



HAL
open science

La revue de médecine interne Myosites: de la classification au diagnostic

François Fer, Y. Allenbach, Olivier Benveniste

► To cite this version:

François Fer, Y. Allenbach, Olivier Benveniste. La revue de médecine interne Myosites: de la classification au diagnostic. La Revue de Médecine Interne, 2021, 42 (6), pp.392-400. 10.1016/j.revmed.2020.10.379 . hal-03577137

HAL Id: hal-03577137

<https://hal.sorbonne-universite.fr/hal-03577137v1>

Submitted on 16 Feb 2022

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.

La revue de médecine interne

Myosites: de la classification au diagnostic

--Manuscript Draft--

Manuscript Number:	REVMED-D-20-00378R1
Article Type:	Mise au point
Keywords:	Myopathie inflammatoire; myosite; dermatomyosite; antisynthétase; anticorps spécifique des myosites
Corresponding Author:	François Fer FRANCE
First Author:	François Fer
Order of Authors:	François Fer Yves Allenbach Olivier Benveniste
Abstract:	<p>Les myopathies inflammatoires idiopathiques, ou MII, sont un groupe de maladies acquises touchant le muscle à divers degrés de gravité, pouvant également atteindre d'autres organes. Elles regroupent les dermatomyosites, associant une atteinte musculaire fluctuante cutanée typique ; les myosites à inclusions, à expression purement musculaire se traduisant par un déficit d'évolution lente ; et l'ancien groupe des « polymyosites », terme impropre qui regroupe en fait d'autres catégories de maladies, comme les myopathies nécrosantes auto-immunes, avec une atteinte musculaire souvent sévère au premier plan ; le syndrome des antisynthétases, qui associe une atteinte musculaire à une atteinte articulaire, ainsi que pulmonaire pouvant mettre en jeu le pronostic vital ; et les myosites de chevauchement, qui associent une atteinte musculaire à des atteintes d'organe de différentes connectivités. Le diagnostic d'une MII se base sur un examen clinique et un interrogatoire rigoureux, des données électromyographiques et un bilan immunologique avec recherche d'anticorps spécifique des myosites. Cette recherche d'anticorps doit parfois être étendue ou répétée pour arriver à classer correctement la maladie musculaire étudiée, les tests disponibles souffrant parfois de performances insuffisantes. La biopsie musculaire, bien que très informative, n'est plus systématiquement recommandée chez les patients ayant une clinique et des anticorps typiques. Certaines formes de MII restent cependant parfois difficiles à classer, la biopsie musculaire joue alors un rôle crucial pour poser un diagnostic étiologique précis.</p>
Secondary Full Title:	Myositis : from classification to diagnosis
Secondary Abstract:	<p>Idiopathic inflammatory myopathies, or IIM, are a group of acquired diseases that affect the muscle to a certain extent, and may also affect other organs. They include dermatomyositis, which can affect the muscle eventually, with a typical skin rash ; inclusion body myositis, with a purely muscular expression resulting in a slow progressive deficit ; and the former group of "polymyositis", a misnomer that actually includes other categories of disease, such as immune-mediated necrotizing myopathies, with a severe muscle involvement often presents from the onset of the disease ; antisynthetase syndrome, which combines muscle damage, joint involvement and a potentially life-threatening lung damage ; and overlapping myositis, which combines muscle damage with other organs involvement connected to another autoimmune disease. The diagnosis of IIM is based on rigorous clinical examination and interrogation, electromyographic data and immunological testing for myositis specific antibodies. This antibody research must be extended or repeated if necessary to classify correctly the muscle disease under investigation, as the available tests may not perform well enough. Muscle biopsy, although very informative, is not anymore systematically recommended when the clinic and the antibodies are typical. However, some forms of IIM are sometimes difficult to classify, in those cases, muscle biopsy plays a crucial role in the precise etiological diagnosis.</p>
Secondary Keywords:	Inflammatory myopathy; myositis; dermatomyositis; antisynthetase; myositis-specific antibodies

Myosites : de la classification au diagnostic

Myositis : from classification to diagnosis

F Fer¹, Y Allenbach¹, O Benveniste¹

¹Département de Médecine interne et immunologie clinique, Centre national de référence des maladies neuromusculaires, hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Mots-clés : Myopathie inflammatoire, myosite, dermatomyosite, antisynthétase, anticorps spécifique des myosites

Keywords : Inflammatory myopathy, myositis, dermatomyositis, antisynthetase, myositis-specific antibodies

Résumé :

Les myopathies inflammatoires idiopathiques, ou MII, sont un groupe de maladies acquises touchant le muscle à divers degrés de gravité, pouvant également atteindre d'autres organes. Elles regroupent les dermatomyosites, associant une atteinte musculaire fluctuante cutanée typique ; les myosites à inclusions, à expression purement musculaire se traduisant par un déficit d'évolution lente ; et l'ancien groupe des « polymyosites », terme impropre qui regroupe en fait d'autres catégories de maladies, comme les myopathies nécrosantes auto-immunes, avec une atteinte musculaire souvent sévère au premier plan ; le syndrome des antisynthétases, qui associe une atteinte musculaire à une atteinte articulaire, ainsi que pulmonaire pouvant mettre en jeu le pronostic vital ; et les myosites de chevauchement, qui associent une atteinte musculaire à des atteintes d'organe de différentes connectivités. Le diagnostic d'une MII se base sur un examen clinique et un interrogatoire rigoureux, des données électromyographiques et un bilan immunologique avec recherche d'anticorps spécifique des myosites. Cette recherche d'anticorps doit parfois être étendue ou répétée pour arriver à classer correctement la maladie musculaire étudiée, les tests disponibles souffrant parfois de performances insuffisantes. La biopsie musculaire, bien que très informative, n'est plus systématiquement recommandée chez les patients ayant une clinique et des anticorps typiques. Certaines formes de MII restent cependant parfois difficiles à classer, la biopsie musculaire joue alors un rôle crucial pour poser un diagnostic étiologique précis.

Abstract :

Idiopathic inflammatory myopathies, or IIM, are a group of acquired diseases that affect the muscle to a certain extent, and may also affect other organs. They include dermatomyositis, which can affect the muscle eventually, with a typical skin rash ; inclusion body myositis, with a purely muscular expression resulting in a slow progressive deficit ; and the former group of "polymyositis", a misnomer that actually includes other categories of disease, such as immune-mediated necrotizing myopathies, with a severe muscle involvement often presents from the onset of the disease ; antisynthetase syndrome, which combines muscle damage, joint involvement and a potentially life-threatening lung damage ; and overlapping myositis, which combines muscle damage with other organs involvement connected to another autoimmune disease. The diagnosis of IIM is based on rigorous clinical examination and interrogation, electromyographic data and immunological testing for myositis specific antibodies. This antibody research must be extended or repeated if necessary to classify correctly the muscle disease under investigation, as the available tests may not perform well enough. Muscle biopsy, although very informative, is not anymore systematically recommended when the clinic and the antibodies are typical. However, some forms of IIM are sometimes difficult to classify, in those cases, muscle biopsy plays a crucial role in the precise etiological diagnosis.

1- Introduction

Les myopathies inflammatoires idiopathiques (MII, souvent appelées myosites) sont un groupe de maladies acquises atteignant le muscle à divers degrés de gravités, et pouvant présenter des atteintes d'organes très diverses.

Les MII sont habituellement évoquées devant une faiblesse musculaire ou des perturbations du bilan biologique (élévation des CK par exemple), même si le symptôme inaugural peut être en lien avec une autre atteinte, comme par exemple une atteinte pulmonaire dans le syndrome des anti-synthétases, ou bien une atteinte cutanée dans la dermatomyosite.

Les circonstances de suspicion et de confirmation d'une MII ne seront pas détaillées ici. En revanche, une fois que l'on a répondu à la question : « mon patient a-t-il une MII ? », la question suivante est « de quelle type de MII mon patient souffre-t-il ? ».

En effet, les différentes catégories de MII ont des pronostics, traitements et modalités de suivi très différentes, il convient donc d'obtenir un diagnostic le plus précis possible afin d'éviter de proposer des traitements ou un suivi non optimal, ou bien des examens complémentaires inutiles.

La classification des MII a elle-même évolué durant ces dernières années, en éclatant le vaste spectre de la « polymyosite » en différentes entités distinctes dont les particularités diagnostiques, les traitements et le suivi sont bien différents entre elles. Il apparaît donc nécessaire, afin de proposer la meilleure prise en charge aux malades, de connaître ces différentes maladies et leurs particularités.

Un résumé des différentes MII et de leurs critères diagnostiques est proposé dans le tableau 1.

2- Classification des MII

Historiquement, on distinguait deux entités distinctes de myopathie acquise d'allure inflammatoire : la dermatomyosite (DM), avec une atteinte cutanée typique associée à l'atteinte musculaire, et la polymyosite (PM), avec une atteinte musculaire au premier plan [1,2]. Plus tard, on distingua une autre entité au sein des PM : la myosite à inclusions (MI) [3], à expression musculaire pure, touchant des sujets plus âgés.

Le développement et la standardisation de la recherche des auto-anticorps spécifiques des myosites (ASM) a permis de différencier différentes nouvelles entités comme la myopathie nécrosante auto-immune (MNAI) ou le syndrome des anti-synthétases (SAS). Finalement, le terme polymyosite regroupait en réalité un ensemble de maladies musculaires différentes tant par leurs caractéristiques cliniques que biologiques ; ce terme ne devrait plus être utilisé pour le diagnostic d'un patient [4], et il faut s'attacher à rechercher précisément le sous-type diagnostique de la maladie. L'idée d'une nouvelle classification a fait l'objet de nombreuses recherches au cours des dernières années [5,6] (Tableau 1).

a) Myosite à inclusions (MI)

La MI, par ses caractéristiques cliniques et évolutives, est la myopathie auto-immune la plus différente de ses voisines.

Elle touche des sujets plus âgés (la soixantaine d'âge médian au diagnostic, et quasiment toujours des sujets après 50 ans), masculins [7], caucasiens [8]. L'atteinte musculaire est isolée, le plus souvent insidieuse, se développant à bas bruit pendant des années, amenant parfois le sujet à consulter tardivement. L'atteinte musculaire atteindra préférentiellement les quadriceps et les

1 muscles fléchisseurs distaux des doigts [9], bien que tous les groupes musculaires (et notamment les
2 ceintures) soient touchés. Les troubles de déglutition sont fréquents au cours de la maladie (>50%)
3 [7].

4 Il existe fréquemment des formes chevauchant avec le syndrome de Gougerot-Sjögren.
5

6 L'élévation du taux de CK est présente, mais plus faible que dans d'autres MII (en moyenne 3-4N, le
7 plus souvent < 12N [3]) et pouvant manquer [7].
8

9 Il n'existe pour le moment pas d'anticorps réellement spécifique associé avec la myosite à inclusions.
10 Néanmoins, la présence d'anticorps anti-cN1a se retrouve dans environ un tiers des cas chez des
11 patients atteints de MI, et est absent dans les autres MII [10]. Aussi, la présence de ces anticorps
12 pourrait permettre de différencier une MI d'expression inhabituelle (touchant préférentiellement les
13 ceintures, ou chez le sujet jeune) d'une autre MII avant même la réalisation d'une biopsie
14 musculaire. Cependant ces anticorps peuvent également se retrouver chez des patients atteints de
15 syndrome de Gougerot-Sjögren ou de lupus systémique [11], diminuant la spécificité de ce dosage
16 dans la MI. Le dosage de ces anticorps n'est donc pas recommandé en pratique clinique courante, et
17 le test en routine n'est pas disponible.
18
19
20

21 La biopsie musculaire montrera une association entre des lésions de dégénérescence musculaire et
22 des lésions inflammatoires.
23

24 La dégénérescence musculaire se manifestera par les fameuses inclusions qui donnent leur nom à la
25 maladie, sous la forme de vacuoles et d'agrégats éosinophiles, mesurant jusqu'à 30 µm, prenant le
26 rouge Congo, constituées de précurseurs β-amyloïdes et autres protéines semblables aux dépôts
27 présents dans le système nerveux central au cours de la maladie d'Alzheimer. Des lésions
28 mitochondriales sont également présentes sous la forme de fibres rouges déchiquetées, ou
29 d'absence d'activité de la cytochrome oxydase (COX) en immunohistochimie [3].
30
31
32

33 Les lésions inflammatoires sont constituées d'infiltrats macrophagiques et lymphocytaires T CD8,
34 ainsi qu'une expression musculaire anormale de l'HLA de classe I [12].
35

36 b) Dermatomyosite (DM)

37 La DM associe à l'atteinte musculaire une atteinte cutanée typique, permettant souvent d'évoquer le
38 diagnostic dès l'examen clinique.
39

40 Elle touche en majorité des femmes (sexe ratio 2/1), fréquemment Afro-Antillaise [13], avec deux
41 pics de fréquence : un pic dans l'enfance entre 4 et 14 ans ; c'est la dermatomyosite juvénile, qui ne
42 sera pas détaillée ici ; et un pic à l'âge adulte, entre 40 et 60 ans [14].
43
44
45

46 L'atteinte musculaire apparait en général rapidement, touchant préférentiellement la ceinture
47 scapulaire, avec des déficits variables, pouvant être marqués. Elle peut également être absente (DM
48 amyopathique) [14].
49

50 L'atteinte cutanée classique pathognomonique associe un érythème liliacé des paupières (aussi
51 appelé rash héliotrope), avec des papules de Gottron, ou érythème en bande du dos des mains [13].
52 D'autres atteintes sont également typiques, mais peuvent se voir dans d'autres pathologies :
53 érythème du décolleté, alopecie, signe du châte, signe du holster [14] (Fig. 1 à 5). Une calcinose
54 cutanée, parfois floride, peut être présente [15]. Ces signes cutanés sont exceptionnellement
55 absents.
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1 Il peut exister une atteinte pulmonaire interstitielle, pouvant être gravissime et conduire rapidement
2 au décès du patient [16]. Une atteinte articulaire peut aussi être présente, avec des arthralgies.
3 Certaines formes de DM sont associées à la présence de cancer, grevant le pronostic de ces malades
4 [17].

5 Une élévation des CK est souvent présente, bien que pouvant manquer dans environ un tiers des cas
6 [6].

7
8 Plusieurs ASM spécifiques des DM existent, avec un dosage possible en routine : anti-Mi2, Tif-1γ,
9 NXP2, MDA5, SAE [18]. Les caractéristiques cliniques peuvent différer en fonction de l'anticorps
10 présent (plus de cancer en cas de Mi2 ou Tif-1γ [17], une atteinte pulmonaire interstitielle fréquente
11 et grave en cas de MDA5 [16], une calcinose diffuse en cas de NXP2 [15]).

12
13 La biopsie musculaire retrouve classiquement une atrophie péri-fasciculaire [19], la présence de
14 dépôts de complément endomysiaux, ainsi que des infiltrats inflammatoires périnervaux et
15 périvasculaires [13].

16 c) Myopathie nécrosante auto-immune (MNAI)

17
18 La MNAI est l'entité la plus récemment individualisée. L'atteinte est habituellement musculaire pure,
19 bien que des atteintes cardiaques et pulmonaires associées aient été décrites [20,21].

20
21 Elle touche préférentiellement des femmes, d'âge moyen (environ 50 ans d'âge médian) [21].
22 L'atteinte musculaire est sévère, d'installation rapide, et touche la ceinture pelvienne prioritairement
23 [21]. Il n'y a pas d'autres atteintes cliniques associées, notamment pas d'atteinte cutanée [6].

24
25 L'élévation des CK est majeure, en moyenne à 5000 UI/L, toujours présente au début de la maladie,
26 et peut disparaître au cours de l'évolution, le muscle étant détruit et remplacé par du tissu grasseux
27 [20].

28
29 Les auto-anticorps anti-SRP et anti-HMGCR sont associés aux MNAI [22,23]. La présence d'un
30 anticorps anti-HMGCR doit faire rechercher une exposition aux statines [24], et faire arrêter ce
31 traitement le cas échéant ; il est également associé à la présence de cancers, qu'il conviendra alors
32 de rechercher [17,25]. La présence de cancers a également été rapportée en cas de MNAI
33 séronégative [25].

34
35 La biopsie musculaire montre un profil très nécrotique avec un aspect de nécrose/régénération, sans
36 infiltrat inflammatoire le plus souvent. L'immunohistochimie révélera la présence d'une expression
37 variable de l'HLA de classe I, ainsi que des dépôts de complément, sur les cellules non nécrotiques
38 [20,24].

39 d) Syndrome des anti-synthétases (SAS)

40
41 Le SAS est en fait une connectivite à expression musculaire, pulmonaire et articulaire prédominante.
42 Il existe fréquemment des formes chevauchant avec d'autres maladies auto-immunes, comme la
43 sclérodémie systémique ou le syndrome de Gougerot-Sjögren.

44
45 Le SAS atteint préférentiellement des femmes autour de la cinquantaine [26]. Le SAS a un tropisme
46 différent en fonction de l'ethnie des patients, avec classiquement une atteinte pulmonaire plus
47 sévère chez les patients Afro-Antillais [27].

48
49 L'atteinte musculaire est fréquemment sévère avec des myalgies et un déficit des ceintures
50 prédominant au membre inférieur [26,28], bien qu'elle puisse également être absente [28] et se
51 traduire par une élévation isolée des CK.

52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

1 L'atteinte pulmonaire interstitielle est fréquente (environ 80% des cas) et fait la gravité de la maladie
2 [29,30]. Elle peut aller du syndrome de détresse respiratoire aigu inaugural à l'atteinte radiologique
3 isolée sans retentissement clinique [26], et doit être dépistée systématiquement (Fig. 6).

4 Des arthralgies ou arthrites sont fréquentes, avec, le plus souvent, une polyarthrite bilatérale et
5 symétrique des petites articulations, pouvant en imposer pour une polyarthrite rhumatoïde [26].

6 L'atteinte cutanée est typique, à type de mains de mécanicien, mais rarement présente (20% des cas)
7 [30] (Fig. 7).

8 D'autres atteintes, notamment cardiaques, ont été décrites [31].

9 Les CK sont habituellement augmentés au diagnostic, avec une moyenne de 4000 UI/L au diagnostic
10 [32]. Cependant l'atteinte musculaire est en fait très variable, et dépend par exemple du type d'auto-
11 anticorps associé à la maladie ; ainsi, la présence d'anticorps anti-Jo1 est associé à des formes plus
12 nécrosantes avec un taux de CK plus élevé, alors qu'un SAS à anticorps anti-PL7 ou PL12 présentera
13 un taux de CK statistiquement plus faible, et une atteinte musculaire beaucoup plus discrète alors
14 que l'atteinte pulmonaire sera plus sévère [29].

15 Le SAS tire son nom de la présence d'anticorps anti ARNt synthétases : l'anticorps anti-Jo1 est le plus
16 fréquent (60% des cas [33]), puis anti-PL7, PL12, EJ, OJ, KS, Zo et YRS [34]. Seuls les anti-Jo1, PL7,
17 PL12, EJ et OJ sont dosés en routine en France.

18 La biopsie musculaire a peu été décrite, le SAS ayant souvent été inclus soit dans les DM, soit dans les
19 PM. Les caractéristiques retrouvées évoquent la DM avec une atrophie péri-fasciculaire, mais un
20 aspect de nécrose/régénération péri-fasciculaire est caractéristique du SAS, faisant la différence avec
21 la DM [35]. Une expression péri-fasciculaire de l'HLA de classe I peut également être observée [32].

22 e) Autres formes de MII

23 D'autres atteintes musculaires inflammatoires peuvent se voir, notamment au cours des maladies de
24 système. Ainsi, il a été décrit des cas de MII au cours du lupus systémique [36], de la sarcoïdose [37],
25 de la sclérodermie systémique [38], du syndrome de Gougerot-Sjögren [39] ...

26 Bien qu'il existe d'authentiques atteintes musculaires au sein de ces pathologies, il peut également
27 s'agir d'association entre ces pathologies et celles citées précédemment (l'association entre la MI et
28 le syndrome de Gougerot ou la sarcoïdose musculaire est bien documentée).

29 Ce groupe hétérogène contient les myosites dites « de chevauchement », où l'atteinte musculaire est
30 donc intégrée à un tableau plus vaste faisant évoquer l'une ou l'autre des maladies de système citées
31 plus haut.

32 Ainsi, il existe des atteintes musculaires associées à l'anticorps anti-RNP, avec un déficit musculaire
33 peu présent au diagnostic (15% des cas) mais apparaissant au cours de l'évolution (80% des patients
34 présentent un déficit musculaire au cours de la maladie), associé à des signes cutanés de DM dans
35 60% des cas, un phénomène de Raynaud dans 80% des cas, mais aussi des mains de mécanicien dans
36 50% des cas et une sclérodactylie. L'atteinte pulmonaire interstitielle touche environ la moitié des
37 patients, et une hypertension artérielle pulmonaire est présente dans un quart des cas au cours de
38 l'évolution. La biopsie musculaire montre des images de nécrose prédominante, même si une
39 inflammation périvasculaire ou périmysiale peut également être vue. De façon intéressante, une
40 atteinte rénale glomérulaire et une péricardite peuvent également se rencontrer, ce qui n'est quasi
41 jamais le cas dans les autres MII [40].

1 L'anticorps anti-PM/Scl, retrouvé au cours de la sclérodermie systémique, est significativement
2 associé à une atteinte musculaire concomitante (93% des cas au cours de l'évolution), touchant les
3 ceintures préférentiellement au niveau des deltoïdes. On retrouve alors des signes cutanés typiques
4 de sclérodermie (sclérodactylie, télangiectasies, syndrome de Raynaud), mais également de DM
5 (papules de Gottron) et de SAS (mains de mécanicien). Les ulcérations digitales sont rares, et la crise
6 rénale sclérodermique semble exceptionnelle. L'atteinte pulmonaire interstitielle touche jusqu'à 60%
7 des patients au cours de l'évolution de la maladie, alors que l'hypertension artérielle pulmonaire est
8 rare et de gravité modérée. La caractéristique principale des biopsies musculaires est une
9 inflammation périvasculaire intense et extensive [38].
10
11
12

13 **3- Diagnostic des MII**

14 a) Données cliniques

15
16
17
18 La première façon pour s'orienter entre les différents types de MII est bien entendu l'examen
19 clinique, avec l'interrogatoire et l'examen physique.
20
21
22

23 Il comptera tout d'abord un interrogatoire visant à faire préciser la durée d'évolution des
24 symptômes : insidieux pour la MI [7,41], variables dans les DM, MNAI et SAS, souvent subaigu
25 [1,2,30,42]. Il faudra aussi s'attacher à rechercher déficiences fonctionnelles au quotidien, comme les
26 troubles de déglutition ou la difficulté à la montée des escaliers.
27
28

29 L'examen physique consistera d'abord en un examen moteur minutieux visant à rechercher les chefs
30 musculaires les plus atteints. Ainsi, la myosite à inclusions a une expression musculaire très
31 particulière, touchant préférentiellement les quadriceps et les fléchisseurs profonds des doigts [12],
32 permettant d'évoquer la maladie dès l'examen clinique. Les autres formes de MII touchent plutôt les
33 ceintures scapulaires et pelviennes, de façon très variable entre les différents types de maladie, et
34 même au sein d'un même groupe de maladie [9], néanmoins la ceinture pelvienne est plus souvent
35 touchée au cours des MNAI et la ceinture scapulaire au cours des DM [6].
36
37

38 L'examen s'attachera également à rechercher des signes extramusculaires, au premier rang desquels
39 des signes cutanés. Ainsi, la présence de signes cutanés de DM est un critère diagnostique de cette
40 maladie (et sont primordiaux en cas de DM amyopathique [43]), et la présence de main de
41 mécanicien est très évocatrice de SAS [44]. Un syndrome de Raynaud pourra également se
42 rencontrer dans ces deux pathologies, ainsi que des arthralgies, voire des arthrites, mêmes si ces
43 dernières sont plus fréquemment présentes dans le SAS [44] que dans les DM (à l'exception notable
44 des anti-MDA5).
45
46

47 La réalisation d'une capillaroscopie pourra également aider à différencier une atteinte cutanée de
48 SAS de celle d'une DM devant un syndrome de Raynaud ; ainsi, la présence de mégacapillaires, de
49 zones avasculaires et de désorganisation vasculaire se retrouve dans la DM et est absente du SAS.
50 Cependant, ces anomalies sont également très fréquentes au cours des myosites de chevauchement,
51 notamment avec un trait sclérodermique [45].
52
53

54 Les signes cliniques extramusculaires sont globalement absents de la MNAI [46,47] et de la MI [12].

55 L'examen clinique et l'interrogatoire sont donc des éléments indispensables au diagnostic, mais ne
56 permettent pas de poser un diagnostic de façon certaine, et doivent être couplés aux données
57 paracliniques.
58
59
60
61
62
63
64
65

b) Données biologiques

La biologie standard est souvent assez peu informative dans l'orientation étiologique d'une MII. Le dosage des CK, reflet de la souffrance musculaire, aide à diagnostiquer une atteinte musculaire mais est assez peu contributif, tant les taux peuvent être variables au sein d'un même groupe de maladie voire pour un même individu au cours de l'évolution de la maladie [19].

On pourra quand même retenir qu'un taux normal de CK peut fréquemment se voir au diagnostic d'une DM ou de la MI [7,48], jamais lors d'une MNAI au stade précoce de la maladie [20]. À l'inverse, un taux très élevé de CK (> 15 000 UI/L) ne se voit en général qu'au sein de MII de formes très nécrosantes telles que les MNAI [49], ou bien certaines formes de SAS, notamment associées à l'anticorps anti-Jo1[50].

La recherche d'un syndrome inflammatoire par les méthodes standard (CRP, VS, leucocytes) n'a pas d'intérêt : celui-ci est en effet absent lors de l'évolution normale de ces pathologies, et sera plutôt le reflet d'une pathologie intercurrente.

Dans certaines pathologies comme les DM, la présence d'une signature interféron de type I est présente, et pourrait représenter un marqueur intéressant pour le suivi des patients sous traitement [49]. La recherche d'une signature interféron n'est cependant pas à ce jour recommandée pour le diagnostic des MII, les techniques de dosage n'étant pas encore standardisées.

c) Données radiologiques

Différentes techniques d'imagerie peuvent être utilisées pour rechercher une atteinte musculaire et en décrire les caractéristiques et la topographie : TDM, IRM, PET-TDM, échographie... [51]

L'imagerie la plus utilisée est l'IRM, qui permet une description fine de l'inflammation musculaire, de la topographie de l'atteinte musculaire et du degré d'involution graisseuse au sein du muscle [52].

Cependant, les atteintes vues à l'IRM et en imagerie en général ne sont spécifiques d'aucun type de MII en particulier, et peuvent même se confondre avec d'autres pathologies musculaires [52]. De plus, l'IRM musculaire est un examen long dont les délais d'obtention peuvent être prolongés, et nécessitant une interprétation par un radiologue expérimenté en pathologie musculaire, limitant son utilisation en routine pour le diagnostic des MII. L'imagerie ne fait d'ailleurs pas partie des récentes propositions de classification ou critères diagnostiques pour les MII [6,53]

La réalisation systématique d'imagerie musculaire n'est donc pas recommandée à la découverte d'une MII, bien qu'elle puisse avoir un intérêt dans le suivi de ces pathologies, pour faire la part des choses, devant un déficit moteur persistant sous traitement, entre une inflammation active accessible à une médication, et une involution graisseuse séquellaire d'une destruction musculaire évoluée [54,55].

d) Données immunologiques

Le diagnostic et la classification des MII a été bouleversée par la découverte progressive de différents auto-anticorps associés à ces dernières, et la présence de test de routine permettant un diagnostic rapide.

On pense tout de suite au "dot-myosite", un panel d'immunoassay permettant de rechercher différents anticorps associés aux myosites avec un seul prélèvement. En effet, aisément disponible et interprétable, et permettant de tester jusqu'à 16 anticorps en même temps, ce test est le plus demandé dans le cadre des bilans étiologiques des MII.

1 Cependant, il faut garder à l'esprit qu'aucun dot-myosite actuellement sur le marché ne recherche
2 l'ensemble des auto-anticorps associés aux myosites ; ainsi, si les anticorps anti Jo1 pour le SAS ou
3 anti TIF1 γ pour les DM sont constamment recherchés, la plupart n'incluent pas les recherches d'anti
4 MDA-5 ou d'anti EJ; un dot-myosite négatif n'élimine donc pas la présence d'un anticorps associé aux
5 myosites, et doit faire rechercher d'autres anticorps, par des techniques d'immunoprécipitation ou
6 ELISA (en fonction des anticorps testés), si la suspicion de MII persiste [34].

7 De plus, sur certains kits de dot-myosite, les VPP et VPN de certains anticorps ne sont pas optimaux ;
8 c'est le cas, dans le SAS, des anti-EJ et OJ, alors que les anti-Jo1, PL7 et PL12 ont des performances
9 diagnostiques satisfaisantes. De la même façon, les cas de faux positifs pour les anti-Mi2 ne sont pas
10 rares avec certains kits. Il peut donc être utile, en cas de présence d'un de ces anticorps devant un
11 tableau équivoque, ou bien devant la présence de plusieurs anticorps simultanés, de faire doser ces
12 anticorps par des techniques plus longues et laborieuses, mais également plus précises.

13 Les anticorps associés aux myosites dosables en routine en France sont, comme évoqué plus haut :

- 14 - pour le SAS, les anti-Jo1, PL7, PL12, EJ, OJ [30] ;
- 15 - pour la DM, les anti-TIF1 γ , NXP2, Mi2, MDA-5, SAE [18] ;
- 16 - pour les MNAI, les anti-SRP et HMGCR [20] ;
- 17 - pour les myosites de chevauchement, on peut notamment citer l'anti-PM/Scl, associant des
18 atteintes d'organe de type sclérodémie systémique avec une MII [38], et les anti-RNP.

19 La recherche d'anticorps doit au mieux être guidée par l'examen clinique et les données
20 anamnestiques ; la présence de signes cutanés typiques de DM ne doit donc pas faire rechercher la
21 présence d'anticorps associés aux MNAI, par exemple.

22 De surcroît, certains signes cliniques, au sein d'un même ensemble nosologique, peuvent faire
23 évoquer la présence de certains anticorps en particulier. C'est surtout le cas pour les DM : une
24 calcinose cutanée diffuse et floride se retrouve fréquemment avec l'anticorps anti NXP2 [15], et des
25 ulcérations cutanées sévères sont fortement associées avec la présence d'anticorps anti MDA-5,
26 surtout chez des patients jeunes [16].

27 Pour rappel, il n'existe pas d'anticorps associés avec la myosite à inclusions dont le dosage ait un
28 intérêt diagnostique (on retrouve parfois la présence d'anticorps anti-cN1A, qui serait associé avec
29 une évolution plus péjorative de la maladie, mais cela reste débattu [56]).

30 e) Données électromyographiques

31 L'électromyographie a un rôle clé dans le diagnostic positif de MII devant un déficit moteur, en
32 confirmant l'atteinte musculaire pure et sa topographie.

33 Cependant, elle apparait peu utile dans la classification diagnostique, excepté pour la topographie
34 des atteintes pouvant faire pencher la balance vers l'une ou l'autre pathologie (atteinte des
35 quadriceps et des fléchisseurs distaux des mains prédominant faisant évoquer une myosite à
36 inclusions, par exemple) [57].

37 Certaines études tendent cependant à montrer qu'un EMG présentant des potentiels de fibrillation
38 serait associé à la présence de signes inflammatoire ou de nécrose musculaire à la biopsie [57].

39 L'EMG a toutefois un rôle clé pour la réalisation d'une biopsie musculaire, en permettant de cibler
40 cette dernière dans les zones les plus atteintes pour augmenter la rentabilité du prélèvement.

f) Quelle place pour la biopsie musculaire ?

La biopsie musculaire est un examen historiquement très important pour le diagnostic de MII ; en effet, il permet de confirmer l'atteinte inflammatoire au sein du tissu musculaire, et d'en indiquer la topographie et les caractéristiques.

Cependant, cette grande efficacité pour le diagnostic et la classification a aussi des limites : il s'agit d'un examen invasif, et qui nécessite à la fois un préleveur entraîné pour repérer et biopsier au bon endroit sans endommager le prélèvement et pour minimiser les risques d'une biopsie non rentable ; ainsi qu'un anatomopathologiste aguerri, rompu à la pathologie musculaire (inflammatoire ou non), pour décrire au mieux les lésions et différencier les authentiques MII de certaines maladies musculaires génétiques à expression tardive pouvant à l'occasion en imposer pour une pathologie inflammatoire [58].

Ces conditions ne sont le plus souvent réunies que dans les grands centres de référence où électromyographistes et anatomopathologistes spécialisés dans les pathologies musculaire sont présents, et il paraît compliqué de référer l'ensemble des patients avec une MII suspectées dans ces centres.

C'est pourquoi nous proposons une réalisation non systématique d'une biopsie musculaire dans le cadre du diagnostic des MII : en effet, notamment pour les SAS ou les DM, où sont présents des anomalies EMG montrant une atteinte musculaire pure, des signes cliniques évocateurs type rash héliotrope dans la DM, mains de mécaniciens ou pneumopathie interstitielle dans le SAS, et enfin des anticorps associés aux myosites lors du bilan immunologique, l'apport de la biopsie musculaire paraît pauvre et peu justifié.

En revanche, la biopsie musculaire doit être réalisée dans tous les cas de suspicion de myosite à inclusions, en raison de la relative pauvreté du tableau clinique et de l'absence d'immunologie spécifique, et reste un critère diagnostique primordial [59]. C'est probablement également le cas dans les MNAI, qui peuvent parfois se confondre cliniquement et biologiquement avec des dystrophies musculaires génétiques [60], notamment en cas d'absence d'anticorps spécifiques (MNAI séronégative, jusqu'à 35% des cas dans la littérature [24]).

Enfin, la biopsie musculaire reste certainement indiquée dans les cas de diagnostics complexes, en l'absence d'anticorps, ou avec anticorps multiples, ou signes cliniques non spécifique ou se chevauchant, pour préciser au mieux le type d'atteinte musculaire et orienter les patients vers le suivi le plus optimal.

g) Conclusion

Finalement, le diagnostic positif d'une MII repose sur sa classification au sein d'un grand groupe hétérogène. Cette classification est complexe, car fait rentrer en ligne de compte de nombreux éléments divers au sein de pathologies de forme parfois frustrées ou variées, pouvant facilement être confondues les unes avec les autres (ainsi, la présentation clinique d'une DM à anti MDA-5 associant atteinte musculaire, syndrome de Raynaud, arthralgies et pneumopathie interstitielle diffuse pourra parfaitement mimer un SAS en l'absence du dosage des auto-anticorps et en présence de signes cutanés modérés de DM).

On peut donc proposer, en bilan diagnostique pour toute MII :

- un examen clinique consciencieux, avec notamment description de la topographie du déficit musculaire et recherche de signes extramusculaires ;
- une EMG pour éliminer un déficit moteur secondaire à une neuropathie ;
- une biologie standard avec recherche de CK ;

- un bilan immunologique, avec recherche d'anticorps anti nucléaires (AAN), d'anti-ECT (extraits cellulaires thymiques) si les AAN sont positifs, ainsi que la réalisation d'un dot-myosite. Si ce dernier est négatif et que subsiste une suspicion de MII où des auto-anticorps non présents sur le dot-myosite peuvent être associés, la recherche de ces anticorps par d'autres techniques doit être réalisée.

À ce stade, la présence concomitante de signes cliniques évocateurs d'une pathologie avec un EMG en faveur et des auto-anticorps classiquement associés à cette pathologie peut raisonnablement faire poser le diagnostic de cette pathologie particulière, et faire débiter un suivi et un traitement adapté. C'est surtout le cas pour les DM et le SAS où les signes cliniques sont spécifiques et les auto-anticorps existent et sont nombreux (dans la limite de la recherche d'anticorps par dot-myosite, pouvant être faussée selon le type d'anticorps recherché et le type de kit utilisé).

Cependant, la présence d'auto-anticorps associés aux myosites a beau être très spécifique pour le diagnostic de MII (95%), sa sensibilité est mauvaise (50%) [61], et il est fréquent de suspecter une MII sur de forts critères cliniques, biologiques et anamnestiques en l'absence de tout anticorps retrouvé ; l'absence d'anticorps doit donc impérativement faire pratiquer une biopsie musculaire pour rechercher des signes évocateurs des différentes maladies, même en présence de signes cliniques typiques.

En cas de suspicion de MNAI, avec un déficit moteur musculaire pur sans atteintes cliniques autres associées, la présence d'auto-anticorps anti-SRP ou HMGCR est un argument fort pour ce type de pathologie, et peut probablement faire surseoir à la biopsie musculaire dans un premier temps.

Si l'on suspecte une MI, même devant une présentation typique sur les données cliniques, biologiques ou anamnestiques, la réalisation d'une biopsie musculaire reste indispensable, et le patient doit donc être orienté vers un centre où cette biopsie pourra être réalisée et interprétée dans des conditions adéquates, au sein des CNR des maladies neuromusculaires rares où ce type de prélèvement est réalisé en routine (Fig. 8).

Conflits d'intérêt

Remerciements

Au service de dermatologie de l'hôpital Saint-Louis, pour les figures 1 à 5.

Références

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292(7):344-7.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292(8):403-7.
3. Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, Engel A, Karpati G, Mendell JR, et al. Inclusion body myositis and myopathies. *Ann Neurol*. 1995;38(5):705-13.
4. Amato AA, Griggs RC. Unicorns, dragons, polymyositis, and other mythological beasts. *Neurology*. 2003;61(3):288-9.
5. Oldroyd A, Chinoy H. Recent developments in classification criteria and diagnosis guidelines for idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 2018;30(6):606-13.
6. Mariampillai K, Granger B, Amelin D, Guiguet M, Hachulla E, Maurier F, et al. Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis-Specific Autoantibodies. *JAMA Neurol*. 2018;75(12):1528-37.
7. Benveniste O, Guiguet M, Freebody J, Dubourg O, Squier W, Maisonobe T, et al. Long-term observational study of sporadic inclusion body myositis. *Brain*. 2011;134(11):3176-84.
8. Shamim EA, Rider LG, Pandey JP, O'Hanlon TP, Jara LJ, Samayoa EA, et al. Differences in idiopathic inflammatory myopathy phenotypes and genotypes between Mesoamerican Mestizos and North American Caucasians: Ethnogeographic influences in the genetics and clinical expression of myositis. *Arthritis Rheum*. 2002;46(7):1885-93.
9. Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med*. 1991;325(21):1487-98.
10. Pluk H, van Hove BJA, van Dooren SHJ, Stammen-Vogelzangs J, van der Heijden A, Schelhaas HJ, et al. Autoantibodies to cytosolic 5'-nucleotidase 1A in inclusion body myositis. *Ann Neurol*. 2013;73(3):397-407.
11. Herbert MK, Stammen-Vogelzangs J, Verbeek MM, Rietveld A, Lundberg IE, Chinoy H, et al. Disease specificity of autoantibodies to cytosolic 5'-nucleotidase 1A in sporadic inclusion body myositis versus known autoimmune diseases. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(4):696-701.
12. Benveniste O. La myosite à inclusions. *Rev Med Interne*. 2014;35(7):472-9.
13. Findlay AR, Goyal NA, Mozaffar T. An overview of polymyositis and dermatomyositis: Inflammatory Myopathies. *Muscle Nerve*. 2015;51(5):638-56.
14. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(2):267-81.
15. Martín D, Curbelo J, Moldenhauer F. Systemic Calcinosis in NXP2-Dermatomyositis. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis*. 2019;25(4):e35.

16. Yamaguchi K, Yamaguchi A, Onuki Y, Itai M, Kashiwagi C, Takehara K, et al. Clinical features of dermatomyositis associated with anti-MDA5 antibodies by age. *Mod Rheumatol*. 30 mars 2020;1-9. doi: 10.1080/14397595.2020.1740400.
17. Boyer O. Dermatomyositis and Immune-Mediated Necrotizing Myopathies: A Window on Autoimmunity and Cancer. *Front Immunol*. 2017;8:12.
18. Bolko L, Gitiaux C, Allenbach Y. [Dermatomyositis: new antibody, new classification]. *Med Sci MS*. 2019;35 Hors série n° 2:18-23.
19. Dalakas MC. Inflammatory Muscle Diseases. Longo DL, éditeur. *N Engl J Med*. 2015;372(18):1734-47.
20. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Mammen AL. Immune-mediated necrotizing myopathy. *Curr Rheumatol Rep*. 2018;20(4):21.
21. Suzuki S, Nishikawa A, Kuwana M, Nishimura H, Watanabe Y, Nakahara J, et al. Inflammatory myopathy with anti-signal recognition particle antibodies: case series of 100 patients. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10:61.
22. Reeves WH, Nigam SK, Blobel G. Human autoantibodies reactive with the signal-recognition particle. *Proc Natl Acad Sci*. 1986;83(24):9507-11.
23. Christopher-Stine L, Casciola-Rosen LA, Hong G, Chung T, Corse AM, Mammen AL. A novel autoantibody recognizing 200-kd and 100-kd proteins is associated with an immune-mediated necrotizing myopathy. *Arthritis Rheum*. 2010;62(9):2757-66.
24. Watanabe Y, Uruha A, Suzuki S, Nakahara J, Hamanaka K, Takayama K, et al. Clinical features and prognosis in anti-SRP and anti-HMGCR necrotising myopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(10):1038-44.
25. Allenbach Y, Keraen J, Bouvier A-M, Jooste V, Champiaux N, Hervier B, et al. High risk of cancer in autoimmune necrotizing myopathies: usefulness of myositis specific antibody. *Brain J Neurol*. 2016;139(Pt 8):2131-5.
26. Hervier B, Benveniste O. [Clinical phenotypes and prognosis of antisynthetase syndrome]. *Rev Med Interne*. 2014;35(7):453-60.
27. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Huapaya JA, Albayda J, Paik JJ, Johnson C, et al. A longitudinal cohort study of the anti-synthetase syndrome: increased severity of interstitial lung disease in black patients and patients with anti-PL7 and anti-PL12 autoantibodies. *Rheumatol Oxf Engl*. 2017;56(6):999-1007.
28. Marco JL, Collins BF. Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020;101503.
29. Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, Kaji K, Komura K, Hasegawa M, et al. Common and Distinct Clinical Features in Adult Patients with Anti-Aminoacyl-tRNA Synthetase Antibodies: Heterogeneity within the Syndrome. Miller F, éditeur. *PLoS ONE*. 3 avr 2013;8(4):e60442.
30. Hervier B, Benveniste O. Clinical Heterogeneity and Outcomes of Antisynthetase Syndrome. *Curr Rheumatol Rep*. 2013;15(8):349.

31. Marie I, Hatron PY, Dominique S, Cherin P, Mouthon L, Menard J-F, et al. Short-Term and Long-Term Outcome of Anti-Jo1-Positive Patients with Anti-Ro52 Antibody. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;41(6):890-9.
32. Noguchi E, Uruha A, Suzuki S, Hamanaka K, Ohnuki Y, Tsugawa J, et al. Skeletal Muscle Involvement in Antisynthetase Syndrome. *JAMA Neurol*. 2017;74(8):992-9.
33. Aggarwal R, Cassidy E, Fertig N, Koontz DC, Lucas M, Ascherman DP, et al. Patients with non-Jo-1 anti-tRNA-synthetase autoantibodies have worse survival than Jo-1 positive patients. *Ann Rheum Dis*. 2014;73(1):227-32.
34. Damoiseaux J, Vulsteke J-B, Tseng C-W, Platteeel ACM, Piette Y, Shovman O, et al. Autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies: Clinical associations and laboratory evaluation by mono- and multispecific immunoassays. *Autoimmun Rev*. 2019;18(3):293-305.
35. Mescam-Mancini L, Allenbach Y, Hervier B, Devilliers H, Mariampillay K, Dubourg O, et al. Anti-Jo-1 antibody-positive patients show a characteristic necrotizing perifascicular myositis. *Brain J Neurol*. 2015;138(Pt 9):2485-92.
36. Liang Y, Leng R-X, Pan H-F, Ye D-Q. Associated Variables of Myositis in Systemic Lupus Erythematosus: A Cross-Sectional Study. *Med Sci Monit*. 2017;23:2543-9.
37. Cohen Aubart F, Abbara S, Maisonobe T, Cottin V, Papo T, Haroche J, et al. Symptomatic muscular sarcoidosis: Lessons from a nationwide multicenter study. *Neurol - Neuroimmunol Neuroinflammation*. 2018;5(3):e452.
38. De Lorenzo R, Pinal-Fernandez I, Huang W, Albayda J, Tiniakou E, Johnson C, et al. Muscular and extramuscular clinical features of patients with anti-PM/Scl autoantibodies. *Neurology*. 2018;90(23):e2068-76.
39. Migkos M, Sarmas I, Somarakis G, Voulgari P, Tsamis K, Drosos A. Sjögren Syndrome Associated with Inflammatory Muscle Diseases. *Mediterr J Rheumatol*. 2018;29(2):92-6.
40. Casal-Dominguez M, Pinal-Fernandez I, Corse AM, Paik J, Albayda J, Casciola-Rosen L, et al. Muscular and extramuscular features of myositis patients with anti-U1-RNP autoantibodies. *Neurology*. 2019;92(13):e1416-26.
41. Hogrel J-Y, Allenbach Y, Canal A, Leroux G, Ollivier G, Mariampillai K, et al. Four-year longitudinal study of clinical and functional endpoints in sporadic inclusion body myositis: implications for therapeutic trials. *Neuromuscul Disord NMD*. 2014;24(7):604-10.
42. Stenzel W, Goebel H-H, Aronica E. Review: immune-mediated necrotizing myopathies--a heterogeneous group of diseases with specific myopathological features. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2012;38(7):632-46.
43. Concha JSS, Tarazi M, Kushner CJ, Gaffney RG, Werth VP. The diagnosis and classification of amyopathic dermatomyositis: a historical review and assessment of existing criteria. *Br J Dermatol*. 2019;180(5):1001-8.
44. Masiak A, Marzec M, Kulczycka J, Zdrojewski Z. The clinical phenotype associated with antisynthetase autoantibodies. *Reumatologia/Rheumatology*. 2020;58(1):4-8.

- 1 45. Soubrier C, Segulier J, Di Costanzo M-P, Ebbo M, Bernit E, Jean E, et al. Nailfold
2 videocapillaroscopy alterations in dermatomyositis, antisynthetase syndrome, overlap myositis,
3 and immune-mediated necrotizing myopathy. *Clin Rheumatol.* déc 2019;38(12):3451-8.
- 4 46. Tiniakou E, Pinal-Fernandez I, Lloyd TE, Albayda J, Paik J, Werner JL, et al. More severe disease
5 and slower recovery in younger patients with anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A
6 reductase-associated autoimmune myopathy. *Rheumatology.* 2017;56(5):787-794.
- 7 47. Pinal-Fernandez I, Parks C, Werner JL, Albayda J, Paik JJ, Danoff SK, et al. Longitudinal Course of
8 Disease in a Large Cohort of Myositis Patients With Autoantibodies Recognizing the Signal
9 Recognition Particle: Anti-SRP Autoantibodies in Myositis Patients. *Arthritis Care Res.*
10 2017;69(2):263-70.
- 11 48. Hoshino K, Muro Y, Sugiura K, Tomita Y, Nakashima R, Mimori T. Anti-MDA5 and anti-TIF1-
12 gamma antibodies have clinical significance for patients with dermatomyositis. *Rheumatology*
13 2010;49(9):1726-33.
- 14 49. Benveniste O, Goebel H-H, Stenzel W. Biomarkers in Inflammatory Myopathies-An Expanded
15 Definition. *Front Neurol.* 2019;10:554.
- 16 50. Stone KB, Oddis CV, Fertig N, Katsumata Y, Lucas M, Vogt M, et al. Anti-Jo-1 antibody levels
17 correlate with disease activity in idiopathic inflammatory myopathy. *Arthritis Rheum.*
18 2007;56(9):3125-31.
- 19 51. Meyer A, Sibia J. Strategy for suspected myositis. *Joint Bone Spine.* 2019;86(5):568-75.
- 20 52. May DA, Disler DG, Jones EA, Balkissoon AA, Manaster BJ. Abnormal Signal Intensity in Skeletal
21 Muscle at MR Imaging: Patterns, Pearls, and Pitfalls. *RadioGraphics.* 2000;20(suppl_1):S295-315.
- 22 53. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M de, et al. 2017 European
23 League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult
24 and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.*
25 2017;76(12):1955-64.
- 26 54. Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Carrino JA, Lahouti AH, Basharat P, Albayda J, et al. Thigh
27 muscle MRI in immune-mediated necrotising myopathy: extensive oedema, early muscle
28 damage and role of anti-SRP autoantibodies as a marker of severity. *Ann Rheum Dis.*
29 2017;76(4):681-7.
- 30 55. Malattia C, Damasio MB, Madeo A, Pistorio A, Providenti A, Pederzoli S, et al. Whole-body MRI in
31 the assessment of disease activity in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(6):1083
32 -90.
- 33 56. Goyal NA, Cash TM, Alam U, Enam S, Tierney P, Araujo N, et al. Seropositivity for NT5c1A
34 antibody in sporadic inclusion body myositis predicts more severe motor, bulbar and respiratory
35 involvement. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016;87(4):373-8.
- 36 57. Sener U, Martinez-Thompson J, Laughlin RS, Dimberg EL, Rubin DI. Needle electromyography and
37 histopathologic correlation in myopathies. *Muscle Nerve.* 2019;59(3):315-20.
- 38 58. Olivier PA, De Paepe B, Aronica E, Berfelo F, Colman R, Amato A, et al. Idiopathic inflammatory
39 myopathy: Interrater variability in muscle biopsy reading. *Neurology.* 2019;93(9):e889-94.

1 59. Benveniste O, Hilton-Jones D. International Workshop on Inclusion Body Myositis held at the
2 Institute of Myology, Paris, on 29 May 2009. *Neuromuscul Disord*. 2010;20(6):414-21.

3 60. Allenbach Y, Drouot L, Rigolet A, Charuel JL, Jouen F, Romero NB, et al. Anti-HMGCR
4 autoantibodies in European patients with autoimmune necrotizing myopathies: inconstant
5 exposure to statin. *Medicine (Baltimore)*. 2014;93(3):150-7.
6

7 61. Tampoia M, Notarnicola A, Abbracciavento L, Fontana A, Giannini M, Louis Humbel R, Iannone F.
8 A New Immunodot Assay for Multiplex Detection of Autoantibodies in a Cohort of Italian Patients
9 With Idiopathic Inflammatory Myopathies. *J Clin Lab Anal*. 2016;30(6):859-866.
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60
61
62
63
64
65

Tableau 1. Les différentes myopathies inflammatoires idiopathiques et leurs caractéristiques cliniques, biologiques et histologiques.

Type de MII	Taux de CK au diagnostic	Signes cliniques musculaires	Atteintes extramusculaires	Histologie	ASM utiles au diagnostic
Myosite à inclusions	Modérément élevé (3-4N) voire normal	Atteinte des quadriceps et des fléchisseurs distaux des doigts, troubles de déglutition Apparition progressive	Aucune	<i>Indispensable</i> : Expression HLA classe I, fibres rouges déchetées, inclusions congophiles	Aucun
Dermatomyosite	Normal à élevé	Atteinte prédominant à la ceinture scapulaire, parfois amyopathique	Cutanée, pulmonaire	<i>Non utile si anticorps présents et clinique en faveur</i> : Atrophie péri-fasciculaire, infiltrats inflammatoires périmysiaux et péricvasculaires	Tif1γ Mi2 NXP2 MDA-5 SAE
Myopathie nécrosante auto-immune	Très élevé (25N en moyenne)	Atteinte prédominant à la ceinture pelvienne Installation rapide	De façon exceptionnelle atteinte pulmonaire et cardiaque	<i>Indispensable</i> : Fibres en nécrose/régénération, dépôts C5b-9	HMCGR SRP
Syndrome des antisynthétases	Élevé à très élevé	Atteinte musculaire inconstante, prédominant à la ceinture pelvienne	Articulaire, cutanée, pulmonaire, cardiaque	<i>Non utile si anticorps présents et clinique en faveur</i> : Atrophie péri-fasciculaire avec nécrose/régénération, expression péri-fasciculaire d'HLA de classe I	Jo1 PL7 PL12 EJ OJ
Myosite de chevauchement	Normal à élevé	Atteinte variable prédominant aux ceintures	Articulaire, cutanée, pulmonaire, vasculaire, cardiaque, rénale, ...	<i>Souvent nécessaire</i> : Très variable Nécrose musculaire, inflammation péricvasculaire, fibrose musculaire, ...	Pm/ScI RNP

ASM : anticorps spécifiques des myosites

MII : myopathie inflammatoire idiopathique

CK : créatinine kinase

Tableaux et Figures

Tableau 1. Les différentes myopathies inflammatoires idiopathiques et leurs caractéristiques cliniques, biologiques et histologiques.

Figure 1. Papules de Gottron.

Érythème violacé, papuleux, de la face d'extension des métacarpo-phalangiennes et des inter-phalangiennes de tous les doigts des deux mains. Image « en miroir » de l'érythème lupique, qui épargne la peau en regard des articulations mais touche les phalanges.

Figure 2. Erythème liliacé (rash héliotrope).

Coloration violacée des paupières et des zones photo-distribuées du visage, associé à un œdème périorbitaire.

Figure 3. Signe du châte.

Érythème maculeux de la nuque, du dos et des épaules.

Figure 4. Signe du holster.

Érythème maculeux de la face entéro-externe des cuisses et des fesses.

Figure 5. Erythème du décolleté

Érythème du décolleté au cours d'une dermatomyosite. Érythème semblable à celui du lupus systémique, de coloration violine.

Figure 6. Pneumopathie interstitielle non spécifique débutante dans le cadre d'un syndrome des antisynthétases

L'atteinte pulmonaire débute par une PINS (pneumopathie interstitielle non spécifique) avec des lésions à types de verre dépoli, puis devient fibrosante avec des bronchectasies par traction, des réticulations. Elle peut évoluer vers une PIC (pneumopathie interstitielle commune) avec des images en rayon de miel, et fait la sévérité de la maladie.

Figure 7. Mains de mécanicien.

Hyperkératose fissuraire du pourtour des ongles et/ou de la pulpe des doigts, prédominant sur la face latérale des doigts (notamment des index), associée à un érythème.

Figure 8. Arbre décisionnel et conduite à tenir devant une MII

Figure 1

[Click here to access/download;Figure;Figure 1.jpg](#) 



Figure 2

[Click here to access/download;Figure;Figure 2.jpg](#)









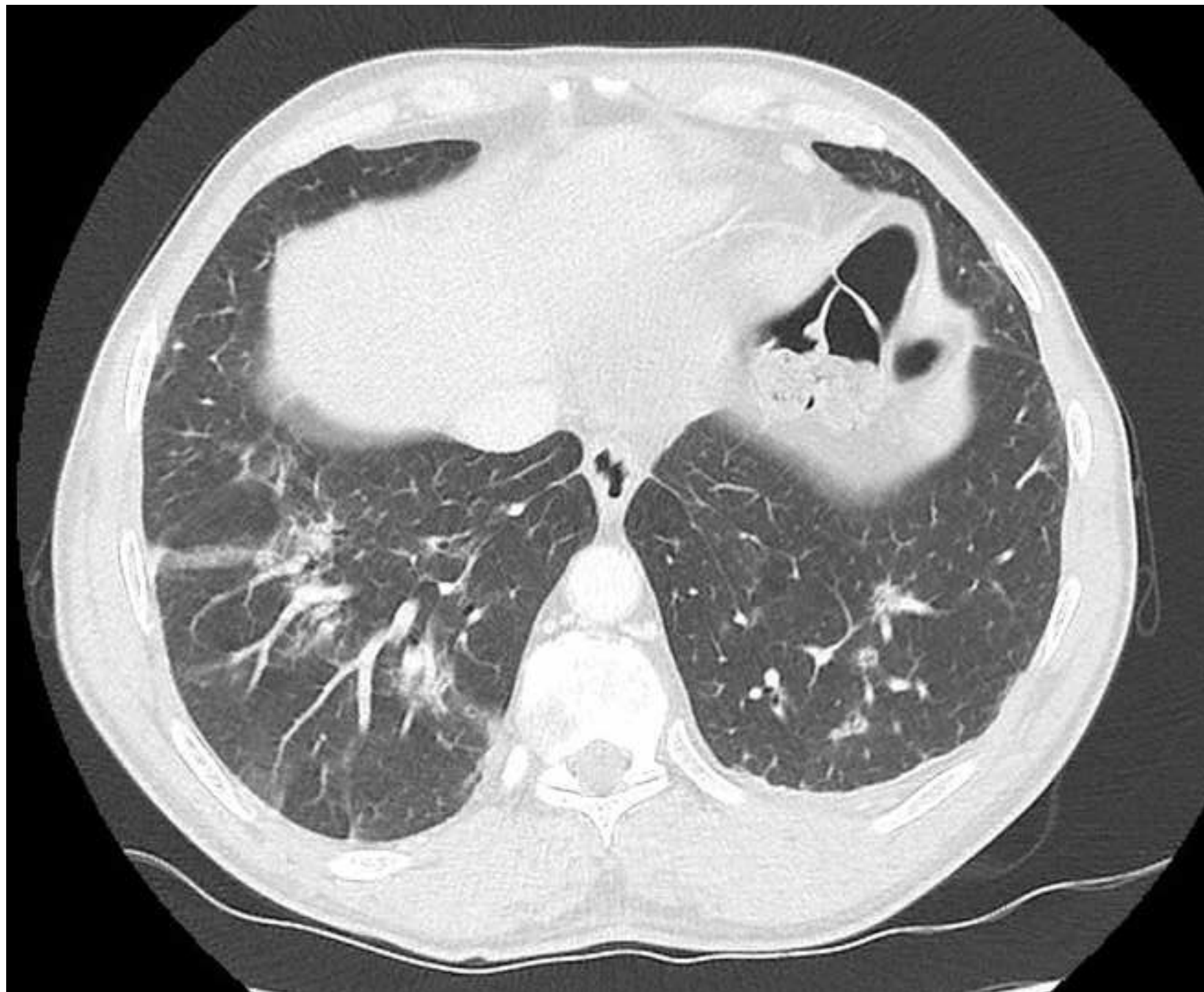


Figure 7

[Click here to access/download;Figure;Figure 7.jpg](#)



Your image file "Figure 8 new.jpg" cannot be opened and processed.
Please see the common list of problems, and suggested resolutions below.

Reason: The image file is corrupt or invalid. Please check and resubmit.

Other Common Problems When Creating a PDF from an image file

You will need to convert your image file to another format or fix the current image, then re-submit it.

François FER : Methodology, Investigation, Resources, Data curation, Writing – Original Draft, Writing – Review and Editing

Olivier BENVENISTE : Conceptualization, Supervision, Writing – Review and Editing, Project administration

Yves ALLENBACH : Validation, Writing – Review and Editing

Bonjour. Merci pour vos commentaires constructifs et bienveillants

- J'ai ajouté à l'article un tableau récapitulatif des différentes MII et un arbre décisionnel diagnostique.
- Les différentes corrections de forme ont été apportées ; en revanche j'ai laissé l'abréviation « ASM », étant donné que j'utilise cette abréviation 2 fois dans le texte et 1 fois dans le tableau
- Concernant la sensibilité des dosages d'anticorps, pour toutes les types de MII (en excluant bien évidemment la MI), elle n'est que de 50% pour les tests immunodot, et les FAN ne sont présents à un titre supérieur à 1/160 que dans 66% des cas. Cela rend effectivement fréquente la situation où la suspicion est forte mais où des anticorps ne peuvent être retrouvés. Je référence un papier de 2016 visant à évaluer les performances diagnostiques de ces tests immunodot sur une population validée d'IIM selon les critères de Bohan et Peter :

Tampoia M, Notarnicola A, Abbracciavento L, Fontana A, Giannini M, Louis Humbel R, Iannone F. A New Immunodot Assay for Multiplex Detection of Autoantibodies in a Cohort of Italian Patients With Idiopathic Inflammatory Myopathies. *J Clin Lab Anal.* 2016 Nov;30(6):859-866. doi: 10.1002/jcla.21948. Epub 2016 Apr 13. PMID: 27074881; PMCID: PMC6807041.

Cette référence a été rajoutée à l'article.