



## Fiche d'information pour les patients atteints de Dermatomyosite.

### Qu'est-ce que la dermatomyosite ?

La dermatomyosite est une maladie auto-immune rare qui provoque une inflammation des muscles et de la peau. Elle peut toucher les adultes et les enfants et se manifeste par une faiblesse musculaire progressive et des lésions cutanées caractéristiques.

### Quels sont les symptômes ?

- **Photosensibilité** : rougeur des zones photo-exposées.
- **Éruptions cutanées** : plaques rouges ou violacées sur le visage, les paupières, les articulations des doigts, les coudes ou les genoux.
- **Troubles pigmentaires, atrophique cutanée**, érythème et télangiectasies.
- **Parfois lésions vésiculo-bulleuses**, ulcérées ou nécrotiques.
- **Lésions vasculaires** : phénomène de Raynaud, nécroses digitales, ulcères digitaux etc.
- **Calcifications sous-cutanées**.
- **Autres** : prurit, calcinose sous cutanée, œdèmes, inflammation des zones grasses.
- **Faiblesse musculaire** : affecte principalement les muscles du cou, des épaules, des hanches et des cuisses. Elle peut rendre difficile des gestes simples comme se lever d'une chaise ou monter des escaliers.
- **Fatigue et douleurs musculaires**.
- **Troubles de la déglutition** dans certains cas. Risque de fausses routes, pneumopathie d'inhalation.
- **Douleurs articulaires**, grosses articulations surtout.
- **Autres atteintes** : pulmonaire, cardiaque, digestive etc.

### Quelles sont les causes ?

La cause exacte est inconnue, mais la dermatomyosite est une maladie auto-immune, où le système immunitaire attaque les muscles et la peau par l'intermédiaire d'auto-anticorps. Elle peut être associée à d'autres maladies auto-immunes ou, rarement, à certains cancers chez l'adulte.

### Comment diagnostique-t-on la dermatomyosite ?

- **Examen clinique** (faiblesse musculaire, lésions cutanées caractéristiques).
- **Analyses sanguines** (notamment CPK élevées, auto-anticorps spécifiques, parfois syndrome inflammatoire).
- **Électromyogramme (EMG)** pour évaluer l'activité musculaire (non systématique).
- **IRM musculaire** pour détecter l'inflammation.
- **Biopsie musculaire et/ou cutanée** pour confirmer le diagnostic.
- **Explorations fonctionnelles respiratoires** : recherche d'une atteinte pulmonaire.
- **ECG** : recherche d'une atteinte cardiaque.
- **Autres examens** à la recherche d'un cancer sous-jacent.

### Quels sont les traitements ?



- **Corticoïdes par voie orale** : traitement de référence pour réduire l'inflammation et inhiber le système immunitaire défaillant.
- **Immunosuppresseurs** (Méthotrexate ou Azathioprine) si les corticoïdes ne suffisent pas.
- **Immunoglobulines IV ou SC** : si forme sévère ou risque de complication vitale.
- **Traitements biologiques** (Rituximab) dans les formes résistantes, en dernière ligne thérapeutique (effets indésirables).
- **Kinésithérapie** pour entretenir la mobilité et la force musculaire.
- **Sur le plan cutané** :
  - **Photoprotection** : l'exposition au soleil peut aggraver les lésions cutanées.
  - **Dermocorticoïdes ou tacrolimus topique**
  - **Hydroxychloroquine**
  - Corticothérapie par voie orale, immunosuppresseurs, immunoglobulines IV...

#### Quelles sont les complications possibles et l'évolution de la maladie ?

- **Atteinte pulmonaire** (pneumopathie interstitielle), **cardiaque** ou **digestive** potentiellement associée.
- **Difficultés à avaler** pouvant entraîner une dénutrition.
- **Risque accru de cancer** chez l'adulte (nécessité d'un suivi médical régulier).
- **Rechutes possibles**, même à distance de l'arrêt du traitement.
- **Suivi** clinique, biologique et d'imagerie / examens pulmonaires réguliers.

#### Vivre avec une dermatomyosite

- **Suivi médical régulier** avec les spécialistes d'organe compétents en la matière (dermatologue, rhumatologue, pneumologue, cardiologue etc.)
- **Rééducation** pour préserver la force musculaire et éviter les contractures.
- **Adoption d'un mode de vie sain** : alimentation équilibrée, repos et activité physique adaptée.
- **Protection solaire stricte** pour éviter l'aggravation des lésions cutanées.
- **Adhérer aux associations de patient** et obtenir un **soutien psychologique** si nécessaire.

La dermatomyosite est une maladie chronique, mais des traitements existent pour améliorer la qualité de vie. Un suivi médical adapté et une prise en charge précoce permettent de mieux contrôler la maladie.