

Spectres cliniques et paracliniques des Myopathies inflammatoires de l'Adulte en Algérie

Clinical and paraclinical spectra of inflammatory myopathies in adults in Algeria

K. Bouslimani, F. Otmani, A. Agraniou, N. Kerrouche, A. Bouabdallah, D. Boumedine, A. Dahak, M. Ibrir, S. Taleb, S. Oudrar, Z. Lerari, D. Si Ahmed, F. Bouali.(1). S. Salah(2), N. Djennane(3), M-I Kediha(4). N. Benhamada(5)

⁽¹⁾ Service de Médecine interne, CHU Mustapha, Alger

⁽²⁾ Service d'Immunologie, CHU Mustapha, Alger0.1

⁽³⁾ Service d'Anatomo-pathologie, CHU Mohamed Lamine Debaghine, Alger

⁽⁴⁾ Service de Neurologie, CHU Mustapha, Alger

⁽⁵⁾ Statisticien, Alger

RÉSUMÉ

Introduction : Les myopathies inflammatoires auto-immunes(MII) sont des pathologies musculaires rares, leur prévalence est de 14 cas/100 000 habitants. Elles englobent plusieurs groupes hétérogènes et sont actuellement subdivisées en cinq cadres nosologiques : Les dermatomyosites (DM), le syndrome des antisynthétases (SAS), les myosites de chevauchement, les myopathies nécrosantes auto-immunes (MNAI) et la myosite à inclusions. À chacun de ces grands groupes, s'associe un Anticorps Spécifique des (ASM) et/ou non spécifique (AAM), permettant d'identifier des groupes et des sous-groupes homogènes.

Mots clés : Myopathies inflammatoires auto-immunes, anticorps spécifiques des myosites, anticorps associés aux myosites, nouveaux phénotypes, nouvelles classification clinico-immunologiques.

Patients et Méthode : Nous avons mené une étude prospective, descriptive longitudinale et analytique, de 2021-2024, durant laquelle nous avons recruté et pris en charge un total de 100 patients. Cet article est consacré à la description des présentations cliniques et paracliniques des myopathies inflammatoires immunologiques (MII) de l'Adulte en Algérie.

Résultats : Les MII touchent l'adulte jeune de 44 ans souvent de sexe féminin. Le tableau clinique est musculaire squelettique dans 98% des cas, musculaire non squelettique sous forme de : dysphagie dans 58% des cas, dyspnée dans 68% des cas et une atteinte cardiaque (10% d'HTAP). Des arthralgies dans 73% et des arthrites dans 10% des cas. Une atteinte cutanée spécifique de DM dans 57%, une atteinte spécifique de SAS dans 24%. Une PID de type PINS dans 32% des cas. 55% de nos patients est testée positive aux ASM et 48% positifs aux AAM, et se sont réparti en 6 groupes selon les critères de classification actuels : DM (40%), SAS (18%), Myosites de chevauchement (20%), MNAI (3%), Myosite à inclusion : 1 patient, les myosites non spécifiques (18%).

Conclusion : Notre travail est le 1er à décrire les caractéristiques cliniques et paracliniques des MII en Algérie et à caractériser ses différents groupe et sous-groupes. Ceci nous permettra de comprendre un peu plus cette pathologie très complexe et aussi d'améliorer sa prise en charge.

ABSTRACT

Introduction: Autoimmune inflammatory myopathies (IIM) are rare muscular disorders, with a prevalence of 14 cases/100,000 inhabitants. They encompass several heterogeneous groups and are currently subdivided into five nosological frame works: dermatomyositis (DM), anti-synthetase syndrome (SAS), overlapping myositis, autoimmune necrotising myopathies (AINM) and inclusion myositis. Each of these major groups, is associated with a specific antibody (ASM) and/or a non-specific antibody (AAM), making it possible to identify homogeneous groups and subgroups.

Key words: Autoimmune inflammatory myopathies, myositis-specific antibodies, myositis-associated antibodies, new phenotypes, new clinico-immunological classifications.

Patients and Method: We conducted a prospective longitudinal descriptive and analytical study from 2021-2024, during which we recruited and

managed a total of 100 patients. This article describes the clinical and paraclinical presentations of inflammatory myopathies Immunological (IIM) in adults in Algeria.

Results: IIM affects young adults aged 44 years often female. The clinical picture is musculoskeletal in 98% of cases, non-skeletal muscle in the form of: dysphagia in 58% of cases, dyspnea in 68% of cases and cardiac involvement (10% HTAP). Arthralgia in 73% of cases and arthritis in 10%. Specific to DM in 57%, specific to SAS in 24%. A PID of the PINS type in 32% of cases. 55% of our patients tested positive for ASM and 48% positive for AAM, and were divided into 6 groups according to the current classification criteria: DM (40%), SAS (18%), Overlapping myositis (20%), MNAI (3%), inclusion myositis: 1 patient, non specific myositis (18%).

Conclusion: Our work is the 1st to describe the clinical and paraclinical characteristics of IIM in Algeria and to characterise its different groups and subgroups. This will enable us to understanding of this very complex disease and to improve its management.

INTRODUCTION

Les myopathies inflammatoires auto-immunes(MII) sont des pathologies musculaires rares, leur prévalence est de 14 cas/100 000 habitants ⁽¹⁾. Elles englobent plusieurs groupes hétérogènes et sont actuellement subdivisées en cinq cadres nosologiques : Les dermatomyosites (DM), le syndrome des antisynthétases (SAS), les myosites de chevauchement, les myopathies nécrosantes auto-immunes (MNAI) et la myosite à inclusions. À chacun de ces grands groupes, s'associe un Anticorps Spécifique des (ASM) et/ou non spécifique (AAM), permettant d'identifier des groupes et des sous-groupes homogènes.

PATIENTS ET MÉTHODE

Nous avons mené une étude prospective, descriptive longitudinale et analytique, de 2021-2024, durant laquelle nous avons recruté un total de 100 patients, chez qui nous avons posé le diagnostic d'une MII selon les critères de classifications actuels (EULAR 2017, Troyanov 2005, CONNORS 2010). Tous nos patients ont bénéficié d'une investigation dans le cadre d'un bilan lésionnel (Troponines I, Echodoppler cardiaque, EFR, TDM TAP). Nous avons également mené une investigation paranéoplasique à savoir : Echographie cervicale, FOGD, TDM TAP, Mammographie, Frottis cervico-vaginal (FCV), PSA. Cet article est consacré à la description des myopathies inflammatoires immunologiques (MII) de l'Adulte en Algérie.

RÉSULTATS :

I. Caractéristiques sociodémographiques

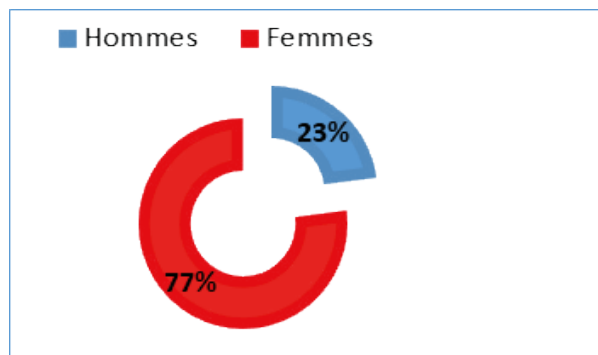
Les MII en Algérie, touchent l'adulte jeune de 44 ans, le plus souvent de sexe féminin, sex-ratio= 3.3 (Tableau 1 et figure1).

Tableau 1 : Moyenne d'âge des MII de l'Adulte

Classes d'âge	Pourcentage (%)
[18-30]	13%
[31-40]	25%
[41-50]	24%
[51-60]	22%
[61-70]	13%
>70	3%

Moyenne d'âge= 44 ans.

Tableau 2 : Répartition des deux sexes de notre population



II. Caractéristiques cliniques :

1. Atteinte musculaire squelettique :

Le tableau clinique est musculaire squelettique dans 98% des cas. Il s'agit d'un déficit musculaire (85%) souvent associé à des myalgies (79%), de localisation proximale (83%), touchant les deux ceintures scapulaire et pelvienne (95%), associé à une atteinte axiale (9%), d'évolution chronique (59%) pouvant évoluer vers une amyotrophie (18%). Tableau 2.

2. Atteinte musculaire non squelettique :

Cette atteinte est considérée comme étant une localisation grave, nous avons ainsi décrit dans notre population :

Une dysphagie dans 58% des cas, fausses routes dans 9%, dyspnée dans 68% des cas et une atteinte cardiaque à type de Myocardite dans 2% des cas. Tableau 3

3. Atteinte systémique (extramusculaire) :

- Atteinte articulaire :

Des arthralgies ont été notées dans 73% et des arthrites dans 10% des cas.

- Atteinte cutanée :

Nous avons enregistré une atteinte cutanée spécifique de DM dans 57% (Tableau 4 et Figure 2), une atteinte spécifique de SAS dans 24% (Tableau 5 et Figure 3, 4).

- Atteinte respiratoire :

Une PID de type PINS a été retrouvée à la TDM de haute résolution (TDMhr), dans 32% des cas. Les PID enregistrées sont associées à une fibrose pulmonaire débutante dans 9% des cas, et une fibrose étendue dans 3% des cas. Figure 5.

L'EFR réalisée systématiquement a enregistré un syndrome restrictif dans 41%. 15% des syndromes restrictifs sont sévères, 17% modérés et 9% légers. Figure 6

- Atteinte cardiaque :

Une atteinte cardiaque à type de Péricardite a été enregistrée dans 9% des cas, une HTAP dans 10%.

Tableau 2 : Répartition des deux sexes de notre population

		Effectif (n=100)	Pourcentage
Mode d'évolution	Aigu	12	12%
	Subaigu	27	27%
	Chronique	59	59%
Localisation	Ceinture scapulaire seule	2	2%
	Ceinture pelvienne seule	1	1%
	Les deux ceintures	95	95%
	Atteinte axiale	9	9%
	Proximale	83	83%
	Distale	0	0%
	Proximo-distale	15	15%
Type d'atteinte	Myalgie	79	79%
	Faiblesse musculaire	12	12%
	Déficit musculaire	85	85%
	Amyotrophie associée	18	18%

Tableau 3 : Fréquence des manifestations Musculaires non squelettiques

Atteinte musculaire non squelettique	Pourcentage (n=100)
Respiratoire	
Dyspnée	68%
Cardiaque	
Myocardite	2%
Digestive	
Dysphagie	58%
Fausses routes	9%

Tableau 4 : Manifestations cutanées spécifiques des DM

Atteinte cutanée	82%
Signes spécifiques de DM	57%
Érythème héliotrope du visage	44%
Erythème liliacée périorbitaire	30%
Papules de Gottron	13%
Signe de Gottron	31%
Signe de la manucure	37%
Signe du décolleté	25%
Signe du châte	8%

Figure 2 : Manifestation cutanées spécifiques de DM, Service de Médecine Interne CHU Mustapha
A : Érythème héliotrope du visage, Erythème liliacée périorbitaire,
B : Papules de Gottron
C : Signe de Gottron et signe de la manucure
D : Signe de la manucure ; E : Signe du décolleté
F : Signe du châte



Tableau 5 : Manifestations spécifiques du SAS

Signes spécifiques du SAS	24%
Mains du mécanicien	18%
Pieds du randonneur	6%
Phénomène de Raynaud	40%
Signes cutanés non spécifiques	43%
Calcinose sous-cutanée	6%

Figure 3 : Mains du mécanicien (Hyperkératose fissuraire de la paume et de la face latérale des doigts), Service de Médecine Interne CHU Mustapha



Figure 4 : Pieds du randonneur (Hyperkératose fissuraire des Talons), Service de Médecine Interne CHU Mustapha

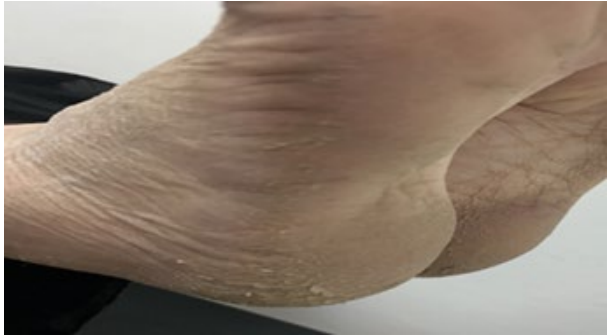


Figure 5 : Fréquence des atteintes respiratoires

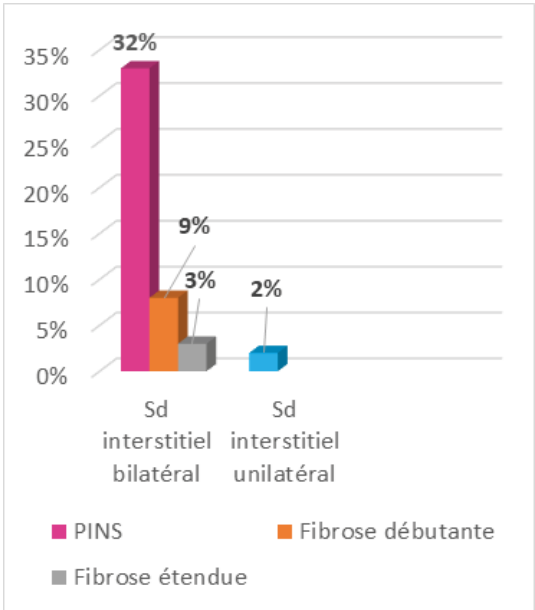
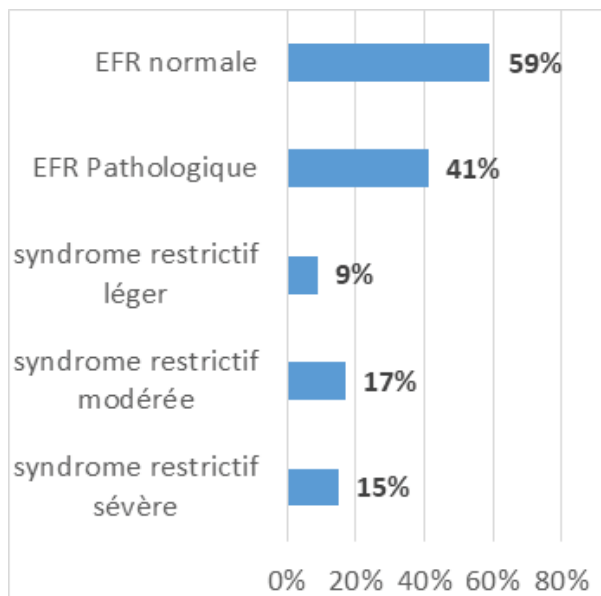


Figure 6 : Les différents aspects de l'EFR des MII



III. Caractéristiques Immunologiques

La moitié (55%) de nos patients est testée positive aux Anticorps spécifiques de Myosite (ASM), 48% positifs aux Anticorps non spécifiques de Myosites (AAM) (isolés dans 25% et associés aux ASM dans 23% des cas), 20% sont négatifs aux ASM et AAM (Figure 7, 8, 9).

Notre population a été répartie en 6 groupes selon les critères de classification actuels : dermatomyosite (DM) (40%), Syndrome des antisynthétases (SAS) (18%), Myosites de chevauchement (20%), Myosite nécrosante auto-immune (MNAI) (3%), Myosite à inclusion : 1 patient, les myosites non spécifiques (18%). (Figure 10)

Par ailleurs, nous avons noté l'émergence de sous-groupes à savoir :

- 1) Les MII amyopathiques
- 2) Les MII associées aux autres MAI
- 3) Les MII séronégatives
- 4) Les MII associées aux néoplasies ou paranéoplasiques

Le tableau 6 représente la fréquence de chaque sous-groupe.

Figure 7 : Fréquence des ASM

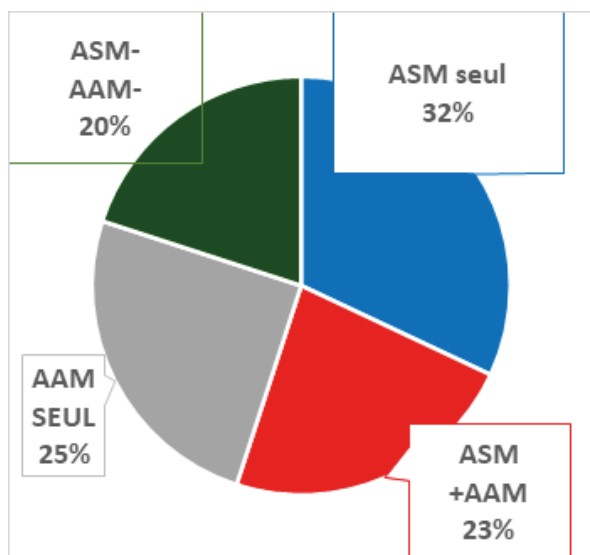


Figure 8 : Fréquence des ASM

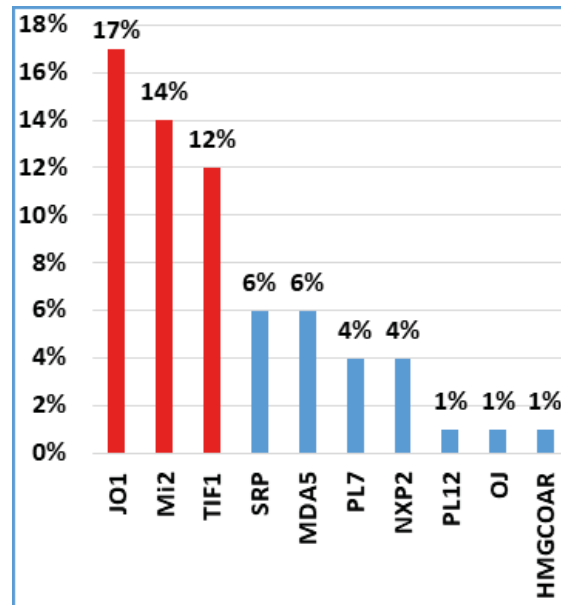


Figure 8 : Fréquence des AAM

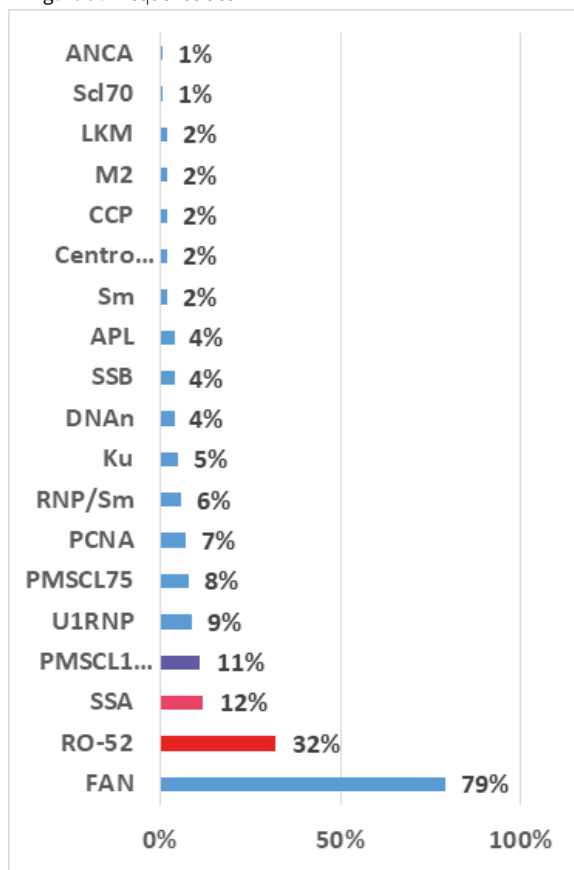


Figure 9 : Fréquences des différents groupes de MII

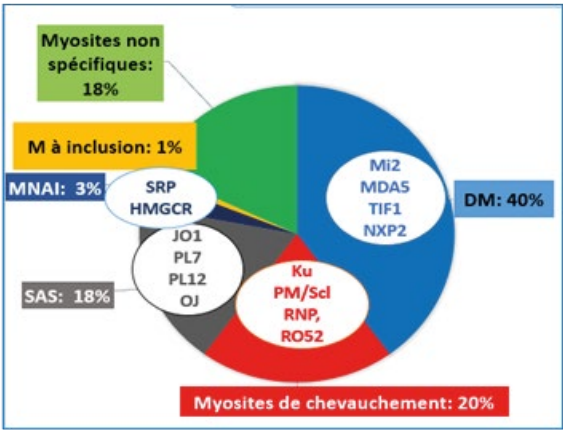


Tableau 6: Proportion des sous-groupes

Les différents sous-groupes	N (%)
Amyopathique	2 (2%)
Association aux autres maladies auto-immunes	41 (41%)
Séronégative	20 (20%)
Associations aux Cancers	8 (3.4%)

DISCUSSION

1. Age et sex-ratio :

La moyenne d'âge au moment du diagnostic est de 44 ans avec des extrêmes d'âge de 18 à 77 ans. La MII est prédominante dans 49% entre 31 et 50 ans. Nos résultats rejoignent ceux de 3 études : Européenne (2), Tunisienne (3), et Indienne(4). Nous notons par ailleurs l'âge plus jeune de nos patients par rapport aux résultats de l'étude Européenne.

Les MII prédomine chez le sexe féminin : 77% de femmes contre 23% d'hommes, soit un sex-ratio F/H=3.3. La prédominance féminine est retrouvée dans la majorité des études internationales, les résultats de ces dernières corroborent les nôtres. Tableau 7.

2. Les spectres cliniques et paracliniques des MII de l'adulte :

Le But de notre étude descriptive est de décrire tous les phénotypes possibles évocateurs d'une MII chez les patients Algériens, afin de faciliter l'approche diagnostique devant une suspicion de MII.

Pour comparer nos résultats nous avons sélectionné 3 études: Tunisienne (3), Argentine (5) et une méta-analyse Européenne (2). La comparaison de nos différents spectres cliniques et paracliniques, aux résultats de ces études, est résumée dans les tableaux 8, 9.

- L'atteinte musculaire :

La caractérisation de l'atteinte musculaire devant un tableau évocateur d'une MII est primordiale, non seulement pour poser le diagnostic positif mais aussi pour classer la MII dans les différents groupes. En effet l'atteinte musculaire est le dénominateur commun des MII, bien qu'il existe des MII amyopathiques. La majorité des études s'accordent à dire que l'atteinte musculaire est un symptôme fréquent, selon une étude tunisienne, elle a été objectivée dans 77% des cas (3), et dans 81% des cas dans une étude Argentine (5).

Nos résultats retrouvent une fréquence plus élevée, puisque 98% de nos patients avaient une symptomatologie musculaire, cette dernière variait entre :

une faiblesse musculaire, déficit musculaire (MRC<5), et des myalgies. Seuls 2 patients (2% des cas), n'ont pas présenté d'atteinte musculaire, ce sont des patients que nous avons classés parmi les MII amyopathiques.

Le phénotype clinique musculaire prédominant dans notre population était le suivant :

Un déficit musculaire dans 85% des cas, souvent associé à des myalgies dans 79% des cas, de localisation proximale chez 83% des patients, touchant les deux ceintures scapulaire et pelvienne dans 95%, parfois associé à une atteinte axiale dans 9%, d'évolution chronique dans 59% des cas pouvant parfois évoluer vers une amyotrophie chez 18% des patients. La localisation, le mode évolutif, l'association à une amyotrophie et des myalgies n'ont pas été précisés dans les autres études Tunisienne (3), Européenne (2) et Argentine (5).

- L'atteinte cutanée :

Les manifestations cutanées sont l'une des manifestations extramusculaires les plus étudiées et elles ont le poids le plus élevé parmi les éléments cliniques dans les critères ACR/EULAR (6). L'atteinte cutanée au cours des MII peut-être spécifique ou non spécifique, et elle peut être la seule expression clinique des MII au cours des myosites amyopathiques (6).

Dans notre étude, l'atteinte cutanée est un phénotype clinique très fréquent retrouvé dans 82% des cas, par rapport aux résultats de l'étude Tunisienne qui a enregistré cette atteinte dans 60% des cas (3).

Les signes spécifiques cutanés de DM ou de SAS chez nos patients, sont des symptômes cliniques cardinaux pour classer nos patients dans ces deux groupes. Pour les signes spécifiques de DM, ils sont présents dans 57% des cas. Les phénotypes cutanés spécifiques les plus fréquents enregistrés dans notre étude sont :

- L'érythème héliotrope du visage : 44% des cas
- Le signe de la manucure : 37%des cas
- Le signe de Gottron : 31% des cas des cas
- L'érythème liliacée périorbitaire : 30% des cas
- Les papules de Gottron : 13% des cas
- Le signe du décolleté : 25% des cas
- Le signe du châle : 8% des cas

Dans une étude Argentine (5): les papules de Gottron était le signe le plus fréquent (42.8%), puis le signe du décolleté et l'érythème liliacée périorbitaire, retrouvés tous les deux dans 39.4%, le signe du châle dans 33% et enfin le signe de la manucure dans 15%.

Dans notre étude, les signes spécifiques du SAS sont présents dans 24% des cas dont :

- Mains du mécanicien : signe retrouvé dans 18% des cas : rejoignant les résultats de l'étude Argentine (11.4%) (5). Pour les résultats de l'étude Tunisienne, ce signe est plus fréquent (48%) (3).
- Pieds du Randonneur : ce signe a été enregistré dans 6% des cas. Nous n'avons pas trouvé de données internationales concernant ce signe.

Les autres aspects cutanés sont :

- Un phénomène de Raynaud, fréquent dans notre population, puisqu'il a concerné 40% des patients : ces résultats se rapprochent des résultats de l'étude Tunisienne qui l'a retrouvé dans 57% des cas.
- Une calcinose sous cutanée notée dans 6% des cas
- Des signes cutanés divers non spécifiques ont été enregistrés dans 43% des cas : Livédo, psoriasis, poikiloderme, ulcères cutanés et vascularite cutanée...

- L'atteinte respiratoire :

Les symptômes pulmonaires ne sont pas inclus dans l'ensembles des critères diagnostique des MII, bien qu'ils soient observés chez 20 % à 78 % des patients (7) et qu'ils apparaissent comme le premier symptôme isolé dans certains cas (6).

Dans notre étude : Les manifestations respiratoires sont très présentes, objectivées dans 68% des cas, dont e symptôme prépondérant est la dyspnée retrouvée dans 68% des cas. Les manifestations respiratoires font partie de l'expression d'une atteinte systématique, sa présence nous a aidé dans la classification et l'évaluation du pronostic des patients. Cette atteinte a été retrouvée dans l'étude Tunisienne et Argentine mais à une fréquence inférieure à la nôtre, respectivement dans : 34% (3), et 32% des cas (5).

- Apport de l'EFR :

L'EFR a été assez contributive pour l'évaluation de nos patients sur le plan respiratoire ; cet examen est utile tant pour le diagnostic positif que pour le pronostic, le suivi ainsi que la décision thérapeutique. Nous avons ainsi diagnostiqué un syndrome restrictif chez 41% des patients, dont 15% d'emblée sévère. Ce syndrome restrictif est secondaire d'une part à une atteinte parenchymateuse et/ou une atteinte musculaire striée des muscles respiratoires. Les résultats d'une étude Tunisienne se rapproche des nôtres, elle a enregistré

la présence d'un syndrome restrictif dans de 53% des cas ⁽³⁾.

- Apport de la TDM haute résolution :

La pneumonie interstitielle non spécifique (PINS) est la manifestation pulmonaire la plus fréquente de la myosite ⁽⁶⁾, elle est à la fois rare et potentiellement mortelle et a des implications thérapeutiques majeures. C'est pourquoi les patients porteurs d'une MII doivent bénéficier d'un dépistage de cette atteinte grave, à l'inverse tous les patients présentant des symptômes respiratoires devraient bénéficier d'un dosage des CK, mais aussi des tests immunologiques spécifiques à la recherche d'une myosite ⁽⁶⁾.

Grace à la TDMhr, une pneumopathie interstitielle a été retrouvée dans 34% des cas et ces résultats se rapprochent de l'étude Argentine qui a retrouvé la présence d'une PID dans 27.5% ⁽⁵⁾. Quant à l'étude Tunisienne la fréquence de la PID serait plus élevée, puisqu'elle a été objectivée dans 61% des cas ⁽³⁾.

- L'atteinte cardiaque :

La majorité des études conclue à la rareté de l'atteinte cardiaque au cours des MII : dans l'étude Argentine, les manifestations cardiaques étaient rares retrouvées dans 3.9% ⁽⁵⁾. Dans notre étude : les manifestations cardiaques sont aussi rares, retrouvées dans 13% des cas. Les symptômes prédominant sont : la tachycardie : 9% des patients, et les précordialgies : 8% des patients.

- Apport de l'échodoppler et de l'IRM cardiaque :

L'échodoppler cardiaque a fait partie du bilan lésionnel de nos patient, des anomalies cardiaques diverses ont été objectivées dans 19% des cas, parmi elles : L'HTAP (PAPS $\geq$ 35 mm hg), qui fait partie des atteintes extramusculaires des MII ⁽⁸⁾. L'HTAP a représenté l'anomalie échographique la plus fréquente, retrouvée dans 10% des cas. Nous avons aussi enregistré la présence d'une péricardite dans 9% des cas ainsi que deux cas de myocardite à l'IRM. L'étude Argentine ⁽⁵⁾ a noté la présence d'une HTAP aux cours des MII, elle a estimé sa fréquence à 3.3%.

- Apport du Bilan d'auto-immunité (BAI) :

Les MII comme la plupart des MAI, ont une signature immunologique, en effet 50-70 % des patients présentent des autoanticorps : Les anticorps spécifiques des MII (ASM), qui sont observés uniquement chez les patients atteints de MII et sont mutuellement exclusifs et les AC associés aux MII (AAM) qui peuvent être associés à d'autres MAI. Ces AC sont étroitement associés à des sous-types de MII ⁽⁹⁾.

Le dépistage de certains des ASM peut être réalisé par immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules HEP-2 (10). Cependant cette technique n'est pas suffisante pour la détection de tous les ASM. Ainsi des techniques d'identification à savoir les techniques de dot ou immunoenzymatiques doivent être réalisées ⁽¹¹⁾. Nos patients ont été tous testés aux AAM par IFI sur cellules Hep2 et pour les ASM par immunodot. Tout au long de notre étude, ces tests étaient un outil diagnostique incontournable, ils ont été contributifs pour les deux étapes : Diagnostic positif et classification de nos patients en différents phénotypes.

- Les ASM : objectivés chez plus de la moitié des patients avec une prévalence de 55%,

- Les AAM : objectivés chez presque la moitié des patients : 48% des patients, isolés dans 25% et associés aux ASM dans 23% des cas.

Ces deux prévalences sont plus élevées dans l'étude Tunisienne ⁽³⁾ qui a enregistré une prévalence de 87% pour les ASM et de 70% pour les AAM.

Les ASM testés positifs chez nos patients sont :

- 1) Anti-Jo1 : 17% des cas
- 2) Anti-Mi2 : 14% des cas
- 3) TIF1y : 12% des cas
- 4) MDA5, SRP : 6% des cas
- 5) NXP2, PL7 : 4%
- 6) PL12, OJ, HMGCOA : 1% des cas

L'AC Jo1 est le plus fréquemment objectivé puis le Mi2 puis TIF1y, ces résultats sont confirmés par la majorité des études ^{(2) (3) (5)}.

Aucun patient n'est testé positif aux ASM suivants : SAE, EJ.

Sept patients (7% des cas) ont été testés positifs à plusieurs ASM.

Les AAM les plus fréquents sont :

- TRIM21 : 32% des cas : AAM le plus fréquent
- SSA (Ro-60) : 12%
- PM/SCL100 : 10%
- PM/SCL75 : 8%

Les AAM les moins fréquents sont :

- U1RNP : 9% des cas
- RNP/sm : 6% des cas
- Ku : 5% des cas

Les AAN sont positifs chez la majorité des patients, retrouvés dans 79% des

cas.

Peu d'étude ont testé la totalité des AAM, quant à celles disponibles, elles concluent à une prévalence la plus élevée de l'AC TRIM21 pour l'étude Tunisienne (SSA non testé dans cette étude) ⁽³⁾, et une prévalence la plus élevée pour le SSA (TRIM21 non testé) dans une méta-analyse Européenne ⁽²⁾.

- Diagnostics retenus :

Avant on distinguait deux entités de MII : la PM et la DM, actuellement et grâce aux développements de nouveaux critères de classification basés de plus en plus sur l'immunologie (présence d'ASM et d'AAM), de nouveaux cadres nosologiques ont émergé ⁽¹²⁾ : Les dermatomyosites, le SAS, les myosites de chevauchement, les MNAI et la myosite à inclusion. Selon la majorité des études, la DM serait la plus fréquente des MII ⁽¹³⁾. Pour le SAS et selon le registre EuroMyositis, il est moins fréquent que la DM, mais plus fréquent que la myosite à inclusion et la MNAI ⁽¹⁴⁾.

A l'issue de notre examen clinique et des examens complémentaires, nous avons dans un 1er temps retenu le diagnostic positif de MII, puis classé nos patients selon les critères de classifications actuels. 6 phénotypes se sont distingués avec les fréquences suivantes :

- 1) La dermatomyosite (DM) : 40%
- 2) Le syndrome des antisynthétases (SAS) : 18%
- 3) Les Myosites de chevauchement : 20%

La définition de cette entité diffère d'un auteur à un autre, nous avons utilisé celle de Troyanov et al, qui les définissent par les caractéristiques suivantes : un phénomène de Raynaud, une arthrite et une PID. Ils ont ainsi suggéré en 2005 de nouveaux critères de classifications, incluant ce sous-groupe et ont envisagé l'utilisation d'autoanticorps de chevauchement (AAM) comme outil diagnostique ⁽¹⁵⁾. Dans cette optique, 50% des myosites sont considérées à tort comme des polymyosite et sont en réalité des myosites de chevauchement.

- 4) La Myosite nécrosante auto-immune (MNAI) : 3%
- 5) La myosite à inclusion : 1 seul patient (1%)
- 6) Les myosites non spécifiques : 18%

Et ces résultats sont similaires avec les fréquences retrouvées dans 2 études : l'étude Argentine ⁽⁵⁾, ainsi qu'une étude Indienne ⁽⁴⁾.

Nous avons également noté l'émergence de sous-groupes qui se répartissent dans les six groupes, à savoir :

1) Les MII amyopathiques :

L'atteinte musculaire striée est le dénominateur commun des MII, néanmoins cette atteinte peut être absente, c'est ainsi qu'un groupe se distingue des MII, ce sont les myosites amyopathiques ⁽¹²⁾. Les auteurs distinguent la myosite amyopathique de la myosite hypomyopathique : la 1ère est définie par l'absence de manifestations musculaires cliniques et paracliniques, la 2ème est définie par l'absence de manifestations cliniques mais la présence d'une atteinte musculaire démontrée par le dosage des CK, l'ENMG ou l'IRM ⁽¹²⁾.

La majorité des études se sont intéressées aux dermatomyosites amyopathiques. Ce sous-groupe représenterait 20% des DM, aurait plutôt un phénotype cutané ⁽¹²⁾. Il semble toucher la femme plus que l'homme et serait plus fréquent en Chine et exceptionnel dans le pourtour méditerranéen (16). C'est ainsi, en l'absence de manifestations musculaires, de nombreux praticiens ont des difficultés à reconnaître la DM, ce qui conduit souvent à un diagnostic erroné et contribue à retarder le traitement ⁽¹²⁾.

Pour notre population les MII amyopathiques ont été diagnostiquées chez 2% des patients, ce qui peut être expliqué par sa rareté rapportée dans le pourtour méditerranéen ⁽¹⁶⁾.

Les deux MII sont des femmes,
Une DM (MDA5) et un SAS (Jo1)

Le phénotype était exclusivement cutané sans aucune autre atteinte.

A côté de ces deux MII amyopathiques, nous avons également enregistré :

2) Les MII associées aux autres MAI :

41% de nos patients avaient en plus d'une MII, une autre maladie auto-immune, parmi eux, les myosites de chevauchement (qui répondent aux critères de classification de Troyanov 2005), mais aussi les autres groupes de MII, qui se sont associés aux autres connectivités à savoir : La DM (10%), le SAS (12%), la myosite à inclusion (1%) et les Myosites non spécifiques (9%). Nous n'avons pas trouvé d'études qui se sont intéressées à la caractérisation de ce sous-groupe. Certains auteurs la définissent par l'association de deux MAI : une MII et une autre connectivité, répondant à leurs propres critères de classification, tandis que les critères de l'ENMC 2004 l'ont identifiée sans proposer de critères de classification.

3) Les MII séronégatives :

La positivité des ASM est un élément essentiel dans l'approche diagnostique

des MII ainsi que leur classification en groupes. Cependant, il existe d'authentiques MII sans signature immunologique : environ un quart des DM sont séro-négatives ⁽¹⁷⁾. Une étude rétrospective menée en Tunisie entre 2002-2022 colligeant 97 MII, a estimé la prévalence du sous-groupe Myosites séronégatives à 48.4% (n=47) ⁽¹⁸⁾.

Les MII associées aux cancers :

En Algérie, en moyenne, la fréquence de l'association des MII aux néoplasies est de 3.4%, se rapprochant de celle des deux études Tunisienne ⁽⁹⁾ et Argentine ⁽⁵⁾, rapportant une prévalence de 6% et 9.7% respectivement. La néoplasie la plus fréquente dans notre population est la néoplasie Thyroïdienne (n=3). La synthèse des caractéristiques cliniques et paracliniques de notre population comparée aux 3 études : Tunisienne, Européenne et Argentine, est représentée dans les Tableaux 8, 9.

CONCLUSION

Les spectres cliniques des MII sont très riches, variant entre atteintes musculaires et extramusculaires.

L'approche diagnostique s'avère simple pour la plupart des praticiens, lorsque le mode révélateur est musculaire.

Les défis diagnostiques apparaissent lorsqu'une atteinte extramusculaire inaugure le tableau, notamment : cutanée, articulaire, digestive, respiratoire (PID) et cardiaque (HTAP, péricardite, myocardite). Les atteintes, digestive, respiratoire et cardiaque, sont des localisations sévères, raison pour laquelle il faut évoquer une myosite devant ces tableaux, et ce, avec ou sans atteinte musculaire. Notre travail est le premier à décrire les caractéristiques cliniques et paracliniques des MII en Algérie et à caractériser ses différents groupes et sous-groupes. Ceci facilitera notre approche diagnostique et permettra une meilleure hiérarchisation des examens complémentaires, notamment le bilan immunologique. Enfin de plus amples études sont nécessaires afin de mieux comprendre ce groupe de pathologies très complexe et d'améliorer sa prise en charge.

Tableau 8 : Synthèses des données cliniques de notre population

	Notre étude (Prospective 2021-2024 N=100)	Etude Tunisienne (Rétrospective : 2004-2021 N=47) (3)	Etude Européenne (UK, République Tchèque, Hongrie, Suède. Rétrospective : N=1637) (2)	Etude Argentine (Rétrospective 2016-2019 N=360) (5)
Manifestation musculaire	98%	77%	/	/
Présence d'un déficit musculaire	85%	49%	/	81.1%
Présence d'une faiblesse musculaire	12%	/	/	/
Myalgies	79%	/	/	/
Atteinte des deux ceintures (atteinte proximale pure)	95%	/	/	/
Atteinte des muscles axiaux	9%	/	/	/
Amyotrophie	18%	/	/	/
Atteinte cutanée	82%	60%	/	/

Érythème héliotrope du visage	44%	/	/	/
Erythème liliacée périorbitaire	30%	/	/	39.4%
Papules de Gottron	13%	/	/	42.8%
Signe de Gottron	31%	/	/	/
Signe de la manucure	37%	/	/	15%
Signe du décolleté	25%	/	/	39.4%
Signe du châte	8%	/	/	33%
Mains du mécanicien	18%	43%	/	11.4%
Pieds du randonneur	6%	/	/	/
Phénomène de Raynaud	40%	57%	/	34.2%
MAOS à la capillaroscopie	26%	9%	/	/
MAONS à la capillaroscopie	55%	/	/	/
Autres signes (non spécifiques)	43%	/	/	/
Manifestation respiratoire :	68%	34%	/	32%
Manifestation cardiaque	13%	/	/	3.9%
Manifestation digestive	58%	/	/	/
Dysphagie	58%	/	/	/
Fausse routes	9%	/	/	/
Atteinte articulaire	73%	73%	/	/
Arthralgies	73%	/	/	/
arthrites	10%	/	/	37.2%

Tableau 9 : Synthèse des données Paracliniques de notre population

	Notre étude 2021-2024 (N=100 prospective)	Etude Tunisienne 2004-2021 (N=47 Rétrospective) (3)	Etude Européenne : (N=1637 : UK, République Tchèque, Hongrie, Suède. Rétrospective) (2)	Etude Argentine 2016-2019 (Rétrospective N=360) (5)
- ASM :	55%	87%	/	/
- Mi2 :	14%	11%	5.4%	10.2%
- MDA5 :	6%	2%	1.3%	10.8%
- TIF1 γ :	12%	/	7%	7.2%
- NXP2 :	4%	2%	2.3%	4.5%
- Jo1 :	17%	34%	18.7%	16.1%
- PL7 :	4%	9%	1.3%	2.2%
- PL12 :	1%	13%	0.7%	1.8%
- OJ :	1%	4%	0.6%	1.8%
- SRP :	6%	13%	2.4%	3.1%
- HMGCOA :	1%	2%	/	/
- AAM :	48%	70%	/	/
- KU :	5%	/	1.5%	4.5%
- TRIM21	32%	62%	/	25.2%
- PM/SCL75	7%	/	PM/SCL : 7.9%	PM/SCL 3.6%
- PM/SCL100	11%	/	/	/
- SM/RNP	6%	/	7.6%	4.2%
- U1RNP	9%	/	/	18.3%
- SSA	12%	/	7%	58.6%
- AAN	79%	/	/	/
Syndrome l'EFR	41%	53%	/	/

PID à la TDMhr	34%	61%	/	27.5%
Type de la PID :				
PINS	32%	40%	/	/
HTAP à l'échodoppler cardiaque	10%	/	/	3.3%
Les différents Phénotypes :				
➤ Les groupes :				
- DM	40%	/	/	43.9%
- SAS	18%	/	/	17.7%
- Chevauchements	20%	/	/	/
- MNAI	3%	/	/	2.5%
- M à inclusion	1%	/	/	1.9%
- M non spécifiques	18%	/	/	30%
➤ Les sous groupes :				
- Myosites amyopathiques	2%	/	/	/
- Myosites associées aux autres MAI	41%	19%	/	13%
- Myosites séronégatives	20%	/	/	/
- Myosites associées aux cancers	3.4%	6%	/	9.7%

RÉFÉRENCE

- Meyer A, Meyer N, Schaeffer M, Gottenberg JE, Geny B. Incidence et prévalence des myopathies inflammatoires: une revue systématique. Rheumatology Advance Access; 26 juillet 2014
- Betteridge Z, Tansley S, Shaddick G, Chinoy H, Cooper RG, New RP, et al. Frequency, mutual exclusivity and clinical associations of myositis autoantibodies in a combined European cohort of idiopathic inflammatory myopathy patients. Journal of Autoimmunity. juill 2019;101:48-55.
- Dhrif O, Meddeb Z, Khaloui M, Abdelkefi C, Ouni AE, Toujani S, et al. Myopathie inflammatoire idiopathique : profil clinique, immunologique, phénotypique et thérapeutique. La Revue de Médecine Interne. déc 2022;43:A428-9.
- Gupta L, Naveen R, Gaur P, Agarwal V, Aggarwal R. Myositis-specific and myositis-associated autoantibodies in a large Indian cohort of inflammatory myositis. Seminars in Arthritis and Rheumatism. févr 2021;51(1):72-83.
- Gómez GN, Pérez N, Braillard Pocard A, Gómez RA, Costi AC, García MA, et al. Myositis-specific antibodies and clinical characteristics in patients with autoimmune inflammatory myopathies: reported by the Argentine Registry of Inflammatory Myopathies of the Argentine Society of Rheumatology. Clin Rheumatol. nov 2021;40(11):4473-83.
- Strategy for suspected myositis - A. Meyer, J.Sibilia, ScienceDirect; Volume 86, Numéro 5, octobre 2019, Pages 568-575
- Thong L, Chawke LJ, Murphy G, Henry MT. "Management of myositis associated interstitial lung disease". Rheumatol Int. 1 mai 2023;43(7):1209-20.
- Fer F, Allenbach Y, Benveniste O. Myosites : de la classification au diagnostic. La Revue de Médecine Interne. juin 2021;42(6):392-400.
- Allenbach Y, Benveniste O. Auto-anticorps au cours des myosites. La Revue de Médecine Interne. juill 2014;35(7):437-43.
- Anticorps dans les myopathies auto-immunes, Actualités sur les techniques de détection et intérêt clinique ; N. Fabien; 9ème Colloque GEAI 2016.
- Liu Y, Zheng Y, Hao H, Yuan Y. Narrative review of autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies. Ann Transl Med. avr 2023;11(7):291-291.

- Cobos GA, Femia A, Vleugels RA. Dermatomyositis: An Update on Diagnosis and Treatment. Am J Clin Dermatol. juin 2020;21(3):339-53.
- Myosites; P. Cherin; EMC 5-0290; 2011.
- Opinc AH, Makowska JS. Antisynthetase syndrome – much more than just a myopathy. Seminars in Arthritis and Rheumatism. févr 2021;51(1):72-83.
- Colafrancesco S, Priori R, Valesini G. Inflammatory myopathies and overlap syndromes: Update on histological and serological profile. Best Practice & Research Clinical Rheumatology. déc 2015;29(6):810-25.
- Saoud B, Allali F, Hassouni NH. Dermatomyosite amyopathique. Revue du Rhumatisme. mai 2006;73(5):506-8.
- Bellaiche S, Avci J, Pagis V, Charuel JL, Meyer A, Demortier J, et al. Dermatomyosites séronégatives. La Revue de Médecine Interne. 1 déc 2023;44:A376.
- Fatnassi F, Naceur I, Achour TB, Chatti AB, Smiti M, Ghorbel IB, et al. Au-delà des anticorps, les myopathies inflammatoires séronégatives : une cohorte de 47 patients. La Revue de Médecine Interne. 1 déc 2023;44:A502.