



*Signes caractéristiques de la MII : éruption héliotrope dans la dermatomyosite (à gauche)  
Érythème péri-unguéal violacé et occlusion vasculaire dans le cadre du syndrome de l'anti-synthétase (à droite)*

## Myopathies Inflammatoires Idiopathiques

**La perte de force des muscles proximaux des bras et des jambes est le principal signe clinique de l'inflammation musculaire. L'exception est la myosite à corps d'inclusion (IBM), qui se distingue par une faiblesse des fléchisseurs des doigts et de l'extension du genou. Les sous-groupes de myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) se distinguent principalement par la prédominance de symptômes dermatologiques, comme dans la dermatomyosite (DM), et de symptômes musculaires, comme dans la myosite nécrosante à médiation immunitaire (IMNM) et la polymyosite (PM). La raideur, la myalgie et la dysphagie peuvent être des symptômes initiaux. En cas de maladie de longue durée, une atrophie musculaire peut se développer. Chez les patients atteints de sarcopénie, des signes et symptômes masqués peuvent rendre le diagnostic difficile.**

**D'autres atteintes d'organe sont fréquemment impliquées** dans les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII). La peau est principalement touchée par une éruption périorbitaire de type «héliotrope», des papules de Gottron sur les faces d'extension des articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales, ainsi que des infarctus des tissus péri unguéaux et de la pulpe des doigts. Ces signes reflètent la **pathologie capillaire**. **L'atteinte cardiaque, la pneumopathie interstitielle et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)** doivent être envisagées et soigneusement évaluées. Ces atteintes sont caractéristiques du **syndrome de l'anticorps anti-synthétase (ASS)**. Enfin, la dermatomyosite amyopathique, dont la présentation est souvent similaire à celle du lupus érythémateux systémique, doit être envisagée, de même que le **syndrome de chevauchement (OM)** dans le contexte d'autres maladies du tissu conjonctif (CTD). D'autres associations étiologiques doivent également être évaluées. Cela s'applique aux médicaments, en particulier aux **statines (associées aux anti-HMGCR)**, aux **néoplasies associées (anticorps anti-TIF-1 $\gamma$ , anti-NXP-2)** et aux causes para infectieuses, comme le VIH. Une grille d'évaluation des critères de classification de la MII (1) est disponible en ligne: <http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>

**Les examens de laboratoire de base** comprennent une numération sanguine complète, un dosage de la créatine kinase (CK), des électrolytes, des minéraux, des paramètres rénaux, des transaminases, des paramètres thyroïdiens et des anticorps antinucléaires. Il convient de noter que les taux de CK peuvent être normaux. En outre, **la détection d'auto-anticorps liés à la myosite fournit des informations cruciales pour l'évaluation diagnostique et la classification sur la base du sérotypage et des manifestations cliniques**. Ces dernières années ont été marquées par un progrès dans la détection des **autoanticorps spécifiques (SPA)** associés aux différentes manifestations des MII et des **autoanticorps associés (ASA)** dans le contexte d'autres CTD (figure).



L'importance des sous-groupes de MII a été renforcée par leurs associations avec le typage HLA (2). Du point de vue du laboratoire, il est essentiel de corrélérer les résultats de l'immunofluorescence Hep-2 (ANA : aspects nucléaires et cytoplasmiques) avec les résultats de l'immunodot ou d'autres tests immunologiques. La positivité par deux techniques apporte une valeur ajoutée significative, de plus les valeurs de résultats élevées sont très bien corrélées avec les sous-groupes spécifiques.

**Les examens complémentaires** sont l'électrophysiologie et l'imagerie radiologique. Des IRM du corps entier sont nécessaires pour **déterminer la localisation et l'étendue de la myosite**, de même, si cela est cliniquement indiqué, un **PET-CT permet d'exclure une néoplasie**. Une **biopsie musculaire ciblée** est souhaitable, **guidée par les résultats de l'IRM** au sein d'un réseau disposant de procédures établies pour garantir des procédures pré-analytiques et analytiques correctes. Des procédures diagnostiques supplémentaires peuvent être appropriés pour **établir l'extension de l'atteinte d'organe, en particulier le cœur et les poumons**, et exclure une néoplasie.

**Le choix des examens complémentaires et du traitement est facilité par la détermination d'un sous-groupe de MII.** Cinq sous-groupes principaux de MII ont été identifiés (figure).

La **myotoxicité des statines** doit être évaluée peu de temps après leur administration initiale, en gardant à l'esprit que les myalgies précoces **disparaissent généralement après l'arrêt des statines, contrairement aux stades myopathiques associés à l'IMNM et aux anticorps anti-HMGCR. L'arrêt de la médication préjudiciable est essentiel**, en particulier au vu de l'utilisation croissante des statines. Dès que la suspicion clinique apparaît, l'arrêt potentiel des médicaments est la règle, également dans les soins généraux non spécialisés, même avant que les résultats des anticorps anti-HMG coenzyme A ne soient disponibles. Dans le cas des **inhibiteurs de points de contrôle** associés à une pathologie musculaire, la poursuite du traitement peut être inévitable, ce qui nécessite une thérapie complémentaire pour la myosite. En cas d'ASS, l'immunosuppression doit tenir compte d'une éventuelle pneumopathie interstitielle, avec la possibilité d'ajouter un traitement pulmonaire spécifique et un traitement de l'HTAP. Les autoanticorps anti-PL7 sont fréquemment associés à une participation cardiaque sévère. Les anticorps anti-MDA5, anti-TIF-1 $\gamma$ , anti-NXP-2 et la myosite à inclusions prouvée par biopsie, souvent associée à des auto-anticorps anti-CN-1A, sont révélateurs d'une néoplasie. La détection précoce et l'ablation de la tumeur sous-jacente peuvent être curatives pour ces types de myosite.

**Les études sur l'efficacité et l'efficience des traitements sont peu nombreuses** et le niveau de preuve en général faible. Une évaluation rapide et l'instauration d'un traitement sont la clé d'une prise en charge efficace. Dans l'ensemble, le concept de repos pour **éviter d'aggraver les dommages** causés aux tissus musculaires est dépassé, la quantité d'exercice étant adaptée aux capacités de chaque patient. Les **glucocorticoïdes** sont un pilier de l'immunosuppression et peuvent être administrés par voie parentérale à fortes doses en cas d'urgence. Le choix des autres **immunosuppresseurs** est vaste et doit être mis en œuvre dans des centres spécialisés, expérimentés en matière de réponse au traitement et de suivi. Dans les cas graves et réfractaires, la plasmaphérese peut être utile. Une mauvaise réponse au traitement est connue dans la myosite à corps d'inclusion, la myosite avec anticorps anti-MDA5 et anticorps anti-SRP positifs (3).



**Détection proposée d'auto-anticorps :**

Anticorps antinucléaires (Immunofluorescence Hep2) : 1191.10, 45 points LA

Dot myosites: Test multiparamétrique: 1181.00,1139.00, 1192.00 (2x), 1193.00 (4x), 260. 8 points LA

Auto-anticorps unique : anti-HMGCR (1192.00, 46,8 points LA), anti Jo-1 (1139.00, 18,9 points LA).

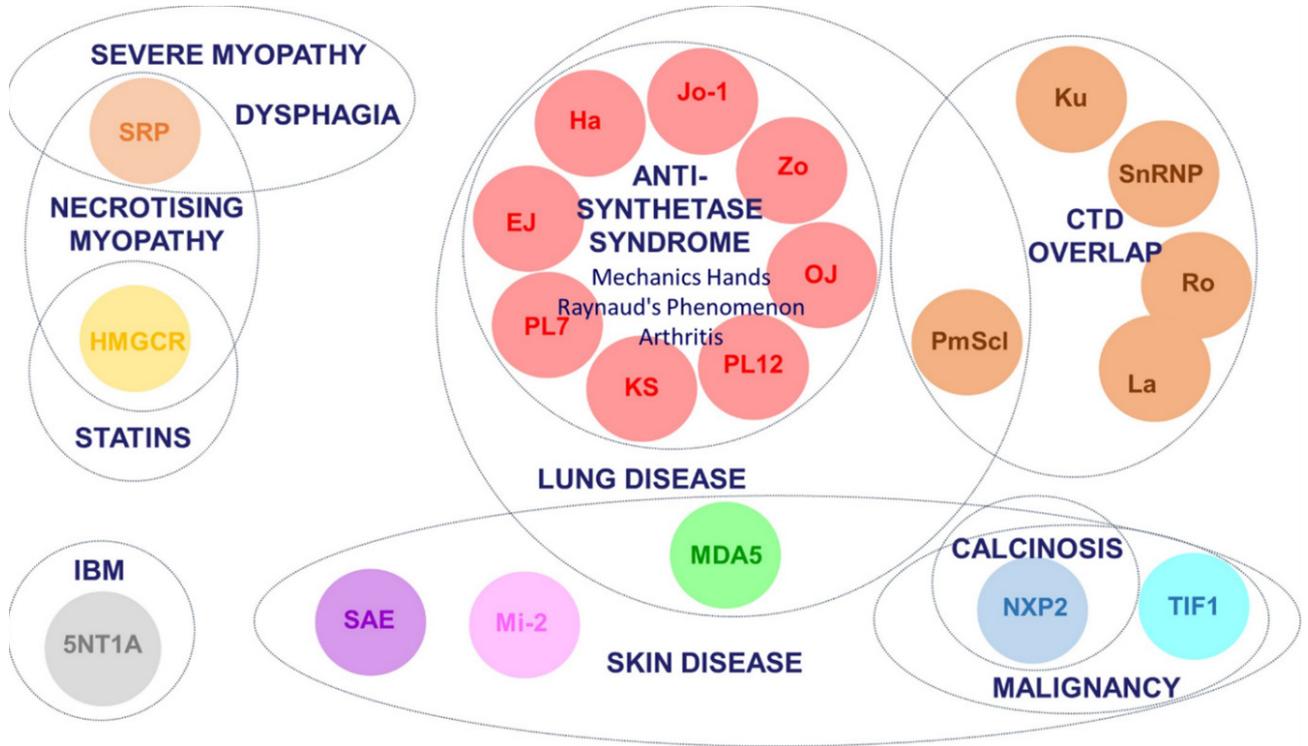


Figure. Auto-anticorps et myopathies inflammatoires idiopathiques (4)

Lausanne, mars 2024

**Auteurs et personnes responsables**



Dr méd Eric Dayer, PD  
FMH Médecine interne  
FAMH immunologie



Prof Dr méd Paul Hasler  
Conseiller médical chez MEDISYN SA

**Références:**

- 1 Lundberg IE et al: European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2018; 77 e64-e64; <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211468>
- 2 Leclair V, et al. Distinct HLA associations with autoantibody-defined subgroups in idiopathic inflammatory myopathies. *EBioMedicine*. 2023 Oct;96:104804; <https://doi.org/10.1016/j.ebiom.2023.104804>
- 3 Barsotti S, Lundberg IE. Current Treatment for Myositis *Curr Treat Options in Rheum* (2018) 4:299-315; <https://link.springer.com/article/10.1007/s40674-018-0106-2>
- 4 Betteridge Z et al. Myositis-specific autoantibodies: an important tool to support diagnosis of myositis. *J. Internal Medicine*, 2016, 280; 8-23; <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/joim.12451>