

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Dermatomyosite juvénile et dermatomyosite de l'adulte

Définition :

La dermatomyosite est une **maladie auto-immune** rare qui représente environ 20% des myopathies inflammatoires de l'adulte et la quasi-totalité des myopathies inflammatoires de l'enfant. Elle se caractérise par **une vasculopathie** médiée par le complément qui aboutit de façon variable à une **myopathie**, des **lésions cutanées typiques**, une **pneumopathie interstitielle**, une **calcinose sous-cutanée** (volontiers plus sévère chez l'enfant). Chez l'adulte, environ 15% des cas sont associés à un cancer. La **corticothérapie** constitue le traitement de première intention, elle est souvent associée d'emblée à un traitement d'épargne cortisonique comme le **méthotrexate** ou l'**azathioprine**. En cas d'échec, ou d'emblée s'il existe des complications graves, différents médicaments immuno-modulateurs peuvent être proposés comme les immunoglobulines intraveineuses, la ciclosporine, le cyclophosphamide, le rituximab ou les échanges plasmatiques.

Le pronostic vital peut être engagé :

1/ Du fait d'une **poussée** de la dermatomyosite :

- Pneumopathie spécifique, le plus souvent interstitielle,
- Myocardite,
- Pneumo-médiastin,
- Atteinte des muscles de la sphère ORL responsable de dyspnée hautes et/ou de fausses routes,
- Atteinte des muscles respiratoires,
- Vascularite digestive responsable d'hémorragie et/ou perforation digestive,
- Micro-angiopathie thrombotique,

2/ Du fait d'un **cancer associé** à la maladie dans 15 % des cas environ chez l'adulte.

3/ Du fait de **complications** favorisées par les traitements :

- Infection systémique notamment à point de départ de lésions cutanées, de lésions de calcinose fistulisées à la peau ou d'une pneumopathie de déglutition.
- Maladie cardiovasculaire athéromateuse accélérée par la corticothérapie chez l'adulte,
- Complications de la corticothérapie à forte dose : poussée hypertensive, hypokaliémie, troubles neuropsychiatriques.

Pour en savoir plus :

Consulter la fiche www.orpha.net

Menu

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u> <u>Mécanisme</u> <u>Situations d'urgence</u> <u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u> <u>Pièges</u> <u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u> <u>En savoir plus</u>	<u>Problématiques en urgence</u> <u>Recommandations en urgence</u> <u>Orientation</u> <u>Interactions médicamenteuses</u> <u>Précautions anesthésiques</u> <u>Mesures préventives</u> <u>Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation</u> <u>Don d'organes</u> <u>Numéros en cas d'urgence</u> <u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Pas de synonyme.

Mécanisme

Maladie auto-immune caractérisée par une vasculopathie médiée par le complément qui aboutit de façon variable à une myopathie, des lésions cutanées typiques, une pneumopathie interstitielle, une calcinose sous-cutanée.

Risques particuliers en urgence

- Respiratoires : pneumopathie interstitielle, pneumomédiastin, dyspnée, fausse-route...
- Cardiaques : myocardite (insuffisance cardiaque, troubles du rythme troubles de conduction), ischémie...
- Digestifs : hémorragie, perforation
- Thrombotiques : microangiopathiethrombotique, embolie pulmonaire,
- Cancer associé
- Iatrogènes : corticothérapie, immuno-modulation.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Corticoïdes, méthotrexate, azathioprine, immunoglobulines, ciclosporine, cyclophosphamide, rituximab.

Pièges

Signes digestifs peu bruyants
Complications iatrogènes

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

Evaluation hospitalière nécessaire avant la mise en route d'un traitement corticoïde « pré-hospitalier »
(Méthylprednisolone : bolus de 15 à 30 mg/kg, ou 1 à 2 mg/kg)
Immobilisation des syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires
Orientation vers un centre hospitalier adapté à la pathologie et prenant contact avec un centre expert

En savoir plus

centres de référence : www.cerhumip.fr

www.orpha.net

www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

A- Problématiques

- ▶ Dyspnée,
- ▶ Insuffisance cardiaque, troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque,
- ▶ Urgences gastroentérologiques,
- ▶ Microangiopathie thrombotique,
- ▶ Infection,
- ▶ Syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires

B- Recommandations en urgence

1- Recommandations générales

- ▶ Consulter la **carte de soins et d'urgences** et ne pas hésiter à contacter le centre de référence du patient.
- ▶ Les situations d'urgences spécifiques sont en rapport avec des complications de la maladie ou des traitements.
- ▶ Garder à l'esprit les situations d'urgences communes.
- ▶ De principe, pour éviter une aggravation ou des complications liées à la maladie
 - **Savoir suspecter une infection**, surtout chez les patients traités par des corticostéroïdes, immunosuppresseurs classiques ou une biothérapie
 - **Savoir suspecter une atteinte pulmonaire, ORL, cardiaque et digestive en rapport avec la maladie.**

2 - Dyspnée

- **Pneumopathie infectieuse**, favorisée par les traitements et/ou des troubles de la déglutition ;
 - **Poussée de la maladie** : pneumopathie interstitielle spécifique, myocardite, pneumomédiastin, atteinte des muscles ORL, atteinte des muscles respiratoires, hémorragie digestive ;
 - Garder à l'esprit les causes communes de dyspnées : **embolie pulmonaire** (favorisée par un cancer associé à la dermatomyosite chez l'adulte), **décompensation d'une cardiopathie ischémique** (favorisée par l'athéromatose accélérée chez l'adulte).
- ▶ **Mesures diagnostiques en urgence**
- Siège de la dyspnée: haute, mixte ou basse.
 - Éléments d'orientation clinique:
 - Fièvre,
 - Râles crépitants en foyer (pneumopathie infectieuse), bilatéraux et secs (pneumopathie

- interstitielle) ou « humides» (OAP cardiogénique),
 - Diminution du murmure vésiculaire (hypoventilation),
 - Emphysème sous-cutané,
 - Atteinte des muscles ORL (trouble déglutition, voix nasonnée), des muscles respiratoires (toux inefficace, orthopnée, diminution de l'ampliation thoracique),
 - Insuffisance cardiaque,
 - Pâleur conjonctivale et/ou saignements extériorisés.
- Explorer en urgence :
 - NFS-plaquettes,
 - CRP,
 - Troponine,
 - BNP si doute sur une insuffisance cardiaque
 - Bilan infectieux, (Hémocultures, ECBU...),procalcitonine (si sepsis sévère ou choc septique)
 - Ionogramme sanguin, urée, créatininémie
 - Gaz du sang,
 - Radiographie de thoraxface et profil
 - ECG.
 - Selon lesdonnées cliniques et biologiques :
 - TDM thoracique,
 - Echographie cardiaque,
 - Examen ORL,
 - Lavage broncho-alvéolaire (*Pneumocystisjiroveci*, mycobactéries...).

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- Mesures symptomatiques :pas de spécificité liée à la maladie
- Pneumopathie infectieuse : traiter selon les recommandations de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française : www.infectiologie.com
 Dans un contexte d'immunosuppression et/ou de pneumopathie atypique : garder à l'esprit la possibilité d'une infection opportuniste (légionellose, pneumocystose, mycobactériose...). Diminution voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.
- Poussée de la maladie : methylprednisolone 1 à 2 mg/kg/J IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 gramme) après avis d'un centre expert. Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire.

3- Insuffisance cardiaque, troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque

Les atteintes cardiaques spécifiques sont le fait d'une myocardite (complication rare, pronostic sévère).Chez l'adulte, garder à l'esprit la possibilité d'une atteinte cardiaque ischémique, favorisée par la corticothérapie.

▶ Mesures diagnostiques en urgence :

- **Éléments d'orientation clinique:**le plus fréquemment insuffisance cardiaque, parfoisdouleur thoracique, malaise, perte de connaissance, palpitations, choc cardiogénique.
- **Explorer en urgence :**
 - Troponine,
 - ECG,
 - Echographie cardiaque.
 - Chez l'adulte, une coronarographie doit être discutée.

► **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Mesures symptomatiques :
 - Insuffisance cardiaque et trouble du rythme: pas de spécificité liée à la maladie
 - Trouble de conduction : en fonction du trouble, discuter la mise en place d'une électrostimulation en urgence avec une équipe spécialisée.
- Traitement spécifique : méthylprednisolone, 1 à 2 mg/kg/J IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 gramme) après avis spécialisé d'un centre expert. Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire.

4- Urgences gastro-entérologiques

Secondaires à une vascularite digestive, et/ou à un traitement anti-inflammatoire stéroïdien (AINS). Garder à l'esprit la possibilité de tableaux peu bruyants de perforation digestive ou d'infection digestive masqués par la corticothérapie.

► **Mesures diagnostiques en urgence**

- **Gravité :**
 - Abdomen chirurgical en rapport avec une perforation digestive, un iléus
 - Hémorragie digestive en rapport avec une prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien et/ou une vascularite digestive,
 - Infections abdominales (sigmoïdite, infection des voies biliaires) favorisées par les traitements immunosuppresseurs.
- **Explorer en urgence :**
 - NFS-plaquettes,
 - CRP,
 - Ionogramme sanguin, urée, créatininémie
 - ASAT, ALAT, Phosphatases alcaline, bilirubine, γ GT
 - Bilan préopératoire si abdomen chirurgical
 - Echographie abdominale (hépatique, épanchement)
 - ASP et/ou TDM abdominale selon contexte
 - Endoscopie digestive haute et/ou basse en fonction du contexte

► **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Hémorragie digestive:
 - Mesures symptomatiques : pas de spécificité liée à la maladie
 - Hémorragie digestive en rapport avec en rapport avec une prise d'AINS: arrêdes AINS, inhibiteurs de la pompe à protons per os ou intraveineux en cas de signes de gravité.
 - Hémorragie digestive en rapport avec une vascularite digestive: méthylprednisolone1 à 2 mg/kg/jIV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 gramme) après avis d'un centre expert. Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire.
- Perforation digestive : discussion d'un traitement chirurgical en urgence par une équipe spécialisée.
- Infection abdominale : antibiothérapie adaptée, pas de spécificité liée à la maladie. Diminution voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.

5- Microangiopathie thrombotique

Complication exceptionnelle mais qui peut être mortelle ou se compliquer d'une cécité définitive.

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments d'orientation clinique:** souvent associée à une poussée sévère de dermatomyosite. Des complications rénales, cérébrales et parfois rétiniennes (pseudo-rétinopathie de Purtscher) peuvent survenir.
- **Éléments biologiques du diagnostic :**
 - Thrombopénie,
 - Anémie hémolytique,
 - Présence de schizocytes,
 - Taux de CK le plus souvent élevés témoignant d'une poussée de la maladie.

- **Rechercher les complications viscérales :**
 - Tension artérielle,
 - Créatininémie,
 - Protéinurie,
 - Sédiment urinaire,
 - Hémostase,
 - IRM cérébrale en cas de signe neurologique, scanner cérébral à défaut
 - Fond d'œil en cas de baisse de l'acuité visuelle.

- ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates :**
 - Traiter selon les recommandations de la Société de Réanimation de Langue Française www.srlf.org
 - Echange plasmatique éventuellement associé à un traitement par rituximab après avis d'un centre expert.

6- Infections

Complication fréquente (traitements immuno-modulateurs, troubles de la déglutition et calcinose).

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments d'orientation clinique:** pneumopathie, infection à point de départ d'une calcinose, pyélonéphrite et sepsis ;
- **Explorer en urgence :**
 - Hémocultures répétées,
 - Prélèvements locaux (dans le cas d'une calcinose, les prélèvements n'ont de valeur qu'effectuée en zone saine),
 - Garder à l'esprit la possibilité d'une infection non-pyogène et/ou opportuniste nécessitant une recherche spécifique : candida, mycobactéries atypiques, *pneumocystisjiroveci*, *aspergillus fumigatus*.
 - Examens radiologiques centrés.

► **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Mesures symptomatiques : pas de spécificité liée à la maladie,
- Traitements spécifiques : en dehors des infections ostéo-articulaires (cf infra), traitement antibiotique probabiliste secondairement adapté aux prélèvements microbiologiques. Diminution voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.

7- Syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires

- Complication ostéo-articulaire spécifique : rhumatisme inflammatoire de la dermatomyosite, calcinose juxta articulaire, nécrose digitale ischémique ;
- Complication ostéo-articulaire favorisée par les traitements : fracture ostéoporotique, ostéonécrose, infection ostéo-articulaire.

► **Mesures diagnostiques en urgence**

- **Éléments d'orientation clinique:**

- Siège et horaire (mécanique/inflammatoire) de la douleur,
- Epanchement articulaire,
- Calcinose juxta-articulaire,
- Cyanose/ulcère/nécrose des extrémités,
- Fièvre,
- Porte d'entrée infectieuse,
- Traumatisme récent.

- **Éléments paracliniques du diagnostic :**

- NFS-Plaquettes,
- CRP,
- Hémocultures répétées en cas de fièvre et/ou d'arthrite,
- Ponction d'un épanchement articulaire (garder à l'esprit la possibilité d'une infection non-pyogène et/ou opportuniste nécessitant une recherche spécifique : candida, mycobactéries atypiques...),
- Prélèvement d'une porte d'entrée (calcinose juxta articulaire fistulisée), radiographies des segments douloureux,
- Radiographies osseuses, scanner et/ou IRM en fonction des données cliniques et biologiques.

► **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Mesures symptomatiques : antalgiques, décharge, immobilisation par une attelle, glaçage ou pansement alcoolisé.
- Traitements spécifiques :
 - Infection ostéo-articulaire: en dehors des infections opportunistes, traitement antibiotique après identification du germe en cause selon les recommandations de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française : www.infectiologie.com
Un traitement probabiliste n'est indiqué qu'en cas de sepsis sévère associé. Diminution voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.
 - Arthrite(s) en rapport avec la dermatomyosite : après avis spécialisé rhumatologique ou d'un centre expert
 - En cas de polyarthrite : anti-inflammatoires non-stéroïdiens ou corticothérapie. Une modification du traitement de fond est souvent nécessaire.
 - En cas de mono ou oligo-arthrite : injection intra-articulaire de corticoïdes locaux.

- Calcinose douloureuse: aucun traitement médical spécifique n'a fait la preuve de son efficacité. Discuter une déterision chirurgicale.
 - Nécrose digitale ischémique : soins locaux, iloprost 0,5 à 2 ng/kg/min IV en fonction de la tolérance sur 6 heures, methylprednisolone, 1 à 2 mg/kg/J IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 gramme), antiagrégation voire anticoagulation en concertation avec un centre expert.
 - Ostéonécrose et fractures ostéoporotiques : prise en charge selon les modalités habituelles.
-

C- Orientation

1. Données destinées au SAMU

- ▶ Où transporter ?
- Idéalement : urgences (pédiatriques pour les enfants) d'un hôpital hébergeant un centre de référence ou de compétence de rhumatologie(pédiatrique pour l'enfant, liste sur www.rhumped.org)ou de compétence des maladies auto-immunes rares (pour l'adulte, liste sur www.orpha.net)
- A défaut : hôpital le plus proche (avec pédiatrie pour les enfants) en établissant le contact téléphonique avec le centre expert le plus proche.

- ▶ Comment transporter ?

Modalités habituelles adaptées à l'état du patient.

- ▶ Quand transporter ?

Toute situation d'urgence vitale comportant une atteinte digestive, pulmonaire, cardiaque aiguë et toute suspicion d'infection.

2. Orientation au décours des urgences hospitalières

Hospitalisation à discuter au cas par cas, en lien avec un rhumatologue, un interniste, un dermatologue ou un neurologue (pédiatrique pour l'enfant) ayant une connaissance des myopathies inflammatoires.

- ▶ Où ?

- Idéalement : hôpital hébergeant un centre de référence ou de compétence de rhumatologie (pédiatrique pour l'enfant, liste sur www.rhumped.org)ou de compétence des maladies auto-immunes rares (pour l'adulte, liste sur www.orpha.net)
- A défaut : hôpital le plus proche (avec pédiatrie pour les enfants) en établissant le contact téléphonique avec le centre expert le plus proche.
-

- ▶ Comment ?

Modalités habituelles

D- Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- ▶ Concernant les médicaments fréquemment utilisés en urgence :

Pas de recommandations particulières à la maladie.

S'assurer de la normalité de la kaliémie avant le bolus de corticoïdes.

Attention : un bolus de corticoïdes peut favoriser la survenue de perforation digestive chez un patient ayant une vascularite digestive préexistante

- ▶ Concernant le traitement de fond :

Une interruption de quelques heures est possible mais un contact rapide est souhaitable avec le médecin référent ou un centre expert.

La corticothérapie ne doit pas être interrompue brutalement.

E- Précautions anesthésiques

- ▶ Concernant l'intubation et l'installation du patient : pas de particularité liée à la maladie
- ▶ Concernant les drogues anesthésiques : pas de particularité liée à la maladie
- ▶ Particularités de la période postopératoire :
 - Ne pas interrompre les traitements de fond sans avis d'un centre expert, afin d'éviter une poussée de la maladie mal tolérée.
 - L'atteinte diaphragmatique et des muscles intercostaux peut rendre l'extubation difficile

F- Mesures complémentaires en hospitalisation/prévention

- ▶ Aucune spécifique.

G- Don d'organes et de tissus

- ▶ Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas. Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros en cas d'urgence)
- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : dans l'état actuel des connaissances, il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organe ou de tissus.
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** : risque de lésions tissulaires (notamment cardiaque, pulmonaire, vasculaire, cutanée, musculaire et articulaire) lié à la maladie. Risque de calcinose lié à la maladie. Risque d'ostéoporose (liée à la maladie et/ou la corticothérapie). Risques d'atteintes ophtalmologiques en lien avec la corticothérapie générale (cataracte, glaucome) ou la maladie (pseudo-rétinopathie de Purtscher). **Don d'organes** : à discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur et des organes. De façon générale, il n'y a pas de contre-indication au don des reins, du pancréas et de l'intestin. Le don du cœur et/ou des poumons peut être contre-indiqué par l'existence d'une atteinte de ces d'organes par la maladie.
- ▶ **Don de tissus** : à discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur et des tissus.
De façon générale, il n'y a pas de contre-indication au don et à la greffe de la cornée.

Le don des vaisseaux des valves cardiaques, de la peau et/ou des os peut être contre-indiqué par l'existence d'une atteinte de ces tissus par la maladie et/ou les traitements.

Numéros en cas d'urgence

Centre de Référence Enfants :

Joindre les services indiqués sur le site du CERHUMIP (Centre de référence pour les maladies rhumatologiques et Inflammatoires Pédiatriques) en fonction de la localisation géographique et surtout du lieu de suivi du patient : www.cerhumip.fr

Centre de Référence Adultes :

Joindre les services indiqués en fonction de la localisation géographique et surtout du lieu de suivi du patient. : www.orpha.net

Services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Ile de France / Centre / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ces recommandations ont été élaborées par :

- Le **Professeur Jean Sibilia** - Centre de référence des maladies auto-immunes rares - Hôpital de Hautepierre, 67098 Strasbourg
- Le **Docteur Alain Meyer** - Centre de référence des maladies auto-immunes rares - Hôpital de Hautepierre, - Service de Physiologie et d'Explorations Fonctionnelles - Nouvel Hopital Civil, 67098 Strasbourg
- Le **Docteur Brigitte Bader-Meunier** - Centre de référence des maladies inflammatoires et rhumatologiques rares pédiatriques - Hôpital Necker - Enfants malades, Paris
- Le **Docteur Gilles BAGOU** - anesthésiste réanimateur - urgentiste SAMU- SMUR de Lyon - Hôpital Edouard Herriot - 69437 - Lyon - le **Docteur Christophe Leroy, médecin urgentiste** - Hôpital Louis Mourier 92700 - Colombes et la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)
- Le service de régulation et d'appui de l'Agence de Biomédecine (ABM) : Docteur **Dr Hélène JULLIAN PAPOUIN**
- L'Association **KOURIR**

Date de réalisation : Février 2015