

## **CARACTERISTIQUES DES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES CHEZ LES PATIENTS PRESENTANT UN SYNDROME DE SJÖGREN PRIMITIF**

Camille Houssais, Jean-Baptiste Noury, Yves Allenbach, Laure Gallay, Florence Assan, Olivier Benveniste, Jonathan Broner, Pierre Duffau, Alexandra Espitia, Anne Grasland, Sébastien Sangès, Gilles Hayem, Véronique Le Guern, Nihal Martis, Kuberaka Mariampillai, Denis Mulleman, Gaëtane Nocturne, Alain Meyer, Valérie Devauchelle-Pensec, Divi Cornec, et Dewi Guellec

**INTRODUCTION:** Les atteintes musculaires inflammatoires sont décrites chez environ 1% des patients présentant un syndrome de Sjögren primitif (SSp). Celles-ci sont prises en compte dans le score ESSDAI qui évalue l'activité du SSp mais ne nécessitent pas de preuve histologique ou d'investigations immunologiques supplémentaires. Les données de la littérature suggèrent que certaines de ces myopathies inflammatoires (MI) associées au SSp correspondent en fait au chevauchement de plusieurs maladies auto-immunes, ou à une myosite à inclusions peu susceptible de répondre aux immunosuppresseurs. L'objectif de cette étude est de caractériser les MI survenant chez les patients atteints de SSp.

**PATIENTS ET MÉTHODES:** Nous avons mené une enquête nationale entre mai 2017 et décembre 2018 via un appel national à observation transmis au CRI (Club de Rhumatisme Inflammatoire) et au GIMI (Groupe d'Intérêt des Myopathies Inflammatoires) permettant de regrouper les cas de MI associées au SSp. Les patients ayant reçu un diagnostic de syndrome de Sjögren primitif et d'atteinte musculaire inflammatoire auprès de centres de référence reconnus pour leur expérience dans le domaine des maladies auto-immunes systémiques ont été inclus, à l'exception des patients mineurs, des patients déjà inclus dans la cohorte ASSESS, et/ou ayant manifesté leur opposition. Les cas ont été décrits et comparés en fonction de l'identification ou non d'une pathologie associée susceptible d'expliquer une atteinte musculaire inflammatoire (auto-anticorps spécifiques de la myosite, connectivite (MCTD), syndrome de chevauchement, et/ou manifestations cutanées spécifiques de la dermatomyosite).

**RÉSULTATS:** 60 patients présentant une MI associée à un SSp ont été identifiés, dont 52 femmes. 43/60 patients satisfaisaient les critères de classification du SSp. 34/57 patients présentaient des myalgies, 31/55 une faiblesse musculaire, et 38/51 un taux élevé de CPK. Une biopsie musculaire a été réalisée chez 50/60 patients et a confirmé l'existence d'une MI dans 80% des cas. Des indices en faveur d'un diagnostic alternatif expliquant l'atteinte musculaire ont été identifiés chez 31 patients : atteinte cutanée typique de dermatomyosite (n=8), existence d'une connectivite mixte (n=11), présence d'auto-anticorps spécifiques des myopathies inflammatoires (n=10), autres syndromes de chevauchement (n=7). Parmi les 29 patients sans diagnostic alternatif, 17 avaient une MI confirmée à la biopsie musculaire, et 5 d'entre eux avaient une histologie compatible avec une myosite à inclusions. Une aggravation de l'atteinte musculaire malgré les immunosuppresseurs était notée chez 4 de ces 5 patients. L'analyse comparative a montré un score ESSDAI significativement moins sévère (p=0,001) chez les patients sans diagnostic alternatif expliquant l'atteinte musculaire.

**CONCLUSION:** Les MI associées au SSp semblent fréquemment correspondre à un chevauchement de plusieurs maladies auto-immunes ou à un profil histologique compatible avec une myosite à inclusions. Des investigations immunologiques

extensives et une biopsie musculaire nous paraissent nécessaires dans tous les cas, afin d'éviter une classification erronée des patients et/ou des traitements excessifs.