

Myosite à inclusions

Jodi Warman-Chardon MD, Ari Breiner MD, Pierre R. Bourque MD

■ *CMAJ* 2024 July 29;196:E914-5. doi : 10.1503/cmaj.231815-f

Citation : Veuillez citer la version originale anglaise, *CMAJ* 2024 April 15;196:E486. doi : 10.1503/cmaj.231815

Voir la version anglaise de l'article ici : www.cmaj.ca/lookup/doi/10.1503/cmaj.231815

1 La myosite à inclusions constitue le type de myopathie inflammatoire tardive le plus fréquent

La myosite à inclusions est une myopathie inflammatoire idiopathique. Son étiologie, qu'elle soit essentiellement d'origine auto-immune ou dégénérative, fait toujours l'objet de débats. La prévalence de la maladie est de 18 personnes par 100 000, soit davantage que la dermatomyosite et la sclérose latérale amyotrophique (SLA). La myosite à inclusions touche principalement les hommes (dans un rapport de 3 hommes contre 1 femme), les symptômes se manifestant habituellement après 50 ans¹.

2 Une faiblesse insidieuse, indolore et progressive, accompagnée d'une atrophie musculaire asymétrique et multifocale, en constituent les caractéristiques typiques

La myosite à inclusions touche les muscles proximaux et distaux, causant une faiblesse saisissante des quadriceps et des muscles fléchisseurs des doigts², ce qui mène à des chutes et à une perte de force préhensile. Avec le temps, le pied tombant et la dysphagie deviennent apparents.

3 L'électromyographie (EMG) et la biopsie musculaire constituent les principaux outils diagnostiques

La concentration sérique de créatine kinase demeure modérément élevée, entre 300 et 2000 U/L. Une électromyographie à l'aiguille peut révéler des signes ambigus, suggérant à la fois une myopathie et une neuropathie. Les tests de dépistage d'auto-anticorps usuels (anti-NT5C1A) offrent une haute spécificité (90%), mais une sensibilité modérée (40%); on doit interpréter les résultats selon le contexte clinique³. On devrait réaliser une biopsie musculaire, laquelle peut révéler la présence d'une inflammation, de vacuoles bordées et d'inclusions révélées par coloration au rouge Congo; l'interprétation des résultats requiert une expertise en pathologie neuromusculaire⁴.

4 Le diagnostic différentiel comprend une atteinte des neurones moteurs, d'autres myopathies inflammatoires et des dystrophies musculaires tardives

L'absence de fasciculations et de signes myopathiques sur les électromyogrammes distingue la myosite à inclusions des atteintes aux neurones moteurs, comme la sclérose latérale amyotrophique. Une asymétrie, une faiblesse sélective des muscles fléchisseurs des doigts et des observations réalisées dans le cadre d'une biopsie musculaire différencient la myosite à inclusions d'autres myopathies inflammatoires ou dystrophies musculaires. Une consultation neuromusculaire auprès de spécialistes bénéficie à la plupart des personnes.

5 Le traitement repose sur des mesures de soutien

Aucun traitement immunosuppresseur n'a démontré son utilité contre la myosite à inclusions, contrairement à d'autres formes de myosite. Des handicaps moteurs à l'évolution progressive entraînent la nécessité de se déplacer en fauteuil roulant chez 60% des malades, 10 ans après le début de la maladie. L'espérance de vie est réduite de façon minimale, par contre. Les patients ne nécessitent généralement pas de gavage ni de ventilation assistée. La prise en charge se concentre sur des mesures d'adaptation, la pratique d'activités physiques à domicile et une alimentation adaptée⁵.

Références

1. Shelly S, Mielke MM, Mandrekar J, et al. Epidemiology and natural history of inclusion body myositis: a 40-year population-based study. *Neurology* 2021;96:e2653.
2. Peng A, Koffman BM, Malley JD, et al. Disease progression in sporadic inclusion body myositis: observations in 78 patients. *Neurology* 2000;55:296-8.
3. Naddaf, A. Inclusion body myositis: update on the diagnostic and therapeutic landscape. *Front Neurol* 2022;13:1020113.
4. Hilton-Jones D, Brady S. Diagnostic criteria for inclusion body myositis. *J Intern Med* 2016;280:52-62.
5. Lahouti AH, Amato AA, Christopher-Stine L. Inclusion body myositis: update. *Curr Opin Rheumatol* 2014;26:690-6.

Intérêts concurrents : Jodi Warman-Chardon mentionne agir à titre de bénévole auprès de l'association Dystrophie musculaire Canada. Ari Breiner déclare avoir obtenu un soutien financier de Dystrophie musculaire Canada. Aucun autre intérêt concurrent n'a été déclaré.

Cet article a été révisé par des pairs.

Affiliations : Institut de recherche de l'Hôpital d'Ottawa (Warman-Chardon, Breiner, Bourque); Service de médecine, neurologie (Warman-Chardon, Breiner, Bourque), Hôpital d'Ottawa, Ottawa, Ont.

Propriété intellectuelle du contenu : Il s'agit d'un article en libre accès distribué conformément aux modalités de la licence Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND 4,0), qui permet l'utilisation, la diffusion et la reproduction dans tout médium à la condition que la publication originale soit adéquatement citée, que l'utilisation se fasse à des fins non commerciales (c.-à-d., recherche ou éducation) et qu'aucune modification ni adaptation n'y soit apportée. Voir : <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>

Traduction et révision : Équipe Francophonie de l'Association médicale canadienne

Correspondance : Pierre Bourque, pbourque@toh.ca

Le *JAMC* vous invite à soumettre vos textes pour la rubrique « Cinq choses à savoir ... » en ligne à <http://mc.manuscriptcentral.com/cmaj>.