



Résumé par le Docteur Alain MEYER

Développement d'un nouveau système de classification pour les patients atteints de myosites, basé sur les manifestations cliniques et les autoanticorps spécifiques des myosites.

Les myosites sont un groupe de myopathies acquises qui ont en commun une inflammation musculaire associée à une faiblesse mais leurs autres manifestations musculaires et les signes extra-musculaires sont hétérogènes.

Les systèmes de classification historiques avaient initialement distingué deux groupes : la dermatomyosite (DM) et la polymyosite (PM). Plus tard, il a été montré que la PM était sur-diagnostiquée au dépend de 2 nouveaux sous-groupes: les myosites à inclusions (IBM) et les myopathies nécrosantes auto-immunes (MNAI). Des critères de classification identifiaient aussi des syndromes de chevauchement, dont le syndrome des antisynthétases, qui étaient parfois considérés comme une DM et parfois comme une PM.

Un nouveau système de classification des myosites était donc nécessaire.

Dans cet article publié dans JAMA Neurology, les auteurs ont proposé un nouveau système de classification des myosites basé sur une classification hiérarchique non supervisée des manifestations cliniques, biologiques et d'histologie musculaire.

Parmi 708 variables collectées chez 361 patients atteints de myosites, les auteurs ont retenu 47 variables jugées pertinentes pour classer 260 patients atteints de myosite chez qui toutes ces données étaient disponibles.

Une classification hiérarchique non supervisée a permis d'identifier 4 sous-groupes :

1- Le premier groupe était composé à 94% de patients dont le diagnostic était une IBM. De façon concordante les patients de ce groupe étaient plus souvent des hommes (60%), de plus de 60 ans (75%) avec une faiblesse prédominant sur les fléchisseurs des doigts (90%) et les quadriceps (87%). La biopsie montrait des vacuoles bordées (81%), des fibres envahies (68%) ainsi que des anomalies mitochondriales (79%). Les signes cutanés étaient rares (10%).

2- Le deuxième groupe était composé à 58% de patients dont le diagnostic était une MNAI. De façon concordante les patients de ce groupe avaient la faiblesse musculaire la plus importante de la cohorte sur les psoas (63% des patients avaient un testing ≤ 3 sur ce muscle). Les CK étaient très augmentés (>7000 UI/L chez 31% des patients). Une nécrose des fibres (82%) avec une absence d'inflammation à la biopsie musculaire (37%), les anti-SRP (25.3%) les anti-HMGCR

(22%) et les anti-Ku (5.5%) étaient associés à ce cluster. Moins de la moitié de ce groupe présentait des signes cutanés (40%).

3- Le troisième groupe était composé à 83% de patients dont le diagnostic était une DM. Ces patients avaient la faiblesse musculaire la plus importante de la cohorte sur les deltoïdes (56% des patients avaient un testing ≤ 3 sur ce muscle). Un cancer dans les 3 ans du diagnostic était présent dans 21% des cas. L'atrophie périfasciculaire (56%), la présence des anti-Mi2 (19%), -MDA5 (6%) et -TIF1gamma (4%) étaient associées à ce groupe.

4- Le quatrième groupe était composé à 88% de patients qui présentaient un anticorps anti-synthétase. De façon concordante, ces patients avaient plus fréquemment une atteinte pulmonaire (100%), des arthralgies/artrites (90%), des mains de mécaniciens (55%), un syndrome de Raynaud (43%). Au contraire, 55% des patients avaient une force normale (qui contrastait avec un taux de CK fréquemment élevé : ≥ 7000 U/L chez 37.5%). Seul 2.5% des patients avaient un cancer dans les 3 ans du diagnostic.

Cette classification en quatre groupes a été validée dans un échantillon de 50 patients de différents centres du réseau français des myosites (κ 0.83; 95% CI, 0.65-0.96).

Les auteurs ont montré que l'éruption cutanée de DM, la présence d'anticorps antisynthétases et une force des fléchisseurs des doigts ≤ 3 étaient les critères qui prédisaient le mieux l'appartenance à chacun des quatre groupes (sensibilité 77% spécificité 92%).

Les auteurs ont conclu que cette classification indique l'utilisation de critères cliniques et sérologiques pour identifier les différents sous-groupes de myosite

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 Neurology* [Internet]. 2018 Sep 10 [cited 2018 Sep 25]; Available from: <http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jamaneurol.2018.2598> ([PubMed](#))

