



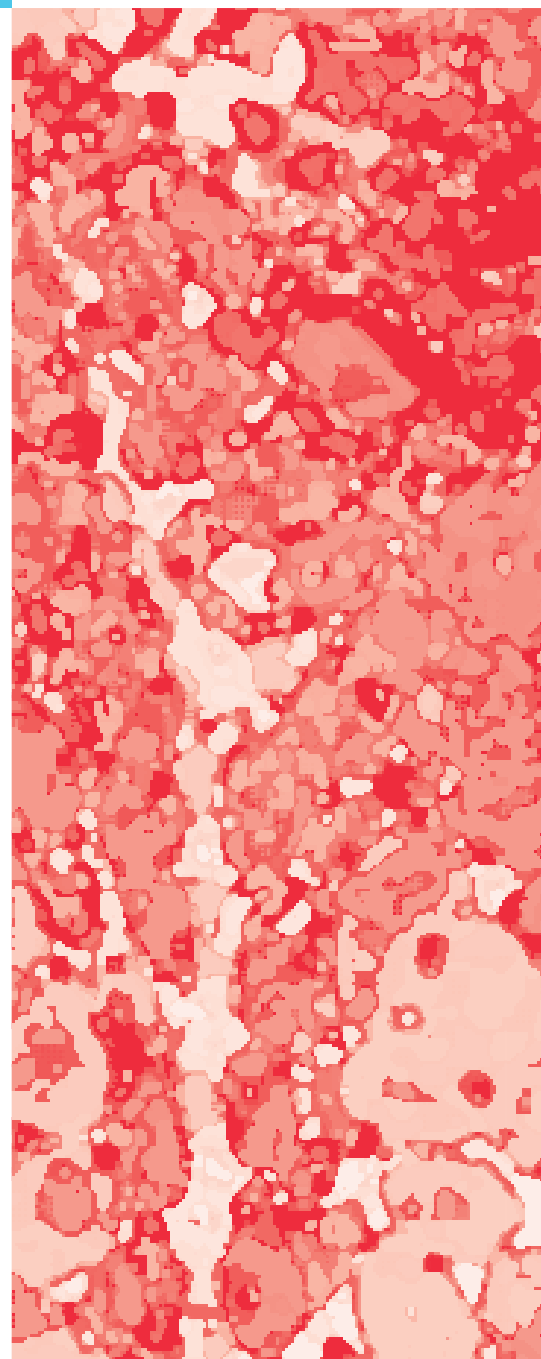
FICHE TECHNIQUE

Myosite à inclusions sporadique

Selon les séries, la myosite à inclusions sporadique représente 15 à 30% des myopathies inflammatoires. C'est la plus fréquente des myosites après l'âge de 50 ans. Dans la population générale, sa prévalence ne dépasse pas 10 cas par million d'habitants (4,9 à 9,3 selon les pays). Elle atteint les deux sexes, avec une prédominance masculine (trois hommes pour une femme).

La myosite à inclusions sporadique débute toujours après l'âge de 30 ans. Son installation est insidieuse, sur plusieurs mois. Elle se manifeste par un déficit moteur bilatéral mais asymétrique, avec une composante distale. L'atteinte sélective de certains muscles (quadriceps, fléchisseurs des doigts et des poignets) est évocatrice. La biopsie musculaire confirme le diagnostic. Des troubles de la déglutition sont également possibles. L'évolution habituelle se fait vers l'aggravation, lente et progressive. A ce jour, aucun traitement n'a montré une efficacité constante et durable.

MAI 2010



**Appareil locomoteur****ORL**

SIGNES OU SYMPTÔMES	PENSER À RECHERCHER
<ul style="list-style-type: none">• Début insidieux, après l'âge de 50 ans (90% des cas)• Difficultés ou impossibilité de se relever de la position accroupie• Difficultés à se relever d'une chaise• Difficultés à la montée des escaliers• Difficultés à la marche, pied tombant• Tendance à lâcher les objets, difficultés pour tenir fermement des objets lourds• Gêne à l'écriture• Cyphose lombaire progressive (camptocormie)• Possible amélioration spontanée	<ul style="list-style-type: none">• Déficit moteur d'aggravation progressive : perte de 4% de force / 6 mois, en moyenne• Faiblesse musculaire et amyotrophie, bilatérale mais asymétrique, proximale et distale, d'évolution lente, avec atteinte sélective des :<ul style="list-style-type: none">- muscles de la loge antéro-externe de jambe (tibial antérieur),- quadriceps,- fléchisseurs des doigts,- fléchisseurs du poignet,- muscles paravertébraux
<ul style="list-style-type: none">• Atteinte des muscles de la déglutition (50% des cas), rarement inaugurale, parfois isolée (10% des cas)• Difficultés à déglutir (solides et liquides)• Régurgitation nasale• Toux en mangeant• Voix nasonnée• Enrouement	<ul style="list-style-type: none">• Test du verre d'eau (mesure du temps mis pour déglutir 100 ml d'eau)• Fausses routes• Pneumopathie d'inhalation

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Dosage sanguin des CPK :
élévation < 12 fois la normale, en moyenne à 3 – 4 fois la normale
- EMG : syndrome myogène
- IRM musculaire :
 - répartition asymétrique, proximale et distale, des hypersignaux,
 - atteinte fréquente des loges antérieures des cuisses
 - prédominance des signes d'atrophie et d'involution graisseuse par rapport aux signes inflammatoires
- Biopsie musculaire :
 - fibres musculaires envahies par des infiltrats inflammatoires (macrophages, lymphocytes T CD8+)
 - vacuoles bordées dans le cytoplasme des fibres musculaires, contenant des dépôts amyloïdes et/ou des tubulofilaments (15 à 18 nm)
 - anomalies mitochondriales sous forme de fibres rouges déchiquetées (*ragged red fibers*) ou de fibres COX négatives

ORIENTATIONS THÉRAPEUTIQUES

Pas de traitement médicamenteux efficace à ce jour

Corticoïdes, immunosuppresseurs et immunoglobulines inefficaces

Prévention de l'incapacité fonctionnelle

Kinésithérapie et rééducation motrice
Ergothérapie

Soutien psychologique

Consultation d'un psychologue ou d'un psychiatre, puis suivi si nécessaire

- Endoscopie œsophagienne
+ transit baryté œsophagien
+/- radiocinéma de l'œsophage :
 - paralysie des muscles pharyngés
 - spasme du sphincter supérieur de l'œsophage
- Radiographie pulmonaire

Hospitalisation et arrêt de l'alimentation orale

Alimentation entérale /parentérale, gastrostomie

Traitement médicamenteux

Corticoïdes et/ou immunoglobulines par voie IV parfois efficaces

Chirurgie

Myotomie cricopharyngée

Antibiothérapie Kinésithérapie respiratoire



La myosite à inclusions sporadique, en bref

De probables facteurs génétiques

L'association fréquente de la myosite à inclusions sporadique avec certains gènes (HLA DRB1*0301, HLA-B8-DR3), et son incidence moindre dans les populations non caucasiennes, suggèrent l'existence d'un terrain génétique prédisposant.

Physiopathologie : deux hypothèses non exclusives

Les anomalies histologiques typiques de la myosite à inclusions plaident en faveur de la contribution d'un mécanisme dysimmunitaire à sa physiopathologie. Néanmoins, rien ne prouve qu'il soit primitif. Pour expliquer la maladie, deux hypothèses majeures coexistent :

- Soit il s'agit d'une maladie auto-immune primitive, dont le facteur déclenchant reste inconnu. Dans les muscles, l'infiltrat inflammatoire entraîne, dans un second temps, l'accumulation de protéines caractéristiques de la dégénérescence. La fréquence de différents

haplotypes HLA et l'association, non rare, de la myosite à inclusions à d'autres maladies auto-immunes appuient cette hypothèse.

- Soit il s'agit d'une maladie initialement dégénérative, au facteur déclenchant encore inconnu. L'accumulation des protéines de la dégénérescence induit une réponse immunitaire secondaire, cytotoxique vis-à-vis des fibres musculaires qui les présentent. C'est pourquoi la maladie résisterait aux traitements immunosuppresseurs.

Ces deux hypothèses ne s'excluent pas nécessairement. Elles pourraient être intriquées et survenir à différents stades de la maladie.

Un traitement sur mesure

Aucun immunosuppresseur ou immunomodulateur n'a fait la preuve de son efficacité dans la myopathie à inclusions. L'approche thérapeutique doit donc être adaptée au cas par cas, en fonction notamment des comorbidités et du souhait des patients, après leur information éclairée.

Décrite pour la première fois en 1971, la myosite à inclusions était jusque là souvent considérée comme une polymyosite. Elle s'en distingue pourtant sur le plan clinique et histologique, mais aussi thérapeutique du fait de sa résistance habituelle à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs. Il existe par ailleurs une forme héréditaire, exceptionnelle, de myopathie à inclusions à transmission autosomique, dominante ou récessive.

En savoir +

Sites Internet AFM

www.afm-telethon.org

Rubrique "Médiathèque" : publications médico-scientifiques de l'AFM, rédigées et validées par une équipe de rédacteurs spécialisés (PDF téléchargeables).

www.myobase.org

Base documentaire sur les maladies neuromusculaires et le handicap moteur éditée par le service documentation de l'AFM.

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

Myosites idiopathiques

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

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

Atteinte musculaire - Les tests cliniques

- **Psoas et quadriceps**
Demander au patient, assis sur une chaise, de se relever puis de se rasseoir et noter le nombre de cycles obtenus / minute
- **Marche**
Chronométrer le temps mis pour parcourir 10 mètres et noter si le patient utilise des aides (cane, déambulateur...)
- **Force des épaules (épreuve de Barré)**
Maintien de la position bras tendu en avant (maximum : 2 min 30)
- **Force de préhension des mains (grip test)**
Demander au patient de serrer une poignée ergométrique (valeur en newton-mètre)
- **Musculature axiale**
Chronométrer le temps mis pour passer du décubitus dorsal à la position assise (avec ou sans l'aide des bras)



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