

La myosite à inclusions Inclusion body myositis

Olivier Benveniste^{a,b,*}, Odile Dubourg^b, Serge Herson^a

^a Service de médecine interne-1, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, faculté de médecine Pierre-et-Marie-Curie, 47–83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

^b Laboratoire de neuropathologie, centre de référence des pathologies neuromusculaires Paris-Est, hôpital Pitié-Salpêtrière, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, faculté de médecine Pierre-et-Marie-Curie, 47–83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Accepté le 24 novembre 2007

Disponible sur Internet le 26 décembre 2007

Mots clés : Myosite à inclusions ; Diagnostique ; Physiopathologie ; Traitements

Keywords: Inclusion body myositis; Diagnosis; Pathophysiology; Treatments

1. Introduction

Le groupe des myopathies inflammatoires est hétérogène. Plusieurs entités sont décrites et correspondent à des maladies à la pathogénie et au génie évolutif bien différent (pour revue [1]). Toutes ont pour base commune d'associer une faiblesse musculaire à des infiltrats inflammatoires au sein du muscle. Depuis la première classification en 1975 de Bohan et Peter [2] qui décrivait la dermatomyosite (DM) et la polymyosite (PM), d'autres entités dont la myosite à inclusions (MI) ont été définies [3–5].

Les myopathies à inclusions regroupent deux maladies présentant les mêmes inclusions : des myopathies héréditaires rares (quelques familles seulement sont décrites [6]) avec parfois une composante inflammatoire, qui peuvent être autosomiques dominantes ou récessives, et la MI sporadique qui nous intéresse. Le terme MI a été employé pour la première fois en 1971 pour des patients étiquetés PM présentant des inclusions tubulofilamentaires sur leur biopsie [7]. Cette myosite est pourtant bien distincte des PM, notamment du fait de sa résistance à la corticothérapie ou aux immunosuppresseurs, et d'ailleurs, jusqu'à récemment, la MI était souvent considérée comme une PM corticorésistante.

2. Épidémiologie

Les MI représentent, selon les séries, 15 à 30 % de l'ensemble des myosites. La MI débute « toujours » après l'âge de 50 ans (même si quelques cas sont décrits chez des trentenaires) où elle est alors la myopathie inflammatoire la plus fréquente. Une enquête australienne en 2000 rapporte une prévalence de 9,3 par million, ajustée à 35,5 par million chez les plus de 50 ans [8]. Une autre étude récente retrouve une prévalence de 4,9 par million en Hollande [9]. Les MI touchent le plus souvent l'homme (sex-ratio de 3:1). Certains facteurs génétiques doivent avoir un rôle comme le suggère l'association de MI avec certains gènes comme HLA DRB1*0301 [10] ou HLA-B8-DR3 [11]. C'est aussi sans doute pourquoi, l'incidence dans les populations non caucasiennes (comme, par exemple, les américains d'origine africaine et les amérindiens) est moins élevée [12]. L'importance des déterminants génétiques est aussi soulignée par le fait que la maladie a été une fois décrite chez de vrais jumeaux [13] ou dans certaines familles [14].

3. Présentation clinique, examens complémentaires

Le début de la maladie est insidieux évoluant sur des mois. Le déficit moteur touche la musculature striée de façon bilatérale mais asymétrique. Il s'agit d'un déficit prédominant sur les muscles proximaux mais aussi distaux, notamment les ceintures scapulaire, pelvienne, les muscles axiaux (nuque tombante, camptocormie) mais aussi les fléchisseurs des doigts, la loge

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : olivier.benveniste@psl.aphp.fr (O. Benveniste).



Fig. 1. Atteintes musculaires et amyotrophies typiques de la myosite à inclusions : atteinte proximale avec amyotrophie des deltoïdes (A), des biceps (A) et des quadriceps (B) ; et atteinte distale avec amyotrophie majeure des longs fléchisseurs des doigts rendant la flexion des doigts impossible (A).

antéroexterne de jambe. . . Ainsi, l'atteinte sélective et asymétrique de certains muscles est très évocatrice : atteinte du tibia antérieur et du quadriceps aux membres inférieurs, des fléchisseurs du poignet et des doigts, des palmaires aux membres supérieurs (Fig. 1) et fait d'ailleurs partie des critères diagnostiques retenu par Griggs et al. [5] (Tableau 1). Un des modes d'entrée classique dans la maladie est pour un patient faisant un métier manuel, jardinier ou bricoleur qui vient de prendre sa retraite, son impossibilité de se relever de la position accroupie. Des troubles de la déglutition sont également fréquents et retrouvés dans plus de 50 % des cas, ils grèvent alors le pronostic. Ils sont rarement inauguraux, quoiqu'ils puissent rester isolés.

Comme pour les autres myosites, le diagnostic clinique est étayé par les suivants :

Tableau 1
Critères diagnostiques des MI selon Griggs et al. [5]

Clinique

- Début insidieux (> 6 mois), patients > 30 ans (> 50 ans en pratique)
- Déficit proximal et distal, asymétrique avec au moins une des atteintes suivantes
 - Fléchisseurs des doigts
 - Fléchisseurs des poignets (dont la faiblesse doit être > extenseurs des poignets)
 - Quadriceps

Examens complémentaires

- Élévation des CPK (< 12 fois la normale)
- EMG : syndrome myogène

Critères anatomopathologiques

- Infiltrat inflammatoire endomysial et périnécrotique (lymphocytes CD8+ et macrophages)
- Fibres envahies
- Présence de vacuoles bordées contenant (l'un et/ou l'autre)
 - Dépôts amyloïdes
 - Tubulofilaments de 15–18 nm en microscopie électronique

- l'élévation du taux sérique des CPK qui comparativement au DM/PM est souvent plus faible : leur taux reste en deçà de 12N (Tableau 1) et il est habituellement à 3–4N ;
- l'EMG découvre souvent un syndrome myogène mais, de façon non rare, la présence de potentiels et de fasciculations fait discuter une atteinte de la corne antérieure ;
- l'IRM musculaire peut, avec une spécificité et une sensibilité qui restent à définir, montrer des caractéristiques orientant le diagnostic vers la MI. Comparativement aux PM/DM, les MI présentent plus d'atrophie et d'involution graisseuse que d'inflammation, une répartition asymétrique proximale et distale des hypersignaux et une atteinte plus fréquente des loges antérieures de cuisse [15] ;
- finalement, c'est la biopsie musculaire dont l'examen pose de façon définitive le diagnostic [5].

3.1. Lésions histologiques spécifiques et pathogénie de la MI

L'analyse de la biopsie musculaire met en évidence en microscopie optique, des vacuoles bordées de 3 à 30 μm de diamètre au sein du cytoplasme des fibres musculaires normales ou atrophiées (Fig. 2(A)). Des inclusions éosinophiles sont parfois visibles dans le cytoplasme à proximité des vacuoles bordées. On observe, par ailleurs, des anomalies mitochondriales sous forme de fibres rouges déchiquetées (*ragged red fibres*, Fig. 2(B)) et/ou d'absence d'activité cytochrome oxydase (fibres COX négatives). Il s'y associe généralement des délétions de l'ADN mitochondrial [16].

En microscopie électronique sont mises en évidence des inclusions tubulofilamentaires, rectilignes ou curvilignes, de 15

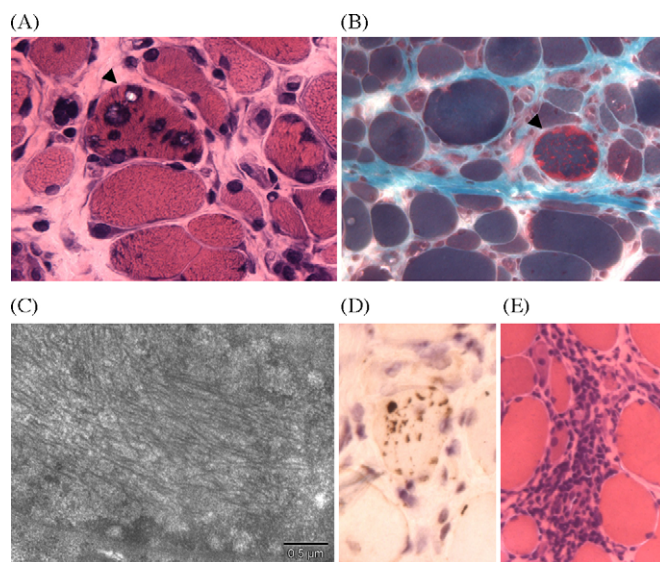


Fig. 2. Aspects histologiques de la myosite à inclusions sur des coupes de muscle congelé (A–E) et en microscopie électronique (C) : vacuoles bordées, coloration par l'hématoxyline–éosine (A), fibre rouge déchiquetée, coloration par le trichrome de Gomori (B), inclusions tubulofilamentaires (C), dépôts intracytoplasmiques marqués par l'anticorps SMI31, correspondant aux inclusions tubulofilamentaires (D), infiltrats inflammatoires endomysiaux, coloration par l'hématoxyline–éosine (E).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3389307>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3389307>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)