Myopathies inflammatoires

Brève AIM
https://www.institut-myologie.org/2020/08/26/myosite-necrosante-auto-immune-de-lenfant-une-remission-spontanee-est-possible/

Myosite nécrosante auto-immune de l'enfant : une rémission spontanée est possible !

Les myosites représentent un groupe de maladies neuromusculaires acquises en rapport avec un dérèglement, d'intensité variable, du système immunitaire. La production d'auto-anticorps signe en règle générale le diagnostic. Parmi les myopathies inflammatoires, on distingue notamment la polymyosite, la dermatomyosite et la myosite à inclusions sporadique, et une entité plus récemment décrite : la myopathie nécrosante auto-immune (MNAI). À la différence des premières, la MNAI présente pas ou peu de caractère inflammatoire à l'histologie. Le diagnostic de certitude repose désormais sur la positivité d'auto-anticorps dirigés contre une enzyme, l'HMG-coréductase (HMGCR) et/ou contre la protéine SRP.
Dans un article publié en juin 2020, des cliniciens chiliens rapportent le cas d'une jeune fille âgée de huit ans et demi, et diagnostiquée MNAI sur la base d'éléments de preuve histologique et surtout immunologiques. Cliniquement, elle présentait, depuis l'âge de 3 ans et demi, un tableau compatible avec une forme isolée et très peu évolutive de dystrophie musculaire des ceintures (LGMD) : déficit progressif au niveau des ceintures pelvienne et scapulaire, importante élévation du taux sérique des CPK. Les investigations génétiques (panel de 23 gènes LGMD) s'étaient avérées négatives. Cette enfant n'avait reçu qu'une cure d'immunoglobulines au tout début de sa maladie. Avec quatre ans de recul, elle a récupéré sa force musculaire, malgré des CPK toujours très élevées et une infiltration graisseuse à l'IRM musculaire qui reste stable. Les auteurs notent que cette apparente rémission spontanée de sa MNAI n'est pas habituelle, même dans les formes pédiatriques.

Source
Spontaneous symptomatic improvement in a pediatric patient with anti-3-hydroxy-3-methylglutraryl-coenzyme A reductase myopathy.
Suárez B, Jofré J, Lozano-Arango A, et al.
Neuromuscul Disord. 2020;30(6):503-509.