



Myosites inflammatoires idiopathiques et auto-anticorps

E. Dayer, J. Ghika, Institut Central des Hôpitaux Valaisans, Sion et Neurologie, CHCVS Champsec, Sion

Est-ce bien une myosite inflammatoire?

L'association de la faiblesse musculaire proximale, de douleurs à la compression des muscles, d'une élévation des enzymes musculaires avec des signes inflammatoires est une constellation clinique fréquente, parfois associée à la prise de médicament. Depuis l'usage régulier des statines ou d'autres médicaments comme les quinidines, le médecin envisage souvent en premier une étiologie médicamenteuse. D'autres causes comme les dystrophies musculaires, les myopathies endocrines ou métaboliques, ainsi que les syndromes myasthéniformes, les myosites à inclusions ou infectieuses font partie du diagnostic différentiel et justifient l'avis du spécialiste.

Cependant, en présence d'un rash cutané, de douleurs articulaires, de dyspnée ou d'autres signes d'autoimmunité, il faut évoquer une myosite inflammatoire idiopathique. Les investigations permettent d'établir un diagnostic précis de myosite auto-immune, qui justifie des traitements spécifiques.

Diagnostic d'une myosite inflammatoire idiopathique

Les critères de Bohan et Peter [1] constituent la classification de base. Quatre des 5 critères suivants sont nécessaires pour le diagnostic de polymyosite (PM), de myosite de chevauchement (OM) ou alors 3 critères plus un rash cutané caractéristique définissent la dermatomyosite (DM):

1. Faiblesse ± douleur musculaire symétrique subaiguë (> 1mois)
2. Elévation des enzymes musculaires: CK, aldolase, ALAT; ASAT, LDH
3. Biopsie musculaire anormale: Variation de taille des fibres, nécrose, régénération, atrophie et inflammation.
4. Anomalie à l'électromyogramme: micro potentiels, unités polyphasiques...
5. Anomalies typiques de la peau: papules de Gottron, rash héliotrope...

Les critères d'exclusion sont les maladies métaboliques, infectieuses, post-traumatiques ou neuromusculaires. Les critères de Bohan et Peter développés avant les anticorps spécifiques de myosite (ASM), ne permettent pas de distinguer clairement les formes inflammatoires, des formes métaboliques, toxiques ou génétiques.

Dermato-Polymyosite et auto-anticorps

Les auto-anticorps sont dépistés par immunofluorescence dans 60-80% des myosites inflammatoires idiopathiques. Des auto-anticorps spécifiques de myosite (ASM) se distinguent des auto-anticorps associés à la myosite (AAM). L'association de signes cliniques évocateurs d'une maladie de système avec l'atteinte musculaire est caractéristique des myosites auto-immunes et justifie la recherche des marqueurs sérologiques spécifiques (Tableau 1).

Auto-anticorps spécifiques	Caractéristiques
Anti-aminoacide t-RNA synthétase (JO-1, PL-7, PL-12...)	Polymyosite ou Dermatomyosite Maladie interstitielle pulmonaire Raynaud, Arthrite Mains de mécanicien
Anti-Mi2	Eruption du décolleté, des bras
Anti-SRP (signal recognition protein)	Polymyosite (PM) Début saisonnier (automne), aigu
Anti-PM-Scl	Chevauchement avec sclérodémie

Tableau 1 : Auto-anticorps spécifiques de myosite auto-immune

Signes de chevauchement:	Atteinte d'organe:	Autoac associé à la myosite (AAM) : Sclérodémie associée (PM-Scl, centromère, topoisomérase) Ro, Ku Autoac spécifique de myosite (ASM) : SRP, Anti-synthétase (Jo-1...) Dermatomyosite Anti Mi-2
RAYNAUD Arthrites Œdèmes des mains Sclérodactylie Fièvre Neuropathie Manifestations Lupus-like	Oesophage Fibrose interstitielle pulmonaire Hypertension pulmonaire DLCO basse	

Tableau 2 : Paramètres associés à la myosite inflammatoire idiopathique

La prise en compte des éléments cliniques et sérologiques dans une même classification est un acquis récent avec des conséquences pratiques pour le diagnostic et le suivi de ces affections, entre autre pour la distinction des formes paranéoplasiques [2]. Les conséquences thérapeutiques sont l'identification, de formes immunes répondant aux stéroïdes (OM), de formes à pronostic grave nécessitant d'emblée une immunosuppression (PM). Une forme particulière associée à une atteinte grave d'organe, habituellement le poumon est décrite ci-dessous.

Syndrome anti-synthétase

L'association d'auto-anticorps anti-Jo1, d'une pneumopathie interstitielle, d'une myosite, d'arthrites non érosives, de fièvre, de Raynaud et d'une hyperkératose desquamante des mains évoque le syndrome anti-synthétase. Un bilan complémentaire incluant une imagerie et des fonctions pulmonaires doit être réalisé avec l'aide des spécialistes.

La connaissance de ce syndrome est d'autant plus importante que 30% des patients ont des symptômes pulmonaires avant la myosite et que 50% des cas ont un début pulmonaire aigu, alors que d'autres ont un décours sub-clinique pendant plusieurs mois [3].

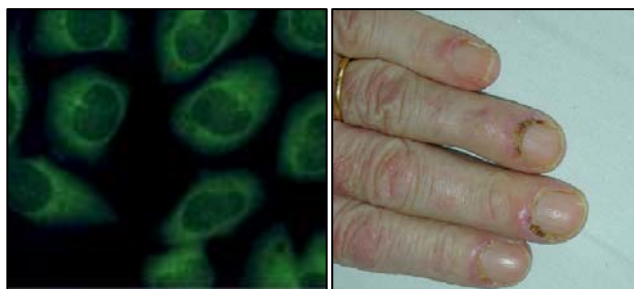


Figure : a) Anti-Jo-1 en immunofluorescence b) Hyperkératose desquamante

Matériel et Tarif

Anti-Jo-1: Monovette serum (4,9 mL, brune). Position LA 8074.05, 50 points.

Autres ac (Dot blot myosite): Monovette serum (4,9 mL, brune). Selon tarif bloc, position LA 8110.00 points (3X), 120 points.

Références

- [1] Medsger TA, et al. Classification and diagnostic criteria for polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol. 1995; 22:581.
- [2] Troyanov Y, et al. Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies. Medicine 2005; 84:231.
- [3] Marie I, et al. Atteinte pulmonaire au cours des polymyosites et dermatomyosites Presse médicale 2006; 35:683

Personne de contact

Dr Eric Dayer
Prof. Joseph-André Ghika

eric.dayer@ichv.ch
joseph.ghika@rsv-gnw.ch