



NOUVELLE CLASSIFICATION DES MYOSITES

Une nouvelle classification des myosites ou myopathies inflammatoires vient de paraître afin d'adapter au mieux les traitements pour chaque sous groupe. On distingue désormais **4 groupes :**

SYNDROMES DES ANTI-SYNTHÉTASES

L'atteinte est musculaire mais on observe également des lésions articulaires et pulmonaires. Les anticorps responsables les plus fréquents sont les anti-Jo-1, les anti-PL7 et les anti-PL12. Mais il existe des spécificités plus rares que sont les anti-EJ, anti-OJ, anti-KS, anti-ZO et anti-HA.

DERMATOMYOSITES

Elles touchent plus souvent **les femmes et les enfants** peuvent être également atteints. Après 60 ans, il faut rechercher un cancer associé. La faiblesse musculaire prédominante aux épaules s'accompagne de lésions dermatologiques typiques tels que œdèmes périorbitaires, maculo-papules violacées aux articulations (signe de Gottron), et érythème du décolleté ou du dos. Les anticorps spécifiques de ce groupe des dermatomyosites sont **les anti-Mi2, anti-SAE, anti-NXP2, anti TIF-Y et MDA5.**

MYOPATHIES NÉCROSANTES AUTO-IMMUNES

Ce sous-groupe est prédominant chez les femmes. L'atteinte est purement musculaire et le taux de CK est élevé. Les 2 anticorps retrouvés sont les anti-SRP et les anti-HMGCoR qui attaquent et détruisent les cellules musculaires. A noter que les anti-HMGCoR peuvent apparaître après prise de statines.

MYOSITES À INCLUSIONS

Ce type de myosite touche **préférentiellement les hommes, blancs, de plus de 60 ans.** D'évolution lente, elle débute par une faiblesse musculaire des quadriceps et au niveau de la flexion des doigts. Résistante aux immunosuppresseurs classiques et corticoïdes, elle évolue vers un déficit moteur très invalidant. On peut retrouver **des anticorps anti-cN-1A** qui semble être plutôt un marqueur pronostique que diagnostique.

CONNECTIVITES

LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DIS	SSÉMINE	
_ ADN natif (ADNn) ou double brin (dsADN) _ Nucléosome _ Histones _ U1-RNP	_ Sm _ SS-A (Ro) _ SS-B (La) _ PCNA _ Ku	_ Ribosome _ Ro-52 (TRIM21) _ Cardiolipine _ C1q
LUPUS MÉDICAMENTEUX	LUPUS NÉONATAL	
_ Histone	_ SS-A (Ro)	
SYNDROME DE SJÖGREN		
_SS-A (Ro)	_SS-B (La)	_ Ro-52 (TRIM21)
SYNDROME DE SHARP OU	CONNECTIVITÉ MIXTE	
_ U1-RNP	_ ADN natif (ADNn) ou double brin (dsADN)	_ Ro-52 (TRIM21)
SYNDROME DES ANTIPHOS	SPLHOLIPIDES	
CardiolipineAcide phosphatidiquePhosphatidyl-cholinePhosphatidyl-ethanol amine	_ Phosphatidyl-glycerol _ Phosphatidyl-inositol _ Phosphatidyl-sérine _ Annexine V	_ £2GP1 _ Prothrombine
SCLÉRODERMIE		
Localisée: _ Centromère _ U1-RNP _ Pm-Scl 75 _ Pm-Scl 100 _ Th/To _ Ku	Diffuse: _ ADN-Topoisomérase (ScI-70) _ ARN Polymérase (RP11-RP55) _ U3-RNP (Fibrillarine) _ Ku	Plus rare: _ Ro-52 (TRIM21) _ PDGFR _ SSA _ Nucléosome _ Histone _ NOR90
SYNDROME DE CHEVAUCH	EMENT	
_ Pm-Scl 100 _ Pm-Scl 75 _ Ku _ RNP		

MYOSITE

Anti-synthétase: Myosite nécrosante (MN) Dermatomyosite (DM): Myosites à inclusion _ Jo-1 _SRP _ TIF1-Y cN-1a _ PL-7 _NXP2 HMGCoR _ PL-12 Mi2 _EJ SAE _ OJ MDA5 _KS _Z0 _ HA



