

Dermatomyosite juvénile compliquée de calcinose cutanée : à propos d'un cas

Juvenile Dermatomyositis with Cutaneous Calcinosis: a case report

Nkoro GA^{1,2}, Ekambi Kotto R³, Sigha B⁴, Madinatou H¹, Oyot-Obasi Ojong Arrey¹, Kouotou EA¹

Cas Clinique

1. Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I
2. Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé
3. Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Douala
4. Faculty of Health Sciences, University of Bamenda

***Auteur correspondant :** Grâce Anita Nkoro, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1, BP 1364, Yaoundé, Email (grace.nkoro@univ-yaounde1.cm), Téléphone : 678406133

Mots-clés : dermatomyosite juvénile, calcinosis cutis, faiblesse musculaire, papules de Gottron

Key words: juvenile dermatomyositis, calcinosis cutis, muscle weakness, Gottron's papules

Date de soumission: 09/02/2026
Date d'acceptation: 15/04/2026

RESUME

La dermatomyosite juvénile est une myopathie auto-immune rare. Nous rapportons le cas d'un garçon de 11 ans présentant depuis 7 ans des papules prurigineuses devenues généralisées, associées à une faiblesse musculaire proximale, des arthralgies et une fièvre intermittente. L'examen retrouvait un œdème périorbitaire hyperpigmenté, des papules de Gottron, des papulonodules calcifiés et une atrophie cutanée diffuse avec faciès sclérodermiforme. Les enzymes musculaires étaient élevées et l'histologie montrait des dépôts calciques. L'évolution sous prednisone était favorable. Ce cas illustre une forme sévère et retardée.

ABSTRACT

Juvenile dermatomyositis is a rare autoimmune myopathy. We report the case of an 11-year-old boy with a 7-year history of pruritic papules that became generalized, associated with proximal muscle weakness, arthralgia, and intermittent fever. Examination showed periorbital edema with hyperpigmentation, Gottron's papules, calcified papulonodules, and diffuse cutaneous atrophy with a sclerodermiform aged appearance. Muscle enzymes were elevated, and histology revealed calcium deposits. Clinical outcome under prednisone was favorable. This case highlights a severe, long-standing presentation.

DOI : <https://doi.org/10.64294/jsd.v4i2.344>

Introduction

La dermatomyosite juvénile est une myopathie inflammatoire idiopathique rare, caractérisée par une atteinte musculaire proximale et des manifestations cutanées spécifiques. Les critères EULAR/ACR ont permis d'améliorer sa classification et son diagnostic [1]. Elle appartient au groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) et se caractérise par une faiblesse des muscles proximaux et une éruption cutanée caractéristique. Malgré cela, des retards diagnostiques persistent, notamment en Afrique subsaharienne où les données restent limitées [2] [3]. Nous rapportons le cas d'un garçon camerounais de 11 ans présentant une forme évoluée de la maladie. L'objectif est d'illustrer les difficultés diagnostiques dans notre contexte et de souligner l'importance d'une reconnaissance précoce pour une prise en charge adaptée.

Présentation du cas

Il s'agissait d'un garçon de 11 ans qui avait été amené en consultation dermatologique par sa mère pour une éruption cutanée évoluant depuis 7 ans. L'anamnèse avait retrouvé un prurit d'installation progressive non insomniant sans prédominance horaire, d'intensité modérée, localisé sur les avant-bras et les coudes associé à des papules érythémateuses et squameuses. Une automédication à base de pharmacopée traditionnelle avait été administrée sans amélioration, puis il y'a eu une généralisation des papules au niveau du tronc, des genoux et des fesses motivant plusieurs consultations et traitements non documentés. Il y'a 2 ans la maman a noté l'adjonction d'une faiblesse des muscles proximaux des membres supérieurs, une hyperpigmentation périorbitaire, des douleurs articulaires et une fièvre intermittente. Ses antécédents étaient sans particularités.

L'examen physique a révélé un enfant avec un état général altéré, émacié (IMC 16,8 kg/m²). L'examen dermatologique retrouvait un œdème et une hyperpigmentation périorbitaire bilatéraux, des lésions papulonodulaires calcifiées sur le visage, le tronc et les coudes. On retrouvait par ailleurs des placards maculeux érythémato-squameux par endroits et érosivo-croûteux à d'autres à limites floues sur la région péri-auriculaire, le tronc et les fesses. Des plaques papuleuses hyperpigmentées et kératosiques confluentes par endroit et isolés à d'autres disséminés sur le tronc. Des papules érythémato-kératosiques en regard des articulations métacarpo-phalangiennes et inter-phalangiennes proximales et des coudes (papules de Gottron). Il n'y avait pas d'atteinte des muqueuses ni des phanères. On retrouvait par ailleurs une atrophie cutanée et sous-cutanée diffuse et un aspect sclérodermiforme du visage donnant un faciès de vieux.

L'examen musculo-squelettique révélait une faiblesse des ceintures pelvienne et scapulaire avec

des signes du foulard et tabouret présents. Le reste des systèmes étaient normaux.



Figure 1 : Papules de Gottron.



Figure 2 : Placard érythémato-squameux par endroits et érosivo-croûteux



Figure 3 - 4 : plaques érythémato-papuleuses hyperpigmentées érosives et kératosiques



Figure 5 : hyperpigmentation et œdème périorbitaire

Le bilan biologique montrait une élévation des enzymes musculaires (CPK 108 U/L ; LDH 209 U/L), avec une numération formule sanguine et une fonction rénale normales.

L'examen histopathologique d'un nodule a révélé d'importants dépôts calciques dans le derme confirmant le diagnostic de calcinose cutanée.

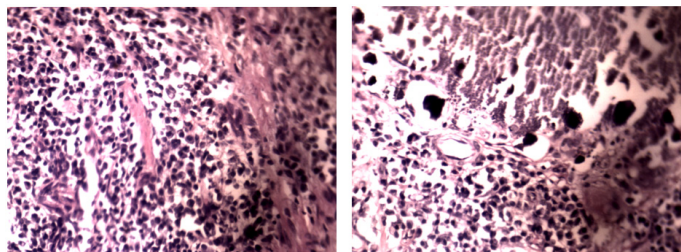


Figure 6-7 : dépôts de calcium dermique à l'examen histopathologique

La recherche des anticorps spécifiques de la myosite (anti-SM, anti-PL7, anti-EJ, anti-OI, anti-Mi2) et des anticorps associés aux myosites (anti-Ku, anti-Pm Scl) était négative de même que celle des anticorps antinucléaires.

L'IRM musculaire, l'EMG et la biopsie musculaire n'ont pas été réalisés en raison de contraintes d'accessibilité et de coût.

Le diagnostic de dermatomyosite juvénile probable a été retenu selon les critères de Peter et Bohan. Un traitement par prednisone (1 mg/kg/j) soit 40 mg/ jour avec les mesures adjuvantes : oméprazole 20 mg/ jour, calcium 500 mg+ vitamine D3 400 UI / jour, une supplémentation en potassium a été instaurée, avec une amélioration clinique à 4 semaines, marquée par une régression du déficit musculaire et des lésions inflammatoires.

Discussion

La dermatomyosite juvénile (DMJ) est sous diagnostiquée dans les pays en voie de développement. Cela est dû en partie au défi diagnostique posé par la méconnaissance de la maladie par les médecins généralistes et la difficulté d'accès au dermatologue. Le diagnostic repose sur les critères de Peter et Bohan établis en 1975 [4]. Les critères de Peter et Bohan, longtemps utilisés, présentent des limites importantes, notamment leur faible spécificité et l'absence d'intégration des données modernes (imagerie, immunologie), exposant à des erreurs de classification [5]. Les critères EULAR/ACR offrent une approche plus robuste, avec une meilleure performance diagnostique basée sur un score probabiliste intégrant des variables cliniques et biologiques accessibles [6]. En l'absence de biopsie musculaire, un diagnostic définitif de myopathie inflammatoire idiopathique peut être posé si le score total est $\geq 7,5$. Notre patient avait un score de 11,8 [7].

La calcification est une complication bien connue de la DMJ. Il s'agit de dépôts de calcium insolubles dans les tissus cutanés et sous-cutanés qui se présentent sous formes de nodules irréguliers fermes ou durs comme de la pierre. Ils siègent sur les coudes, les genoux, les fesses et les épaules. Les lésions peuvent s'ulcérer et s'infecter. La calcinose est une conséquence de l'inflammation prolongée et se développe 2 à 3 ans après le début de la maladie et survient dans 30% des cas de DMJ [8]. Toutefois, sa présence, y compris au niveau facial, suggère une forme particulièrement évoluée, soulignant les limites du système de soins en matière de prise en charge précoce.

Sur le plan biologique, l'élévation des enzymes musculaires soutenait l'atteinte musculaire, bien que leur variabilité, notamment en cas de calcinose, limite leur valeur isolée [9]. Dans certains cas, la créatine kinase (CK) peut être normale ce qui n'exclut pas le diagnostic. Une étude sud-africaine a révélé que les enzymes musculaires, en particulier la CK, étaient significativement plus faibles chez les enfants atteints de calcinose que chez ceux sans calcification [3].

Les anticorps permettent une approche sérologique complémentaire. Il existe des anticorps spécifiques des myosites (ASM) et les anticorps associés aux myosites (AAM). Il existe une forte association entre un auto-anticorps spécifiques et un phénotype la maladie et son évolution. Les ASM ne sont observées qu'au cours des myosites idiopathiques acquises et sont présents dans 30 à 58 % des cas [10]. Des ASM sont retrouvés chez environ 20 % des malades avec dermatomyosite [11]. L'anticorps anti-Mi-2 est le premier anticorps à avoir été associé spécifiquement à la dermatomyosite. Il est observé chez 4 à 6 % des malades avec une MAI [9] et chez environ 10 à 20 % des dermatomyosites [12]. Les anticorps anti-Mi-2 sont retrouvés dans des pourcentages similaires chez les patients atteints de DMJ dans le monde entier [13]. L'absence d'auto-anticorps spécifiques ou associés aux myosites dans ce cas rappelle que leur négativité n'exclut pas le diagnostic et peut compliquer la stratification pronostique, en particulier dans les formes anciennes.

Sur le plan thérapeutique, la corticothérapie systémique constitue le traitement de première ligne, comme illustré par l'amélioration initiale sous prednisone chez notre patient. Néanmoins, les recommandations actuelles préconisent une stratégie d'épargne cortisonique précoce, reposant notamment sur le méthotrexate, afin de réduire la morbidité liée aux corticoïdes et de mieux contrôler l'activité de la maladie. D'autres options, telles que les immunoglobulines intraveineuses, les inhibiteurs de la calcineurine ou les biothérapies, peuvent être envisagées dans les formes sévères ou réfractaires [2]. L'absence de ces alternatives dans notre contexte

limite les possibilités de prise en charge optimale et pourrait favoriser l'évolution vers des complications comme la calcinose.

Ainsi, ce cas met en évidence non seulement les défis diagnostiques, mais aussi les limites thérapeutiques dans les contextes à ressources restreintes, soulignant la nécessité d'une approche intégrée combinant formation médicale, amélioration de l'accès aux outils diagnostiques et disponibilité des traitements de fond.

Conclusion

La dermatomyosite juvénile est une pathologie rare et de délai diagnostique souvent long dans notre contexte. La négativité des auto-anticorps ne suffit pas pour éliminer le diagnostic. Notre cas montre que les manifestations caractéristiques de la JDM peuvent être clairement mal diagnostiquées et donc sous-déclarées.

Conflit d'intérêt : aucun conflit d'intérêt

Contributions des auteurs : Nkoro GA : conception, rédaction et correction, Ekambi Kotto R : relecture, Sigha B : relecture, Madinatou H : rédaction, Oyot-Obasi Ojong Arrey : rédaction et correction, Kouotou EA : relecture et supervision

Références

1. Quartier P, Gherardi RK. Juvenile dermatomyositis. *Handb Clin Neurol* 2013; 113 : 1457–1463.
2. Gara S, Jamil RT, Muse ME, et al. Juvenile Dermatomyositis. *StatPearls*. Treasure Island (FL): Stat Pearls Publishing; 2023.
3. Faller G, Mistry BJ, Tikly M. Juvenile dermatomyositis in South African children is characterised by frequent dystrophic calcification: A cross sectional study. *Pediatr Rheumatol*. 2014;12:2.
4. Grijsen ML, Mchaile D, Geutl, et al. Juvenile dermatomyositis in a 4-year-old Kenyan girl. *Clin Case Rep*. 2017; 5: 134–138.
5. Adelowo O, Nwankwo M, Olaosebikan H. Juvenile dermatomyositis in a Nigerian girl. *BMJ Case Rep*. 2014; 2014:bcr2013202132.
6. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975; 292: 344–7.
7. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M et al. International Myositis Classification Criteria Project Consortium, the Euromyositis Register and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (UK and Ireland). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology. *Arthritis Rheumatol*. 2017 Dec; 69(12) : 2271-2282.
8. Van der Meulen MFG, Bronner IM, Hoogendijk JE, et al. Polymyositis: an overdiagnosed entity. *Neurology*. 2003; 61: 316–321.
9. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, et al. EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017; 76: 1955.
10. Huber AM, Lang B, LeBlanc CMA, et al. Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2000; 43:

541–549.

11. Volochayev R. Laboratory Test Abnormalities are Common in Polymyositis and Dermatomyositis and Differ Among Clinical and Demographic Groups. *Open Rheumatol J*. 2012; 6: 54–63.
12. Koenig M, Fritzler MJ, Targoff IN, et al. Heterogeneity of autoantibodies in 100 patients with autoimmune myositis: Insights into clinical features and outcomes. *Arthritis Res Ther*. 2007;9: R78.
13. Hamaguchi Y, Kuwana M, Hoshino K, et al. Clinical correlations with dermatomyositis-specific autoantibodies in adult Japanese patients with dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 2011;164:107-14.