

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Dermatomyosite juvénile et dermatomyosite de l'adulte

Définition

La dermatomyosite est une **maladie auto-immune** rare qui représente environ 20 % des myopathies inflammatoires de l'adulte et la quasi-totalité des myopathies inflammatoires de l'enfant. Elle se caractérise par des **lésions cutanées typiques**, notamment lésions érythématosquameuses en regard des doigts, orteils, coudes et genoux (macules et papules de Gottron), érythème de la lunule des ongles (signe de la manucure), du décolleté (signe du V), de la nuque (signe du châte), de la face supéro-latérale des cuisses (signe du holster) et enfin érythème liliacé des paupières.

Une **myopathie** est le plus souvent présente mais peut être au second plan (forme hypomyopathique) ou être totalement absente (forme amyopathique).

La prévalence des signes systémiques est variable suivant les anticorps associés à la maladie. Ils incluent le plus fréquemment : une **pneumopathie interstitielle** (qui peut être rapidement progressive, surtout en présence d'anticorps anti-MDA5), une **polyarthrite** (plus fréquente en présence d'anticorps anti-MDA5), une **calcinosé sous-cutanée** (volontiers plus sévère chez l'enfant et/ou en cas d'anticorps anti-NXP2), une **atteinte gastro-entérologique** (volontiers plus sévère chez l'enfant). Chez l'adulte, environ 15 % des cas sont associés à un **cancer** (plus fréquent en cas d'anticorps anti-TIF1-gamma).

La **corticothérapie** constitue le traitement de première intention, elle est souvent associée d'emblée à un traitement d'épargne cortisonique comme le **méthotrexate** ou l'**azathioprine**. En cas d'échec, ou d'emblée s'il existe des complications graves, différents médicaments immuno-modulateurs peuvent être proposés comme les immunoglobulines intraveineuses, les inhibiteurs des JAKs, la ciclosporine, le cyclophosphamide, le rituximab ou les échanges plasmatiques.

Le pronostic vital peut être engagé :

1. Du fait de la dermatomyosite (au début de la maladie ou au cours d'une poussée) :
 - Pneumopathie spécifique, le plus souvent interstitielle. Elle peut inaugurer la maladie de façon rapidement progressive au cours des dermatomyosites à anticorps anti-MDA5 ;
 - Myocardite ;
 - Pneumo-médiastin ;
 - Atteinte des muscles de la sphère ORL responsable de dyspnées hautes et/ou de fausses routes ;

- Atteinte des muscles respiratoires ;
- Vascularite digestive responsable d'hémorragie et/ou perforation digestive ;
- Micro-angiopathie thrombotique ;
- Syndrome de fuite capillaire (syndrome de Clarkson).

2. Du fait d'un **cancer associé** à la maladie dans 15 % des cas environ chez l'adulte.

3. Du fait d'**événements thromboemboliques veineux** (phlébites, embolies pulmonaires) dont le risque est augmenté chez les patients atteints de dermatomyosite.

4. Du fait de **complications** favorisées par les traitements :

- Infection systémique notamment à point de départ de lésions cutanées, de lésions de calcinose fistulisées à la peau ou d'une pneumopathie de déglutition ;
- Maladie cardiovasculaire athéromateuse accélérée par la corticothérapie chez l'adulte ;
- Complications de la corticothérapie à forte dose : poussée hypertensive, hypokaliémie, diabète, troubles neuropsychiatriques ;
- Garder à l'esprit la possibilité d'une intoxication médicamenteuse aux antalgiques (notamment morphinique) et/ou anxiolytique.

Pour en savoir plus

▶ [Orphanet](#)

- Fiche Maladie : www.orpha.net

▶ [PNDS](#)

- www.has-sante.fr

▶ **Centres de référence**

- www.fai2r.org
- www.filmemus.fr
- www.respifil.fr

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Pas de synonyme

Mécanismes

Maladie auto-immune caractérisée par une vasculopathie médiée par le complément qui aboutit de façon variable à une myopathie, des lésions cutanées typiques, une pneumopathie interstitielle, une calcinose sous-cutanée

Risques particuliers en urgence

- Respiratoires : pneumopathie interstitielle, pneumomédiastin, dyspnée, fausse-route...
- Cardiaques : myocardite (insuffisance cardiaque, troubles du rythme, troubles de conduction), ischémie...
- Digestifs : hémorragie, perforation
- Thrombotiques : microangiopathie thrombotique, embolie pulmonaire
- Cancer associé
- Iatrogènes : corticothérapie, immunomodulation

Traitements de fond fréquemment prescrits

Corticoïdes, méthotrexate, azathioprine, immunoglobulines, ciclosporine, cyclophosphamide, rituximab, inhibiteurs de JAK (baricitinib, tofacitinib et ruxolitinib notamment), hydroxychloroquine

Pièges

Signes digestifs peu bruyants
Complications iatrogènes

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Évaluation hospitalière nécessaire avant la mise en route d'un traitement corticoïde « pré-hospitalier » (Méthylprednisolone : bolus de 15 à 30 mg/kg, ou 1 à 2 mg/kg)

Immobilisation des syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires

Orientation vers un centre hospitalier adapté à la pathologie et prenant contact avec un centre expert

En savoir plus

Fiches Orphanet Urgences : www.orphanet-urgences.fr

Centre de référence : www.fai2r.org

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Généralités

Les principales situations d'urgence observées sont :

Les principales situations d'urgence observées sont :

- ▶ Situation d'urgence 1 : Dyspnée
- ▶ Situation d'urgence 2 : Insuffisance cardiaque, troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque
- ▶ Situation d'urgence 3 : Urgences gastroentérologiques
- ▶ Situation d'urgence 4 : Microangiopathie thrombotique
- ▶ Situation d'urgence 5 : Syndrome de fuite capillaire (syndrome de Clarkson)
- ▶ Situation d'urgence 6 : Infections
- ▶ Situation d'urgence 7 : Syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires
- ▶ Situation d'urgence 8 : Ulcération et/ou nécrose digitale ischémique

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

- Consulter la carte de soins et d'urgences et ne pas hésiter à contacter le centre de référence du patient.
- Les situations d'urgences spécifiques sont en rapport avec des complications de la maladie ou des traitements.
- Garder à l'esprit les situations d'urgences communes.
- De principe, pour éviter une aggravation ou des complications liées à la maladie :
 - a. savoir suspecter une atteinte pulmonaire, ORL, cardiaque, digestive, et une micro-angiopathie thrombotique en rapport avec la maladie ;
 - b. savoir suspecter une complication secondaire au traitement :
 - infection, surtout chez les patients traités par des corticostéroïdes, immunosuppresseurs classiques ou une biothérapie ;
 - HTA, diabète cortico-induit.

► Situation d'urgence 1 : Dyspnée

- **Pneumopathie infectieuse**, favorisée par les traitements et/ou des troubles de la déglutition ;
- **Poussée de la maladie** : pneumopathie interstitielle spécifique, myocardite, pneumomédiastin, atteinte des muscles ORL, atteinte des muscles respiratoires, hémorragie digestive ;
- Garder à l'esprit les causes communes de dyspnées : **embolie pulmonaire** (favorisée par la diminution de mobilité, l'utilisation des immunoglobulines intraveineuses, des inhibiteurs de JAK et/ou un cancer associé à la dermatomyosite chez l'adulte), décompensation d'une cardiopathie ischémique (favorisée par l'athéromatose accélérée chez l'adulte).

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Siège de la dyspnée : haute, mixte ou basse ;
- Évaluer la gravité (classification NYHA, échelle de Borg, fréquence respiratoire, saturation et besoin en oxygène) ;
- Éléments d'orientation clinique :
 - Fièvre ;
 - Râles crépitants en foyer (pneumopathie infectieuse), bilatéraux et secs (pneumopathie interstitielle) ou « humides » (OAP cardiogénique) ;
 - Diminution du murmure vésiculaire (hypoventilation) ;
 - Emphysème sous-cutané ;
 - Atteinte des muscles ORL (trouble déglutition, voix nasonnée), des muscles respiratoires (toux inefficace, orthopnée, diminution de l'ampliation thoracique) ;
 - Insuffisance cardiaque ;
- Pâleur conjonctivale et/ou saignements extériorisés.

■ Explorations en urgence

- NFS ;
- CRP ;
- Troponine I (plus spécifique d'une atteinte myocardique que la troponine T aussi augmentée en cas d'atteintes musculaires squelettiques) ;
- BNP (ou NT-proBNP) ;
- D-Dimères ;
- BNP ou NT si doute sur une insuffisance cardiaque ;
- Bilan infectieux (hémocultures, ECBU...), procalcitonine (si sepsis sévère ou choc septique) ;
- Ionogramme sanguin, urée, créatininémie ;
- CPK ;
- Gaz du sang ;
- Radiographie de thorax face et profil ;
- ECG.

Selon les données cliniques et biologiques :

- TDM thoracique ;
- Angio-TDM thoracique ;
- Echographie cardiaque ;
- Examen ORL ;
- Lavage broncho-alvéolaire (Pneumocystis jiroveci, mycobactéries...).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- Mesures symptomatiques : pas de spécificité liée à la maladie.
- Embolie pulmonaire : pas de spécificité liée à la maladie.
- Pneumopathie infectieuse : traiter selon les recommandations de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française : <https://www.infectiologie.com/fr/>
- Dans un contexte d'immunosuppression et/ou de pneumopathie atypique : garder à l'esprit la possibilité d'une infection opportuniste (légionellose, pneumocystose, mycobactériose...)
- Diminution, voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.
- Poussée de la maladie : méthylprednisolone 1 à 2 mg/kg/J IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 g) après avis d'un centre expert. Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire. Dans les pneumopathies rapidement progressives associées aux anticorps anti-MDA5, une transplantation pulmonaire doit être discutée précocement.

▶ Situation d'urgence 2 : Insuffisance cardiaque, troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque

Les atteintes cardiaques spécifiques sont le fait d'une myocardite (complication rare, pronostic sévère) et/ou d'une péricardite.

Chez l'adulte, garder à l'esprit la possibilité d'une atteinte cardiaque ischémique, de troubles ioniques favorisés par la corticothérapie.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

Le plus fréquemment insuffisance cardiaque, parfois douleur thoracique, malaise, perte de connaissance, palpitations, choc cardiogénique.

▪ Explorations en urgence

- Troponine I (plus spécifique d'une atteinte myocardique que la troponine T aussi augmentée en cas d'atteintes musculaires squelettiques) ;
- BNP (ou NT-proBNP) ;
- Kaliémie ;
- CPK ;
- ECG ;
- Echographie cardiaque ;
- Chez l'adulte, une coronarographie doit être discutée.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Mesures symptomatiques

- Insuffisance cardiaque et trouble du rythme : pas de spécificité liée à la maladie ;
- Trouble de conduction : en fonction du trouble, discuter la mise en place d'une électrostimulation en urgence avec une équipe spécialisée.

▪ Traitements spécifiques

- Methylprednisolone, 1 à 2 mg/kg/J IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 g) après avis spécialisé d'un centre expert.
- Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire.

► Situation d'urgence 3 : Urgences gastro-entérologiques

Secondaires à une vascularite digestive, et/ou à un traitement anti-inflammatoire stéroïdien (AINS). Garder à l'esprit la possibilité de tableaux peu bruyants de perforation digestive ou d'infection digestive masqués par la corticothérapie.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Évaluer la gravité

- Abdomen chirurgical en rapport avec une perforation digestive, un iléus ;
- Hémorragie digestive en rapport avec une prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien et/ou une vascularite digestive ;
- Infections abdominales (sigmoïdite, infection des voies biliaires) favorisées par les traitements immunosuppresseurs.

▪ Explorations en urgence

- NFS ;
- CRP ;
- Ionogramme sanguin, urée, créatininémie ;
- ASAT, ALAT, Phosphatases alcaline, bilirubine, γ GT ;
- CPK ;
- Bilan préopératoire si abdomen chirurgical ;
- Echographie abdominale (hépatique, épanchement) :
 - ASP et/ou TDM abdominale selon contexte ;
 - Endoscopie digestive haute et/ou basse en fonction du contexte.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- Hémorragie digestive :
 - Mesures symptomatiques : pas de spécificité liée à la maladie.
 - Hémorragie digestive en rapport avec en rapport avec une prise d'AINS : arrêt des AINS, inhibiteurs de la pompe à protons per os ou intraveineux en cas de signes de gravité.
 - Hémorragie digestive en rapport avec une vascularite digestive : méthylprednisolone 1 à 2 mg/kg/j IV ou bolus (15 à 30 mg/kg sans dépasser 1 g) après avis d'un centre expert. Adjonction d'un traitement immunosuppresseur souvent nécessaire.
- Perforation digestive : discussion d'un traitement chirurgical en urgence par une équipe spécialisée.
- Infection abdominale : antibiothérapie adaptée, pas de spécificité liée à la maladie. Diminution, voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.

► Situation d'urgence 4 : Microangiopathie thrombotique

Complication exceptionnelle mais qui peut être mortelle ou se compliquer d'une cécité définitive. Elle est due à la constitution rapide de thrombi artériolaires entraînant une ischémie viscérale, associée à une bicytopenie sous la forme d'une thrombopénie de consommation et d'une anémie hémolytique mécanique.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

Souvent associées à une poussée sévère de dermatomyosite, peuvent survenir des complications :

- rénales (insuffisance rénale) ;
- cérébrales (troubles de la vigilance, signes focaux, convulsions) ;
- et parfois rétiniennes (pseudo-rétinopathie de Purtscher).

▪ Explorations en urgence

- NFS avec recherche de schizocytes, réticulocytes, haptoglobine et LDH à la recherche de :
 - thrombopénie ;
 - anémie hémolytique ;
 - présence de schizocytes.
- Taux de CK le plus souvent élevés témoignant d'une poussée de la maladie.
- Rechercher les complications viscérales :
 - Tension artérielle ;
 - Créatininémie ;
 - Protéinurie ;
 - Sédiment urinaire ;
 - Hémostase ;
 - IRM cérébrale en cas de signe neurologique, scanner cérébral à défaut ;
 - Fond d'œil en cas de baisse de l'acuité visuelle.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Traiter selon les recommandations de la Société de Réanimation de Langue Française : www.srlf.org

Échange plasmatique éventuellement associé à un traitement par rituximab après avis d'un centre expert.

► Situation d'urgence 5 : Syndrome de fuite capillaire (syndrome de Clarkson)

Complication exceptionnelle, mais qui peut être fatale, caractérisée par la survenue d'une hypotension avec hémococoncentration et hypoalbuminémie paradoxale, sans albuminurie. Cette complication est liée à la survenue brutale d'un accès d'hyperperméabilité capillaire, laissant passer massivement les protéines plasmatiques dans le secteur extravasculaire.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Souvent associé à une poussée sévère de dermatomyosite ;
- Signes d'hypovolémie (liothymie, tachycardie, hypotension artérielle, oligurie) et d'œdème interstitiel (œdèmes diffus incluant les membres supérieurs et la face prenant le godet) ;
- Un choc hypovolémique et un syndrome des loges peuvent survenir.

▪ Évaluer la gravité

- Choc hypovolémique ;
- Syndrome des loges.

▪ Explorations en urgence

- NFS à la recherche d'une élévation de l'hémoglobine et de l'hématocrite ;
- Baisse de l'albumine sans protéinurie ;
- Insuffisance rénale aiguë de profil fonctionnel ;
- CPK ;
- La gammopathie monoclonale (qui caractérise le syndrome de fuite capillaire idiopathique) n'est pas toujours présente au cours du syndrome de fuite capillaire secondaire aux dermatomyosites.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Mesures symptomatiques

- Remplissage vasculaire prudent (éviter le syndrome des loges).

▪ Traitements spécifiques

- Immunomodulation après avis d'un centre expert.

► Situation d'urgence 6 : Infections

Complication fréquente (traitements immuno-modulateurs, troubles de la déglutition et calcinose). Le tableau clinique peut être abâtardi par la corticothérapie.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Pneumopathie ;
- Infection à point de départ d'une calcinose ;
- Pyélonéphrite ;
- Sepsis.

▪ Explorations en urgence

- CRP ;
- Hémocultures répétées ;
- ECBU ;
- Prélèvements locaux : si suspicion d'une surinfection de calcinose : privilégier une ponction de la calcinose à travers la peau saine désinfectée (peu de risque de contamination du prélèvement), le prélèvement à l'écouvillon d'un écoulement présentant, en revanche, un risque important de contamination ;
- Garder à l'esprit la possibilité d'une infection non-pyogène et/ou opportuniste nécessitant une recherche spécifique : candida, mycobactéries atypiques, *pneumocystis jiroveci*, *aspergillus fumigatus* ;
- Examens radiologiques centrés (en l'absence de point d'appel TDM thoraco-abdomino-pelvien).

En l'absence de point d'appel : ECBU, RX thorax.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Mesures symptomatiques

- Pas de spécificité liée à la maladie.

▪ Traitements spécifiques

- En dehors des infections ostéo-articulaires (cf infra), traitement antibiotique probabiliste secondairement adapté aux prélèvements microbiologiques.
- Diminution voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.

► Situation d'urgence 7 : Syndromes douloureux aigus ostéo-articulaires

- Complication ostéo-articulaire spécifique : rhumatisme inflammatoire de la dermatomyosite, calcinose juxta-articulaire ;
- Complication ostéo-articulaire favorisée par les traitements : fracture ostéoporotique, ostéonécrose, infection ostéo-articulaire.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Siège et horaire (mécanique/inflammatoire) de la douleur ;
- Épanchement articulaire ;
- Calcinose juxta-articulaire ;
- Cyanose/ulcère/nécrose des extrémités ;
- Fièvre ;
- Porte d'entrée infectieuse ;
- Traumatisme récent.

▪ Explorations en urgence

- NFS ;
- CRP ;
- Hémocultures répétées en cas de fièvre et/ou d'arthrite ;
- Ponction d'un épanchement articulaire (garder à l'esprit la possibilité d'une infection non-pyogène et/ou opportuniste nécessitant une recherche spécifique : candida, mycobactéries atypiques...) ;
- Prélèvement d'une porte d'entrée (calcinose juxta-articulaire fistulisée), radiographies des segments douloureux ;
- Radiographies osseuses, scanner et/ou IRM en fonction des données cliniques et biologiques.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Mesures symptomatiques

- Antalgiques ;
- Décharge ;
- Immobilisation par une attelle.

▪ Traitements spécifiques

- Infection ostéo-articulaire :

En dehors des infections opportunistes, traitement antibiotique après identification du germe en cause selon les recommandations de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française : www.infectiologie.com

Un traitement probabiliste n'est indiqué qu'en cas de sepsis sévère associé. Diminution, voire arrêt des traitements immunomodulateurs en concertation avec un centre expert.

- Arthrite(s) en rapport avec la dermatomyosite : après avis spécialisé rhumatologique ou d'un centre expert :
 - × En cas de polyarthrite : anti-inflammatoires non-stéroïdiens ou corticothérapie.
 - × Une modification du traitement de fond est souvent nécessaire. En cas de mono ou oligo-arthrite : injection intra-articulaire de corticoïdes locaux.
- Calcinose douloureuse : aucun traitement médical spécifique n'a fait la preuve de son efficacité. Discuter une déterision chirurgicale.
- Ostéonécrose et fractures ostéoporotiques : prise en charge selon les modalités habituelles.

► Situation d'urgence 8 : Ulcération et/ou nécrose digitale ischémique

Cette complication peut toucher les doigts des mains et des pieds.

Elle peut être de cause :

- Microvasculaire : plus fréquente dans les dermatomyosites à anti-MDA5 active ;
- Macrovasculaire (thrombose) en rapport avec un syndrome des anti-phospholipides associé à la maladie.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Date de début ;
- Siège et extension ;
- Cyanose/ulcère/nécrose des extrémités ;
- Pouls périphériques ;
- Fièvre ;
- Porte d'entrée infectieuse.

■ Explorations en urgence

- NFS ;
- Crase ;
- CRP ;
- CPK ;
- Hémocultures répétées en cas de signe infectieux ;
- Ponction d'un épanchement articulaire (garder à l'esprit la possibilité d'une infection non-pyogène et/ou opportuniste nécessitant une recherche spécifique : candida, mycobactéries atypiques...) ;
- Anticoagulant circulant, anti-cardiolipine, anti prothrombinase, anti-bêta 2 glycoprotéine 1 ;
- Echographie des artères du membre ;
- Radiographies osseuses.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Mesures symptomatiques

- Antalgiques (généraux et locaux : xylocaïne) ;
- Prévention (lavage eau et savon) ou traitement des surinfections ;
- Pansement (hydrogels pour détersion, tulle sur les zones détergées).

▪ Traitements spécifiques

- Iloprost IV 0.5 à 2 ng/kg/min pendant 6 à 8 heures par jour pendant au moins 5 jours ;
- Discuter avec un centre expert de l'indication de :
 - Un autre vasodilatateur ;
 - Traitement immunomodulateur ;
 - Anti-agrégation ou anticoagulation.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- Idéalement : urgences (pédiatriques pour les enfants) d'un hôpital hébergeant un centre de référence ou de compétence des maladies auto-immunes rares (<https://www.fai2r.org/>) ;
- À défaut : hôpital le plus proche (avec pédiatrie pour les enfants) en établissant le contact téléphonique avec le centre expert le plus proche.

▪ Comment transporter ?

- Modalités habituelles adaptées à l'état du patient.

▪ Quand transporter ?

- Toute situation d'urgence vitale comportant une atteinte digestive, pulmonaire, cardiaque aiguë et toute suspicion d'infection.

▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

Hospitalisation à discuter au cas par cas, en lien avec un rhumatologue, un interniste, un dermatologue ou un neurologue (pédiatrique pour l'enfant) ayant une connaissance des myopathies inflammatoires.

▪ Où transporter ?

- Idéalement : hôpital hébergeant un centre de référence ou de compétence des maladies auto-immunes rares (<https://www.fai2r.org/>). En cas de pneumopathie interstitielle rapidement progressive associée aux anticorps anti-MDA5, hôpital hébergeant un centre de transplantation pulmonaire.
- À défaut : hôpital le plus proche (avec pédiatrie pour les enfants) en établissant le contact téléphonique avec le centre expert le plus proche.

▪ Comment transporter ?

- Modalités habituelles.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Concernant les médicaments fréquemment utilisés en urgence :
 - Pas de recommandations particulières à la maladie ;
 - S'assurer de la normalité de la kaliémie avant le bolus de corticoïdes ;
 - Attention : un bolus de corticoïdes peut favoriser la survenue de perforation digestive chez un patient ayant une vascularite digestive préexistante.
- Concernant le traitement de fond :
 - Une interruption de quelques heures est possible, mais un contact rapide est souhaitable avec le médecin référent ou un centre expert ;
 - La corticothérapie ne doit pas être interrompue brutalement.

Précautions anesthésiques

- Concernant l'intubation et l'installation du patient : pas de particularité liée à la maladie.
- Concernant les drogues anesthésiques : pas de particularité liée à la maladie.
- Particularités de la période post-opératoire :
 - × Ne pas interrompre les traitements de fond sans avis d'un centre expert, afin d'éviter une poussée de la maladie mal tolérée :
 - L'atteinte diaphragmatique et des muscles intercostaux peut rendre l'extubation difficile ;
 - Prise en compte des rétractions articulaires et musculaires pour les manipulations et positionnement au bloc opératoire ;
 - Précaution dans l'utilisation de matelas chauffant en regard d'atteintes cutanées très actives, que celui-ci peut aggraver.

Pour aller plus loin, [Orphananesthesia](#).

Mesures complémentaires en hospitalisation

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services **régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. numéros)**.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ Risque de transmission de la maladie

Dans l'état actuel des connaissances, il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organe ou de tissus.

▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

- Risque de lésions tissulaires (notamment cardiaque, pulmonaire, vasculaire, cutanée, musculaire et articulaire) lié à la maladie.
- Risque de calcinose liée à la maladie.
- Risque d'ostéoporose (liée à la maladie et/ou la corticothérapie).
- Risques d'atteintes ophtalmologiques en lien avec la corticothérapie générale (cataracte, glaucome) ou la maladie (pseudo-rétinopathie de Purtscher).

▶ Don d'organes

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur et des organes. De façon générale, il n'y a pas de contre-indication au don des reins, du pancréas et de l'intestin.

Le don du cœur et/ou des poumons peut être contre-indiqué par l'existence d'une atteinte de ces d'organes par la maladie.

▶ Don de tissus

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur et des tissus.

De façon générale, il n'y a pas de contre-indication au don et à la greffe de la cornée.

Le don des vaisseaux des valves cardiaques, de la peau et/ou des os peut être contre-indiqué par l'existence d'une atteinte de ces tissus par la maladie et/ou les traitements.

Numéros en cas d'urgence

Centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

www.fai2r.org

Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

- [PNDS 2016](https://www.has-sante.fr/jcms/c_2666858/fr/dermatomyosite-de-l-enfant-et-de-l-adulte) : https://www.has-sante.fr/jcms/c_2666858/fr/dermatomyosite-de-l-enfant-et-de-l-adulte

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Jean Sibilia

Docteur Alain Meyer

Centre de référence des maladies auto-immunes rares - hôpital de Hautepierre, service de physiologie et d'explorations fonctionnelles - nouvel hôpital civil, 67098 Strasbourg

Docteur Brigitte Bader-Meunier : Centre de référence des maladies inflammatoires et rhumatologiques rares pédiatriques - hôpital Necker-Enfants malades, Paris

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon – hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Jérémy Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF) - chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Amélie Vromant** : médecin urgentiste- service d'accueil des urgences - hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbault, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients : l'AFM-Téléthon via son groupe d'intérêt Myopathies Inflammatoires

<https://www.afm-telethon.fr/fr/vivre-avec-la-maladie/l-afm-telethon-m-accompagne/etre-en-contact-avec-d-autres-familles/groupe-myopathies-inflammatoires>

Email : myopathiesinflammatoires@afm-telethon.fr

Tel : 01 69 47 28 28 - 0800 35 36 37

** Cet expert accepte d'être contacté par mail.*

Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.

Date de réalisation : 02/2015

Révision : 13/12/2024

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.