

Synthèse à destination du médecin traitant

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Nom de la maladie rare**

Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Évaluation initiale.....	3
2. Prise en charge thérapeutique et éducationnelle	3
3. Suivi	5

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site www.has-sante.fr.

La dermatomyosite (DM) est une pathologie auto-immune rare et hétérogène, caractérisée par une atteinte inflammatoire non infectieuse des muscles et de la peau associée à une vasculopathie qui représente l'élément physiopathologique prédominant. Elle peut être très sévère et ses complications sont nombreuses. La dermatomyosite juvénile (DMJ) est plus rare que la DM de l'adulte.

Le pronostic vital dépend :

- de l'importance et de la nature de l'atteinte musculaire (troubles de la déglutition, atteinte cardiaque)
- de l'atteinte pulmonaire associée (plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant)
- de la vasculopathie digestive associée (essentiellement chez l'enfant)
- de la pathologie maligne associée en cas de DM paranéoplasique (survenant presque exclusivement chez l'adulte)
- du risque infectieux

1. Évaluation initiale

Tout médecin généraliste ou pédiatre peut être confronté à une DM/DMJ débutante devant des signes cutanés et/ou musculaires. Compte tenu de la rareté et de la difficulté de prise en charge de la maladie, il est nécessaire de faire confirmer rapidement le diagnostic par un médecin ayant l'expérience de la DM/DMJ (centres de référence, centres de compétences, centres experts et leurs réseaux de correspondants).

Le diagnostic repose sur l'existence de signes cutanés caractéristiques et sur un déficit musculaire bilatéral et symétrique à prédominance proximale confirmé par l'élévation des enzymes musculaires, la biopsie musculaire interprétée dans un laboratoire expert, l'existence d'auto-anticorps spécifiques de myosites, l'IRM musculaire et/ou l'électromyogramme (plusieurs critères sont nécessaires).

Une fois le diagnostic de DM/DMJ établi, il faut :

- Évaluer l'activité, la sévérité et le retentissement (cassure staturo-podéral, dénutrition, ostéoporose...) de la maladie ;
- Rechercher une atteinte respiratoire et/ou une pathologie maligne associée (chez l'adulte) ;
- Poser les indications thérapeutiques ;
- Constituer le dossier de prise en charge avec le patient ou sa famille (ALD n°31, transports...).
- Informer le patient ou sa famille de l'existence d'une association de patients

2. Prise en charge thérapeutique et éducationnelle

Les objectifs de la prise en charge thérapeutique et éducationnelle sont :

- Mettre en rémission les manifestations musculaires, cutanées et les éventuelles autres atteintes.
- Adapter le traitement en fonction de l'évolution.

- Dépister et traiter les complications de la maladie.
- Prévenir les effets secondaires des traitements.
- Prévenir les séquelles de la maladie.
- Préserver la qualité de vie et l'insertion socio-professionnelle.
- Chez l'enfant :
 - préserver l'insertion scolaire.
 - préserver le développement psychosocial.
 - surveiller le développement statural et pubertaire et discuter de traitements spécifiques en cas d'anomalies.
 - assurer la transition pédiatrie/médecine d'adulte.

Traitement médicamenteux

Le traitement de fond repose sur la corticothérapie. Dans la grande majorité des cas, ce traitement est associé au méthotrexate à visée d'épargne cortisonique. D'autres traitements immunosuppresseurs (azathioprine, mycophénolate mofétil, ciclosporine, cyclophosphamide), un traitement par rituximab, par immunoglobulines intraveineuses et/ou des échanges plasmatiques sont discutés en 2ème ou 3ème lignes en fonction des manifestations cliniques et des atteintes associées. L'atteinte cutanée peut évoluer de façon discordante par rapport à l'atteinte musculaire. En cas de persistance d'une atteinte cutanée importante, les traitements locaux (dermocorticoïdes, tacrolimus topique 0,03 et 0,1%) et l'hydroxychloroquine sont indiqués

La kinésithérapie

La kinésithérapie est un élément essentiel de la prise en charge. Lors de la période initiale, inflammatoire, une prévention de l'installation d'attitudes vicieuses est nécessaire. Une mobilisation articulaire passive et douce doit être effectuée en période inflammatoire. Des attelles et des postures peuvent être utiles. Au cours de la période de réparation musculaire, la rééducation consiste à récupérer une fonction musculaire et à éviter le développement de contractures liées à la faiblesse et à l'atrophie musculaire.

L'éducation thérapeutique du patient

- L'éducation thérapeutique du patient doit veiller à la bonne compréhension de la maladie par l'enfant ou adolescent et ses parents (DMJ) ou l'adulte (DM), des traitements et de leurs complications. L'intervention du spécialiste référent est indispensable pour délivrer ces informations.
- Il importe d'insister sur les points suivants :
 - La nécessité d'une adhérence au traitement, particulièrement à la corticothérapie, les connaissances des modalités d'administration, la conduite à tenir en cas d'effet indésirable.
 - La nécessité d'un régime pauvre en sucres rapides, raisonnablement limité en sucres lents et en sel au cours d'un traitement par corticoïdes.
 - Le rôle majeur d'une kinésithérapie soutenue et d'un support nutritionnel quand cela est nécessaire (notamment en cas de troubles de la déglutition ou de vasculopathie digestive majeure)
 - La coordination de la prise en charge avec le pédiatre ou généraliste traitant,. Dans les cas les plus sévères un séjour en internat médicalisé peut être indiqué.
 - L'aménagement des activités scolaires chez l'enfant et professionnelles chez l'adulte et des activités sportives en fonction des manifestations de la maladie.
 - La nécessité d'une photoprotection pour prévenir l'atteinte cutanée.

- Nécessité d'une contraception efficace chez les patients en âge de procréer pendant la phase active de la maladie.

3. Suivi

La fréquence des consultations variera en fonction de la sévérité initiale, des atteintes associées et/ou de la survenue d'événements intercurrents, et de la réponse au traitement.

À la suite du bilan initial ou de toute modification thérapeutique substantielle, il est proposé de voir tous les mois les patients pendant les 3 premiers mois, pour en particulier s'assurer de la bonne adhésion thérapeutique et de la tolérance des traitements. Cette surveillance intègre les données cliniques et paracliniques (cf. ci-dessus). Un examen clinique avec testing musculaire est nécessaire à chaque modification de traitement.

Au 3ème mois une attention particulière sera aussi portée sur l'efficacité du traitement. A ce terme il est attendu une ébauche d'amélioration musculaire et extra-musculaire. L'absence d'amélioration ou la dégradation doit faire mettre en cause l'adhésion au traitement ou son efficacité.

En cas d'évolution favorable, une évaluation exhaustive à 6 mois (dont un bilan respiratoire complet en cas d'atteinte initiale) doit être réalisée pour juger de l'efficacité des traitements.

Au terme de ce bilan, il sera conclu à une efficacité (complète ou partielle) ou à un échec.

Au moins deux consultations annuelles doivent être effectuées dans un centre expert tant que la pathologie reste active.

Informations utiles

PNDS disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé,

<http://www.has-sante.fr>, rubrique ALD

Informations générales :

<http://www.orphanet.net>, rubrique dermatomyosite ou dermatomyosite juvénile

<http://www.fai2r.org>

<http://www.filnemus.fr>

Associations de patients : AFM-TELETHON :

www.afm-telethon.fr