



Résumé par le Docteur Etienne MERLIN

Caractéristiques distinctives de la dermatomyosite juvénile amyopathique

Introduction

La dermatomyosite juvénile (DMJ) associe une atteinte cutanée caractéristique (rash héliotrope et papules de Gottron) et une atteinte musculaire diffuse en particulier proximale. Certaines formes se distinguent par une atteinte cutanée isolée : formes « amyopathique » (aucun signe musculaire) ou « hypomyopathique » (signes musculaires infracliniques biologiques, électromyographiques ou histologiques). Ces deux entités sont regroupées sous le terme de « clinically amyopathic juvenile dermatomyositis » (CAJDM).

Méthode

Les auteurs ont étudié les caractéristiques cliniques et biologiques de 12 enfants atteints de CAJDM et les ont comparées à celles de 60 enfants atteints de dermatomyosite juvénile « classique » ayant les mêmes auto-anticorps, tirés d'une cohorte de 453 enfants. Les critères diagnostiques de CAJDM étaient : âge <18 ans, rash héliotrope et/ou papules de Gottron depuis au moins 6 mois sans faiblesse musculaire. Une biopsie cutanée n'était pas exigée. Les patients « hypomyopathiques » avaient une atteinte musculaire documentée biologique (élévation des CPK), IRM (œdème musculaire), à l'EMG ou histologique.

Résultats

Les enfants CAJDM (3 formes amyopathiques et 9 hypomyopathiques) se distinguaient par les caractéristiques suivantes :

- plus jeunes au diagnostic (4,1 vs 7,3 ans)
- fréquence et taux équivalents d'anticorps anti-nucléaires
- fréquence des anticorps spécifiques de myosite différente de la cohorte de 453 enfants : anti-TIF1 γ (75% vs 34%), anti-MDA5 (8% vs 7%), pas d'auto-AC identifié (16%)
- moindre élévation des CPK, ASAT, LDH et aldolase

Les auteurs n'ont pas observé de différence de facteurs environnementaux dans les 6 mois précédant le diagnostic (vaccins, infections, expositions solaires, médicaments et événements stressants).

Au cours de l'évolution, l'atteinte extra-cutanée était nettement moins fréquente dans le groupe CAJDM, autant pour les signes musculaires (1/12 avait des myalgies) qu'extra-

musculaires : 2/12 ont eu des arthralgies, 1/12 des rétractions, 0/12 une atteinte digestive, 1/12 une atteinte « pulmonaire » (dysphonie), 4/12 une fatigue, 3/12 de la fièvre et 2/12 une perte de poids. Le score d'activité de chaque système au diagnostic était très inférieur dans le groupe CAJDM, hormis pour l'atteinte cutanée (0,31 vs 0,29). Cependant, au cours de l'évolution les enfants du groupe CAJDM avaient moins d'atteinte muqueuse, pas de calcinose (versus 33% dans le groupe DMJ), pas d'ulcères cutanés, d'érythrodermie, de lipodystrophie ni de phénomène de Raynaud.

50% des enfants CAJDM ont reçu une corticothérapie pour une durée médiane de 17 mois (versus 100% pendant 24 mois pour les DMJ) ; 40% ont reçu une bithérapie (versus 70%). Outre les corticoïdes systémiques, les principaux traitements employés étaient le méthotrexate, l'hydroxychloroquine et les topiques (corticoïdes et tacrolimus). Il n'y avait pas de différence de réponse aux traitements ni de taux de rémission entre les 2 groupes. 1 seul décès dans le groupe DMJ, aucun cancer.

Discussion

Dans la discussion, les auteurs insistent sur deux points :

- Dans cette étude qui compare deux groupes ayant des profils d'auto-AC identiques, la forme amyopathique se distingue par une moindre sévérité initiale et évolutive, en particulier pour les calcinoses, vascularites cutanées et lipodystrophies
- Cette forme juvénile de dermatomyosite amyopathique, fréquemment associée aux anti-TIF1 γ et de bon pronostic, se distingue nettement de celle de l'adulte, plus volontiers associée aux anti-MDA5, à l'atteinte pulmonaire, vascularite cutanée et cancer

De plus, les raisons pour lesquelles les anti-TIF1 γ sont associés à cette forme juvénile peu sévère alors que, chez l'enfant atteint de DMJ « classique », ils seraient associés à la photosensibilité, aux lipodystrophies et à l'évolution chronique, ne sont pas connues.

Conclusion

En conclusion, la DMJ amyopathique se distingue de la DMJ « classique » et de la DM amyopathique de l'adulte par la plus grande fréquence des anti-TIF1 γ et la moindre sévérité cutanée et extra-cutanée.

Mamyrova G, Kishi T, Targoff IN, Ehrlich A, Curiel RV, Rider LG, et al. Features distinguishing clinically amyopathic juvenile dermatomyositis from juvenile dermatomyositis. *Rheumatology*. 2018 Nov 1;57(11):1956-63. ([PubMed](#))

