



LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES :

Diagnostic et nouvelles classifications

Stratégie thérapeutique

Dr Anne TOURNADRE
Service de Rhumatologie
CHU Clermont-Ferrand

Les Myopathies Inflammatoires Idiopathiques (Myosites)

- Maladies inflammatoires chroniques du muscle squelettique
- Rares et sévères
- Origine mal identifiée mais autoimmunité:
 - Cytotoxicité musculaire locale médiée par les lymphocytes T
 - Surexpression musculaire des antigènes HLA I
 - Auto anticorps spécifiques des myosites
- Traitements non spécifiques, pas toujours efficaces, effets secondaires

Caractéristiques communes

- Déficit musculaire et présence d'un infiltrat inflammatoire mononucléé dans le muscle
- Classification clinique, biologique et histopathologique:
 - Polymyosites
 - Dermatomyosites
 - Myosites de chevauchement
 - Myopathies nécrosantes autoimmunes
 - Myosites associées à un cancer
 - Myosites à inclusions
 - Formes familiales, mauvaise réponse aux traitements: origine dégénérative ?
 - Myosites de l'enfant (DM juvénile)
- Chevauchement +++

Critères de classification: Bohan et Peter

February 20, 1975

THE NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE

403

MEDICAL PROGRESS

POLYMYOSITIS AND DERMATOMYOSITIS (Second of Two Parts)

ANTHONY BOHAN, M.D., AND JAMES B. PETER, M.D., PH.D.

- 1- **déficit** proximal bilatéral et symétrique
- 2- Elévation des **CK**
- 3- **EMG**: syndrome myogène et potentiels de fibrillation
- 4- Anomalies musculaires **histologiques**:
 - Nécrose et régénération de fibres musculaires
 - Infiltrats inflammatoires interstitiels et péri vasculaires
- 5- **Rash cutané** typique de dermatomyosite

CERTAINNE: 4 critères ; PROBABLE: 3 critères; POSSIBLE: 2 critères

Polymyosite/Dermatomyosite

Les nouvelles classifications...

- Nouvelles entités histopathologiques
 - Polymyosite: maladie primitive du muscle (myocytotoxicité)
 - Dermatomyosite: vascularite du muscle
 - Myosite à inclusions: vacuoles bordées
 - Myosite nécrosante autoimmune
- Nouvelles entités cliniques
 - Manifestations extramusculaires: syndrome des antisynthétases
- Nouveaux autoanticorps:
 - Antisynthétases, anti-Mi2, anti-SRP, anti-HMGCR...

Critères diagnostic actuels

NEUROLOGICAL PROGRESS

Inclusion Body Myositis and Myopathies

Robert C. Griggs, MD,* Valerie Askanas, MD, PhD,† Salvatore DiMauro, MD,‡ Andrew Engel, MD,§
George Karpati, MD,¶ Jerry R. Mendell, MD,** and Lewis P. Rowland, MD††

1995: critères
diagnostic de la
**myosite à
inclusion**

119th ENMC international workshop:
Trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies,
with the exception of inclusion body myositis,
10–12 October 2003, Naarden, The Netherlands

Jessica E. Hoogendijk^{a,*}, Anthony A. Amato^b, Bryan R. Lecky^c, Ernest H. Choy^d, Ingrid
E. Lundberg^e, Michael R. Rose^f, Jiri Vencovsky^g, Marianne de Visser^h, Richard A. Hughes^{i,1}

2004: nouveaux
critères
histologiques
des myopathies
inflammatoires

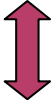
Novel Classification of Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Overlap Syndrome Features and Autoantibodies

Analysis of 100 French Canadian Patients

*Yves Troyanov, MD, Ira N. Targoff, MD, Jean-Luc Tremblay, MD, Jean-Richard Goulet, MD,
Yves Raymond, PhD, and Jean-Luc Senécal, MD*

2005: nouveaux
critères **clinico-
biologiques** des
myopathies
inflammatoires

Classification des myosites en 2013

- Dermatomyosites
 - ✓ 30% paranéoplasiques
 - ✓ Anti-Mi2, anti-MDA5, anti-Tif1- γ
 - Polymyosites
- 
- Myosites de chevauchement (selon Troyanov)
 - ✓ Myosites associées à une connectivite
 - ✓ Myosites à aAc associés (RNP, Pm-Scl, Ku ...)
 - ✓ Myosites à aAc spécifiques (anti-synthétases)
 - Myopathies nécrosantes à médiation immune ou myosites nécrosantes auto-immunes (selon Hoogendijk ENMC), parfois paranéoplasiques
 - ✓ Anti-SRP, Anti-HMGCR
 - Myosites à inclusions

Eléments de classification: signes cliniques

- **Signes cutanés: DM**

- ✓ Papules de Gottron ou macules violacées, kératosiques si chroniques
- ✓ Erythème des faces d'extension (MCP)
- ✓ Erythème périunguéal (Signe de la manucure)
- ✓ Signe du décolleté ou du châte
- ✓ Photosensibilité
- ✓ Erythème périorbitaire en lunette
- ✓ (Erythro-)oedème lilacé des paupières
- ✓ Vascularite nécrosante

- **Signes de connectivite de chevauchement**

- ✓ Arthalgies, polyarthrite non érosive
- ✓ Syndrome de Raynaud
- ✓ Mains de mécaniciens (hyperkératose fissurée)
- ✓ Sclérodactylie, calcinose
- ✓ Atteinte interstitielle pulmonaire



Eléments de classification: les auto-anticorps

❑ Auto-Ac spécifiques des myosites

- Anti-synthétases:
 - syndrome des anti-synthétases: polyarthrite, Raynaud, signes cutanés, pneumopathie interstitielle, myosite
 - Anti-Jo1 (Muscle), anti-PL7 et anti-PL12 (ILD), anti-KS, anti-OJ, anti-EJ
- Myosites nécrosantes auto-immunes (MNAI)
 - ✓ Anti-SRP
 - ✓ Anti-HMGCR: prise de statine antérieure dans 2/3 des cas, aggravation malgré l'arrêt de la statine
 - ✓ En commun:
 - Caractère aigu, évolution rapide, déficit musculaire sévère, atteinte cardiaque et troubles de la déglutition fréquents
 - CPK très élevées
 - Nécrose / régénération sans inflammation
 - Résistance aux corticoïdes, combinaison immunosuppresseurs et IVIG
 - ✓ Formes paranéoplasiques si pas d'AutoAc
- Dermatomyosites
 - ✓ Anti-Mi2 : pas de cancer, bonne réponse TT
 - ✓ Anti-MDA-5 : DM amyopathique, lésions cutanées nécrotiques et pulmonaires sévères, 46 % de mortalité à 6 mois
 - ✓ Anti-TIF1γ: DM nécrosante et très associée au cancer
 - ✓ Anti-SAE: DM et dysphagie++
 - ✓ Anti-NXP-2: JDM et calcinose

❑ Auto-Ac associés aux myosites

- ✓ AAN
- ✓ Anti-SSA 52 Kd (+60Kd)
- ✓ Anti-Ku, Anti-centromères, anti-Scl, anti-PM-Scl, anti-RNP
- ✓ Anti-mitochondries

Critères de Troyanov: clinico-biologiques

TABLE 1. Three Classifications for Idiopathic Inflammatory Myopathies

Abbreviation	Description
Original Bohan and Peter Classification*	
PM	Primary polymyositis
DM	Primary dermatomyositis
CTM	Myositis with another connective tissue disease
CAM	Myositis associated with cancer
Modified Bohan and Peter Classification	
PM	Pure polymyositis
DM	Pure dermatomyositis
OM	Overlap myositis: with at least 1 clinical overlap feature [†]
CAM	Cancer-associated myositis: with clinical paraneoplastic features [‡]
Novel clinicoserologic Classification	
PM	Pure polymyositis
DM	Pure dermatomyositis
OM	Overlap myositis: myositis with at least 1 clinical overlap feature and/or an overlap autoantibody [§]
CAM	Cancer-associated myositis: with clinical paraneoplastic features and without an overlap autoantibody or anti-Mi-2

*Diagnostic criteria^{5,53}:

- 1) Symmetric proximal muscle weakness.
- 2) Elevation of serum skeletal muscle enzymes.
- 3) Electromyographic triad of short, small, polyphasic motor unit potentials; fibrillations, positive sharp waves and insertional irritability; and bizarre, high-frequency repetitive discharges.
- 4) Muscle biopsy abnormalities of degeneration, regeneration, necrosis, phagocytosis, and an interstitial mononuclear infiltrate.
- 5) Typical skin rash of DM, including the heliotrope rash, Gottron sign, and Gottron papules.

Definite myositis: 4 criteria (without the rash) for PM, 3 or 4 criteria (plus the rash) for DM.

Probable myositis: 3 criteria (without the rash) for PM, 2 criteria (plus the rash) for DM.

Possible myositis: 2 criteria (without the rash) for PM, 1 criterion (plus the rash) for DM.

[†]Overlap features: polyarthritis, Raynaud phenomenon, sclerodactyly, scleroderma proximal to MCP joints, typical SSc-type calcinosis in the fingers, lower esophageal or small-bowel hypomotility, DLCO lower than 70% of the normal predicted value, interstitial lung disease on chest radiogram or CT scan, discoid lupus, anti-native DNA antibodies plus hypocomplementemia, 4 or more of 11 ACR SLE criteria, antiphospholipid syndrome.

[‡]Overlap features: cancer within 3 yr of myositis diagnosis, plus absence of multiple clinical overlap features; plus, if cancer was cured, myositis was cured as well.

[§]Overlap autoantibodies encompass antisynthetases (Jo-1, PL-7, PL-12, OJ, EJ, KS), SSc-associated autoantibodies (SSc-specific antibodies: centromeres, topo I, RNA-polymerases I or III, Th; and antibodies associated with SSc in overlap: U1RNP, U2RNP, U3RNP, U5RNP, Pm-Scl, Ku), and other autoantibodies (SRP, nucleoporins).

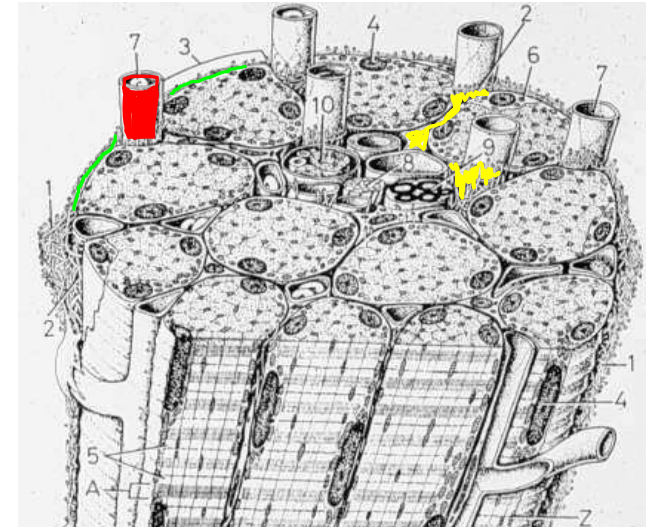
(Troyanov et al. Medicine 2005;84:231–249)

Elément de classification: histopathologie

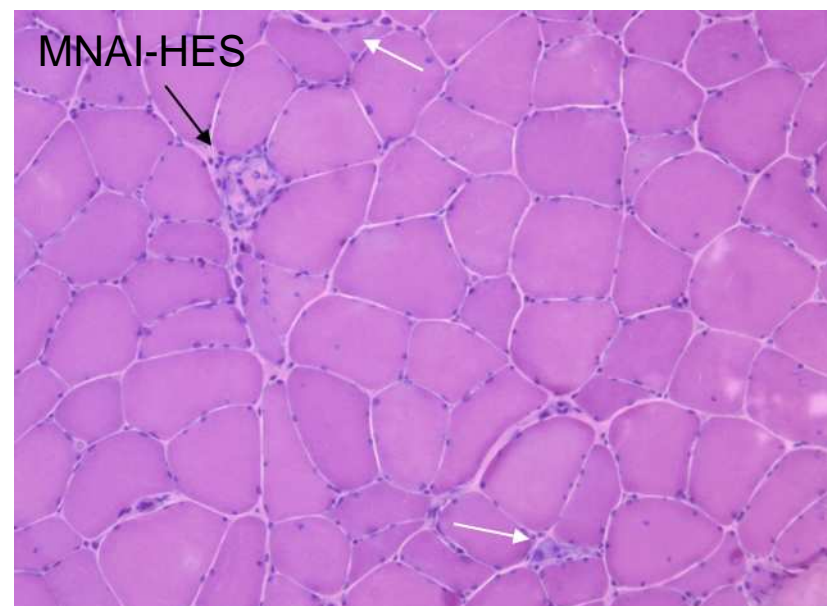
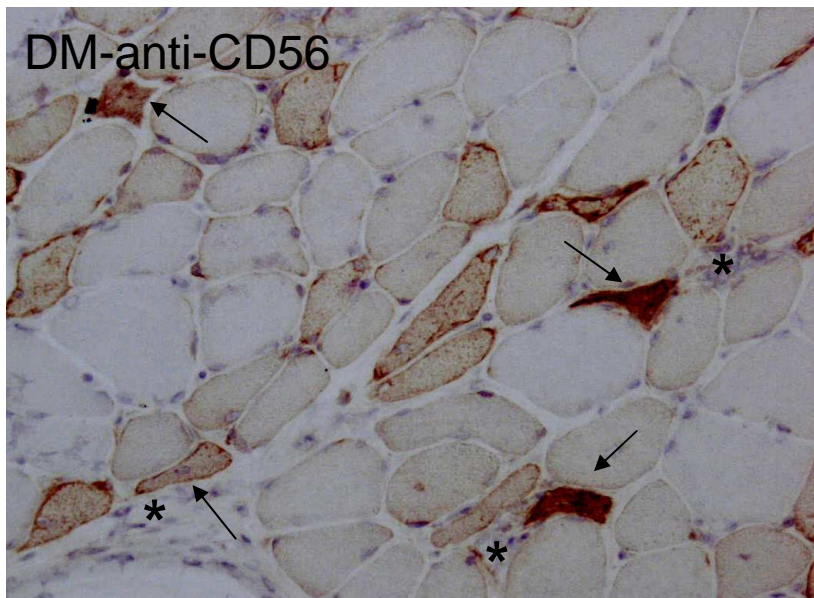
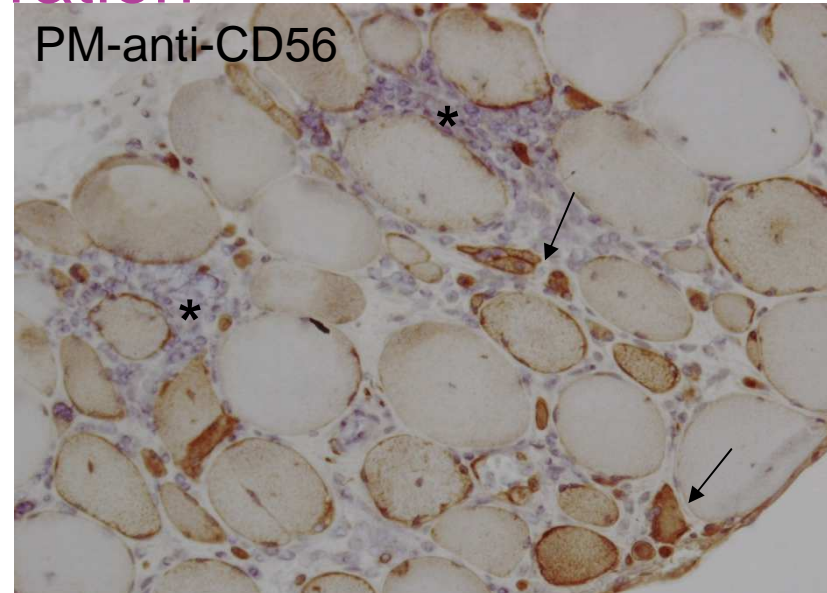
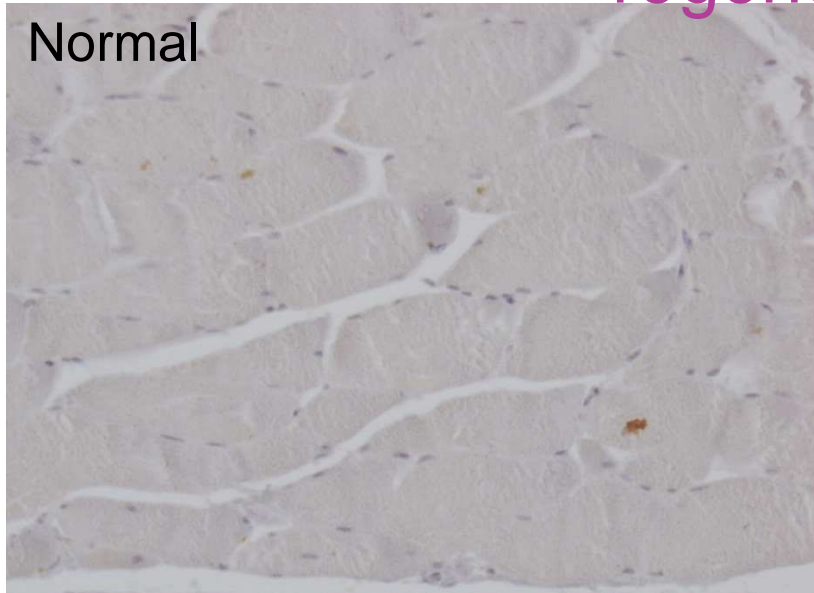
- Signes de destruction
 - Fibres de taille irrégulière, noyau centralisé
 - Nécrose, phagocytose
- Signes de régénération
 - Petites fibres basophiles CD56 + (NCAM)
- Infiltrat inflammatoire mononucléé
 - Type et localisation: différents types de myopathies inflammatoires

Elément de classification: histopathologie

- **Polymyosite :**
 - Macrophages et Ly T CD8
 - Prédominant dans l'endomysium
 - Envahissant fibres saines HLA I+
- **Dermatomyosite :**
 - Ly B et T CD4+
 - Prédominant dans les régions périvasculaires
 - Anomalies vasculaires: raréfaction des capillaires et anomalies morphologiques
 - Atrophie périfasciculaire
- **Myopathies nécrosantes auto-immunes:**
 - Prédominance de la nécrose/régénération
 - Peu d'infiltrat inflammatoire, HLA I moins diffus
- **Myosites à inclusions**
 - Association de vacuoles bordées à un infiltrat endomysial Ly T CD8



Coexistence de signes de destruction et de régénération



Critères de l'ENMC (European Neuromuscular Center)

1. Critères cliniques

- (a) Onset usually over 18 years (post-puberty), onset may be in childhood in DM and non-specific myositis
- (b) Subacute or insidious onset
- (c) Pattern of weakness: symmetric proximal>distal, neck flexor>neck extensor
- (d) Rash typical of DM: heliotrope (purple) periorbital oedema; violaceous papules (Gottron's papules) or macules (Gottron's sign), scaly if chronic, at metacarpophalangeal and interphalangeal joints and other bony prominences; erythema of chest and neck (V-sign) and upper back (shawl sign)

Exclusion criteria

- (a) Clinical features of IBM (see Griggs et al. (Ann Neurol 1995;38:705-13): asymmetric weakness, wrist/finger flexors same or worse than deltoids; knee extensors and/or ankle dorsiflexors same or worse than hip flexors)
- (b) Ocular weakness, isolated dysarthria, neck extensor>neck flexor weakness
- (c) Toxic myopathy (e.g. recent exposure to myotoxic drugs), active endocrinopathy (hyper- or hypothyroid, hyperparathyroid), amyloidosis, family history of muscular dystrophy or proximal motor neuropathies (e.g. SMA)

2. Elévation des CK

3. Autres examens complémentaires

Inclusion criteria

- (I) Increased insertional and spontaneous activity in the form of fibrillation potentials, positive sharp waves, or complex repetitive discharges
- (II) Morphometric analysis reveals the presence of short duration, small amplitude, polyphasic MUAPs

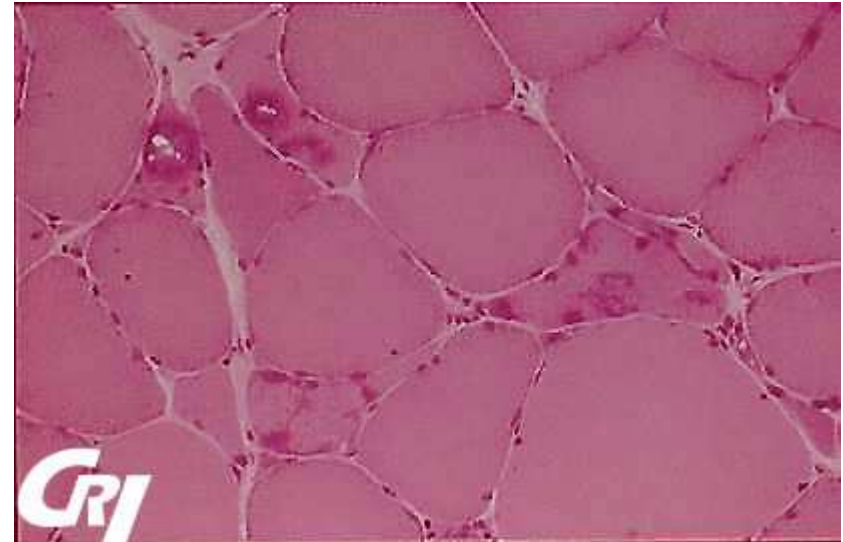
Exclusion criteria

- (I) Myotonic discharges that would suggest proximal myotonic dystrophy or other channelopathy
- (II) Morphometric analysis reveals predominantly long duration, large amplitude MUAPs
- (III) Decreased recruitment pattern of MUAPs
- (b) MRI: diffuse or patchy increased signal (oedema) within muscle tissue on STIR images

4. Critères Histologiques

- (a) Necrotic muscle fibres
- (b) Inflammatory cell infiltrate with non-necrotic muscle fibres, or ubiquitous MHC-1 expression
- (c) MAC depositions on small blood vessels, or reduced capillary density, or tubuloreticular inclusions in endothelial cells on EM, or MHC-1 expression of perifascicular fibres
- (d) MAC depositions on small blood vessels, or reduced capillary density, or tubuloreticular inclusions in endothelial cells on EM, or MHC-1 expression of perifascicular fibres
- (e) Inflammatory cell infiltrate
- (f) T-cells infiltrate that does not clearly surround or invade muscle fibres
- (g) Inflammatory cell infiltrate is the predominant abnormal histological feature. Inflammatory cells are sparse or only slight perivascular; perimysial infiltrate is not evident. MAC deposition on small blood vessels or perivascular capillaries on EM may be seen, but tubuloreticular inclusions in endothelial cells are uncommon or not evident.
- (h) Rimmed vacuoles, ragged red fibres, cytochrome oxidase-negative fibres that would suggest IBM
- (i) MAC deposition on the sarcolemma of non-necrotic fibres and other indications of muscular dystrophies with immunopathology

La Myosite à Inclusions



- La plus fréquente des MI après 50 ans
- Association de signes distaux et proximaux, asymétrique
- Troubles de la déglutition fréquents (50 %)
- Formes familiales
- Corticorésistance

Critères diagnostiques des myosites à inclusions selon Griggs et al. *Ann Neurol* 1995;38:705-13

❑ Clinique

- Début insidieux (>6 mois), patients > 30 ans (> 50 ans en pratique)
- Début proximal et distal, asymétrique avec au moins une des atteintes suivantes:
 - Fléchisseurs des doigts
 - Fléchisseurs des poignets (déficit > extenseurs des poignets)
 - Quadriceps

❑ Examens complémentaires

- Elévation des CPK (< 12 N)
- EMG: syndrome myogène

❑ Critères histologiques:

- Infiltrat inflammatoire endomysial et périnérotique (Ly T CD8+ et macrophages)
- Fibres envahies
- Présence de vacuoles bordées contenant:
 - Dépôts amyloïdes
 - Tubulofilaments en ME

❖ **MI certaine si tous les critères histologiques**

❖ **MI possible si tous les critères cliniques et infiltrat inflammatoire**

Table 1 Proposed 2011 European Neuromuscular Centre diagnostic criteria for inclusion body myositis

Clinical features	Classification	Histopathological features
Duration of weakness >12 months Creatine kinase $\leq 15 \times \text{ULN}$ Age at onset >45 years Finger flexion weakness > shoulder abduction weakness AND/OR Knee extension weakness \geq hip flexor weakness	Clinicopathologically defined IBM	<i>All of the following:</i> Endomysial inflammatory infiltrate Rimmed vacuoles Protein accumulation* or 15–18 nm filaments
Duration of weakness >12 months Creatine kinase $\leq 15 \times \text{ULN}$ Age at onset >45 years Finger flexion weakness > shoulder abduction weakness AND Knee extension weakness \geq hip flexor weakness	Clinically defined IBM	<i>One or more, but not all, of:</i> Endomysial inflammatory infiltrate Upregulation of MHC class I Rimmed vacuoles Protein accumulation* or 15–18 nm filaments
Duration of weakness >12 months Creatine kinase $\leq 15 \times \text{ULN}$ Age at onset >45 years Finger flexion weakness > shoulder abduction weakness OR Knee extension weakness \geq hip flexor weakness	Probable IBM	<i>One or more, but not all, of:</i> Endomysial inflammatory infiltrate Upregulation of MHC class I Rimmed vacuoles Protein accumulation* or 15–18 nm filaments

*Demonstration of amyloid or other protein accumulation by established methods (eg, for amyloid Congo red, crystal violet, thioflavin T/S; for other proteins p62, SMI-31, TDP-43). Current evidence favours p62 in terms of sensitivity and specificity but the literature is limited and further work is required.
IBM, inclusion body myositis; MHC class I, major histocompatibility complex class I; ULN, upper limit of normal.

Diagnostics différentiels

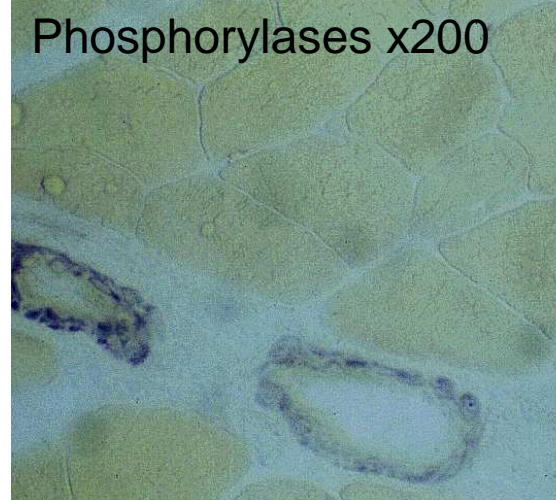
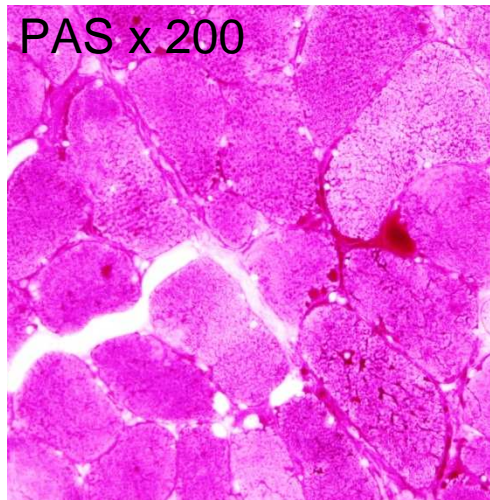
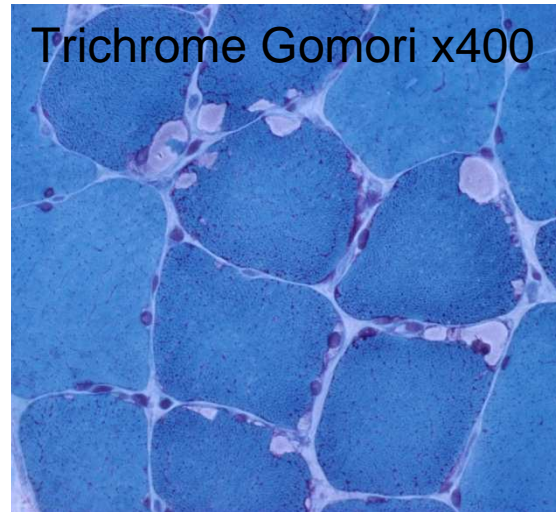
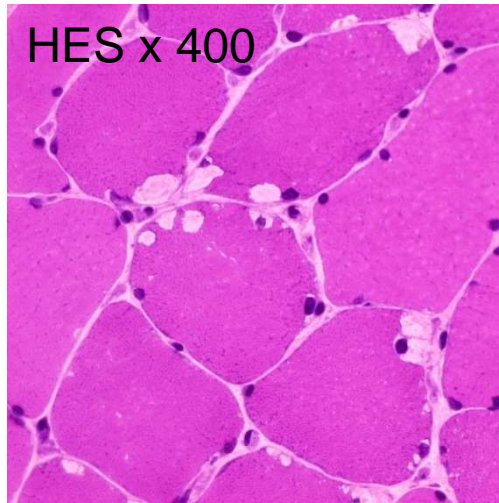
- Myopathies toxiques: nécrosantes+++
 - ✓ OH, drogues, herbicides, insecticides, vénins...
 - ✓ Médicaments: hypolipémiants, antiviraux, antiHTA, colchicine, plaquénil, ciclosporine, ...
- Myopathies endocriniennes
 - ✓ Dysthyroïdie, hypercorticisme, insuffisance surrénalienne, infarctus musculaire, ostéomalacie...
- Myosites infectieuses
 - ✓ Virales (grippe, entérovirus, coxsackie, HIV...)
- Dystrophies musculaires
 - ✓ Dysferlinopathies
- Myasthénie (atteinte oculomotrice)
- SLA (dysarthrie, fasciculations)
- Intolérances à l'effort: myopathies métaboliques, lipidiques, mitochondriales, syndrome des loges, syndrome de fatigue chronique, fibromyalgie, déconditionnement à l'effort

Intolérance à l'effort

	Terrain Age début	Facteur déclenchant Type d'effort	Examen Clinique/ Extramusculaire	CPK repos/effort	Epreuve d'effort	Biopsie Musculaire
Glycogénoses -V (Mc Ardle) -VII (Tarui)	-Familial (Aut Réc) -Adolescence	-Efforts courts, 2nd souffle	-Normal -Hémolyse, hyperuricémie	↑ / Myolyse	- Pas d'↑ des lactates - ↓ VO2max	- Vacuoles PAS + - Phosphorylases –; déficit enzymatique spécifique
-II (Pompe formes tardives)	- 40 ans	- Fatigabilité progressive myopathique - camptocormie	- Insuffisance cardio-respiratoire	↑ ou N		- Test biochimique activité GAA sur buvard
Lipidoses - Déficit CPT II - Déficit β oxydation	- Familial (Aut Réc) 15-30 ans	- Efforts longs Jeûne/ Infection	- Normal	-N / Myolyse	Normale	- Surcharge lipidique (50 %) - Dosage enzymatique CPT II (lymphocytes, muscle) - Chromatographie acides organiques sur les urines, profil des acylcarnitines, carnitine sérique
Myopathie mitochondriale	20-30 ans	Fatigabilité douloureuse Effort court	- oculaire, neuro, cœur, diabète	N / Myolyse	↑↑ des lactates ↓ VO2max	- Fibres rouges déchetées - Déficit cytochrome- c-oxydase
Dystrophie	- Familial Réc autos/ Rec X - 12-35 ans	Efforts tout type Rhabdomyolyse	Hypertrophie mollets Cardiopathie	↑↑/ Myolyse		- Nécrose, régénération - étude protéines membranaires WB
Syndrôme des loges		Douleur stéréotypée (localisation, type d'exercice)	Normal	Normal	↑ Pressions intramusculaires	
Déconditionnement Pathologie fonctionnelle	> 40 ans	Fatigabilité jugée anormale	Normal Plaintes fonctionnelles multiples	< 3N	Normal	

❑ Maladie de Mac Ardle ou glycogénose V

- Déficit enzymatique: myophosphorylase



Traitement

- Corticothérapie
 - ✓ Reste la pierre angulaire du traitement
 - ✓ 1 mg/kg/j 4 à 6 semaines puis décroissance progressive
 - ✓ Mais effets secondaires fréquents et souvent insuffisante pour une rémission prolongée et de bonne qualité (Van de Vlekkert J et al. Neuromuscular Disorders 2010;382–389)
 - Inefficacité ou effets secondaires 44 %
 - Rémission complète 17 à 28 %
 - Rechutes 50-60 %

(Tournadre A, Rev Med Interne. 2013 Oct 18)

Traitement

- Immunosuppresseurs conventionnels
 - ✓ MTX, AZA, Ciclo
 - ✓ en 1ère ligne: 1 seul essai contrôlé AZA+Pred vs Pred
 - PM n=16
 - M3: augmentation Force gpe AZA (ns)
 - Ouvert à 1 et 3 ans: scores fonctionnels meilleurs, dose cumulée de prednisone inférieure gpe AZA
 - ✓ Formes réfractaires: efficacité semblable MTX (7.5-15mg/semaine), AZA (2.5 mg/kg/j) et Ciclo (3-3.5 mg/kg/j) avec un meilleur profil de tolérance pour le MTX
 - ✓ Association MTX+AZA+Pred si échec (efficacité 53 %)

(Tournadre A, Rev Med Interne. 2013 Oct 18)

Traitement

- Immunosuppresseurs-alternatives
 - ✓ Cellcept 2 g/j si échec MTX ou AZA
 - Efficace sur le muscle et poumon
 - Attention aux infections opportunistes
 - ✓ Arava
 - ✓ Endoxan
 - Uniquement si ILD sévère et évolutive

Traitement

- Immunoglobulines intraveineuses
 - ✓ 2g/kg en cure mensuelle 3 à 6 mois
 - ✓ Efficacité démontrée contre placebo dans les DM réfractaires aux corticoïdes
 - ✓ Etudes ouvertes dans les PM réfractaires corticoïdes/IS
 - ✓ En cas de troubles de la déglutition sévères et réfractaires
 - ✓ CI aux immunosuppresseurs
 - ✓ ILD, MNAI ?
 - ✓ Référentiel de bon usage ANSM: « *DM et PM corticorésistantes et après échec, dépendance, intolérance ou contre-indication aux immunosuppresseurs, myosite à inclusions avec dysphagie grave* »

Traitement

- Biothérapies

- ✓ Anti-TNF α

- Etudes ouvertes et séries contradictoires
- Etude pilote ETA+Pred contre placebo chez 16 DM pdt 52 sem (The muscle study group 2011 Ann Neurol 2011)
 - Pas d'amélioration de la force ou score d'activité
 - Mais délai médian à la rechute plus long
 - Dose cumulée de corticoïdes plus faible après 6 mois
- Etude randomisée avec INF chez 11 PM et 1 DM réfractaires (Coyle K et al Arthritis Rheum 2008)
 - Pas d'amélioration à 16 sem de la force et score d'activité
- Observations d'exacerbation de la maladie musculaire

- ✓ IL1-RA (Anakinra)

- Etude ouverte, efficacité 7/15 (3 PM, 3 DM, 1 IBM)

Traitement

- Biothérapies

- ✓ Rituximab

- 1g x2 (schéma PR)
 - Registre AIR (Couderc M et al. Rheumatology (Oxford) 2011;2283-89).
 - amélioration 16/30 PM et DM réfractaires, délai moyen 3.2 mois, meilleure réponse si autoAc spécifiques ($p=0.71$) et une bonne tolérance
 - Essai randomisé contrôlé: 76 PM, 76 DM, 48 JDM réfractaires corticoïdes et IS (Oddis CV et al. Arthritis Rheum 2013;314-324)
 - amélioration chez 83 % des patients et la dose de corticoïdes chez ces patients réfractaires a pu être diminuée de façon significative, avec un profil de tolérance tout à fait satisfaisant.
 - Pas de différence entre les 2 bras différés de 8 sem
 - Facteurs prédictifs de réponse: anti-synthetase (JO1), anti-Mi2, JDM, index de dommages faible (Aggarwal R et al. Arthritis Rheum 2014;740-749)
 - Essai en cours dans les MNAI à anti-SRP

Traitement de l'atteinte pulmonaire interstitielle

- Très fréquente si recherchée par TDM ou EFR:
 - ✓ > 70 % des cas
- Pronostic variable
 - ✓ Bonne réponse aux IS (AZA, cellcept, endoxan)
 - 30-40 % des PM/DM et 80 % SAS
 - ✓ Aggravation
 - 17-28 % des cas
 - IRC 14 %

Traitements associés

- PEC complications de la corticothérapie
 - ✓ Ostéoporose
 - ✓ Myopathie cortisonique
- Kinésithérapie d'entretien musculaire, programme de réentraînement, prévention des chutes

Cas particulier des myosites à inclusions

- Kinésithérapie +++
- Si patient « jeune », évolution rapide, biopsie très inflammatoire...
 - ✓ Prednisone (1 mg/kg/j)
 - ✓ MTX
- Pour une durée finie (3 à 6 mois)
- Si trouble de la déglutition
 - ✓ IgIV
 - ✓ Myotomie cricoïdienne



Situation temporairement acceptable

Myosite à inclusions avec dysphagie grave

Proposition de stratégie thérapeutique

