



Par le Docteur Alain MEYER (Mars 2018)

Résumé

Ischémie musculaire associée aux autoanticorps NXP2: un sous-type sévère de dermatomyosite juvénile

La dermatomyosite juvénile (JDM) est une myopathie inflammatoire idiopathique pédiatrique hétérogène. Bien que les traitements actuels aient amélioré le devenir des patients, un nombre important de patients gardent une activité et/ou des séquelles de la maladie à long terme. Des biomarqueurs sont nécessaires pour prédire ce pronostic. Il a été montré que la sévérité globale de la pathologie musculaire, pondérée par le profil sérologique (présence d'auto-anticorps spécifiques des JDM), est utile pour prédire ce pronostic. L'association entre le profil auto-anticorps, les différentes caractéristiques histologiques et le pronostic des JDM n'avait cependant pas été étudié.

Dans ce travail paru dans *Rheumatology*, les auteurs ont étudié les données cliniques, sérologiques et histologiques de 24 patients atteints de JDM de diagnostic récent.

L'analyse en correspondance multiple (sans a priori), de 26 lésions histologiques a mis en évidence deux groupes de patients. Le groupe histologique 1 (n = 11) présentait un profil histologique ischémique et plus sévère que le groupe histologique 2 (n = 12), attesté par les paramètres suivants : le score de sévérité total; le score de l'échelle visuelle analogique; le score du domaine vasculaire; la présence de micro-infarctus; la perte myofibrillaire ischémique et la perte capillaire.

Comparativement au groupe histologique 2, les patients du groupe histologique 1 présentaient plus fréquemment des anticorps anti-NXP2 (7/11 vs 2/12). Ils avaient au début de la maladie une faiblesse musculaire plus sévère, une atteinte cutanée plus active, une atteinte gastro-intestinale plus fréquente et un traitement plus agressif.

Les patients avec des anticorps anti-NXP2, ont également présenté une maladie musculaire plus sévère. Le traitement était plus agressif, pourtant le taux de rémission à un an était plus faible et la survenue d'une calcinose plus fréquente.

Enfin, les auteurs ont comparé les caractéristiques cliniques et le pronostic des patients anti-NXP2 + et anti-NXP2 -. Les sujets positifs pour les anti-NXP2 avaient une atteinte musculaire plus sévère, nécessitaient plus de lignes de traitement et étaient moins souvent en rémission pendant la période de suivi.

Les auteurs ont conclu qu'une atteinte ischémique musculaire et la présence d'autoanticorps anti-NXP2 sont associées à des formes plus sévères de JDM.