

## Dermatomyosite chez le nourrisson : à propos d'un cas

Hammi. Y <sup>(1,2)</sup>, Benchikh. K <sup>(1,2)</sup>, Ferjeni. M <sup>(1,2)</sup>, Sayari. T <sup>(21)</sup>, Jellouli. M <sup>(1,2)</sup>,  
Gargah. T <sup>(1,2)</sup>

<sup>(1)</sup> Service pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis. Tunisie

<sup>(2)</sup> Faculté de médecine de Tunis, Université Tunis El Manar

### RÉSUMÉ

La dermatomyosite juvénile est une maladie systémique rare qui affecte la peau et les muscles. L'atteinte cutanée est souvent révélatrice. Elle se révèle aux alentours de l'âge de 7 ans. Elle peut se compliquer d'une insuffisance respiratoire aiguë, de troubles de la déglutition et l'installation de calcinoses à long terme. Le pronostic de la maladie dépend de la précocité de l'instauration du traitement. Nous rapportons le cas d'une fille de 2 ans sans antécédents qui a été hospitalisée pour prise en charge d'une éruption érythémateuse au niveau du visage. Le diagnostic de dermatomyosite a été posé devant l'érythème lilacé du visage, le déficit des muscles proximaux, l'élévation du taux des enzymes musculaires, l'atteinte myogène diffuse à l'EMG, la polymyosite à l'IRM et l'aspect de myopathie mitochondriale à la biopsie musculaire.

Elle a reçu six boli de méthylprednisolone relayée par une corticothérapie par voie orale associés au Méthotrexate. Après un recul d'un an, l'évolution était favorable avec récupération d'une force musculaire normale et disparition de l'atteinte cutanée. Enfin, la dermatomyosite juvénile est une pathologie rare et en particulier chez le nourrisson d'où la difficulté du diagnostic positif. Une prise en charge précoce permet de changer le pronostic de cette maladie.

### ABSTRACT

Juvenile dermatomyositis is a rare systemic disease that affects the skin and muscles. The skin involvement is often revealing. It turns out around the age of 7. It can be complicated by acute respiratory failure, swallowing disorders and long-term calcinosis. The prognosis for the disease depends on how early treatment is started. We report the case of a 2-year-old girl with no history who was hospitalized for management of an erythematous rash on the face. The diagnosis of dermatomyositis was posed in front of the lilac erythema of the face, the deficit of the proximal muscles, the elevation of the rate of the muscular enzymes, the diffuse myogenic attack in the EMG, the polymyositis in the MRI and the aspect from mitochondrial myopathy to muscle biopsy. She received six boli of methylprednisolone followed by oral corticosteroid therapy associated with methotrexate. After a one-year follow-up, the evolution was favorable with recovery of normal muscle strength and disappearance of the skin involvement. Finally, juvenile dermatomyositis is a rare pathology and in particular in infants, hence the difficulty of the positive diagnosis. Early management can change the prognosis of this disease.

**Mots clés :** dermatomyosite, peau, muscles, corticoïdes, méthotrexate

**Keywords :** dermatomyositis, skin, muscles, corticosteroids, methotrexate

**Abréviations :** DMJ : dermatomyosite juvénile – IRM : imagerie par résonance magnétique – EMG : électromyogramme

### INTRODUCTION :

La dermatomyosite juvénile est une maladie rare, qui compte la myopathie inflammatoire la plus fréquente chez l'enfant. L'âge moyen du début de la maladie est 7 ans environ, rarement avant 4 ans [1].

L'atteinte de la peau et des muscles proximaux est typique. Par ailleurs, l'atteinte du muscle cardiaque, diaphragme, œsophage et de la musculature vasculaire systémique et l'installation de calcinoses articulaires ont été rapportées et peuvent mettre en jeu le pronostic vital [2]. Les corticoïdes par voie systémique et les immunosuppresseurs ont changé le pronostic de la maladie.

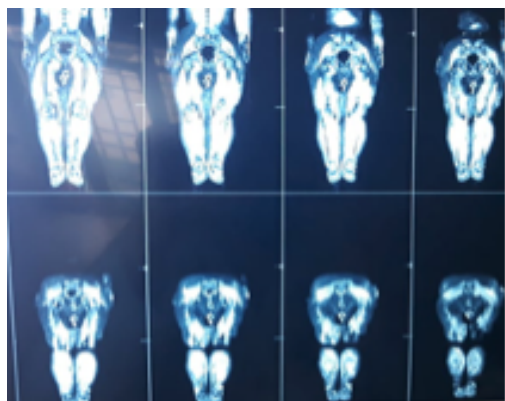
## OBSERVATION :

Il s'agit d'une fille âgée de deux ans, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents personnels ni familiaux avec un bon développement psychomoteur. Elle consulte pour érythème prurigineux du visage s'aggravant progressivement associé à des chutes de plus en plus fréquentes. A l'examen, elle avait un érythème liliacée des paupières, un érythème héliotrope des pommettes avec desquamation (Fig1). Par ailleurs, elle n'avait pas de papules de Gotträn, pas de téléangiectasies périunguëales, pas de calcinose cutanée ni phénomène de Raynaud. Elle avait également une faiblesse musculaire avec atteinte proximale : signe du tabouret, signe de Gowers sans douleurs à la pression, ni amyotrophie avec examen articulaire normal.



**Figures 1 :** photographie de la patiente avant le début du traitement

A la biologie, elle avait un syndrome inflammatoire biologique, une élévation des enzymes musculaires (CPK=2233, LDH=658). Le bilan immunologique est revenu négatif notamment les anticorps spécifiques des myosites. Un électromyogramme a été réalisé montrant une atteinte myogène diffuse. L'IRM musculaire a conclu à une polymyosite diffuse avec atteinte des corps charnus musculaires associée à une fasciite et une légère infiltration de la graisse sous cutanée (Fig2).



**Figure 2 :** Polymyosite diffuse avec atteinte des corps charnus à l'IRM musculaire.

La biopsie musculaire a montré un aspect de myopathie mitochondriale avec inégalité de la taille des

fibres musculaires, des foyers de nécrose et régénération, présence de vacuoles au niveau de plusieurs fibres sans surcharge mitochondriale ni lipidique.

L'échographie cardiaque est revenue sans anomalies.

Le diagnostic positif de dermatomyosite a été alors retenu devant la présence de plusieurs critères majeurs : les lésions cutanées spécifiques, l'atteinte des muscles proximaux, l'élévation des enzymes musculaires, l'atteinte myogène à l'EMG, la polymyosite à l'IRM musculaire, et le résultat de la biopsie musculaire.

La malade a reçu initialement 3 boli de méthylprednisolone à la dose de 30 mg/kg/j 3 jours de suite avec relai oral par 2mg/kg/jour de prednisolone. Devant l'aggravation du déficit musculaire proximal et l'apparition de dysphagie, nous lui avons administré une deuxième série de boli de méthylprednisolone.

Devant la gravité du tableau clinique nous avons associé le méthotrexate à la dose de 15mg/m<sup>2</sup> sc en une injection sous cutanée hebdomadaire après la réalisation du bilan pré thérapeutique (hémogramme, fonction hépatique, fonction rénale, radiographie du thorax, exploration fonctionnelle respiratoire).

Un traitement local par des émoullissants a été également prescrit. A un mois du début du traitement par méthotrexate, nous avons noté une nette amélioration des signes cutanés et amélioration de la marche avec disparition de la dysphagie. Après un recul d'une année, la patiente a reçu le méthotrexate pendant une année et nous avons diminué les doses de corticoïdes progressivement jusqu'à 0.5 mg/kg/j. Sur le plan clinique, la patiente a acquis une marche autonome stable, avec une force musculaire normale. Les lésions cutanées ont disparu. Elle n'a plus de dysphagie (Fig 3).



**Figure 3 :** photographie de la patiente après un an du début du traitement.

A la biologie, nous avons noté également une normalisation du taux des enzymes musculaires. Les bilans de retentissement de la corticothérapie au long cours et du méthotrexate sont revenus sans anomalies.

## DISCUSSION :

La dermatomyosite juvénile est une affection rare, exceptionnelle avant l'âge de sept ans. L'atteinte cutanée permet un diagnostic précoce [1] : typiquement un

érythème héliotrope associé à un œdème des paupières de couleur rouge lilacée. L'apparition de nodules de Gottron est fréquente ainsi qu'une calcinose ou lipodystrophie, une atteinte unguéale, du cuir chevelu ou des muqueuses a été également rapportée [3].

À côté des signes cutanés, un déficit musculaire, habituellement progressif, symétrique et prédominant aux ceintures et aux muscles cervicaux est caractéristique, parfois remplacé par des myalgies, amyotrophie ou une simple limitation des activités. L'apparition d'arthralgies, arthrite, douleurs abdominales, dyspnée, dysphonie, dysphagie ou d'atteinte cardiaque est rarement inaugurale et témoigne de forme grave. L'élévation des enzymes musculaires est constante [4]. La recherche des anticorps spécifiques de myosite ou des anticorps associés aux myosites est contributive, leur absence n'élimine pas le diagnostic.

L'IRM peut être un examen utile pour confirmer l'existence d'une atteinte musculaire dans les formes atypiques. L'exploration neuromusculaire confirme l'atteinte myogène. La biopsie musculaire est l'examen clé montrant une inflammation musculaire, des sites de nécrose et de régénération, une fibrose et une atteinte vasculaire. La biopsie cutanée est de réalisation facile mais donnant des résultats proches de l'atteinte cutanée lors du lupus ou autre maladie systémique [2].

Dans une enquête internationale en rhumatologie pédiatrique publiée en 2006, les manifestations cliniques (faiblesse musculaire proximale et éruption cutanée caractéristique) et l'élévation des enzymes musculaires représentaient des critères majeurs dans le diagnostic de dermatomyosite juvénile. Tandis que l'IRM n'a été jugée nécessaire pour le diagnostic que dans 60% des cas pour détecter l'inflammation musculaire [5]. La biopsie musculaire et l'EMG n'ont été utilisées respectivement que par 61,3% et 55,5% [5]. Nous avons utilisé dans notre observation les recommandations de l'IMACS [6] pour poser le diagnostic positif.

Une fois le diagnostic de dermatomyosite est retenu, une prise en charge thérapeutique doit être débutée précocement car le pronostic en dépend. Le protocole utilisé dans notre cas était celui de la mise à jour publiée en 2017 par Papadopoulou.C et al et celui de la Filière des Maladies Auto Immunes et Auto-Inflammatoires Rares (FAI<sup>2</sup>R) et de la Filière Neuromusculaire (FILNEMUS) [2,7]. Ce protocole est basé sur La corticothérapie par voie générale comportant des boli de méthylprednisolone suivis de prednisolone est le plus utilisé. Mais aucun consensus n'a été établi sur la durée totale du traitement. L'utilisation du méthotrexate doit être envisagée d'emblée dans les formes graves, ou en cas d'échec de la corticothérapie ou effets secondaires considérables. Les immunoglobulines intraveineuses peuvent être utilisées de 3<sup>ème</sup> intention.

D'autres immunosuppresseurs ont été utilisés si échec du schéma habituel, avec peu de données disponibles [2,7,8]. La kinésithérapie est indispensable et doit être précoce, elle est aussi d'un grand apport après contrôle du processus inflammatoire [2,4]. L'activité de la maladie au cours de l'évolution peut être évaluée par plusieurs échelles (évaluation de l'atteinte musculaire, de

l'atteinte cutanée, de l'activité de la maladie) [2].

Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et le début du traitement, par ailleurs l'atteinte vasculaire multi systémique, cardiaque, digestive, diaphragmatique est corrélée à un mauvais pronostic ainsi que l'apparition de calcinose ou de lipodystrophie.

La tolérance du traitement est également un élément majeur du pronostic. Au contraire de l'adulte, l'apparition de néoplasies est exceptionnelle au cours de la dermatomyosite juvénile et leur recherche n'est pas systématique.

## CONCLUSION :

La dermatomyosite juvénile est une affection chronique lourde, les signes cutanés et l'atteinte musculaire sont les manifestations les plus fréquentes.

Le diagnostic positif est difficile à poser en particulier chez le nourrisson. Le pronostic dépend de la précocité de la prise en charge thérapeutique. L'utilisation de la corticothérapie a nettement amélioré le pronostic, l'association à des immunosuppresseurs permet un meilleur contrôle de la maladie et une épargne cortisonique.

## RÉFÉRENCES :

- [1] Rachadi H, Bouayad K, Chiheb S. Dermatomyosite juvénile de survenue précoce et de présentation inhabituelle. Arch Pédiatrie. 1 oct 2016;23(10):1071-5.
- [2] Brigitte Bader-Meunier et Olivier Benveniste. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte. 2016. 105 p. (Centre de Référence pour les Maladies Rhumatologiques et Inflammatoires Rares Pédiatriques, Centre de Référence des Pathologies Neuromusculaires).
- [3] T.Marcil et al. Juvenile dermatomyositis : 4 cases studies. Arch Pédiatrie. 2008;15:1443-1445.
- [4] Zouagui. Aet al. Actualités de la dermatomyosite juvénile. Revue du rhumatisme. 2011 ;78 : 214-219.
- [5] Brown.VE, Pilkington.CA, Feldman BM, Davidson JE. An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis (JDM). Rheumatol (Oxford). 2006;45(8):990-3.
- [6] Disease Activity Core Set Measures [Internet]. Disponible sur: <https://www.niehs.nih.gov/research/resources/imacs/diseaseactivity/>.
- [7] Papadopoulou C, Wedderburn LR. Treatment of Juvenile Dermatomyositis: An Update. Pediatr Drugs. oct 2017;19(5):423-34.
- [8] Al-Mayouf SM, AlMutairi N, Muzaffer M, shehata R, Al-Wahadneh A, Abdwani R, et al. Phenotypic characteristics and outcome of juvenile dermatomyositis in Arab children. Rheumatol Int. 2017;37(9):1513-7.