

La dermatomyosite

dermatomyosite de l'adulte

dermatomyosite juvénile

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la dermatomyosite. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines données contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : seul votre médecin peut vous donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la dermatomyosite ?

La dermatomyosite est une maladie caractérisée par l'inflammation de certaines zones de la peau (derme) et de certains muscles (myosite ou myopathie inflammatoire). Elle se manifeste par une éruption et des rougeurs – souvent au niveau du visage –, et par une faiblesse et des douleurs dans les muscles, notamment des cuisses, des bras et des épaules.

C'est une maladie chronique qui se développe le plus souvent lentement sur plusieurs semaines ou mois, mais parfois plus rapidement, et évolue par poussées ; elle est parfois extrêmement handicapante. Il existe des traitements, comme les corticoïdes ou les immunomodulateurs, qui permettent d'améliorer l'évolution ; ils doivent le plus souvent être pris sur une longue durée. Chez l'enfant, un traitement efficace et commencé rapidement après le diagnostic permet le plus souvent une guérison sans séquelle ou avec des séquelles mineures, parfois après plusieurs rechutes.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La dermatomyosite touche deux fois plus de femmes que d'hommes. Elle peut survenir à tout âge, mais apparaît surtout chez les enfants entre 5 et 14 ans (on parle de **dermatomyosite juvénile**) et chez les adultes entre 50 et 60 ans.

Cette maladie existe partout dans le monde.

● Combien de personnes en sont atteintes ?

L'incidence annuelle (nombre de nouveaux cas par an) de la maladie est estimée à moins de 1 cas sur 300 000 enfants et se situerait entre 1 cas sur 200 000 et 1 cas sur 110 000 adultes. Sa prévalence (nombre de cas dans une population donnée à un instant précis) est estimée à 1 personne sur 15 000 dans la population générale.

● À quoi est-elle due ?

Les causes précises de la dermatomyosite sont encore mal connues. Toutefois, on sait qu'il s'agit d'une maladie auto-immune, c'est-à-dire d'une maladie où le système de défense immunitaire du malade se retourne contre son propre organisme. Normalement, notre système immunitaire s'attaque aux éléments « étrangers » à notre corps (bactéries, virus...), en produisant des molécules de défense, les anticorps, qui vont neutraliser ces agresseurs. Au cours des maladies auto-immunes, le système immunitaire produit des anticorps dirigés contre certaines cellules de l'individu lui-même et pouvant conduire à leur destruction (auto-anticorps). Au moins une partie des personnes atteintes de dermatomyosite produisent des auto-anticorps dirigés contre certaines cellules musculaires et de la peau.

On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent ainsi, mais plusieurs facteurs (par exemple, génétiques, ou liés à l'environnement, ou, rarement, la prise d'un médicament...) sont probablement en cause. De plus, il est possible que les réactions auto-immunes ne soient pas les seules responsables de l'apparition et de l'évolution de la maladie et d'autres mécanismes entrent en jeu, notamment dans l'atteinte de la peau.

On ne sait pas non plus pourquoi la dermatomyosite, comme la plupart des maladies auto-immunes, touche plus souvent les femmes que les hommes.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la dermatomyosite n'est pas contagieuse. Elle ne se transmet pas non plus génétiquement.

● Quelles en sont les manifestations ?

Atteintes cutanées

Des manifestations au niveau de la peau sont souvent les premiers signes de la maladie, l'atteinte musculaire n'apparaît le plus souvent que quelques semaines ou mois plus tard.

L'atteinte cutanée se manifeste le plus souvent par des « plaques rouges » (**érythème**), souvent associées à un léger gonflement de la zone atteinte (œdèmes). L'érythème se situe habituellement sur les zones de peau non couvertes par les vêtements : le visage, le cou, les épaules ou les mains. Il apparaît relativement brutalement, parfois après une exposition au soleil (photosensibilisation) et ne disparaît pas spontanément. Il n'est pas douloureux et ne gratte pas.

Il peut prendre une teinte violacée (érythème lilas) au niveau des paupières supérieures (voir *figure 1*) ou donner un aspect « en lunettes » (érythème périorbitaire bilatéral) assez évocateur de la maladie. Un érythème lilas peut aussi apparaître au niveau des coudes et genoux.



Figure 1 : Éruption cutanée caractéristique de dermatomyosite : érythème violacé des paupières supérieures.

Image reproduite avec l'aimable autorisation du Club de Rhumatisme et Inflammation.

Copyright 2007 © CRI-net.com

Quand l'érythème touche le tronc et les membres, il peut évoluer vers une poïkilodermie, c'est-à-dire que la peau peut devenir plus fine (atrophie cutanée), fripée, avec un mélange de taches foncées et claires, et des petits vaisseaux sanguins dilatés en surface (télangiectasies).

Environ 30 % des personnes atteintes de dermatomyosite ont des manifestations cutanées au niveau des doigts. Il s'agit de petites lésions en relief, dures et bien limitées, rouges ou violacées, appelées papules de Gottron (*figure 2*). Le pourtour des ongles peut également être atteint ; la zone est rouge (érythème péri-unguéal, *figure 3*) et douloureuse, surtout à la pression, avec des lésions des cuticules. Le bout des doigts peut être fissuré et douloureux et s'infecter fréquemment (mycoses, panaris, etc.).



Figure 2 : Papules de Gottron au cours d'une dermatomyosite.

Image reproduite avec l'aimable autorisation du Club de Rhumatisme et Inflammation.
Copyright 2007 © CRI-net.com



Figure 3 : Erythème péri-unguéal au cours d'une dermatomyosite

Image reproduite avec l'aimable autorisation du Club de Rhumatisme et Inflammation.
Copyright 2007 © CRI-net.com

Les personnes peuvent avoir des épisodes transitoires (de quelques minutes à quelques heures) de pâleur et de bleuissement des doigts ou des orteils, déclenchés par le froid ou le stress (syndrome de Raynaud). Le syndrome de Raynaud, qui est fréquent même en dehors de la dermatomyosite, serait présent chez 10 à 15 % des malades et pourrait précéder parfois la maladie de plusieurs années.

La dermatomyosite peut s'accompagner d'une atteinte du cuir chevelu qui ressemble à celle observée au cours du psoriasis, avec des plaques rouges, croûteuses et accompagnées de pellicules épaisses (squames) qui peuvent démanger (prurit). Cette atteinte peut conduire à une diminution localisée de la densité de cheveux (alopécie).

Environ un enfant sur trois a des petites « boules » dures au toucher et parfois visibles sous la peau (nodules sous-cutanés), qui correspondent à des calcifications, c'est-à-dire des dépôts de calcaire (**calcinose**, *figure 4*). La calcinose peut se compliquer de plaies de la peau (ulcérations), douloureuses et difficiles à guérir. Des calcifications peuvent également se former au sein des muscles et autour des articulations ; elles sont visibles si des radiographies sont réalisées. Quand elle est importante, la calcinose peut gêner l'enfant dans ses mouvements.

La calcinose survient presque exclusivement chez les enfants, moins d'un adulte sur dix en est atteint.



Figure 4 : Calcification sous-cutanée du coude chez une enfant atteinte de dermatomyosite.

Image reproduite avec l'aimable autorisation du Club de Rhumatisme et Inflammation.

Copyright 2007 © CRI-net.com

Chez les enfants, une **lipodystrophie** est possible : à certains endroits du corps, la graisse située sous la peau est diminuée ou absente. Les enfants atteints de lipodystrophie ont souvent aussi d'autres troubles comme des taux trop élevés de certaines graisses dans le sang (hypertriglycéridémie), un diabète ou une pigmentation exagérée de la peau (acanthosis nigricans). Un suivi régulier peut permettre de limiter ces troubles associés (voir « *En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?* »).

Diminution de la force et douleurs musculaires

La dermatomyosite est une myopathie inflammatoire ; elle entraîne souvent une faiblesse musculaire (hypotonie) dont l'importance est très variable d'une personne à l'autre : certaines personnes n'ont aucune faiblesse musculaire (**dermatomyosite amyopathique**), d'autres ressentent une simple gêne plus ou moins douloureuse, d'autres encore ont des difficultés très importantes pour marcher ou pour effectuer les gestes de la vie quotidienne. Les muscles les plus touchés sont ceux des cuisses, des fesses, des bras, des épaules et du cou (muscles proximaux). En général, les deux côtés du corps sont touchés de manière symétrique. La force musculaire diminue ce qui, au début, est le plus souvent ressenti comme une simple fatigue : la personne éprouve, par exemple, des difficultés à se lever d'une chaise, à monter des escaliers ou à marcher. Chez l'enfant, cela peut se traduire par ne pas vouloir marcher seul et préférer être porté. Lorsque les épaules et le cou sont touchés, la personne peut avoir du mal à se coiffer, voire même à lever la tête lorsqu'elle est allongée. Ainsi, dans les cas sévères, la personne est limitée dans ses gestes du quotidien.

Dans moins d'un cas sur trois, en évoluant, la maladie touche aussi les muscles situés plus aux extrémités des membres (muscles distaux), au niveau des mains, des poignets ou des mollets.

Lorsque la maladie évolue ou dans les cas les plus sévères, les muscles peuvent être sensibles et gonflés, les personnes peuvent aussi souffrir de douleurs musculaires (**myalgies**), surtout lors des mouvements.

Difficultés alimentaires et respiratoires

Les muscles de l'arrière-gorge (pharynx et larynx) peuvent aussi être touchés. Des difficultés d'élocution ou une modification de la voix (qui devient plus grave ou plus aiguë) peuvent alors apparaître. De même, les personnes peuvent avoir du mal à manger et à avaler (**troubles de la déglutition**). Elles peuvent faire des **fausses-routes**, c'est à dire que les aliments, au lieu de passer dans l'œsophage et le tube digestif, passent dans la trachée puis les bronches et les poumons : les personnes avalent de travers ce qui les fait tousser. Si elles sont fréquentes, les fausses-routes peuvent être responsables d'infections répétées des poumons (**pneumopathies à répétition**), qui se manifestent par des épisodes de fièvre, de toux et de douleurs thoraciques.

Dans les cas les plus sévères, les muscles respiratoires – muscles intercostaux et diaphragme – sont touchés par la maladie. Cela a pour conséquence un essoufflement (dyspnée) et des difficultés respiratoires au moindre effort (insuffisance respiratoire), qui peuvent exceptionnellement conduire à une hospitalisation en urgence.

Environ 10 à 15 % des enfants et plus du tiers des adultes ont une insuffisance respiratoire qui n'est pas due à des fausses-routes à répétition ou à une atteinte des muscles respiratoires, mais à une altération des poumons eux-mêmes, directement par la maladie : peu à peu, le tissu qui constitue le poumon perd son élasticité, se durcit et est détruit par endroits (**fibrose interstitielle diffuse**). Cette atteinte est la première cause de décès chez les personnes atteintes de dermatomyosite.

Douleurs articulaires

L'inflammation au niveau des poignets, des genoux et des épaules est fréquente ; elle se traduit par des douleurs de ces articulations (arthralgies inflammatoires). Rarement, des gonflements articulaires douloureux (arthrites) peuvent survenir sur les membres supérieurs.

En réaction à la douleur, les muscles voisins ont tendance à rester contractés (contractures douloureuses) et les articulations s'enraidissent. Habituellement, les douleurs augmentent au repos : elles sont plus importantes le matin au réveil et peuvent même parfois réveiller la personne la nuit. Les traitements anti-inflammatoires et/ou antalgiques permettent de lutter contre l'enraidissement et les douleurs (*voir « Le traitement, la prise en charge, la prévention »*).

Fragilité osseuse

Chez un grand nombre de personnes, les os sont fragilisés (déminéralisation osseuse) et cela, même si elles ne reçoivent pas de traitement par corticoïdes (*voir « Le traitement, la prise en charge, la prévention »*). Le risque de fractures est augmenté.

Atteinte cardiaque

Des palpitations peuvent être ressenties ; elles témoignent d'un trouble du rythme cardiaque (arythmie). Les arythmies sont très rares chez les enfants. Chez les adultes, elles peuvent ne pas être ressenties et n'être découvertes que si un électrocardiogramme (ECG) est réalisé (*voir « Le diagnostic »*).

Plus rarement, une inflammation du cœur (myocardite) ou de la membrane qui l'entoure (péricardite) est possible et peut être responsable d'un mauvais fonctionnement du cœur (insuffisance cardiaque). Le suivi régulier, notamment par échographie cardiaque, permet de déceler et traiter une éventuelle insuffisance cardiaque (*voir « En quoi consistent les examens complémentaires ? »*).

Fièvre et fatigue

Comme dans toutes les maladies inflammatoires, une fièvre, le plus souvent modérée et épisodique, et une altération de l'état général (perte d'appétit, amaigrissement, fatigue) sont parfois observées. La fatigue peut être une source de handicap dans la vie professionnelle et sociale.

Manifestations digestives

Chez certains enfants, la maladie peut entraîner des douleurs abdominales et, très rarement, des saignements digestifs (vomissements de sang ou sang dans les selles) ou des perforations intestinales. Souvent, chez les enfants, les aliments et les traitements pris par la bouche sont moins bien assimilés par l'organisme (malabsorption digestive).

Atteinte de l'œil

La membrane qui tapisse l'intérieur de l'œil, la rétine, peut être touchée (rétinopathie) ce qui peut entraîner une baisse de la vue d'un œil ou des deux yeux. Cette atteinte est un peu plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte mais elle reste très rare.

Maladies associées

D'autres maladies auto-immunes peuvent être associées à la dermatomyosite, telles que la sclérodermie, le syndrome de Gougerot-Sjögren (syndrome sec), le lupus érythémateux systémique, le syndrome des antisynthétases... (*voir plus d'informations sur ces maladies sur www.orphanet.fr*). Elles entraînent des manifestations qui vont s'ajouter à celles de la dermatomyosite.

Uniquement lorsqu'elle débute après l'âge de 50 ans (et jamais chez les enfants), la dermatomyosite semble être liée à l'apparition de certains cancers. Cela ne concernerait que 10 à 15 % des adultes. Lorsqu'un cancer survient, c'est habituellement un à trois ans après le début de la dermatomyosite, mais cela peut parfois être plus tôt, juste avant ou en même temps que les premiers signes de la maladie. Il s'agit surtout de cancers du sein ou de l'ovaire chez les femmes et du poumon, du côlon ou des testicules chez les hommes. C'est pourquoi, dès qu'une dermatomyosite est découverte chez un adulte, un bilan est systématiquement fait pour dépister un éventuel cancer le plus tôt possible et le traiter à un stade où les traitements sont les plus efficaces. Les examens de dépistage des cancers sont réalisés au moment du diagnostic puis régulièrement, au cours des premières années de suivi (voir « *En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?* »).

● **Quelle est son évolution ?**

L'évolution de la dermatomyosite est très variable d'une personne à l'autre. C'est une maladie chronique, c'est-à-dire qu'elle évolue sur une longue durée, en général de plusieurs années. Sans traitement, elle s'aggrave le plus souvent au cours du temps : la faiblesse musculaire devient de plus en plus importante, même s'il existe des périodes où la maladie semble spontanément régresser voire disparaître (rémission), elles sont le plus souvent suivies de périodes de réapparition des manifestations (rechutes). La dermatomyosite juvénile ne rechute presque jamais à l'âge adulte.

Grâce aux traitements corticoïdes et immunomodulateurs (voir « *Le traitement, la prise en charge et la prévention* »), le déficit musculaire et les douleurs s'atténuent progressivement et le pronostic de la maladie est généralement bon. Néanmoins, le traitement efficace d'une crise n'empêche pas, quelques années plus tard, une rechute, qui ne se manifeste pas nécessairement comme la première crise. De plus, les lésions cutanées et la calcinose ne disparaissent pas systématiquement avec le traitement de fond : elles ne sont souvent que stabilisées.

Lorsqu'il existe une atteinte pulmonaire, se pose le problème de l'insuffisance respiratoire qui peut être sévère et handicapante, voire conduire au décès. De même, pour les 10 à 15 % d'adultes qui ont un cancer associé à leur maladie, l'évolution dépendra beaucoup du type de cancer en cause et de ses traitements possibles.

Chez l'enfant, les éventuelles manifestations digestives (perforation, hémorragies digestives...) peuvent aussi compromettre le pronostic.

● **Quels handicaps découlent de la maladie ?**

L'atteinte musculaire peut entraîner des difficultés pour les gestes de la vie quotidienne (difficulté à marcher, s'habiller, se lever...), et notamment pour se déplacer, qui peuvent être handicapantes. Lors des crises, la douleur peut aussi être très gênante. Mais, grâce aux traitements, ces gênes sont souvent de courte durée.

Chez les enfants, la calcinose, si elle est très importante, peut limiter les mouvements des articulations et entraîner une gêne dans les gestes quotidiens. Aucun des traitements actuels n'a démontré sa capacité à faire disparaître la calcinose. Néanmoins, ces lésions peuvent régresser spontanément, surtout semble-t-il si l'inflammation liée à la maladie est maîtrisée.

● Comment expliquer les manifestations ?

Les mécanismes qui conduisent aux manifestations ne sont pas très bien compris (*voir « À quoi est-elle due ? »*). On sait que la maladie est au moins en partie liée à des réactions auto-immunes mais par exemple, on ne sait pas comment tel ou tel auto-anticorps participe à l'atteinte des muscles ou de la peau chez certains malades et pas chez d'autres.

Les parois des vaisseaux sanguins (capillaires) pourraient aussi être atteintes par la maladie et l'inflammation, entraînant une mauvaise irrigation (hypoxie), voire une destruction (nécrose) de certaines zones des muscles et expliquant l'atrophie musculaire. Ces anomalies (nécrose, inflammation, occlusion des capillaires) sont visibles à l'examen microscopique de prélèvement musculaire (biopsie musculaire).

L'inflammation survenant autour des capillaires de la peau provoque des lésions cutanées caractéristiques de la dermatomyosite (érythème, infiltration, papules de Gottron...).

Les manifestations digestives possibles chez l'enfant seraient dues à l'atteinte des vaisseaux sanguins qui irriguent le tube digestif.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la dermatomyosite ?

Le médecin suspecte la maladie à son début si les manifestations sont très caractéristiques : érythèmes, notamment « en lunettes », papules de Gottron, et/ou atteinte musculaire touchant symétriquement d'abord les muscles proches du tronc (muscles proximaux : abdominaux, muscles du cou, trapèze, deltoïde, biceps, quadriceps, fessiers...), puis éventuellement plus tard les muscles distaux (muscles des bras, mains, pieds...).

Pour évaluer la force musculaire, le médecin peut réaliser un **testing musculaire**. Par exemple, il regarde si et comment la personne est capable de lever la cuisse, avec ou sans une force appliquée sur celle-ci. Il attribue un score à chaque muscle ou groupe de muscles testé. Après avoir testé les muscles, il détermine un score global, qui sera d'autant plus faible que l'atteinte musculaire est importante. Le médecin évalue aussi l'endurance musculaire, en testant en particulier la capacité de maintenir certaines positions dans la durée. Pour les enfants, le score CMAS (de l'anglais *childhood myositis assessment scale*) est à cet égard très utile.

Pour les personnes ayant tous les signes typiques de la maladie, peu d'exams supplémentaires sont nécessaires en dehors de l'IRM ou de la biopsie musculaire qui peuvent être utiles pour confirmer le diagnostic.

L'**IRM musculaire** permet de très bien visualiser l'inflammation des muscles (myosite). C'est un examen indolore et sans danger. Aucune radiation ionisante n'est émise. L'IRM utilise le principe de l'aimant (le champ magnétique). Pendant l'examen, le malade est allongé, le plus souvent sur le dos. Le bruit répétitif à l'intérieur de l'appareil peut être désagréable. L'IRM est de plus en plus employée car elle permet d'éviter d'autres examens plus invasifs comme l'électromyogramme et la biopsie (*voir ci-dessous*).

Un **électromyogramme** (EMG) peut être pratiqué. Cet examen mesure l'activité électrique de faible intensité, nécessaire au fonctionnement des muscles durant leur contraction. Il aide à savoir si la faiblesse musculaire est liée à une atteinte musculaire ou à une atteinte des nerfs qui les commandent. C'est un examen sans risque. Il dure de 20 à 45 minutes.

Pendant l'EMG, le malade est allongé et de petites aiguilles (électrodes) sont mises en contact avec différents muscles. L'examen peut être un peu douloureux, il n'est pas pratiqué sous anesthésie locale. Au cours de la dermatomyosite, l'EMG montre que ce sont les muscles proximaux qui sont atteints alors que les nerfs qui les commandent fonctionnent normalement (déficit myogène).

La **biopsie musculaire** consiste à prélever un petit fragment de muscle, afin de l'examiner au microscope. Une petite intervention chirurgicale est pratiquée sous anesthésie locale pour effectuer le prélèvement ; elle dure environ 15 minutes. Après l'intervention, une douleur plus ou moins intense peut être ressentie pendant quelques jours à l'endroit du prélèvement. Des médicaments sont alors prescrits pour la diminuer. La biopsie musculaire peut s'avérer plus délicate chez des malades ayant des problèmes respiratoires ou cardiaques. Grâce à différentes techniques (histologie, immunofluorescence), l'examen au microscope révèle des zones où les cellules et les capillaires (petits vaisseaux) qui les irriguent sont détruits (nécrose inflammatoire et ischémie) et où des protéines particulières impliquées dans les défenses immunitaires sont présentes. L'image obtenue est généralement caractéristique de la dermatomyosite.

Une personne atteinte de dermatomyosite peut ne pas avoir de déficit musculaire (dermatomyosite amyopathique), mais avoir des signes caractéristiques sur l'IRM, la biopsie musculaire ou l'EMG.

Une capillaroscopie périunguëale peut être réalisée si la personne a un syndrome de Raynaud. C'est un examen simple et rapide qui consiste à examiner directement les capillaires situés autour des ongles à l'aide d'un microscope.

Examens sanguins

Des examens de sang sont souvent réalisés pour confirmer l'atteinte des muscles, l'existence d'une inflammation et la présence d'auto-anticorps.

Le **dosage des enzymes musculaires** sur une prise de sang peut être demandé. Les enzymes musculaires (notamment la créatine phosphokinase, CPK) sont des protéines des muscles qui sont libérées dans le sang lorsque ceux-ci sont abîmés. Au cours de la dermatomyosite, le taux de CPK dans le sang est en général augmenté, voire très augmenté, mais un tiers des enfants atteints ont un taux normal. De plus, avoir des CPK augmentées ne signifie pas que l'on soit porteur d'une dermatomyosite, mais peut se voir dans de nombreuses autres situations (autres maladies musculaires, mais aussi lors d'un traumatisme musculaire comme une chute, une injection intramusculaire...). Le résultat du dosage de CPK ne donne donc qu'une indication du diagnostic.

Souvent, d'autres enzymes sont aussi dosées dans le sang : la LDH (lactate déshydrogénase) – qui peut être augmentée – ou l'aldolase – qui peut être diminuée.

Des signes d'inflammation sont aussi recherchés par la prise de sang ; ils ne sont pas présents chez tous les malades. Les examens habituellement réalisés sont la mesure de la **vitesse de sédimentation (VS)**, et le dosage de la quantité de **CRP** (protéine C réactive). Au cours de la dermatomyosite, la VS et la quantité de CRP peuvent être anormalement augmentées. Mais, de très nombreuses maladies peuvent aussi donner une VS ou une CRP augmentée et ces examens ne permettent pas de savoir de quelle maladie il s'agit. Cependant, ils sont très utilisés au cours du suivi car ce sont des examens simples pour savoir si l'inflammation diminue grâce au traitement.

Le médecin peut vouloir s'assurer du caractère **auto-immun** de la maladie. Il demandera à rechercher des auto-anticorps spécifiques dans le sang (notamment anti-Mi2 et anti-

CADM-140). La présence des auto-anticorps les plus fréquemment rencontrés dans la dermatomyosite n'est toutefois ni nécessaire ni suffisante pour poser le diagnostic : certaines personnes ayant réellement une dermatomyosite n'ont aucun de ces auto-anticorps dans leur sang ; à l'inverse, une personne peut avoir ces auto-anticorps dans son sang et pour autant ne pas avoir une dermatomyosite.

● En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?

Une fois le diagnostic de dermatomyosite fait, d'autres examens sont nécessaires pour rechercher des complications de la maladie. De plus, chez les adultes, un bilan sera réalisé à la recherche d'un cancer associé pour pouvoir, si besoin, débiter rapidement les traitements adaptés.

Complications cardiaques

Elles seront recherchées sur un **électrocardiogramme** (ECG), une **échographie cardiaque** (échocardiographie) et/ou une IRM cardiaque.

L'ECG est l'examen qui permet de confirmer le diagnostic de troubles du rythme cardiaque. Il se réalise très facilement et consiste à enregistrer l'activité cardiaque à l'aide d'électrodes posées sur le thorax, les poignets et les chevilles. Parfois, le médecin demande un contrôle sur 24 heures (Holter-ECG) : la personne porte pendant toute une journée des électrodes reliées à un boîtier qui enregistre régulièrement son rythme cardiaque ; l'enregistrement est ensuite analysé par le médecin.

L'échocardiographie permet de visualiser la structure du cœur et ses éventuelles anomalies à l'aide d'ultrasons. Cet examen est indolore et ne présente aucun danger. Il est volontiers couplé à un examen écho-Doppler qui permet d'étudier l'écoulement du sang dans les vaisseaux et donc de repérer les zones où le sang s'écoule mal et celles où les vaisseaux sont rétrécis. L'écho-Doppler fonctionne avec des ultra-sons, comme l'échographie.

L'IRM cardiaque est aussi un examen qui permet de visualiser la structure du cœur.

Complications pulmonaires et respiratoires

En cas de troubles pulmonaires et respiratoires avérés ou suspectés, le médecin peut prescrire des examens supplémentaires :

- une radiographie des poumons, voire un scanner thoracique ;
- des épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) qui consistent à mesurer les différents paramètres qui reflètent le fonctionnement du poumon, comme la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) ;
- un lavage broncho-alvéolaire, dans certains cas. C'est un examen souvent désagréable mais indolore et bref ; il est réalisé sous anesthésie locale. Le médecin introduit, par le nez, dans les bronches un tube flexible muni d'une caméra (fibroscope) qui lui permet d'observer l'état des bronches et de faire des prélèvements. Un peu de liquide (sérum physiologique) est injecté dans les bronches et les alvéoles pulmonaires puis récupéré pour être analysé (examen cytologique). Les analyses orienteront vers le diagnostic de fibrose interstitielle diffuse ;
- lors d'un bilan sanguin, certains marqueurs (KL-6) sont recherchés. La quantité de KL-6 est augmentée chez les personnes atteintes de pneumopathie interstitielle.

Complications osseuses

Un suivi de la minéralisation osseuse peut être utile. La technique employée est l'absorptiométrie (ou ostéodensitométrie) qui utilise des rayons X (radiographie).

Complications métaboliques

Certains enfants ayant des anomalies du métabolisme glucidique (insulinorésistance) et lipidique, un suivi régulier est nécessaire pour limiter les risques associés. Il repose sur des dosages réguliers dans le sang des taux de sucre (glycémie), de triglycérides et de cholestérol. Des tests d'hyperglycémie provoquée par voie orale peuvent être demandés par le médecin pendant le suivi : une prise de sang est réalisée le matin à jeun puis, une ou plusieurs à intervalle régulier, après la prise de glucose. L'insulinémie est également déterminée.

Recherche d'un cancer

Pour les adultes, la découverte d'une dermatomyosite s'accompagne d'un bilan spécifique à la recherche d'un cancer débutant associé. Ceci ne doit pas constituer un traumatisme ou créer une peur, car il s'agit d'une éventualité rare (10 à 15 % des cas). De même, le suivi à moyen terme de la dermatomyosite inclut le dépistage des cancers pouvant être associés à cette maladie.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Oui, plusieurs maladies ont des manifestations cutanées et/ou musculaires pouvant se rapprocher de celles de la dermatomyosite, notamment les autres myosites (polymyosite, myosite à inclusion), certaines myopathies d'origine génétique (métaboliques notamment) et d'autres maladies auto-immunes dont les principales sont le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie, le syndrome des antisynthétases (SAS) et la sarcoïdose (*voir plus d'informations sur ces maladies sur www.orphanet.fr*).

Il est souvent difficile de les différencier, d'autant que certaines personnes ont des « syndromes de chevauchement » associant les caractéristiques de plusieurs de ces maladies à la fois.

Les examens sanguins avec le dosage d'auto-anticorps spécifiques de certaines maladies auto-immunes et la biopsie musculaire permettent en général de différencier ces maladies.

Les aspects génétiques

La dermatomyosite n'est pas une maladie génétique. Il n'y a pas de risque de transmission à la descendance.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices en attendre ? Quels sont ses risques ?**

Plusieurs traitements sont employés dans la dermatomyosite. Ils ont pour but de réduire le déficit musculaire en luttant contre l'inflammation et contre la production d'auto-anticorps. La corticothérapie est le traitement généralement prescrit en première intention, aux enfants comme aux adultes. En fonction de l'évolution de la maladie sous traitement ou de sa sévérité initiale, les doses peuvent être modifiées ou d'autres médicaments associés (*voir ci-dessous*).

Les traitements sont administrés à la maison, sauf dans les cas les plus sévères (pneumopathie...) ou si la personne est très handicapée par le déficit musculaire et la douleur, ou très fatiguée ; dans ce cas, une hospitalisation peut être nécessaire.

1. La corticothérapie

Les corticoïdes sont des molécules naturellement produites par l'organisme, qui ont des propriétés anti-inflammatoires et immunomodulatrices (qui régulent l'activité du système immunitaire). Ils peuvent aussi être produits en laboratoire (corticoïdes de synthèse) pour fabriquer des médicaments ayant ces mêmes propriétés.

Au cours de la dermatomyosite, le traitement par corticoïdes (corticothérapie) permet, le plus souvent une disparition, au moins transitoire (rémission) des manifestations musculaires.

Le traitement se prend le plus souvent par la bouche, mais de fortes doses sont parfois données par voie intraveineuse en début de traitement pour les formes sévères ou chez les enfants. Les effets bénéfiques – régression ou disparition des douleurs et déficits musculaires, normalisation du taux des enzymes musculaires (CPK) – peuvent être rapides. Pour autant, la corticothérapie ne doit jamais être arrêtée brutalement et les doses prescrites sont diminuées très progressivement. Si le déficit musculaire et les douleurs articulaires réapparaissent après une diminution des doses de corticoïdes, le médecin peut choisir d'augmenter à nouveau la corticothérapie. Il faut en moyenne plus de deux ans de traitement pour qu'une rémission soit observée.

Comme tout produit actif, les corticoïdes peuvent avoir des effets indésirables plus ou moins graves. Le médecin choisit de prescrire tel ou tel médicament après avoir précisément évalué les besoins du malade et pesé consciencieusement le pour (possibilité d'amélioration de l'état de la personne) et le contre (risque d'effets indésirables). Il est important d'avoir confiance en ce choix, mais aussi de savoir qu'il peut être réévalué avec le médecin, en fonction de l'évolution des manifestations et de la tolérance du traitement. Le traitement ne doit jamais être interrompu brutalement et il est nécessaire de suivre les prescriptions de son médecin quant aux doses et au nombre de prises.

Lorsqu'ils sont pris à fortes doses et sur une longue durée, les corticoïdes exposent au risque de nombreux effets indésirables. Ceux-ci sont indiqués sur les notices de chaque médicament. Il s'agit notamment de : prise de poids, augmentation de la tension artérielle liée à la rétention de sel par l'organisme, risque de diabète, risque de moindre défense contre les infections, fragilisation de la peau (ecchymoses), apparition ou aggravation d'une acné, d'une hyperpilosité, déminéralisation des os (ostéoporose), troubles digestifs. Une perte de la masse musculaire est également possible et elle peut être interprétée à tort comme une rechute de la maladie. Chez les enfants, la corticothérapie sur une longue durée peut être néfaste pour la croissance.

Il est possible de prévenir et limiter ces risques associés au traitement, notamment en suivant un régime alimentaire particulier (peu salé, peu sucré et riche en calcium et en potassium), en pratiquant une activité physique régulière, en prenant des suppléments en vitamine D (associé, chez l'enfant, à un supplément en calcium) si nécessaire, en se faisant vacciner... (voir « *Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?* »). Des médicaments diminuant l'acidité de l'estomac ou protégeant celui-ci (pansements gastriques) peuvent parfois être prescrits si les troubles digestifs sont importants. Chez certains adultes, un supplément en potassium pourra également être nécessaire.

2. Autres traitements au long cours

Les immunomodulateurs ou immunosuppresseurs

Ces médicaments agissent sur le système immunitaire pour limiter la production d'auto-anticorps ou la fixation de ces auto-anticorps sur les cellules normales de l'organisme. Utilisés en même temps que la corticothérapie, les immunomodulateurs ou immunosuppresseurs permettent souvent de réduire les quantités de corticoïdes nécessaires et donc les effets indésirables éventuels. Ils ont, de plus, un effet bénéfique sur l'atteinte respiratoire. Le méthotrexate est très souvent administré aux personnes atteintes de dermatomyosite, parfois en même temps que la corticothérapie ou si la corticothérapie n'est pas efficace ou mal tolérée.

L'azathioprine est un autre immunomodulateur, souvent utilisé comme premier choix, en même temps que la corticothérapie. Chez l'enfant, ce médicament n'est utilisé que plus tardivement, seulement si les traitements par les corticoïdes et le méthotrexate n'ont pas été efficaces.

L'azathioprine et le méthotrexate peuvent abaisser les défenses immunitaires et augmenter le risque d'infection. Ils peuvent entraîner d'autres effets indésirables. Le méthotrexate est un produit qui peut par exemple entraîner des nausées, des douleurs abdominales, un mauvais fonctionnement du foie ou une chute des cheveux. Il peut aussi provoquer des altérations de l'ADN et, lorsqu'il est administré pendant les trois premiers mois de la grossesse, des malformations de l'embryon. Pour cette raison, il est contre-indiqué chez une personne (femme ou homme) qui envisage d'avoir un enfant ou chez une femme enceinte et une contraception efficace doit être employée (chez la femme et l'homme) pendant toute la durée du traitement et poursuivie plusieurs mois après son arrêt.

D'autres immunomodulateurs, comme le cyclophosphamide, le mycophénolate mofétil (MMF), la ciclosporine et le tacrolimus sont parfois utilisés dans des formes de la maladie plus résistantes au traitement et/ou plus sévères, souvent seulement après avoir essayé un traitement par immunoglobulines (*voir ci-dessous*). Ils exposent aussi chacun à de nombreux effets indésirables. Parmi eux, le cyclophosphamide peut parfois être choisi par le médecin pour traiter dès le début un adulte qui a des difficultés respiratoires.

Enfin, d'autres immunomodulateurs (rituximab, anti-TNF) peuvent être proposés dans certains cas très spécifiques, lorsque la maladie est résistante à toutes les thérapies essayées.

Les immunoglobulines

Ces substances sont utilisées pour traiter les formes de la maladie qui résistent au traitement ; elles sont employées essentiellement chez l'adulte et seulement exceptionnellement chez l'enfant. Elles sont généralement efficaces et sont utilisées seules ou en association avec les immunosuppresseurs et/ou les corticoïdes. Les immunoglobulines sont administrées en perfusion intraveineuse. Elles sont en général bien tolérées ; leurs effets indésirables semblent plus importants chez les enfants.

3. Traitements des lésions cutanées

Les lésions de la peau sont souvent peu sensibles aux médicaments cités plus haut et un traitement complémentaire, comme l'hydroxychloroquine, est parfois nécessaire.

L'utilisation régulière de crèmes protectrices contre le soleil semble minimiser les problèmes dermatologiques.

Le traitement des ulcérations liées à la calcinose, qui surviennent principalement chez les

enfants, repose sur des médicaments comme la warfarine, la pentoxifylline ou encore la colchicine qui pourraient avoir un effet positif et réduire l'inflammation et la formation d'ulcères autour des dépôts calcaires. La chirurgie est parfois utile, ponctuellement, lorsque la calcification est douloureuse, enraidissante ou qu'elle entraîne la compression d'un nerf ou d'un vaisseau sanguin.

4. Traitement d'une éventuelle atteinte respiratoire

L'atteinte respiratoire est normalement bien traitée grâce à l'administration d'immunosuppresseurs. En cas d'insuffisance respiratoire, une aide respiratoire peut être nécessaire : si l'atteinte est légère, de l'oxygène est administré par le nez, à l'aide d'un masque ou d'un petit tuyau souple (lunettes nasales) ; dans les cas plus sévères, l'assistance respiratoire vise en plus à assurer l'élimination du gaz carbonique expiré grâce à une ventilation assistée (ventilation mécanique).

La kinésithérapie respiratoire peut aussi être utile. Les séances sont destinées à drainer les sécrétions des bronches. Elles sont réalisées au début par un kinésithérapeute mais le malade et sa famille peuvent apprendre à les pratiquer.

● **Quelles sont les autres modalités de traitement ?**

Kinésithérapie motrice

Pendant la phase aiguë de la maladie, le kinésithérapeute peut soulager certaines douleurs et permettre à la personne de conserver sa mobilité grâce à des exercices peu intenses qui n'augmentent pas l'inflammation musculaire. La kinésithérapie peut aussi empêcher la survenue de contractures musculaires. Elle ne doit pas fatiguer la personne afin que celle-ci puisse faire les mouvements dont elle a besoin pour les activités de la vie courante et celles qui concourent à son épanouissement.

Balnéothérapie

En dehors des crises aiguës, si les douleurs articulaires sont importantes, des cures de balnéothérapie peuvent être prescrites par le médecin traitant ou le rhumatologue. Lors d'une cure, la personne va prendre des bains (bains à remous, bains à bulles...) qui ont pour but de la relaxer et de soulager les douleurs. Selon la prescription du médecin, des séances de kinésithérapie peuvent y être associées.

Diététique

Un régime pauvre en sel (sodium) permet de diminuer les risques d'hypertension artérielle liés au traitement par corticoïdes. Les aliments très salés sont donc à éviter comme par exemple la charcuterie, les poissons fumés, les fruits de mer, les gâteaux apéritifs, les plats cuisinés, certaines eaux minérales à teneur élevée en sodium, etc.

De manière générale, le meilleur moyen de maîtriser l'apport en sel de son alimentation est de privilégier une cuisine faite à la maison plutôt qu'une cuisine industrielle. Il n'est pas facile de suivre un régime peu salé et l'aide d'un diététicien peut être très utile pour adapter cette contrainte aux goûts personnels.

Une alimentation riche en calcium (lait, fromage, laitages) et en potassium (fruits et légumes, certaines eaux minérales...) est nécessaire. Un médicament à base de vitamine D (qui favorise la fixation du calcium par les os) peut être prescrit.

Les sucres d'absorption rapide (bonbons, boissons sucrées, sucre...) sont à éviter autant que possible.

Prévention des infections

Étant donné le risque particulier que présentent les personnes traitées avec des corticoïdes ou des immunosuppresseurs devant certaines infections bactériennes et virales, des vaccinations seront proposées systématiquement. C'est le cas de la vaccination anti-pneumococcique, pour prévenir le risque grave de pneumonie ou de méningite due au pneumocoque, ou de la vaccination anti-grippale. D'autres vaccins pourront être proposés par le médecin selon le stade de la maladie (rechute ou rémission) et en fonction des traitements suivis. Dans tous les cas, le médecin vérifiera le carnet de santé ou le carnet vaccinal avant de débiter un traitement immunomodulateur ou immunosuppresseur.

Afin de se prémunir contre les infections, il faut éviter les contacts avec les personnes malades qui pourraient transmettre des maladies virales banales mais potentiellement graves chez les personnes aux défenses immunitaires affaiblies par les traitements (varicelle, herpès...). En cas de plaie cutanée ou d'infection banale comme une angine, il faut consulter et traiter rapidement, souvent avec des antibiotiques, afin d'empêcher que l'infection ne s'aggrave et s'étende.

● Quelles sont les aides mises en œuvre pour limiter et prévenir le handicap ?

Une prise en charge par différents professionnels de santé est nécessaire pour soulager les gênes et les douleurs liées aux calcifications et à l'inflammation des muscles des membres ou de la déglutition.

Le kinésithérapeute et l'ergothérapeute ont un rôle très important. En dehors des phases aiguës, après les toutes premières semaines de corticothérapie, la kinésithérapie active et l'ergothérapie sont indispensables pour conserver sa force musculaire et lutter contre certains effets indésirables de la corticothérapie et continuer à réaliser autant que possible les tâches quotidiennes malgré la maladie.

Une prise en charge par un orthophoniste permet de soulager les éventuels problèmes de déglutition, de fausses-routes et de changement de voix. Les séances sont régulières et l'orthophoniste peut préconiser des exercices à faire à la maison quotidiennement. L'alimentation peut être plus facile en fractionnant les prises alimentaires. Rarement, lorsque la gêne est très importante, des aliments liquides peuvent être introduits directement dans l'estomac (nutrition entérale) par une petite sonde introduite dans le nez (sonde nasogastrique), voire par voie veineuse (alimentation parentérale). Une hospitalisation est nécessaire dans ce cas.

● Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

Oui, il peut être souhaitable d'avoir recours à un soutien psychologique. Ce soutien peut s'adresser à la personne malade et, s'il s'agit d'un enfant, également à ses parents ou encore à ses frères et sœurs. Les manifestations cutanées (érythèmes et calcinose principalement) peuvent parfois être très prononcées et modifier sensiblement l'aspect physique, ce qui peut être très déroutant et engendrer un isolement.

Les problèmes psychologiques se posent aussi si la personne souffre de handicaps. Le régime alimentaire particulier peut être source de frustration. La sensibilité aux infections peut faire craindre de rencontrer d'autres personnes. Certaines personnes peuvent chercher à s'isoler des autres, d'autant plus que la maladie peut les rendre anxieux. Enfin, le fait de ne pas pouvoir travailler ou aller à l'école et réaliser ses activités habituelles pendant les rechutes peut aussi avoir des conséquences psychologiques importantes que le soutien psychologique peut aider à réduire.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ou soigner son enfant ?**

La pratique d'une activité physique régulière peut permettre de limiter les gênes créées par les inflammations musculaires et la calcinose.

Les personnes traitées par corticoïdes sur une longue durée doivent surveiller leur alimentation et suivre le régime diététique éventuellement prescrit par le médecin. Ce régime particulier pourra varier au cours du temps, en fonction des traitements suivis et de certains de leurs effets indésirables. Afin de limiter les complications, il est recommandé d'éviter de prendre trop de poids, de limiter la consommation de sel, particulièrement si la personne présente une hypertension artérielle. Il est également recommandé de ne pas fumer pour ne pas aggraver l'hypertension artérielle et ses conséquences sur l'ensemble du système cardiovasculaire. Ceux-ci ont des effets indésirables qui nécessitent là encore une adaptation du régime.

Si un phénomène de Raynaud est présent (*voir « Quelles en sont les manifestations ? »*), il faut se protéger du froid le mieux possible, en insistant sur les extrémités : des gants doivent être portés dès que nécessaire et s'ils ne sont pas suffisants, des chauffeuses peuvent y être placées.

Si la peau est fragile (érythèmes nombreux, ulcérations...), il faut la protéger au mieux en l'hydratant souvent avec des crèmes adaptées (baumes et crèmes émollientes) et en la protégeant du soleil (photoprotection avec vêtements adaptés et crèmes solaires).

Les fausses-roues, en cas d'atteinte des muscles de la déglutition, sont souvent évitées grâce à une prise en charge orthophonique (*voir plus haut*). Si la personne avale de travers, la toux permet, en général, d'éliminer les aliments (ou la salive) des voies aériennes. Par contre, en cas de fausse-route importante, si la personne s'étouffe et que l'air ne passe plus du tout, il faut réagir rapidement, sans s'affoler : on peut aider la personne à déloger ce qui est coincé dans sa gorge, d'abord en lui donnant des claques vigoureuses dans le dos et, si cela n'est pas efficace, grâce à une manœuvre simple, la manœuvre de Heimlich. Pour réaliser la manœuvre de Heimlich, il faut se placer dans le dos de la personne et croiser ses bras autour d'elle en plaçant un poing fermé au dessous du sternum, l'autre main dessus. La manœuvre consiste à enfoncer fortement le poing, d'un coup, vers soi et vers le haut pour créer une surpression qui permet de déloger l'aliment bloqué. Il est recommandé aux personnes de l'entourage d'apprendre à effectuer cette manœuvre.

● **Comment se faire suivre ?**

Des examens réguliers sont nécessaires pour suivre l'évolution de la maladie ainsi que l'efficacité et la tolérance des traitements employés.

Le suivi se fait par le médecin généraliste et par une équipe de consultation d'un centre de référence des maladies auto-immunes ou des maladies neuromusculaires. Ces médecins détermineront dans chaque cas particulier les examens nécessaires (par exemple, le testing musculaire) et leur fréquence, qui sont très différents d'une personne à l'autre, en fonction de l'évolution de la maladie. Lorsque la maladie est stabilisée, les consultations sont en général trimestrielles. Le médecin traitant et les médecins du centre de référence seront amenés à échanger régulièrement pour trouver la meilleure prise en charge possible. Les coordonnées des centres de référence sont disponibles sur Orphanet (www.orphanet.fr).

- **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

De façon générale, il est important de signaler que l'on est porteur de la maladie et de mentionner tout traitement en cours au personnel soignant. Cela permet d'éviter toute prescription incompatible ou tout surdosage médicamenteux : lorsqu'une personne est traitée avec des corticoïdes ou des immunomodulateurs, il existe en effet des contre-indications et des précautions d'emploi pour l'administration de certains médicaments.

Vivre avec

La dermatomyosite peut se manifester de façon différente d'une personne à l'autre et son impact sur la qualité de vie est variable. Tout dépend de la fréquence des rechutes, de leur durée, de l'intensité des douleurs, de l'importance de la fatigue musculaire et de l'altération de l'état général.

Pendant la phase aiguë, l'impact sur la qualité de vie dépend de l'intensité des douleurs ressenties et de l'importance du déficit musculaire qui peut entraîner des difficultés à marcher, s'habiller, se lever... Entre deux poussées, les conséquences sur la vie quotidienne dépendent notamment de l'évolution de la calcinose, du déficit musculaire résiduel et parfois des effets secondaires des médicaments qui doivent être pris sur une très longue durée, même après l'amélioration des manifestations.

- **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale et sociale ?**

Il est parfois nécessaire, surtout pendant une poussée, d'adapter l'aménagement du domicile et d'utiliser des aides techniques pour se déplacer ou prendre soin de soi. Un ergothérapeute peut évaluer les besoins de la personne et lui préconiser les aides nécessaires pour conserver une meilleure autonomie dans sa vie personnelle et ses loisirs. Cela peut consister à aménager la salle de bains (poignées ou barres d'appui pour sortir du bain ou se relever des toilettes, installation d'une douche adaptée...), préférer les sièges avec accoudoirs plutôt que les chaises pour limiter la fatigue physique. Certaines tâches ménagères sont rendues difficiles : nettoyage des vitres, du sol, cuisine : les robots ménagers peuvent être une aide précieuse et il existe de petits aménagements (par exemple, les coinçeurs de manche de casseroles...). Parfois, une aide ménagère est nécessaire. La voiture peut également nécessiter des aménagements pour en faciliter l'accès et la conduite.

Certaines personnes sont reconnues handicapées par la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH, voir « *Les prestations sociales en France* ») et certaines des aides nécessaires peuvent être prises en charge.

Il ne faut pas minimiser les conséquences sociales et psychologiques de cette maladie qui peut conduire le malade et sa famille à s'isoler, surtout lors d'une poussée avec notamment les douleurs et la fatigue qu'elle engendre. La maladie elle-même ou un traitement corticoïde peut modifier sensiblement l'aspect physique, ce qui peut être difficile à accepter, notamment à l'adolescence.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la scolarité ?**

L'enfant peut suivre une scolarité normale mais il peut avoir à faire face à des difficultés, souvent temporaires, comme la douleur ou la raideur articulaire. Il est aussi fréquent qu'il se fatigue plus vite que les autres.

Les parents peuvent demander au chef d'établissement de mettre en place un projet d'accueil individualisé (PAI) en concertation avec le médecin scolaire, l'équipe enseignante et le médecin de l'enfant, ou, si l'enfant est reconnu « handicapé », adresser une demande de projet personnalisé de scolarisation (PPS) à la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH, voir « *Les prestations sociales en France* »). Toutes les mesures supplémentaires nécessaires à la scolarisation de l'enfant sont alors définies par la MDPH.

Le PAI et le PPS permettent d'organiser l'accueil de l'enfant dans de bonnes conditions et d'expliquer au mieux la maladie au personnel encadrant. Les aménagements visent principalement à prendre en compte la fatigue de l'enfant et ses limites physiques. Il sera par exemple souvent utile que l'enfant ait deux jeux de livres, l'un chez lui et l'autre à l'école pour éviter les charges trop lourdes de son cartable. Il sera possible de le laisser faire des mouvements réguliers pendant les heures de cours. Il faudra tenir compte de l'éventuelle lenteur à écrire en favorisant l'oral par rapport à l'écrit. À partir du secondaire, l'enfant peut avoir un tiers-temps supplémentaire pour les épreuves à durée limitée.

Les aides d'un assistant de vie scolaire (AVS), quand l'enfant est dans l'enseignement primaire ou secondaire, et d'un auxiliaire de vie universitaire (AVU), à l'université, sont possibles et discutées au cas par cas. L'AVS peut par exemple l'aider à porter ses affaires lorsque l'atteinte est sévère.

Le PAI ou le PPS favorisent une bonne intégration : ils répondent aux interrogations de tous et les empêchent d'avoir de fausses idées sur la maladie. Par exemple, ils permettront de lever les craintes qui auraient pu naître chez certains camarades (peur de la différence ou crainte que la maladie soit contagieuse) devant les absences fréquentes ou prolongées de l'enfant. Si celui-ci ressent le besoin de parler lui-même de sa maladie à ses camarades, il faut l'accompagner dans cette démarche.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la pratique sportive ?**

Comme tout le monde et à tout âge, les personnes atteintes de dermatomyosite doivent avoir une activité physique régulière.

Toute activité physique qui mobilise en « douceur » les muscles est conseillée pour conserver la force musculaire et limiter les enraidissements : marche, natation (à l'exception des plongeurs), aqua-gym, tai-chi-chuan... En revanche, on évitera les sports sollicitant les muscles de façon trop brutale. Dans tous les cas, il est préférable de consulter son médecin avant d'entamer une pratique sportive.

Les enfants malades doivent pouvoir participer aux activités physiques scolaires, avec leurs camarades. L'enfant, ses parents et le médecin traitant, en concertation avec les enseignants concernés, doivent préciser les limites possibles à ces activités.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la sexualité et le désir d'enfant ?**

La maladie n'empêche pas d'avoir une vie sexuelle épanouie. Mais parfois, au cours des poussées, la personne peut ressentir une fatigue diminuant la fréquence des rapports ou les rendant plus difficiles.

La maladie n'a pas de conséquence sur une grossesse éventuelle chez une femme en rémission. En revanche, si une femme n'est pas en rémission, certains des médicaments qu'elle doit prendre sont très nocifs pour le développement d'un fœtus et contre-indiqués en cas de grossesse (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide). Une contraception rigoureuse doit donc être envisagée dans certains cas. Elle sera discutée avec le médecin traitant, le spécialiste du centre de référence et le gynécologue habituel.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie professionnelle ?**

Pour certaines personnes, il est difficile de conserver un emploi, en raison de la fatigue et/ou des absences répétées lorsqu'une rechute est longue. Les répercussions sur la vie socio-professionnelle peuvent donc être importantes et il est parfois nécessaire d'aménager son temps et son poste de travail pour pouvoir continuer à exercer une activité professionnelle. Certaines professions, qui nécessitent une très bonne condition physique, ne sont pas compatibles avec la maladie.

● ● ● **En savoir plus**

● **Où en est la recherche ?**

Pistes thérapeutiques

Les traitements actuels sont nombreux et le plus souvent efficaces. La corticothérapie générale reste le traitement de référence pour la plupart des patients. Les efforts de recherche se concentrent notamment sur les possibilités d'associer plusieurs médicaments. Par exemple, des données récentes semblent montrer que l'association précoce de méthotrexate ou de ciclosporine au traitement par corticoïdes diminuerait ou retarderait le risque d'une nouvelle poussée au cours des deux années suivantes.

Toutefois, la recherche de nouvelles thérapeutiques est essentielle pour la prise en charge des personnes qui ne tolèrent pas les traitements actuels ou chez qui ils sont insuffisants pour maîtriser la maladie. Parmi ces nouvelles pistes, l'utilisation de médicaments immunomodulateurs ou immunosuppresseurs qui ont déjà fait leurs preuves dans d'autres maladies auto-immunes est à l'étude. C'est le cas du rituximab ou des anti-TNF (infliximab, étanercept) qui peuvent être proposés comme traitement. La greffe de cellules souches (cellules très jeunes capables de se transformer en n'importe quel type de cellules et pouvant donc remplacer des cellules défectueuses) est également une piste pour l'avenir : des telles cellules ont déjà pu être injectées dans le sang de malades atteints d'une forme très sévère de dermatomyosite (autogreffe de cellules souches) ; jusqu'à présent, ceci n'a été réalisé qu'à titre expérimental.

Pistes de recherche fondamentale

Afin de mieux comprendre les mécanismes mis en jeu dans le déclenchement de la maladie, les chercheurs tentent de mieux identifier les anticorps en cause dans la dermatomyosite, qui pourraient être différents selon les différentes formes de la maladie (avec ou sans myopathie, avec ou sans cancer associé) et permettre de mieux cibler les traitements. Ils cherchent également à découvrir d'autres mécanismes impliqués dans la maladie.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées aux maladies rénales. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36**

(Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, la dermatomyosite est reconnue comme une affection de longue durée (ALD). Les personnes atteintes de cette maladie peuvent donc bénéficier d'une prise en charge à 100 %, par la sécurité sociale, des frais médicaux liés à cette maladie (exonération du ticket modérateur). En pratique, c'est le médecin traitant ou le médecin du centre de référence qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100 %, appelé protocole de soins. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. C'est le médecin traitant qui peut faire la demande de renouvellement au terme de cette période. La prise en charge à 100 % ne cesse que plusieurs mois après l'arrêt de tout traitement.

Les personnes en situation de handicap dans leur vie quotidienne peuvent s'informer sur leurs droits et les prestations existantes auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) de leur département. Celle-ci centralise toutes les démarches liées au handicap (demande de prestations – aide humaine, aide technique, aménagement du logement et du véhicule... – demande relative au travail, à l'emploi et à la formation professionnelle, aides financières...). Elle instruit les dossiers de demande d'aide, les transmet à la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises.

Plusieurs demandes d'allocations peuvent être faites, mais, la plupart du temps, elles ne sont pas compatibles entre elles. Il est donc important de faire une demande adaptée à sa situation.

Enfin, la MDPH assure l'accompagnement de la personne sur la durée.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
(Appel non surtaxé)

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Pr Pierre Quartier-dit-Maire
Centre de référence des arthrites
juvéniles
Hôpital Necker – Enfants malades,
Paris

*Association Française
contre les Myopathies*



Pr Jean Sibia
Centre de référence des maladies
auto-immunes rares
Hôpital de Hautepierre, Strasbourg

Kourir



Première édition : Janvier 2013