



## FICHE TECHNIQUE

# Myosite de chevauchement

La myosite de chevauchement, encore souvent appelée “polymyosite”, est la plus fréquente des myopathies inflammatoires de l’adulte (68% des cas). Au tableau d’une myosite s’ajoutent l’atteinte d’un ou de plusieurs appareils autres que la musculature striée et la peau, et/ou la présence d’autoanticorps spécifiques des myosites autres que les anti-Mi-2 (anti-synthétases, anti-particule de reconnaissance du signal ou anti-SRP). La présence de signes extramusculaires ou extracutanés et celle d’auto-anticorps spécifiques s’avèrent d’ailleurs fortement corrélées, qui orientent vers l’association d’une myosite à une connectivite : sclérodermie le plus souvent, mais aussi lupus, syndrome de Goujerot-Sjogrën, polyarthrite rhumatoïde... Le retentissement d’une myosite de chevauchement est très variable d’un patient à l’autre. L’atteinte musculaire peut se compliquer de troubles de la déglutition, mais aussi respiratoires, secondaires à une pneumopathie infiltrative diffuse, à des fausses routes ou à l’atteinte des muscles respiratoires. Ces troubles aggravent le pronostic. Le traitement des myosites de chevauchement fait appel aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs. La plupart d’entre elles sont corticosensibles.

MAI 2010



	SIGNES OU SYMPTÔMES	PENSER À RECHERCHER
<b>Appareil locomoteur</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Début insidieux ou rapidement évolutif, à tout âge</li><li>• Difficultés à se lever d'une chaise basse ou des toilettes</li><li>• Difficultés à monter les escaliers</li><li>• Difficultés à se coiffer</li><li>• Difficultés à s'habiller</li><li>• Parfois, douleurs musculaires</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Déficit moteur bilatéral et symétrique à prédominance proximale</li><li>• Myalgies à la palpation ou à la mobilisation</li></ul>
<b>Peau</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pâleur puis rougeur douloureuse des extrémités déclenchées par le froid ou le stress (syndrome de Raynaud)</li><li>• Hyperkératose fissurée de la peau glabre des mains (mains de mécanicien)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Ulcérations et nécrose des extrémités</li><li>• Calcifications sous-cutanées (calcinose)</li></ul>
<b>ORL</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Difficultés à déglutir (solides et liquides)</li><li>• Régurgitation nasale</li><li>• Voix nasonnée</li><li>• Enrouement</li><li>• Toux en mangeant</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Test du verre d'eau (mesure du temps mis pour déglutir 100 ml d'eau)</li><li>• Fausses routes</li></ul>
<b>Articulations</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Douleurs articulaires, rarement d'allure inflammatoire</li></ul>	
<b>Appareil respiratoire</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Essoufflement</li><li>• Toux</li><li>• Infection</li><li>• Douleurs thoraciques</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pneumopathie interstitielle diffuse</li><li>• Pneumopathie d'inhalation</li><li>• Insuffisance respiratoire</li></ul>
<b>Autres appareils</b>		<ul style="list-style-type: none"><li>• Vérifier l'absence de cancer (poumon, vessie, sein, ovaire, lymphome non hodgkinien, estomac, colon, pancréas...)</li></ul>

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

## ORIENTATIONS

- Dosage sanguin des CPK : élévation, avec un taux parfois > à 10 000 U/l quand autoanticorps anti-SRP +
- EMG : syndrome myogène
- IRM musculaire : hypersignaux en STIR (inflammation)
- Recherche d'autoanticorps :
  - spécifiques des myosites (anti-SRP, antisynthétases)
  - associés à la sclérodermie ou au syndrome de chevauchement (anti-DNA natif, anti-centromère, anti Ku...)
- Biopsie musculaire :
  - nécrose / régénération (de haut degré si autoanticorps anti-SRP+)
  - infiltrat inflammatoire : de localisation périvasculaire dans le syndrome des antisynthétases

**Traitement médicamenteux :** corticoïdes, Immunoglobulines polyvalentes (Ig) IV, azathioprine, méthotrexate, autres immunosuppresseurs (ciclosporine, mycophénolate mofétil, cyclophosphamide)

**Thérapeutiques innovantes :** anticorps monoclonaux anti-CD20

**Prévention de l'incapacité fonctionnelle**

**Lutte contre la myopathie cortisonique**

**Soutien psychologique**

**Conseils pour l'orientation ou le reclassement professionnel**

**Inhibiteurs calciques** (syndrome de Raynaud)

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

**Hospitalisation et arrêt de l'alimentation orale**

**Traitement médicamenteux**

- Radiographie

**Abstention**

- Scanner thoracique à la recherche d'une pneumopathie interstitielle non spécifique ou d'une pneumopathie interstitielle usuelle plus ou moins fibrosante
- Épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) et gaz du sang : hypoxémie, hypocapnie et DLCO <70% en cas de pneumopathie interstitielle

**Antibiothérapie**  
**Kinésithérapie respiratoire**  
**Ventilation assistée**  
**Corticoïdes et immunosuppresseurs en cas de pneumopathie interstitielle**

- Scanner thoracique
- Scanner abdomino-pelvien
- Mammographie
- Fibroscopie bronchique
- Coloscopie (âge ≥ 45 ans)
- ...

## THÉRAPEUTHIQUES

À moduler en fonction du tableau (myosite avec ou sans connectivite)

• **En 1<sup>ère</sup> intention :**

- Dans les formes sévères : bolus de méthylprednisolone initiaux (0,5 à 1 mg/kg/jour pendant 3 jours)
- Prednisone 1 mg/kg/jour pendant 4 à 6 semaines, puis diminution de 10% de la dose tous les 10 jours

• **En 2<sup>e</sup> intention (inefficacité partielle ou totale, corticodépendance) ou d'emblée si auto-anticorps antisynthétases ou anti-SRP :**

Prednisone + Méthotrexate (0,3 à 0,4 mg/kg/semaine) ou Azathioprine (2 à 3 mg/kg/jour) ou Ig IV (2kg/kg/mois)

• **En cas d'inefficacité :**

**1.** Prednisone + Ig IV + Méthotrexate et/ou Azathioprine

ou

**2.** Autres immunosuppresseurs :

- mycophénolate mofétil en cas de lésions interstitielles pulmonaires
- cyclophosphamide réservé aux formes graves avec signes de vascularite ou atteinte pulmonaire sévère
- anticorps monoclonaux anti-CD20 (rituximab) dans les formes réfractaires avec pneumopathie interstitielle

Kinésithérapie et rééducation motrice

Adaptation de l'environnement

Maintien d'une activité physique douce et modérée : marche, vélo d'appartement

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

Fonction du tableau clinique et de l'âge, en lien avec un conseiller d'orientation ou le médecin du travail

Alimentation entérale/parentérale, gastrostomie

Corticoïdes ou autres immunosuppresseurs

Amélioration par le traitement médicamenteux de l'atteinte musculaire

### ATTENTION !

Le méthotrexate peut être à l'origine d'une pneumopathie interstitielle, voire d'une fibrose pulmonaire, particulièrement préoccupante si la maladie comporte déjà une atteinte pulmonaire.



La myosite de chevauchement (*overlap myositis*) fait partie des myopathies inflammatoires ou myosites, dont la classification s'est affinée ces dernières années. La plus récente (Trojanov *et coll.*) isole la myosite de chevauchement, aux côtés de la polymyosite pure, de la dermatomyosite pure, de la myosite à inclusions et des myosites associées à un cancer. Certaines myosites de chevauchement pourraient correspondre aux "myopathies nécrosantes médies par le système immunitaire" de la classification de Hoogendijk *et coll.*

## La myosite de chevauchement, en bref

### D'autres atteintes possibles, beaucoup plus rares

La myosite de chevauchement peut comporter une atteinte de l'appareil cardiovasculaire : troubles du rythme ou de la conduction, péri-cardite, myocardite, valvulopathie, cardiopathie congestive, insuffisance cardiaque.

De même, un syndrome des anti-phospholipides est possible. Il se caractérise par des thromboses artérielles et/ou veineuses (phlébite, embolie pulmonaire, infarctus du myocarde, accident vasculaire ischémique), ainsi que des antécédents de fausses couches à répétition, de mort foetale inexplicée ou d'accouchement prématuré.

La myosite de chevauchement peut enfin comporter une atteinte digestive (vascularite intestinale, syndrome de malabsorption,

diminution de la mobilité du bas œsophage et de l'intestin grêle), un syndrome sec (sécheresse oculaire et buccale) ou encore une atteinte rénale.

### Des critères immunologiques prédictifs

L'existence d'autoanticorps antisynthétases peut s'intégrer à un syndrome des antisynthétases. Ce dernier associe une myosite, une polyarthrite, un syndrome de Raynaud, une pneumopathie interstitielle et des lésions caractéristiques des doigts (mains de mécanicien).

Son pronostic est corrélé au degré d'atteinte pulmonaire. De même, les patients qui ont des autoanticorps dirigés contre la particule de reconnaissance du signal (*signal recognition particle*, anti-SRP) peuvent présenter une myopathie rapidement évolutive, avec atteinte myocardique fréquente.

Les myosites associées aux autoanticorps antisynthétases ou anti-SRP ont une évolution volontiers chronique. Elles rechutent avant que la dose de corticoïdes ne soit inférieure ou égale à 5 mg/j depuis plus d'un an. Elles peuvent également résister aux corticoïdes. À l'inverse, les myosites de chevauchement associées aux autoanticorps anti-U1RNP, Pm-Scl ou Ku rechuteraient moins après la première corticothérapie.

### 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

### Critères diagnostiques des myosites de chevauchement (selon Trojanov *et coll.* 2005)

La myosite de chevauchement se définit par :

- **les caractéristiques habituelles des myosites :**

déficit moteur à prédominance proximale, taux élevé de CPK, syndrome myogène à l'EMG, formule nécrose/régénération et infiltrat inflammatoire à la biopsie musculaire

- **et au moins un des signes cliniques ou biologiques suivants :**

- polyarthrite
- syndrome de Raynaud
- sclérodactylie, infiltration sclérodermique, calcinose sous-cutanée, diminution de la mobilité du bas œsophage ou de l'intestin grêle
- diminution à moins de 70% de la diffusion libre du monoxyde de carbone (DLCO), pneumopathie interstitielle sur l'imagerie pulmonaire
- lupus discoïde, présence d'autoanticorps anti-DNA natif et hypocomplémentémie, présence d'au moins 4 des 11 critères de lupus
- syndrome des anti-phospholipides

- **et/ou au moins un des anticorps suivants :**

- antisynthétases (JO-1, PL-7, OJ, EJ, KS)
- anti-SRP
- auto-anticorps associés à la sclérodermie ou au syndrome de chevauchement : anti-centromères, anti-Scl 70, RNA polymérases I/III, Pm-Scl, RNP (U1, U2, U3, U5), Ku



## En savoir +

**Sites Internet AFM****[www.afm-telethon.org](http://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](http://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

**Dermatomyosite pure**

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

**Polymyosite pure**

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

**Myosite à inclusions sporadique**

Fiche Technique Savoir et Comprendre, AFM, 2010

