une très légère faiblesse musculaire détectable seulement par le biais d'un examen. D'autres enfants peuvent voir plusieurs parties de leur corps atteintes, comme la

peau, les muscles, les articulations, les poumons et les intestins.