



Myosite nécrosante auto-immune à anti-HMGCoA et anti-SRP: A propos de 2 observations

NM-001

A.Taho, N. Birouk
Service de Neurophysiologie Clinique, Hôpital des Spécialités CHU Ibn Sina, Université Mohamed V, Rabat



NEUROMUSCULAIRE



INTRODUCTION

Les myosites sont des maladies systémiques rares caractérisées par des lésions musculaires. Elles englobent la dermatomyosite, la myosite à inclusions, la polymyosite, la myosite nécrosante auto-immune (MNAI), le syndrome de l'anti-synthétase et la scléromyosite.(1) La découverte des anticorps anti-HMGCoA puis anti-SRP a permis de définir le sous-type de MNAI, 20% des patients atteints restent séronégatifs. Le cancer y est souvent associé, principalement chez les patients séronégatifs. Nous rapportons 2 cas ayant respectivement des anti-SRP et anti-HMGCoA positifs.

DESCRIPTION DES CAS

Observation 1 :

- Une patiente de 47 ans, antécédent d'asthme depuis 2 ans.
 - Elle rapportait une faiblesse proximale des MI puis MS depuis 18 mois associée à des myalgies et un phénomène de Raynaud.
 - L'examen clinique notait un déficit proximal des 4 membres prédominant aux MI à 3/5.
 - A la biologie, on retrouvait **les anticorps anti-SRP positifs** et la CK à 579 UI/L.
 - Le bilan carcinologique était négatif avec au scanner TAP un nodule pulmonaire à surveiller.
- La patiente a été améliorée par les corticoïdes avec une corticodépendance ayant nécessité l'ajout de l'Azathioprine. Cependant, **le taux de CK reste élevé à 655 UI/L.**

Observation 2 :

- Une femme de 72 ans, qui a présenté sur 3 ans une faiblesse progressive des muscles proximaux associée à des myalgies.
- Son examen clinique notait une marche dandinante, un déficit de ceinture scapulaire à 4/5, ceinture pelvienne et muscles axiaux à 3/5, sans lésions cutanées.
- Le bilan initial retrouvait la CK à 8360 UI/L et **les anti-HMGCoA positifs à 550 CU.** Le bilan cardiaque, scanner TAP, onconeurologiques et panel anticorps myosite étaient négatifs.
- Elle a été mise sous corticothérapie à forte dose puis **dégression.**
- L'évolution a été marquée par une amélioration du déficit moteur concomitant à **une baisse progressive des anti-HMGCoA à 92 et CK à 23 UI/L.**

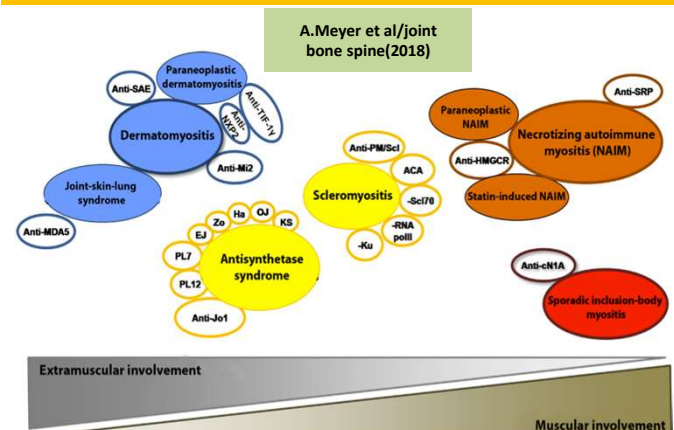
CONCLUSION

La MNAI se présente comme une maladie auto-immune à prédominance musculaire parmi les plus sévères des myosites. Le test DOT myosite permet d'identifier le sous type immunologique et de traiter efficacement les myosites à auto-anticorps HMGCoA et SRP. La recherche d'un cancer par un bilan régulier pendant au moins 3 ans est indispensable.

REFERENCES

1. Meyer A, Lannes B, Goetz J, et al.. Inflammatory Myopathies: A new landscape. *Joint Bone Spine* 2018;85:23–33
2. Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol*. 2020 Dec;16(12):689-701
3. Anquetil C, Boyer O., Allenbach Y. Myositis-specific autoantibodies, a cornerstone in immune-mediated necrotizing myopathy. *Autoimmun Rev*. 2019 Mar;18(3):223-230
4. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Mammen AL. Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. *Curr Rheumatol Rep*. 2018 Mar 26;20(4):21
5. Khoo T, Chinoy H., Anti-HMGCR immune-mediated necrotising myopathy: Addressing the remaining issues. *Autoimmun Rev*. 2023 Dec;22(12):103468.
6. Ma X, Bu BT. Anti-SRP immune-mediated necrotizing myopathy: A critical review of current concepts. *Front Immunol*. 2022 Oct 13;13:1019972.
7. Luc P., In inflammatory myopathies, dropped head/bent spine syndrome is associated with scleromyositis: an international case-control study *RMD Open*. 2023 Sep;9(3):e003081.

Figure1: clinical and serological diversity of inflammatory myopathies. The prominence of extramuscular manifestations is usually in inverse proportion to the severity of the muscle involvement. The autoantibodies can be used to identify patient subgroups.



DISCUSSION

- La MNAI a été distinguée de la polymyosite en 2004. Elle représente 20 à 38% des myosites et la prévalence des anti-SRP positif est de 5 à 15 % et anti-HMGCoA de 6 à 10 %. La plupart des MNAI sont associées à des anti-SRP ou anti-HMGCoA. Elle touche surtout les femmes entre 40 et 60 ans.(2)
- L'identification des anticorps spécifiques de la myosite a permis d'affiner la classification et est un élément de diagnostic et de suivi. (3, figure 1)
- La faiblesse musculaire est proximale, prédominant aux MI avec une atteinte extra musculaire limitée. La pneumopathie interstitielle est retrouvée chez 23 à 38% des patients anti-SRP positif. Aussi ces patients présentent un tableau clinique plus sévère que les patients anti-HMGCoA positifs.(4)
- L'allèle **DRB1*11:01** de la classe II du HLA est présent chez 70% des patients à anti-HMGCoA (5), il est l'un des facteurs de risque immunogénétique le plus connu. Tandis que **DRB1*08:03**, **B*5001** et **DQA1*0104** sont plus fréquents dans la MNAI à SRP; Ces antigènes jouent un rôle clé dans l'auto-immunité dans la maladie. (6)
- Un traitement initial par corticoïdes à forte dose est recommandé puis l'azathioprine ou les IgIV. L'ajout du rituximab est indiqué en cas de non amélioration. Dans les MNAI anti-SRP, le traitement précoce par le rituximab est privilégié. A ce jour, L'inhibition du complément C5 (zilucoplan) n'est pas une modalité de traitement efficace (6).
- Le cancer est la comorbidité la plus associée et principalement les patients séronégatifs (21 % de cancer) (2). Le dépistage d'un cancer et d'une myocardite est systématique lors du suivi. Nos cas confirment les caractéristiques de cette maladie qui nécessite une surveillance clinique et biologique régulière
- L'amélioration de la myosite est définie comme une amélioration ≥ 15 % de la force et une diminution ≥ 30 % du taux de créatine kinase selon les critères de l'International Myositis Assessment and Clinical Studies Group. Les causes fréquentes de décès sont le cancer et l'atteinte cardiaque.(7)