

Etude MISSc : caractéristiques des patients sclérodermiques atteints de myosite à inclusion

Au cours de la sclérodermie systémique (SSc), une atteinte musculaire est présente chez 7 à 81% des patients selon les études [1]. Cette importante variation est liée aux critères utilisés mais reflète également les difficultés à étiqueter la symptomatologie musculaire au cours de la SSc. Il existe en effet un large spectre de manifestations musculaires allant des simples myalgies aux véritables myopathies inflammatoires en passant par les formes de syndrome de chevauchement. Diagnostiquer une atteinte musculaire au cours de la SSc a de plus un impact pronostique et thérapeutique [1].

Première myopathie inflammatoire après 40 ans, la myosite à inclusion se caractérise par une atteinte musculaire mixte inflammatoire et dégénérative. Distincte par son phénotype clinique, immunologique, histologique, son pronostic et son évolution différent des autres myopathies inflammatoires [2,3]. Actuellement, de nouveaux outils diagnostiques sont décrits comme les anticorps sériques anti-5'nucléotidase cytoplasmique [4] et les marqueurs histologiques TDP-43 et p-62 sur la biopsie musculaire [5].

Dans la littérature [6-8] et dans notre cohorte, nous avons identifié plusieurs cas d'association de SSc et de myosite à inclusion. L'étude de ces cas a mis en évidence un délai diagnostique important et une exposition des patients à des traitements peu efficaces ou responsables de complications.

L'objectif principal de MISSc est de décrire le phénotype clinique, immunologique et histologique des patients avec une myosite à inclusion et une SSc. Nous comparerons les caractéristiques de ces patients à celles de patients sclérodermiques ayant une autre myopathie inflammatoire. Notre objectif secondaire est d'évaluer l'apport diagnostique des nouveaux marqueurs TDP-43 et p-62 pour le diagnostic de myosite à inclusion au cours de la sclérodermie.

L'objet de cet appel à observations est de réaliser une étude cas-témoins multicentrique rétrospective. Nous souhaitons répertorier les cas de patients présentant une sclérodermie systémique et une myosite à inclusion définie selon les critères de Lloyd [9] :

N°1	Déficit des fléchisseurs des doigts ou des quadriceps
N°2	Inflammation endomysiale
N°3	Invasion de fibres non nécrotiques Ou vacuoles bordées

Diagnostic de myosite à inclusion si 1+2+3

Si vous suivez de tels patients, vous pouvez remplir la fiche suivante et nous l'adresser par mail ou par fax au 03 20 44 54 59 à l'attention du Dr SOBANSKI.

Ce travail fera l'objet d'une publication et tous les participants seront proposés comme co-auteurs.

Céline ANQUETIL, interne, cel.anquetil@gmail.com

Dr Vincent SOBANSKI, CCA, vincent.sobanski@chru-lille.fr

Pr David LAUNAY, PU-PH, david.launay@chru-lille.fr

Service de Médecine Interne – Hôpital Claude Huriez – CHRU Lille – rue Michel Polonovski – 59000 Lille

Fax: 03 20 44 54 59

Pr Olivier BENVENISTE

Centre de Référence des Maladies Neuro-Musculaires. Equipe du muscle inflammatoire, UMRS 974, UPMC – INSERM - Hôpital Pitié Salpêtrière, AP-HP

[1] Ranque B, Berezne A, Le-Guern V, Pagnoux C, Allanore Y, Launay D, et al. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scandinavian Journal of Rheumatology* 2010;39:498–505.

[2] Allenbach Y, Benveniste O. [Autoantibody profile in myositis]. *Rev Med Interne* 2014;35:437–43.

[3] Benveniste, O., Stenzel, W., Hilton-Jones, D., Sandri, M., Boyer, O., & van Engelen, B. G. M. Amyloid deposits and inflammatory infiltrates in sporadic inclusion body myositis: the inflammatory egg comes before the degenerative chicken. *ActaNeuropathologica* 2015, 129(5), 611–624.

[4] Greenberg SA. Cytoplasmic 5'-nucleotidase autoantibodies in inclusion body myositis: Isotypes and diagnostic utility. *Muscle Nerve* 2014;50:488–92.

[5] Dubourg O, Wanschitz J, Maissonobe T, Béhin A, Allenbach Y, Herson S, et al. Diagnostic value of markers of muscle degeneration in sporadic inclusion body myositis. *ActaMyologica* 2011;30:103.

[6] Kusaoi M, Fukazawa T, Hirashima M, Morita Y, Yamaji C, Takai S, et al. A case of inclusion body myositis with systemic sclerosis. *Modern Rheumatology* 2003;13:0087–9.

[7] Selva-O'Callaghan A, Mijares-Boeckh-Behrens T, Labrador-Horrillos M, Solans-Laqué R, Grau-Junyent JM, Vilardell-Tarres M. Anti-PM-Scl antibodies in a patient with inclusion body myositis. *Rheumatology* 2003;42:1016–8.

[8] Bhansing KJ, Lammens M, Knaapen HKA, van Riel PLCM, van Engelen BGM, Vonk MC. Scleroderma-polymyositis overlap syndrome versus idiopathic polymyositis and systemic sclerosis: a descriptive study on clinical features and myopathology. *ArthritisRes. Ther.* 2014;16:R111.

[9] Lloyd, T. E., Mammen, A. L., Amato, A. A., Weiss, M. D., Needham, M., & Greenberg, S. A. Evaluation and construction of diagnostic criteria for inclusion body myositis. *Neurology* 2014, 83(5), 426–433.