

# Myosites auto-immunes : du laboratoire à la clinique

L.Lutteri

Pharmacien Biologiste

Laboratoire d'auto-immunité

Service de Chimie Clinique

Professeur Cavalier

CHU Liège

CORATA Juin 2023

# Définition des myopathies inflammatoires idiopathiques

- ❖ Douleurs musculaires, fatigabilité à l'effort, diminution de la force musculaire.
- ❖ Début installation rapide ou progressive selon le type de myosites.
- ❖ Déficit proximal (à la racine des membres) bilatéral et symétrique
- ❖ Force des mains ou poignets souvent conservée sauf dans myosites à inclusions.
- ❖ Muscles axiaux du cou ou du dos affaiblis donc difficulté de passer de position couchée à assise.
- ❖ Déglutition difficile par atteinte muscles de la gorge
  
- ❖ Anomalies à la *biopsie musculaire* :
  - ❖ Nécrose de fibres musculaires
  - ❖ Infiltrats inflammatoires périvasculaires et interstitiels avec destruction des fibres.
  
- ❖ élévation des CK, (transaminases, LDH).
  
- ❖ EMG : syndrome myogène

❖ 5 types :

- ❖ Dermatomyosite (20%)
- ❖ Myopathie nécrosante à médiation immune (10%)
- ❖ Myosite à inclusions
- ❖ Myosite overlap (incluant le syndrome des anti-synthétases (SAS)) (60%)
- ❖ Polymyosite (10%)

❖ Atteintes *cutanées* : caractéristique dans les DM et SAS, Raynaud, ò

❖ Atteintes *pulmonaires* : toux, essoufflement, ò

❖ Atteintes *cardiaques* : plus fréquent dans les myopathies nécrosantes

❖ Atteintes *articulaires* : dans les SAS, certaines DM, ò

❖ *Cancers*

❖ *Chevauchement* avec certaines connectivites.

EN  
FCT  
DU  
P  
H  
E  
N  
O  
T  
Y  
P  
E

- ❖ Touche plus souvent les femmes
- ❖ Les enfants peuvent être atteints
- ❖ 70 % des patients ont un AC spécifique.
- ❖ Clinique :
  - ❖ Lésions dermatologiques typiques
    - ❖ Rash héliotrope
    - ❖ Papules de Gottron : lésions érythémateuses à la surface des articulations
  - ❖ Faiblesse musculaire prédominant au niveau des épaules.  
CK élevées. Biopsie : atrophie périfasciculaire.  
NB : certains patients ne présentent pas ou peu de atteintes musculaires. CK normales, EMG normal, IRM normal, biopsie musculaire normale.
  - ❖ Risque de cancer associé chez personne plus âgée (dépend de l'AC)

- ❖ Touche les patients de tout âge.
- ❖ Atteinte purement musculaire, donc quasi pas de autres atteintes extra-musculaires.
- ❖ Faiblesse musculaire proximale.
- ❖ CK +++
- ❖ Atrophie musculaire très sévère si pas de traitement.
- ❖ Biopsie musculaire :
  - ❖ Nécrose ou régénération
  - ❖ Infiltrats lymphocytaires
  - ❖ Pas de atrophie périfasciculaire.
- ❖ 2/3 des patients présentent des AC spécifiques.

# Myosite à inclusions

- ❖ Touche plus souvent les **hommes** (>< autres myosites)
- ❖ **de plus de 50 ans** (>< autres myosites)
- ❖ Faiblesse musculaire **très lentement progressive** (se développe sur des années >< autres myosites : semaines à mois) mais au final induit un déficit moteur très handicapant
- ❖ Atteinte asymétrique (>< autres myosites: symétrique)
- ❖ Touche plus particulièrement les quadriceps, les muscles qui servent à fermer la main et ceux de la déglutition.
- ❖ Dysphagie pouvant mener à des « fausses routes » par inhalation.
- ❖ CK +++
- ❖ **Résistance** aux corticoïdes.

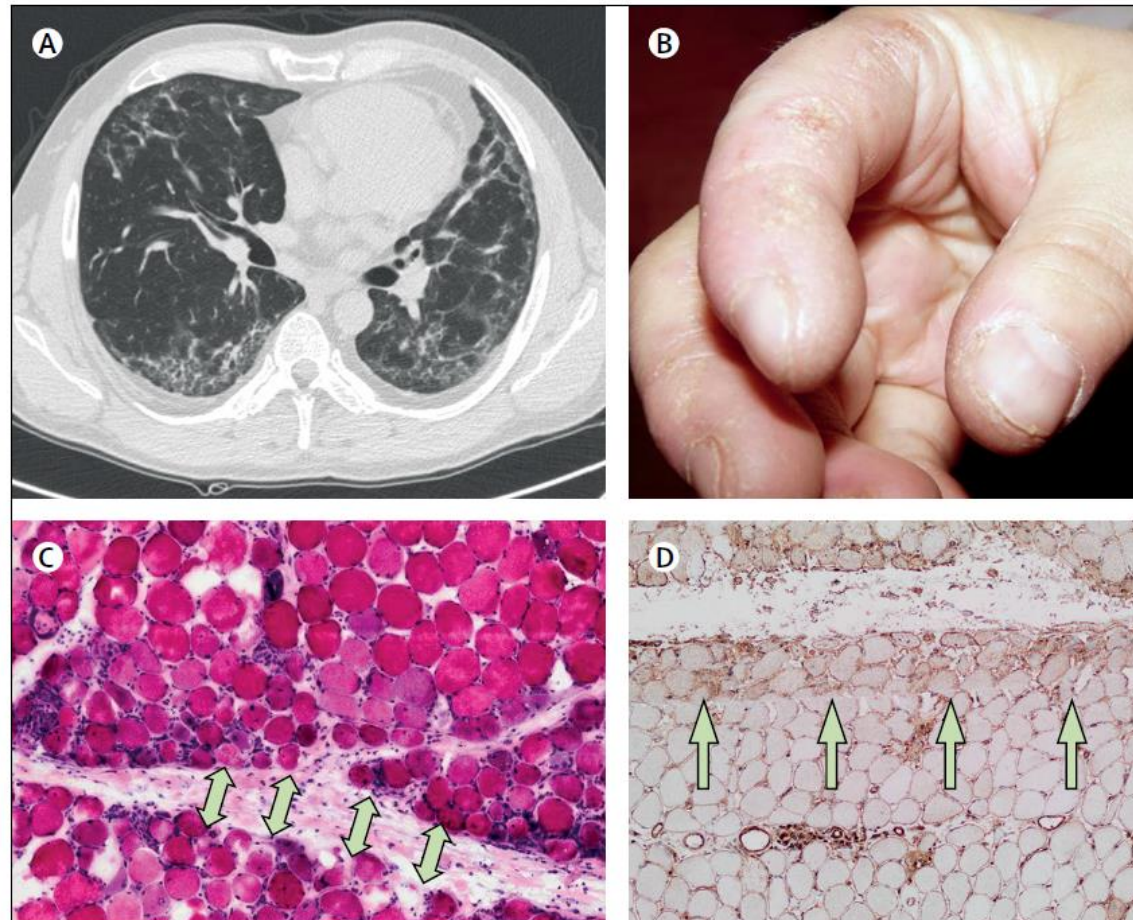
- ❖ Associées à d'autres connectivites: sclérodermies, etc.
- ❖ Le plus représentatif : **Syndrome des anti-synthétases** :
  - ❖ Atteinte des muscles : myopathie inflammatoire, dépendant de IgA.
  - Faiblesse musculaire proximale, CK +++, EMG, biopsie avec atrophie périfasciculaire
  - ❖ Atteinte des articulations : arthrites , dépendant de IgA
  - ❖ Atteinte des poumons : maladie interstitielle , dépendant de IgA
  - ❖ Syndrome de Raynaud
  - ❖ Fièvre
  - ❖ Main de mécanicien.
  - ❖ Rash cutané (comme dans les DM)



## Classification and management of adult inflammatory myopathies

Albert Selva-O'Callaghan, Iago Pinal-Fernandez, Ernesto Trallero-Araguás, José César Milisenda, Josep Maria Grau-Junyent, Andrew L Mammen

Lancet 2018



**Figure 4: Clinical features and radiological and pathological findings of antisynthetase syndrome**  
 A woman aged 45 years presented with muscle weakness and dyspnoea. (A) A high-resolution chest CT scan showed interstitial lung disease. She had crackles in both lung bases and (B) mechanic's hands. Muscle biopsy showed (C) necrotic and regenerating muscle fibres in the perifascicular area (arrows) and (D) prominent class-1 major histocompatibility complex positivity predominantly in the perifascicular area (arrows). Serum was positive for anti-Jo1 antibodies. Jo1=histidyl tRNA synthetase.



- ❖ Atteinte musculaire :

Faiblesse musculaire proximale, CK +++, EMG, biopsie avec infiltrat inflammatoire

- ❖ Patients anciennement classés comme polymyosites sont actuellement classés dans un des 4 groupes précédents.

- ❖ Diagnostic d'exclusion.

# Classification EULAR/ACR 2017

**Table 2** The European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology (EULAR/ACR) classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies (IIMs)

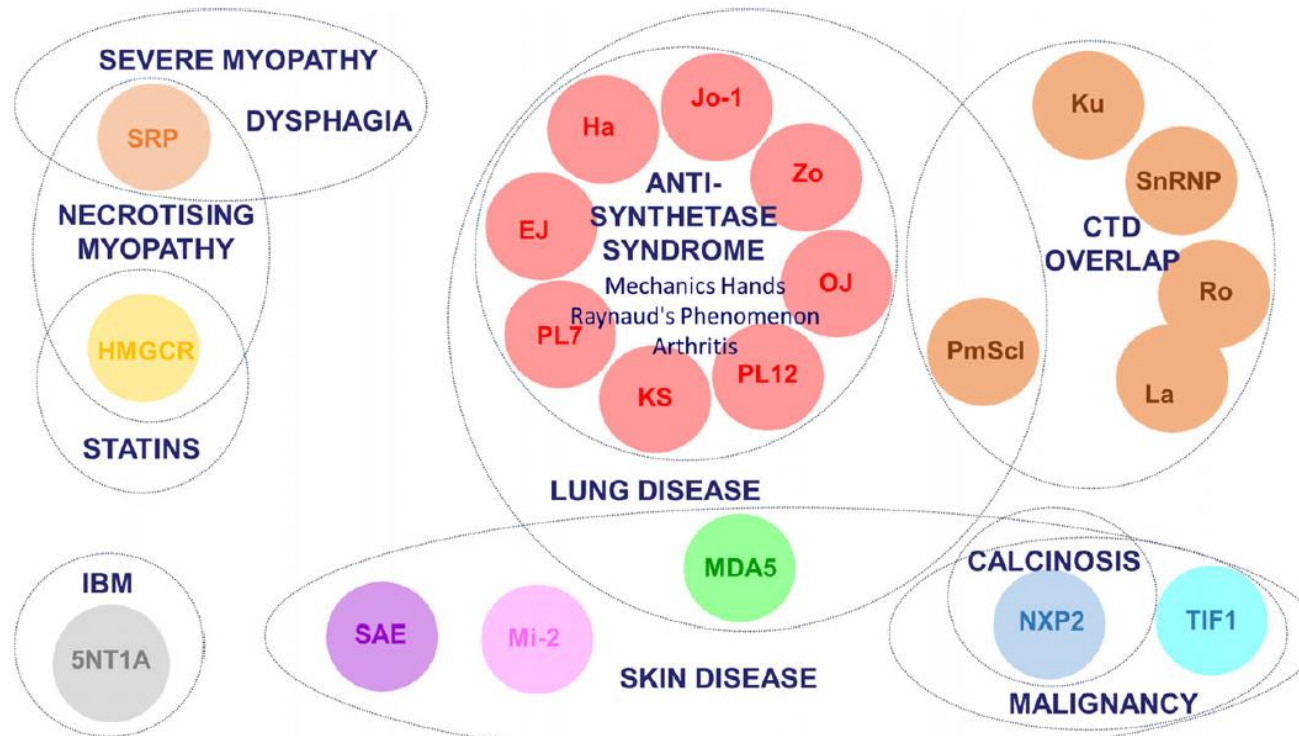
When no better explanation for the symptoms and signs exists, these classification criteria can be used

Variable	Score points		Definition
	Without muscle biopsy	With muscle biopsy	
<b>Age of onset</b>			
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease $\geq$ 18 years and $<$ 40 years	1.3	1.5	18 $\leq$ Age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease $<$ 40
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease $\geq$ 40 years	2.1	2.2	Age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease $\geq$ 40
<b>Muscle weakness</b>			
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal upper extremities	0.7	0.7	Weakness of proximal upper extremities as defined by manual muscle testing or other objective strength testing, which is present on both sides and is usually progressive over time
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal lower extremities	0.8	0.5	Weakness of proximal lower extremities as defined by manual muscle testing or other objective strength testing, which is present on both sides and is usually progressive over time
Neck flexors are relatively weaker than neck extensors	1.9	1.6	Muscle grades for neck flexors are relatively lower than neck extensors as defined by manual muscle testing or other objective strength testing
In the legs, proximal muscles are relatively weaker than distal muscles	0.9	1.2	Muscle grades for proximal muscles in the legs are relatively lower than distal muscles in the legs as defined by manual muscle testing or other objective strength testing
<b>Skin manifestations</b>			
Heliotope rash	3.1	3.2	Purple, lilac-coloured or erythematous patches over the eyelids or in a periorbital distribution, often associated with periorbital oedema
Gottron's papules	2.1	2.7	Erythematous to violaceous papules over the extensor surfaces of joints, which are sometimes scaly. May occur over the finger joints, elbows, knees, malleoli and toes
Gottron's sign	3.3	3.7	Erythematous to violaceous macules over the extensor surfaces of joints, which are not palpable
<b>Other clinical manifestations</b>			
Dysphagia or oesophageal dysmotility	0.7	0.6	Difficulty in swallowing or objective evidence of abnormal motility of the oesophagus
<b>Laboratory measurements</b>			
Anti-Jo-1 (anti-histidyl-tRNA synthetase) autoantibody present	3.9	3.8	Autoantibody testing in serum performed with standardised and validated test, showing positive result
Elevated serum levels of creatine kinase (CK)* or lactate dehydrogenase (LD)* or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT)* or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)*	1.3	1.4	The most abnormal test values during the disease course (highest absolute level of enzyme) above the relevant upper limit of normal
<b>Muscle biopsy features—presence of:</b>			
Endomyosial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibres		1.7	Muscle biopsy reveals endomyosial mononuclear cells abutting the sarcolemma of otherwise healthy, non-necrotic muscle fibres, but there is no clear invasion of the muscle fibres
Perimysial and/or perivascular infiltration of mononuclear cells		1.2	Mononuclear cells are located in the perimysium and/or located around blood vessels (in either perimysial or endomyosial vessels)
Perifascicular atrophy		1.9	Muscle biopsy reveals several rows of muscle fibres, which are smaller in the perifascicular region than fibres more centrally located
Rimmed vacuoles		3.1	Rimmed vacuoles are bluish by H&E staining and reddish by modified Gomori trichrome stains

\*Serum levels above the upper limit of normal.

Z. Betteridge & N. McHugh

Review Symposium: Myositis specific autoantibodies



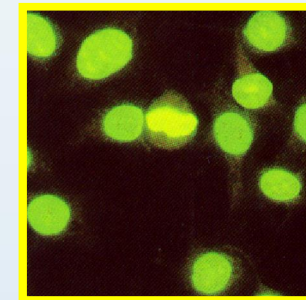
J Intern Med 2016

=> l'orientation phénotypique est plus caractérisée par les auto-AC que par le path !

## Dépistage

*Aspect*

*Titre*

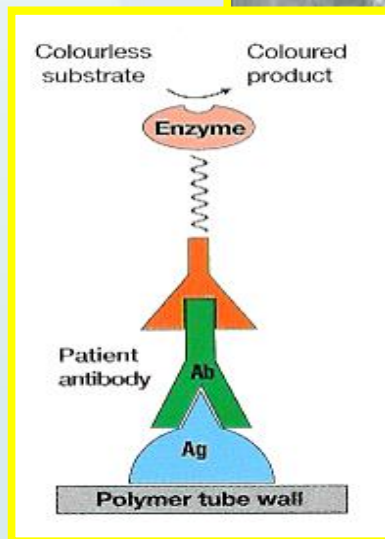
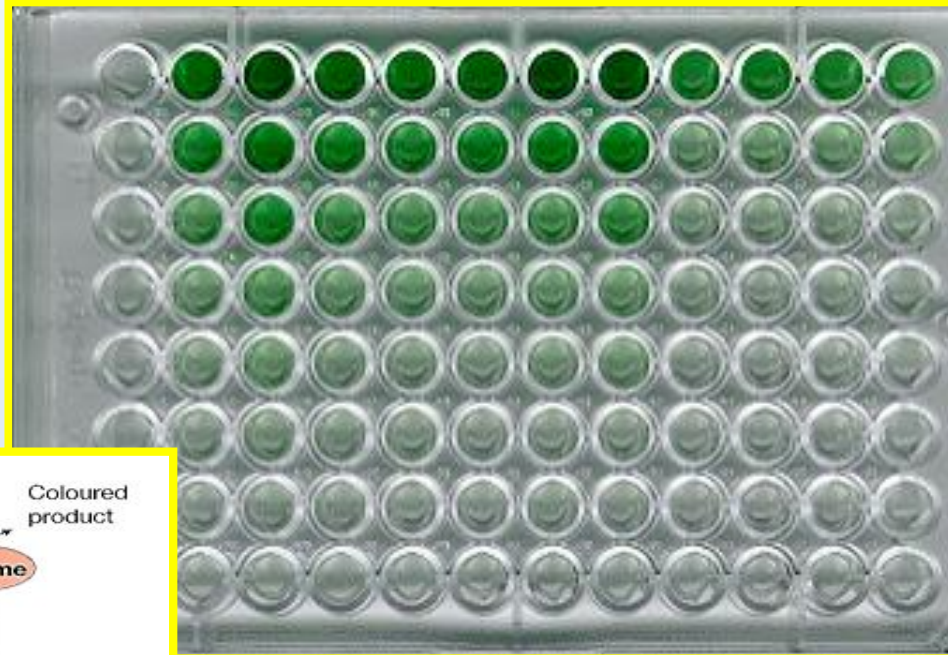


Cellules Hep 2

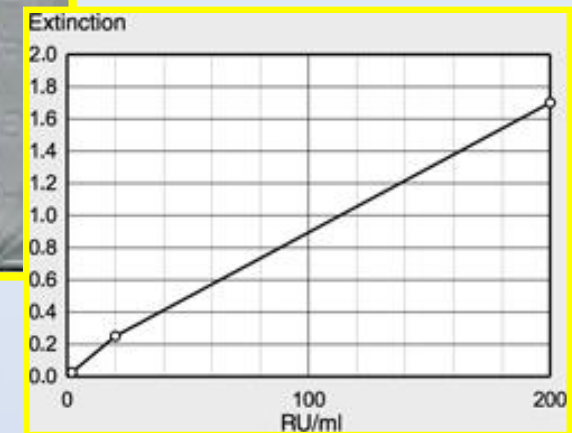
Gold Standard

NON!

**Pas assez sensible** pour la recherche de **certaines** Ac des myosites auto-immunes !!



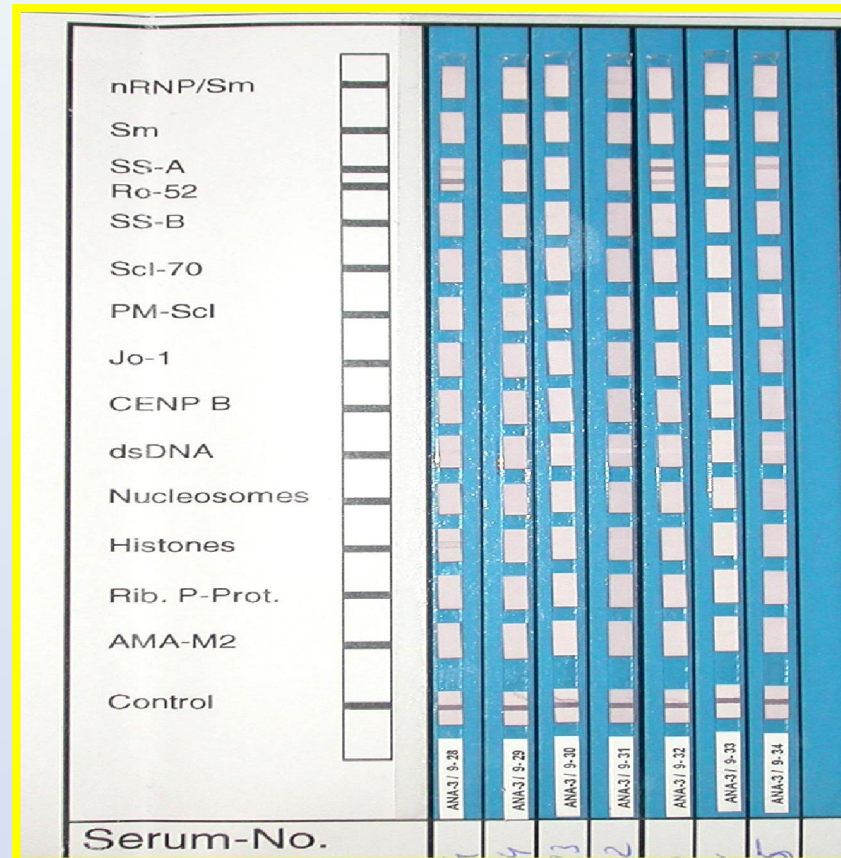
- Antigène :
- . Naturel
  - . Recombinant
  - . Synthétique





# Immunodot

Antigène :  
. Naturel  
. Recombinant  
. Synthétique



Qualitatif

# Anticorps des dermatomyosites

- . Anti-Mi2
- . Anti-MDA5
- . Anti-TIF1gamma
- . Anti-NXP2
- . Anti-SAE



- ❖ Premier anticorps découvert : en 1976
- ❖ Mi-2 alpha (240 kd) et Mi-2 bêta (218 kd)
- ❖ 20-30 % des DM adultes; chez enfants : 4-10%.
- ❖ Clinique :
  - ” Atteinte cutanée +++ : papules de Gottron, rash héliotrope, ò



« bosses » composées de calcium sous la peau  
au niveau des articulations, rougeurs et épaissement  
autour des ongles.



Éruption violette autour des yeux, du nez et du menton

**Anti-Mi-2**Anti-  
MDA5Anti-  
TIF1gAnti-  
NXP2

Anti-SAE

## ❖ Clinique :

Atteinte cutanée	+++
Atteinte musculaire	Faiblesse musculaire proximale modérée, malgré CK +++, à sévère
Atteinte pulmonaire	Peu ou pas
Atteinte articulaire	Peu ou pas
Cancer	Non sauf Mi-2 bêta
Réponse au traitement	Très bonne
Pronostic	Bon

Anti-Mi-2

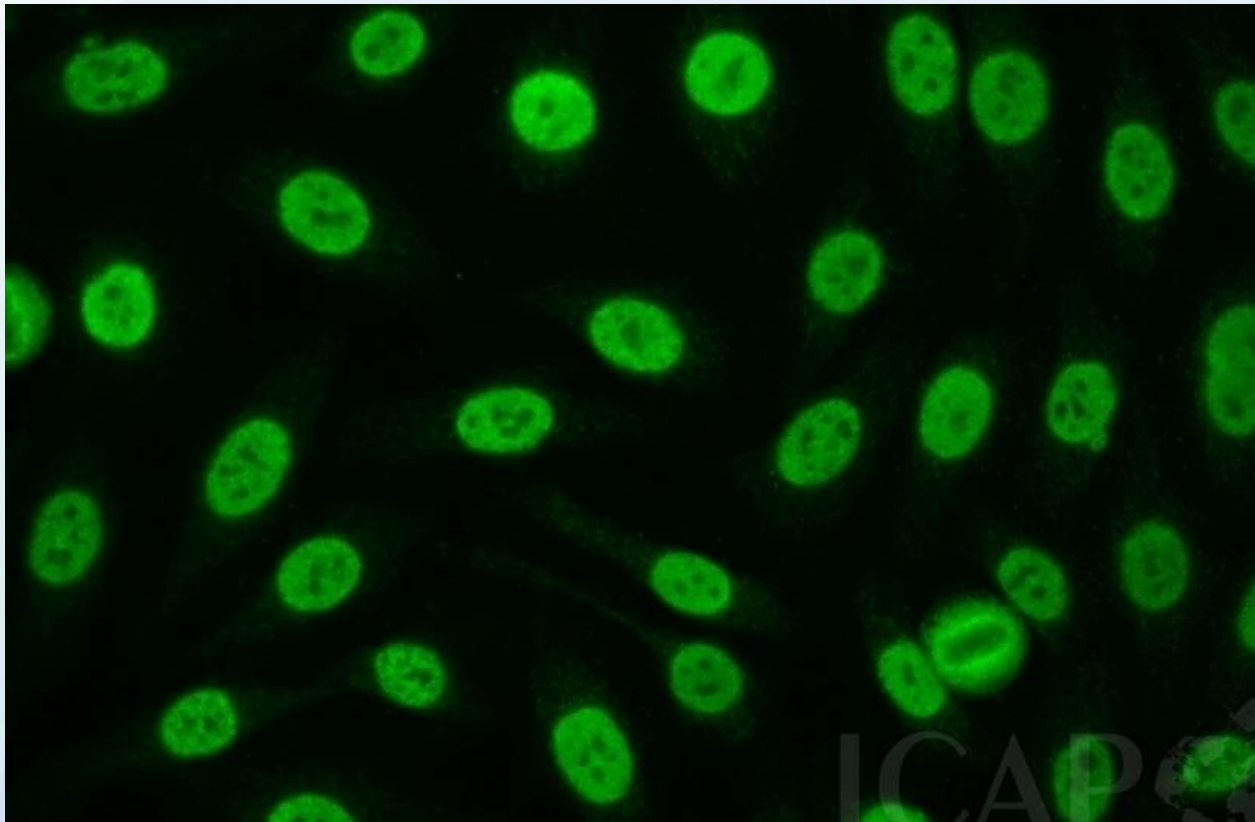
Anti-  
MDA5

Anti-  
TIF1g

Anti-  
NXP2

Anti-SAE

Sur Hep 2 : AC4 : Finement moucheté



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5  
NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



= Melanoma differentiation associated gene-5

= Anti-CADM-140 (clinically amyopathic dermatomyositis antibody)

❖ 10-48 % des DM dans population asiatique / 0-13 % dans population caucasienne  
Cas de DM juvéniles (6%).

❖ Clinique :

Atteinte cutanée	<b>+++</b> : ulcérations sévères, « inverse papules Gottron »
Atteinte musculaire	<b>Amyopathique (ADM)</b> : atteinte musculaire non présente chez 65% des patients
Atteinte pulmonaire	<b>Atteinte interstitielle rapidement progressive</b> chez 50 à 80% des patients.
Atteinte articulaire	Oui
Cancer	Non
Réponse au traitement	<b>Mauvaise</b>
Pronostic	<b>Mauvais</b>

❖ Clinique :

- " Ferritine > 1500 ng/ml : corrélation activité ILD, prédiction de décès
- " Aphthose buccale récurrente
- " Alopécie
- " Fièvre

642 Pediatric Dermatology Vol. 29 No. 5 September/October 2012



**Figure 1.** Inverse Gottron's papules in Patient 1.



**Figure 2.** Inverse Gottron's papules in Patient 2.

Anti-Mi-2

Anti-  
MDA5

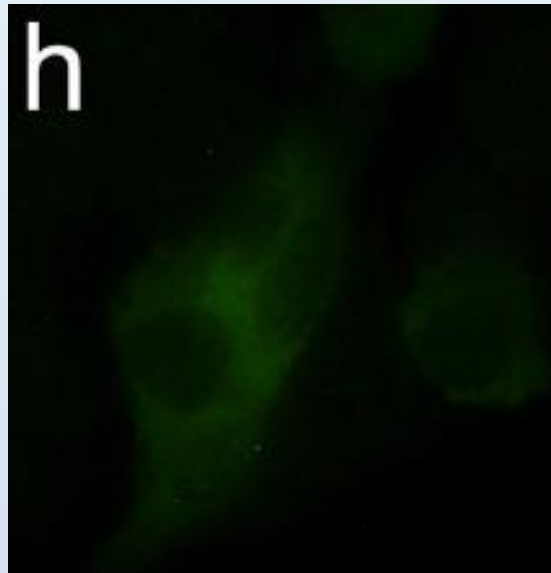
Anti-  
TIF1g

Anti-  
NXP2

Anti-SAE

Sur Hep 2 : Négatif la plupart du temps

AC20 : Cytoplasmique finement moucheté



Palterer Clin Mol Allergy 2018

Mi-2 $\alpha$

Mi-2 $\beta$

TIF1 $\gamma$

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



= Transcriptional Intermediary Factors-1 gamma

= Anti-p155

= TRIM 33

Anti-TIF-1 alpha (140 kd) / Anti-TIF-1 bêta (120 kd)

2/3 des patients gamma et alpha; 1/3 uniquement gamma

Association avec anti-Mi-2.

❖ Myosites juvéniles : 20-30 % des enfants / Adultes : 15-20 %

❖ Clinique :

Atteinte cutanée	<b>+++</b> : rash héliotrope, papules Gottron; lésions « rouge sur blanc » (hypopigmentées et télangiectasiques) lésions type psoriasis, ò
Atteinte musculaire	Modérée à amyopathique
Atteinte pulmonaire	Très peu
Cancer	<b>OUI</b> : chez 60 % des adultes > 40 ans : ovaires, poumons, seins, hémato, ò

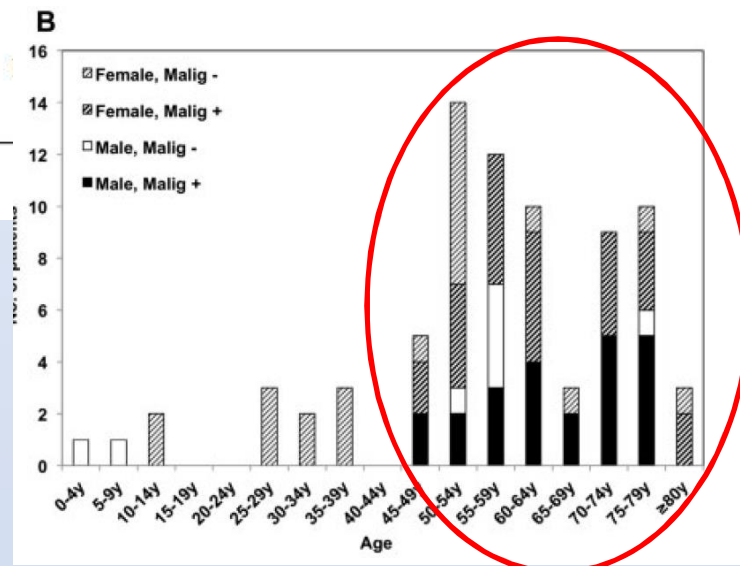


Author	Country (year)	DM (%)	PM (%)	Cancer-associated DM (%)	Overlap with other CTD (%)
Targoff [7]	USA (2006)	21	0	100	15
Kaji [99]	Japan (2007)	13	0	50	
Chinoy [27]	UK (2007)	18	0	53	0
Gunawardena [97]	UK (2008)	30	0	100	
Fujikawa [82]	Japan (2009)	17	NA	100	
Kang [100]	South Korea (2010)	21	0	56	
Trallero-Araguas [98]	Spain (2010)	23	5	71	
Hamaguchi [74]	Japan (2011)	7	0	44	0
Ikeda [101]	Japan (2011)	16	NA	22	
Fujimoto [8]	Japan (2012)	17			
Ceribelli [75]	Italy (2012)	7	0		
Petri [77]	Mexico (2013)	16	0		

DM dermatomyositis, PM polymyositis, CTD connective tissue disease, NA not available

Minoru Satoh Clinic Rev Allerg Immunol 2015

Provenance : Dia de C.Von Frenkell



Anti-Mi-2

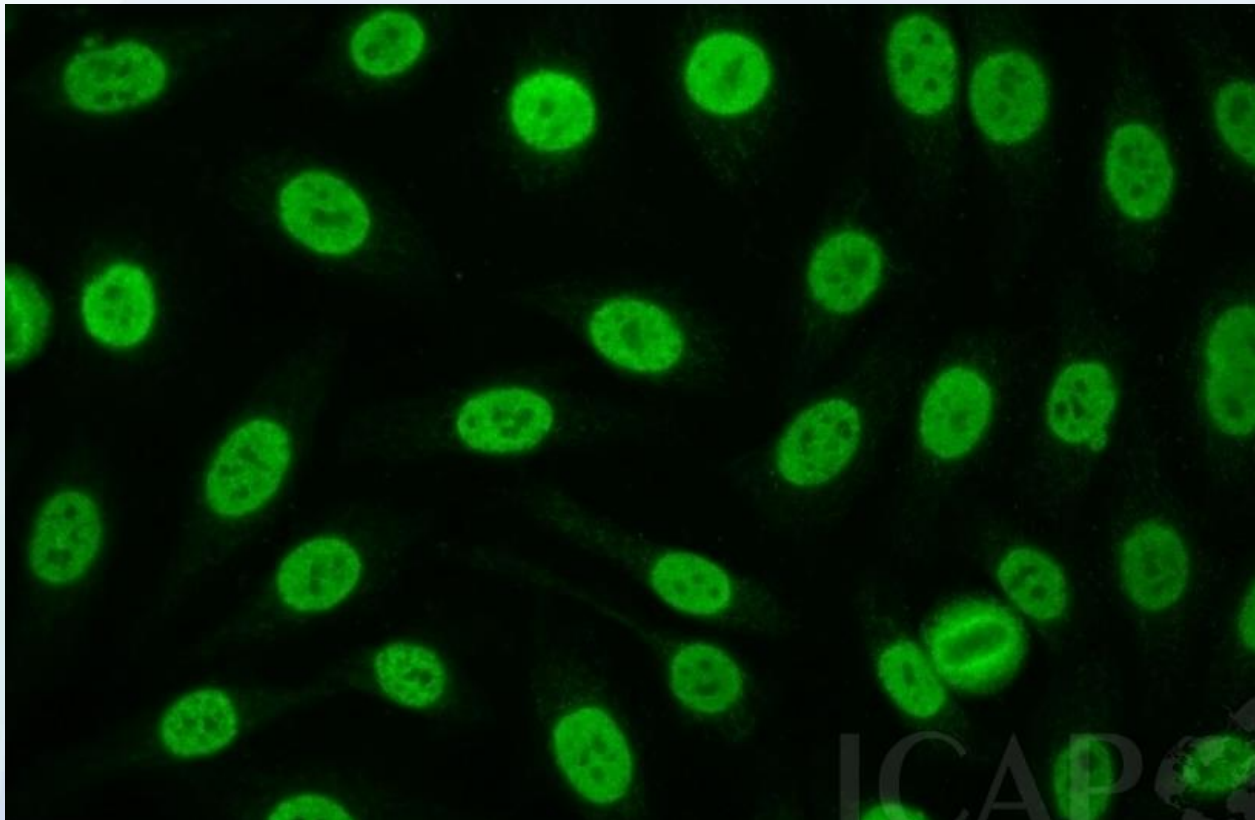
Anti-  
MDA5

Anti-  
TIF1g

Anti-  
NXP2

Anti-SAE

Sur Hep 2 : AC4 : Finement moucheté



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



= Anti-nuclear matrix protein 2

❖ 23-25 % des JDM, 1-17 % des DM

❖ Clinique :

“ DM Juvénile :

Atteinte cutanée	<b>++ : calcinose, rash héliotrope</b>
Atteinte articulaire	Oui

“ DM Adulte :

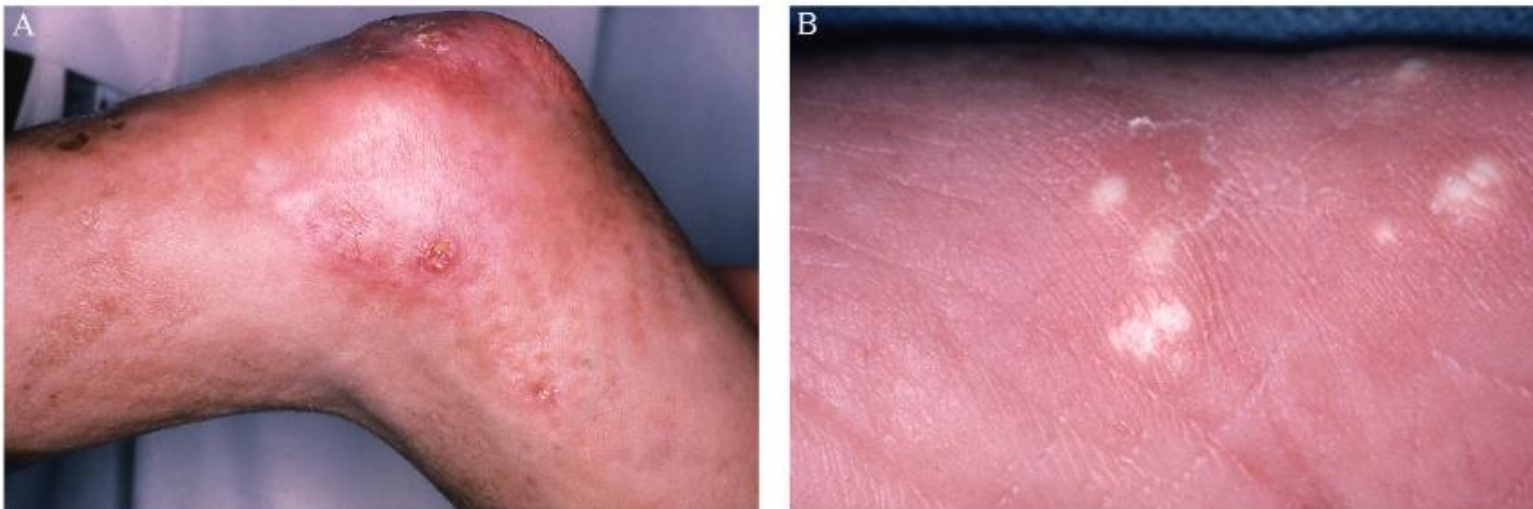
Atteinte cutanée	<b>+ : calcinose, %dèmes sous-cutanés</b>
Atteinte musculaire	Généralement sévère, proximale et distale
Atteinte pulmonaire	Peu fréquente
Atteinte articulaire	Peu fréquente
Cancer	Probablement oui
Dysphagie	Oui



Calcinoses : dépôts calciques - cutanées  
- muscles  
- tendons

*M. Battistella, B. Cribier / Revue du rhumatisme monographies 78 (2011) 178-186*

181



**Fig. 3.** Sclérodémie systémique. A. Aspect clinique des calcinoses cutanées en zone périarticulaire. B. Aspect clinique des petites calcinoses palmaires.

Anti-Mi-2

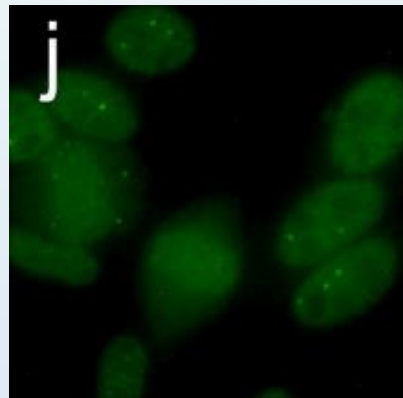
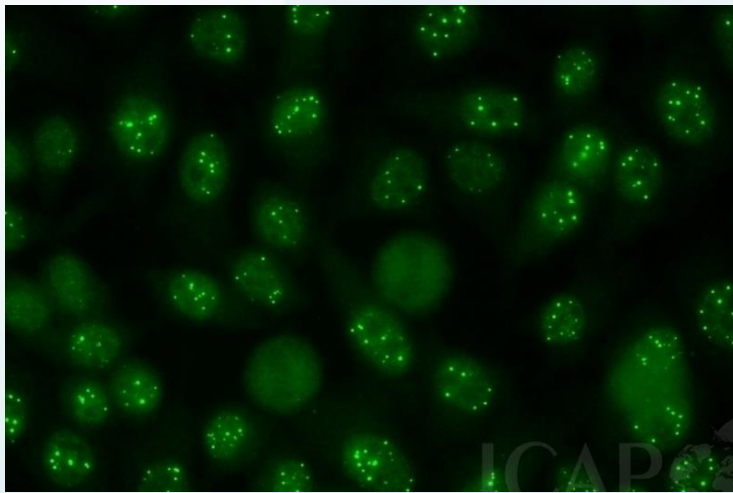
Anti-  
MDA5

Anti-  
TIF1γ

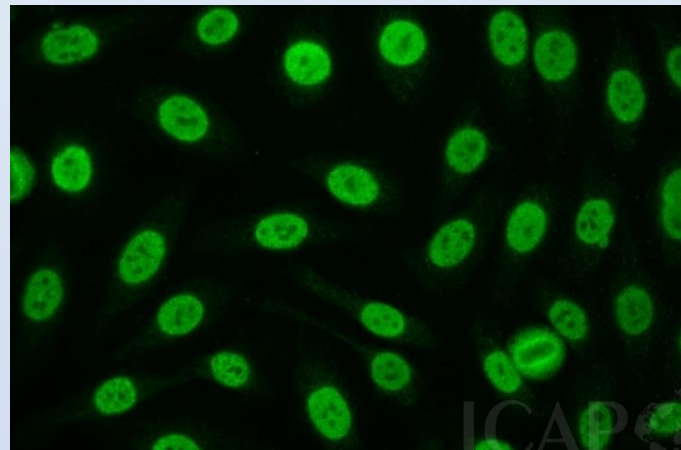
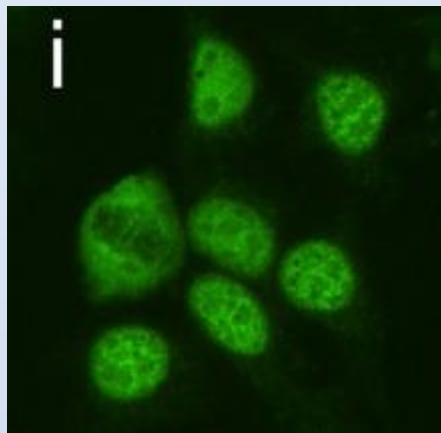
Anti-  
NXP2

Anti-SAE

Sur Hep 2 : AC6 : Multiple nuclear dots (colocalisation de NXP2 avec PML)



AC4 : Finement moucheté



Mi-2α  
Mi-2β  
TIF1γ  
MDA5  
NXP2  
SAE1  
Ku  
PM-Scl100  
PM-Scl75  
Jo-1  
SRP  
PL-7  
PL-12  
EJ  
OJ  
Control





= Anti-Small ubiquitin-like modifier (SUMO) activating enzyme

- ❖ 2 sous-unités : SAE-1 (40 kd) et SAE-2 (90 kd)
- ❖ 6-8 % des DM
- ❖ Clinique :



Atteinte cutanée	++ : érythème diffus
Atteinte musculaire	Parfois sans atteinte musculaire au départ (CK normales)
Atteinte pulmonaire	Peu fréquente
Atteinte articulaire	Peu fréquente
Cancer	Décrit
Dysphagie	Oui
Fièvre	Oui

Anti-Mi-2

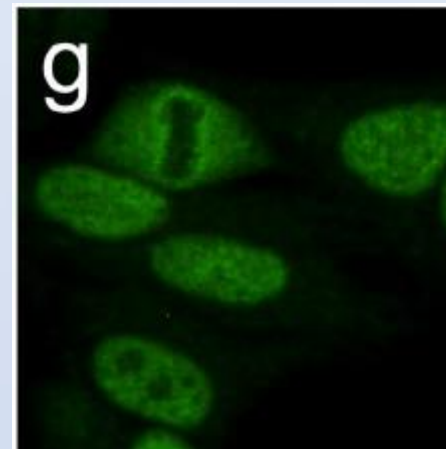
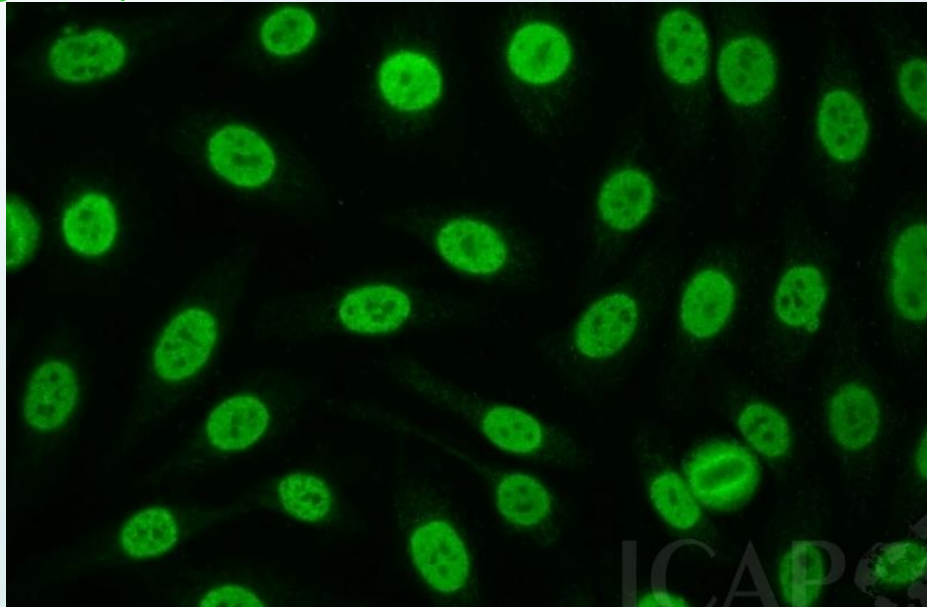
Anti-  
MDA5

Anti-  
TIF1g

Anti-  
NXP2

Anti-SAE

Sur Hep 2 : AC4 : Finement moucheté (parfois gros grains)



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

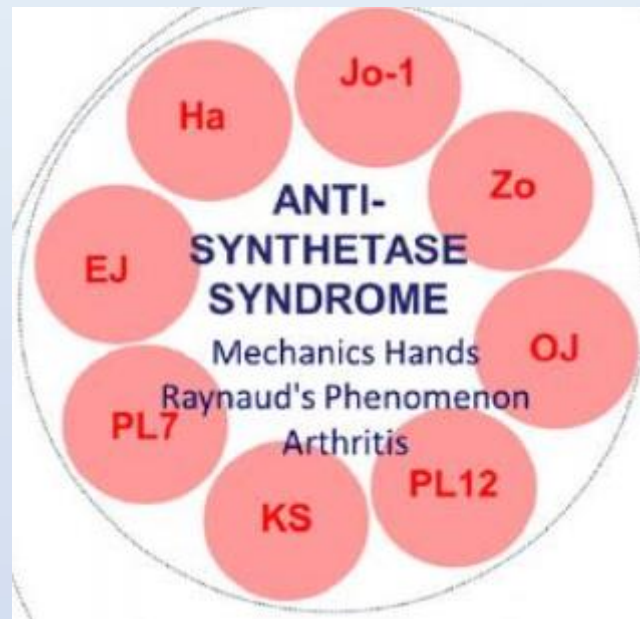
EJ

OJ

Control



# Anticorps du syndrome des anti-synthétases



= Anti-histidyl-ARNt-synthétase = Anti-PL (precipitating Line 1)

- ❖ Découvert en 1980
- ❖ Environ 15-25 % des polymyosites avec une spécificité de 100%.
- ❖ Clinique :

Atteinte cutanée	Mains de mécanicien (25 % des patients) Raynaud (45 % des patients)
Atteinte musculaire	<b>Myosite inflammatoire</b> (90 % des patients)
Atteinte pulmonaire	Pneumopathie interstitielle diffuse (65 % des patients)
Atteinte articulaire	<b>Arthrite non érosive</b> (70 % des patients)
Cancer	Non
Fièvre	25 % des patients
Pronostic	Meilleur taux de survie que autres anti-synthétases.

**Anti-Jo1**

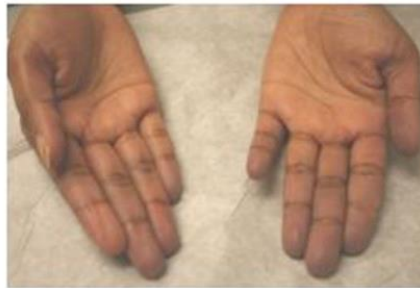
Anti-PL7

Anti-  
PL12

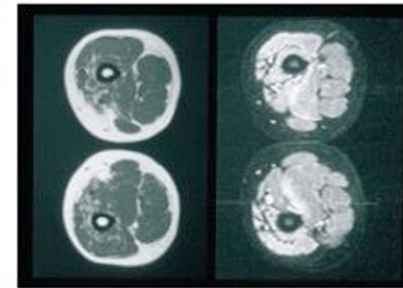
Autres



**Interstitial Lung Disease**



**Raynaud's Phenomenon**



**Inflammatory Myositis**



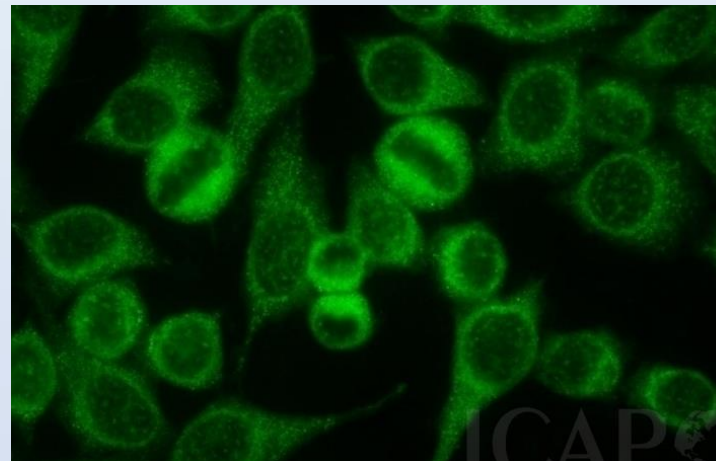
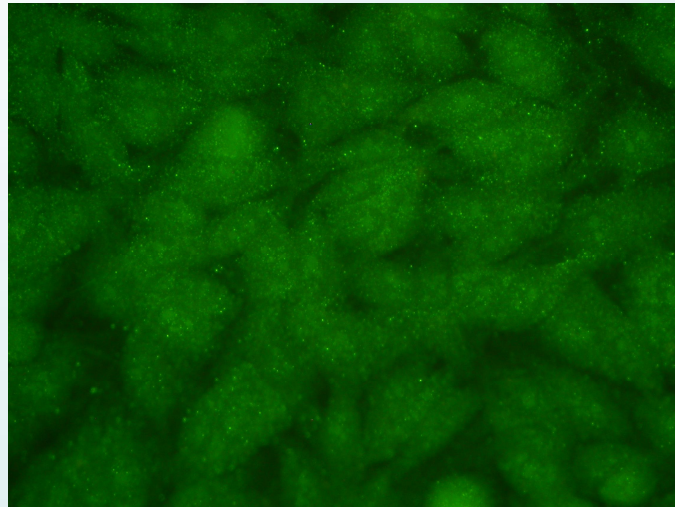
**Non-erosive Arthritis**



**Mechanic's Hands**

*Casciola-Rosen Arthritis Research & Therapy* 2011 **13**:230

Sur Hep 2 : AC20 : Cytoplasmique finement moucheté



Mi-2 $\alpha$   
Mi-2 $\beta$   
TIF1 $\gamma$   
MDA5  
NXP2  
SAE1  
Ku  
PM-Scl100  
PM-Scl75  
Jo-1  
SRP  
PL-7  
PL-12  
EJ  
OJ  
Control



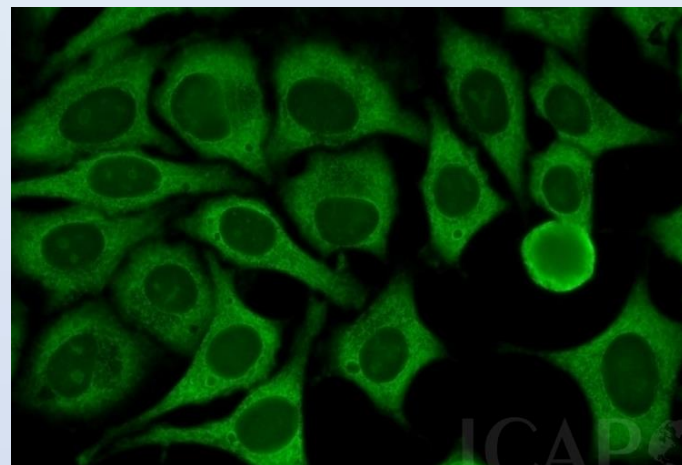
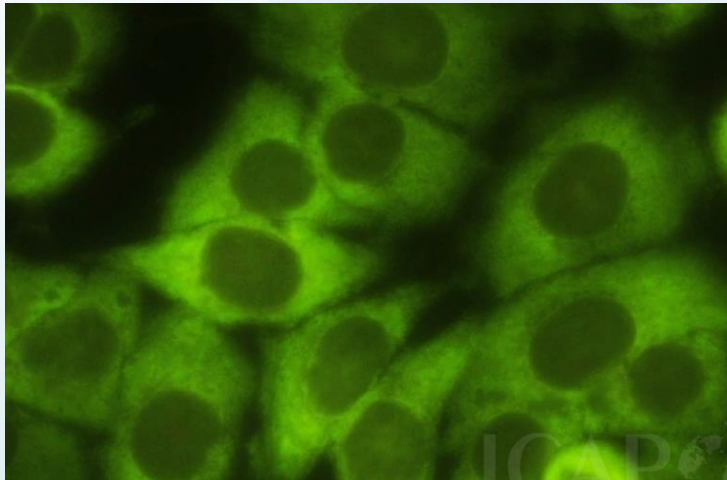
!!!!!! Demander les Ac par immunodot car IFI négative chez 50 % des patients. !!!!!!

= Anti-threonyl-ARNt-synthétase

- ❖ Environ 4-12 % des polymyosites avec une spécificité de 100%.
- ❖ Clinique :

Atteinte cutanée	Mains de mécanicien (20 % des patients) Raynaud (30 % des patients)
Atteinte musculaire	Myosite inflammatoire (45 % des patients)
Atteinte pulmonaire	<b>Pneumopathie interstitielle diffuse</b> (80 % des patients)
Atteinte articulaire	Arthrite non érosive (45 % des patients)
Cancer	Non
Fièvre	40 % des patients

Sur Hep 2 : AC19 : Cytoplasmique finement moucheté dense



Mi-2 $\alpha$

Mi-2 $\beta$

TIF1 $\gamma$

MDA5  
NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



!!!!!! Demander les Ac par immunodot car IFI négative chez 50 % des patients. !!!!!!!



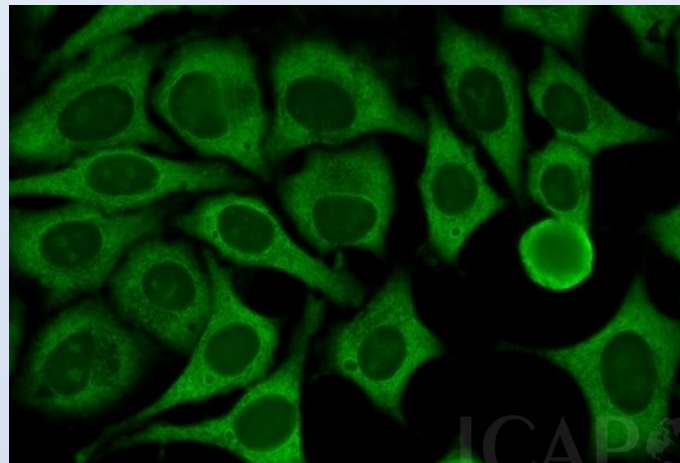
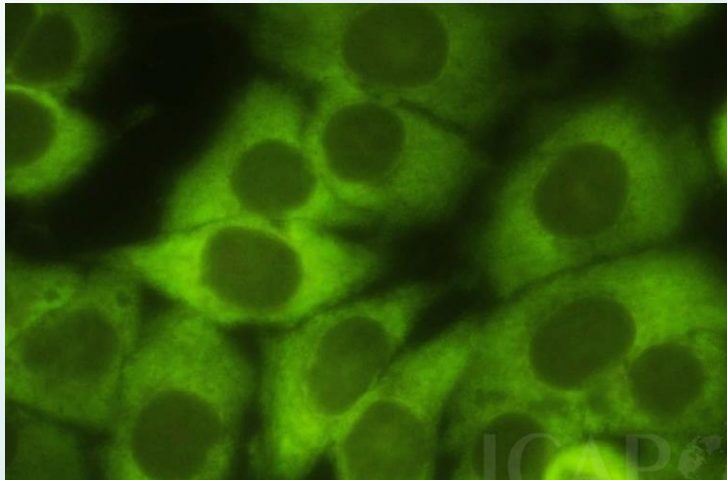
= Anti-Alanine-ARNt-synthétase

- ❖ Environ 3 % des polymyosites avec une spécificité de 100%.
- ❖ Clinique :

Atteinte cutanée	Mains de mécanicien (<10 % des patients) Raynaud (50 % des patients)
Atteinte musculaire	Myosite inflammatoire (40 % des patients)
Atteinte pulmonaire	<b>Pneumopathie interstitielle diffuse</b> (90 % des patients)
Atteinte articulaire	Arthrite non érosive (45 % des patients)
Cancer	Non
Fièvre	40 % des patients



Sur Hep 2 : AC19 : Cytoplasmique finement moucheté dense

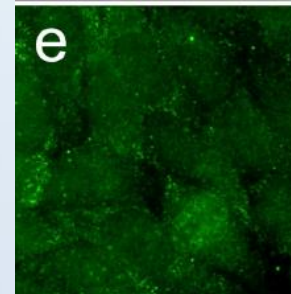


Mi-2 $\alpha$   
Mi-2 $\beta$   
TIF1 $\gamma$   
MDA5  
NXP2  
SAE1  
Ku  
PM-Scl100  
PM-Scl75  
Jo-1  
SRP  
PL-7  
PL-12  
EJ  
OJ  
Control



!!!!!! Demander les Ac par immunodot car IFI négative chez 50 % des patients. !!!!!!

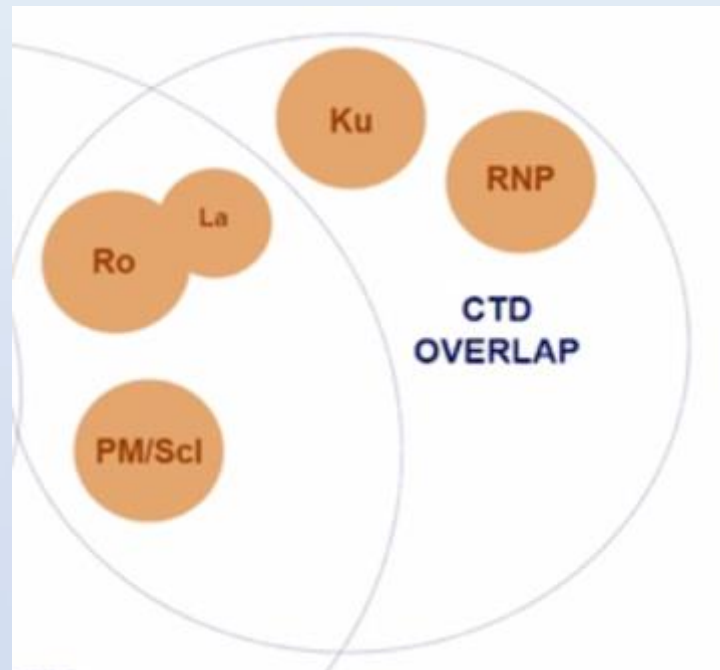
- ❖ Anti-OJ  
= Anti-isoleucyl-ARNt-synthétase
- ❖ Anti-EJ  
= Anti-Glycyl-ARNt-synthétase
- ❖ Anti-KS  
= Anti-Asparaginylyl-ARNt-synthétase
- ❖ Anti-Zo  
= Anti-Phenylalanyl-ARNt-synthétase
- ❖ Anti-Ha  
= Anti-Tyrosyl-ARNt-synthétase



Palterer Clin Mol Allergy 2018

Rencontrés très rarement dans les myosites (<2%).

# Autres anticorps des overlap syndroms

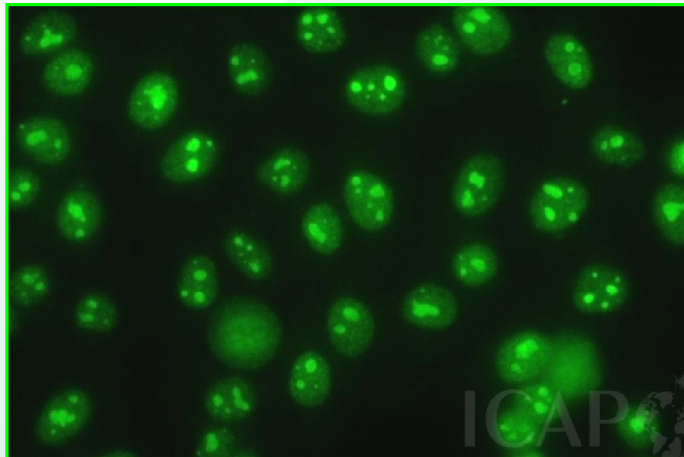


= Anti-polymyosite-sclérodémie  
= 75 et 100 kd

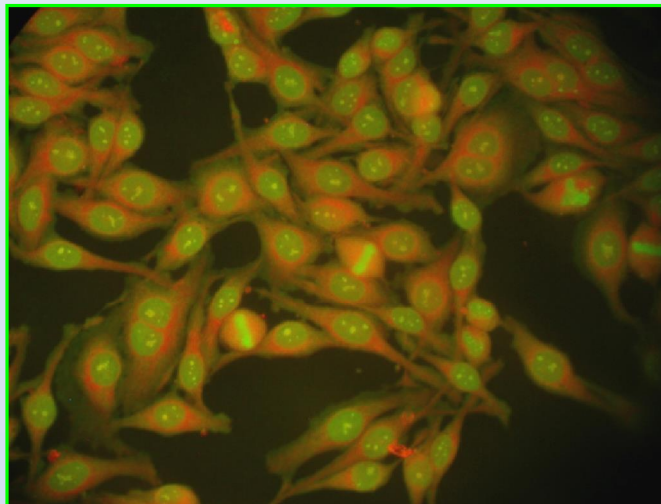
- ❖ 50 à 70% des patients : syndrome de chevauchement myosite-sclérodémie, 4-12 % des patients : myosites ou sclérodémies isolées.
- ❖ AC anti-PM Scl 75 seuls : essentiellement symptômes de sclérodémies.
- ❖ AC anti-PM Scl 100 et 75 : atteinte musculaire plus importante, des ulcères digitaux, une ILD.

Atteinte cutanée	Mains de mécanicien Raynaud Calcinose DM cutanée
Atteinte musculaire	Oui
Atteinte pulmonaire	Oui de bon pronostic
Atteinte articulaire	Oui
Cancer	Non

Sur Hep 2 : AC8 : Nucléolaire homogène



AC8 : Nucléolaire homogène +  
AC4 : Finement moucheté ou  
AC1 : Homogène



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5  
NXP2

SAE1

Ku

PM-Sci100

PM-Sci75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



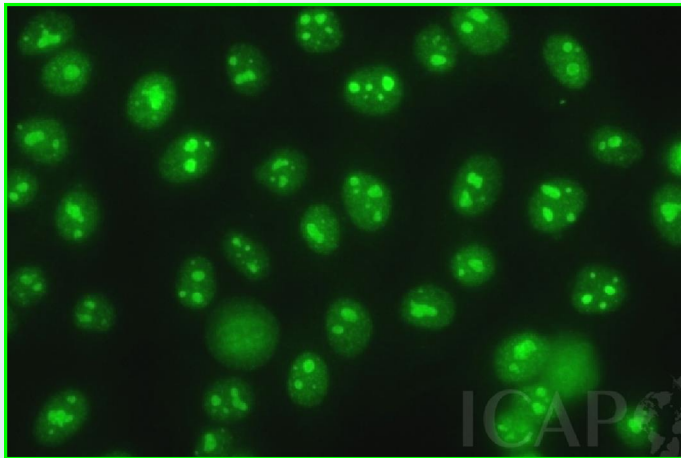
Anti-  
PMScI100

Anti-  
PMSCI75

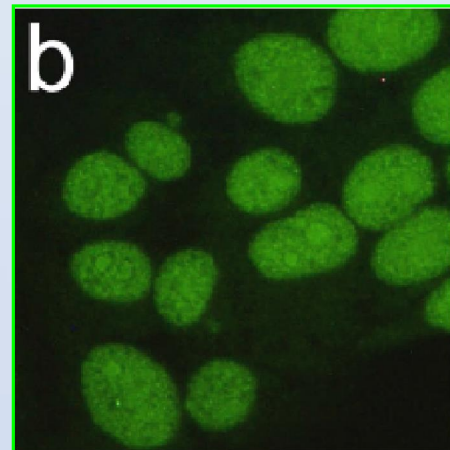
Anti-Ku

Anti-  
SSA52kd

Sur Hep 2 :  
AC8 : Nucléolaire homogène +  
AC4 : Finement moucheté



AC4 : Finement moucheté



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5  
NXP2

SAE1

Ku

PM-ScI100

PM-ScI75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control





❖ Diverses connectivites :

- . Syndrome de chevauchement Polymyosite-Sclérodémie (9-19%)
- . Myosites (1-7%)
- . plus rarement Sclérodémie, LED, Sjögren, ò

❖ Clinique:

Atteinte cutanée	Raynaud
Atteinte musculaire	Oui sensible au traitement
Atteinte pulmonaire	<b>Oui, progressive, sévère, résistante aux traitements.</b>
Atteinte articulaire	Oui
Cancer	Non

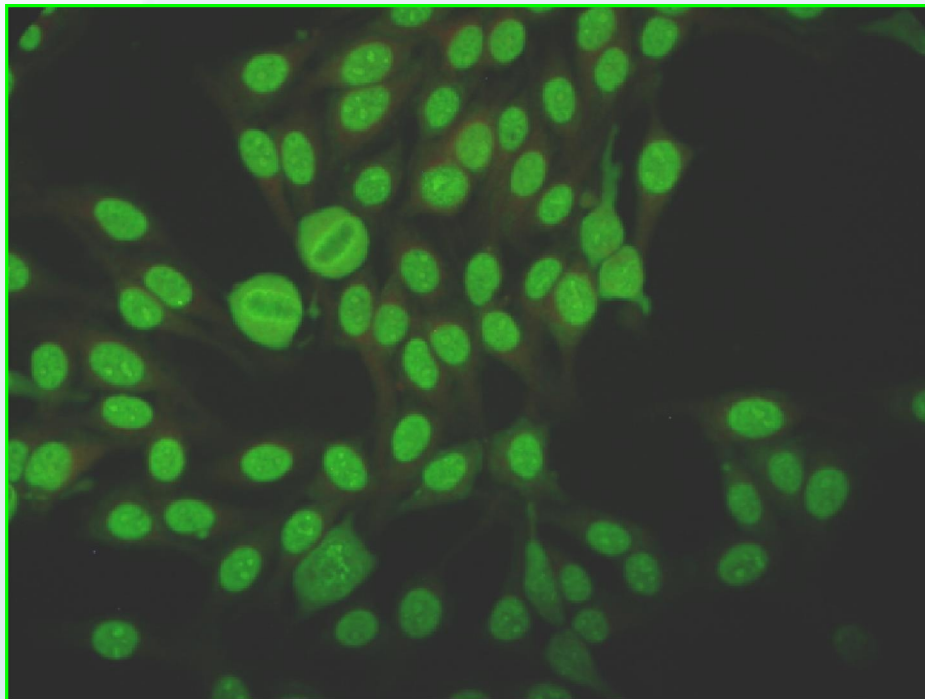
Anti-  
PMScI100

Anti-  
PMSCI75

Anti-Ku

Anti-  
SSA52kd

Sur Hep 2 : AC4 : Finement moucheté (mitoses cerclées)



Mi-2 $\alpha$

Mi-2 $\beta$

TIF1 $\gamma$

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-ScI100

PM-ScI75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

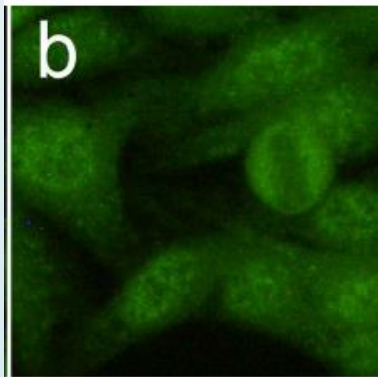
EJ

OJ

Control

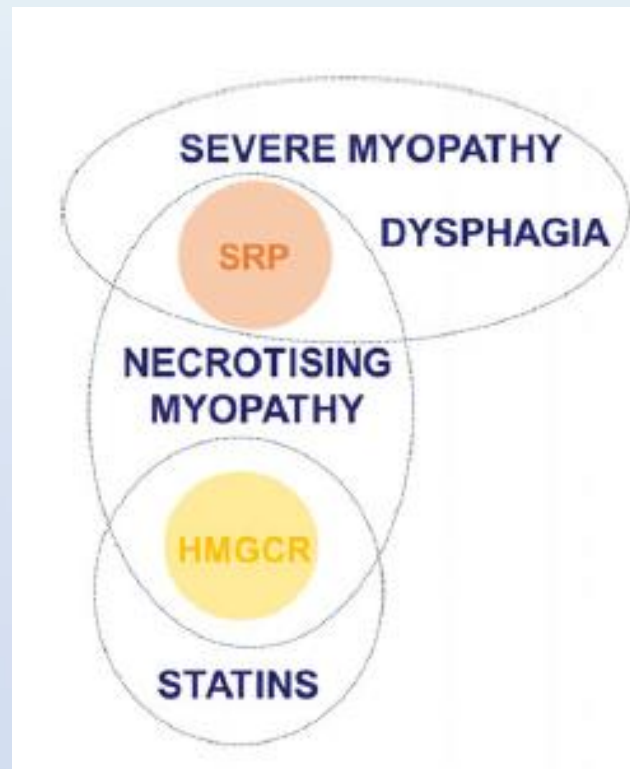


- ❖ TRIM 21
- ❖ Fréquemment avec anti-Jo-1 (56-72%), anti-MDA5, anti-SRP
- ❖ Si anti-Jo1 et anti-SSA52kd, plus de risque de mains de mécaniciens, de cancers et moins bon pronostic que anti-Jo-1 seul.
- ❖ Identifie patients avec ILD plus sévère.
- ❖ Sur cellules Hep-2: négatif / finement moucheté / cytoplasmique moucheté



Anti-Jo-1 et SSA 52kd

# Anticorps des myosites nécrosantes immuno-médiées



= Anti-3- hydroxy-3- methylglutaryl-coenzyme A reductase

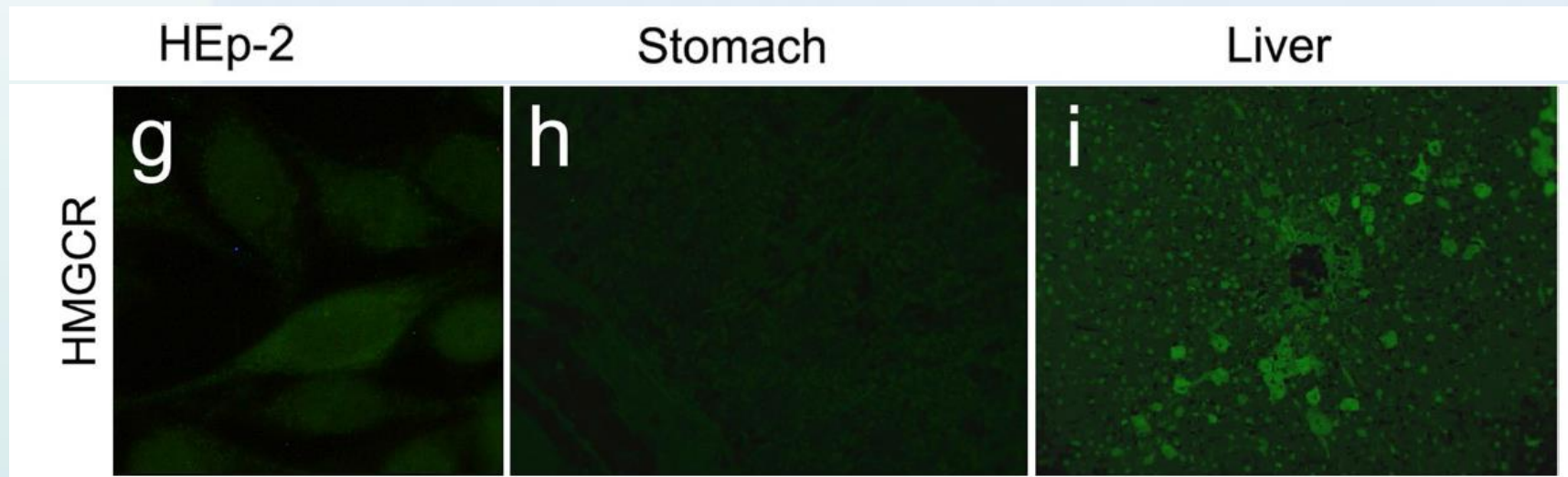
- ❖ Dans 50 % des polymyosites / myopathies nécrosantes.
- ❖ Statines chez 40-60 % des patients.
- ❖ Clinique :

Atteinte cutanée	rare
Atteinte musculaire	Myalgie, faiblesse musculaire proximale <b>Myosite nécrosante : CK +++</b>
Atteinte pulmonaire	Non
Atteinte articulaire	Non
Cancer	Oui, risque augmenté
Myocardite	Non

❖ Hep 2:

**Image Cytoplasmique** : pas sur toutes les lames et chez une minorité des patients

❖ Rein Foie Estomac de rongeur :



Scattered cytoplasmic staining  
of hepatocytes around liver  
lobules



= Anti-Signal Recognition Particule (fragment 54)

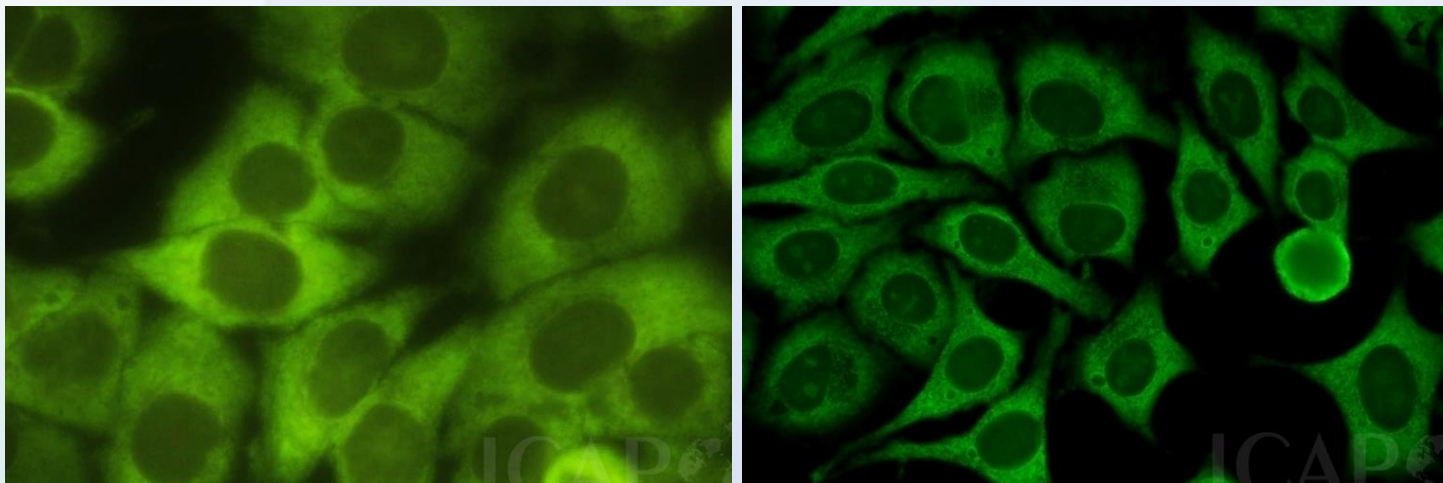
❖ 4-8 % des polymyosites (avec une spécificité de 90%) / myopathies nécrosantes (plus fréquent chez asiatiques et les africains).

❖ Clinique :

Atteinte cutanée	rare
Atteinte musculaire	Myalgie, faiblesse musculaire proximale, <b>rapidement progressive</b> : <b>Myosite nécrosante : CK +++</b> (corrélé au titre d'AC anti-SRP)
Atteinte pulmonaire	Pneumopathie interstitielle diffuse rapportée (13-22 %)
Cancer	Non
Dysphagie	Oui
<b>Myocardite</b>	Oui
Traitement	<b>Peu sensible</b>
Pronostic	<b>Mauvais</b>

❖ Hep 2:

AC19 : Cytoplasmique finement moucheté dense



Si image typique : 91 % (30/33) sont des myosites auto-immunes  
Si IFI négative, seuls 22 % (6/27) ont une myosite auto-immune

Bossuyt Ann Rheum Dis 2014

Mi-2 $\alpha$

Mi-2 $\beta$

TIF1 $\gamma$

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

OJ

Control



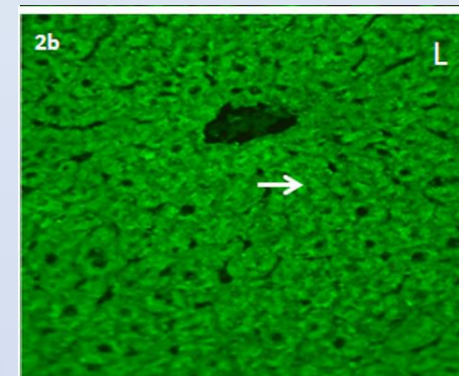
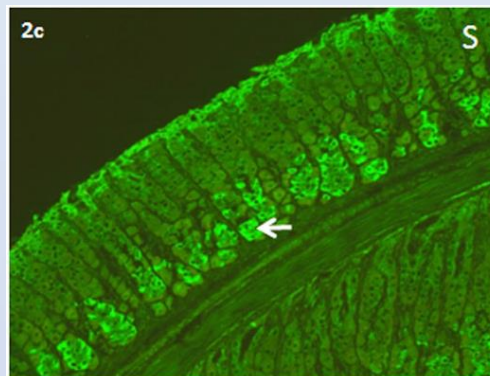
❖ Rein Foie Estomac de rongeur : ( ≠ Jo1, PL7, PL12)

Palterer Clin Mol Allergy 2018



Cytoplasmic staining of  
Gastric chief cells

Cytoplasmic staining of  
hepatocytes





# Anticorps des myosites à inclusions

= Anti-Cytosolic 5qNucleotidase 1A  
 = Anti-Mup 44

❖ 30-60 % des IBM.

Spécificité : 65-85% en effet on le retrouve dans d'autres myosites (5-10% des PM et 15-20% des DM) mais aussi dans des connectivites : Sjögren (12%), Lupus (10%),

❖ Clinique :

Atteinte cutanée	Peu à pas
Atteinte musculaire	Faiblesse musculaire asymétrique, sous-type plus sévère <b>rapidement progressive</b> : CK modérément élevées le plus souvent (<1000 U/ml)
Atteinte pulmonaire	Non
Cancer	Non
Dysphagie	Oui
Traitement	<b>Peu sensible</b>



**MERCI POUR VOTRE ATTENTION !**