

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES
« MYOSITES »

Dr ZOUAI

I. Pour comprendre

- Les maladies musculaires se répartissent en deux grands groupes :
 - les myopathies d'origine génétique.
 - les myopathies acquises.

les myopathies d'origine génétique :

- **les dystrophies musculaires** : du fait d'une altération d'un de leur constituant, les fibres musculaires se détruisent progressivement ;
- **les myopathies congénitales** : anomalie du développement et de la maturation des fibres pendant la période foetale ;
- **les myopathies métaboliques** : dysfonctionnement de la voie de dégradation des sucres (glycogénoses), du métabolisme des graisses (lipidoses) ou de la chaîne respiratoire (maladies mitochondriales) ;

les myopathies acquises :

- les myopathies toxiques et médicamenteuses.
- les myopathies inflammatoires.
- les myopathies endocriniennes.

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

- Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) constituent un groupe d'affection très polymorphe sur le plan clinique et évolutif et qui ont en commun une atteinte inflammatoire et dysimmunitaire du muscle strié.
- Leurs causes restent mal déterminée, associant des facteurs environnementaux et à moindre degré des facteurs génétiques.
- On distingue au sein des MII ; 3 groupes principaux selon les aspects cliniques et immuno-histochimiques: la dermatomyosite, la poly myosite et la myosite a inclusion.

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES

- A. Dermatomyosites et polymyosites.**
- B. Myosite à inclusions.**

Intérêt de la question:

Affections rares mais graves, Touchant aussi bien l'enfant que l'adulte, son taux de mortalité spontanée est estimé à 70% et son pronostic est nettement amélioré par la corticothérapie.

DERMATOMYOSITE

- Comme son nom l`indique, la DM associe deux syndromes musculaires et cutanés.
- Elle survient surtout chez les femmes (sexe ratio 2/1) entre 20 et 50 ans, peut se voir chez l`enfant.

Physiopathologie

- La DM est dominée par l'atteinte des vaisseaux musculaires, aussi bien artériels que veineux.
- Il s'agit d'une **vasculopathie** caractérisée, par un infiltrat inflammatoire constitué de lymphocyte T CD4 et B dirigés contre les cellules endothéliales du tissu musculaire entraînant une thrombose et une raréfaction des capillaires et des artérioles musculaires.
- L'atrophie péri fasciculaire est pathognomonique.

- Maladie de mécanisme vasculaire inflammatoire humoral (dépôts de compléments).

Manifestations cutanées:

caractéristiques mais pas pathognomoniques

- **Érythroedème** (visage, cou et décolleté, épaules) avec oedème lilacé des paupières supérieures.
- **Papules de Gottron** (plaques érythémateuses siégeant en bandes à la face d'extension des mains et des doigts, parfois coudes et genoux).
- **Érythème hyperhémique péri-unguéal douloureux** (signe de la manucure) très évocateur.









Source: IMAC9

Manifestations musculaires:

- Installation subaiguë sur quelques semaines ou quelques mois.
- Déficit proximal des membres.
- Dysphagie 50 % des cas.
- Myalgies 50 % des cas.

Paraclinique:

- **Syndrome inflammatoire biologique** modéré, voire absent (dans un cas sur deux).
- **Élévation des CK** inconstante (environ 80 % des cas).
- **L'EMG**: Montre une triade caractéristique:
 - 1- Tracé myogène : potentiels d'unités motrices st de faible amplitude, nombreux et poly phasiques avec recrutement précoce.
 - 2- Potentiels de fibrillation et potentiels lents de dénervation.
 - 2- Averses pseudo-myotoniques.

- **Anticorps non spécifiques** (facteurs antinucléaires) et anticorps anti-synthétases (JO1).
- **Biopsie musculaire** : infiltrats inflammatoires de siège péri-vasculaire, atrophie des fibres périfasciculaires.
- **Radiographie et scanner pulmonaire, EFR** : ils peuvent montrer un syndrome interstitiel.
- **ECG** : il peut montrer une atteinte cardiaque infraclinique.

Syndrome paranéoplasique (++++)

- L'association à un cancer doit être recherchée chez l'adulte, surtout après 40 ans.
- Elle existe dans environ 20 % des cas et conditionne le pronostic.
- La dermatomyosite précède le cancer dans 70 % des cas. Le délai moyen entre la survenue des deux affections est le plus souvent inférieur à 1 an.
- Tous les types de cancers peuvent être observés (pulmonaire, digestif, gynécologique).

POLYMYOSITE

- Maladie inflammatoire du myocyte par un trouble de l'immunité cellulaire.
- Survenue exclusive chez l'adulte.
- Absence de manifestations cutanées.
- Association plus fréquente avec une maladie auto-immune (sclérodermie, lupus) et, plus rare, à un cancer.

3. Traitement

- Le traitement des dermatomyosites et polymyosites repose en première intention sur la corticothérapie, commencée à la posologie d'1 mg/kg par jour.
- La réponse au traitement est jugée sur les paramètres cliniques et biologiques. En cas de corticorésistance ou de corticodépendance, différents traitements immunosuppresseurs peuvent être proposés.

Myosite à inclusions

- Maladie moins inflammatoire comportant des éléments dégénératifs.
- La plus fréquente des myopathies inflammatoires après 50 ans.
- Installation plus lente que dans les dermatomyosites et polymyosites.
- Pas de myalgies.

- Déficit amyotrophiant souvent asymétrique, à la fois proximal et distal, intéressant préférentiellement les quadriceps et les fléchisseurs des doigts.
- **l'atteinte musculaire sélective est très évocatrice:**
 - aux membres supérieurs (fléchisseurs du poignet, des doigts, biceps, triceps),
 - aux membres inférieurs (quadriceps, tibial antérieur)
 - et au niveau du cou (Sternocléidomastoïdien très évocateur),

- aréflexie rotulien et achilléen même en absence d'amyotrophie.
- Taux de CK peu élevé.
- Biopsie musculaire : lésions évocatrices, fibres contenant des vacuoles bordées et des inclusions, lésions inflammatoires en quantité variable.
- Pathogénie auto-immune incertaine ; elle ne répond pas aux corticoïdes ni aux immunosuppresseurs.

CONCLUSION

- Les myopathies inflammatoires idiopathiques sont des affections dysimmunitaires caractérisées par 1 atteinte inflammatoire des muscles squelettiques.
-
- Malgré les progrès réalisés dans la compréhension de ces maladies et les récentes thérapeutiques, ces myosites restent redoutables, nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire..