

Myopathies inflammatoires

Brève AFM

Dermatomyosite : une nouvelle classification, avec anticorps intégrés

Un groupe d'experts propose de distinguer non plus une seule mais six formes de dermatomyosite, dans le but d'améliorer le traitement et le suivi.

Soutenu financièrement par l'AFM-Téléthon, l'[European Neuromuscular Centre](#) (ENMC) organise de façon régulière des rencontres entre cliniciens et chercheurs du monde entier sur des thématiques relatives aux maladies neuromusculaires. Son 239^e séminaire a eu lieu en décembre 2018 à Amsterdam (Pays-Bas) et rassemblé trois jours durant 22 experts, dont quatre français : les Prs Olivier Benveniste (Paris) et Olivier Boyer (Rouen), et les Drs Yves Allenbach (Paris) et Cyril Gitiaux (Paris).

Prendre en compte les auto-anticorps

L'enjeu de leurs échanges était d'établir un consensus sur les critères qui permettent de poser le diagnostic de [dermatomyosite](#) (DM). À ce jour, ce diagnostic repose sur la présence de caractéristiques cliniques (manifestations) et histologiques (biopsie musculaire).

Le groupe d'experts s'est accordé sur la nécessité d'inclure également dans les critères diagnostiques de la dermatomyosite les cinq [auto-anticorps](#) reconnus aujourd'hui comme spécifiques de cette maladie : anti-TIF1- γ , anti-NXP2, [anti-Mi2](#), anti-MDA5 et anti-SAE.

Chacun de ces auto-anticorps étant associé à un tableau clinique (symptômes, évolution...) distinctif, la dermatomyosite pourrait dès lors être divisée en six sous-types : DM anti-TIF1- γ , DM anti-NXP2, DM anti-Mi2, DM anti-MDA5, DM anti-SAE et enfin DM auto-anticorps négative (c'est-à-dire lorsqu'aucun des autres auto-anticorps n'est retrouvé).

A contrario, la présence d'auto-anticorps de la famille des [antisynthétases](#) (anti-Jo-1, anti-PL-12, anti-PL-7...), [anti-HMGCR](#) ou [anti-SRP](#), spécifiques d'autres formes de myosites, exclut, pour le groupe d'experts, le diagnostic de dermatomyosite et ce même en présence d'une atteinte de la peau évocatrice. Enfin, les formes purement musculaires, sans atteinte de la peau, sont également écartées du champ revisité de la dermatomyosite.

Faire progresser la prise en charge

Cette nouvelle classification, qui reste à valider sur de grandes populations de malades, permettrait de poser de façon plus rapide et plus sûre le bon diagnostic. Savoir qu'une personne est atteinte de dermatomyosite (et non d'une autre maladie de la peau ou d'une autre forme de myosite) et de quel sous-type il s'agit, c'est pouvoir lui proposer un suivi adapté (rythme, paramètres surveillés...), mais aussi un traitement approprié. Il devra par exemple être renforcé très vite pour une forme de la maladie que l'on sait être rapidement évolutive.

La nouvelle classification ouvre également la voie au développement de médicaments plus spécifiques, car ciblés sur les mécanismes en cause dans chaque sous-type de dermatomyosite. Pour le groupe d'experts, les [essais cliniques](#) futurs dans la dermatomyosite devraient donc prendre en compte le statut vis-à-vis des auto-anticorps spécifiques des personnes qui y participent. Cela permettrait une évaluation plus précise de l'efficacité du candidat médicament sur tel ou tel sous-type de la maladie.

Sources

[239th ENMC International Workshop: Classification of dermatomyositis, Amsterdam, the Netherlands, 14-16 December 2018.](#)

Mammen AL, Allenbach Y, Stenzel W et al.
Neuromuscul Disord. 2019 Oct 25

[Dermatomyosites Nouveaux anticorps, nouvelle classification.](#)

Bolko L, Gitiaux C, Allenbach Y
Med Sci (Paris). 2019 Nov.

Brève AIM

Un consensus international d'experts propose de faire évoluer les critères diagnostiques de la dermatomyosite et d'en distinguer désormais six sous-types.

Maladie auto-immune rare, la dermatomyosite fait partie des myopathies inflammatoires idiopathiques (ou myosites). Ses critères diagnostiques en vigueur sont uniquement cliniques et histologiques (atrophie périfasciculaire, vasculopathie), sans tenir compte des auto-anticorps spécifiques des myosites identifiés ces dernières années. Ils sont par exemple absents de la [classification](#) des myosites publiée en 2017 par l'*American College of Rheumatology* et l'*European League Against Rheumatism* (ACR/EULAR), laquelle ne reconnaît pas non plus le caractère hétérogène de la population des patients atteints de dermatomyosite.

Or les cinq auto-anticorps aujourd'hui connus comme spécifiques de la dermatomyosite (anti-TIF1- γ , anti-NXP2, anti-Mi2, anti-MDA5, anti-SAE) sont chacun associés à un phénotype clinique distinct. Rechercher de façon systématique ces auto-anticorps présente un intérêt diagnostique, mais aussi thérapeutique et pronostique. Les anti-TIF1- γ et les anti-NXP2 sont par exemple associés à un risque élevé de cancer chez l'adulte, et à des rechutes plus fréquentes chez l'enfant.

Le champ des dermatomyosites s'affine

Un séminaire de l'*European Neuromuscular Centre* ([ENMC](#)) a été consacré, mi-décembre 2018, à l'élaboration d'une classification actualisée de la dermatomyosite qui tient compte des progrès des connaissances. Cette réunion a réuni à Amsterdam (Pays-Bas) 22 experts de 12 pays, dont la France représentée par les Prs Olivier Benveniste (Paris) et Olivier Boyer (Rouen) et les Drs Yves Allenbach (Paris) et Cyril Gitiaux (Paris).

Les participants du séminaire sont parvenus à un consensus et proposent :

- d'intégrer désormais les 5 auto-anticorps spécifiques dans les critères diagnostiques de la dermatomyosite ;
- de classer la maladie en six sous-types distincts (DM anti-TIF1- γ , DM anti-NXP2, DM anti-Mi2, DM anti-MDA5, DM anti-SAE et DM auto-anticorps négative), qui pourraient avoir des mécanismes sous-jacents différents ;
- de ne retenir le diagnostic de dermatomyosite que s'il existe une atteinte cutanée, ce qui exclut les formes dites « *sine dermatitis* » ;
- d'écarter le diagnostic de dermatomyosite en présence d'auto-anticorps antisynthétases, anti-HMGCR ou anti-SRP et ce même si le patient présente des lésions cutanées évocatrices ;
- de tenir compte de la nouvelle classification pour les futurs essais cliniques sur la dermatomyosite : inclusion de patients avec un auto-anticorps particulier ou constitution de sous-groupes selon le statut d'auto-anticorps, exclusion des patients atteints d'un syndrome des antisynthétases...

Autant de propositions de nature à faire évoluer le traitement et le suivi des patients, même si la classification proposée à l'issue du séminaire de l'ENMC reste à valider sur de larges cohortes.

Sources

[239th ENMC International Workshop: Classification of dermatomyositis, Amsterdam, the Netherlands, 14-16 December 2018.](#)

Mammen AL, Allenbach Y, Stenzel W et al.
Neuromuscul Disord. 2019 Oct 25

[Dermatomyosites Nouveaux anticorps, nouvelle classification](#)

Bolko L, Gitiaux C, Allenbach Y
Med Sci (Paris). 2019 Nov.