

Université Ferhat Abbas Sétif 1 Faculté de médecine
Département de médecine
6eme Année de médecine
Module : Les maladies de système
Année universitaire 2023-2024

Myopathies inflammatoires ou myosites

Pr. R.CHERMAT
Service de Médecine interne
CHU de Sétif

DEFINITION

Myopathies inflammatoires, encore appelées myosites sont une grande famille hétérogène de maladies auto-immunes dont le dénominateur commun historique est l'atteinte du muscle strié squelettique.

Ce groupe a pu être subdivisé en **4 principales familles de myosites** dont les principales atteintes sont:
cutanées, articulaires et pulmonaires.

Les myosites sont des maladies chroniques appartenant à la famille des connectivites et dont la prise en charge globale a été radicalement améliorée mais dont l'évolution naturelle et le pronostic reste très variable en fonction du type de myosite.

EPIDEMIOLOGIE

Les myosites sont des **maladies rares**.

Leur fréquence est en augmentation du fait de la meilleure reconnaissance des pathologies qui peuvent être confondues avec de nombreux diagnostics différentiels.

Ces pathologies touchent un peu plus fréquemment les femmes.

La maladie peut survenir chez l'enfant et chez l'adulte bien qu'elle soit plus rare chez l'enfant.

CLASSIFICATION

La classification historique **de Peter et Bohan** date de **1975** et sera restée la référence jusqu'en 2010.

Cette classification retenait 5 groupes, principalement sur des critères cliniques: polymyosite, dermatomyosite, myosite avec cancer, myosite de l'enfant et myosite associée à une connectivite.

La description de la myosite à inclusion en 1991 puis, à partir des années 2000,

les progrès de la biologie (auto-anticorps) et de l'histologie ont permis de démembrer de très nombreuses entités au sein des myopathies inflammatoires

CLASSIFICATION

les critères EULAR-ACR 2017

Depuis 2017 intégrant l'histologie et certains anticorps,.

ont mis en évidence une nouvelle classification avec 4 grands types de myosites:

1-Myosite à inclusions

2-Dermatomyosite

3-Myopathie nécrosante auto-immune,

4-Syndrome des anti-synthétases

(les polymyosites ne constituant plus un type de myosite en tant que tel).

- **Myosites a inclusion**



Poly myosite

- **Myosite de chevauchement**
associés aux connectivites
associés aux AC: PmScl Ku scléromyosite
associés aux AC: anti synthétases, anti SRP
s.antisynthetase
- **Dermatomyosite**
- **Myosites nécrosantes auto immune**
Anti SRP(+) Anti HMG-CoA Réductase (+)
ou paranéoplasique



ETIOLOGIES

Maladies auto-immunes,

Au cours des myosites, une partie des (globules blancs), constituant le système de défense, se met soudainement à attaquer les muscles, qui sont considérés à tort comme un agent infectieux et doivent à ce titre être éliminés.

Pour les myosites comme pour les autres maladies auto-immunes.

l'élément déclenchant n'est à ce jour pas identifié.

Les myosites ne sont ni héréditaires, ni contagieuses.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

1-Manifestations générales

Un amaigrissement et une asthénie Une fièvre

2-Les myosites sont des maladies systémiques dont les symptômes associent des manifestations

- Dermatologiques,
- Abarticulaires,
- Musculaires,
- Pulmonaires
- Vasculaires.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les manifestations dermatologiques sont un signe principale de la dermatomyosite et des syndromes des anti-synthétases.

Les signes cutanés spécifiques de dermatomyosite

L'érythème lilacé des paupières rappelant la couleur de l'héliotrope, pouvant concernant également le nez mais épargnant alors sa pointe et son arrête



Erythème lilacé

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Le signe du châle est une éruption érythémateuse confluente touchant le haut des épaules et la nuque



Signe du châle

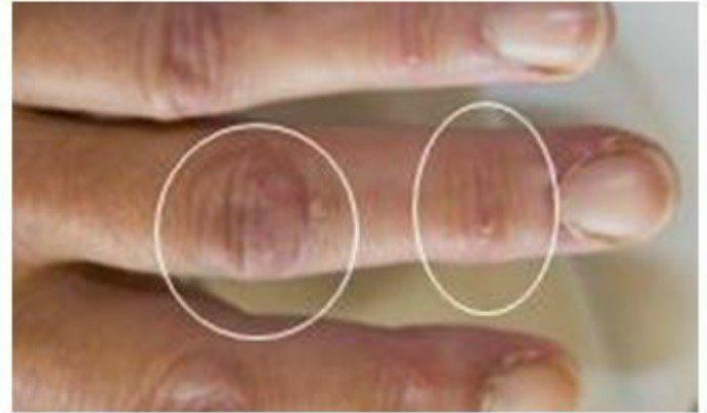
MANIFESTATIONS CLINIQUES

3-L'érythème en « V»: érythème confluent autour de la base antérieure du cou et du haut de la poitrine.

4-L'érythème en bandes du dos des mains et pieds, dont la différence avec celui du lupus se fait par le fait qu'il repose sur les articulations (alors qu'il se situe entre les articulations en cas de lupus)

MANIFESTATIONS CLINIQUES

5- Les papules de Gottron, qui sont des papules érythémateuses ou violacées apparaissant sur la face d'extension des doigts, des coudes ou des genoux



Papules de Gottron

6-Le signe de la manucure

est un érythème inflammatoire squameux à proximité du lit de l'ongle souvent accompagné de dilatation et d'une tortuosité des petits vaisseaux sanguins région, qui est visible à l'examen à l'œil (capillaroscopie)



Signe de la manucure

MANIFESTATIONS CLINIQUES

7-Le **signe du holster** est un érythème touchant la face latérale des cuisses.

La présence de lésions cutanées nacrées enchâssées sur les plis de la face palmaire des mains est évocatrice de dermatomyosite à **anticorps anti-MDAS**

8-Les lésions de **< mains de mécanicien >** sont un épaissement hyperkératosique parfois fissuré concernant la face latérale des doigts. Ce signe se rencontre surtout au cours du syndrome des antisynthétases



Mains de mécaniciens

MANIFESTATIONS CLINIQUES

La présence d'une sclérose cutanée et/ou d'un aspect de **doigts boudinés** se rencontre surtout au cours des scléromyosites.



Doigts boudinés

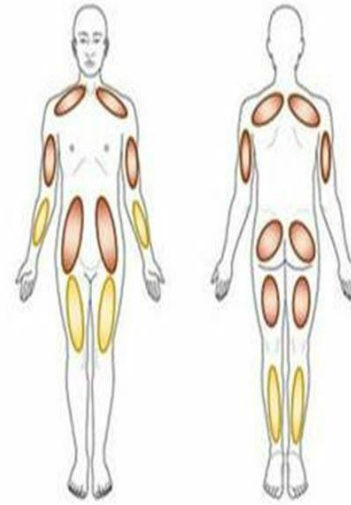
Une calcinose cutanée est une complication tardive des myosites

MANIFESTATIONS CLINIQUES

3-Manifestations musculaires

L'atteinte musculaire bilatérale,
proximale et symétrique:

- douleurs, pouvant débuter de manière très aigue ou plus insidieuse,



La faiblesse est le plus souvent proximale et symétrique (●), sauf dans le cas des myosites à inclusions sporadiques (●)

Faiblesse musculaire bilatérale et Symétrique des muscles prédominant à la racine des membres supérieurs et inférieurs.

allant d'une limitation modérée lors des efforts importants à une impossibilité à mouvoir les bras et/ou les cuisses

Une faiblesse prédominant sur l'**extension des jambes** (muscle quadriceps) et la **flexion des doigts** est caractéristique des **myosites sporadiques à inclusion**

MANIFESTATIONS CLINIQUES

4-L'atteinte des muscles responsables de la déglutition peut entraîner **dysphagie, de fausses routes qui doivent conduire à une prise en charge plus intense.**

5-L'atteinte du muscle cardiaque est rare mais grave.

Il peut parfois exister une **atrophie des masses musculaires (amyotrophie).**

EXAMENS BIOLOGIQUES

- Une élévation des enzymes musculaires de créatine kinases (CK ou CPK).
est systématique
(elle peut manquer dans certaines formes, notamment amyopathiques).
- Le taux peut varier de 2N à 1000N pour certaines formes très nécrotiques.
- Le syndrome inflammatoire avec élévation de la CRP est inconstant.
- Un bilan auto-immun complet est nécessaire,
comprenant des auto-anticorps impliqués dans
 - les myopathies nécrosantes
 - syndrome des anti-synthétases

EXAMENS BIOLOGIQUES

Auto-Ac spécifiques des myosites

➤ **Anti-synthétases:**

syndrome des anti-synthétases polyarthrite, Raynaud, signes cutanés, pneumopathie interstitielle, myosite - Anti-Jo1 (Muscle), anti-PL7 et anti-PL12 (ILD), anti-KS, anti-OJ, anti-EJ

➤ **Myosites nécrosantes auto-immunes (MNAI)**

Anti-SRP Anti-HMGCR:

Caractère aigu, évolution rapide, déficit musculaire sévère, atteinte cardiaque et troubles de la déglutition fréquents - CPK très élevées - Nécrose / régénération sans inflammation

EXAMENS BIOLOGIQUES

➤ Dermatomyosites

Anti-Mi2 pas de cancer, bonne réponse TRT

Anti-MDA-5: DM amyopathique, lésions cutanées nécrotiques et pulmonaires sévères, 46 % de mortalité à 6 mois

Anti-TIF1y: DM nécrosante et très associée au cancer

Anti-SAE: DM et dysphagie

Anti-NXP-2: JDM et calcinose

Auto-Ac associés aux myosites AAN Anti-SSA 52 Kd (+60Kd)

Anti-Ku, Anti centromères,

anti-Scl, anti-PM-Scl, anti-RNP Anti-mitochondries

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Les radiographies n'ont pas d'intérêt**
Les scanner ne sera pas utile pour l'évaluation musculaire.
Il pourra en revanche rechercher une atteinte d'organe associés (pulmonaire notamment)
- **L'IRM** est l'examen de référence, permettant d'évaluer le degré d'activité
(inflammation) et de séquelles (nécrose, fibrose ou graisse)
En cas de suspicion forte de néoplasie, la réalisation d'un TEP scanner et d'autres examens (coloscopie, mammographie) sera nécessaire

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

❑ HISTOLOGIE

La biopsie musculaire doit être réalisée dès que possible.

Elle évaluera l'atteinte inflammatoire (types de cellules, localisation périmysiale ou endomysiale, caractéristiques immunologiques),

la présence d'une atteinte vasculaire, la présence de vacuoles bordées,

la présence de nécrose et/ou de régénération.

Elle permettra également l'élimination des diagnostics différentiels (myopathies enzymatiques, mitochondriales, génétiques)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

En cas d'atteinte cardiaque, respiratoire ou ORL
échographie voire IRM cardiaques, EFR, radiocinéma ORL.

Manifestations articulaires

Manifestations articulaires

- Arthralgie d'horaire inflammatoire des petites articulations. Parfois il existe une polyarthrite qui ressemble à la polyarthrite rhumatoïde



Polyarthrite des articulations métacarpo-phalangiennes

MANIFESTATIONS PULMONAIRES

se rencontrent surtout au cours :

- du syndrome des anti-synthétases,
- de la scléromyosite et
- de la dermatomyosite à anticorps anti-MDA5.

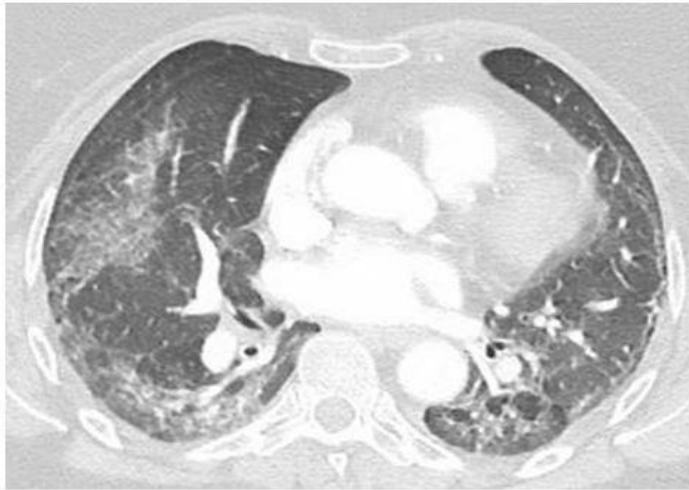
Il s'agit d'une dyspnée, de gravité variable (allant d'une dyspnée pour les efforts soutenus au syndrome de détresse respiratoire aigu).

- L'apparition d'une dyspnée rapidement progressive constitue un signe de gravité.

Le scanner thoracique : des lésions de pneumopathie interstitielle non spécifique,

MANIFESTATIONS PULMONAIRES

Le scanner thoracique : des lésions de pneumopathie interstitielle non spécifique,



Pneumopathie interstitielle non spécifique

MANIFESTATIONS VASCULAIRES

La capillaroscopie est utile pour mettre en évidence cette atteinte.

Le phénomène de Raynaud est fréquent dans les myosites.

Des ulcérations pulpaire d'origine vasculaire sont rares mais peuvent se voir surtout dans la scléromyosite,

Une hypertension artérielle pulmonaire HTTP se rencontre surtout au cours des scléromyosites

Caractéristiques des 4 types

1. Myosite à inclusions:

Affecte plus souvent les hommes de plus de 60 ans.

Elle est lentement progressive mais induit finalement un déficit moteur très handicapant.

Elle touche plus particulièrement les quadriceps (muscle des cuisses qui servent à monter les escaliers, se relever d'une chaise, être stable à la marche), les muscles qui servent à fermer et serrer les mains et les muscles de la déglutition.

Résiste aux traitements immunosuppresseurs classiques comme les corticoïdes.

Elle est due à la présence dans le muscle d'une réaction inflammatoire (la myosite) et d'un processus neurodégénératif (donnant les inclusions).

Myosite à inclusions

- affecte plus souvent les hommes de plus de 60 ans.
- Elle est lentement progressive, induit finalement un déficit moteur très handicapant.
- Elle touche plus particulièrement les quadriceps (muscle des cuisses qui servent à monter les escaliers, ...)
- Muscle fléchisseur profond des doigts de la main(servent à fermer et serrer les mains)
- les muscles de la déglutition.
- Cette maladie résiste aux traitements immunosuppresseurs classiques comme les corticoïdes.

3- Myopathie nécrosante auto-immune : Il s'agit d'une atteinte purement musculaire touchant les patients de tout âge. C'est la myosite qui en l'absence de traitement conduit à l'atrophie musculaire la plus sévère et handicapante. Cette maladie est liée à la présence de 2 anticorps spécifiques **anti-SRP** ou **anti-HMGCR** qui attaquent et détruisent directement les muscles. Les **anti-HMGCR** peuvent apparaître après la prise de statines. Le traitement vise ici à faire disparaître ces anticorps.

TRAITEMENTS

- Le traitement comprend plusieurs aspects: traitement médicamenteux (immunosuppresseurs), prise en charge physique (kinésithérapie) et traitement éventuel de la cause (évacuation médicamenteuse, traitement anti-cancéreux)
- Le traitement immunosuppresseur comprend souvent une corticothérapie à 1 mg/kg, diminuée progressivement sur plusieurs mois. On y associe systématiquement un traitement immunomodulateur à visée d'épargne cortisonique (méthotrexate, azathioprine, mycophenolate mofetil). Il est nécessaire de prévenir les complications d'une corticothérapie au long cours telles que l'ostéoporose, l'hypertension artérielle, le diabète et les infections.

- La mise à jour du calendrier vaccinal classique et de certains vaccins supplémentaires recommandés est indispensable.
- En cas d'échec ou dépendance au traitement par corticoïdes, ou d'atteinte sévère initiale, un traitement par immunoglobuline intraveineuses ou immunosuppresseurs sera envisagé.
- La prise en charge physique doit être la plus précoce possible, en respectant la douleur. Elle comprend une mobilisation passive initialement puis active avec travail isométrique sur les groupes musculaires atteints.
- Un suivi au long cours, multidisciplinaire est nécessaire.

Université Ferhat Abbas Sétif 1
Faculté de médecine
Module : Les maladies de système
6^{ème} année de médecine
Service de médecine interne

Myopathies inflammatoires

Pr. R.CHERMAT

Médecine interne
CHU SETIF

Année universitaire 2023/2024

Janvier 2024

I. Définition

Les myopathies inflammatoires, encore appelées myosites, sont une grande famille hétérogène de maladies auto-immunes dont le dénominateur commun historique est l'atteinte du muscle strié squelettique.

Avec les progrès des connaissances, ce groupe a pu être subdivisé en 4 principales familles de myosites dont les principales atteintes sont cutanées, articulaires et pulmonaires.

Les myosites sont des maladies chroniques appartenant à la famille des connectivites et dont la prise en charge globale a été radicalement améliorée pendant les dernières années avec le progrès des connaissances, mais dont l'évolution naturelle et le pronostic reste très variable en fonction du type de myosite.

II. Epidémiologie

Les myosites sont des maladies rares.

Leur fréquence est cependant en augmentation probablement du fait de la meilleure reconnaissance des pathologies qui peuvent être confondues avec de nombreux diagnostics différentiels.

Ces pathologies touchent un peu plus fréquemment les femmes.

La maladie peut survenir chez l'enfant et chez l'adulte bien qu'elle soit plus rare chez l'enfant.

III. Etiologies

Au cours des myosites, une partie des (globules blancs), constituant le système de défense, se met soudainement à attaquer les muscles, qui sont considérés à tort comme un agent infectieux et doivent à ce titre être éliminés.

La raison d'un tel dérèglement reste à ce jour inconnu, pour les myosites comme pour les autres maladies auto-immunes.

Les myosites ne sont ni héréditaires, ni contagieuses.

Outre ces dérèglements du système immunitaire, un vieillissement prématuré du muscle peut être observé, mais uniquement dans le cas de la myosite à inclusions.

IV. CLASSIFICATION

La classification historique de Peter et Bohan date de 1975 et sera restée la référence jusqu'en 2010. Cette classification retenait 5 groupes, **principalement sur des critères cliniques** : polymyosite, dermatomyosite, myosite avec cancer, myosite de l'enfant et myosite associée à une connectivite.

La description de la myosite à inclusion en 1991 puis, à partir des années 2000, les progrès de la biologie (auto-anticorps) et de l'histologie ont permis de démembrer de très nombreuses entités au sein des myopathies inflammatoires.

Ainsi, depuis 2017, **les critères EULAR-ACR**, intégrant l'histologie et certains anticorps (anti-JO1), font référence.

Ces derniers ont mis en évidence **une nouvelle classification avec 4 grands types de myosites** :

1. Myosite à inclusions
2. Dermatomyosite
3. Myopathie nécrosante auto-immune,
4. syndrome des anti-synthétases

(Les polymyosites ne constituant plus un type de myosite en tant que tel).

V. Les manifestations cliniques

Les myosites sont des **maladies systémiques** dont les symptômes associent à des degrés divers des manifestations dermatologiques, articulaires, musculaires, pulmonaires et vasculaires

Les manifestations cliniques vont de l'atteinte musculaire isolée à des formes touchant plusieurs organes et, rarement, des présentations sans atteinte musculaire. Chacun de ses symptômes peut inaugurer de façon isolée les myosites.

1. Les manifestations générales

Un amaigrissement et une asthénie sont souvent présents.

Une fièvre, un syndrome inflammatoire sont fréquents aux cours des myosites de chevauchement et des dermatomyosites.

Ils sont rares au cours des autres myosites.

2. Les manifestations dermatologiques

L'atteinte cutanée est un signe principal dans la dermatomyosite et les syndromes des anti-synthétases.

➤ Les signes cutanés spécifiques de dermatomyosite :

- **L'érythème lilacé des paupières** rappelant la couleur de l'héliotrope, pouvant concerner également le nez mais épargnant alors sa pointe et son arrête
- Le **signe du châle** est une éruption érythémateuse confluyente touchant le haut des épaules et la nuque
- **L'érythème en « V »** : érythème confluent autour de la base antérieure du cou et du haut de la poitrine,
- **L'érythème en bandes** du dos des mains et pieds, dont la différence avec celui du lupus se fait par le fait qu'il repose sur les articulations (alors qu'il se situe entre les articulations en cas de lupus)
- Les **papules de Gottron**, qui sont des papules érythémateuses ou violacées apparaissant sur la face d'extension des doigts, des coudes ou des genoux
- Le **signe de la manucure** est un érythème inflammatoire squameux à proximité du lit de l'ongle souvent accompagné de dilatation et d'une tortuosité des petits vaisseaux sanguins (capillaires) de cette région, qui est visible à l'examen à l'œil nu (ou à la capillaroscopie)
- Le **signe du holster** est un érythème touchant la face latérale des cuisses.
- La présence de lésions cutanées nacrées enchâssées sur les plis de la face palmaire des mains est évocatrice de dermatomyosite à **anticorps anti-MDA5**

➤ Les signes cutanés rencontrés surtout au cours du syndrome des antisynthétases :

- **Les lésions de « mains de mécanicien »** sont un épaissement hyperkératosique parfois fissuré concernant la face latérale des doigts.
- **Phénomène de Raynaud**, des ulcérations pulpaire d'origine vasculaire
- La présence d'une sclérose cutanée et/ou d'un aspect de **doigts boudinés** se rencontre surtout au cours des **scléromyosites**. Elle s'accompagne souvent d'un phénomène de Raynaud

Une **calcinose cutanée** est une complication tardive des myosites

3. Les manifestations musculaires

L'atteinte musculaire est généralement bilatérale, proximale et symétrique

Elle se manifeste par : des douleurs, pouvant débuter de manière très aigue ou plus insidieuse **et** une faiblesse musculaire bilatérale et symétrique des muscles prédominant à la racine des membres supérieurs et inférieurs.

Une faiblesse prédominant sur **l'extension des jambes** (muscle quadriceps) et la **flexion des doigts** est caractéristique des **myosites sporadiques à inclusion**

L'importance de cette faiblesse est très variable allant d'une limitation modérée lors des efforts importants à une impossibilité à mouvoir les bras et/ou les cuisses.

L'atteinte des muscles responsables de la déglutition peut entraîner dysphagie, de fausses routes qui doivent conduire à une prise en charge plus intense.

L'atteinte du muscle cardiaque est rare mais grave.

Il peut parfois exister une atrophie des masses musculaires (amyotrophie).

4. Manifestations articulaires

- Arthralgie d'horaire inflammatoire des petites articulations.

Parfois il existe une polyarthrite qui ressemble à la polyarthrite rhumatoïde.

5. Les manifestations pulmonaires

Elles se rencontrent surtout au cours du syndrome des anti-synthétases, de la scléromyosite et de la dermatomyosite à anticorps anti-MDA5.

Il s'agit d'une dyspnée, de gravité variable

L'apparition d'une dyspnée rapidement progressive constitue un signe de gravité.

Le scanner thoracique permet le diagnostic. Il s'agit le plus souvent de lésions de pneumopathie interstitielle non spécifique.

Des lésions de pneumopathie interstitielle commune, de pneumopathie organisée, de bronchiolite ou encore d'atteinte alvéolaire diffuse peuvent être observés.

6. Les manifestations vasculaires

La **capillaroscopie** est utile pour mettre en évidence l'atteinte vasculaire

Le **phénomène de Raynaud** est fréquent dans les myosites.

Des ulcérations pulpaire d'origine vasculaire sont rares mais peuvent se voir surtout dans la **scléromyosite**,

Une hypertension artérielle pulmonaire se rencontre surtout au cours des scléromyosites

VI. Examens biologiques

- **Une élévation des enzymes musculaires** : la créatine kinases (CK ou CPK). est presque systématique

- Le taux peut varier de 2N à 1000N pour certaines formes très nécrotiques
- Elle peut manquer dans certaines formes où l'atteinte musculaire est absente (amyopathiques)

1. Le syndrome inflammatoire (avec élévation de la CRP) est inconstant.

2. Bilan immunologique : le bilan auto-immun complet est nécessaire, comprenant des auto-anticorps impliqués dans les myopathies nécrosantes et syndrome des anti-synthétases.

Auto-Ac spécifiques des myosites

- **Anti-synthétases:**

- **Anti-Jo1 (Muscle), anti-PL7 et anti-PL12 (ILD), anti-KS, anti-OJ, anti-EJ**
- syndrome des anti-synthétases: polyarthrite, Raynaud, signes cutanés, pneumopathie interstitielle, myosite

- **Myosites nécrosantes auto-immunes (MNAI)**

- **Anti-SRP - Anti-HMGCR**
- Caractère aigu, évolution rapide, déficit musculaire sévère, atteinte cardiaque et troubles de la déglutition fréquents - CPK très élevées - Nécrose / régénération sans inflammation
- Résistance aux corticoïdes, combinaison immunosuppresseurs et IVIG Formes paranéoplasiques si pas d'AutoAc

- **Dermatomyosites**

Anticorps anti nuclaire positifs

- **Anti-Mi2** : pas de cancer, bonne réponse au traitement
- **Anti-MDA-5** : DM amyopathique, lésions cutanées nécrotiques et pulmonaires sévères, 46 % de mortalité à 6 mois
- **Anti-TIF1γ**: DM nécrosante et très associée au cancer
- **Anti-SAE**: DM et dysphagie++
- **Anti-NXP-2**: JDM et calcinose

- Autres
- Auto-Ac associés aux myosites AAN Anti-SSA Anti-Ku, Anti-centromères, anti-Scl, anti-PM-Scl, anti-RNP Anti-mitochondries

VII. HISTOLOGIE

La biopsie musculaire doit être réalisée dès que possible. Elle évaluera l'atteinte inflammatoire (types de cellules, localisation périmysiale ou endomysiale, caractéristiques immunologiques), la présence d'une atteinte vasculaire, la présence de vacuoles bordées, la présence de nécrose et/ou de régénération.

Elle permettra également l'élimination des diagnostics différentiels (myopathies enzymatiques, mitochondriales, génétiques...)

VIII. IMAGERIE

- Les radiographies n'ont pas d'intérêt
- La TDM ne sera pas utile pour l'évaluation musculaire. Son intérêt et de rechercher une atteinte pulmonaire associée ou en cas d'une tumeur associée

- L'IRM **musculaire** est l'examen de référence.
Elle peut mettre en évidence des anomalies musculaires : œdème, dégénérescence graisseuse atrophie.. permettant d'évaluer le degré d'activité (inflammation) et de séquelles (nécrose, fibrose ou graisse)
- Ces signes de l'IRM ne sont pas spécifique des myosites.

- En cas de suspicion forte de néoplasie (cancer colorectal, ovaire sein), la réalisation d'un TEP scanner et d'autres examens : coloscopie, mammographie sera nécessaire
- Enfin, en cas d'atteinte cardiaque, respiratoire ou ORL, des examens dédiés à ces atteintes seront nécessaires : échographie voire IRM cardiaques, EFR, radiocinéma ORL.

IX. Autres examens complémentaires

Capillaroscopie

L'électro-neuro-myogramme : Est utile pour exclure

- une atteinte nerveuse atteinte du motoneurone.
- ou une atteinte de la jonction neuromusculaire.

Cet examen met souvent en évidence des signes de souffrance musculaire (syndrome myogène)

Tracé myogène

- Activité spontanée de repos fibrillation et décharge rapide haute fréquence
- Aspect court poly phasique du potentiel d'unité motrice

X. Caractéristiques des 4 types :

1. Myosite à inclusions :

Cette myosite affecte plus souvent les hommes de plus de 60 ans. Elle est lentement progressive mais induit finalement un déficit moteur très handicapant.

Elle touche plus particulièrement les quadriceps (muscle des cuisses qui servent à monter les escaliers, se relever d'une chaise, être stable à la marche...), les muscles qui servent à fermer et serrer les mains et les muscles de la déglutition.

Elle est due à la présence dans le muscle d'une réaction inflammatoire (la myosite) et d'un processus neurodégénératif apparenté à la maladie d'Alzheimer (donnant les inclusions).

Cette maladie résiste aux traitements immunosuppresseurs classiques comme les corticoïdes.

2. Dermatomyosite :

Elle touche plus souvent les femmes. Les enfants peuvent être atteints.

Elle est caractérisée par :

- la présence de lésions dermatologiques typiques
- la myosite avec qui entraîne une faiblesse musculaire prédominante aux épaules
- Troubles de déglutition en cas d'atteinte des muscles striés du pharynx et du tiers supérieur de l'œsophage avec risque de fausse-route et de pneumopathies d'inhalation.
- Un risque de cancer associé apparaît chez les sujets les plus âgés (généralement après 60 ans)

Cette maladie est due à un dérèglement du système immunitaire mettant en jeu l'interféron de type 1 qui permet de se défendre contre les virus. De nouveaux traitements ciblant spécifiquement cette voie de l'interféron sont en cours de développement.

Les anticorps spécifiques des dermatomyosites sont les anti-Mi2, anti-SAE, anti-NXP2, ou anti-TIF1gamma.

3. Myopathie nécrosante auto-immune : c'est une maladie rare

Il s'agit d'une atteinte purement musculaire touchant les patients de tout âge. (maladie auto-immune spécifique du tissu musculaire)

C'est la myosite qui en l'absence de traitement conduit à l'atrophie musculaire la plus sévère et handicapante.

Cette maladie est liée à la présence de 2 anticorps spécifiques anti-SRP ou anti-HMGCR qui attaquent et détruisent directement les muscles. Les anti-HMGCR peuvent apparaître après la prise de statines.

Le traitement vise ici à faire disparaître ces anticorps.

4. Syndrome des anti-synthétases :

Maladie rare touche surtout les femmes.

Elle est caractérisée par l'association d'une myosite, d'une atteinte cutanée et d'autres manifestations : articulaire (Polyarthrite), pulmonaire (Pneumopathie interstitielle)

Certains anticorps semblent responsables. Il s'agit des anti-Jo1, anti-PL7 ou anti-PL12.

XI. TRAITEMENTS

Le traitement comprend plusieurs aspects : traitement médicamenteux (immunosuppresseurs), prise en charge physique (kinésithérapie) et traitement éventuel de la cause (éviction médicamenteuse, traitement anti-cancéreux)

Le traitement immunosuppresseur comprend souvent une corticothérapie à 1 mg/kg, diminuée progressivement sur plusieurs mois. On y associe systématiquement un traitement immunomodulateur à visée d'épargne cortisonique (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofetil).

Il est nécessaire de prévenir les complications d'une corticothérapie au long cours telles que l'ostéoporose, l'hypertension artérielle, le diabète et les infections.

La mise à jour du calendrier vaccinal classique et de certains vaccins supplémentaires recommandés est indispensable.

En cas d'échec ou dépendance au traitement par corticoïdes, ou d'atteinte sévère initiale, un traitement par immunoglobuline intraveineuses ou immunosuppresseurs sera envisagé.

La prise en charge physique doit être la plus précoce possible, en respectant la douleur. Elle comprend une mobilisation passive initialement puis active avec travail isométrique sur les groupes musculaires atteints.

Un suivi au long cours, multidisciplinaire est nécessaire.

