

**REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE**

**MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR**

**CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE DE CONSTANTINE**

**SERVICE DE NEUROLOGIE**

# **Les myopathies inflammatoires :**

Cour destiné aux étudiants de 4ème année de médecine

Module de neurologie

Année universitaire 2021-2022

Présenté par : Dr I.Boulahia

## Les myopathies inflammatoires :

### **Objectifs pédagogiques :**

- Définir les principales formes cliniques des MI
- Rappeler de leur prise en charge.

### **Plan du cours**

- Introduction
- Classifications
- Description des formes cliniques
- Prise en charge

### **Définition :**

- MI ou myosites ou MII constituent un groupe d'affections musculaires auto immunes acquises et très polymorphes tant sur le plan phénotypique qu'évolutif.
- Elles ont comme dénominateur commun une faiblesse musculaire de sévérité variable associée à une inflammation du muscle.
- Ces affections sont potentiellement curables.

### **Epidémiologie :**

- MI sont des maladies rares
- Dans l'ensemble, les myopathies inflammatoires idiopathiques ont une incidence de 8 cas/million/an
- Une prévalence de 14 cas/100 000 habitants

### **Classifications :**

Le Docteur Potain en 1785 décrit, sans le savoir, le cas d'une patiente souffrant très certainement de dermatomyosite (DM)

Le Docteur Wagner en 1886 est le premier à utiliser le terme de « polymyosite »

Dans les années 1970, Peter et Bohan distinguent deux types de myopathies inflammatoires idiopathiques : la PM et la DM

La classification de Griggs, en 1995, a permis d'isoler au sein du groupe PM les patients souffrant de myosites à inclusions avec des caractéristiques histologiques et cliniques spécifiques

Depuis, en plus de l'approche clinicopathologique fondée sur l'analyse de l'histologie musculaire est apparue l'approche clinicosérologique fondée sur la présence des autoAc, dans la classification des MI. La PM est une entité qui tend à disparaître au dépend d'autres entités

Dans une revue publiée en 2020, Salort-Campana. E, subdivise les MI en:

- DM
- MNAI
- Myosites de chevauchement incluant le ASS
- La myosite à inclusions sporadique (MINCs).

### Les formes cliniques :

#### 1 /-Dermatomyosite :

Comme son nom l'indique, la DM associe 2 syndromes: "musculaires et cutanés".

##### 1 /- Syndrome musculaire

Déficit moteur:

- d'installation subaiguë, rarement aiguë, allant de la parésie à la paralysie, parfois carrément absent, il s'agit alors des DM « amyopathiques ». Souvent douloureux (myalgie)
- Proximal, bilatéral, symétrique et non sélectif
- Touche d'abord les muscles de la ceinture pelvienne et s'étend par la suite à la ceinture scapulaire.
- Atteinte précoce des muscles fléchisseurs de la nuque +++
- Atteinte des muscles oropharyngés et de l'oesophage responsables de dysphagie.
- Respect de la musculature faciale et des oculomotrices.

##### 2/-Syndrome cutané: **papules de Gottron**

Lésions roses, violacées et hyperkératosiques hyperplasie (augmentation du volume des tissus cutanés et de la couche cornée de l'épiderme).

**Mains de mécanicien :** Hyperkératose, desquamation et fissuration de la portion latérale des doigts et des paumes.

##### **Calcinose cutanée**

**3 /-Atteinte cardiaque :** de fréquence de 30 à 70% :ECG, holter et échocardiogramme sont systématiques

**4/-Atteinte pulmonaire :** Secondaire principalement à 3 mécanismes:

- 1- atteintes des muscles respiratoires (intercostaux et accessoires, mais surtout le diaphragme)
- 2- pneumopathies d'inhalation secondaires à des troubles de la déglutition
- 3- pneumopathies interstitielles diffuses (PID): La TDM thoracique est systématique

##### **5/-Autres :**

- Troubles rhumatologiques
- Troubles gastro-intestinaux
- Signes généraux: fièvre et asthénie.

Association aux cancers:

- Patients de plus de 40 ans, présentent un risque augmenté de cancer, dans les 2 à 3 ans suivant la découverte de la DM
- Cette association se voit chez 27 à 40% des patients atteints d'une DM.
- L'association aux auto-anticorps anti-TIF1 $\gamma$  serait plus fréquente.
- L'évolution du cancer est indépendante de celle de la DM

Caractéristiques histologiques :

- Typiquement, la DM est une maladie musculaire inflammatoire périfasciculaire atrophiante associée à une vasculopathie
- Nécrose-régénération avec infiltrat mononuclé
- La maladie périfasciculaire est définie par une atrophie des fibres musculaires dans la zone périfasciculaire et exprimant le CMH-I associée à des infiltrats périmysiaux (pathologie périmysiale)

### **2 /-Myosites de chevauchement : le syndrome des antisynthétases (SAS) :**

- Le déficit moteur est proximale, bilatérale et symétrique d'installation aiguë ou subaiguë et dont la sévérité varie en fonction de type d'ASM
- Peut aussi être associé une hyperkératose fissuraire des doigts (mains de mécaniciens), mais il ne présente pas les autres signes habituellement associés aux DM
- Des dommages alvéolaires diffus aigus sont aussi observés au cours du syndrome des antisynthétases, mais beaucoup plus rarement, la grande majorité restant des pneumopathies interstitielles non spécifiques
- Une polyarthrite peut être inaugurale et révélatrice du SAA, Hormis de très rares cas, l'atteinte n'est pas destructrice

**Caractéristiques histologiques :**

- À la différence de la DM, c'est une maladie périfasciculaire nécrosante caractérisé par l'importance des fibres nécrotiques en périphérie du fascicule
- Il existe aussi une vasculopathie mais moins marquée qu'au cours de la DM
- Hyperexpression du CMH-II en zone périfasciculaire
- Dépôts de complexe d'attaque membranaire à la surface des fibres musculaires en zone périfasciculaire

### **3 /-Myosite nécrosante auto immune :**

- Définition des MNAI est histologique ;elles sont dominées par une importante nécrose musculaire d'où le nom de myosites nécrosantes
- Déficit musculaire souvent brutal, d'emblée sévère et douloureux, la dysphagie était décrite dans 30 à 69% des cas
- S'accompagne de CPK très élevés, avec un taux souvent supérieur à 10 000 UI/L, corrélé au taux d'anticorps anti-SRP, la positivité des anticorps anti-HMGCR ou SRP, ou des deux observés dans 2/3 des cas
-

**Autres signes :**

- Atteinte pulmonaire
- Atteinte cardiaque: fréquente, à type de cardiopathie hypertrophique et l'ECG
- Lésions cutanées: syndrome de Raynaud
- Arthrites dans 13 à 40% des cas

**Caractéristiques histologiques :**

- Ce sont les myopathies auto-immunes les moins inflammatoires ; la lésion qui domine est la nécrose musculaire
- À la différence du syndrome des antisynthétases, la topographie de la nécrose n'est pas périfasciculaire, mais aléatoirement répartie dans l'endomysium
- Les phénomènes inflammatoires peuvent être néanmoins présents dominée par des macrophages
- On peut observer fréquemment des dépôts de complexe d'attaque membranaire (C5b-9) à la surface des fibres musculaires

**4 /-Myosite à inclusions sporadique (MINC)**

- Début très tardif > 50 ans avec un sex ratio de 3/1
- Résistance aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs.
- Atteinte asymétrique des fléchisseurs de poignets/doigts , quadriceps, prédominance aux membres supérieurs
- Décollement des omoplates, parfois pseudo-FSH
- Asymétrie +++
- Le caractère lentement progressif et insidieux du déficit moteur

**Caractéristiques histologiques :**

- Histologiquement, la myosite à inclusions associe typiquement deux types d'anomalies : des anomalies inflammatoires (la myosite) et des anomalies dégénératives (les inclusions)
- C'est la pathologie musculaire la plus inflammatoire (abondance des infiltrats inflammatoires).
- Inflammation et nombreuses vacuoles bordées
- Inflammation prédomine dans l'endomysium et les régions péri-vasculaires

**Traitement:**

**Corticoïdes :** TRT de 1ère intention.

Prednisone: 1mg/Kg/j avec des mesures hygiéno-diététiques et TRT adjuvant (calcium, KCL)

L'efficacité clinique survient en 4-6 semaines.

Comment se fait la surveillance???? (testing et ck)

**Les immunosuppresseurs:** Méthotrexate: 7,5–15 mg/semaine

Azathioprine: 2,5 mg/kg par jour

Dans les DM de l'enfant :Méthotrexate: en première ligne en association aux corticoïdes

Immunoglobulines intraveineuses

Formes cortico-résistantes (en alternative aux immuno suppresseurs ou en cas d'échec à ceux-ci -  
Dose de 2g/kg/cure de façon mensuelle

Autres médicaments: Rhituximab

Rééducation fonctionnelle de la déglutition

**Conclusion :**

- Les Myopathies inflammatoires sont des affections rares.
- Potentiellement curables
- Diagnostic: caractéristiques clinique, biologique (CK) électrique (ENMG) et histologiques (BM) et immunologie (Ac).
- TRT précoce et bien conduit pourrait améliorer leur Pc.