



**HAL**  
open science

## Myosite focale : une maladie méconnue

L. Gallay, N. Streichenberger, O. Benveniste, Y. Allenbach

► **To cite this version:**

L. Gallay, N. Streichenberger, O. Benveniste, Y. Allenbach. Myosite focale : une maladie méconnue. La Revue de Médecine Interne, 2017, 38 (10), pp.679-684. 10.1016/j.revmed.2017.06.015 . hal-01676079

**HAL Id: hal-01676079**

**<https://hal.sorbonne-universite.fr/hal-01676079>**

Submitted on 9 Jan 2018

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

# Myosite focale : une maladie méconnue

## *Focal myositis: An unknown disease*

L. Gallay<sup>a,b</sup>, N. Streichenberger<sup>a,b,c</sup>, O. Benveniste<sup>d,e</sup>, Y. Allenbach<sup>d,\*,e</sup>

<sup>a</sup> Centre de pathologie et neuropathologie Est, hospices civils de Lyon, 69004 Lyon, France

<sup>b</sup> Institut neuromyogène, CNRS UMR 5310, Inserm U1217, 69622 Villerbanne, France

<sup>c</sup> Université Claude-Bernard-Lyon 1, 69622 Villerbanne, France

<sup>d</sup> Département de médecine interne et immunologie clinique, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, centre de référence des maladies neuromusculaires Paris-Est, hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne universités, UPMC université Paris 06, AP-HP, 80, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

<sup>e</sup> UMR974, centre de recherche en myologie, Inserm, université Pierre-et-Marie-Curie, Sorbonnes universités, 75013 Paris, France

### R É S U M É

Les myosites focales sont des maladies musculaires inflammatoires de cause inconnue. Elles se distinguent des autres myopathies auto-immunes par leur caractère limité à un muscle ou à un groupe musculaire, par l'absence de signe extramusculaire associé et par leur pronostic favorable en l'absence de traitement. Elles touchent le plus souvent le membre inférieur, et se présentent typiquement comme une masse plus ou moins douloureuse, sans déficit moteur associée. Le taux d'enzymes musculaires n'est pas élevé. L'IRM musculaire est l'élément diagnostique clef qui permet de voir une inflammation musculaire focale, touchant un seul muscle ou un groupe musculaire. Seule la biopsie musculaire permet d'affirmer le diagnostic, montrant des infiltrats inflammatoires sans topographie particulière constitués de lymphocytes et de macrophages associés le plus souvent à une expression focale de HLA-1 par les fibres musculaires. Elle permet surtout d'écartier des diagnostics différentiels comme un sarcome. Le pronostic est favorable avec une régression spontanée de la lésion en quelques semaines ou mois après les premiers symptômes. Les récurrences sont possibles mais peu fréquentes.

### A B S T R A C T

Focal myositis are inflammatory muscle diseases of unknown origin. At the opposite from the other idiopathic inflammatory myopathies, they are restricted to a single muscle or to a muscle group. They are not associated with extramuscular manifestations, and they have a good prognosis without any treatment. They are characterized by a localized swelling affecting mostly lower limbs. The pseudo-tumor can be painful, but is not associated with a muscle weakness. Creatine kinase level is normal. Muscle MRI shows an inflammation restricted to a muscle or a muscle group. Muscle biopsy and pathological analysis remain necessary for the diagnosis, showing inflammatory infiltrates composed by macrophages and lymphocytes without any specific distribution within the muscle. Focal overexpression of HLA-1 by the muscle fibers is frequently observed. The muscle biopsy permits to rule out differential diagnosis such a malignancy (sarcoma). Spontaneous remission occurs within weeks or months after the first symptoms, relapse is unusual.

#### Keywords:

Idiopathic inflammatory myopathy

Focal myositis

Myositis

## 1. Introduction

À la fin du XIX<sup>e</sup> siècle, les docteurs Potin (Français) puis Wagner (Allemand) seront les premiers à décrire des observations de myopathies auto-immunes. Ce sera le Dr Wagner qui sera le

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [yves.allenbach@psl.aphp.fr](mailto:yves.allenbach@psl.aphp.fr) (Y. Allenbach).

premier à utiliser le terme de « polymyosite » [1]. Un siècle plus tard les myopathies auto-immunes sont regroupées dans deux cadres nosologiques : celui de la polymyosite et celui de la dermatomyosite [2]. Aujourd'hui, de nombreux sous-groupes de myopathies inflammatoires ont été identifiés, grâce à des définitions histologiques plus précises, d'une part [3], et grâce à l'apport des auto-anticorps spécifiques des myosites, d'autre part. Il est important de souligner que quelle que soit la classification utilisée (histologique ou sérologique), les définitions reposent toujours sur atteinte musculaire bilatérale et diffuse.

Cependant, dès les années 1950, certains auteurs rapportent des formes localisées de myosites [4]. Initialement, ces myosites seront considérées comme des formes débutantes de polymyosite. Ce concept sera repris dans les années 1970 par d'autres auteurs qui définiront sous le terme de « myosite nodulaire localisée » des atteintes musculaires inflammatoires circonscrites [5]. C'est finalement, Heffner en 1977, qui sera le premier à utiliser le terme de « myosite focale » en définissant une entité distincte de la polymyosite [6]. Dans cet article princeps, les auteurs décrivent une maladie qui reste localisée à un muscle ou un groupe musculaire et ce après un suivi de 2 à 6 ans.

Aujourd'hui, plus de 250 cas similaires ont été rapportés, confirmant ainsi l'existence de l'entité anatomoclinique « myosite focale ». La majorité des cas publiés l'ont été sous la forme de cas cliniques ou de petites séries de cas. Il existe une seule importante série de cas ( $n = 115$ ), néanmoins il s'agit d'un travail dont l'objectif principal était la description et l'analyse des observations myopathologiques. De nos jours, cette maladie inflammatoire musculaire reste à part, en raison de sa présentation clinico-histologique et de son pronostic. Elle n'a pas été intégrée dans les classifications internationales des myopathies inflammatoires idiopathiques. Elle apparaît donc comme une entité rare qui pour l'heure reste mal connue.

Nous proposons dans cette mise au point d'exposer les aspects diagnostiques et thérapeutiques de la myosite focale.

## 2. Le terrain

La myosite focale peut survenir à tout âge. Il existe des cas pédiatriques comme des diagnostics portés chez le sujet âgé. L'âge moyen au diagnostic est d'environ 40 ans [6–10]. À la différence des autres myopathies auto-immunes (à l'exception des myosites à inclusions), la myosite focale atteint préférentiellement les hommes dans environ deux cas sur trois [6–10]. Une prédisposition génétique a été évoquée devant deux cas de myosites focales chez des jumeaux ne partageant pas le même environnement [11]. La seule étude d'haplotype porte sur un nombre très restreint de patients ( $n = 4$ ) mais suggère une prédisposition HLA, dans la population japonaise qui a été étudiée [8].

## 3. La lésion

La myosite focale peut être définie comme une myopathie touchant un muscle ou un groupe musculaire squelettique isolé, sans autre manifestation extramusculaire associée, correspondant sur le plan histologique à un processus inflammatoire sans agent étiologique identifié.

### 3.1. Les données cliniques

La lésion touche le plus souvent la cuisse (vaste latéral du quadriceps ou muscle adducteur) ou le mollet (muscle gastrocnémus) et ce de manière unilatérale dans respectivement 33 % et 20 % des cas [10]. Cependant, une atteinte de muscles proximaux des membres supérieurs peut être observée (deltoïdes, biceps ou

triceps). L'atteinte de muscles axiaux (muscles sternocléidomastoïdiens, pectoraux ou abdominaux) voire de muscles distaux (muscle hypothénars ou plantaires) est aussi possible [10]. De très rares cas d'atteinte de muscles de la sphère stomato-ORL ont été rapportés avec en particulier des atteintes linguales [12]. Il faut noter cependant que dans certaines petites séries, il a été rapporté des atteintes multifocales [7,9].

Sur le plan fonctionnel, la lésion n'est pas toujours douloureuse. Dans sa description historique, Heffner rapportait des douleurs dans un cas sur deux environ [6] et les petites séries de cas décrivent aussi fréquemment (50–80 %) des lésions douloureuses [7,9,8]. Cependant, dans la série d'Auerbach et al., seuls 26 % des patients présentaient des douleurs pouvant avoir un retentissement fonctionnel [10].

À l'examen physique, il peut être perçu une masse sous-cutanée, dont la taille est variable, en moyenne 4 cm (1 à 20 cm) ou une impression de tuméfaction diffuse d'un muscle ou d'un groupe musculaire [10]. La peau en regard est le plus souvent d'aspect normal, mais peut être le siège d'un érythème circonscrit. À la palpation, le muscle est le plus souvent sensible [6]. Une masse ovoïde peut être perçue faisant corps avec les masses musculaires. Une augmentation de la chaleur en regard est parfois rapportée [8]. Sur le plan chronologique, la lésion est d'installation progressive, précédant la consultation médicale de quelques semaines ou mois, avec des variations d'un à douze mois [9,8].

La force musculaire est conservée, sauf en cas de douleur importante, au décours desquelles le patient peut adopter une position antalgique visant à limiter la contraction du muscle ou groupe musculaire touché.

À la différence des autres myopathies inflammatoires idiopathiques qui sont fréquemment associées à des manifestations cutanées, rhumatologiques et/ou respiratoires, on n'observe pas de signe extramusculaire au cours des myosites focales. Notamment, les patients sont apyrétiques et présentent un état général conservé.

### 3.2. Les données biologiques

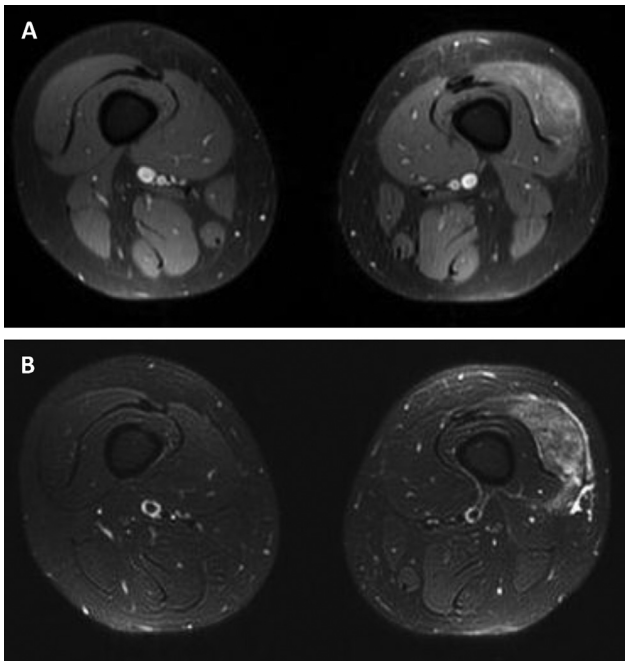
Il n'existe pas d'anomalie biologique caractéristique au cours des myosites focales. Une élévation modeste des marqueurs de l'inflammation peut être observée dans certains cas [7,10,8,13,14]. En revanche, le taux de créatine kinase (CK) est le plus souvent normal [6,10,8]. Il n'a pas été rapporté, au cours des myosites focales, la présence d'anticorps spécifiques des myosites comme ceux que l'on observe au cours des myopathies inflammatoires idiopathiques [8]. Cependant, il faut souligner que certains de ces anticorps sont de découvertes récentes et de ce fait, ils n'ont pas pu être testés pour la majorité des cas publiés de myosites focales.

### 3.3. Les données morphologiques

L'IRM musculaire est un élément fondamental pour le diagnostic (Fig. 1). Elle confirme l'existence d'un processus inflammatoire localisé à un muscle squelettique.

Dans tous les cas, il existe un hypersignal, le plus souvent homogène, sur les séquences T2 Short Tau Inversion Recovery (STIR) [9]. Sur les séquences T2 conventionnelles, la lésion apparaît généralement en hypersignal, même si elle a pu être occasionnellement décrite en hyposignal [15,16]. Sur les séquences T1 sans injection, la lésion est en général iso-intense ou parfois légèrement hypointense. La lésion se rehausse sur les séquences T1 après injection de produit de contraste, prenant le plus souvent un aspect irrégulier ou peigné avec un rehaussement qui apparaît une dizaine de secondes après le temps artériel tardif [7,9,17].

L'IRM permet de visualiser une anomalie confinée à un muscle ou un groupe musculaire et confirme le caractère focal de la



**Fig. 1.** IRM musculaire des myosites focales. A. Séquence en pondération T1 après injection de gadolinium montrant une prise de contraste homogène du chef latéral du quadriceps gauche. B. Hypersignal spontané dans ce même territoire sur les séquences en pondération T2.

myosite. Dans leur série de cas, Gaeta et al. proposent de classer les myosites focales en trois groupes selon l'anomalie de signal : anomalie d'une partie du muscle (type 1), de l'ensemble du muscle (type 2), d'au moins deux muscles adjacents ou appartenant au même compartiment musculaire (type 3) [9]. En revanche, il faut souligner le respect de l'intégrité des structures osseuses environnantes.

L'utilisation d'autres techniques d'imagerie au cours des myosites focales est plus anecdotique et, de fait, leur place dans le diagnostic reste à démontrer. L'échographie musculaire au cours de la myosite focale n'a quasiment jamais été rapportée [18]. Le PET-scanner, dans les rares cas où il a été réalisé, a permis de montrer un hypermétabolisme au niveau de la lésion [19,20].

#### 3.4. L'électromyographie

Comme l'IRM musculaire, l'électromyographie de détection à l'aiguille peut permettre de confirmer le caractère focal de l'atteinte. Ainsi, l'existence d'un syndrome myogène focal avec des potentiels d'unités motrice polyphasiques, microvoltés et surtout de durée brève, associés à la normalité des tracés à distance est un argument fort pour le diagnostic [7]. L'étude de la conduction nerveuse peut parfois montrer des anomalies suggérant des phénomènes chroniques de dénervation dans le territoire musculaire atteint par la myosite focale [21]. Cette observation a suggéré à certains auteurs des hypothèses quant aux mécanismes physiopathologiques impliqués (cf. physiopathologie).

#### 3.5. Les données anatomopathologiques

Par définition, la myosite focale est une inflammation d'un ou plusieurs chefs musculaires. Considérant les diagnostics différentiels potentiellement graves (myosarcomes), il est nécessaire d'apporter la preuve diagnostique grâce à l'étude anatomopathologique du tissu musculaire (Fig. 2). Cette étude confirmera le caractère inflammatoire de la lésion et montrera l'absence d'agent

pathogène ou tumoral. La biopsie est donc le plus souvent nécessaire au diagnostic. Cependant, si les signes clinico-radiologiques sont typiques, la biopsie peut être retardée de quelques semaines (<4 semaines). En effet, l'évolution d'une myosite focale étant spontanément favorable, il est possible, si pendant ce délai était noté une amélioration, de surseoir à la biopsie en poursuivant la surveillance jusqu'à rémission complète clinico-radiologique. À l'inverse, il ne faut pas retarder cet examen en l'absence d'évolution significative rapide au risque de méconnaître un diagnostic alternatif grave.

Une biopsie doit être dirigée (clinique, électromyographie et/ou IRM) pour être contributive.

L'analyse du tissu montre la présence d'infiltrats inflammatoires multifocaux généralement localisés dans l'endomysium et le péri-mysium. Cet infiltrat est composé majoritairement de macrophages (CD163 positif, PS100 et CD1a négatifs) et de lymphocytes T (CD3+). Les lymphocytes T sont principalement des lymphocytes T CD4+ et plus rarement CD8+. Il n'existe pas de preuve de cytotoxicité des lymphocytes T CD8+ envers les fibres musculaires comme cela est observé couramment au cours de la myosite à inclusions. Les lymphocytes T CD8+ n'envahissent pas les fibres musculaires et n'expriment pas d'enzymes cytotoxiques [8]. Quelques lymphocytes B peuvent être retrouvés autour des vaisseaux dans les cas les plus inflammatoires.

Il faut souligner aussi la présence de polynucléaires éosinophiles retrouvés dans 20 % des cas [10]. Une telle observation est inhabituelle au cours des autres myopathies inflammatoires idiopathiques. On rappelle ici que même au cours de la fasciite de Shulman [22], s'il existe une éosinophilie sanguine, les polynucléaires éosinophiles envahissent rarement les fascias ou les tissus musculaires adjacents.

Des anomalies des fibres musculaires sont presque toujours présentes [10]. Une irrégularité du diamètre des fibres est fréquemment observée, elle reflète, d'une part, des fibres en régénération et, d'autre part, des fibres atrophiques.

Des lésions de nécrose des fibres, avec myophagie plus ou moins marquée, coexistent avec des lésions de régénération sous la forme de petites fibres basophiles à noyaux centralisés.

Les lésions d'atrophie et de nécrose sont réparties au hasard, il n'y a pas de groupe de fibres atrophiques (sauf dans les cas associés aux dénervations) ni d'atrophie ou de nécrose péri-fasciculaire (comme on l'observe dans les dermatomyosites ou dans les syndromes des antisynthétases).

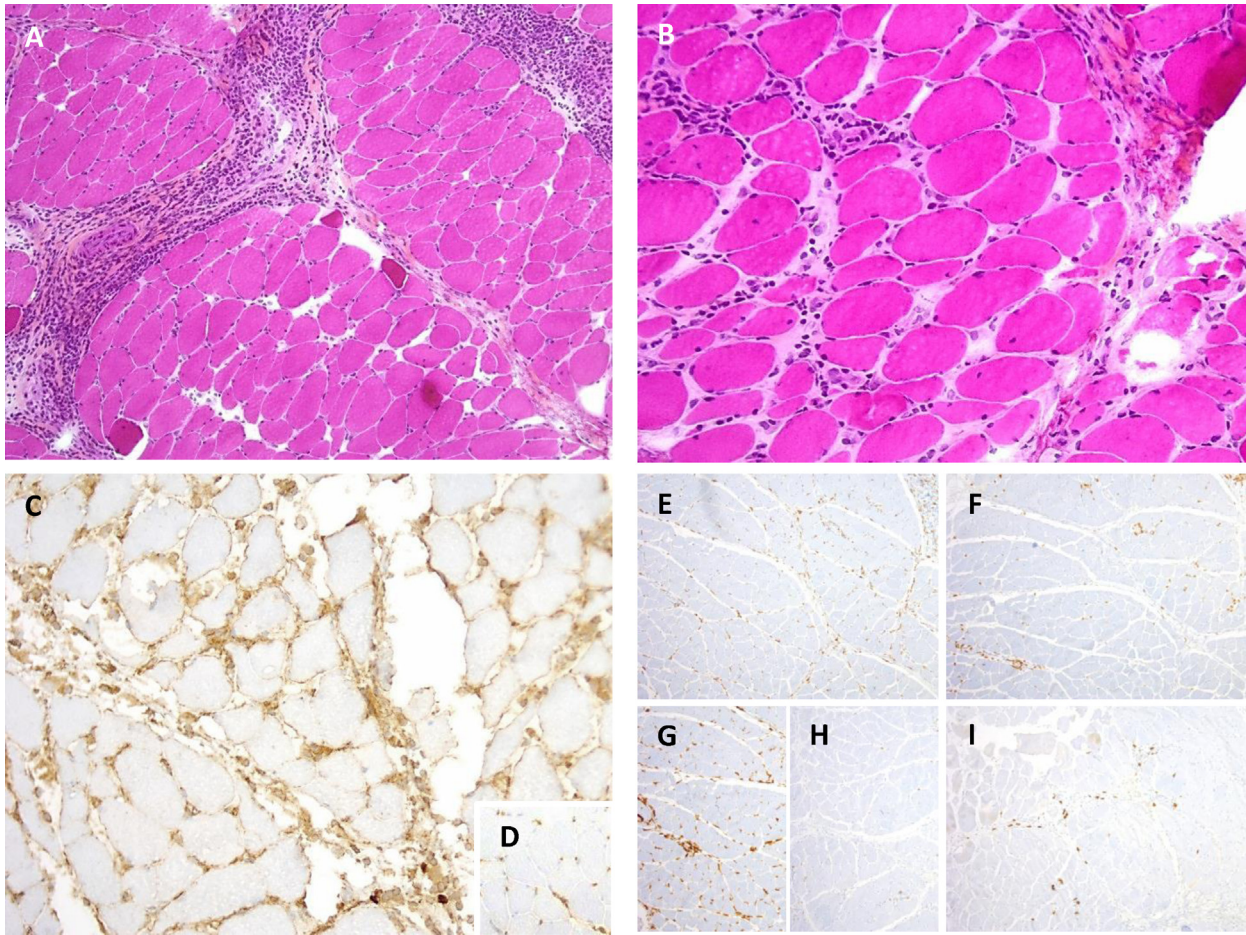
Le complexe majeur d'histocompatibilité de classe 1 (CMH-1) est fréquemment exprimé à la membrane des fibres musculaires et ce de manière focale (75 %) [10]. On rappelle ici qu'à l'état physiologique les fibres musculaires n'expriment pas le CMH-1. Sa détection est le reflet de la présence d'un processus inflammatoire musculaire, en particulier lorsqu'il est diffus comme c'est le cas au cours de la plupart des myopathies inflammatoires idiopathiques. En revanche, au cours des myosites focales sa détection peut être focale ou diffuse, mais d'intensité modérée [10,21].

Le tissu conjonctif peut être abondant. Il témoigne alors d'un processus inflammatoire chronique, et donc d'un délai entre les premiers signes cliniques et la biopsie.

L'ensemble de ces anomalies ne sont pas celles observées classiquement au cours des autres myopathies inflammatoires. De telles anomalies peuvent être observées au cours de dystrophies musculaires ou de certains cas de myopathies nécrosantes auto-immunes, mais le caractère localisé de la lésion ne laisse aucune ambiguïté diagnostique.

Dans les cas de myosites focales des mollets survenant dans un contexte de dénervation homolatérale, il existe très souvent des fibres anguleuses regroupées associées à des sacs nucléaires. Certains auteurs, après analyse en microscopie électronique ont confirmé une atteinte nerveuse avec la présence d'œdème et de fibrose intraneurale [23].





**Fig. 2.** Histologie des myosites focales. A. Infiltration inflammatoire par de nombreux lymphocytes dans le périmysium, avec vascularite des vaisseaux de petit calibre (HPS ;  $\times 10$ ). B. Fibres atrophiques, lésion de nécrose, inflammation endomysiale et fibrose (HPS ;  $\times 20$ ). C. Expression membranaire du complexe d'histocompatibilité HLA-I peu intense et inconstante (immunohistochimie ;  $\times 20$ ). D. Expression du complexe d'histocompatibilité HLA-I sur un muscle témoin (immunohistochimie ;  $\times 20$ ). E. Présence de nombreux macrophages dans le tissu musculaire (marquage CD163 ; immunohistochimie ;  $\times 10$ ). F. Présence de lymphocytes T dans le tissu musculaire (marquage CD3 ; immunohistochimie ;  $\times 10$ ). G. Présence de lymphocytes T CD4+ dans le tissu musculaire (marquage CD4 ; immunohistochimie ;  $\times 10$ ). H. Présence de rares lymphocytes T CD8 dans le tissu musculaire (marquage CD8 ; immunohistochimie ;  $\times 10$ ). I. Présence de quelques lymphocytes B dans le tissu musculaire (marquage CD20 ; immunohistochimie ;  $\times 10$ ).

Les myosites focales associées aux maladies auto-immunes se présentent volontiers comme des vascularites avec des coulées inflammatoires dans le périmysium, en particulier au cours de la maladie de Behçet. L'atteinte du tissu musculaire est plus discrète, la fibrose est plus rarement observée.

#### 4. Les diagnostics différentiels

Les diagnostics différentiels sont nombreux. La démarche diagnostique doit être rigoureuse car il ne faut pas méconnaître des maladies potentiellement graves pouvant engager le pronostic fonctionnel ou vital. Elle repose en particulier sur la topographie de la lésion, son mode d'installation et ses caractéristiques morphologiques (IRM) ainsi que l'existence de signes associés.

##### 4.1. Les pathologies potentiellement graves

###### 4.1.1. Maladie thromboembolique veineuse

Lorsque la lésion touche le membre inférieur, en particulier quand elle siège au niveau du mollet, il faut écarter le diagnostic d'une maladie thromboembolique veineuse.

###### 4.1.2. Infection des parties molles

Quel que soit le site de la lésion, le diagnostic d'une infection des parties molles doit toujours être envisagé. En pratique, le plus souvent le diagnostic de dermohypodermite et ou de myofasciite infectieuse est rapidement écarté par l'absence de signe inflammatoire locorégionaux et de signes généraux. De même, un abcès intramusculaire ou pyomyosite est souvent écarté par l'absence d'une fièvre, d'un syndrome inflammatoire ou de signes de collection liquidienne en imagerie.

###### 4.1.3. Tumeurs malignes des parties molles

Liposarcome, sarcome indifférencié, léiomyosarcome, myxofibrosarcome, angiosarcomes et fibrosarcome sont par ordre de fréquence la gamme diagnostique des tumeurs des parties molles [24]. Le mode d'installation rapidement progressif, l'IRM (caractère nécrotique) et l'histologie permettront de porter le diagnostic [24].

##### 4.2. Les pathologies non graves

###### 4.2.1. Tumeurs bénignes

Lipome, tumeur desmoïde, anomalies vasculaires, schwannomes, lésions kystiques, et léiomyome sont par ordre de fréquence les lésions tumorales bénignes le plus souvent observées [24].

#### 4.2.2. Traumatismes

Les contusions et les déchirures musculaires sont une cause de douleurs musculaires fréquentes, mais la notion de traumatisme récent est le plus souvent évidente. Il faut souligner ici cependant que certains auteurs ont évoqué le rôle favorisant de traumatisme dans la physiopathologie des myosites focales (cf. physiopathologie). Les myonécroses calciques sont des maladies rares caractérisées par l'élargissement lent et progressif d'un compartiment musculaire secondaire à la présence de calcifications. Cette lésion fait suite (des années plus tard) à un syndrome des loges et touche donc presque exclusivement le mollet [25].

#### 4.2.3. Myosite des mollets

Les maladies inflammatoires intestinales (maladie de Crohn principalement) peuvent s'accompagner de manifestations extradiigestives musculaires. La myosite isolée des mollets est une complication « classique » mais rare de la maladie de Crohn. Comme la myosite focale, elle peut être responsable de douleur des mollets, révélant une inflammation musculaire volontiers bilatérale. L'histologie peut alors montrer classiquement une myosite granulomateuse, mais des cas d'inflammation musculaire non spécifique et/ou de vascularite ont été décrits [26]. Le plus souvent la maladie intestinale est connue et/ou active au moment des manifestations musculaires permettant de porter le diagnostic.

#### 4.2.4. Myosites ossifiantes

Ces atteintes sont caractérisées par la formation d'un tissu osseux au sein d'un muscle squelettique, des ligaments, des tendons ou des aponévroses. Elles sont le plus souvent post-traumatiques et circonscrites, même s'il existe des formes diffuses et évolutives de cause génétique. Au tout début de la symptomatologie, les éléments calciques intramusculaires peuvent ne pas être encore présents.

#### 4.2.5. Myonécrose diabétique

C'est une entité rare et le plus souvent méconnue [25]. Ces certainement le diagnostic différentiel de myosite focale le plus délicat. En effet, la présentation clinique est assez proche. Cette pathologie par définition survient chez les patients diabétiques et est probablement une manifestation de la microangiopathie. Elle peut survenir chez des diabétiques de type I ou II mais présentant une microangiopathie. La lésion musculaire a généralement un début plus aigu voir brutal. Elle touche principalement la cuisse (le quadriceps) dans 80 % des cas ou le mollet (20 %). La lésion est douloureuse et présente les mêmes caractéristiques que la myosite focale. Comme elle, les signes généraux sont le plus souvent absents. L'aspect en IRM est aussi très proche, cependant l'IRM peut montrer d'authentiques territoires musculaires infarctés, ce que l'on n'observe pas au cours de la myosite focale. L'histologie montre effectivement qu'il existe de large plage de nécrose musculaire. Cependant, il n'est pas recommandé de réaliser une biopsie dans les cas typiques au vue du risque des complications locorégionales.

### 5. Évolution et traitement

La myosite focale est décrite comme une maladie bénigne, d'évolution le plus souvent spontanément favorable avec peu ou pas de récurrence. La lésion régresse complètement et sans séquelle au bout de quelques semaines ou mois. Les rechutes surviennent dans 1 à 18 % des cas selon les séries [7,27–30]. Il est à noter que les nouvelles lésions, lorsqu'elles apparaissent, surviennent très fréquemment dans un territoire différent de la lésion initiale.

Il n'existe à l'heure actuelle aucun consensus sur la prise en charge thérapeutique. Considérant la régression généralement spontanée, la place d'un traitement, notamment de la corticothérapie, est discutable. L'indication doit être évaluée en fonction du

rapport bénéfice risque. La posologie habituellement proposée est de 0,7–1 mg/kg/j, et la décroissance est faite sur 4 à 12 semaines [9,8,17,21,31]. La littérature fait état de quelques cas récidivants ou très douloureux, chez qui des traitement immunosuppresseurs de seconde ligne ont été prescrit aux patients [12,32–34]. Cela reste empirique, et nécessite une discussion au cas par cas.

Comme nous l'avons vu dans l'introduction, il a été initialement évoqué que la myosite focale puisse être une forme initiale de maladie auto-immune musculaire diffuse de type « polymyosite » [5,14,35], cependant dans une grande série récente incluant 115 patients, aucun cas de myopathies auto-immunes « généralisée » n'a été observé au cours du suivi [10].

### 6. Maladies associées et physiopathologie

L'association de la myosite focale à d'autres pathologies générales a rarement été décrite, en rappelant que seul un peu plus de 250 cas de myosites focales ont été rapportés à ce jour. Néanmoins, on peut souligner qu'une dizaine de cas de myosites focales (souvent multifocales et récidivantes) ont été décrits au cours de la maladie de Behçet suggérant que cette association ne serait pas fortuite [36,37]. Dans ces cas particuliers, la pathologie semble volontiers récurrente et apparaît parfois réfractaire aux traitements immunomodulateurs. D'autre part, il existe quelques observations montrant l'association d'une myosite focale avec un cancer mais à ce jour le caractère fortuit ou non de cette association reste à établir.

Si la maladie est focale, il semble logique de rechercher à identifier un facteur étiologique locorégional. Il est intéressant de noter que certains cas de myosite focale ont été rattachés à des traumatismes. Néanmoins, dans la plus grande série publiée (115 patients des forces armées américaines), la notion de traumatisme était absente dans plus de 80 % des cas, conduisant les auteurs à considérer le traumatisme comme n'étant pas un événement physiopathologique déterminant.

L'examen anatomopathologique permet en revanche d'envisager d'autres hypothèses. En particulier, il existe comme nous l'avons vu fréquemment des signes de souffrance musculaire comparables à ceux que l'on observe au cours de processus de dénervation. De plus, plusieurs observations ont souligné l'association entre une radiculopathie dans le territoire S1 et une myosite focale du mollet [17,19,21,38]. Plus récemment, dans une série de 4 cas de myosites focales (proximale ou distale), il était retrouvé dans tous les cas des signes de dénervation en électromyographie dans le territoire de la lésion musculaires [21]. Ensemble, ces données suggèrent qu'un processus neurogène pourrait participer au développement de la maladie.

Néanmoins, la physiopathologie de la myosite focale reste largement inconnue. Notamment le rôle de l'inflammation dans le tissu musculaire reste incertain. Comme nous l'avons vu, il n'y a pas d'élément montrant le rôle cytotoxique des lymphocytes T CD8+ [8]. De même, il n'existe pas fréquemment d'expression intense et diffuse de CMH-1 qui pourrait présenter des auto-antigènes musculaires au système immunitaire. Ainsi, on ne peut exclure l'hypothèse que la présence des cellules inflammatoires soit secondaire à une agression musculaire de nature indéterminée. L'inflammation pourrait être ici le témoin de processus de réparation plutôt que la cause de la lésion.

### 7. Conclusion

La myosite focale est une maladie rare, ayant dans la majorité des cas un bon pronostic et un faible taux de rechute. Le caractère localisé de l'atteinte musculaire, le plus souvent aux membres inférieurs, sans signe inflammatoire locorégional ni manifestation extramusculaire sont autant d'éléments qui orienteront le clinicien.

L'IRM est un élément clef qui conforte le diagnostic sans pour autant pouvoir l'affirmer. La biopsie musculaire reste donc l'outil permettant d'affirmer le diagnostic et d'écarter d'autres pathologies.

### Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

### Références

- [1] Wagner E. Ein fall von acuter polymyositis. *Dtsch Arch F Klin Med* 1886;xl(241).
- [2] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
- [3] Benveniste O, Rider LG, ENMC Myositis Outcomes Study Group. 213th ENMC International Workshop: outcome measures and clinical trial readiness in idiopathic inflammatory myopathies, Heemskerk, The Netherlands, 18-20 September 2015. *Neuromuscul Disord* 2016;26:523-34.
- [4] McLetchie NGB, Aikens RL. Relapsing myositis. *AMA Arch Pathol* 1952;53:497-508.
- [5] Cumming WJ, Weiser R, Teoh R, Hudgson P, Walton JN. Localised nodular myositis: a clinical and pathological variant of polymyositis. *QJ Med* 1977;46:531-46.
- [6] Heffner RR, Armbrustmacher VW, Earle KM. Focal myositis. *Cancer* 1977;40:301-6.
- [7] Smith AG, Urbanits S, Blaivas M, Grisold W, Russell JW. Clinical and pathologic features of focal myositis. *Muscle Nerve* 2000;23:1569-75.
- [8] Sekiguchi K, Kanda F, Oishi K, Hamaguchi H, Nakazawa K, Maeda N, et al. HLA typing in focal myositis. *J Neurol Sci* 2004;227:21-5.
- [9] Gaeta M, Mazziotti S, Minutoli F, Genitori A, Toscano A, Rodolico C, et al. MR imaging findings of focal myositis: a pseudotumour that may mimic muscle neoplasm. *Skeletal Radiol* 2009;38:571-8.
- [10] Auerbach A, Fanburg-Smith JC, Wang G, Rushing EJ. Focal myositis: a clinicopathologic study of 115 cases of an intramuscular mass-like reactive process. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1016-24.
- [11] Naggar EAA, Kanda F, Okuda S, Maeda N, Nakazawa K-I, Oishi K, et al. Focal myositis in monozygotic twins. *Intern Med* 2004;43:599-601.
- [12] Lee M-W, Huh J-R, Lee W-J, Choi J-H, Moon K-C, Koh J-K. Focal myositis of the tongue presenting as macroglossia. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:e869-72.
- [13] Uziel Y, Lazarov A, Cordoba M, Wolach B. Paediatric Behçet disease manifested as recurrent myositis: from an incomplete to a full-blown form. *Eur J Pediatr* 2000;159:507-8.
- [14] Flaisler F, Blin D, Asencio G, Lopez FM, Combe B. Focal myositis: a localized form of polymyositis? *J Rheumatol* 1993;20:1414-6.
- [15] Kransdorf MJ, Temple HT, Sweet DE. Focal myositis. *Skeletal Radiol* 1998;27:283-7.
- [16] Moreno-Lugris C, Gonzalez-Gay MA, Sanchez-Andrade A, Blanco R, Basanta D, Ibanez D, et al. Magnetic resonance imaging: a useful technique in the diagnosis and follow up of focal myositis. *Ann Rheum Dis* 1996;55:856.
- [17] Gross R, Degive C, Dernis E, Plat M, Dubourg O, Puéchal X. Focal myositis of the calf following S1 radiculopathy. *Semin Arthritis Rheum* 2008;38:20-7.
- [18] Laurent P-E, Larribe M, Guenoun D, Champsaur P, Le Corroller T. Focal myositis: sonographic findings. *Muscle Nerve* 2015;52:306-7.
- [19] Prutki M, Potocki K, Stern-Padovan R, Seiwerth S, Laktasic-Zerjavic N, Habek M. Unilateral muscle hypertrophy and focal myositis following S1 radiculopathy. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2013;13:259-61.
- [20] Marie I, Sauvêtre G, Becker S, Bedat-Millet A-L. Clinical images: focal myositis demonstrated on positron emission tomography. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ* 2014;66:1871.
- [21] Lunde HMB, Skeie GO, Bertelsen AK, Karlsen B, Miletic H, Lindal S, et al. Focal myositis - neurogenic phenomenon? *Neuromuscul Disord* 2012;22:350-4.
- [22] Sène D. [Eosinophilic fasciitis (Shulman's disease): diagnostic and therapeutic review]. *Rev Med Interne* 2015;36:738-45.
- [23] Heffner RR, Barron SA. Denervating changes in focal myositis, a benign inflammatory pseudotumor. *Arch Pathol Lab Med* 1980;104:261-4.
- [24] van Rijswijk CSP, Geirnaerd MJA, Hogendoorn PCW, Taminiou AHM, van Coevorden F, Zwinderman AH, et al. Soft-tissue tumors: value of static and dynamic gadopentetate dimeglumine-enhanced MR imaging in prediction of malignancy. *Radiology* 2004;233:493-502.
- [25] Jalil R, Roach J, Smith A, Mukundan C. Calcific myonecrosis: a case report and review of the literature. *BMJ Case Rep* 2012;2012 [bcr2012007186].
- [26] di Prampero SV, Marino M, Toso F, Avellini C, Nguyen V, Sorrentino D. Isolated bilateral gastrocnemius myositis in Crohn disease successfully treated with adalimumab. *Case Rep Gastroenterol* 2016;10:661-7.
- [27] Trujillo-Santos AJ. Diabetic muscle infarction: an underdiagnosed complication of long-standing diabetes. *Diabetes Care* 2003;26:211-5.
- [28] Yanmaz Alnigenis MN, Kolasinski SL, Kalovidouris AE. Focal myositis: a review of 100 previously published cases and a report of 2 new cases. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17:631.
- [29] Naughton M, Jessop JD, Williams BD. Idiopathic recurrent non-suppurative focal myositis: a report of two cases. *Br J Rheumatol* 1993;32:1101-4.
- [30] Garcia-Consuegra J, Morales C, Gonzalez J, Merino R. Relapsing focal myositis: a case report. *Clin Exp Rheumatol* 1995;13:395-7.
- [31] Sieb JP, Ries F, Träber F, Keller E, Block W, Kaminski M. Recurrent focal myositis. *Muscle Nerve* 1997;20:1205-6.
- [32] Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman ED. Pediatric onset of Behçet's syndrome with myositis: case report and literature review illustrating unusual features. *Arthritis Rheum* 1990;33:418-25.
- [33] Roverano S, Ortiz A, Paira S. Focal myositis presenting as pseudothrombophlebitis of the arm. *Clin Rheumatol* 2016;35:1117-20.
- [34] Schneider-Gold C, Hartung H-P, Gold R. Mycophenolate mofetil and tacrolimus: new therapeutic options in neuroimmunological diseases. *Muscle Nerve* 2006;34:284-91.
- [35] Heffner RR, Barron SA. Polymyositis beginning as a focal process. *Arch Neurol* 1981;38:439-42.
- [36] Conway R, Bergin D, Carey JJ, Coughlan RJ. A case of Behçet's syndrome presenting as focal myositis. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51:975.
- [37] Sarui H, Maruyama T, Ito I, Yamakita N, Takeda N, Nose M, et al. Necrotising myositis in Behçet's disease: characteristic features on magnetic resonance imaging and a review of the literature. *Ann Rheum Dis* 2002;61:751-2.
- [38] Streichenberger N, Meyronet D, Fiere V, Pellissier J-F, Petiot P. Focal myositis associated with S-1 radiculopathy: report of two cases. *Muscle Nerve* 2004;29:443-6.