



Par le Docteur Alain MEYER (Juillet 2018)

## Résumé

### **Introduction d'un nouveau système de notation basé sur l'imagerie par résonance magnétique pour évaluer l'activité de la maladie chez les enfants atteints de dermatomyosite juvénile**

---

La dermatomyosite est une maladie auto-immune acquise caractérisée par des lésions cutanées et des lésions histologiques musculaires telles que l'atrophie des fibres périfasciculaires et une vasculopathie.

Les patients atteints de dermatomyosite présentent une signature interféron de type I dans les fibres musculaires, les cellules endothéliales, la peau et le sang périphérique. Cependant, l'effet de l'interféron de type I sur le tissu musculaire avait été partiellement exploré.

L'IRM est une méthode non irradiante et non invasive d'exploration du muscle. Pourtant, actuellement, aucun système d'évaluation de l'activité de la dermatomyosite juvénile (DMJ) n'inclut cette modalité d'examen.

Dans ce travail publié dans *Rheumatology*, les auteurs ont développé un système de notation des lésions IRM constatées à l'IRM des cuisses des patients atteints de DMJ.

Pour cela, 9 radiologues pédiatres et deux pédiatres cliniciens ont développé par consensus un système de notation (de 0 à 100 points) prenant en compte i) la sévérité de l'inflammation musculaire et son étendue ii) la présence d'un œdème des fascias et/ou des tissus mous. Le groupe a aussi développé un ensemble d'images de familiarisation à la notation des lésions, issues de 20 patients atteints de DMJ.

Les auteurs ont constaté que la reproductibilité inter-opérateur parmi les 9 lecteurs des IRM était bonne (ICC : 0.87 95% CI: 0.81, 0.92) et que la reproductibilité intra-observateurs était bonne (ICC : 0.90 % 0.84, 0.94).

Les auteurs ont conclu que le système de notation des lésions IRM au cours de la DMJ qu'ils proposent est reproductible. L'utilité de ce score pour le suivi de la maladie reste cependant à démontrer. Une validation multicentrique du score sera aussi nécessaire en raison de la grande variabilité des protocoles d'acquisition des images IRM entre les centres.