

DU NOUVEAU DANS LES MYOSITES

CONTEXTE

Les myosites ou myopathies inflammatoires sont des maladies auto-immunes rares, qui touchent le muscle ; 3 000 à 5 000 patients seraient concernés en France.

CLASSIFICATION Même si toutes les myosites ont une composante auto-immune, leurs mécanismes de déclenchement leur sont propres. **En 1975, une 1ère classification, remise à jour en 2017 (critères ACR/EULAR) avait identifié 3 types : les polymyosites, les dermatomyosites et les myosites à inclusions.** Cette classification s'appuyait sur des arguments à la fois cliniques et histologiques.

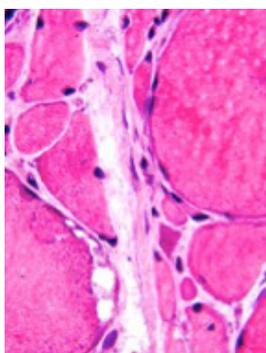
Cependant, le Pr Olivier Benveniste qui suit depuis 20 ans des patients atteints de myosites a identifié des erreurs de classification et donc de traitement parmi un certain nombre de ces malades. En collaboration avec le centre de référence des maladies neuromusculaires de l'institut de myologie, **il a donc recueilli rétrospectivement les données de 260 patients identifiés entre le 1er janvier 2003 et le 1er février 2016** afin de définir une classification adaptée basée sur des critères phénotypiques, biologiques et immunologiques afin de mieux diagnostiquer les différents types de myosites et de trouver des traitements adaptés pour chacun.

Les données cliniques mais également la présence d'auto-anticorps et leurs spécificités ont donc été recensées.

D'après cette étude, on devrait classer les patients selon **4 types des myosites :**

- **myosites à inclusions**
- **dermatomyosites**
- **myopathies nécrosantes auto-immunes**
- **syndromes des anti-synthétases**

Les polymyosites ne constituent plus un sous type en tant que tel.



MYOSITES À INCLUSIONS (77 CAS)

Ce type de myosite touche préférentiellement les hommes, blancs, de plus de 60 ans. Elle est lentement évolutive et débute par une faiblesse musculaire des quadriceps et au niveau de la flexion des doigts.

Histologiquement, des anomalies mitochondriales et des fibres vacuolisées ont été retrouvées. Résistante aux immunosuppresseurs classiques et corticoïdes, elle évolue vers un déficit moteur très invalidant.

On peut retrouver des anticorps anti-cN-1A qui semblent être plutôt un marqueur pronostique que diagnostique.



DERMATOMYOSITES (52 CAS)

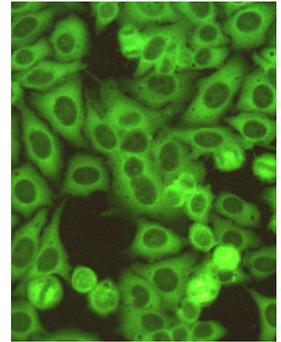
Elles touchent plus souvent les femmes et les enfants peuvent être également atteints. Après 60 ans, il faut rechercher un cancer associé. La faiblesse musculaire prédominante aux épaules s'accompagne de lésions dermatologiques typiques tels que œdèmes périorbitaires, maculo-papules violacées aux articulations (signe de Gottron), et érythème du décolleté ou du dos. De nouveaux traitements ciblant spécifiquement la voie de l'interféron 1, voie impliquée dans la physiopathologie sont en cours de développement.

Les anticorps spécifiques de ce groupe des dermatomyosites sont les anti-Mi2, anti-SAE, anti-NXP2, anti-TIF1- γ et MDA5.

MYOSITES NÉCROSANTES AUTO-IMMUNES (91 CAS)

Ce sous-groupe est prédominant chez les femmes et le taux de CK est élevée.

L'atteinte est purement musculaire. Histologiquement, on observe une nécrose sans inflammation. L'absence de traitement conduit inexorablement à une atrophie musculaire sévère et handicapante. Cette atteinte est particulièrement sévère. Les 2 anticorps retrouvés sont les anti-SRP et les anti-HMGCR qui attaquent et détruisent les cellules musculaires. A noter que les anti-HMGCR peuvent apparaître après prise de statines.



SYNDROMES DES ANTI-SYNTHÉTASES (40 CAS)

L'atteinte est musculaire mais pas seulement. **Le syndrome des anti-synthétases provoque des lésions articulaires et pulmonaires.**

Les anticorps responsables sont le plus fréquemment les anti-Jo-1, les anti-PL7 et les anti-PL12. Mais il existe des spécificités plus rares qui peuvent être recherchées en laboratoire qui sont les anti-EJ, anti-OJ, anti-KS, anti-ZO et anti-HA.



UNE MEILLEURE OPTIMISATION Au final, cette nouvelle classification est plus précise que la précédente et permettra un suivi optimisé pour chaque patient. La découverte des anticorps peut être fortuite car un certain nombre sont détectés en immunofluorescence en cas de demande de recherche d'anticorps anti-nucléaires mais pas tous, il est donc recommandé de bien préciser que ce sont des anticorps des myosites dont-il s'agit et mieux encore de signaler quel sous-groupe de cette nouvelle classification est suspecté afin d'orienter le biologiste sur les tests les plus adaptés.

RÉFÉRENCE :

Mariampillai K et coll. : Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis-Specific Autoantibodies. JAMA Neurol., 2018. doi: 10.1001/jamaneurol.2018.2598.
Copyright © <http://www.jim.fr>