

Dermatomyosite

Dermatomyosite de l'adulte

Dermatomyosite juvénile

Cette fiche rassemble **des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares**. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

La dermatomyosite en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels [1]

- **Définition** : La dermatomyosite est un type de **myopathie inflammatoire idiopathique** caractérisée par des **lésions de la peau évocatrices** et une **faiblesse musculaire proximale symétrique**.
- **Épidémiologie** : L'incidence annuelle est estimée entre 1 et 10 nouveaux cas pour 1 million d'habitants par an, et la prévalence entre 1/50 000 et 1/10 000. La dermatomyosite est 2 fois plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Aux Etats Unis, il a été rapporté qu'elle serait 3 fois plus fréquente dans la population noire que dans la population caucasienne.
- **Clinique** : La maladie survient généralement à l'âge adulte, dans certains cas, plus tôt (Dermatomyosite juvénile, voir ce terme). Elle se manifeste chez les patients par une **éruption « héliotrope »** (érythème violacé des paupières avec ou sans œdème) et des **papules de Gottron (papules lichénoïdes sur les doigts et, parfois, les genoux et les épaules)**, des **érythèmes violacés** (sur les zones d'extension et le visage), une **poikilodermie** (sur les zones photo-exposées) et des **télangiectasies péri-unguéales**. Dans de rares cas, des vascularites cutanées, des ulcérations et des calcinoses sont observées. Puis, au fil des semaines et des mois, les patients développent une **faiblesse musculaire proximale symétrique** avec un impact variable sur les capacités physiques. D'autres systèmes peuvent alors être impliqués (vasculaire, pulmonaire, gastro-intestinal et cardiaque). Les manifestations pulmonaires varient de la **pneumonie d'inhalation à la fibrose interstitielle pulmonaire**, avec parfois des complications telle **l'hypertension artérielle pulmonaire** (voir ces termes). D'autres caractéristiques peuvent inclure une **dysphagie**, une **tachycardie sinusale**, un **dysfonctionnement diastolique** et une **myocardite** (souvent asymptomatique). Environ 1/3 des patients développent **un cancer**, souvent entre 0 et 3 ans avant ou après les premières manifestations de la maladie (cancers du sein et ovarien (voir ce terme) chez les femmes, cancers du poumon et de la prostate chez les hommes). D'autres néoplasmes moins fréquents ont été rapportés dont le cancer colorectal, ou le lymphome non-hodgkinien, le cancer du pancréas, de l'estomac et de la vessie (voir ces termes).
- **Étiologie** : La pathogénèse exacte n'a pas encore été élucidée. On pense que la dermatomyosite est liée à une **dysrégulation du complément dans de petits vaisseaux du tissu musculaire**, causant des dommages vasculaires. Des virus, la toxoplasmose et plusieurs espèces de Borrelia ont été suggérés comme possibles déclencheurs.
- **Prise en charge et pronostic** : L'objectif du traitement est d'éliminer l'inflammation et de restaurer la fonction musculaire. Le traitement initial inclut de **hautes doses de corticostéroïdes**. Le dosage est ensuite diminué pour atteindre la dose d'entretien appropriée. Les **agents immunosuppresseurs** sont aussi fréquemment utilisés en

combinaison, classiquement le méthotrexate, l'azathioprine et le mycophénolate mofétil. Les immunoglobulines intraveineuses (Ig IV) ou la méthylprednisolone intraveineuse (MP IV) peuvent être utilisées dans les cas sévères. Une **physiothérapie** est aussi recommandée. Les corticostéroïdes topiques et le tacrolimus ont été utilisés pour traiter les manifestations cutanées. Les patients doivent éviter l'exposition directe aux rayonnements UV et utiliser une **protection solaire à indice élevé**. Le bilan qui permet d'écarter une atteinte extra-musculaire doit inclure une radiographie du thorax et les explorations fonctionnelles respiratoires. Si une atteinte cardiaque est suspectée, l'échocardiographie est recommandée. Le dépistage du cancer en fonction de l'âge est également recommandé.

Le pronostic est parfois défavorable et dépend de la réponse du patient à son traitement, de la sévérité des manifestations de la maladie et des comorbidités (notamment associées au cancer). Les corticostéroïdes à long terme peuvent être une source de morbidité.

Le handicap au cours de la dermatomyosite

Extrait de l'Encyclopédie Orphanet Grand Public [2]

• **Quelles situations de handicap découlent des manifestations 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.

• **Quelles sont les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de 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.

- « Vivre avec » : les situations de handicap au quotidien

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 socioprofessionnelle 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.

1. *Dermatomyosite*. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, mai 2014. Pr Olivier Benveniste, éditeur expert. www.or.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=701&Disease
2. *La dermatomyosite*. Encyclopédie Orphanet Grand Public, janvier 2013. Avec la collaboration de : Pr Pierre Quartier-dit-Maire, Centre de référence des arthrites juvéniles, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris - Pr Jean Sibilia, Centre de référence des maladies auto-immunes rares, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg - Association Française contre les Myopathies – Kourir www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/fr/Dermatomyosite-FRfrPub701.pdf

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, février 2015

