



Disponible en ligne sur

ASJP
Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



Case report

Scléromyosite pédiatrique : un syndrome de chevauchement rare

Pediatric Scleromyositis: A Rare Overlap Syndrome

Wassila MESSADI ^{a,*}, Ourida GACEM ^b, Meriem SERAA ^c

^a Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. messadiwas@hotmail.fr

^b Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. gacemourida@yahoo.fr

^c Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. seraameriem@gmail.com

MOTS CLÉS

Scléromyosite;
Dermatomyosite;
Sclérodémie
systémique;
Calcinose

Résumé

Introduction : La scléromyosite est une maladie auto-immune rare appartenant au groupe des connectivites, caractérisée par un syndrome de chevauchement entre la sclérodémie systémique et les myopathies inflammatoires, notamment la dermatomyosite. Bien que mieux décrite chez l'adulte, sa survenue en population pédiatrique reste exceptionnelle, rendant son diagnostic souvent difficile et retardé. **Présentation :** Nous rapportons le cas d'une fillette de 11 ans, sans antécédents notables, présentant une atteinte cutané-musculaire évoluant depuis plusieurs mois. L'examen clinique révélait une sclérose cutanée généralisée, des télangiectasies faciales, des nodules de Gottron, des cicatrices atrophiques secondaires à d'anciennes lésions ulcéreuses digitales, ainsi qu'une ulcération du coude en regard d'une plaque de calcinose. Une faiblesse musculaire diffuse était notée, avec un signe de Gowers négatif. La radiographie des membres mettait en évidence des calcinose, et l'électromyogramme montrait une atteinte myogène compatible avec une myopathie inflammatoire. Le bilan immunologique révélait des anticorps antinucléaires positifs à un titre de 1/320, à aspect nucléolaire, ciblant l'antigène PM/Scl 100. Aucune atteinte viscérale n'a été mise en évidence. Le diagnostic de scléromyosite a été retenu. L'évolution sous corticothérapie systémique, méthotrexate et inhibiteur calcique a été favorable, avec stabilisation des lésions cutanées. **Conclusion :** La scléromyosite pédiatrique est une affection rare qui doit être évoquée devant l'association d'une atteinte cutanée sclérodémiforme et d'une myopathie inflammatoire chez l'enfant. Les anticorps anti-PM-Scl constituent un marqueur diagnostique majeur. Une prise en charge précoce permet d'améliorer le pronostic et de prévenir les complications à long terme.

KEYWORDS

Scleromyositis;
Dermatomyositis;
Systemic sclerosis;
Calcinosis

Abstract

Introduction: Scleromyositis is a rare autoimmune connective tissue disease characterized by an overlap between systemic sclerosis and inflammatory myopathies, particularly dermatomyositis. While it is better described in adults, its occurrence in the pediatric population remains exceptional, often leading to delayed diagnosis. **Case presentation:** We report the case of an 11-year-old girl with no significant medical history, presenting with progressive cutaneo-muscular involvement over several months. Clinical examination revealed generalized skin sclerosis, facial telangiectasias, Gottron's nodules, atrophic scars secondary to previous digital ulcerations, and a cutaneous ulceration of the elbow overlying a calcinosis plaque. Diffuse muscle weakness was noted, with a negative Gowers' sign. Limb radiographs demonstrated calcinosis, and electromyography showed myogenic involvement consistent with inflammatory myopathy. Immunological investigations revealed positive antinuclear antibodies at a titer of 1:320 with a nucleolar pattern targeting the PM/Scl-100 antigen. No pulmonary, cardiac, renal, digestive, or neurological involvement was detected. The diagnosis of scleromyositis was established. Treatment with systemic corticosteroids, methotrexate, and a calcium channel blocker led to clinical stabilization of skin lesions without the development of new visceral involvement. **Conclusion:** Pediatric scleromyositis is a rare condition that should be considered in children presenting with both sclerodermatous skin changes and inflammatory myopathy. Anti-PM-Scl antibodies represent a key diagnostic marker. Early diagnosis and appropriate multidisciplinary management are essential to improve prognosis and prevent long-term complications.

© 2026 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved.

* Auteur correspondant :

Adresse e-mail : messadiwas@hotmail.fr(W. MESSADI)

Introduction

La scléromyosite est une entité rare du spectre des connectivites auto-immunes, correspondant à un syndrome de chevauchement associant des manifestations de sclérodémie systémique et de myopathie inflammatoire idiopathique, le plus souvent de type dermatomyosite ou polymyosite [1].

Sa prévalence exacte reste difficile à établir en raison de l'hétérogénéité des critères diagnostiques, mais les syndromes de chevauchement représenteraient environ 5 à 10 % des connectivites systémiques, la scléromyosite constituant l'une des formes les plus fréquemment rapportées dans ce sous-groupe [1,2].

Sur le plan physiopathologique, elle se caractérise par l'association d'une atteinte musculaire inflammatoire et d'un processus fibrosant cutané et parfois viscéral, traduisant une activation immunitaire complexe impliquant auto-anticorps spécifiques, dysfonction endothéliale et activation fibroblastique [2].

La rareté de cette entité, la variabilité de sa présentation clinique et l'absence de consensus thérapeutique clair justifient la description de

nouveaux cas afin d'améliorer la reconnaissance précoce et la prise en charge optimale.

Observation

Il s'agit d'une fillette âgée de 11 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise pour une atteinte cutané-musculaire évoluant depuis plusieurs mois. L'examen clinique retrouvait une sclérose cutanée généralisée, associée à des télangiectasies faciales (Figure 1 et 2). Des nodules de Gottron étaient observés au niveau des faces dorsales des articulations métacarpophalangiennes (Figure 3). La patiente présentait également des cicatrices atrophiques correspondant à d'anciennes lésions ulcéreuses au niveau des pulpes digitales (Figure 4) et une Ulcération cutanée au niveau du coude, en regard d'une plaque de calcinose (Figure 5).

Sur le plan musculaire, l'examen objectivait une faiblesse diffuse touchant l'ensemble des groupes musculaires, sans difficulté majeure à se relever du sol, avec un signe de Gowers négatif. Aucun déficit sensitif n'était rapporté.

La radiographie des membres montrait des lésions radio-opaques évocatrices de calcinose (Figure 6). L'électromyogramme révélait une atteinte

myogène compatible avec une myopathie inflammatoire : tracé myogène caractérisé par des potentiels de courte durée et de faible amplitude, sans signes de dénervation active.

Le bilan immunologique mettait en évidence des anticorps antinucléaires (AAN) positifs à un titre de 1/320, avec un aspect nucléolaire ciblant l'antigène PM/Scl 100 (Figure 7). Le reste du bilan immunologique et inflammatoire était normal (Tableau 1).

Les autres explorations complémentaires n'ont pas montré d'atteinte pulmonaire, cardiaque, rénale, digestive ou neurologique. (TDM thoracique : absence d'atteinte interstitielle pulmonaire, EFR : normales, ECG et échographie cardiaque : sans anomalie, Fonction rénale et digestive : normales).

L'IRM musculaire non réalisée car l'orientation clinique est suffisante

Au vu de l'association des manifestations cutanées et musculaires, des anomalies électromyographiques et du profil immunologique, le diagnostic de scléromyosite a été retenu.

La patiente a bénéficié d'un traitement par : **Corticothérapie systémique** : Prednisone orale à la dose de 0,3mg/kg/j avec décroissance progressive, **méthotrexate** : 15 mg/m²/semaine, administré par voie sous-cutanée, avec supplémentation en acide folinique. Et **Inhibiteur calcique** (nicardipine).

L'évolution a été favorable avec : Stabilisation des lésions cutanées, amélioration de la force musculaire et absence d'atteinte viscérale au suivi de 18 mois



Figure 1. Sclérose et Télangiectasies faciales.

	Right				Left			
Fingers	0	1	2	3	0	1	2	3
Hands	0	1	2	3	0	1	2	3
Forearms	0	1	2	3	0	1	2	3
Upper Arms	0	1	2	3	0	1	2	3
Face	0	1	2	3	0	1	2	3
Anterior Chest	0	1	2	3	0	1	2	3
Abdomen	0	1	2	3	0	1	2	3
Thighs	0	1	2	3	0	1	2	3
Legs	0	1	2	3	0	1	2	3
Feet	0	1	2	3	0	1	2	3
Column Totals	0	1	2	3	0	1	2	3
Total:								

Key: 0 - No Thickening 1 - Mild Thickening 2 - Moderate Thickening 3 - Severe Thickening

Notes:

Figure 2. Sclérose cutanée selon MODIFIED RODNAN SKIN SCORE MRSS = 17.



Figure 3. Nodules de Gottron et cicatrices atrophiques



Figure 4. Lésions ulcéreuses des pulpes des doigts



Figure 5. Ulcération cutanée au niveau du coude, en regard d'une plaque de calcinose



Figure 6. Radiographie montrant des calcinose

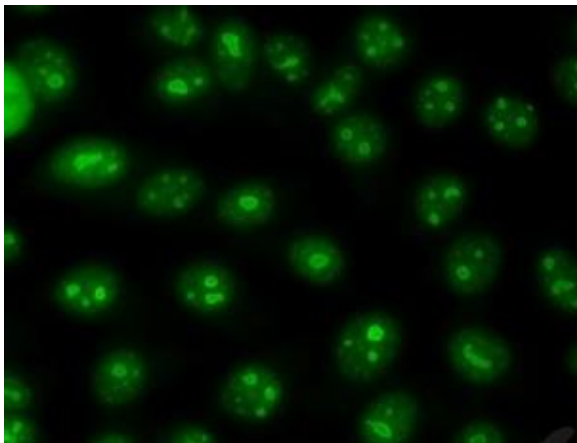


Figure 7. Aspects des AAN en immunofluorescence indirecte sur cellules Hep-2. : fluorescence nucléolaire homogène

Tableau 1. Résultats du bilan immunologique et inflammatoire

Paramètres	Résultats
Compléments C3	1,18 g/L
Compléments C4	0,167 g/L
Facteur rhumatoïde	< 11 UI/MI
Anti-CCP	0 UI/MI
Anticorps antiphospholipides:	
ACL IgG	0 UGPL/MI
ACL IgM	< 2 UMPL/MI
β2GP1 IgG	0 AU/MI
β2GP1 IgM	< 2 AU/mL
Electrophorèse des protéines sériques :	Sans anomalie

CRP	0,349 mg/L
VS	20/50 mm
CPK	685 UI/L modérément élevée
LDH	420 UI/L augmentée
ASAT	62 UI/L modérément élevée
ALAT	48 UI/L légèrement élevée

Discussion

La scléromyosite est une maladie auto-immune rare appartenant au groupe des connectivites, caractérisée par un syndrome de chevauchement associant des manifestations de sclérodermie systémique et de myosite inflammatoire [1]. Elle constitue le syndrome de chevauchement le plus fréquemment décrit au sein de ce groupe de pathologies, avec des implications diagnostiques et thérapeutiques spécifiques [2].

Si la scléromyosite est relativement mieux décrite chez l'adulte, sa survenue en pédiatrie demeure exceptionnelle [3]. Cette rareté contribue à un retard diagnostique fréquent, d'autant plus que la présentation clinique est hétérogène et polymorphe [4]. En population pédiatrique, les données restent limitées et reposent essentiellement sur des séries de cas et des observations isolées [5].

Cliniquement, la scléromyosite peut associer une atteinte cutanée sclérodermiforme, une faiblesse musculaire et, plus rarement, des atteintes viscérales [1-6]. L'atteinte musculaire se manifeste généralement par une faiblesse proximale symétrique, associée à des anomalies électromyographiques évocatrices de myopathie inflammatoire [7]. L'atteinte cutanée peut associer une sclérose cutanée, des lésions caractéristiques de dermatomyosite telles que les nodules de Gottron, ainsi que des calcinose, comme observé chez notre patiente [8,9].

Sur le plan immunologique, les anticorps anti-PM-Scl constituent le marqueur biologique le plus spécifique de la scléromyosite [3,4,9]. Leur présence est souvent associée à une évolution plus favorable et à une moindre fréquence des atteintes viscérales sévères, comparativement à la sclérodermie systémique diffuse [4-6,9].

La prise en charge thérapeutique repose principalement sur l'utilisation de corticostéroïdes associés à des immunosuppresseurs, tels que le méthotrexate, afin de contrôler l'inflammation musculaire et de limiter la progression de la fibrose cutanée et viscérale [1,7-10]. Une surveillance clinique et paraclinique régulière est indispensable afin de dépister précocement d'éventuelles atteintes d'organes internes, conformément aux recommandations récentes des sociétés savantes [9,10].

La scléromyosite constitue une entité rare du spectre des connectivites auto-immunes, correspondant à un syndrome de chevauchement associant des manifestations de sclérodermie systémique et de myopathie inflammatoire idiopathique. Si cette entité est relativement mieux décrite chez l'adulte, sa survenue en pédiatrie demeure exceptionnelle, les données reposant essentiellement sur des séries limitées et des observations isolées [1-3]. Dans les cohortes publiées, l'atteinte musculaire est rapportée dans 50 à 80 % des cas, tandis que les calcinoses et certaines manifestations cutanées de type dermatomyosite sont plus fréquemment observées dans les formes juvéniles [4,5]. Notre observation s'inscrit dans ce cadre, associant une sclérose cutanée significative (mRSS à 17), des nodules de Gottron, des calcinoses radiologiques et une faiblesse musculaire proximale avec tracé électromyographique myogène. La positivité des anticorps anti-PM/Scl 100, retrouvée chez notre patiente, constitue un argument diagnostique majeur, ces auto-anticorps étant considérés comme relativement spécifiques du chevauchement sclérodermie-myosite et identifiés dans environ 5 à 10 % des connectivites systémiques [3,6]. Plusieurs études suggèrent que ce profil immunologique serait associé à une évolution plus favorable, avec une moindre fréquence d'atteintes viscérales sévères, notamment pulmonaires, comparativement aux formes diffuses de sclérodermie systémique anti-Scl70 positives [6-8]. L'absence d'atteinte pulmonaire ou cardiaque chez notre patiente constitue ainsi un élément pronostique rassurant, bien qu'une surveillance prolongée reste indispensable en raison du risque évolutif potentiel. Sur le plan physiopathologique, la scléromyosite semble résulter d'une activation immunitaire complexe associant inflammation musculaire médiée par les lymphocytes T, dysfonction endothéliale et activation fibroblastique responsable de la fibrose cutanée et viscérale [4,7,9]. Les anticorps anti-PM/Scl ciblent des composants nucléolaires impliqués dans la biogenèse ribosomale, suggérant un rôle dans la persistance de la réponse auto-immune et l'interface pathogénique entre myosite inflammatoire et sclérodermie [6,9]. La réponse

favorable observée sous corticothérapie associée au méthotrexate concorde avec les recommandations actuelles qui préconisent un traitement immunosuppresseur précoce afin de contrôler l'inflammation musculaire et prévenir l'installation d'une fibrose irréversible [8-10]. Ainsi, cette observation illustre la nécessité d'un dépistage immunologique ciblé devant toute association de manifestations cutanées sclérodermiques et de signes évocateurs de dermatomyosite en pédiatrie, permettant un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée.

Conclusion

La scléromyosite pédiatrique est une affection auto-immune rare qui doit être évoquée devant l'association de manifestations cutanées sclérodermiques et d'une myopathie inflammatoire chez l'enfant. L'identification des anticorps anti-PM-Scl joue un rôle central dans le diagnostic. Une prise en charge précoce et multidisciplinaire permet d'améliorer le pronostic fonctionnel et de prévenir les complications à long terme.

La scléromyosite pédiatrique demeure une entité rare dont le diagnostic peut être retardé en raison de la variabilité de sa présentation clinique. Notre observation illustre une forme associant sclérose cutanée étendue (mRSS à 17), nodules de Gottron, calcinoses radiologiques et atteinte musculaire confirmée électromyographiquement, dans un contexte de positivité des anticorps anti-PM/Scl 100. L'absence d'atteinte viscérale au bilan initial et l'évolution favorable sous corticothérapie associée au méthotrexate soulignent l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adaptée. Ce cas met en évidence la nécessité d'un dépistage immunologique ciblé devant toute association de signes sclérodermiques et de manifestations myositiques chez l'enfant, ainsi qu'une surveillance prolongée en raison du risque évolutif potentiel vers des atteintes systémiques tardives.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

Un consentement parental éclairé écrit a été obtenu pour la prise de photographies et la publication du cas.

Références bibliographiques

- [1]. Torok KS. Updates in systemic sclerosis treatment and applicability to pediatric scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*. 2021;47(4):757-780. doi:10.1016/j.rdc.2021.07.004.

[2]. Foeldvari I, Torok KS. Review for best practice in clinical rheumatology: juvenile systemic sclerosis—updates and practice points. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2021;35(3):101688. doi:10.1016/j.berh.2021.101688.

[3]. Giannini M, Ellezam B, et al. Scleromyositis: a distinct novel entity within the systemic sclerosis and autoimmune myositis spectrum—implications for care and pathogenesis. *Front Immunol.* 2022;13:974078. doi:10.3389/fimmu.2022.974078.

[4]. Marche Fernandez OA Becerril Mendoza LT et al. Scleromyositis: a novel entity beyond systemic sclerosis and autoimmune myositis. *Cureus.* 2023;15(8):e44292. doi:10.7759/cureus.44292.

[5]. Bhat A. Juvenile scleroderma. *Indian J Pediatr.* 2024;91(10):1049–1055. doi:10.1007/s12098-023-04894-1.

[6]. Zulian F, Lanzoni G, et al. Systemic sclerosis sine scleroderma in children. *Rheumatology (Oxford).* 2022;61:2555–2562. doi:10.1093/rheumatology/keab860.

[7]. Rutkowska-Sak L, Gietka P, et al. Juvenile systemic sclerosis—observations of one clinical centre. *Reumatologia.* 2021;59(6):367–372. doi:10.5114/reum.2021.112211.

[8]. Foeldvari I, Klotsche J, et al. Are diffuse and limited juvenile systemic sclerosis different in clinical presentation? Clinical characteristics of a juvenile systemic sclerosis cohort. *J Scleroderma Relat Disord.* 2019;4(1):49–61. doi:10.1177/2397198318809147.

[9]. Knobler R, Geroldinger-Simić M, et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 1: localized scleroderma, systemic sclerosis and overlap syndromes. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2024;38(7):1251–1280. doi:10.1111/jdv.19912.

[10]. Denton CP, De Lorenzis E, et al. The 2024 British Society for Rheumatology guideline for management of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2024;63:2956–2975. doi:10.1093/rheumatology/keae394.