

Evaluation de l'atteinte musculaire au cours de la sclérodémie systémique : données préliminaires d'une étude monocentrique rétrospective (étude MUSSc)

Adeline Vitel¹, Roland Jaussaud^{1,2}, Fabien Pontille¹, Léa Jacquiel¹, Shirine Mohamed¹, Joëlle Kaminsky-Deibener¹, Thomas Moulinet^{1,3}, Paul Decker^{1,3}

¹ Département de médecine interne et immunologie clinique, CHRU Nancy, Vandœuvre-lès-Nancy

² EA 3450 DevAH - Développement, Adaptation et Handicap, Université de Lorraine, Vandœuvre-lès-Nancy

³ UMR 7365 CNRS-Université de Lorraine IMoPA, Université de Lorraine, Vandœuvre Les Nancy

Introduction

Les atteintes musculaires au cours de la sclérodémie systémique (ScS) sont peu décrites avec une prévalence estimée à 5 – 95 % (définitions différentes selon les séries). La présentation clinico-biologique et histologique est variable selon les patients, de même que la réponse aux traitements immunosuppresseurs. L'atteinte musculaire semble être associée au caractère diffus de la sclérodémie, à la présence d'une atteinte cardiaque, et aux formes associées aux anticorps anti-Pm-Scl. L'objectif de l'étude était de décrire les manifestations musculaires associées à la ScS et de comparer les caractéristiques des patients ScS avec et sans atteinte musculaire.

Patients et méthode

Etude rétrospective monocentrique menée au sein du service de médecine interne du CHU de Nancy. Les patients inclus étaient des ScS (critères ACR EULAR 2013), avec au moins 3 ans de suivi entre la date du 1^{er} symptôme hors Raynaud et la date du dernier suivi.

Population totale
N = 254

Après critères
d'exclusion
N = 109

Patients inclus à
ce jour
N = 80

Atteintes musculaires
N = 6
(4 au diagnostic, 2 au
cours du suivi)

Myalgies sans atteinte
musculaire
N = 17

Pas de manifestation
musculaire
N = 57

Définition de l'atteinte musculaire :

- élévation persistante du taux de CPK,
- et/ou présence de signes inflammatoires musculaires à l'IRM,
- et/ou anomalies myogènes à l'EMG,
- et/ou présence d'une myopathie inflammatoire sur la biopsie musculaire.

Résultats

	Total n = 80	Atteinte musculaire n = 6
Sexe		
Homme (n, %)	10 (13)	4 (66)
Femme (n, %)	70 (87)	2 (33)
Age moyen au diagnostic (années)	50 ± 13	-
Type de sclérodémie		
ScS cutanée limitée (n, %)	68 (85)	4 (66)
ScS cutanée diffuse (n, %)	12 (15)	2 (33)
Pathologies auto-immunes associées		
Polyarthrite rhumatoïde (n, %)	5 (6)	0 (0)
Syndrome de Sjögren (n, %)	20 (25)	2 (33)
Cirrhose biliaire primitive (n, %)	6 (8)	1 (17)
Type d'anticorps		
Anti-centromère (n, %)	42 (53)	1 (17)
Anti-Scl70 (n, %)	19 (24)	4 (66)
Anti-ARN pol III (n, %)	4 (5)	0 (0)
Anti-Th/To (n, %)	3 (4)	0 (0)
Anti-Pm-Scl (n, %)	5 (6)	1 (17)
Anti-RNP (n, %)	2 (3)	0 (0)
Anti-SSA 52 kD	16 (20)	1 (17)
Score de Rodnan médian	3 [2-8]	-
Atteintes viscérales		
PID (n, %)	26 (33)	3 (0)
HTAP confirmée (n, %)	11 (14)	0 (0)
Atteinte cardiaque (n, %)	2 (3)	0 (0)

Comparativement aux patients sans myalgies, les patients avec myalgies étaient plus fréquemment des hommes (35% vs. 6%, p = 0,004), avaient plus souvent des anticorps anti-PmScl (24% vs. 1%, p = 0,006) et une utilisation plus fréquente des corticoïdes à faible dose (65% vs. 35%, p = 0,05), du mycophenolate mofetil (MMF) (47% vs. 10%, p = 0,001) et du cyclophosphamide (CYC) (17% vs. 2%, p = 0,03).

Parmi les patients avec une atteinte musculaire, tous décrivaient des myalgies et 2 un déficit musculaire.

La valeur des CPK variait de 48 U/L à 1100 U/L.

Les traitements reçus étaient des corticoïdes pour 5 patients, anti-paludéens de synthèse pour 3 patients, MMF pour 4 patients et CYC pour 1 patient.

Parmi les 5 patients avec des données de suivi, une réponse musculaire complète après traitement était observée chez 3 patients, et une réponse partielle chez 2 patients.

Conclusion

Les données préliminaires de cette étude objectivent une faible prévalence des manifestations musculaires avec des myalgies chez 1 patient sur 5 et une atteinte musculaire dans moins de 10 % des cas, notamment chez des patients de sexe masculin et avec présence d'anticorps anti-Scl70 et anti-PmScl.

Références bibliographiques principales :

-Chaigne B, Léonard-Louis S, Mouthon L. Systemic sclerosis associated myopathy. Autoimmun Rev. 2023 Feb;22(2):103261.

-Ranque B, Authier FJ, Le-Guern V, Pagnoux C, Berezne A, Allanore Y, Launay D, Hachulla E, Kahan A, Cabane J, Gherardi R, Guillevin L, Mouthon L. A descriptive and prognostic study of systemic sclerosis-associated myopathies. Ann Rheum Dis. 2009 Sep;68(9):1474-7.