

Myopathies inflammatoires

Pas d'actualité AFM

Actualité AIM

<https://www.institut-myologie.org/2023/05/09/deux-avancees-majeures-dans-la-myosite-necrosante-auto-immune/>

Deux avancées majeures dans la myosite nécrosante auto-immune

La myosite nécrosante auto-immune (MNAI) est une entité récemment décrite en rapport avec l'effet délétère d'auto-anticorps dirigés contre une enzyme, la HMG CoA-réductase, le plus souvent dans un contexte d'exposition prolongée aux statines. Des chercheurs israéliens rapportent l'observation, à ce stade unique, d'une famille d'origine bédouine chez qui :

- une mutation homozygote du gène codant la HMGCoA reductase a entraîné un tableau de dystrophie musculaire des ceintures d'apparition tardive et d'évolution rapidement progressive.
- les mêmes chercheurs ont synthétisé et purifié le métabolite de la réductase HMG-CoA, la mévalonolactone, et ont pu démontrer son efficacité clinique, tant dans cette famille que dans le modèle murin de la MNAI.

Ces travaux très originaux sont porteurs d'espoir thérapeutique pour les MNAI.

Source

[Limb girdle muscular disease caused by HMGCR mutation and statin myopathy treatable with mevalonolactone.](#)

Yogev Y, Shorer Z, Koifman A et al.

Proc Natl Acad Sci U S A. 2023 Feb.