



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Mise au point

Le poumon est une cible de la dermatomyosite de l'enfant



Lung is also involved in juvenile dermatomyositis

G. Pouessel^{a,b}, C. Thumerelle^a, V. Nève^c, T. Santangelo^d, S. Flammarion^{a,b},
I. Pruvot^e, I. Tillie-Leblond^f, A. Deschildre^{a,*}

^a Unité de pneumologie et allergologie pédiatriques, pôle enfant, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, avenue Avinée, 59037 Lille, France

^b Service de pédiatrie, hôpital Victor-Provo, 59100 Roubaix, France

^c Unité d'exploration fonctionnelle respiratoire pédiatrique, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, avenue Avinée, 59037 Lille, France

^d Service d'imagerie thoracique, hôpital Calmette, CHRU, 59037 Lille cedex, France

^e Unité de rhumatologie pédiatrique, pôle enfant, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, avenue Avinée, 59037 Lille cedex, France

^f Service de pneumologie et d'immuno-allergologie, hôpital Calmette, CHRU, 59037 Lille cedex, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Disponible sur Internet le 21 mai 2014

Mots clés :

Dermatomyosite
Pneumopathie infiltrante diffuse
Diaphragme
Enfant

R É S U M É

La dermatomyosite juvénile est la première cause de myopathie inflammatoire idiopathique chronique d'origine auto-immune chez l'enfant. Chez l'adulte, l'atteinte pulmonaire des myopathies inflammatoires comporte surtout la pneumopathie infiltrante diffuse, les pneumopathies d'inhalation et l'hypoventilation alvéolaire. Nous proposons de décrire les spécificités pédiatriques de l'atteinte pulmonaire de la dermatomyosite. L'atteinte pulmonaire peut être asymptomatique et doit donc être recherchée systématiquement. En cas d'anomalie respiratoire clinique ou fonctionnelle, l'évaluation doit être complétée par une tomодensitométrie thoracique. Chez l'enfant, la diminution de la force des muscles respiratoires paraît fréquente et doit être recherchée systématiquement, de façon spécifique par des tests non invasifs et reproductibles (*sniff test*). La pneumopathie infiltrante diffuse associe habituellement une atteinte fonctionnelle restrictive avec altération de la diffusion du monoxyde de carbone et une atteinte interstitielle sur la tomодensitométrie. Comme chez l'adulte, le traitement de première intention de la dermatomyosite juvénile repose sur les corticoïdes. Les formes évolutives ou corticorésistantes relèvent des bolus de corticoïdes ou de l'association aux immunosuppresseurs (méthotrexate ou cyclosporine en première intention). Les modalités du traitement de la pneumopathie infiltrante diffuse ne sont pas consensuelles en pédiatrie. Les complications des traitements, notamment de la corticothérapie prolongée sont fréquentes et justifient donc une évaluation du rapport bénéfice-risque des traitements, particulièrement chez l'enfant en croissance.

© 2014 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

A B S T R A C T

Juvenile dermatomyositis is the leading cause of chronic idiopathic inflammatory myopathy of auto-immune origin in children. Lung involvement in inflammatory myopathies is well described in adults, involving mostly interstitial lung disease, aspiration pneumonia and alveolar hypoventilation. We propose to describe its specificities in children. Pulmonary involvement may be asymptomatic and therefore must be systematically screened for. In case of clinical or functional respiratory abnormality, a chest computed tomographic (CT) scan is necessary. In children, a decrease of respiratory muscle strength seems common and should be systematically and specifically searched for by non-invasive and reproducible tests (*sniff test*). Interstitial lung disease usually associates restrictive functional defect, impairment of carbon monoxide diffusion and interstitial lung disease on CT scan. As in adults, the first-line treatment of juvenile dermatomyositis is based on corticosteroids. Corticosteroid resistant forms require corticosteroid bolus or adjuvant immunosuppressive drugs (methotrexate or cyclosporine). There is no consensus

Keywords:

Dermatomyositis
Interstitial lung disease
Diaphragm
Child

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : antoine.deschildre@chru-lille.fr (A. Deschildre).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2014.04.005>

0248-8663/© 2014 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

in pediatrics for the treatment of diffuse interstitial lung disease. Complications of treatment, including prolonged steroid therapy, are frequent and therefore a careful assessment of the treatments risk-benefit ratio is necessary, especially in growing children.

© 2014 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est la plus fréquente des myopathies inflammatoires idiopathiques chroniques d'origine auto-immune chez l'enfant. Son incidence varie de 2 à 4 par million d'enfants âgés de moins de 17 ans et l'âge moyen d'apparition de la DMJ habituellement rapporté est de 7 ans [1]. Le sex-ratio fille/garçon varie de 5/1 à 2–3/1 entre les États-Unis et le Royaume-Uni [2]. Chez l'adulte, la dermatomyosite (DM) est aussi la plus fréquente des myosites, tout âge confondu, et touche préférentiellement la femme. Les autres myopathies inflammatoires les plus fréquentes sont les suivantes : myosite à inclusions plus fréquente chez l'homme de plus de 50 ans et polymyosite fréquemment associée à de nombreuses maladies virales ou inflammatoires.

Le diagnostic des myopathies inflammatoires repose sur un ensemble de critères cliniques, biologiques, électromyographiques et histologiques, historiquement ceux de Bohan et Peter en 1975, puis ceux proposés par Dalakas en 2003 [3]. En complément de l'analyse histologique musculaire, la détection d'auto-anticorps spécifiques ou associés aux myosites (antisynthétases, anti-Mi-2, anti-TIF1- γ , anti-SRP, anti-HMGCR, etc.) est maintenant cruciale pour le diagnostic, permettant de préciser certains phénotypes mais également pour le pronostic [4–6]. L'atteinte pulmonaire des myopathies inflammatoires comporte la pneumopathie infiltrante diffuse (PID), les pneumopathies d'inhalation liées aux troubles moteurs pharyngo-œsophagiens et l'hypoventilation alvéolaire secondaire à l'atteinte des muscles respiratoires. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) isolée, le pneumothorax et le pneumomédiastin spontanés, les pneumopathies interstitielles iatrogènes (surtout liées au méthotrexate) sont plus rares [7]. La PID constitue une complication grave de la maladie et représente l'une des premières causes de morbi-mortalité (30 à 66% des cas adultes) [8–10].

Il existe peu de données décrivant l'atteinte respiratoire associée à la DM à l'âge pédiatrique. Récemment, nous avons publié une étude colligeant 21 patients suivis pour une DMJ et qui ont eu une évaluation respiratoire (clinique, fonctionnelle avec mesure de la force musculaire diaphragmatique et tomodynamométrie) [11]. À partir des données de la littérature, nous proposons de décrire les spécificités pédiatriques de l'atteinte pulmonaire de la DMJ.

2. Présentation générale

Chez l'adulte, la fréquence de l'atteinte respiratoire dans les myopathies inflammatoires est diversement appréciée selon les études et les moyens diagnostiques mis en œuvre (cliniques, radiologiques, fonctionnels ou autopsiques). Elle varie de 5 à 45% sur l'ensemble des myopathies inflammatoires [8,9]. La PID est une complication ou une aggravation de la DM pour 65% des 17 patients dans l'étude prospective de Fathi et al. [12]. L'atteinte pulmonaire est inaugurale, dans 30 à 50% des cas, et peut précéder les signes musculaires, de plusieurs mois voire de plusieurs années. La PID peut être révélatrice des DM/polymyosites dans 19 à 46% des cas [9]. Elle est découverte lors du diagnostic dans 21 à 59% des cas ou lors de l'évolution dans 18 à 39% des cas [5,8]. Cet aspect n'a pas été observé dans notre série ; l'atteinte musculaire et cutanée existait avant l'atteinte respiratoire.

Chez l'enfant, les effectifs des séries sont restreints et les modalités d'exploration de l'atteinte pulmonaire sont hétérogènes ne permettant pas de comparer rigoureusement les études entre elles. Dans notre étude, 76% des 21 enfants, âgés de 20 mois à 18 ans, avaient une atteinte respiratoire. Parmi eux, 33% avaient une atteinte musculaire diaphragmatique, 14% une pathologie d'inhalation aiguë ou chronique et 14% une PID [11].

3. Atteintes respiratoires associées à la dermatomyosite de l'enfant

3.1. Pneumopathie infiltrante diffuse : manifestation respiratoire grave à rechercher

La pneumopathie infiltrante diffuse (PID) est une atteinte inflammatoire touchant le poumon, responsable d'une pneumopathie interstitielle diffuse avec un syndrome restrictif. Chez l'adulte, la PID est la manifestation respiratoire la plus fréquente des myopathies inflammatoires. Dans notre étude, 3 des 21 (14%) enfants avaient une PID [11].

Les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue de la PID sont multifactoriels, associant des facteurs immunologiques, infectieux, génétiques et toxiques [8,9,13]. L'immunité cellulaire comme humorale interviennent dans la pathogénèse. Le rôle de l'immunité innée est fortement suspecté [1].

Le mode d'installation de la PID est variable, aigu ou progressif. La PID peut également être asymptomatique, découverte dans le suivi d'une myopathie inflammatoire par des examens réalisés de façon systématique (tomodynamométrie thoracique haute résolution : TDM-HR, EFR). Les signes fonctionnels pulmonaires sont variés et non spécifiques : dyspnée, le plus souvent à l'effort et toux sèche surtout. Il peut exister une altération de l'état général et une fièvre. L'auscultation montre habituellement des crépitations des bases et l'hippocratisme digital est rare. La radiographie thoracique est insuffisante pour le diagnostic d'une atteinte débutante de la PID. Les examens complémentaires habituellement recommandés pour l'évaluation initiale et le suivi de l'atteinte respiratoire d'une myopathie inflammatoire sont les EFR et la TDM-HR.

3.2. Atteinte de la musculature respiratoire et pneumopathie d'inhalation

La prévalence de l'atteinte diaphragmatique dans les séries adultes est faible, environ 5% des patients [14]. Elle est probablement sous-estimée car son évaluation repose sur des tests spécifiques non réalisés de façon systématique [12]. La seule évaluation clinique est insuffisante pour dépister cette atteinte. Il n'existe pas d'étude évaluant conjointement la musculature diaphragmatique et la musculature périphérique. L'étude de Teixeira et al. a évalué l'atteinte de la musculature diaphragmatique par mesure des pressions inspiratoire et expiratoire et stimulation phrénique chez 23 adultes suivis pour une myopathie inflammatoire (dont cinq dermatomyosites) [15]. Une diminution de la force musculaire diaphragmatique était identifiée chez 78% des

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5999625>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5999625>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)