

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Myosite à inclusions sporadique**

**Octobre 2021**

**Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires**

## Synthèse à destination du médecin traitant

La myosite à inclusions sporadique est une affection musculaire lentement progressive, classée parmi le groupe des myopathies inflammatoires idiopathiques. Elle est, toutes causes confondues, la myopathie la plus fréquente chez le sujet âgé de plus de 50 ans.

Elle se manifeste par un déficit moteur pur des quatre membres pouvant atteindre également la motricité axiale (camptocormie) et les muscles pharyngés (dysphagie haute, fausses routes). L'évolution est lentement progressive aboutissant à une perte de la marche dans un délai médian de 10 à 15 ans. Il n'y a habituellement pas d'atteinte plurisystémique associée. Les pneumopathies, favorisées par les troubles de déglutition, l'immobilisation et l'atteinte des muscles respiratoires sont la première cause de mortalité, suivies des complications des chutes à répétitions.

Le mode de présentation le plus habituel est celui d'un déficit proximal des membres inférieurs, intéressant notamment le quadriceps, indolore, d'évolution insidieuse et entraînant des chutes par déroboement du genou. Plus rarement, le patient peut se plaindre d'une faiblesse distale des membres supérieurs ou des membres inférieurs (steppage) ou de troubles de déglutition. Le diagnostic est évoqué devant une faiblesse musculaire lentement progressive ayant comme particularités :

- une atteinte sélective (c'est-à-dire, prédominant sur certains muscles alors que d'autres sont préservés) plus marquée sur les quadriceps aux membres inférieurs et sur les fléchisseurs communs profonds des doigts aux membres supérieurs
- un caractère asymétrique de l'atteinte musculaire
- la survenue en règle après 50 ans
- la résistance aux traitements usuels des myopathies inflammatoires (corticoïdes, immunosuppresseurs)

Le diagnostic repose sur les données de l'examen clinique, le taux de créatine phosphokinases (CPK), l'électroneuromyogramme (ENMG), l'imagerie musculaire par IRM et surtout la biopsie musculaire.

La biopsie musculaire, qui doit être guidée par la clinique et les données électroneuromyographiques et/ou l'imagerie, doit être réalisée et interprétée dans un centre spécialisé en neuropathologie. La formule histologique évocatrice consiste en un infiltrat inflammatoire lymphocytaire endomysial, la présence de vacuoles bordées, une surexpression du complexe majeur d'histocompatibilité (HLA) de classe I et des dépôts protéiques formant des vacuoles bordées (inclusions) dans les fibres musculaires. Ces anomalies sont néanmoins inconstantes. Les critères diagnostiques actuels prennent en compte aussi bien les éléments cliniques qu'anatomopathologiques, ce qui rend la biopsie musculaire indispensable pour exclure les diagnostics différentiels.

A ce jour, il n'y a pas de traitement curatif pour cette affection. La prise en charge repose sur une prise en charge pluridisciplinaire : rééducation fonctionnelle, prévention des chutes, adaptation de l'environnement, prévention des fausses routes, surveillance respiratoire. Dans le cas de dysphagie sévère et/ou retentissement pondéral important, il peut être proposé diverses stratégies : rééducation orthophonique, myotomie du cryco-pharyngé, pose de gastrostomie...

En cas de suspicion de myosite à inclusions, le médecin traitant doit adresser le patient à un neurologue, interniste, ou rhumatologue, de préférence au sein d'un des centres de référence ou de compétence des maladies neuromusculaires rares de la Filière FILNEMUS ou de la Filière Fai2R, pour le diagnostic et le suivi au long cours.

Il conserve un rôle majeur tout au long de la prise en charge du patient pour l'articulation des différents professionnels de santé de proximité intervenants (kinésithérapeutes, orthophonistes, ...), la prévention des situations à risque et l'aide au maintien au domicile. Il

devra notamment dépister les complications en lien avec les troubles de déglutition (pneumopathies de déglutition, cachexie) et liées aux chutes.

## **Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients**

### **Centres de référence et de compétences neuromusculaires de la Filière de Santé FILNEMUS :**

#### **1. Centre de référence des maladies neuromusculaires PACA- Réunion- Rhône Alpes**

##### **Site coordonnateur :**

AP-HM - CHU de La Timone Marseille (Pr Shahram Attarian)

##### **Sites constitutifs :**

1. CHU de La Réunion SUD (Dr Ariane Choumert)
2. HC Lyon (Dr Carole Vuillerot)
3. CHU de Saint-Etienne (Pr Jean Christophe Antoine)
4. CHU de Nice (Pr Sabrina Sacconi)

##### **Centres de compétence :**

1. CHU de Grenoble (Dr Klaus Dieterich)
2. CH de Cannes (Dr Christophe Perrin)
3. Hôpital d'Enfants - Association Saint François d'Assise Saint Denis La Réunion (Dr Anne Pervillé)
4. Hôpital d'Instruction des Armées de Toulon (Dr Anthony Faivre)
5. CHU de Clermont-Ferrand (Dr Catherine Sarret)

#### **2. Centre de référence des maladies neuromusculaires Nord/Est/Ile de France**

##### **Site coordonnateur :**

APHP- Raymond Poincaré Garches (Pr Pascal Lafôret)

##### **Sites constitutifs :**

1. APHP- Pitié Salpêtrière Paris (Dr Tanya Stojkovic)
2. APHP- Trousseau Paris (Dr Arnaud Isapof)
3. APHP- Pitié Salpêtrière Paris (Pr Bertrand Fontaine)
4. APHP- Necker Paris (Pr Isabelle Desguerres)
5. APHP- Cochin Paris (Dr Karim Wahbi)
6. APHP- Henri Mondor Paris (Dr François Jérôme Authier)
7. CHU de Lille (Pr Sylvie Nguyen The Tich)
8. Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Dr Aleksandra Nadaj-Pakleza)
9. CHU de Nancy (Dr Marc Debouverie)
10. CHU de Reims (Pr François Constant Boyer)

##### **Centres de compétences :**

3. APHP- Rothschild Paris (Dr Philippe Thoumie)
4. APHP- Tenon Paris (Pr Sophie Périé)
5. APHP- Hôpital Marin d'Hendaye (Dr Brigitte Soudrie)
6. CHU de Rouen (Dr Lucie Guyant Marechal)
7. CHRU de Tours (Dr Sybille Pellieux)
8. CHU de Côte de Nacre – Caen (Dr Nathalie Bach)
9. CHU d'Amiens (Dr Anne Gaëlle Le Moing)
10. CHU de Dijon (Dr Agnès Jacquin-Piques)

11. CHU de Besançon (Pr Laurent Tatu)
12. Centre de soins de suite et de réadaptation Marc Sautelet de Villeneuve-d'Ascq (Dr Marie Céline Gellez)
- 13. Centre de référence des maladies neuromusculaires Atlantique Occitanie Caraïbe (AOC)**

**Site coordonnateur :**

CHU de Bordeaux (Dr Guilhem Solé)

**Sites constitutifs :**

1. CHU de Toulouse (Pr Pascal Cintas)
2. CHU de Montpellier (Pr François Rivier)
3. CHU de Nantes (Pr Yann Péréon)
4. CHU d'Angers (Dr Marco Spinazzi)
5. CHRU de Brest (Dr Sylvain Brochard)
6. CHU de la Martinique (Dr Rémi Bellance)

**Centres de compétences :**

1. CHU de Pointe à Pitre/ Abymes (Pr Annie Lannuzel)
2. CH de la Côte Basque (Dr Olivier Flabeau)
3. CHU de Nîmes (Dr Dimitri Renard)
4. CHU de Rennes (Dr Mélanie Fradin)
5. CHRU de Tours (Dr Sylvie Pellieux)
6. CH Bretagne Atlantique – Vannes (Dr Florence Demurger)
7. CHU de Poitiers (Pr Jean Philippe Neau)

## Centres de référence et de compétences de la Filière de Santé Fai2R

Centres de référence - sites coordonnateurs et sites constitutifs ADULTES			
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares du Nord et Nord-Ouest (site coordonnateur)	Lille, CHU	HACHULLA	Éric
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares du Nord et Nord-Ouest (site constitutif)	Brest, CHU	DEVAUCHELLE-PENSEC	Valérie
Centre de référence du lupus, syndrome des anticorps antiphospholipides et autres maladies auto-immunes rares (site coordonnateur)	Paris, AP-HP	AMOURA	Zahir
Centre de référence du lupus, syndrome des anticorps antiphospholipides et autres maladies auto-immunes rares (site constitutif)	Martinique, CHU	DELIGNY	Christophe
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France (site coordonnateur)	Paris, AP-HP	MOUTHON	Luc
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France (site constitutif)	Le Kremlin-Bicêtre, AP-HP	MARIETTE	Xavier
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France (site constitutif)	Paris, AP-HP	CACOUB	Patrice

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France (site constitutif)	Paris, AP-HP	FARGE-BANCEL	Dominique
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares de l'Est et du Sud-Ouest (site coordonnateur)	Strasbourg, CHRU	MARTIN	Thierry
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares de l'Est et du Sud-Ouest (site constitutif)	Bordeaux, CHU	RICHEZ	Christophe
Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire CEREMAIA (site constitutif)	Paris, AP-HP	GRATEAU	Gilles
Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire CEREMAIA (site constitutif)	Paris, AP-HP	SAADOUN	David

