



FICHE TECHNIQUE

Myosites idiopathiques

Les myosites, ou myopathies inflammatoires, sont des maladies rares. Elles atteignent 2,4 à 10,7 personnes sur cent mille, deux fois plus souvent une femme qu'un homme. Elles n'ont pas de caractère héréditaire et se rencontrent à tout âge. Toutes les myosites associent une faiblesse des muscles striés à prédominance proximale (racines des membres et cou), une augmentation des enzymes musculaires (CPK) et, à la biopsie musculaire, un infiltrat inflammatoire avec coexistence de foyers de nécrose et de régénération des fibres. Au-delà de ces points communs, il s'agit d'un ensemble hétérogène de maladies, tant sur le plan clinique et physiopathologique que pronostique. L'atteinte musculaire peut entraîner des troubles de la déglutition ainsi qu'une atteinte respiratoire, qui aggravent le pronostic. De même, il peut exister un cancer associé ou une atteinte pulmonaire (pneumopathie interstitielle).

MAI 2010



À l'ancienne entité unique de "dermatopolymyosite" succède aujourd'hui un ensemble d'affections dont la définition s'affine d'année en année. La classification la plus utilisée (Trojanov *et coll.* 2005) intègre des critères cliniques (atteinte isolée du muscle, association à un cancer...), immunologiques (présence d'autoanticorps...) et histologiques. Elle possède un réel intérêt pronostique car les entités qu'elle distingue répondent de façon différente aux traitements.

Aussi, devant un tableau évocateur de myosite, une discussion pluridisciplinaire (internistes, rhumatologues, myologues, neurologues, anatomopathologistes) est souvent nécessaire pour établir un diagnostic précis, prérequis d'un traitement optimal. Le recours à un Centre de Référence des maladies neuromusculaires peut s'avérer utile.

Les myosites idiopathiques, en bref

Des critères d'orientation

Chez l'enfant et l'adolescent, seules les dermatomyosites et les myosites de chevauchement ont été décrites.

Chez l'adulte, hors myosites à inclusions, les myosites de chevauchement sont les plus fréquentes (68%), suivies des dermatomyosites pures (20%) et des polymyosites pures (10%). Les myopathies inflammatoires associées à un cancer (2%) sont des dermatomyosites de l'adulte (association à une tumeur maligne dans 32% des cas), des polymyosites (15%) ou des myopathies nécrosantes acquises. Ces trois tableaux doivent donc faire rechercher, au moment du diagnostic et lors du suivi, l'existence d'un cancer.

Si le risque tumoral est majeur dans les trois ans qui suivent le diagnostic de myosite, le décalage entre les deux maladies peut atteindre cinq ans. Il ne s'agit pas, à proprement parler, d'un syndrome paranéoplasique. En effet, il existe une grande diversité de localisations cancéreuses. De plus, le traitement du cancer ne suffit pas à traiter la myosite dans la majorité des cas.

Les dermatomyosites juvéniles et les myosites à inclusions ne présentent pas un risque majoré de cancer.

Un tableau clinique pluriel

Le début d'une myosite idiopathique peut être subaigu ou insidieux.

La symptomatologie dépend du type de myosite, mais il n'existe jamais d'atteinte des muscles oculomoteurs, de dysarthrie isolée, ni de faiblesse des extenseurs du cou supérieure à celle des fléchisseurs. L'intensité de l'atteinte musculaire est très variable d'un malade à l'autre, de la simple gêne fonctionnelle jusqu'à

un état grabataire. Le déficit moteur peut s'accompagner de myalgies.

L'évolution se fait vers l'aggravation progressive, ou la stabilisation avec parfois persistance d'un déficit fonctionnel.

Des atteintes autres que musculaires sont possibles (cardiovasculaire, pulmonaire, articulaire, digestive, rénale) dans le cadre d'une myosite de chevauchement.

Souvent des autoanticorps

Jusqu'à 50% des patients atteints de myosites présentent des autoanticorps, le plus souvent aspécifiques (facteur antinucléaire non typé, anti-RNP, anti-SSA, etc.). Cependant, des autoanticorps dits "spécifiques", même si leur spécificité n'est pas totale, sont retrouvés dans 10 à 30% des myosites. Les plus évocateurs sont les autoanticorps antisynthétases (anti-JO-1, PL-7, PL-12, OJ et EJ). Ils font partie des critères diagnostiques des myosites de chevauchement, comme les autoanticorps dirigés contre la particule de reconnaissance du signal (*signal recognition particle*, ou SRP). Les autoanticorps anti-Mi-2, dirigés contre un antigène nucléaire, sont très spécifiques (98 à 100%) des dermatomyosites pures. Enfin, la présence d'autoanticorps anti-p155/p140 est corrélée à un risque plus élevé de cancer associé.

Classification des principales myosites idiopathiques

Hoogendijk <i>et coll.</i> (2003)	Trojanov <i>et coll.</i> (2005)
Polymyosite	Polymyosite pure
Dermatomyosite	Dermatomyosite pure
Myosite à inclusions sporadique	Myosite à inclusions sporadique
Myopathie nécrosante à médiation immunitaire	Myosite de chevauchement
Myosite non spécifique	Myosite associée à un cancer

	SIGNES OU SYMPTÔMES	PENSER À RECHERCHER	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES
Myosite à inclusions sporadique	<ul style="list-style-type: none"> • Début tardif (> 50 ans) • Faiblesse musculaire asymétrique, proximale et distale, sélective (quadriceps, fléchisseurs des doigts...) • Aggravation progressive 	<ul style="list-style-type: none"> • Troubles de la déglutition 	<ul style="list-style-type: none"> • Biopsie musculaire : vacuoles bordées dans le cytoplasme des fibres, contenant des dépôts amyloïdes et/ou des tubulo-filaments
Polymyosite pure*	<ul style="list-style-type: none"> • Début après l'âge de 18 ans • Faiblesse musculaire proximale, bilatérale et symétrique 	<ul style="list-style-type: none"> • Troubles de la déglutition 	<ul style="list-style-type: none"> • Biopsie musculaire : <ul style="list-style-type: none"> - infiltrat inflammatoire prédominant en régions endomysiales périnécrotiques, constitué en majorité de lymphocytes T CD8+ - expression diffuse de HLA classe 1
Dermatomyosite pure*	<ul style="list-style-type: none"> • Début à tout âge (forme juvénile) • Faiblesse musculaire proximale, bilatérale et symétrique • Atteinte cutanée spécifique : érythème et œdème du visage, papules de la face dorsale des doigts • Calcinose sous-cutanée 	<ul style="list-style-type: none"> • Troubles de la déglutition 	<ul style="list-style-type: none"> • Biopsie musculaire : <ul style="list-style-type: none"> - infiltrat inflammatoire périvasculaire - atrophie périfasciculaire - dépôt de la fraction terminale du complément (C5b9) dans les capillaires • Autoanticorps anti-Mi-2 positifs dans 20% des cas
Myosite de chevauchement*	<ul style="list-style-type: none"> • Début à tout âge • Faiblesse musculaire proximale, bilatérale et symétrique • Autres atteintes possibles : cutanée, pulmonaire, cardiaque, articulaire, digestive, rénale... 	<ul style="list-style-type: none"> • Troubles de la déglutition • Pneumopathie infiltrative diffuse 	<ul style="list-style-type: none"> • Autoanticorps antisynthétases ou anti-SRP : leur présence signe le diagnostic • Autoanticorps associés à une autre connectivite (sclérodermie, lupus,...) • Scanner thoracique, EFR et gaz du sang
Myosite associé à un cancer*	<ul style="list-style-type: none"> • Tableau de dermatomyosite de l'adulte le plus souvent • Plus fréquent après 65 ans • Diagnostic de la myosite et du cancer concomitant dans 50% des cas, mais décalage possible jusqu'à 5 ans 	<ul style="list-style-type: none"> • Localisation tumorale : <ul style="list-style-type: none"> - patients d'Europe du Nord : ovaires > poumons > pancréas > lymphomes > estomac > côlon - patients d'Asie et de Tunisie : carcinomes nasopharyngiens 	<ul style="list-style-type: none"> • Scanner thoracique • Scanner abdomino-pelvien • Mammographie • Fibroscopie bronchique • Coloscopie (âge ≥ 45 ans) • ...

* Selon la classification de Troyanov *et coll.*

ORIENTATIONS THÉRAPEUTHIQUES MÉDICAMENTEUSES

Abstention médicamenteuse

Résistance habituelle au traitement médicamenteux :
corticoïdes, Immunosuppresseurs, immunoglobulines polyvalentes IV

Corticoïdes

Corticodépendance dans 80% des cas, corticorésistance dans 20% des cas

Immunosuppresseurs

Immunoglobulines polyvalentes IV

Corticoïdes

Corticodépendance dans 90% des cas

Immunosuppresseurs

Immunoglobulines polyvalentes IV

Corticoïdes

Corticodépendance fréquente si association à des autoanticorps anti-synthétases
ou anti-SRP

Immunosuppresseurs

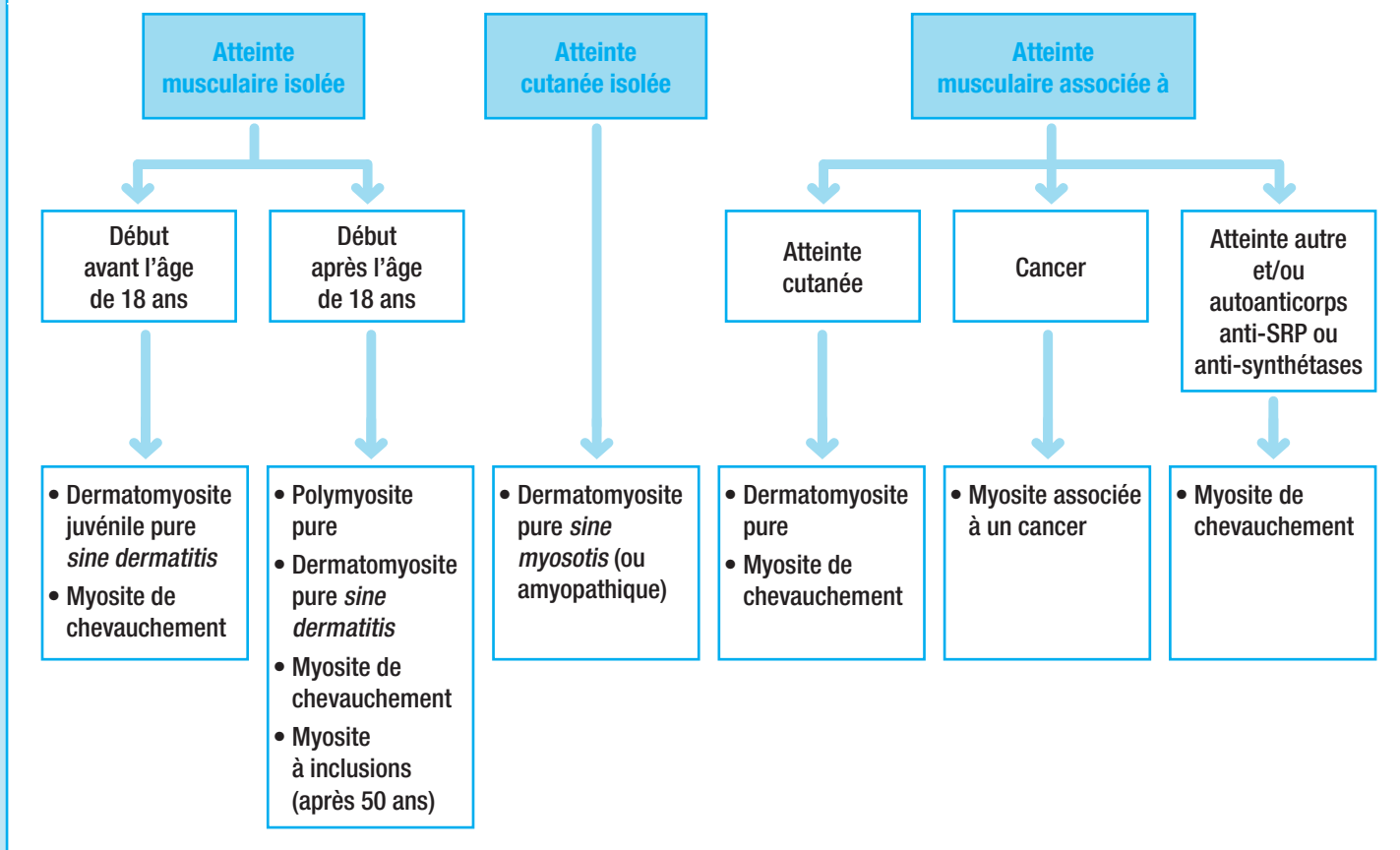
Immunoglobulines polyvalentes IV

Traitement de la myosite

Corticoïdes +/- immunosuppresseurs

Traitement du cancer

Diagnostic des myopathies inflammatoires



Du diagnostic différentiel au traitement

Le traitement médicamenteux des myosites idiopathiques repose sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs.

Il impose d'éliminer au préalable le diagnostic différentiel d'inflammation musculaire accompagnant une dystrophie musculaire, à l'exemple de la dystrophie facio-scapulo-humérale et des dysferlinopathies.

De même, une myopathie inflammatoire peut être d'origine médicamenteuse. Ainsi,

les statines semblent capables d'induire une myosite qui peut persister après l'arrêt du traitement. Enfin, une myosite peut-être secondaire à une infection.

Le taux de survie spontanée des myosites était inférieur à 40% avant l'apparition de la corticothérapie. Depuis, leur taux de survie à 5 ans atteint près de 90%. La prise en charge en réanimation a supprimé les principales causes de décès (fausses routes alimentaires, déficit mécanique ventilatoire).

Corticothérapie : protéger l'os et le muscle

La lutte contre la myopathie cortisonique passe par le maintien d'une activité physique. Des mesures de prévention de l'ostéoporose s'imposent dès le début de la corticothérapie :

- dans tous les cas : supplémentation vitamino-calcique, rééducation motrice, prévention des chutes, respect du calendrier de décroissance de corticoïdes
- en fonction de la présence d'éventuels facteurs de risque d'ostéoporose et des résultats de l'ostéodensitométrie : traitement à visée osseuse (biphosphonate ou traitement ostéoformateur)



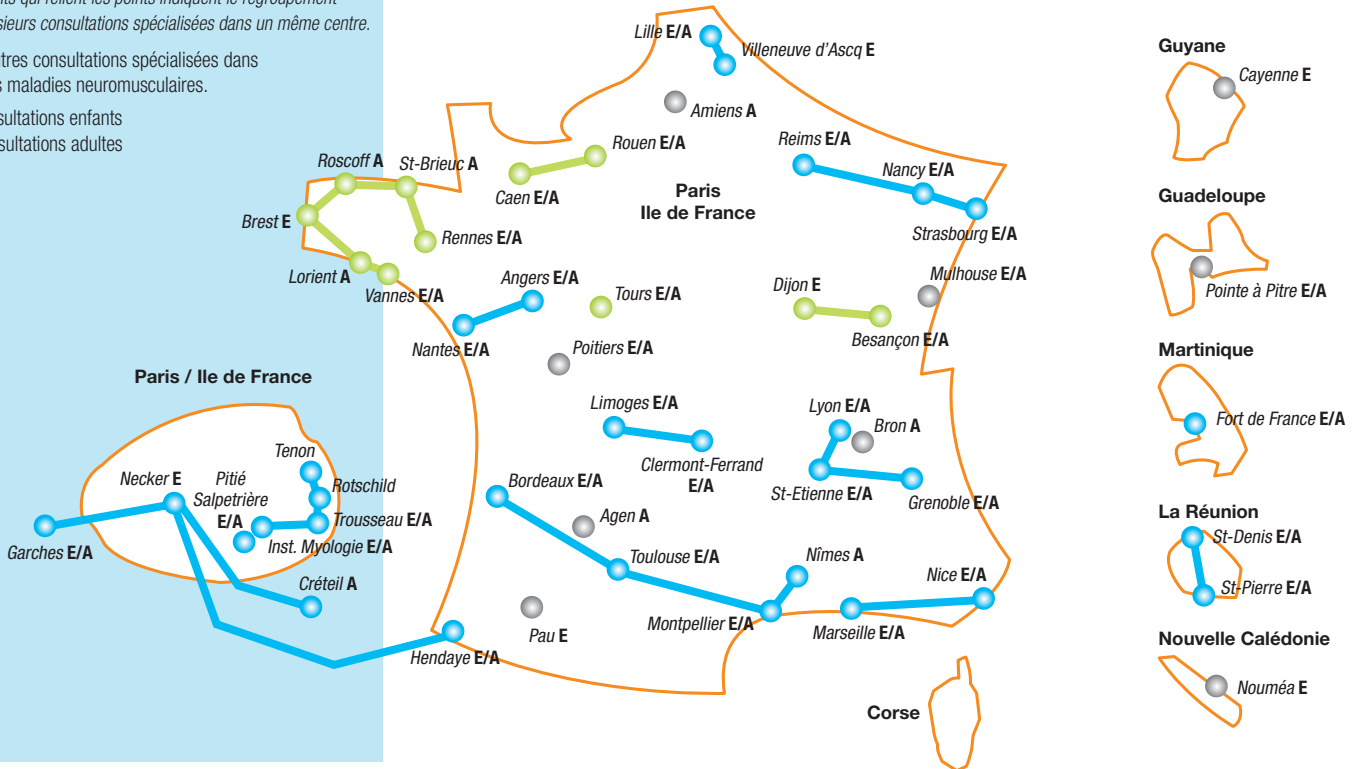
Un réseau de centres experts en maladies neuromusculaires

- Centres de référence des maladies neuromusculaires.
- Centres de compétences des maladies neuromusculaires.

Les traits qui relient les points indiquent le regroupement de plusieurs consultations spécialisées dans un même centre.

- Autres consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires.

E Consultations enfants
A Consultations adultes



Contacts des consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires, enfants et adultes, par région (juin 2008).

Pour tout renseignement supplémentaire, contactez le Service régional AFM de votre région : coordonnées sur le site internet <http://www.afm-france.org> ou au n° Azur 0 810 811 088.

- Alsace** • Mulhouse : Adultes 03 89 64 61 80 / Enfants 03 89 64 61 05/07
• Strasbourg : Adultes 03 88 11 53 66 - 62 29 / Enfants 03 88 12 83 98
- Aquitaine** • Agen - Adultes 05 53 69 70 18 • Bordeaux : Adultes 05 57 65 61 19 / Enfants 05 56 79 56 41 • Hendaye : Adultes / Enfants 05 59 48 26 86 • Pau : Enfants 05 59 92 47 82
- Auvergne** • Clermont-Ferrand : Adultes 04 73 75 22 01 / Enfants 04 73 75 02 80
- Bourgogne** • Dijon : Adultes 03 80 29 30 31 / Enfants 03 80 29 38 00
- Bretagne** • Brest : Enfants 02 98 22 33 89 • Lorient : Adultes 02 97 82 60 60 • Rennes : Adultes 02 99 28 42 18 - 43 21 / Enfants 02 99 26 67 58 • Roscoff : Adultes 02 98 29 39 73
• Saint-Brieuc : Adultes 02 96 01 70 80 • Vannes : Adultes/Enfants 02 97 02 42 36
- Centre** • Tours : Adultes 02 47 47 46 77 / Enfants 02 47 47 82 00
- Champagne-Ardennes** • Reims : Adultes 03 26 78 85 97 / Enfants 03 26 78 75 24
- DOM-TOM** • Pointe à Pitre (Guadeloupe) : Adultes/Enfants 05 90 89 15 75 • Fort de France (Martinique) : Adultes 05 96 60 52 50/ Enfants 05 96 59 26 94 • Nouméa (Nouvelle Calédonie) : Enfants 00 687 25 67 59 • Saint-Denis (La Réunion) : Adultes 02 62 90 56 80 / Enfants 02 62 90 87 06 • Saint-Pierre (La Réunion) : Adultes 02 62 35 91 70 - 02 62 35 90 00 / Enfants 02 62 35 92 43 • Cayenne (Guyanne) : Enfants 05 94 29 80 48
- Franche-Comté** • Besançon : Adultes 03 80 71 00 97 - 03 81 66 82 48 / Enfants 03 80 71 00 97

- Ile de France** • Créteil : Adultes 01 49 81 27 32 • Garches : Adultes 01 47 10 77 76 - 78 / Enfants 01 47 10 78 90 Bip 1103 • Paris Trousseau : Enfants 01 44 73 60 45 - 62 26 - 01 44 73 65 75 • Paris Institut de Myologie : Adultes 01 42 16 37 74 / Enfants 01 42 16 37 74 • Paris Pitié Salpêtrière : Adultes 01 42 16 17 94 • Paris Necker : Enfants 01 44 49 48 53 - 01 44 49 51 52
- Languedoc-Roussillon** • Montpellier : Adultes 04 67 33 72 33 -73 63 / Enfants 04 67 33 01 82
• Nîmes : Adultes 04 66 68 32 61 - 65 - 04 66 68 68 68
- Limousin** • Limoges : Adultes 05 55 05 65 61 - 05 55 05 65 61 / Enfants 05 55 05 68 80
- Lorraine** • Nancy : Adultes / Enfants 03 83 15 12 75 / Adultes 03 83 15 40 60 - 03 83 15 47 86
- Midi-Pyrénées** • Toulouse : Adultes 05 61 32 32 96 / Enfants 05 34 55 85 77
- Nord** • Lille : Adultes 03 20 44 58 35 / Enfants 03 20 44 53 25
• Villeneuve d'Ascq : Enfants 03 20 67 74 15
- Normandie** • Caen : Adultes 02 31 06 47 20 / Enfants 02 31 27 25 90
• Rouen : Adultes 02 32 88 80 32 / Enfants 02 32 88 01 03
- Pays de Loire** • Angers - Adultes 02 41 35 35 91 / Enfants 02 41 35 44 45
• Nantes : Adultes 02 40 08 36 17 / Enfants 02 40 08 34 96
- Picardie** • Amiens : Adultes 03 22 66 84 25 / Enfants 03 22 66 82 60
- Poitou-Charentes** • Poitiers : Adultes / Enfants 05 49 44 44 54
- Provence-Alpes Cotes d'Azur** • Marseille : Adultes 04 91 38 65 78 - 79 / Enfants 04 91 38 68 08 • Nice : Adultes 04 92 03 55 06 / Enfants 04 92 03 59 21 - 60 80
- Rhône-Alpes** • Lyon : Adultes 04 72 07 25 73 - 25 55 / Enfants 04 78 86 10 71 • Bron : Adultes 04 72 35 71 64 • Grenoble : Adultes 04 76 76 76 32 - 84 65 / Enfants 04 76 76 57 03
• Saint-Etienne : Adultes 04 77 12 03 83 - 04 24 / Enfants 04 77 12 77 57 - 87 29

En savoir +

Sites Internet AFM
www.afm-telethon.fr
www.myobase.org

Avancées médico-scientifiques neuromusculaires
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Principales maladies neuromusculaires
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Myobank : une banque de tissus pour la recherche
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2009

Polymyosite pure
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Dermatomyosite pure
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Myosite de chevauchement
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

Myosite à inclusions sporadique
Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr