

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°: 28

DERMATOMYOSITE JUVENILE
ET CALCINOSE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Afaf SEMMAR

Née le 24 Décembre 1985 en Allemagne

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Dermatomyosite – Enfant – Calcinose.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. F. JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

Mme. L. CHAT

Professeur de Radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUA Mohamed Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16.	Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
17.	Pr. BALAFREJ Amina	Pédiatrie
18.	Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
19.	Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia	Rhumatologie
20.	Pr. SRAIRI Jamal-Eddine	Cardiologie

Décembre 1984

21.	Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
22.	Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
23.	Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
24.	Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
25.	Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
26.	Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27.	Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
28.	Pr. BENSALID Younes	Pathologie Chirurgicale
29.	Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
30.	Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
31.	Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
32.	Pr. KZADRI Mohamed	Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33.	Pr. AJANA Ali	Radiologie
34.	Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
35.	Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
36.	Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
37.	Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
38.	Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
39.	Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
40.	Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
41.	Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
42.	Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
43.	Pr. YAHYAOUY Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

44.	Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale

54.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH	Pédiatrique
56.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
59.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60.	Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
64.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
68.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70.	Pr. BENSOU DA Yahia	Pharmacie galénique
71.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
82.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
83.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
85.	Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
86.	Pr. BENSOU DA Adil	Anesthésie Réanimation
87.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
88.	Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
89.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
90.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
91.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
92.	Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
93.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
94.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
95.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
96.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
97.	Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
98.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale

99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
101. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
103. Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
104. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
105. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
106. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
109. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
111. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
115. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
116. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
117. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
118. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
119. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
120. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
121. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
122. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
123. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
124. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
126. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
136. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
137. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
138. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
139. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
140. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
142. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
144. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
145. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*	Urologie
146. Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
147. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
148. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
150. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale
151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
152. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
153. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
154. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophthalmologie
157. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophthalmologie
159. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
160. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

162. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
163. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
164. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophthalmologie
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180. Pr. BOULAICH Mohamed	O.R.L.
181. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie

185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
209. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
210. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
213. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
216. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
218. Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale
219. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
220. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
222. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
225. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation

226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229. Pr. AJANA Fatima Zohra
230. Pr. BENAMR Said
231. Pr. BENCHEKROUN Nabih
232. Pr. CHERTI Mohammed
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234. Pr. EL HASSANI Amine
235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
236. Pr. EL KHADER Khalid
237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239. Pr. HSSAIDA Rachid*
240. Pr. LACHKAR Azzouz
241. Pr. LAHLOU Abdou
242. Pr. MAFTAH Mohamed*
243. Pr. MAHASSINI Najat
244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
245. Pr. NASSIH Mohamed*
246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil
248. Pr. AOUAD Aicha
249. Pr. BALKHI Hicham*
250. Pr. BELMEKKI Mohammed
251. Pr. BENABDELJLIL Maria
252. Pr. BENAMAR Loubna
253. Pr. BENAMOR Jouda
254. Pr. BENELBARHDADI Imane
255. Pr. BENNANI Rajae
256. Pr. BENOUACHANE Thami
257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
258. Pr. BERRADA Rachid
259. Pr. BEZZA Ahmed*
260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
263. Pr. CHAT Latifa
264. Pr. CHELLAOUI Mounia
265. Pr. DAALI Mustapha*
266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
268. Pr. EL HIJRI Ahmed
269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
270. Pr. EL MADHI Tarik

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique

271.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274.	Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
286.	Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288.	Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289.	Pr. SABBAAH Farid	Chirurgie Générale
290.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
291.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
292.	Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

293.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
294.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
295.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
296.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
297.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
298.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
299.	Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
300.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
301.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
302.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
303.	Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
304.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
305.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
306.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
307.	Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
308.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
309.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
310.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
311.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
312.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
313.	Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
314.	Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
315.	Pr. IKEN Ali	Urologie
316.	Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
317.	Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie

318. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
319. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
320. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
325. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
326. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
327. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
329. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
330. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
331. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
332. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
333. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345. Pr. EL HANCI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
354. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
355. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
356. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
357. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
358. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
359. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
360. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
364. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
365. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
366. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
367. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
368. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
370. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
374. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
378. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382. Pr. KENDOUCI Mohamed*	Cardiologie
383. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
389. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtiham	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie

439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448.Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449.Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie

484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie

Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1.	Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2.	Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3.	Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4.	Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5.	Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6.	Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7.	Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8.	Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9.	Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10.	Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11.	Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12.	Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13.	Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*

A decorative border consisting of a repeating geometric pattern of small, stylized shapes, possibly diamonds or squares, arranged in a continuous line around the perimeter of the page.

Dédicaces

A la mémoire de mon cher papa

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.

C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisée.

J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondé en moi.

Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir ce bonheur ensemble et de vous exprimer tout mon amour.

Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son saint paradis.

A ma chère maman :

Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous. Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que vous me portez depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagne toujours.

Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de tes enfants.

*A mes chères sœurs, Niimat et Nourelhouda
et mon cher frère Mourad*

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et
de tendresse envers vous.*

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

*Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il faut
pour vous combler.*

Merci pour votre précieuse aide à la réalisation de ce travail.

A mon cher fiancé

Merci pour la joie que tu me procures et merci infiniment pour tes précieux conseils et ton aide à la réalisation de ce travail.

Puisse Dieu tout puissant jouir notre vie, nous combler d'avantages, nous apporter bonheur, et nous aider à réaliser tous nos vœux,

A la mémoire de mon oncle Noureddine

*Puisse Dieu tout puissant, assurer le repos de votre âme par sa sainte
miséricorde.*

*A ma tante Houria, ma cousine Nima
et mon cousin Badr*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre
soutien, encouragements, et affections.*

*J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage
de mes sentiments sincères de mes vœux de santé et de bonheur.*

A decorative border consisting of a repeating geometric pattern of small, stylized shapes, possibly diamonds or squares, arranged in a continuous line around the perimeter of the page.

Remerciements

A notre Maitre et président de thèse

Monsieur Abdelali Bentahila

Professeur de Pédiatrie,

*Vous m'avez accueillie dans votre service avec beaucoup de bienveillance,
et vous me faites un grand honneur en acceptant de présider le jury de cette
thèse.*

Veillez trouver ici l'expression de ma plus sincère admiration.

A notre Maitre et rapporteur de thèse

Madame Bouchra Chkirate

Professeur de pédiatrie,

Aucune dédicace ne saurait exprimer toute ma gratitude. Vous m'avez fait l'honneur de me confier ce sujet passionnant et j'espère avoir été à la hauteur de vos attentes.

Vos compétences scientifiques, votre gentillesse et votre compréhension m'inspirent le plus profond respect et la plus grande estime.

A notre Maitre et Juge de thèse

Madame Fatima jabourik

Professeur de pédiatrie,

*Votre compétence et votre gentillesse n'ont d'égales que votre droiture et
votre rigueur.*

Vous serez toujours pour moi l'exemple à suivre.

Veillez trouver ici l'expression de mon respect le plus absolu.

A notre Maitre et Juge de thèse

Madame Latifa Chat

Professeur de Radiologie,

Vous avez aimablement accepté de juger ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance.



Sommaire



INTRODUCTION	1
PHYSIOPATHOLOGIE -ETIPathoGenIE	4
ANALYSE DES OBSERVATIONS CLINIQUES	9
OBSERVATION N°1	10
OBSERVATION N°2.....	14
TABLEAU RECAPITULATIF DES OBSERVATIONS	32
DISCUSSION ET COMMENTAIRES	35
Sur le plan épidémiologique	36
I. FREQUENCE :.....	36
II. SEXE :.....	36
III. AGE :.....	37
Sur le plan clinique	38
I. Dermatomyosite.....	38
* Délai diagnostique :.....	38
* Signes généraux :.....	38
* Signes cutanéomuqueux et phanériens :	39
* Les signes musculaires :.....	44
* Les autres manifestations :.....	45
a. Les manifestations articulaires :	45
b. Les manifestations cardiaques :.....	46
c. L'atteinte pulmonaire :.....	46
d. L'atteinte digestive :.....	47
e. Les autres atteintes :.....	48

II. LA CALCINOSE CUTANEE DANS LA DERMATOMYOSITE

JUVENILE :	48
Sur le plan paraclinique	56
A. La dermatomyosite :	56
a. La biologie :	56
b. L'électromyogramme :	60
c. Le bilan histologique :	60
d. La radiologie :	61
e. La capillaroscopie:	62
B. La calcinose cutanée dans la DMJ:	62
a. Radiologie :	62
b. Histologie :	66

LES CRITERES DIAGNOSTIC DE LA DERMATOMYOSITE

JUVENILE :	67
A. Critères validés	68
B. Outils en cours d'évaluation :	68
Sur le plan thérapeutique :	69
I. Les dermatomyosites juvéniles :	69
- Les moyens :	69
A. Corticoïdes :	69
B. Immunomodulateurs :	71
a. Le méthotrexate:	71
b. La ciclosporine:	72
c. L'azathioprine:	73

C. Autres :	74
* Les immunoglobulines intraveineuses :	74
* La biothérapie :	74
* Traitements spécifiques :	75
- Les indications:	76
II. La calcinose dans la DMJ :	77
A. Traitement médical :	77
- Moyens :	77
a) Les biphosphonates :	77
b) Le diltiazem :	81
c) Le probénécide:	82
d) L'hydroxyde d'aluminium :	83
e) La warfarine:	83
f) Les immunoglobulines intraveineuses :	84
g) Autres :	85
B. Traitement chirurgical :	86
CONCLUSION	87
RESUME	91
BIBLIOGRAPHIE	95

ABREVIATIONS :

AAN	: Anticorps anti-nucléaires
AC	: Anticorps
Ag	: Antigène
ASAT et ALAT	: Transaminases
CiA	: Ciclosporine
CRP	: C réactive protéine
CPK	: Créatine phosphokinase
DM	: Dermatomyosite
DMJ	: Dermatomyosite juvénile
DNA	: Acide désoxyribo nucléoprotéique
DHFR	: Dihydrofolate-réductase
DS	: déviation standard
EMG	: Electromyogramme
Ig	: Immunoglobuline
IL	: Interleukine
IM	: intramusculaire
IV	: intraveineuse
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
HGB	: Hémoglobine

GB	: Globules blancs
GLA	: Acide gammacarboxyglutamique
LDH	: lacticodéshydrogénase
M	: moyenne
NFS	: Numération formule sanguine
PLQ	: Plaquettes
RAS	: Rien à signaler
TCMH	: Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine
VGM	: Volume globulaire moyen
VS	: Vitesse de sédimentation



Introduction



La dermatomyosite juvénile est une affection chronique, d'origine auto-immune, la plus fréquente des myopathies chez l'enfant (1,2). Elle est caractérisée par une vascularite diffuse intéressant les petites artères, les capillaires et les veinules du tissu conjonctif de la peau, des muscles, du tube digestif, qui est à l'origine des différentes manifestations cliniques, biologiques, électriques et histologiques de cette maladie.

En plus des lésions cutanées caractéristiques, le diagnostic de la dermatomyosite juvénile impose des critères de BOHAN et

PETER:

- ✓ Un déficit musculaire proximal et symétrique;
- ✓ Une élévation du taux des enzymes musculaires;
- ✓ Des anomalies électromyographiques évoquant une myosite;
- ✓ Un aspect de myosite ou de nécrose musculaire à la biopsie musculaires.

La dermatomyosite diffère de celle de l'adulte par un certain nombre de points qui méritent d'emblée d'être signalés :

- L'association dermatomyosite juvénile néoplasme est exceptionnelle;
- Le risque de survenue des lésions de calcinose est par ailleurs très important ;
- Le meilleur pronostic doit être réservé aux formes monocycliques traitées tôt avec des moyens de plus en plus adaptés et de moins en moins agressifs.

La calcinose est une complication fréquente et redoutable de la dermatomyosite juvénile. sa physiopathologie associe des phénomènes

inflammatoires et une prédisposition génétique. son diagnostic est le plus souvent tardif et son traitement décevant.

Les calcinose touchent principalement les enfants, elles sont responsables de douleurs et de gênes fonctionnelles, surtout lorsqu'elles sont en régions péri articulaires (épaules, hanches, coudes, genoux). Elles peuvent être de grande taille, on parle alors de calcinose universelle.

Des phénomènes inflammatoires et douloureux, des ulcérations et des nécroses aux points de pressions sont possibles, mais des régressions spontanées peuvent se voir aussi, surtout chez l'enfant.

Cependant, quatre questions alors se posent :

- Pourquoi la calcinose est beaucoup plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte?
- Quel est la fréquence de la calcinose chez l'enfant?
- Quel est l'aspect étiopathogénique actuel de la calcinose dans les DMJ?
- Quelles sont les actualités thérapeutiques de la calcinose dans les DMJ?

Notre ambition, bien que modeste, est d'essayer de répondre à ces questions à la lumière des données actuelles de la littérature et d'apporter notre contribution à la suite d'une analyse rétrospective de 2 observations de patients atteints de dermatomyosite juvénile compliqué de calcinose parmi 17 patients atteints de dermatomyosite juvénile non compliquée, colligées dans le service de pédiatrie 4 ,à la consultation de Rhumatologie pédiatrique, à l'Hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant de 2001 à 2011.



*Physiopathologie
-Étiopathogénie*



Avant de parler des mécanismes étiopathogénique de la calcinose dans la dermatomyosite juvénile, un rappel étiopathogénique de la dermatomyosite juvénile s'impose.

La dermatomyosite juvénile figure parmi les myosites, qui désignent les affections associant un déficit musculaire à un infiltrat inflammatoire du muscle strié(3). La susceptibilité génétique ne fait plus doute depuis que des systèmes HLA prédisposants ont été identifiés, certains d'entre eux étant retrouvés de façon élective dans les formes associées à une sclérodermie systémique(4).

A l'image d'autres maladies auto-immunes, des facteurs environnementaux devraient vraisemblablement intervenir pour précipiter les troubles, mais aucun d'entre eux n'a été formellement identifié. Bien que soulevée, l'hypothèse d'une interaction avec des agents infectieux au cours de la période périnatale et la prime enfance n'a pu être démontrée(5). Par le dérèglement de leur fonction d'immunorégulation, les interférons de type 1, notamment l'interféron alpha, occupent un rôle central dans le développement des myosites et maladies neuromusculaires inflammatoires(6). Les mécanismes par lesquels ces cytokines entraînent ces troubles n'ont pas encore été clarifiés. L'interféron alpha semblerait être à l'origine de la surexpression des molécules du CMH de classe 1 dans les myofibrilles en question et de la stimulation de la synthèse des chémokines et de cytokines pro inflammatoires(6). D'ailleurs, des polymorphismes de TNF alpha et d'interleukine 1, cytokines susceptibles d'induire la production d'interféron alpha, ont déjà été retrouvés avec prédilection chez les patients souffrant de DMJ. Certains de ces polymorphismes sont synonymes de sévérité, à l'exemple du TNF alpha-308A qui caractérise des enfants dont les concentrations de trombospondine-1 circulante(glycoprotéine

responsable de thrombose et d'hyperplasie des cellules musculaires lisses vasculaires) sont particulièrement élevées et dont la vasculopathie est plus sévère (7-8). Le mécanisme final responsable de l'agression, musculaire et extra musculaire, est en revanche mieux connu : c'est la micro angiopathie médiée par le complément et le complexe d'attaque membranaire qui provoque les phénomènes ischémiques, eux-mêmes à l'origine de la réaction inflammatoire observée. Cette réaction, impliquant des lymphocytes T, est induite et entretenue par les cellules dendritiques plasmacytoides devenues matures. Ces cellules présentatrices de l'antigène se retrouvent à des concentrations élevées dans l'infiltrat inflammatoire péri vasculaire des malades (3, 9, 10). Il s'agit là d'un processus pathologique différent de celui des poly myosites, au cours desquelles les myofibrilles subissent une cytotoxicité directe des lymphocytes T CD8+ auto réactifs.

D'autres particularités ont été observées dans la DMJ comme l'expression préférentielle par les vaisseaux musculaires de molécules d'adhésion de type ICAM-1(11).

Concernant la calcinose, les calcifications cutanées consistent en des dépôts de cristaux de phosphates de calcium, d'hydroxyapatite de calcium en particulier, dans la peau. La composition des calcinoses cutanées, outre l'hydroxyapatite de calcium qui est de loin majoritaire, peut également comporter des cristaux d'oxalate de calcium, d'urate, et des protéines telles que l'ostéopontine, l'ostéonectine et la sialoprotéine. Ces dépôts forment des masses dures, parfois pierreuses cliniquement, anhistes, localisées dans le derme ou dans l'hypoderme/tissu sous cutané(12)

La cristallisation de l'hydroxyapatite de calcium débute au niveau cellulaire dans les mitochondries ou dans des vésicules intracytoplasmiques dérivées de la membrane plasmique. Ce phénomène est finement régulé à l'échelon cellulaire par un équilibre entre des facteurs promoteurs de la cristallisation(produit phosphocalcique extracellulaire élevé, PH alcalin, enzymes mastocytaires, altérations des fibres collagènes ou élastiques), et des facteurs inhibiteurs de la cristallisation (polyphosphates organiques ou analogues pyrophosphates synthétiques comme les biphosphonates)(12).

L'origine des calcinose reste peu claire, bien que le rôle d'infections préalables à staphylocoques dorés dans leur développement ait été suspecté(13).

Une augmentation de l'excrétion urinaire de l'acide gammacarboxyglutamique (GLA) qui joue un rôle dans la fixation du Ca^{++} dans les tissus et qui est synthétisé

en présence de vitamine K, est observée chez les enfants atteints de DMJ compliquée de calcinose. Un retard du traitement corticoïde, ou un traitement à dose insuffisante pourrait favoriser la survenue de cette complication(14).

Il a été démontré qu'il existait un lien entre le terrain génétique des enfants et l'évolution de la maladie vers la calcinose.

Chez des enfants atteints de dermatomyosite sévère avec calcinose et occlusions capillaire musculaire, il a été observé un polymorphisme allélique particulier de la région promotrice 308 du TNF alpha : l'allèle TNF alpha 308A (15).

La présence de l'allèle TNF-alpha-308A était significativement associée à des occlusions capillaires plus sévères dans les tissus musculaires, une production accrue de TNF-alpha intramusculaire, une durée prolongée de la maladie et l'existence d'une calcinose sous-cutanée(16).

Or ce TNF alpha favorisant l'inflammation, la destruction de cellules et stimulant la fabrication d'une protéine induisant les thromboses est retrouvé dans 70% de DMJ. Cela pourrait expliquer la fréquence de calcinose chez l'enfant par rapport à l'adulte, chez qui l'allèle TNF alpha 308A a été mis en évidence mais à des fréquences moindres(17).



*Analyse des observations
cliniques*



OBSERVATION N°1

I IDENTITE :

J. Aya est âgée de 2ans et demi. Elle est admise dans le service en 2009 pour érythrodermie périorbitaire avec fatigabilité musculaire.

II ANTECEDENTS :

Les antécédents familiaux :

- pas de notion de maladies auto-immunes dans la famille.
- parents consanguin cousins germain 1^{er} degré et âgés.

Les antécédents personnels:

- Médicaux: sans particularité
- Chirurgicaux : jamais opéré

III HISTOIRE DE LA MALADIE :

Elle remonte à 6 mois (mars 2009) par une symptomatologie faite d'un érythème violacé périorbitaire avec sclérose au niveau des faces dorsales des mains.

Par la suite, la patiente a présenté une grande fatigabilité musculaire avec des myalgies des membres supérieurs et inférieurs.

La patiente a reçu un traitement corticoïde en externe (faibles doses mal suivis), et devant l'absence d'amélioration, l'enfant est adressé à notre formation pour prise en charge.

IV EXAMEN CLINIQUE :

1) L'examen général :

Trouve une patiente en assez bon état général avec des conjonctives normo colorées.

Température à 37°-poids=15kg (+2 DS)-Taille=90cm(M)

2) L'examen cutané

Retrouve un érythème violacé des joues avec un œdème liliacé périorbitaire et une sclérose de la face dorsale des deux mains.

3) L'examen musculaire

Révèle une amyotrophie musculaire siégeant au niveau des deux ceintures scapulaire et pelvienne avec diminution de la force musculaire globale et segmentaire.

Déficit musculaire:2/5

4) L'examen ostéoarticulaire :

Normal.

5) L'examen pleuropulmonaire :

Les murmures vésiculaires sont bien perçus

Les vibrations vocales sont bien transmises

Pas de râles à l'auscultation

6) L'examen cardiovasculaire :

B1 et B2 bien perçus

Pas de souffles ni de bruits surajoutés.

7) L'examen abdominal :

Abdomen souple, sans hépatosplénomégalie

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

En conclusion : il s'agit d'une fille âgée de 2ans et demi admise pour érythrodermie périorbitaire avec un déficit musculaire ayant évolué sur une durée de 6mois.

Au terme de son examen clinique le diagnostic de DMJ est évoqué, ainsi qu'une sclérodermie.

V EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1) Le bilan biologique :

- La VS est élevée à 65mm à la 1^{ère} heure.
- La CRP : 13mg/l
- NFS : anémie hypochrome microcytaire
- Les enzymes musculaires :

CPK: 50UI/L : normale

LDH: 121g/L : élevée

ASAT : 24 UI/L: Normale

ALAT : 21UI/L : Normale

- Les anticorps antinucléaires : négatifs
- Les anticorps anti DNA natif : négatifs

2) La radiologie :

La radiographie thoracique est sans particularité.

3) L'Electromyogramme:

A mis en évidence des signes en faveur d'une atteinte myogène.

4) La biopsie musculaire :

Révèle une myosite interstitielle sévère.

Au terme de ce bilan, le diagnostic certain de DMJ fut retenu devant l'existence de 4 critères de BOHAN et PETER :

- ✓ L'atteinte cutanée
- ✓ La faiblesse musculaire
- ✓ Des anomalies électromyographiques évoquant une atteinte myogène
- ✓ Un aspect de myosite interstitielle sévère à la biopsie musculaire

VI Traitement

La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 30mg/j (2 mg/kg/j) pendant 2mois avec un régime sans sel et une supplémentation en calcium (calcium sirop: 1 cac 2 fois par jour), potassium (potassium sirop 1cac 2 fois par jour) et vitamine D (sterogyl 15 : une demie ampoule à suivre tous les six mois).

L'évolution a été marquée par une amélioration sur le plan musculaire avec négativation du bilan inflammatoire.

Par contre les lésions cutanées ont persisté.

Lors de la dégression de la corticothérapie(le 3 éme mois de dégression), des dépôts calciques sont apparus au niveau des deux avants bras avec des nodosités de Gottron une année après le début de la maladie.

Les calcifications se sont aggravées et devenues disséminées au niveau des deux avants bras, les fesses, les cuisses, et les genoux, malgré une corticothérapie à dose pleine, d'où la décision de démarrer les biphosphonates. mais la patiente a été perdue de vue.

OBSERVATION N°2

I IDENTITE

M.Imane est âgée de 08 ans, 3ème d'une fratrie de 3.originaire de Béni Mellal, habitante Fès. Elle est admise pour des arthralgies diffuses+fièvre.

II ANTECEDENTS :

Les antécédents familiaux: pas de notion de consanguinité

Pas de notion de maladies autoimmunes

Pas de cas similaire dans la famille

Les antécédents personnels :

- Médicaux : sans particularités
- Chirurgicaux :jamais opérée.

III HISTOIRE DE LA MALADIE :

• La symptomatologie remonte à 08mois (janvier 2007) par l'installation progressive de cervicalgie, de myalgies et des arthralgies diffuses dans un contexte de fièvre, elle a été traitée en externe comme rhumatisme articulaire aigu par l'extencilline + corticothérapie

L'évolution était marquée par la disparition des arthralgies puis la réapparition de la même symptomatologie à l'arrêt de la corticothérapie.

L'Enfant est adressé par la suite à notre formation pour prise en charge.

IV EXAMEN CLINIQUE :

1) L'examen général :

Trouve une patiente en assez bon état général, avec des conjonctives normo colorés.

-La température à 38°-Poids=20kg (-1DS)-Taille=124cm (M)-
TA=90/50mmhg-pouls à 100b/min

1) L'examen ostéoarticulaire :

Objective une polyarthrite sévère avec impotence fonctionnelle siégeant au niveau des 2 genoux (avec réduction importante de la distance talon fesse), les 2 chevilles et au niveau des 2 coudes.

Flexum au niveau des 2 genoux réductible.

L'examen du rachis trouve une raideur rachidienne très importante (indice de shober limité à 10)

2) L'examen cutané:

Un érythème des joues, du front et du menton.

3) L'examen musculaire :

Révèle un déficit musculaire proximal

La force musculaire est évaluée à 1/5

4) L'examen cardiovasculaire :

B1etB2 sont bien perçus

Pas de souffle, ni de bruits surajoutés.

Les pouls périphériques sont présents et symétriques

Pas de souffles sur leurs trajets

5) L'examen pleuro pulmonaire :

Les murmures vésiculaires sont bien perçus

Les vibrations vocales sont bien transmises

Pas de râles

6) L'examen abdominal:

Abdomen souple, sans hépatosplénomégalie.

Le reste de l'examen est sans particularité.

En conclusion : patiente de 08ans sans antécédents pathologiques notable admise pour poly arthralgies et myalgies dans un contexte de fièvre chez qui l'examen clinique retrouve des polyarthrites et un déficit musculaire sévère

Les diagnostics évoqués:

- dermatomyosite juvénile
- arthrite juvénile idiopathique
- lupus érythémateux disséminé
- connectivite mixte

V EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1. Le bilan biologique:

✓ NFS :

- GB : 10 ,68 10.e3/UI
- HGB : 9 ,8g /dl
- VGM : 70,3 fl.
- TCMH : 25pg

Anémie hypochrome microcytaire

- PLQ : $523 \cdot 10^3$ /UL

thrombocytose

- ✓ VS : supérieur à 100 à la 1ère heure.
- ✓ CRP : 15mg/l
- ✓ Fibrinogène : 3,24
- ✓ Antistreptolysine O positif à 600 ui/L
- ✓ Urée: 0,17g /l
- ✓ Créatinine :5,90mg/l
- ✓ Les enzymes musculaires :

LDH : 467 UI/L élevée

CPK : 25 UI/L normale

ASAT et ALAT : normaux à 30 ui/l et 10 ui/l respectivement.

- ✓ Les anticorps antinucléaires : positifs à 1280 sur le substrat hep2
- ✓ Les anticorps anti DNA **natif** : négatifs <1
- ✓ Les anticorps anti ag nucléaire soluble: négatifs
 - Anticorps anti U1RNP : négatifs<1
 - Anticorps anti SM : négatifs<1
 - Anticorps anti SSA/SSB : négatifs<1
 - Anticorps anti SCL70 : négatifs<1
 - Anticorps anti JO1 : négatifs<1
 - Anticorps anti centromères : négatifs<1

2. La radiologie :

La radio de poumon : normale.

3. L'électromyogramme :

Montre des signes d'atteinte myogène.

4. La biopsie musculaire :

Montre des signes de myosite.

Au total : fille de 8ans qui a une polyarthrite sévère avec un déficit musculaire proximal, et sur le plan paraclinique, on trouve :

- Un syndrome inflammatoire important : VS à 100 à la première heure.
- Elévation de la lactate déshydrogénase (LDH) à 467 UI/l.
- Le bilan immunologique positif : les anticorps antinucléaires positifs à 1280.
- Des signes d'atteinte myogène à l'électromyogramme.
- Des signes de myosite à la biopsie musculaire.

Au terme de ce bilan le diagnostic de DMJ est retenu devant l'existence de 4 critères de Bohan et Peter :

- L'atteinte cutanée.
- L'atteinte musculaire.
- signes d'atteinte myogène à l'électromyogramme.
- la présence de signes de myosite à la biopsie musculaire.

VI TRAITEMENT:

La patiente a été mise sous corticothérapie 2mg/kg/J(40mg/j) pendant deux mois avec un régime sans sel et une supplémentation en calcium, potassium et vitamine D.

Devant la persistance des signes cutanées et du déficit musculaire avec un bilan biologique perturbé,(après deux mois de corticothérapie à dose pleine sachant qu'elle a reçu plusieurs traitements corticoïdes durant six mois avant l'hospitalisation) on a ajouté un traitement de fond :méthotrexate 15mg/semaine pendant 9mois +corticothérapie 20mg/j

On a noté une amélioration sur le plan clinique: disparition des polyarthrites avec amélioration du déficit musculaire et régression des signes cutanées .

Sur le plan biologique: on a noté une baisse progressive de la VS(le 9ème mois de traitement par méthotrexate, la VS était à 15mm la 1ère heure et à 33mm la 2ème heure).

A l'arrêt du méthotrexate après 9mois de traitement et avec la dégression de la corticothérapie(le 5ème mois de dégression),des calcifications se sont apparues au niveau des deux coudes et des deux genoux(1an et 4mois après le début de la maladie)

Ces calcifications ont limitées les mouvements de la patiente et ils ont entraîné des difficultés à la marche.

Devant l'apparition de nouvelles calcifications qui se sont ulcérées et dont certaines ont nécessité une exérèse chirurgicale (calcification en regard du genou gauche) un traitement par biphosphonates 30 mg a été instauré(le 1^{er} bolus reçu le 20/05/2010).

Un mois après, la patiente rapportait une tuméfaction du mollet droit augmentant de volume progressivement avec une fistule au niveau de la face postérieure de la cuisse droite. L'échographie a mis en évidence une collection

abcédée de 51,2 fois 20,2 mm au niveau de la face postérieure de la jambe droite et le Doppler était normal sans signes de thrombophlébite, la CRP à 54mg/dl.

La patiente a été mise sous antibiothérapie (floxam injectable 500mg/8h et Gentamycine 60mg pendant 2j) avec une bonne amélioration.

Après 7 bolus d'arédia, l'évolution était marquée à chaque fois par le ramollissement des calcifications préexistantes et l'apparition de nouvelles calcifications.

Les radiographies des 2 coudes face et profil (Figure 1 et 2), des 2 genoux face et profil (figure 3 ,4 ,5 , 6 et 7), des deux pieds (figure 8 et 9) et du bassin ont été réalisées (figure 10). Ces radiographies ont mis en évidence des trainées calcaires disséminés .

Le mois 06/2011, la patiente a reçu son 8^{ème} bolus d'arédia. A l'examen, on a noté le ramollissement des calcifications préexistantes et l'apparition de nouvelles calcifications au niveau des deux cuisses avec des dépôts de calcinose en regard du tendon d'achille du pied droit gênant la marche de façon très importante.

Le 08/2011 La patiente a subi une exérèse de la calcification en regard du tendon d'achille droit.

Le 12/2011 La patiente a reçu son 9^{ème} bolus d'arédia. A l'examen on a noté le ramollissement des calcifications préexistantes, et l'apparition de dépôts multiples de calcinose dans tout le corps très gênants à la face postérieure de la cuisse gauche (figure 11), responsable d'un flessum douloureux avec limitation de la mobilité de ce membre . Aussi on note des dépôts de calcinose au niveau des deux coudes, des deux genoux, et des deux ailes iliaques (figure 12, 13, 14, 15).

Après un recul d'un an et demi de traitement par biphosphonates bien conduit, et devant la persistance des calcifications, l'alternative thérapeutique chez notre patiente était pour un traitement par Diltiazem 60mg/j, démarré le 09/01/2012.

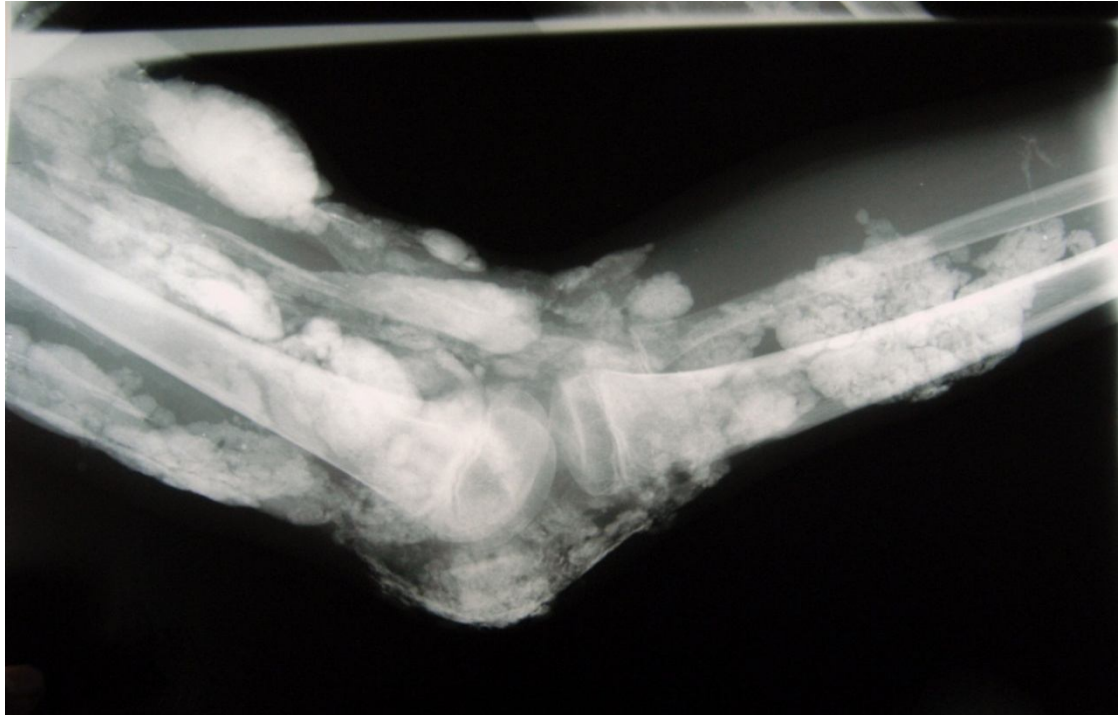


Figure1 :radiographie du coude droit de profil : trainées calcaires s'étendant au bras et à l'avant bras

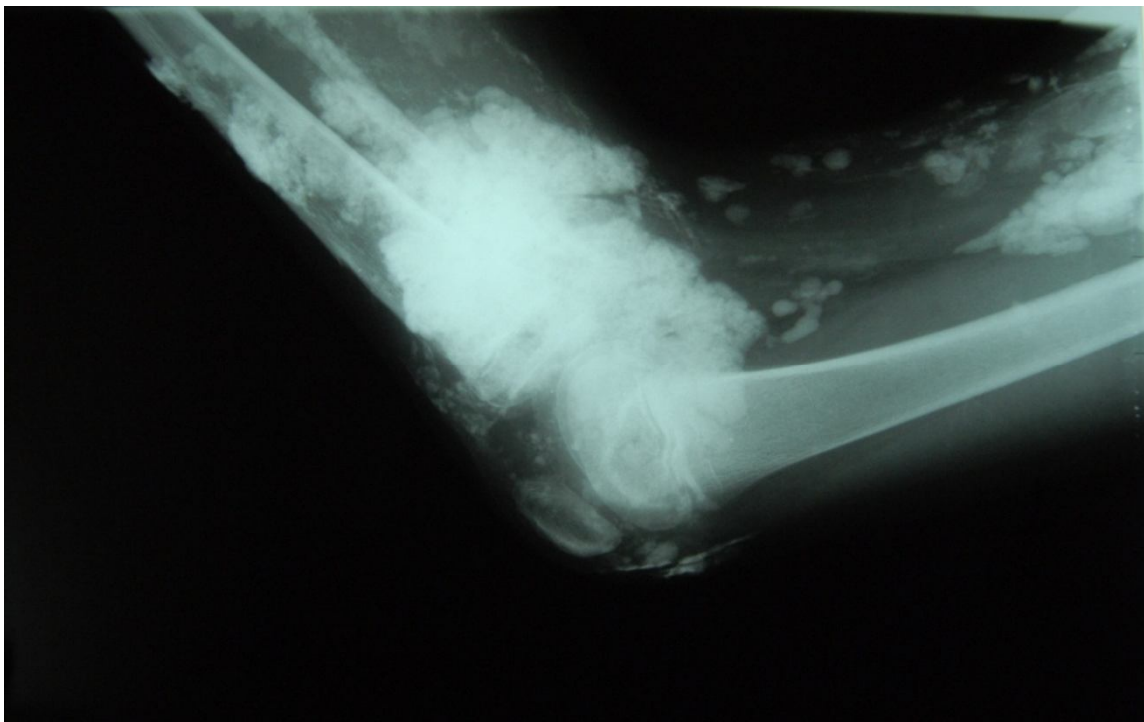


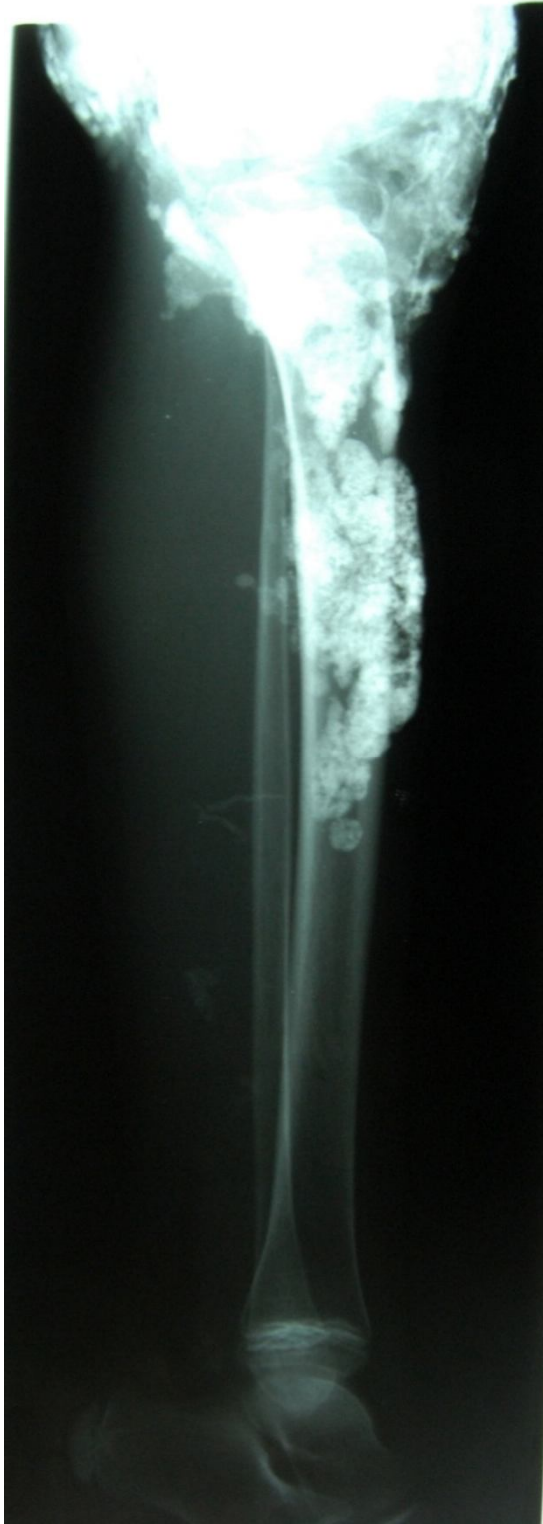
Figure 2 : radiographie du coude gauche de profil : trainées calcaires s'étendant à l'avant bras et au bras



Figure 3 : radiographie du genou droit de face : trainées calcaires s'étendant à la jambe



**Figure 4 : radiographie du genou gauche de face : trainées
calcaires s'étendant à la jambe**



**Figure 5 :radiographie du genou gauche de profil : trainées
calcaires s'étendant à la jambe**



Figure6 :radiographie du genou droit de profil : trainées calcaires s'étendant à la jambe

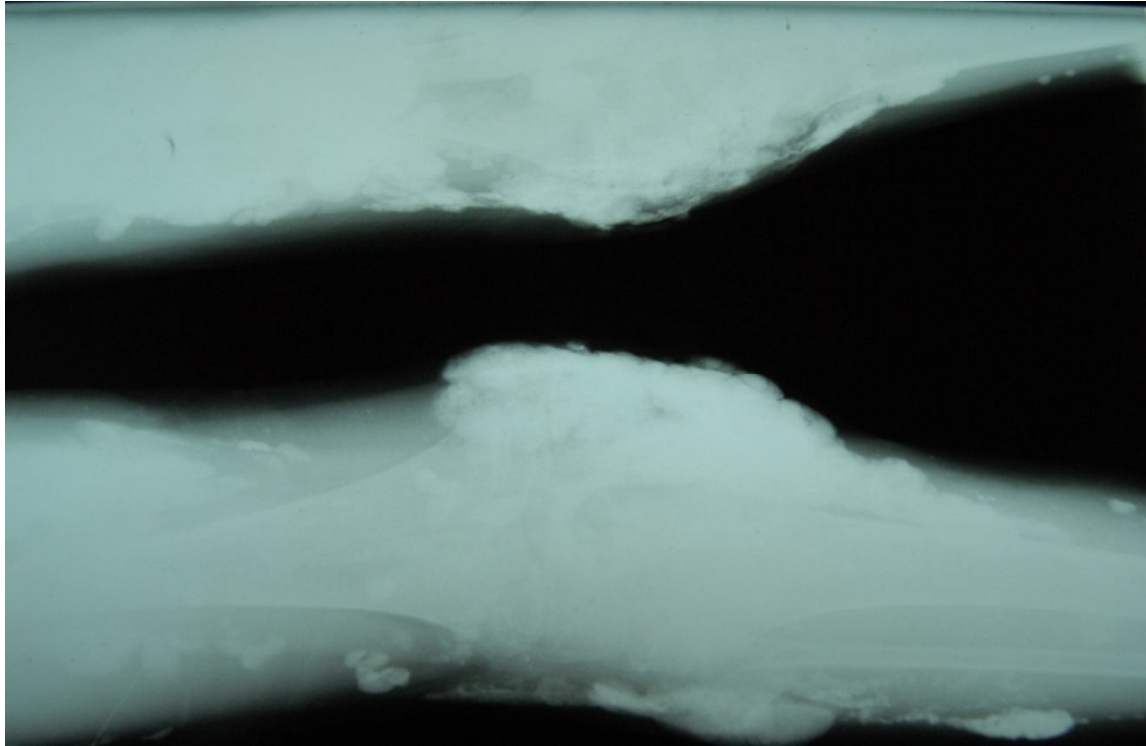


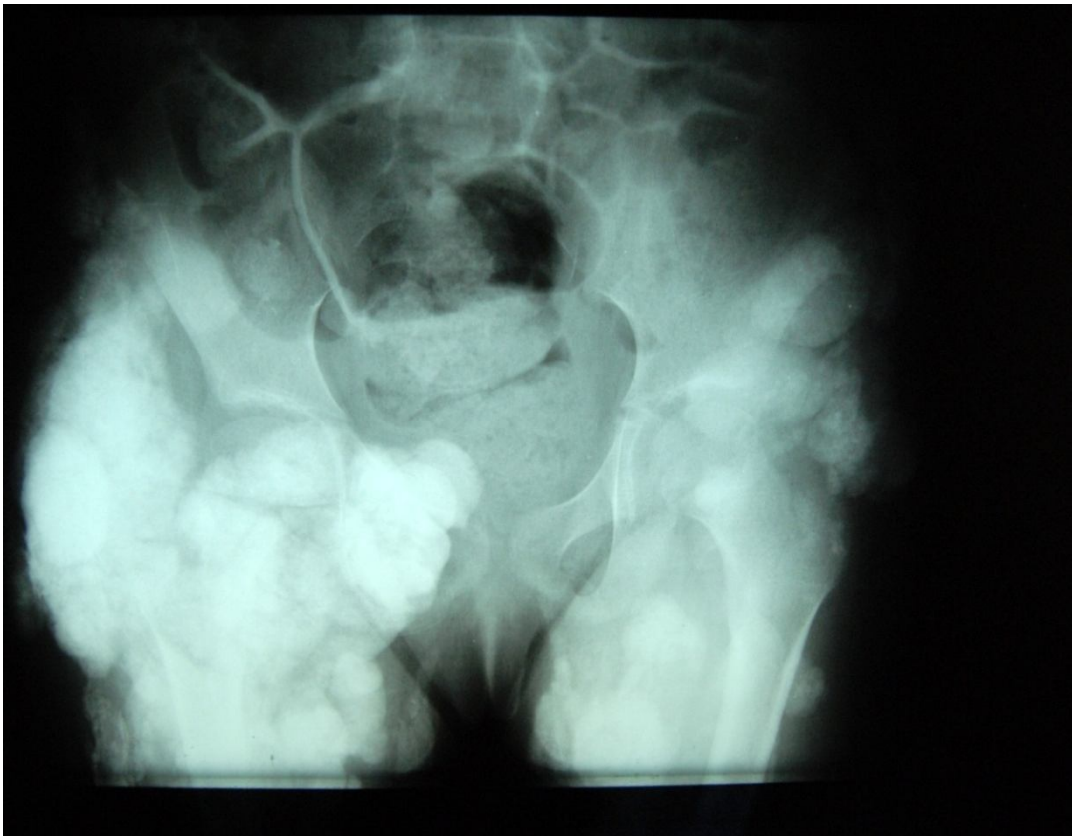
Figure7 :radiographie des deux genoux de face : trainées calcaires s'étendant aux jambes et aux cuisses



Figure 8 :radiographie du pied droit de profil :dépôts calcaires de l'avant pied



Figure 9 : radiographie du pied gauche de profil : normale



**Figure 10 : radiographie du bassin de face :trainées calcaires
s'étendant aux membres inférieurs**



Figure 11 :calcinose de la face postérieure de la cuisse gauche



Figure12 :calcinose du coude droit



Figure 13 : calcinose du genou droit de profil



Figure 14 : calcinose du genou droit de face (ramollissement des anciennes calcifications)



Figure15 :calcinose de l'aile iliaque droite



*Tableau récapitulatif
des observations*



observations		N°1	N°2
Identité :			
<ul style="list-style-type: none"> ✓ Age : ✓ Sexe : 		2 ans et demi féminin	8ans féminin
Délai : début-hospitalisation		6 mois	8 mois
Motif d'hospitalisation		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Erythrodermie périorbitaire ▪ Fatigabilité musculaire. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arthralgies diffuses ▪ fièvre
clinique	Examen cutané :	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Erythème violacé des joues ▪ Œdème liliacé périorbitaire ▪ Sclérose de la face dorsale des 2 mains 	Erythème des joues, du front et du menton
	Examen musculaire :	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Amyotrophie musculaire des 2 ceintures, scapulaire et pelvienne ▪ Déficit musculaire (2/5) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ faiblesse proximale ▪ Déficit musculaire (1/5)
	Examen ostéo-articulaire	Normal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Polyarthrite sévère ▪ Flexum des 02 genoux réductible ▪ Raideur rachidienne
	Autres :	RAS	RAS
biologie	Signes d'inflammation	VS élevé à 65mm à la 1 ^{ère} heure	VS élevé à 100mm la 1 ^{ère} heure
	Enzymes musculaires :	LDH élevée à 121 g/l CPK normale ASAT et ALAT normaux	LDH élevée à 467 UI/L CPK normale ASAT et ALAT normaux
	Bilan immunologique	Négatif	Les anticorps antinucléaires positifs à 1280

Electromyogramme :	Atteinte myogène	Atteinte myogène	
Biopsie musculaire :	Myosite interstitielle sévère	Myosite interstitielle	
Traitement :	Corticothérapie per os à la dose de 2 mg/Kg/j pendant 2 mois puis dégression sur une année.	Corticothérapie per os 40mg/j pendant 02mois puis dégression progressive. Méthotrexate 15mg/semaine pendant 9mois	
Evolution :	Favorable :	Réponse initiale favorable	Réponse initiale favorable
	Complications :	Calcinose des deux avants bras apparu une année après le début de la maladie. Dissémination des calcifications au niveau des deux avants bras, les fesses, les cuisses et les deux genoux.	calcinose des deux coudes et des deux genoux avec impotence fonctionnelle après un an et 4mois du début de la maladie. Dissémination des calcifications.
	Traitement des complications	Biphosphonates : pamidronate (arédia) : non démarré (faute de moyens)	Biphosphonates : pamidronate (arédia) :30mg/mois pendant 6mois relayé par un traitement trimestriel
	Evolution des complications:	Patiente perdu de vue	Disparition des calcifications préexistantes et apparition de nouvelles calcifications. Début de diltiazem



*Discussion et
commentaires*



Sur le plan épidémiologique

I. Frequence :

La DMJ est par sa fréquence, au 3^{ème} rang des grandes connectivites chez l'enfant après l'arthrite juvénile idiopathique, et le lupus érythémateux disséminé.

Le taux d'incidence rapporté dans la littérature est estimé à 3,2 cas par million d'enfants(18).

Concernant l'incidence de la DMJ au Maroc, il est impossible de l'évaluer en l'absence de registre national.

La calcinose fait la spécificité des DM de l'enfant .elle est rencontrée dans environ deux tiers des DMJ(19), habituellement tard dans l'évolution de la maladie.

Dans notre série, parmi 17 patients atteints de DMJ ,2 seulement ont développés une calcinose.

II. Sexe :

La prédominance féminine de la DM est plus ou moins prononcée selon les séries, avec un rapport filles/garçons allant de 1,3 à 2,8 mais dépassant constamment 2, dans les plus grandes d'entres elles (18-20), à l'exception de deux séries asiatiques dénotant par leur prédominance masculine(21,22)

La calcinose touche aussi bien les filles que les garçons atteint de DM.

Nos deux cas de DMJ ayant fait une calcinose, sont des filles.

III. Age :

La DMJ apparait chez l'enfant à tout âge. En principe, l'âge moyen rapporté dans la littérature se situe autour de 7ans avec une atteinte plus précoce pour les filles(23).

Par ailleurs le délai de survenue de la calcinose est en moyenne de 2ans après le début de la maladie, et persiste en moyenne 16 mois et peut être douloureuse ou exposées au risque d'ulcération avec issue du contenu sableux, de surinfection ou de contractures avec impotence fonctionnelle (24, 25, 26).

Dans nos deux cas, on note un âge de début moyen de 5 ans avec des extrêmes allant de 2 ans et demi à 8 ans et un délai moyen de survenue de la calcinose de 1an après le début de la maladie.

Sur le plan clinique

I. Dermatomyosite

Dans la DMJ, le tableau clinique est dans une certaine mesure plus insidieux et plus systémique que dans la forme adulte. La faiblesse musculaire représente assez souvent le principal motif de consultation, habituellement dans un contexte de signes généraux comme l'asthénie, l'anorexie, l'irritabilité, les douleurs, la fièvre, voir l'altération de l'état général(27).

- **Délai diagnostique :**

Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic est de 6mois avec des écarts allant de 5 semaines à 2ans(28).

Dans nos deux cas, on note un retard diagnostique avec un délai moyen qui est de 7mois entre le début des symptômes et le diagnostic.

Chez le 1^{er} cas on a noté un retard diagnostique de 6mois au cours desquels la patiente a reçu un traitement corticoïde mal mené par voie générale en externe.

Dans le 2^{ème} cas, on note un retard diagnostique de 08mois expliqué par le fait que la maladie était diagnostiquée en externe comme rhumatisme articulaire aigu et suivie comme tel.

- **Signes généraux :**

Ils sont pratiquement toujours présents au stade de début marqués surtout par une asthénie d'intensité variable et un syndrome fébrile habituellement modéré.

Dans nos deux cas, on retrouve :

- Un syndrome fébrile dans un cas (Observation n°2)
- Une asthénie dans les deux cas.

● **Signes cutanéomuqueux et phanériens :**

Les signes dermatologiques sont bien souvent les premiers à se manifester, même s'ils ne sont pas ceux qui mènent le plus le patient à la consultation(28).

Ils comportent dans la majorité des cas deux symptômes : l'érythème et l'œdème.

✓ L'érythème :

L'érythème héliotrope (figure 16) est un érythème orbitaire en lunettes de couleur rouge lilacé, auquel peut s'associer un œdème des paupières. Il représente avec les papules de Gottron, rouge violacé, kératosiques et siégeant classiquement à la face dorsale des articulations des doigts sinon aux coudes ou aux genoux, les signes dermatologiques les plus classiques. Leur sensibilité dépasse les 80%au moment de l'examen ; leur absence n'exclut pas une possible survenue tardive(27, 29).



Figure 16 :érythème héliotrope et des joues

✓ L'œdème :

C'est la 2^{ème} composante majeure de l'atteinte cutanée. C'est un œdème qui infiltre le derme et l'hypoderme. il est de consistance élastique parfois dure, il est sensible à la palpation et ne prend pas le godet. Rarement isolé, il est le plus souvent sous jacent à l'érythème.

Cet œdème atteint surtout la face avec localisation élective aux régions périorbitaires mais il peut infiltrer tout le visage.

Il peut siéger également aux membres surtout les parties distales et parfois même il est généralisé.

✓ Lésions cutanées rares :

D'autres lésions cutanées aussi sévères mais non pathognomoniques de la maladie peuvent se voir. Elles incluent une poikilodermie (figure17) en particulier sur les régions exposées .celle-ci associe à l'atrophie épidermique et aux télangiectasies des zones leuco dermiques et hyper pigmentées.



Figure 17 poikilodermie

✓ L'atteinte des phanères :

Les sertissures des ongles peuvent être le siège de modifications vasculaires ; de télangiectasies souvent visibles à l'œil nu, d'une hyperkératose ou encore d'une hyperhémie réalisant une simple rougeur (figure18). Ces lésions péri unguéales, lorsqu'elles sont discrètes peuvent être objectivées par la capillaroscopie qui montre une raréfaction capillaire, des ectasies avec aspect tortueux des anses.

L'atteinte du cuir chevelu est un autre signe, rarement rapporté dans la littérature, intéressant à relever. Elle est généralement faite de lésions évoquant un psoriasis ou une dermatite séborrhéique(Figure19). Peloro et al.ont trouvé dans 25% des cas une atteinte du cuir chevelu. Pour ces auteurs, la recherche de ce type de lésions devrait être systématique et pourrait aider au diagnostic dans les formes débutantes(28)



Figure 18 :érythème péri ungéal



Figure 19 : atteinte du cuir chevelu

✓ L'atteinte des muqueuses :

Elle est rare et peu caractéristique. Elle peut être à type de stomatite érythémateuse d'aspect dépoli et atrophique, de lésions aphtoides douloureuses, d'érosions, d'ulcères, de leuco kératose jugale, de gingivites ou encore de gingivorragies(30).

Enfin, des manifestations partagées par nombreuses maladies systémiques sont possibles, telles le prurit, le rash malaire, la photosensibilité, le phénomène de Raynaud, la sclérodactylie, les ulcérations cutanées ou buccales, une dermatite psoriasiforme du cuir chevelu ou l'alopecie (4-28).

Dans nos deux cas, les lésions cutanées typiques sont présentes chez un cas (observation n°1): érythème violacé des joues avec un œdème liliacé périorbitaire

Dans l'autre cas(observation n°2) : on note des signes cutanés à type d'érythème au niveau des joues, du menton et du front .

Il n'est pas rare d'observer au sein des zones érythémateuses, un aspect de poikilodermie. Ce signe n'est pas rencontré chez nos deux cas.

Le signe de gottron est très évocateur de la DM. c'est une éruption rouge violacé hyperkératosique au niveau des membres(Figure20). Il est retrouvé chez un cas (observation n°1) il est apparu au cours de l'évolution après un an du début de la maladie.

Des lésions péri-unguéales sont rencontrées. En effet, le pourtour des ongles est le siège de télangiectasies souvent visibles a l'œil nu. Cette atteinte n'est pas trouvée dans nos deux cas. Parfois elles sont minimales et peuvent être

mises en évidence par capillaroscopie qui objective une raréfaction du réseau capillaire.



Figure20 : nodules de gottron

- **Les signes musculaires :**

Le déficit musculaire touche préférentiellement les ceintures et les muscles cervicaux de façon bilatérale et symétrique. Dans 25% des cas, on observe une atteinte des muscles distaux. Des myalgies d'intensité variable accompagnent fréquemment le déficit moteur. La musculature pharyngienne et œsophagienne peut être touchée dans 30% des cas avec risque de troubles de la déglutition(31).L'atteinte des muscles respiratoires peut être responsable de pneumopathies et d'une hypoventilation dans 4à8% des cas(31). Le déficit musculaire peut évoluer jusqu'à l'amyotrophie, voire à la myosclérose rétractile et douloureuse limitant la fonction articulaire de l'enfant. Ce déficit concerne 80% des malades le jour de consultation. Mais parmi les enfants restants, très nombreux sont ceux qui en rapportent des antécédents : difficultés à se vêtir, à

se coiffer et à monter les escaliers entre autres(25,27). Bien qu'elle soit très courante, l'atteinte musculaire n'est pas obligatoire, à l'image des exceptionnelles formes amyopathiques de DMJ définies par l'absence conjuguée de symptômes musculaires, d'anomalies du testing musculaires et d'anomalies des enzymes musculaires après six mois d'évolution. Les examens électromyographiques et la biopsie des muscles de ce groupe de patients sont rarement pathologiques ; la calcinose et les signes de vasculopathie sévères sont quasi-absents et le pronostic est globalement favorable (27,28,32).

Les signes musculaires, dans nos deux cas, étaient présents et ils sont représentés par un déficit musculaire proximal .

- **Les autres manifestations :**

Elles sont variables d'une série à une autre.

- a. Les manifestations articulaires :*

Les arthrites et les arthralgies sont présentes dans environ 25% de cas(33). Elles atteignent indifféremment les grosses articulations et les petites articulations de façon bilatérale. Elles sont souvent transitoires et non déformantes .une arthrite non érosive touchant surtout les petites articulations peut survenir dans un délai de 5 mois après l'apparition des signes cutanées ou musculaires(34). Le flessum développé au niveau des genoux est plutôt en rapport avec l'atteinte musculaire.

Dans nos deux cas, les arthralgies et les arthrites touchant les deux genoux, les deux chevilles et les deux coudes avec un flessum réductible des deux genoux ont été observées dans un cas (observation n°2) par contre, l'autre cas(observation n°1) n'a pas présenté de manifestations articulaires.

b. Les manifestations cardiaques :

En présence d'une calcinose , une atteinte péricardique ou myocardite doit être recherchée avec insistance, sachant que ces patients sont dix fois plus à risque (30%) de développer l'atteinte cardiaque(25). L'atteinte myocardique peut prendre la forme de troubles du rythme ventriculaire, persistants dans les cas les plus graves(21).Des anomalies électrocardiographiques à type de troubles de conduction sont souvent retrouvées(35).

Dans nos deux cas, on ne note pas d'atteinte cardiaque.

c. L'atteinte pulmonaire :

Au niveau pulmonaire, un syndrome restrictif pur est retrouvé chez 78% des enfants et une atteinte interstitielle plus fréquente chez les patients ayant des anticorps anti-Jo1 est retrouvée dans 5 à 46%(36).Une altération des explorations fonctionnelles respiratoires est très fréquente en l'absence de signes cliniques.

L'atteinte des muscles respiratoires (intercostaux surtout, diaphragmatique et abdominaux moins souvent) est habituellement modérée se traduisant par une dyspnée d'effort, une diminution de l'amplification thoracique. L'EFR confirme cette atteinte en montrant une baisse de la capacité vitale.

Dans les formes sévères, l'atteinte des muscles thoraciques peut nécessiter une assistance respiratoire. Les troubles de la déglutition font recourir le risque de fausse route et de surinfection pulmonaire et constitue pour certains la première cause de décès dans la DMJ.

Dans nos deux cas, il n'a pas été observé d'atteinte pulmonaire.

d. L'atteinte digestive :

Les manifestations digestives sont secondaires à l'atteinte musculaire et à la vascularite.

L'atteinte de la musculature œsophagienne se manifeste par une dysphagie qui se verrait dans 50% des DMJ(36). Elle peut être de deux types : proximale ou distale(36), selon que c'est la musculature strié ou lisse qui est intéressée. Sa présence est indice de gravité.

Les autres manifestations les plus communément rencontrées sont des douleurs abdominales(37), des ballonnements, des nausées, parfois des vomissements, une diarrhée ou une constipation.

L'atteinte vasculaire peut aggraver l'atteinte de la musculature digestive et entraîner des ulcérations, des perforations et même des hémorragies. Un cas de DMJ chez une fille japonaise de 10ans a présenté au cours de l'évolution de sa DM, un tableau fait de douleurs abdominales, hématomésés et moeléna. En per-opératoire, on a découvert de multiples perforations (du bas œsophage, de la région iléo-caecale et de l'antré gastrique) .l'examen anatomopathologique des pièces opératoires a montré des lésions d'occlusions des veines et des artères : hyperplasie de l'intima, des dépôts de fibrine, des thrombi et une prolifération des cellules endothéliales avec des dépôts d'anticorps anti facteur8. Les découvertes immunohistochimiques suggèrent que la dysfonction de la cellule endothéliale serait à l'origine de la vascularite(38) dans la DMJ et que l'étude de l'anticorps anti facteurs 8 pourrait être utile pour l'évaluer.

La DM peut être associée à d'autres maladies digestives. En effet, une jeune fille de dix ans porteuse d'une DMJ en période de rémission, a fait partie d'une série de 14 enfants atteints de DMJ soumis à une étude dont le but était de rechercher une maladie cœliaque associée à leur DM. En effet, cette fille était la seule à avoir des taux d'IgA, IgG anti-gliadines et des taux d'anticorps anti endomysium (type IgA) positifs. La biopsie intestinale chez elle a révélé des signes histopathologiques évocateurs d'une maladie cœliaque.

Ce fut là une découverte fortuite chez une patiente n'ayant jamais rapporté de signe digestif(39).

Dans nos deux cas les manifestations digestives n'ont pas été rencontrées.

e. Les autres atteintes :

Il n'a pas été observé d'atteinte rénales, ni oculaire, ni neurologique dans notre série.

II. LA CALCINOSE CUTANEE DANS LA DERMATOMYOSITE JUVENILE :

Les calcinoses cutanées en général, sont un groupe de maladies dans lesquelles des dépôts calciques se forment dans la peau. Ces dépôts consistent principalement en des cristaux d'hydroxyapatite de calcium ou de phosphate de calcium amorphe. La pathogenèse des calcinoses cutanées implique des facteurs locaux et systémiques, principalement les altérations tissulaires locales et les perturbations de l'homéostasie phosphocalcique.

Cliniquement, les calcinoses cutanées consistent en des papules, plaques ou nodules infiltrés, durs à la palpation, de couleur blanc-jaunâtre. Les lésions peuvent être asymptomatiques ou douloureuses, plus ou moins ulcérées.

Les calcinoses cutanées peuvent être spontanément éliminées au travers l'épiderme. Cette élimination transépidermique se manifeste par l'extrusion d'un matériel crayeux, blanchâtre, plus ou moins liquide par ulcération cutanée. La plupart des calcinoses ont un développement progressif et sont asymptomatiques.

La répartition des calcinoses sur le tégument varie en fonction de la maladie causale.

On classe les calcinoses cutanées selon le mécanisme pathogénique principal impliqué dans leur formation(40):

- Les calcinoses d'origine exogène et les calcinoses liées à des altérations tissulaires localisées.
- Les calcinoses liées à des perturbations du métabolisme phosphocalcique.
- Les calcinoses liées aux altérations diffuses du tissu cutané dans le cadre des maladies de système.
- Les calcinoses idiopathiques .

Au cours de plusieurs maladies de systèmes (la dermatomyosite, la sclérodermie, le lupus érythémateux...) Des calcinoses cutanées peuvent apparaître. Le mécanisme de ces calcifications n'est pas entièrement élucidé, mais il semble que des altérations du tissu de soutien cutané, telles que la sclérose collagénique, sont impliquées dans leur genèse. La plupart du temps, ces calcifications ne sont pas associées à des altérations du métabolisme phosphocalcique. Dans le cas particulier de la néphropathie lupique avec insuffisance rénale, des calcifications pourraient être dues à l'association

d'altérations tissulaires diffuses et d'une dérégulation du métabolisme phosphocalcique.

Dans la sclérodermie systémique, les calcifications sont fréquentes, et plus particulièrement dans le CREST syndrome, où la lettre C de l'acronyme se réfère justement aux calcifications cutanées(41). Dans cette dernière affection, les calcifications affectent principalement les zones pulpaire, mais aussi les zones péri articulaires, l'axe rachidien et la peau en regard des crêtes iliaques. Les calcifications existent en peau cliniquement scléreuse mais aussi en peau non cliniquement lésée. Elles sont associées à une réaction inflammatoire très limitée, et sont souvent de petites tailles, cliniquement indétectables et asymptomatiques.

Dans le lupus érythémateux, toutes ses formes cliniques peuvent s'accompagner de calcinose cutanée, cependant globalement moins fréquentes que dans la sclérodermie systémique ou la dermatomyosite(42,43).

La calcinose cutanée du lupus peut parfois être de grande taille et cliniquement apparente. Cette forme a été rapportée par quelques auteurs sous le nom de calcinose tumorale, créant une certaine confusion dans la littérature. En effet, le terme de calcinose tumorale devrait être réservé à l'entité spécifique de la calcinose tumorale de Teutschlander et ne pas être employé pour les calcinose lupiques.

Dans la dermatomyosite juvénile, les calcinose cutanée font sa particularité. Leur origine reste peu claire, bien que le rôle d'infections préalables à staphylocoques dorés dans leur développement ait été suspecté.

Les calcifications cutanées dans le contexte de la dermatomyosite sont plus diffuses et de plus grande taille que dans les sclérodermies. Elles peuvent toucher la peau (tissu sous cutané inclus), les muscles et les tendons(42).Elles peuvent se présenter sous différentes formes :

1. Dépôts sous cutanés (figure21, 22)

- ✓ Petites plaques ou nodules sous la peau
- ✓ Interfère peu avec les capacités fonctionnelles

2. Dépôts musculaires

- ✓ Dépôts dans les muscles
- ✓ Gene fonctionnelle si au voisinage d'une articulation

3. Dépôts dans les fascias

- ✓ Dépôts dans les fascias des muscles qui dessinent leurs contours
- ✓ Limitation fonctionnelle des muscles atteints

Cette aspect est retrouvé dans un cas(observation n°1) où on note des dépôts importants au niveau des 2 avants bras qui sont apparus une année après le début de la maladie.

Ces calcifications se sont aggravées et devenu disséminées au niveau des deux avants bras, les fesses, les cuisses et les deux genoux.

4. Dépôts calcaires massifs (figure23, 24)

- ✓ Dépôts calcaires qui constituent un exosquelette
- ✓ Effet majeur sur la capacité fonctionnelle : très invalidant

Cet aspect est retrouvé dans l'autre cas(observation n°2), où on note des dépôts importants à proximité de plusieurs articulations, au niveau des 2 coudes et des 2 genoux,1 an et 4mois après le début de la maladie.

Ces calcifications ont limité les mouvements de la patiente et ils ont entraîné des difficultés à la marche, cependant de nouvelles calcifications se sont apparues et se sont ulcérées dont certaines d'entre elles ont nécessité une exérèse chirurgicale (figure 11, 12, 13, 14, 15)



Figure 21 : calcinose sous cutanée du cuir chevelu

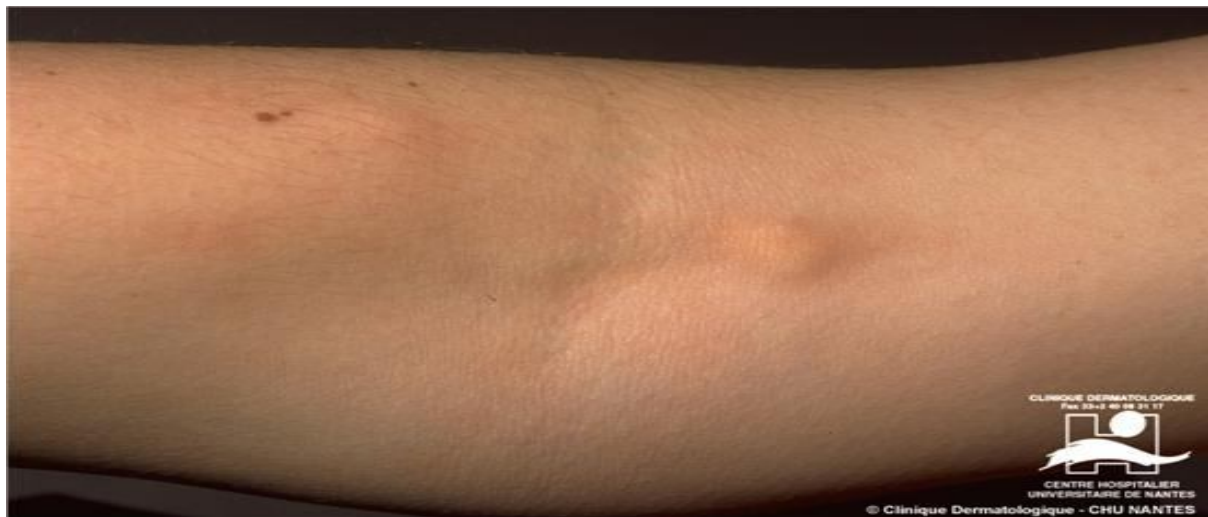


Figure 22 : calcinose sous cutanée de l'avant bras



Figure 23 :Dépôts calcaires massifs des deux coudes



**Figure24 :Dépôts calcaires massifs du genou gauche
et surinfection à staphylocoques dorés**

Dans 40% des cas, les trois premières formes sont associées chez le même patient (44)

Ces calcinose sont bien souvent symptomatiques, surtout chez l'enfant, et peuvent entraîner un retentissement fonctionnel majeur. **Les calcinose sont trouvées dans deux tiers des dermatomyosites juvéniles, dont un quart avant que le diagnostic n'ait été formellement établi**, et dans 20% seulement des dermatomyosites de l'adulte(19). On emploie le terme de calcinose universelle (calcinosis universalis) pour décrire les formes les plus sévère (42-45).Cependant, ce terme est trompeur, car il est également utilisé dans la littérature pour décrire des calcinose sévères diffuses en l'absence de dermatomyosite (calcinose universelle «idiopathique»).

Les calcinose des dermatomyosites touchent typiquement les zones péri articulaires, les cuisses, les bras et le tronc. Elles sont souvent associées à une importante réaction inflammatoire locale, des douleurs invalidantes, et une élimination transépidermique. Des nécroses cutanées peuvent apparaître dans les zones d'appui. Surtout, ces calcifications touchant la peau et le système musculotendineux peuvent considérablement limiter la mobilité articulaire, avec un retentissement fonctionnel majeur.

Une étude a démontré la grande morbidité des patients porteurs de calcinose, qui sont significativement plus prédisposés à l'atteinte cardiaque et nécessitant très souvent le recours à un immunosuppresseur. Selon cette même étude, il n'y a en revanche pas d'impact sur la mortalité(25).

Le développement des calcinoses semble corrélér à la sévérité de l'évolution de la maladie. Un diagnostic précoce avec un contrôle rapide du processus inflammatoire semble diminuer le risque de calcinoses au cours de l'évolution.

Selon une étude faite, plus de 20% des enfants avec DMJ présentent des calcinoses déjà au moment du diagnostic. Cependant, chez ces enfants le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic était plus long (4,5 mois) que le temps moyen de tout le collectif (3mois) (46). Cette étude souligne l'importance d'un diagnostic précoce pour prévenir cette complication redouté de la DMJ.

Les calcinoses conditionnent fortement le pronostic, et posent jusqu'à présent des difficultés thérapeutiques.

Pour cela L.M. PACHMAN et ses collaborateurs (47) ont étudié de façon très précise par diffraction aux rayons X et spectroscopie la composition de la matrice et de la partie cristalline des calcifications. La cohorte étudiée comprend 5 enfants (3 filles et 2 garçons) d'âge moyen (3,3 ans au début de la maladie), avec une évolution de celle-ci en moyenne de 82 mois. Les calcifications étudiées ont été enlevées de façon chirurgicale en raison de leur caractère gênant. Les résultats, en ce qui concerne l'étude des calcinoses, ont été comparés à la composition de l'os normal.

L'étude des protéines de la matrice osseuse a montré la présence d'ostéonectine, d'ostéopontine et de sialoprotéine osseuse avec cependant une quantité plus importante d'ostéonectine et moins importante d'ostéopontine que dans l'os normal. Cette augmentation de la quantité d'ostéonectine pourrait être liée à une augmentation de l'angiogénèse. La diffraction aux rayons X a montré la présence d'hydroxyapatite dont le cristal avait une taille comparable à celui

trouvé dans l'os normal. Cependant, la composition de la calcinose diffère de celle de l'os par un contenu minéral élevé et une distribution irrégulière du minéral.

Ces données sont extrêmement intéressantes, car elles pourraient peut-être permettre de proposer un traitement de cette complication redoutable sur le plan du handicap fonctionnel, et améliorer le pronostic.

Sur le plan paraclinique

A. La dermatomyosite :

a. La biologie :

❖ Le syndrome inflammatoire :

L'existence d'un syndrome inflammatoire non spécifique est inconstant au cours de la DM et repose essentiellement sur l'élévation de la VS, qui est accélérée au cours des épisodes aigus, mais n'atteint jamais les chiffres rencontrés dans les autres collagénoses. Cependant une VS normale ne doit pas écarter le diagnostic : les protéines de l'inflammation, fibrinogène, CRP sont souvent normales, en rapport peut être avec les inhibiteurs des cytokines pro inflammatoire (IL1, TNF alpha). Leur élévation doit faire craindre une surinfection bactérienne (14). L'électrophorèse des protéides sanguins confirme le syndrome inflammatoire avec élévation des alpha2 et gammaglobulines à des taux importants.

La NFS est le plus souvent normale. On peut parfois constater une hyperleucocytose avec une éosinophilie modérée ou un certain degré d'anémie, la thrombocytose est très rare.

Dans nos deux cas de dermatomyosite juvénile compliqué de calcinose, on note une augmentation de la VS d'une façon importante, 65 mm à la 1ere heure dans un cas, et à 150 mm à la 1ere heure dans l'autre cas, contrastant avec une CRP normale, ce qui renforce l'idée de l'intervention des inhibiteurs des cytokines pro inflammatoires. Une hyperleucocytose n'est pas rencontré dans les 2 cas alors qu'on note une anémie modéré à 9,1g/dl avec une hyperplaquettose à 754 000/mm³ dans un cas(observation n°2). Dans l'autre cas on note une anémie modéré sans hyperplaquettose(Observation n°1).

❖ Les auto-anticorps :

Dans la dermatomyosite juvénile, les anticorps antinucléaires(ANA) sont positifs chez plus de 60% des enfants, mais les auto-anticorps spécifiques antinucléoprotéines sont beaucoup plus rarement présent (environ 10% des enfants avec DMJ), alors que chez l'adulte 40 à 80% des patients ont des AAN positifs et 50 à 90% des auto-anticorps contre des antigènes cellulaires. Ainsi, la présence d'auto-anticorps spécifique de la dermatomyosite est beaucoup plus rare chez l'enfant et leur recherche n'est pas recommandée de routine(48).

Ces autoanticorps sont à connaitre :

- Anticorps anti-RNP
- Anticorps anti SSA/SSB
- Anticorps anti-PM-SCL (ou anti-PM1)
- Les anticorps anti-ARNt synthétases (Jo-1, PL7, PL12, EJ)
- Les anticorps antiprotéines de signal de reconnaissance de particules SRP.

La présence d'anticorps anti Jo1 dans la DMJ évoque un risque accru d'atteinte pulmonaire(49)

La fréquence de positivité des AAN s'élève à 63% lorsque le substrat Hep 2 est utilisé.

Leur positivité donne un aspect le plus souvent moucheté de la fluorescence(50), parfois homogène, mais jamais nucléolaire.

Dans nos deux cas de DMJ compliqué de calcinose les anticorps antinucléaires sont négatifs dans un cas (observation n°1), cela est due, peut être, au fait que le substrat Hep 2 n'a pas été utilisé, alors que les anticorps anti Jo1 et les anticorps anti Pm Scl n'ont pas été fait par faute de moyen.

Dans l'autre cas les anticorps antinucléaires sont positifs (observation n°2):

- Titre sur cellules hep 2 est supérieur à 1280
- Aspect de la fluorescence moucheté.

Alors que les anticorps anti antigène nucléaire soluble sont négatifs :

- Anticorps anti RNP : négatifs <1
- Anticorps anti Sm : négatifs<1
- Anticorps anti SSA/SSB : négatifs<1
- Anticorps anti scl70 : négatifs<1
- Anticorps anti Jo1 : négatifs<1
- Anticorps anti centromère : négatifs<1
- ❖ Les marqueurs de la vascularite :

Un parallélisme entre l'intensité des lésions vasculaires est reflété par une augmentation du facteur Von Willebrand sérique qui représente pour certains

auteurs un marqueur de l'activité de la maladie(51). Elle est corrélée à l'agression endothéliale et serait pour certains un bon moyen de surveiller l'évolution de la maladie.

Le facteur de Von Willebrand sérique n'a pas été dosé chez nos deux cas.

❖ Les enzymes musculaires :

Les anomalies du dosage sérique des enzymes musculaires représentent le critère para clinique le plus fréquemment exploité dans les DMJ(27,52).

Outre les aminotransférases, d'autres enzymes musculaires peuvent être anormales :les CPK et les aldolases, les plus spécifiques ,et les LDH, les plus sensibles. La sensibilité globale du dosage sérique de ces enzymes dépasse 80% lorsqu'il porte sur leur totalité. Peloro et al. ont trouvé 40% de formes de CPK négatives, ce qui montre l'importance d'un bilan enzymatique complet (LDH, CPK et aldolases) lors de l'exploration paraclinique. (20,24,25,27).

En revanche, la sensibilité des enzymes musculaires a tendance à baisser au fur et à mesure de l'évolution et les valeurs normales sont retrouvées après dix à dix-huit semaines d'évolution en moyenne. De ce fait, il n'y a pas de corrélation entre les valeurs dosées et le degré d'activité de la maladie(20,24). Cela contredit les conclusions d'une étude rétrospective plus ancienne avec un échantillon nettement minoritaire où les auteurs avaient noté à l'opposé une amélioration de la sensibilité après six mois(28).

Les aminotransférases (ASAT et ALAT), la phosphokinase(CPK) et la lactico-déshydrogénase (LDH) ont été dosées chez nos deux patients. L'élévation de LDH a été rencontrée dans nos deux cas, alors que la CPK, ASAT et ALAT était normales dans les deux cas, sachant que les deux patientes ont reçu

plusieurs traitements par corticoïdes à titre externe avant d'être adressé au sein de notre formation.

Ceci a soulevé deux questions :

- S'agit-il de forme rejoignant ce qui était rapporté par Peloro et al. qui ont trouvé 40% de formes à CPK négatives?
- ou bien, la négativité de la CPK est due à la corticothérapie reçue à titre externe avant que les patientes ne soient adressées à l'hôpital.

b. L'électromyogramme :

L'électromyogramme (EMG) recherche les éléments d'une triade caractéristique: abondance de l'activité de fibrillation au repos, réduction de la durée des potentiels d'unité motrice avec indentations au moment de la contraction volontaire(53). En fait, selon certains auteurs, cet examen peu sensible et invasif perd tout intérêt en présence d'autres outils plus sensibles et / ou moins agressifs.(54)

Dans nos deux cas de dermatomyosite juvénile compliqué de calcinose on a réalisé un électromyogramme qui a objectivé des signes en faveur d'atteinte myogène.

c. Le bilan histologique :

La biopsie musculaire peut objectiver des anomalies histologiques communes à l'ensemble des myosites : nécrose focale et régénération des fibres musculaires à différents stades évolutifs, infiltrat inflammatoire péri-vasculaire fait de cellules mononuclées principalement, des lymphocytes B, T et des macrophages.

C'est la présence d'une atrophie péri-fasciculaire avec raréfaction et dilatation compensatrice des capillaires qui est fort évocatrice d'une dermatomyosite(3). Les cas avec forte présomption clinique mais avec une étude histologique normale pourraient toujours bénéficier d'une lecture en microscopie électronique cherchant à mettre en évidence des inclusions tubuloréticulaires(28). Le recours à l'échographie ou l'IRM pour guider le siège de la biopsie musculaire est utile pour optimiser sa sensibilité, si toutefois cette dernière reste malgré tout nécessaire(55). En effet, la biopsie musculaire ne doit être envisagée que si elle s'avère décisive pour le diagnostic, dans des situations où le tableau clinique reste peu évocateur.

Dans nos deux cas on a réalisé une biopsie musculaire qui a mis en évidence une myosite interstitielle sévère.

d. La radiologie :

La radiographie thoracique est intéressante à la recherche d'un syndrome interstitiel, en première intention avant la TDM thoracique ou l'exploration fonctionnelle respiratoire(50).

Cliniquement, la pneumopathie interstitielle peut être révélée par une toux, une dyspnée d'effort, des râles secs à l'auscultation pulmonaire.

La radiographie pulmonaire peut montrer un syndrome interstitiel ou être normal. L'exploration fonctionnelle respiratoire et l'examen tomodensitométrique en coupes millimétriques sont parfois nécessaires pour détecter une atteinte pulmonaire suspecte.

L'imagerie en résonance magnétique nucléaire et le scanner peuvent aussi être utile pour localiser un groupe musculaire atteint et guider sa biopsie(56). Mais ils restent des examens coûteux qui ne doivent être proposé que pour une aide diagnostique.

Chez nos deux cas, les radiographies thoraciques ont été sans particularité.

e. La capillaroscopie:

La survenue précoce d'anomalies capillaroscopiques au cours de l'évolution de la DM confère à cet examen un rôle important dans le diagnostic précoce de la maladie(57).

Des lésions caractéristiques des capillaires du lit de l'ongle ont été décrites dans la DM infantile. Elles sont le reflet de l'existence d'une vascularite.

Dans nos deux cas de DMJ compliqué de calcinose la capillaroscopie n'a pas été pratiqué par non disponibilité.

B. La calcinose cutanée dans la DMJ:

Les calcifications cutanées dans le contexte de la dermatomyosite juvénile sont bien souvent symptomatiques, et détectés cliniquement, mais des radiographies systématiques ainsi que des biopsies des calcifications peuvent être réalisés.

a. Radiologie :

L'aspect radiologique est très variable :

- Nodules denses volumineux, irréguliers, localisés souvent près des articulations (figure 25).

- Aspects en motte ou de fines granulations disséminées (Figure 26, 27 ; 28).
- Des traînées calcaires siégeant au niveau des membres et engainant les aponévroses .

L'aspect radiologique est lié à la sévérité de la calcinose, des radiographies à la fin du traitement peuvent être réalisées permettant de juger l'efficacité thérapeutique.



Figure 25 : radiographie du genou droit de profil : multiples calcifications ayant l'aspect de nodules denses volumineux et irréguliers



Figure 26 :radiographie du coude droit de profil : multiples calcifications en motte

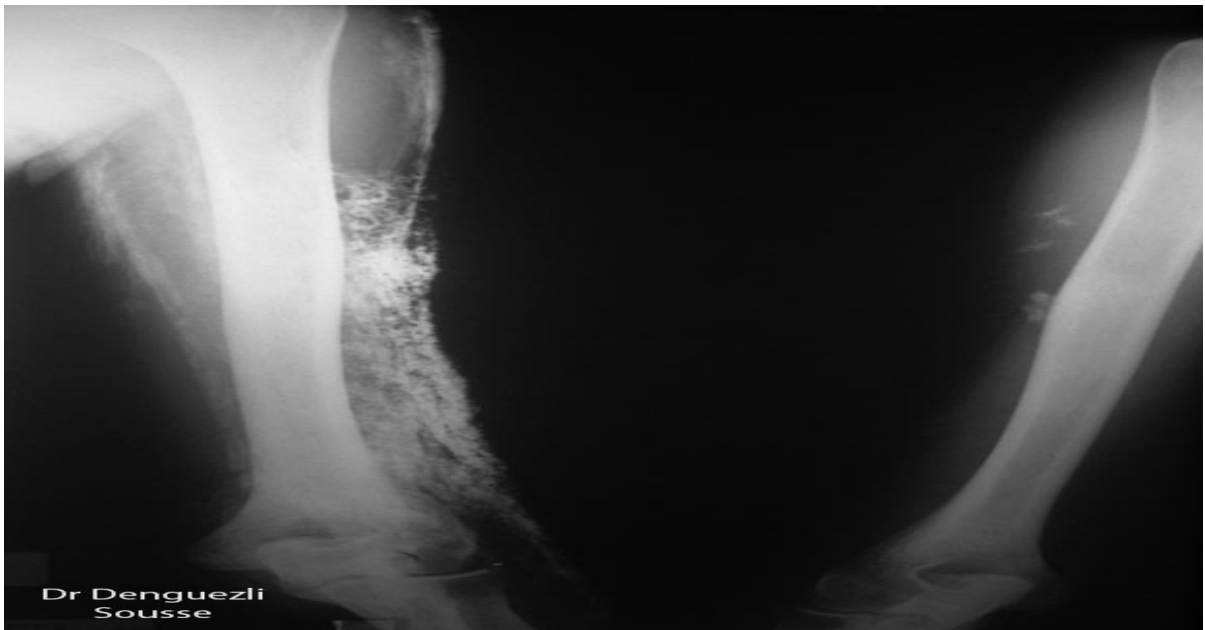


Figure27 : radiographie des deux coudes de face : multiples calcifications en motte



Figure28 :radiographie du bassin de face : multiples calcifications en motte s'étendant aux membres inférieurs

Dans nos deux cas de DMJ compliqué de calcinose, des radiographies multiples ont été réalisées :

Dans le 1^{er} cas(observation n°1) : on a réalisé la radiographie des deux avants bras, des deux genoux et des deux cuisses face et profil . Ces radiographies ont mis en évidence de multiples calcifications en mottes des parties molles.

Dans le 2^{ème} cas(observation n°2) : on a réalisé la radiographie des 2 coudes face et profil(Figure 1 et 2), des 2 genoux face et profil(figure 3,4 ,5 , 6et 7), des deux pieds(figure 8 et 9) et du bassin(figure10).Ces radiographies ont mis en évidence des trainées calcaires disséminés des parties molles,

responsables d'un handicap fonctionnel majeur ,dont la plupart d'entre eux ont nécessité des exérèses chirurgicaux.

b. Histologie :


L'étude histologique des calcifications, garde son intérêt, lorsque les calcifications sont asymptomatiques sur le plan clinique et radiologique.

Sous le microscope, les dépôts calcifiés sont facilement reconnaissables en coloration standard. Ils sont de forme et taille variées, anhiste, basophiles, de couleur bleu violet. Une réaction granulomateuse résorptive à corps étranger ou une fibrose cicatricielle périphérique sont souvent associées. La coloration de Von Kossa souligne les dépôts calciques en noir, et permet la détection de dépôts de très petites tailles, parfois indétectable en coloration standard(12).

Dans nos deux cas, l'étude histologique n'a pas été pratiqué vu l'évidence des calcifications.



*Les critères diagnostic
de la dermatomyosite
juvénile :*



A. Critères validés

Voilà plus de trois décennies maintenant que les critères de Bohan et Peter demeurent le seul outil validé pour retenir le diagnostic de DMJ. La présence de signes cutanés caractéristiques (érythème héliotrope, papules de Gottron) constitue un critère indispensable, qui doit mener à la recherche d'autres critères confortant le diagnostic : déficit musculaire proximal et symétrique, anomalies des enzymes musculaires, anomalies électromyographiques et anomalies histologiques typiques à la biopsie musculaire. La réunion de quatre critères parmi les cinq rend le diagnostic certain, tandis qu'il est dit probable s'il n'y en a que trois(58). L'absence de signes cutanés face à la présence d'une atteinte musculaire caractéristique doit faire envisager le diagnostic d'une polymyosite ou d'une autre myopathie ou connectivite, rendant la biopsie musculaire indispensable(27). Néanmoins, ces critères en cours de réévaluation à l'heure actuelle feront fort probablement l'objet d'une révision, du moment que depuis leur établissement des techniques nouvelles ont vu le jour comme l'IRM, appelée à remplacer l'EMG, voire la biopsie musculaire(52)

B. Outils en cours d'évaluation :

L'IRM a déjà été utilisée à large échelle, à une fréquence voisine sinon supérieure à celles de l'électromyographie et de la biopsie musculaire malgré l'accessibilité nettement plus grande de ces deux dernières. Elle jouit d'une bonne sensibilité (76%) et de la confiance des cliniciens qui l'ont jugé aussi performante que la biopsie musculaire(27,52). C'est donc son caractère non invasif qui fera pencher pour la généralisation de son usage, aux dépens de l'EMG et de l'étude histologique. L'œdème musculaire reste la principale anomalie guettée à l'IRM, notamment en séquence T2 avec suppression de

graisse ou en séquence STIR. Cet œdème est habituellement proximal et symétrique mais peut être le cas échéant focal, voire distal. Dans ce dernier cas comme dans celui d'un œdème sous-cutané, c'est un signe de sévérité. L'injection de gadolinium, non systématique, sera intéressante si le contexte ou les images laissent suspecter des abcès musculaires ou une arthrite septique associée(55).

Sur le plan thérapeutique :

I. Les dermatomyosites juvéniles :

- **Les moyens :**

A. Corticoïdes :

La corticothérapie systémique a représenté le véritable tournant dans la prise en charge de la dermatomyosite juvénile. Tous les auteurs s'accordent à la considérer comme étant le traitement de première intention chez l'enfant et l'adolescent, sachant qu'une bonne réponse est pressentie pour près de trois quarts de ces malades(25). En revanche, le schéma posologique et les modalités d'administration ne font pas encore l'objet de consensus. Il est classique d'initier le traitement par de la prednisone à la dose de 2mg/kg par jour sans dépasser 60mg/j (59-60).

Le choix entre voie orale et bolus intraveineux (méthylprednisolone 10-30 mg/kg par jour sans dépasser 1g/j, trois jours de suite) n'influencerait pas l'évolution à long terme (25, 61, 62). C'est un traitement de longue durée, à décroître très progressivement, sachant qu'une rémission s'observe deux à quatre ans et demi en moyenne après son instauration (21, 28,60).

Le schéma standard le plus souvent utilisé :

Prednisone 1-2mg/kg en 1-2 prises quotidiennes pendant 6 semaines puis diminution lente (total traitement environ 2 ans).

Dans les formes sévères :

– Bolus de corticoïdes : 15-30mg/kg (pas de consensus sur le nombre et la fréquence)

Les mesures hygiéno-diététiques adjuvantes ainsi que la supplémentation quotidienne en calcium et en vitamine D doivent être systématique(61).

Nos deux patientes ont reçu un traitement corticoïde de première intention, administrés par voie orale à la dose de 2mg/kg/j.

Dans un cas (Observation n°1), on a obtenu une amélioration sur le plan clinique avec négativation du bilan inflammatoire après deux mois de corticothérapie.

On a démarré alors la dégression progressive des corticoïdes.

Cependant, lors du 3^{ème} mois de dégression des calcifications se sont apparus.

Dans l'autre cas (observation n°2), on n'a pas noté d'amélioration sur le plan clinique ni biologique après deux mois de corticothérapie seul. on a ajouté alors un traitement de fond : Le méthotrexate pendant 09 mois.

La dégression progressive des corticoïdes chez cette patiente est démarrée une fois la force musculaire est récupérée avec négativation du bilan inflammatoire. Le 5^{ème} mois de dégression les calcifications se sont apparus.

B. Immunomodulateurs :

En cas d'échec de la corticothérapie ou d'effets secondaires considérables, l'usage du méthotrexate doit être envisagé. Les autres immunosuppresseurs comme notamment la cyclosporine A, le cyclophosphamide et l'azathioprine étant plus contraignants, ils sont réservés aux formes récalcitrantes (25, 27, 61,62). L'association corticoïde-méthotrexate est une bonne alternative à la corticothérapie seule: à défaut d'accélérer la rémission, elle permettrait de réduire les doses administrées en corticoïdes et par là même les effets secondaires et le risque de corticodépendance(60). La voie parentérale devrait être privilégiée pour l'administration du méthotrexate vu le contexte de vasculopathie digestive.

a. Le méthotrexate:

Le méthotrexate inhibe la dihydrofolate-réductase(DHFR) nécessaire à la synthèse de nucléotides puriques et de thymidilate. Il existe des résistances cellulaires naturelles au méthotrexate par défaut de transport.

Le méthotrexate représente en effet depuis longtemps le traitement immunomodulant classiquement utilisé en cas de réponse insuffisante au traitement corticoïde ou en cas d'effets secondaires de la corticothérapie trop importants. Des doses de 10à 15 mg/m² /semaine sont conseillées par voie parentérale. Les complications les plus fréquentes sont une augmentation des transaminases, qu'il convient de surveiller régulièrement, et la possibilité d'une cytopénie, beaucoup plus rare. Des aphtes peuvent survenir, ainsi qu'un risque de perte de cheveux. Un traitement par acide folique administré le jour suivant la prise de méthotrexate peut réduire l'intensité des effets secondaires(49).

L'association du méthotrexate à la corticothérapie a été faite chez un cas (l'observation n°2), devant l'absence d'amélioration clinique et biologique sous corticothérapie seul.

Le méthotrexate à la dose de 15mg/semaine associé à une corticothérapie à la dose de 40mg/j pendant 2 mois puis doses dégressives a été suivie pendant 09mois.

On a noté une récupération de la force musculaire avec négativation du bilan inflammatoire et régression des signes cutanés après 09mois de traitement.

Aucun effet secondaire n'a été observé.

b. La ciclosporine:

La ciclosporine est également une alternative thérapeutique intéressante lorsque les effets secondaires de la corticothérapie ou la toxicité des immunosuppresseurs sont trop sévères. L'action immunodépressive de la CiA est liée à sa capacité d'inhiber sélectivement l'activation des lymphocytes T, la sécrétion de cytokines et la réponse lymphocytaire B T-dépendante. Son double impact sur l'immunité humorale et cellulaire est intéressante dans la DM, puisque le mécanisme pathogénique de la maladie semble reposer essentiellement sur la réponse immunitaire à médiation humorale.

Les posologies rapportées sont de 3mg /kg/j. La CiA peut être délivrée en bolus intraveineux, mais ce genre de modalité ne parait pas efficace.

Les complications les plus fréquentes de la CiA sont une augmentation modérée de la créatinine, une hypertension artérielle, une hypertrichose, une hypertrophie gingivale et plus rarement une insuffisance rénale sévère(63). Elles

sont souvent dose-dépendantes une adaptation de la posologie et un traitement spécifique ainsi qu'une surveillance sont toujours préconisés.

On rapporte le cas d'un enfant né en 2000, qui a commencé une dermatomyosite en juin 2002. Il a été traité par 2 mg/kg/jour de prednisone avec une bonne amélioration.

Lors de la dégression de la corticothérapie la symptomatologie s'est réapparu. Au lieu d'augmenter la corticothérapie, une introduction de la ciclosporine A à 3 mg/kg/jour est proposé. Au bout de 6 à 8 mois l'enfant s'est amélioré. Parallèlement, les doses de corticoïdes n'ont pas été modifiées pendant 4 mois, et de nouveau réduites très progressivement.

2 ans et 1/2 après les premiers signes de la maladie, tout le traitement a été arrêté et l'enfant est en rémission totale(64).

Ce cas illustre l'efficacité possible de la ciclosporine dans la DMJ.

c. L'azathioprine:

C'est une drogue cytotoxique également utilisée dans cette maladie. En effet, l'azathioprine est réservés aux formes récalcitrantes(54).

En conclusion, il existe peu d'études prospectives concernant l'efficacité des immunosuppresseurs dans cette pathologie. La corticothérapie reste le traitement de référence et a permis d'améliorer significativement le pronostic. Toutefois, ce traitement est limité par ses effets iatrogènes en rapport avec son utilisation au long cours préconisée par une majorité d'auteurs. Sur 65 enfants atteints de DMJ, Huber A.M et al. ont trouvé, après un suivi de 7 ans, 35% d'enfants toujours sous traitement pour une maladie active(65).

C. Autres :

✓ **Les immunoglobulines intraveineuses :**

Les immunoglobulines en intraveineux ont déjà été tentés avec succès dans des formes sévères, même si leur mécanisme d'action demeure obscur (25, 60,61). L'efficacité des différentes solutions est a priori la même et leur tolérance demeure assez bonne même si elles entraînent chez les enfants sensiblement plus d'effets secondaires, notamment pour celles à forte teneur en immunoglobulines A (66-67).

Les immunoglobulines peuvent être utilisées à une posologie mensuelle de 2g/kg pendant au moins 6 mois, permettant une amélioration dans 60-70% des cas et une baisse rapide de la corticothérapie (31).Helen Kokori (68) rapporte le cas d'une fille âgée de 4ans ayant une DMJ, traitée dès le début de sa maladie par des doses élevées d'Ig IV seules avec d'excellents résultats. Il n'a pas été noté d'effets indésirables. Cependant cette étude ne suffit pas à elle seule d'affirmer l'efficacité des Ig IV comme traitement de 1^{ère} intention dans la DMJ.

C'est pourquoi, il faudra d'autres études multicentriques pour comprendre et confirmer l'efficacité des Ig IV dans le contrôle du processus inflammatoire dans la DMJ.

✓ **La biothérapie :**

La biothérapie commence à trouver un intérêt dans la prise en charge de la DMJ : une amélioration notable a été constatée à l'usage de l'infliximab(inhibiteur du TNF alpha) ou du rituximab(inhibiteur des lymphocytes B CD20+) dans des formes sévères, mais à une échelle trop étroite pour en valider l'innocuité(69,70). une étude de 4 enfants, avec DMJ, évaluant le traitement par

rituximab (4 fois 1 injection hebdomadaire), on a retenu 3 réponses significatives et une aggravation (71).

Seuls des essais cliniques contrôlés et randomisés pourront situer la place de la biothérapie dans la prise en charge de la DMJ (5).

✓ **Traitements spécifiques :**

❖ Dans les formes graves, une surveillance particulière s'impose dans un service de soins intensifs ou à proximité. Parfois, une assistance respiratoire ou une nutrition entérale continue peuvent être nécessaires(14).

❖ La vascularite peut persister malgré la disparition des signes musculaires. L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) 2 à 5 mg/kg/jour peut être utile. Des corticoïdes locaux peuvent être proposés(14).

❖ La chloroquine, par ses propriétés photoprotectrices, et le tacrolimus, par son action inhibitrice de l'interleukine 2 sur l'activation des lymphocytes T, peuvent améliorer les manifestations cutanées. Ce dernier a par ailleurs été employé avec succès chez des enfants souffrant d'une forme rebelle de DMJ(72,73).

❖ L'ostéoporose peut poser de difficiles problèmes thérapeutiques. Il n'y a pas d'évaluation disponible de l'effet des Biphosphonates. Aucune étude ne permet d'affirmer l'intérêt de la supplémentation en vitamine D et en calcium(14).

❖ Les apports nutritionnels doivent être surveillés.

❖ La rééducation est indiquée à tout moment de la maladie. Lors de la période inflammatoire, Il faut éviter les attitudes vicieuses en raison du risque de rétraction musculotendineuse. En période froide, la rééducation consiste à

gagner en force musculaire et à éviter le développement de contractures liées à la faiblesse et à l'atrophie musculaire(14).

- **Les indications:**

- A. Les formes communes :**

La corticothérapie conventionnelle est l'attitude la plus adoptée. La dose varie de 1 à 2 mg/kg/j pendant 1 à 2 mois (jusqu'à obtention d'une amélioration), puis une diminution très progressive jusqu'à une dose efficace qui sera maintenue pendant une période suffisamment prolongée.

Le passage à un jour sur deux n'est envisagé qu'après une année de traitement.

En cas de corticorésistance ou de maltolérance, on préconise les autres moyens à savoir les immunosuppresseurs tel que le methotrexate, la ciclosporine, etc.....

- B. Les formes sévères :**

Lorsque le pronostic vital est mis en jeu, on fait appel à des thérapeutiques de plus en plus agressives telles que : les bolus de méthylprédnisolone et /ou

le méthotrexate sinon les autres traitements immunomodulateurs voire la biothérapie.

Une fois le pronostic vital n'est plus en jeu, on revient sur le traitement classique qui est basé sur la corticothérapie seule per os.

II. La calcinose dans la DMJ :

A. Traitement médical :

- *Moyens :*

- a) Les biphosphonates :

Les biphosphonates sont des analogues synthétiques du pyrophosphate naturel qui ont été introduits initialement en thérapeutique humaine pour le traitement de la maladie de paget. Leur mécanisme d'action qui passe principalement par une inhibition de l'activité ostéoclastique, constitue une référence pour le traitement d'affections comportant une augmentation de la résorption osseuse(74).

En pédiatrie, les ostéoporoses (notamment l'ostéogénèse imparfaite), les hypercalcémies, et les calcifications ectopiques, sont les trois situations principales au cours desquelles ils ont été utilisés avec succès, mais pour l'instant avec un faible recul et sans étude contrôlée(74).

Les biphosphonates :
Première génération : Etidronate (Didronel)
Deuxième génération : pamidronate(Aredia) Clodronate(Clastoban) Clodronate(Lytos) Tiludronate(Skelid)
Troisième génération: Ibandronate(Bondronate) Risedronate(Actone) Alendronate(Fosamax) Zoledronate(Zometa) Olpadronate, Neridronate, Incadronate ne sont pas disponible.

Les biphosphonates peuvent être administrés par voie per os(alendronate, olpadronate, residronate, tiludronate),par voie intraveineuse(ibandronate et zoledronate), ou indifféremment(pamidronate, etidronate et clodronate) .

Leur absorption par voie orale est faible<10%, elle est diminuée par l'alimentation, le jus d'orange, le café, le lait et les produits riches en calcium ainsi que par les suppléments en fer. Leur demi-vie sérique est de quelques heures mais elle peut durer plusieurs années dans le tissu osseux. 50% à 60% de la fraction absorbée est fixé par le squelette, le reste étant excrété intact dans les urines ce qui rend l'utilisation délicate en cas d'insuffisance rénale(74).

Le pamidronate IV a été jusqu'à présent le produit le plus utilisé chez l'enfant, Il semble efficace dans la dermatomyosite de l'enfant(75), La fréquence des injections et le dosage du traitement sont propres à chaque enfant. Il tient compte de l'âge et du poids de celui-ci.

Le protocole le plus couramment employé dans l'ostéogénèse imparfaite est celui préconisé par Glorieux et al.(76) comportant des perfusions intraveineuse de 0,5_1mg/kg de pamidronate trois jours de suite répétées tous les quatre mois.

Les biphosphonates occasionnent peu d'effets secondaires. Une hypocalcémie, rarement symptomatique, peut s'observer dans les jours suivants l'administration intraveineuse de pamidronate. Des douleurs osseuses sont possibles à l'initiation du traitement cyclique par voie intraveineuse. D'autre effets indésirables (fièvre, myalgies ,malaise, syndrome inflammatoire) s'observent essentiellement dans le cadre de perfusions intraveineuse de pamidronate qui contient des radicaux nitrés. Les traitements par voie orale peuvent entrainer des troubles digestifs à type d'épigastralgies et diarrhée ; des

ulcérations œsophagiennes, gastriques et duodénales ont été rapportées chez des adultes recevant des doses élevées(77,78,79). Certains patients traités très longtemps par étidronate ou pamidronate ont développé des ostéomalacies.

Chez l'enfant, des troubles du modelage osseux ont été rapportés sous forme de bandes de sclérose métaphysaire et d'anomalies de tubulation visibles radiologiquement mais disparaissant toujours après l'arrêt du traitement(74).

D'une manière générale, tous les effets secondaires observés avec les biphosphonates sont réversibles à l'arrêt du traitement.

Lors de chaque cycle de traitement, plusieurs critères sont évalués :

- * la taille, le poids et la circonférence de la tête de l'enfant
- * l'apport en calcium et en vitamine D
- * l'activité de l'enfant (plus ou moins actif)
- * des analyses (créatinine sérique, calcium ionisé sérique...).

Dans la calcinose compliquant la DMJ, le traitement par biphosphonates n'est pas codifié (74).

Les cas rapportés dans la littérature sont les suivants :

▪ Chez une jeune fille de 14 ans suivie pour dermatomyosite juvénile compliqué de calcinose, l'administration de pamidronate à la dose de 15mg tous les trois mois la première année, puis 30mg tous les quatre mois la seconde année équivalent à 2mg/kg par an, associé à la prednisone (4mg / jour) a permis une disparition complète de la calcinose(80).

▪ Nous rapportons aussi l'effet spectaculaire du pamidronate utilisé chez une patiente âgée de 14 ans atteinte de dermatopolymyosite avec calcinose diffuse. La myopathie inflammatoire évoluait depuis trois ans, était traitée par corticoïdes et colchicine. Malgré l'amélioration musculaire, survenaient des calcifications étendues en regard des 2 hanches, des cuisses et du médio-pied gauche, qui s'aggravaient malgré le traitement médical de la maladie systémique et une exérèse chirurgicale partielle. Le pamidronate à la dose de 2 mg/Kg/année a été administré en 2003 et 2005 (la patiente n'ayant pas reçu en 2004) tout en maintenant la prednisone à une dose de 0,1 mg/kg/j. six mois après le début du pamidronate survenait une diminution du volume des tuméfactions sous-cutanées et une amélioration de la marche, et au 30^e mois était observée une rémission clinique totale de la calcinose avec un nettoyage radiologique complet(81).

▪ Au service de rhumatologie pédiatrique, CHU Ibn Rochd, Casablanca. Une fille de 17ans suivie depuis six ans pour DMJ a présenté une calcinose malgré une corticothérapie adaptée. Le traitement a consisté en l'administration de bolus de pamidronate (30mg tous les 15jours) arrêtés après cinq mois pour indisponibilité du produit. A défaut de pamidronate, un relais par diltiazem (180mg/j) et ciclosporine(25mg/j) a été fait. Après neuf mois de recul, les calcifications se sont aggravées et devenues disséminées. Et malgré la reprise de pamidronate les calcinose ont continué à s'aggraver(82). Ce qui montre que la calcinose demeure une complication grave de la dermatomyosite juvénile et pose un problème thérapeutique majeur d'autant plus si elle est extensive.

Ce cas rejoint notre patiente Imane pour laquelle les biphosphonates ont été démarrés à la dose de 30mg/mois pendant 06mois relayé par un traitement trimestriel.

Au bout de 03mois: On a noté un ramollissement des calcifications avec amélioration de la marche .cependant de nouvelles calcifications se sont apparus.

après un an et demi de traitement bien conduit par biphosphonates , on a constaté que après chaque bolus d'arédia , les calcifications préexistantes se ramollissent alors que d'autres nouvelles calcifications apparaissent.

Le problème de la calcinose est toujours posé, d'où l'alternative par Diltiazem.

b) Le diltiazem :

Le diltiazem est un inhibiteur calcique, dont le mécanisme d'action sur les calcinoses cutanés dans le cadre de DMJ reste peu claire .Il a été récemment impliqué dans la réduction de la calcinose cutanée, son effet favorable sur la calcinose a déjà été rapporté chez quelques patients.

La dose administré est de 4 à 6mg /kg /j chez l'enfant(83).

Le diltiazem peut être proposé en première intention(84-85) , notamment dans la dermatomyosite et la sclérodermie.

Le diltiazem est souvent combiné à la prednisone quand la dermatomyosite est encore active.

On rapporte le cas d'un enfant âgé de 15ans suivie pour DMJ qui s'est compliquée de calcinose. Ces calcifications siégeant au niveau du muscle biceps

droit et au niveau des muscles ischio-jambiers gauche ont limité la mobilité de ce patient qu'il est devenu handicapé en fauteuil roulant.

Le diltiazem 60mg/j a été alors introduit. La dose a été augmentée au cours des 17 prochains mois à 360 mg par jour, l'enfant ne se trouvait plus en chaise roulante et il pouvait même jouer au football (86).

On rapporte aussi le cas d'une fille de 3ans qui avait été diagnostiquée comme ayant une dermatomyosite à l'âge de 1 an. Elle a été traitée avec la prednisolone, mais elle a développé de multiples nodules calcifiés dans les tissus sous-cutanés et du fascia intermusculaire. Ces nodules ont augmenté progressivement de taille malgré un traitement continu avec des stéroïdes et de l'hydroxyde d'aluminium. Le traitement par le diltiazem a complètement supprimé le développement de la calcinose (87).

On peut conclure que le Diltiazem pourrait être un traitement utile chez les patients souffrant de DMJ avec calcinose étendue

c) Le probénécide:

Le **probénécide** est un [diurétique](#). Il n'est cependant pas utilisé en tant que tel.

Le probénécide a été proposé comme traitement de calcinose compliquant la dermatomyosite juvénile(88).

La posologie recommandée est de 8 à 30 mg/kg/j pendant 2 à 18 mois(83).

Le probénécide agirait en augmentant la réabsorption tubulaire rénale du phosphate, ce qui entraîne une diminution du phosphore sérique et donc la réduction des dépôts de calcium dans les tissus (89)

Nous rapportons le cas d'un garçon de 11 ans suivi pour DMJ compliquée de calcinose massive invalidante, traité par corticoïdes et cyclosporine.

Le probénécide a été utilisé pour réduire la calcinose.

une amélioration remarquable de la calcinose accompagné d'une normalisation des taux de phosphore sérique a été observé, après 17 mois de traitement.(90)

Les auteurs concluent que le probénécide peut être efficace dans le traitement de la calcinose de DMJ.

d) L'hydroxyde d'aluminium

L'hydroxyde d'aluminium est un chélateur des phosphates. Il a été montré que son utilisation à la dose de 30 à 75mg/kg/J pendant 6 à 18 mois permet la régression de la calcinose chez des patients atteints de dermatomyosite juvénile(84), il semble que l'hydroxyde d'aluminium diminue l'absorption intestinale de phosphate ce qui inhibe la cristallisation de calcium dans les tissus.

L'hydroxyde d'aluminium a été utilisé dans le traitement de la calcinose avec des résultats inégaux. Il mérite d'être essayé successivement chez les patients(12).

e) La warfarine:

L'acide gamma carboxyglutamique(GLA) est retrouvé en grande quantité dans les urines et les tissus des patients atteints de calcinose cutanée. L'acide gamma carboxyglutamique est un acide aminé unique situé, en temps normal, dans les dents et les os. Il possède des propriétés de liaison au calcium et aux phospholipides, ce qui peut favoriser une calcification ectopique.

L'enzyme responsable de la production de Gla est inhibée par la warfarine à la dose de 1mg/kg par jour, cette thérapeutique permet de limiter l'extension de la calcinose cutanée.

Cependant, ce traitement s'avère inefficace en cas de calcinose très étendue [91].

f) Les immunoglobulines intraveineuses :

Les immunoglobulines intraveineuses ont aussi été proposées pour le traitement des calcinoses diffuses des sclérodermies et de la dermatomyosite, mais l'efficacité est très inégale selon les patients(92,93).

La posologie recommandée est de 2g/kg/mois (83)

On rapporte le cas d'un jeune garçon suivi depuis l'âge de 10 ans pour une dermatomyosite juvénile initialement traitée par corticothérapie et méthotrexate, compliquée de calcinose universelle rapidement progressive, invalidante et réfractaire au pamidronate, alendronate, ciclosporine, probénécide, colchicine, et diltiazem. L'évolution sur sept ans a été marquée par l'accentuation des foyers de calcinose, à l'origine d'un handicap moteur et de plusieurs hospitalisations pour fistulisations et surinfections des calcifications. Un traitement par immunoglobulines intraveineuses a été instauré à la dose de 2 g/kg/mois, associé à des séances de rééducation. Afin d'évaluer la réponse thérapeutique, les foyers de calcifications ont été marqués puis photographiés, ainsi que des radiographies standard ont été effectuées avant et après traitement. Le bilan biologique était par ailleurs normal. Dès la quatrième cure,. Aucun nouveau foyer de calcification n'a été retrouvé et aucune fistulisation n'a été notée. Après neuf cures mensuelles, l'évaluation clinique et radiologique a montré une régression

importante de la calcinose et une amélioration complète du handicap moteur. Après un an de recul, la réponse thérapeutique est maintenue avec un gain de croissance statural(94).

Seules les immunoglobulines intraveineuses ont permis de stopper l'activité de la myopathie et la régression des foyers de calcinose, ce qui corrobore les résultats rapportés par quelques observations dans la littérature.

g) Autres :

La colchicine et les agents anti TNF alpha (95) ont aussi été utilisés dans le traitement des calcinoses. Leur efficacité est inconstante, mais aucune conclusion ne peut en être tiré en raison du peu de patients traités et de l'évolution naturelle imprévisible de la calcinose dont la rémission spontanée est possible.

Le traitement médical des calcinoses est globalement décevant.

Il n'ya pas de consensus ni d'études comparative satisfaisante.

La synthèse des cas rapportés dans la littérature nous permet de proposer d'utiliser en cas de calcinose dans la DMJ :

- Les biphosphonates ou Diltiazem en première intention.
- Sinon, le probénécide, l'hydroxyde d'aluminium ou la warfarine en deuxième intention.
- Sinon, les immunoglobulines intraveineuses en troisième intention.
- Enfin la biothérapie.

B. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical consiste à réaliser des incisions simples suivies de drainage. Après ouverture cutanée, le matériel calcifié est enlevé à la curette.

Ces incisions ne doivent pas être négligées comme traitement symptomatique d'appoint (96), mais les récurrences sont néanmoins fréquentes. Ces incisions sont pratiquées lorsque le nombre et l'étendue des calcifications sont limités.

L'exérèse chirurgicale est parfois le seul traitement possible et efficace quand la calcinose est compliquée de surinfection, de compression nerveuse ou d'ulcère chronique. Elle est souvent employée chez les patients avec dermatomyosite ou calcinose tumorale familiale. Dans ce dernier cas, les récurrences après chirurgie peuvent atteindre 90% des cas, et l'évolution de la maladie peut seulement être ralentie par l'hydroxyde d'aluminium ou les biphosphonates(97).



Conclusion



La dermatomyosite juvénile est une entité nosologique actuellement bien individualisé, incorporée au vaste groupe des collagénoses.

Les calcinoses font sa spécificité dont leur origine reste peu claire, bien que le rôle d'infections préalables à staphylocoques dorés dans leur développement ait été suspecté.

Cette méconnaissance de l'origine exacte des calcinoses explique les difficultés thérapeutiques rencontrés chez certains patients.

Dans ce travail, nous avons analysé rétrospectivement les dossiers de 02 malades atteints d'une dermatomyosite juvénile compliquée de calcinose parmi 17 malades atteints de dermatomyosite juvénile non compliquée, colligées dans le service de pédiatrie 4 ,consultation de Rhumatologie pédiatrique, à l'Hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant de 2001 au 2011.

Au terme de ce travail, nous avons tiré les particularités suivantes:

✓ Sur le plan épidémiologique :

Le taux d'incidence de la dermatomyosite juvénile rapportés dans la littérature est estimé à 3,2 cas par million d'enfants dont les deux tiers se compliquent de calcinose, habituellement tard dans l'évolution de la maladie .

Dans notre série, parmi 17 patients atteints de DMJ , 2 ont développés une calcinose.

Une nette prédominance féminine de la DMJ avec un rapport filles/garçons allant de 1,3 à 2,8, alors que la calcinose touche aussi bien les filles que les garçons atteints de DMJ.

L'âge moyen d'apparition de la DMJ rapporté dans la littérature se situe autour de 7ans avec une atteinte plus précoce pour les filles.

Chez nos deux patientes, on note un âge de début moyen de 5 ans avec des extrêmes allant de 2 ans et demi à 8 ans

Par ailleurs le délai de survenue de la calcinose est en moyenne de 2ans après le début de la maladie, et persiste en moyenne 16 mois.

Chez nos deux patientes la calcinose est apparu après un an du début de la maladie.

✓ Sur le plan clinique et paraclinique :

Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic de la DMJ est de 6mois.

Chez nos deux malades le délai moyen était de 07mois et la calcinose est survenue 1an après le début de la maladie.

Nos deux patientes répondaient au critères de BOHAN et PETER des DMJ avec atteinte musculaire, cutanée, atteinte myogène et anomalies histologiques à la biopsie musculaire.

Les radiographies des différentes parties du corps ont mis en évidence de multiples calcifications des parties molles.

✓ Sur le plan thérapeutique :

La corticothérapie est le traitement de première ligne de la DMJ

Nos deux patientes ont reçu un traitement corticoïde à dose pleine relayé par une corticothérapie dégressive sur plusieurs mois.

Les immunosuppresseurs tel le méthotrexate, la ciclosporine A, l'azathioprine peuvent être indiqués en seconde intention, en cas d'échec de la corticothérapie ou d'intolérance à ce traitement.

L'indication du méthotrexate a été justifiée chez un cas devant l'évolution non favorable sous corticothérapie seule, à la dose de 15 mg/semaine pendant 09 mois.

Chez nos deux patientes, l'évolution de la DMJ était marqué par l'apparition de calcifications qui se sont aggravées et devenues disséminées.

Le traitement de la calcinose consiste à l'administration du Diltiazem ou les biphosphonates sinon le probénécide, l'hydroxyde d'aluminium, la warfarine ou les immunoglobulines intraveineuses voire la biothérapie.

Cependant il n'ya pas de consensus ni d'études comparative satisfaisante permettant de prouver l'efficacité de ces traitements et leurs tolérances à long terme.

Les biphosphonates ont été utilisés chez une patiente qui a bien suivie son traitement, cependant l'amélioration n'étant que partielle a permis de débiter un traitement par diltiazem 60mg/j.

De point de vue pronostique, la dermatomyosite juvénile reste une affection potentiellement mortelle, d'autant plus qu'elle se complique de calcinose. Son pronostic peut être amélioré grâce à une meilleure connaissance de sa physiopathologie ainsi qu'à une adaptation thérapeutique



Résumé



RESUME :

Titre : dermatomyosite juvénile et calcinose

Mots clé : dermatomyosite , enfant , calcinose

Auteur : Afaf Semmar

Parmi les connectivites de l'enfant, la dermatomyosite est la maladie la plus fréquente après la maladie lupique.

La calcinose représente la spécificité pédiatrique de cette affection et par laquelle elle se distingue de celle de l'adulte.

Ce travail consiste en l'analyse rétrospective de 2 malades atteints de DMJ compliquée de calcinose. colligées au service de pédiatrie 4, consultation de Rhumatologie pédiatrique, à l'Hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant de 2001 à 2011.

A partir de ces deux observations et à la lumière des données récentes de la littérature, nous allons rapporter les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutique de cette complication:

Sur le plan épidémiologique : l'âge moyen de nos deux patientes est de 05 ans et la fréquence de la calcinose dans la DMJ est estimée à 75% des cas (2/17 de cas de DMJ dans notre service).

Sur le plan clinique et paraclinique : Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic de la DMJ chez nos 2 patientes est de 7 mois et la calcinose est survenue 1an après le début de la maladie.

Le diagnostic de DMJ est retenu selon les critères de BOHAN et PETER et les radiographies des différentes parties du corps ont mis en évidence de multiples calcifications des parties molles.

Sur le plan thérapeutique : nos deux patientes ont reçu une corticothérapie à la dose de 2mg/kg/j de prednisone initialement, puis doses dégressives associé au méthotrexate chez une patiente devant l'absence d'amélioration.

L'évolution s'est faite vers l'apparition des calcifications qui se sont aggravées et devenues disséminées. Un traitement par biphosphonates et diltiazem a été utilisé dans un cas.

SUMMARY:

Title: juvenile dermatomyositis and calcinosis

Keywords: dermatomyositis , child , calsinosis

Author: Afaf Semmar

Among the connective of the child, dermatomyositis is the most frequent disease after lupus.

Calcinosis is the pediatric nature in which it differs from that of adults.

This work consists of a retrospective analysis of two patients with juvenile dermatomyositis complicated by calcinosis, collected in the pediatric service 4, consultation of pediatric rheumatology at the children's Hospital of Rabat during a period from 2001 to 2011.

From these observations and in light of recent data from the literature, we report the clinical, paraclinical and therapeutic peculiarities of this complication:

Epidemiologically: the average age of our two patients was 05 years and the frequency of calcinosis in juvenile dermatomyositis is estimated at 75% of cases (2/17 of cases of juvenile dermatomyositis in our series).

Clinically and paraclinically: the average time between the first signs and diagnosis of juvenile dermatomyositis in our two patients, was 7 months and calcinosis occurred one year after the beginning of the disease.

The diagnosis is selected according the criteria of Bohan and Peter. And X-rays of different parts of the body revealed multiple calcifications of soft tissue.

On the therapeutic: both of our patients received corticosteroids at a dose of 2mg/kg/d of prednisone initially, then tapering doses, associated to methotrexate in one case because of the lack improvement.

The evolution has been towards the development of calcifications that have worsened and become scattered. A treatment with biphosphonates and diltiazem is used in one case.

ملخص:

العنوان: مرض التهاب الجلد والعضل عند الطفل والكلاس
الكلمات الأساسية: مرض التهاب الجلد والعضل-طفل-كلاس
من طرف: عفاف السمار

من بين ضامات الطفل التهاب الجلد والعضل هو الداء أكثر شيوعا بعد الداء الذأبي .
الكلاس يمثل خصوصيات الأطفال في هذا الداء ، وبه يختلف عن المرض لدى البالغين .
نقدم في هذه الأطروحة ، تحليل استرجاعي لاثنتين من المرضى ، اللذين يعانين من مرض
إلتهاب الجلد والعضل المعقد بالكلاس. توبعوا بجناح طب الأطفال 4 ، باستشارات روماتيزم الأطفال
بمستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة ما بين 2001 و 2011 .
انطلاقا من هاتين الملاحظتين وفي ضوء البيانات الأخيرة من الأدب ، سنتطرق للخصوصيات
السريية والقيصرية والعلاجية لهذا التعقيد .
على المستوى الوبائي : كان متوسط أعمار المرضى هو 5 سنوات ، والكلاس يظهر في %75
من الحالات (2/17 حالة مصابة بمرض التهاب الجلد و العضل بسلسلتنا) .
على المستوى السريي والقيصري : متوسط الوقت بين ظهور العلامات الأولى للمرض
وتشخيصه عند مرضينا، كان هو 7 أشهر والكلاس ظهر سنة واحدة بعد بداية المرض .
شخص مرض التهاب الجلد والعضل عند مريضنا حسب معايير **بوهان وبيتر** ، وأجريت الأشعة
لمختلف أجزاء الجسم حيث تبين وجود تكلسات متعددة للأنسجة الرخوة .
على المستوى العلاجي : تلقى كل من مريضينا الكورتيزون بجرعة مليغرامين لكل كيلو
غرام في اليوم الواحد من البردنزون بالأول، تم جرعات أقل، مصحوب بالميتوتريكسات عند حالة
واحدة لعدم ظهور أي تحسن . وقد تطور المرض إلى ظهور تكلسات تفاقمت وأصبحت
منتشرة .

العلاج بالبيفوسفونات و الديلتيازيم استعمل في حالة واحدة.



Bibliographie



- [1] Symmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol* 1995;34:732-6
- [2] Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. *Rheum Dis clin North Am* 2002;28:579-602.
- [3] Benveniste O, Dubourg O, Herson S. Nouvelles classifications et physiopathologie des myopathies inflammatoires. *Rev Med interne* 2007 ;28 :603-12 .
- [4] Wedderburn LR, McHugh NJ, Chinoy H, et al. HLA class 2 haplotype and autoantibody associations in children with juvenile dermatomyositis and juvenile dermatomyositis-scleroderma overlap. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:1786-91
- [5] Feldman BM, Rider LG, Reed AM, et al. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-12
- [6] Stubgen JP. Interferon alpha and neuromuscular disorders. *J Neuroimmunol* 2009;207:3-17.
- [7] Pachman LM, Liotta-Davis MR, Hong DK, et al. TNF alpha-308A allele in juvenile dermatomyositis: association with increased production of tumor necrosis factor alpha, disease duration, and pathologic calcifications. *Arthritis Rheum* 2000;43:2368-77.

- [8] Lutz J, Huwiler KG, Fedczyna T, et al. Increased plasma thrombospondin-1(TSP-1) Levels are associated with the TNF alpha-308A allele in children with juvenile dermatomyositis. *Clin Immunol* 2002;103:260-3.
- [9] Lopez de Padilla CM, Vallejo AN, McNallan KT, et al. Plasmacytoid dendritic cells in inflamed muscle of patients with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2007;56:1658-68.
- [10] Wargula JC. Update on juvenile dermatomyositis: new advances in understanding its etiopathogenesis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:595-601.
- [11] Sallum AM, Kiss MH, Silva CA, et al. Difference in adhesion molecule expression (ICAM-1 and VCAM-1) in juvenile and adult dermatomyositis, polymyositis and inclusion body myositis. *Autoimmun Rev* 2006;5:93-100.
- [12] Maxime Battistella, Bernard Cribier. Les calcinoses cutanées. *Revue du rhumatisme monographies* 78(2011) 178-186
- [13] M.F.Hofer G. Rivier.P.A.Guerne E. Girardin . La dermatomyosite juvénile, une maladie différente de la forme adulte ? *Revue médicale Suisse* N° -657 /2001
- [14] Anne-Marie Prieur. Les dermatomyosites de l'enfant. *Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 3, Numéro 2,102-7, Mars-Avril 2000.*

- [15] *J. Sibilia*. TNFa et les anti-TNFa dans les affections inflammatoires et dysimmunitaires. Club Rhumatisme Inflammatoire [N° 285 Octobre 2002](#)
- [16] A .Taytard. Polymyosites et **dermatomyosites** - Encyclopédie médicale – Medix 2007 .
- [17] Tuy Nga Brignol, (M.D.), J.Andoni Urtizberea, (M.D) .Myopathies dysimmunitaires (myosites) . juin 2006
- [18] Mendez EP, Lipton R, Ramsey-Goldman R, et al. US incidence of juvenile dermatomyositis, 1995-1998: results from the national institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin diseases Registry. *Arthritis Rheum* 2003;49;300-5.
- [19] A .Taytard .Calcinoses, ossifications et lésions cartilagineuses cutanées. Encyclopédie médicale – Medix 2007 .
- [20] Morinishi Y, Oh-Ishi T, et al. Dermatomyositis : clinical characteristics and the relatively high risk of interstitial lung disease. *Mod Rheumatol* 2007;17:413-7.
- [21] Singh S. Bansal A. Twelve years experience of juvenile dermatomyositis in North India. *Rheumatol Int* 2006;26:510-5.
- [22] Hiketa T,Matsumoto Y, Ohashi M et al. Juvenile dermatomyositis : a statistical study of 114 patients with dermatomyositis.*J Dermatol* 1992;19:470-6.

- [23] Pachman LM, Lipton R, Ramsey-Goldman R, et al. History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Research Registry. *Arthritis Rheum* 2005;53:166-72
- [24] Pachman LM ,Abbott K, Sinacore JM, et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis. *J Pediatr* 2006;148:247-53.
- [25] Sallum AM, Pivato FC, Doria-Filho U, et al. Risk factors associated with calcinosis of juvenile dermatomyositis.*J Pediatr (Rio J)* 2008;84:68-74.
- [26] Tabarki B, Ponsot G, Prieur AM, et al. Childhood dermatomyositis: clinical *Neurol* 1998;2:205-11.
- [27] McCann LJ,Juggins AD. Maillard SM, et al.The juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology (Oxford)* 2006;45:1255-60.
- [28] Peloro TM, Miller OF 3 rd OF,Hahn TF, et al.Juvenile dermatomyositis: a retrospective review of a 30- year experience. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:28-34
- [29] Ramanan AV. Feldman BM. Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. *Curr opin Rheumatol* 2002;14:658-62..

- [30] Dipietro G, Riccio E, Valentino C, Dipietro A. Collagen diseases and the involvement of the mouth in child. *Pediatr. Med. Chir.* 1998 Jul-Aug; 20(4): 275-6 (Abstract).
- [31] Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 899-920.
- [32] Gerami P, Walling HW, Lewis J, et al. A systematic review of juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol* 2007; 157: 637-44.
- [33] Prieur A.M. Dermatomyosites, pathologies inflammatoires et autoimmunes p: 168-184.
- [34] Tse S, Lubelsky S, Gordon M, et al. The arthritis of inflammatory childhood myositis syndromes. *J Rheumatol* 2001; 28: 192-7.
- [35] Cuilleret FJ, Agraou B, Kyndt X, et al. Atteintes cardiaques des dermatomyosites: à propos d'un cas. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2003; 96: 919-22.
- [36] Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000; 355: 53-7.
- [37] Stefanski JC, Shetty AK. Abdominal pain in a girl with juvenile dermatomyositis. *Clin pediatr (Phila)* 1998 Sep; 37(9): 561-3 (Abstract).
- [38] Takeda J, Fujisaku A, Jodos, Koike T, Ishizu A. Fatal vascular occlusion in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 1998 Mar; 57(3): 172-3.

- [39] Falcini F, Porfirio B, Lionetti P: JDMS and celiac disease. *J Rheumatol* 1999 Jun; 26(6):1419-20.
- [40] Cribier B, Grosshans E. Calcinose cutanée. *Ann Dermatol Venereol* 1992 ;119 :151-68.
- [41] Meyer O. Syndrome de CREST. *Ann Med Interne (Paris)* 2002 ;153 :183-8.
- [42] Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, et al. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum* 2005;34:805-12.
- [43] Marzano AV, Kolesnikova LV, Gasparini G, et al. Dystrophic calcinosis cutis in subacute lupus. *Dermatology* 1999 ;198 :90-2.
- [44] Prieur AM. *Rhumatologie pédiatrique 1^{re} éd.* Paris : Médecine-Sciences, Flammarion, 1999;168-85.
- [45] Yun SJ, Lee JB, Kim SJ, et al. Calcinosis cutis universalis with joint contractures complicating juvenile dermatomyositis. *Dermatology* 2006;212:401-3 .
- [46] Pachman L, Hayford J, Chung A, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: Clinical characteristics of 79 children. *J Rheumatol* 1998;25:1198-204.
- [47] *Pachman LM, Veis A, Stock S et al. Composition of Calcifications in Children With Juvenile Dermatomyositis. Arthritis Rheum 2006 54:3345-50.*

- [48] *Feldman B, Reichlin M, Laxer R, et al. Clinical significance of specific autoantibodies in juvenile dermatomyositis. J Rheumatol 1996;23:1794-7.*
- [49] Véronique Houdouin .Les dermatomyosites juvéniles .[Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 9, Numéro 1, 23-7, Janvier-Février 2006.](#)
- [50] Montecucco.C, Ravelli A, Caporal IR et al. Auto-antibodies in juvenile dermatomyositis. Clin .Exp. Rheumatol,1990,8:193-196.
- [51] Bloom BJ. Tucker LB, Miller LC,Schaller JG Von willebrand factor in JDMS. Jclin Neurol,1997,12:60-63.
- [52] Brown VE, Pilkington CA,Feldman BM,et al.Network for juvenile Dermatomyositis Paediatric Rheumatology European Society(PReS).An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis(JDM). Rheumatology (Oxford) 2006;45:990-3.
- [53] Chérin P, Marie L, Les nouveaux critères diagnostiques et d'évaluation des polymyosites et dermatomyosites. Rev Med Interne 2005 ;26 :361-7.
- [54] Amine zouagui, Sana Abourazzak, Mounia Lkhdar Idrissi, Fatim zohra Souilmi, Sana Chaouki, Samir atmani, abdelhak bouharrou, Mustapha Hida. Actualités de la dermatomyosite juvénile. Revue du rhumatisme 2011. 78, 3, pages 214-219.

- [55] Gardner-Medwin JM, Irwin G, Johnson K. MRI in juvenile idiopathic arthritis and juvenile dermatomyositis . *Ann N Y Acad Sci.*2009;1154:52-83.
- [56] Andrews.A, Hickling.P, Hutton C. familial dermatomyositis. *British journal of Rheumatology* 1998;37:231-232.
- [57] Boukhtir samir, Ben Becheur Saadya, Allanic, M'rad Sonia, Fetni Ilhem. La dermatomyosite de l'enfant . Etude de 7 observations. *La tunisie médicale_vol77,n°4,1999.*
- [58] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
- [59] Seshadri R, Feldman BM, Ilowite N, et al. The role of aggressive corticosteroid therapy in patients with juvenile dermatomyositis: a propensity score analysis. *Arthritis Rheum* 2008;59:989-95.
- [60] Stringer E, Singh-Grewal D, Feldman BM. Predicting the course of juvenile dermatomyositis: significance of early clinical and laboratory features. *Arthritis Rheum* 2008;58:3585-92.
- [61] Reed AM, Lopez M. Juvenile dermatomyositis: recognition and treatment. *Paediatr Drugs* 2002;4:315-21.
- [62] Stringer E, Feldman BM. Advances in the treatment of juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:503-6.
- [63] Sullivan DB, Cassidy J-T, Pettry RE. Dermatomyositis in the pediatric patient. *Arthritis Rheum*, 1977,20,p:327-331.

- [64] Valérie Bughin, Wonka Megharfi, Anne-Marie Prieur. Les outils validés pour le suivi des dermatomyosites juvéniles .médecine thérapeutique, pédiatrie, vol. 9, n° 1, janvier-février 2006.
- [65] Huber AM, Lang B, LeBlanc CM, et al. Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2000;43:541-9.
- [66] Al-Mayouf SM, Laxer RM, Schneider R, et al. Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: efficacy and safety. *J Rheumatol* 2000;27:2498-503.
- [67] Manlhiot C, Tyrrell PN, Liang L, et al. Safety of intravenous immunoglobulin in the treatment of juvenile dermatomyositis: adverse reactions are associated with immunoglobulin A content. *Pediatrics* 2008;121:e626-30.
- [68] Helen Kokori, Maria Fotoulaki , Chritin A. Gianna Kopoulav : Intravenous immunoglobulin treatment in a girl with juvenile dermatomyositis. *Pediatric international* 1999,41,696-697..
- [69] Saddic N, Miller JJ, Miller OF, et al. Surgical debridement of painful fingertip calcinosis cutis in CREST syndrome. *Arch Dermatol* 2009;145:212-3.
- [70] Wu JJ, Metz BJ. Calcinosis cutis of juvenile dermatomyositis treated with incision and drainage. *Dermatol Surg* 2008;34:575-7.

- [71] koné Paut.Traitement de la dermatomyosite juvénile. Cooper MA, Arthritis Rheum 2007; 56(9): 3107-11
- [72] Hassan J, van der Net JJ, van Royen-Kerkhof A. Treatment of refractory juvenile dermatomyositis with tacrolimus. Clin Rheumatol 2008;27:1469-71.
- [73] Martin Nalda A, Modesto Caballero C, Arnal Guimera C, et al. Efficacy of tacrolimus(FK-506)in the treatment of recalcitrant juvenile dermatomyositis: study of 6 cases.Med Clin(Barc)2006;127:697-701.
- [74] Koné Paut, J.M Gennari, K Retornaz, J.L.Jouve, G. Bollini . Les biphosphonates chez l'enfant : présent et avenir .Archive de pédiatrie 2002 ; 8 :836-42
- [75] Marco Puche M, Calvo Penades I, Lopez Montesinos B. Effectiveness of the treatment with intravenous pamidronate in calcinosis in juvenile dermatomyositis.Clin Exp Rheumatol 2010;28:135-40.
- [76] Glorieux FH, Bishop NJ,Plotkin H,Chabot G, Langue G, Travers R. Cyclic administration of pamidronate in children with osteogenesis imperfecta. N Engl J Med 1998;339:947-52
- [77] allgrove J. Biphosphonates.Arch Dis Child 1997 ;76 :73-5.
- [78] Srivastava T,Biphosphonates. From Grandparents to Grandchildren. Clin Pediatr 1999;38:687-702.

- [79] Bianchi ML, Cimaz R, Bardare M, Zulian F, Lepore L, Buoncomagni A, et al. Efficacy and safety of alendronate for the treatment of osteoporosis in diffuse connective tissue diseases in children : a prospective multicenter study. *Arthritis Rheum* 2000;43:1960-6.
- [80] S. Slimani et al. [Résolution complète d'une calcinose universelle compliquant une dermatomyosite juvénile traitée par pamidronate](#) .Revue du rhumatisme vol77 N°1- Janvier 2010, p 91-93.
- [81] S. Slimani, A. Abdessemed, A. Haddouche, F. Rahal, N. Brahim, A. Ladjouze-Rezig .Amélioration spectaculaire d'une calcinose au cours d'une dermatopolymyosite infantile par le pamidronate. *Revue du rhumatisme* Volume 73, numéro 10-11page 1167 (novembre 2006)
- [82] Manass, Janani, Mkinsi. Calcinose universelle compliquant une dermatomyosite juvénile . Journées Nationales de rhumatologie de Lille 2007
- [83] Lisa G. Rider, M.D. Treatment of Refractory Juvenile Dermatomyositis”, 66th Annual American College of Rheumatology Meeting, October 2002, New Orleans .
- [84] Jiang X, Yi Q Liu D, et al. Case of juvenile dermatomyositis with severe calcinosis and successful treatment with prednisone and diltiazem. *Int J Dermatol* 2011; 50:74-7
- [85] Abdallah-Lotf M, Grasland A, Vinceneux P, et al. Regression of cutis calcinosis with diltiazem in adult dermatomyositis. *Eur J Dermatol* 2005;15:102-4.

- [86] [C. S. Vinen](#), [S. Patel](#) and [F. E. Bruckner](#). **Regression of calcinosis associated with adult dermatomyositis following diltiazem therapy.** [Oxford Journals Medicine Rheumatology](#) 2000 Volume [39](#), Issue [3](#) Pp. 333-334.
- [87] Y. Ichiki, T. Akiyama, N. Shimozawa, Y. Suzuki, N. Kondo, Y. Kitajima.. [An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis, and successful treatment with diltiazem](#) . [British Journal of Dermatology](#) [Volume 144, Issue 4](#), pages 894–897, April 2001
- [88] Nakamura H. Efficacy of probenecid for a patient with juvenile dermatomyositis complicated with calcinosis. [Journal of Rheumatology](#) 2006;33:1691-3.
- [89] Harel L, Harel G, Korenreich L, Straussberg R, Amir J. Treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis with probenecid: the role of phosphorous metabolism in the development of calcifications. [J Rheumatol](#) 2001; 28:1129-1132.)
- [90] Nakamura H, Kawakami A, Ida H, Ejima E, Origuchi T, Eguchi K. Efficacy of probenecid for a patient with juvenile dermatomyositis complicated with calcinosis. [J Rheumatol](#). 2006 Aug;33(8):1691-3
- [91] Touart DM, Sau P. Cutaneous deposition diseases. Part II. [J. Am. Acad. Dermatol.](#), **39**(4), 527-546. 1998.

- [92] Kalajian AH, Perryman JH, Callen JP. Intravenous immunoglobulin therapy for dystrophic calcinosis cutis: unreliable in our hands. *Arch Dermatol* 2009;145:334.
- [93] Penate Y, Guillermo N, Melwani P, et al. Calcinosis cutis associated with amyopathic dermatomyositis: response to intravenous immunoglobulin. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:1076-7.
- [94] M. Touimy, S. Janani, N. Etaouil, O. Mkinsi . Calcinose universelle sévère au cours d'une dermatomyosite juvénile : résolution sous immunoglobulines intraveineuses - 24e Congrès français de rhumatologie 2011 Paris
- [95] Riley P. Effectiveness of infliximab in the treatment of refractory juvenile dermatomyositis with calcinosis. *Rheumatology* 2008;47:877-80.
- [96] Wu JJ, Metz BJ. Calcinosis cutis of juvenile dermatomyositis treated with incision and drainage. *Dermatol Surg* 2008;34:575-7.
- [97] Alkooly AZ. Medical treatment for tumoral calcinosis with eight years of followup : a report of four cases. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2009;17:379-82.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

مرض التهاب الجلد والعضل عند الطفل والكلاس

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: عفاف السمار

المزودة في: 24 دجنبر 1985 بألمانيا

لغيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مرض التهاب الجلد والعضل – طفل – كلاس.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلا

أستاذ في طب الأطفال

مشرفة

السيدة: بشرى الشكيرات

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: فاطمة جابوريك

أعضاء

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: لطيفة الشاط

أستاذة في طب الأشعة