

LES MYOSITES À INCLUSIONS PRÉSENCE D'ANTICORPS ANTI-cN-1A

Les myosites à inclusions (IBM) sont des atteintes inflammatoires dégénératives des muscles squelettiques, lentement progressives, caractérisées par une faiblesse musculaire d'apparition tardive, et par des signes histopathologiques caractéristiques.

IBM =

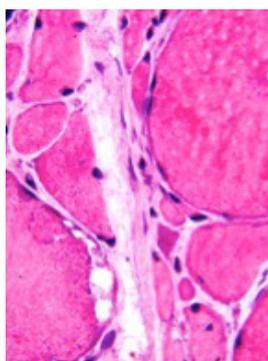
Myosites à inclusions

PM =

Polymyosite

DM =

Dermatomyosite



CLINIQUEMENT les IBM se traduisent par une faiblesse musculaire asymétrique notamment au niveau des fléchisseurs des doigts et des extenseurs des genoux. Cette lente progression conduit à une accumulation de troubles bien que la durée de vie ne soit pas affectée. Le diagnostic repose sur une combinaison de signes cliniques et d'examen histologiques définis selon les critères du **Medical Research Council (MRC)** ou du **European Neuromuscular Centre (ENMC)**.

Cependant, les signes histopathologiques ne sont détectables qu'au cours de la progression de la maladie et le **délai moyen de diagnostic est de 5 ans**. Les IBM sont ainsi souvent diagnostiqués comme étant des Polymyosites (PM) et traités comme telles avec de fortes doses de glucocorticoïdes. Assez récemment, des auto-anticorps dirigés contre la cytosolic 5'-nucleotidase (anti-cN-1A) ont été identifiés dans les IBM.

UN DIAGNOSTIC PLUS SÉVÈRE EN CAS D'ANTICORPS ANTI-cN-1A POSTIFIS

L'équipe anglaise de Lilleker a mené une étude rétrospective européenne (Pays Bas, France, Suède et Royaume-Uni) afin d'étudier la corrélation entre clinique, sérologie et histologie chez les patients IBM.

Sur les 311 patients inclus, 33 % (102 patients) avaient des auto-anticorps anti-cN-1A.

Soixante-dix décès ont été enregistrés dont 31 dans le groupe avec anticorps soit 30 % et 39 dans le groupe séronégatif soit 19 %. Le risque de décès après ajustement selon l'âge au début de la maladie, le sexe

et les comorbidités est donc augmenté en présence d'anticorps (Odds ratio [OR] 1,95 ; intervalle de confiance à 95 % [IC] 1,17-3,27, p = 0,011). Ces décès étaient essentiellement liés à des problèmes respiratoires, plus importants dans le groupe séropositif (OR 4,23 ; IC 1,79-9,97, p = 0,001).

Cliniquement, les patients avec anticorps avaient une faiblesse musculaire plus prononcée (OR 3,03 ; IC 1,2-7,67, p = 0,019) tandis qu'au niveau histologique, les auteurs ont observé un excès de fibres COX-déficientes (OR 2,61 ; IC 1,17-6,66, p = 0,020).

La présence des anticorps anti-cN-1A est donc associée à une mortalité accrue, des caractéristiques cliniques et histologiques plus graves.

PLUTÔT UN MARQUEUR PRONOSTIQUE QUE DIAGNOSTIQUE Les anticorps anti-cN-1A sont présents dans le sérum de 29 à 52 % des patients atteints d'IBM, selon les séries, (33 % dans l'étude rapportée) alors qu'ils ne sont retrouvés que pour moins de 5 % des patients avec Polymyosite (PM) et Dermatomyosite (DM) et autres pathologies neuromusculaires. Cependant ils peuvent être identifiés dans d'autres pathologies auto-immunes telles que le syndrome de Sjögren ou le lupus. Ainsi, la recherche des anticorps anti-cN-1A semble être plus utile à la classification pronostique des IBM plutôt que comme marqueur diagnostique.

RÉFÉRENCE :

Lilleker JB et coll. Cytosolic 5'-nucleotidase 1A autoantibody profile and clinical characteristics in inclusion body myositis. Ann Rheum Dis. 2017; 76 : 862-868. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-210282. Copyright © <http://www.jim.fr>