

Myosites auto-immunes : du laboratoire à la clinique

L.Lutteri

Pharmacien Biologiste

Laboratoire d'auto-immunité

Service de Chimie Clinique

Professeur Cavalier

CHU Liège

Jeudi 20 octobre 2022

Myopathies acquises

Origine :

- ❖ Endocrinienne
- ❖ Médicamenteuse/ toxique
- ❖ Infectieuse
- ❖ Inflammatoire => myosite inflammatoire idiopathique (IIM)
- ❖ Neurologique

=> Avec déficit de force

Myalgies sans déficit de force

- ❖ Au cours d'infections aiguës, d'épisodes fébriles,...
- ❖ Fibromyalgie
- ❖ Syndrome dépressif
- ❖ Maladie de Fabry
- ❖ Pseudo-polyarthrite rhizomélisque
- ❖ ...

Définition des IIM

- ❖ Douleurs musculaires, fatigabilité à l'effort, diminution de la force musculaire.
- ❖ D'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.
- ❖ Elévation des CK, (transaminases, LDH).
- ❖ EMG : syndrome myogène

Définition des IIM

❖ 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,...

❖ Atteintes *pulmonaires* : toux, essoufflement,...

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

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

❖ *Cancers*

❖ *Chevauchement* avec certaines connectivites.

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

Dermatomyosite

- ❖ Touche plus souvent les femmes
- ❖ Les enfants peuvent être atteints
- ❖ Risque de cancer associé chez personne plus âgée (dépend de l'AC)
- ❖ 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 d'atteintes musculaires. CK normales, EMG normal, IRM normal, biopsie musculaire normale.

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

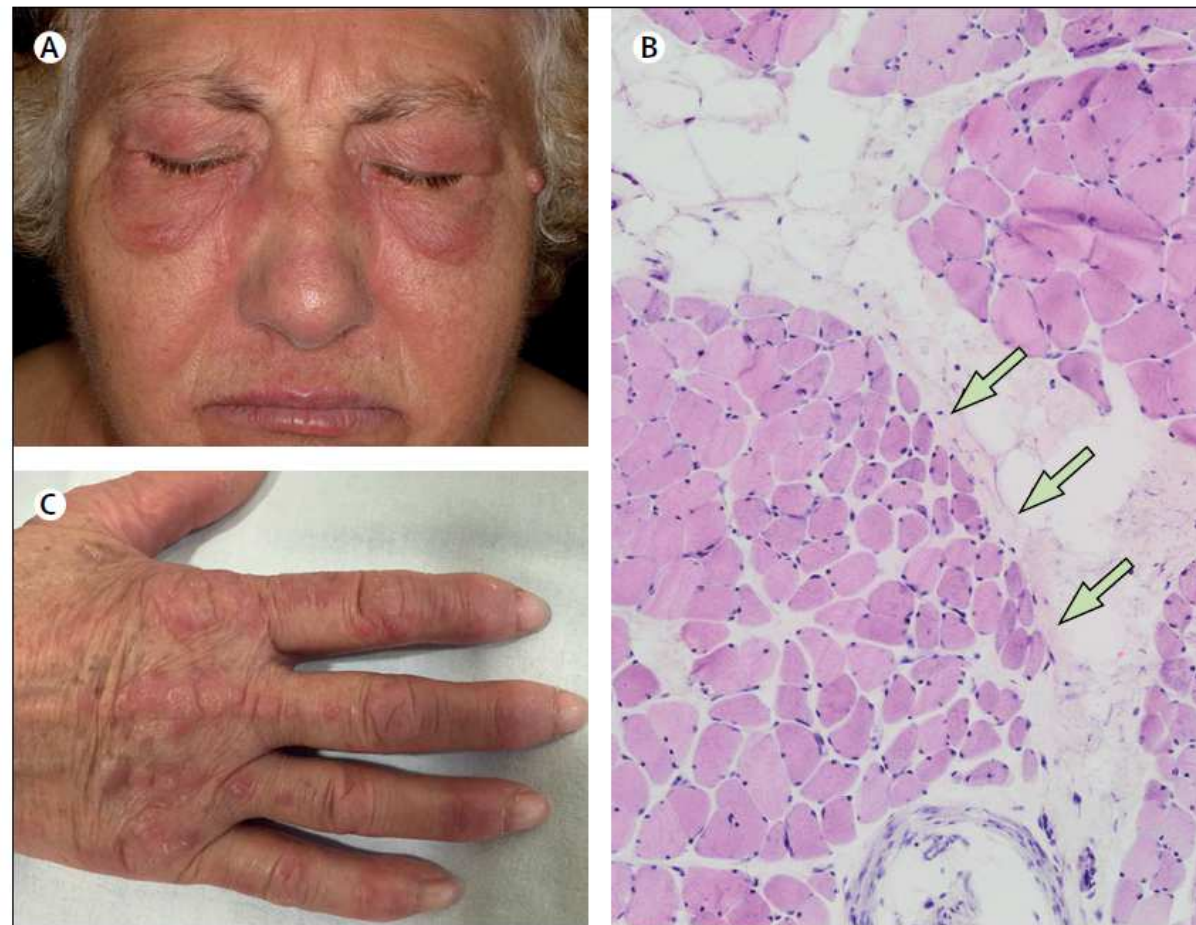


Figure 1: Clinical features and pathological findings of dermatomyositis

A woman aged 67 years presented with muscle weakness. She had (A) a heliotrope rash and (C) Gottron's papules, and a muscle biopsy revealed (B) perifascicular atrophy. The patient was positive for anti-Mi2 autoantibodies and was diagnosed with dermatomyositis. Arrows indicate perifascicular atrophy.

- ❖ Touche les patients de tout âge.
- ❖ Atteinte purement musculaire, donc quasi pas d'autres atteintes extra-musculaires.
- ❖ Faiblesse musculaire proximale.
- ❖ CK +++
- ❖ Atrophie musculaire très sévère si pas de traitement.
- ❖ Biopsie musculaire :
 - ❖ Nécrose ou régénération
 - ❖ Infiltrats lymphocytaires
 - ❖ Pas d'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.

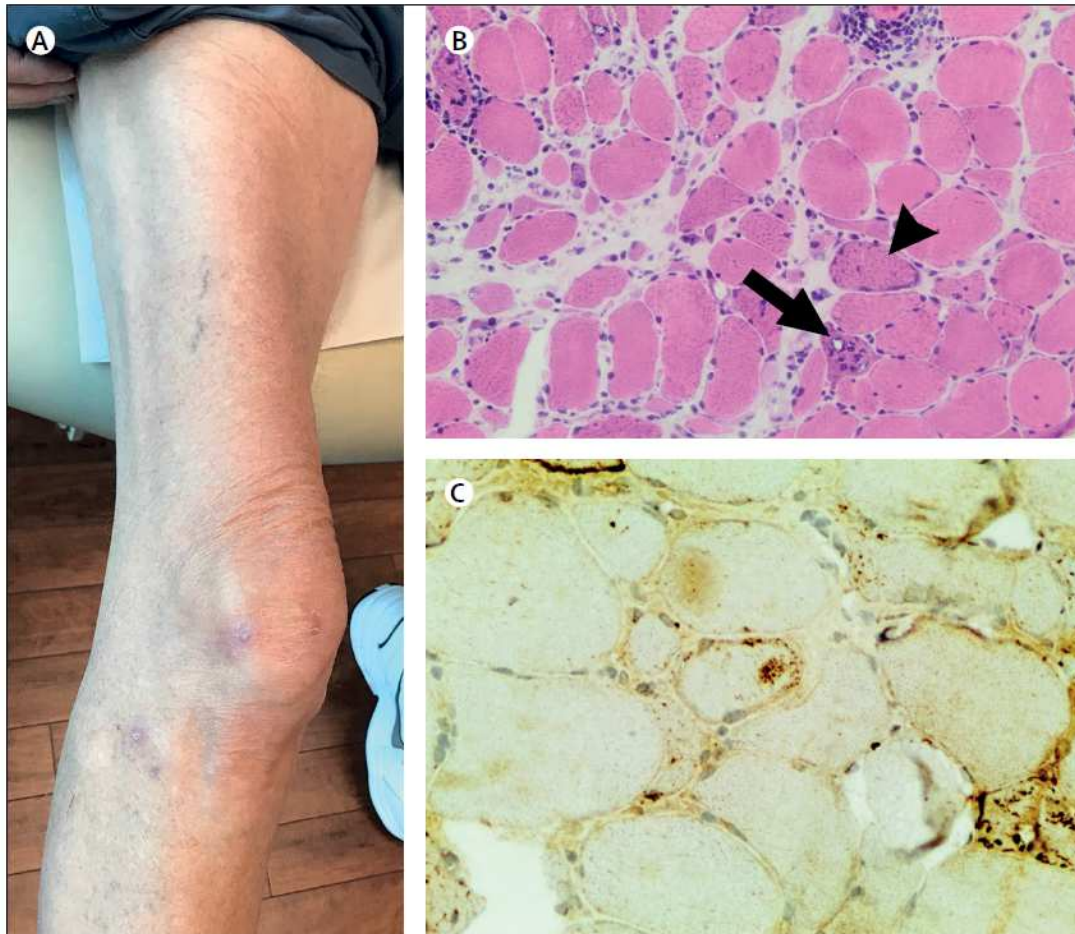


Figure 3: Clinical features and pathological findings of sporadic inclusion-body myositis

A man aged 65 years presented with slowly progressing muscle weakness that included weakness of distal muscle groups. (A) Quadriceps were markedly atrophied and the muscle biopsy showed (B) fibres with rimmed vacuoles (black arrow), ragged-red fibres (black arrowhead), and (C) p62 positivity. Quadriceps image courtesy of Dr Tom Lloyd (Department of Neurology, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA).

Biopsie musculaire caractéristique aux myosites à inclusions :

- ❖ Infiltrat inflammatoire
- ❖ Dysfonction mitochondriale (« ragged-red fibers »)
- ❖ Agrégation anormale des protéines (« rimmed vacuoles »)

Overlap myosites

- ❖ Associées à d'autres connectivites: sclérodermies,....
- ❖ Le plus représentatif : **Syndrome des anti-synthétases** :
 - ❖ Atteinte des muscles : myopathie inflammatoire, dépendant de l'AC.
Faiblesse musculaire proximale, CK +++, EMG, biopsie avec atrophie périfasciculaire
 - ❖ Atteinte des articulations : arthrites , dépendant de l'AC
 - ❖ Atteinte des poumons : maladie interstitielle , dépendant de l'AC
 - ❖ 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

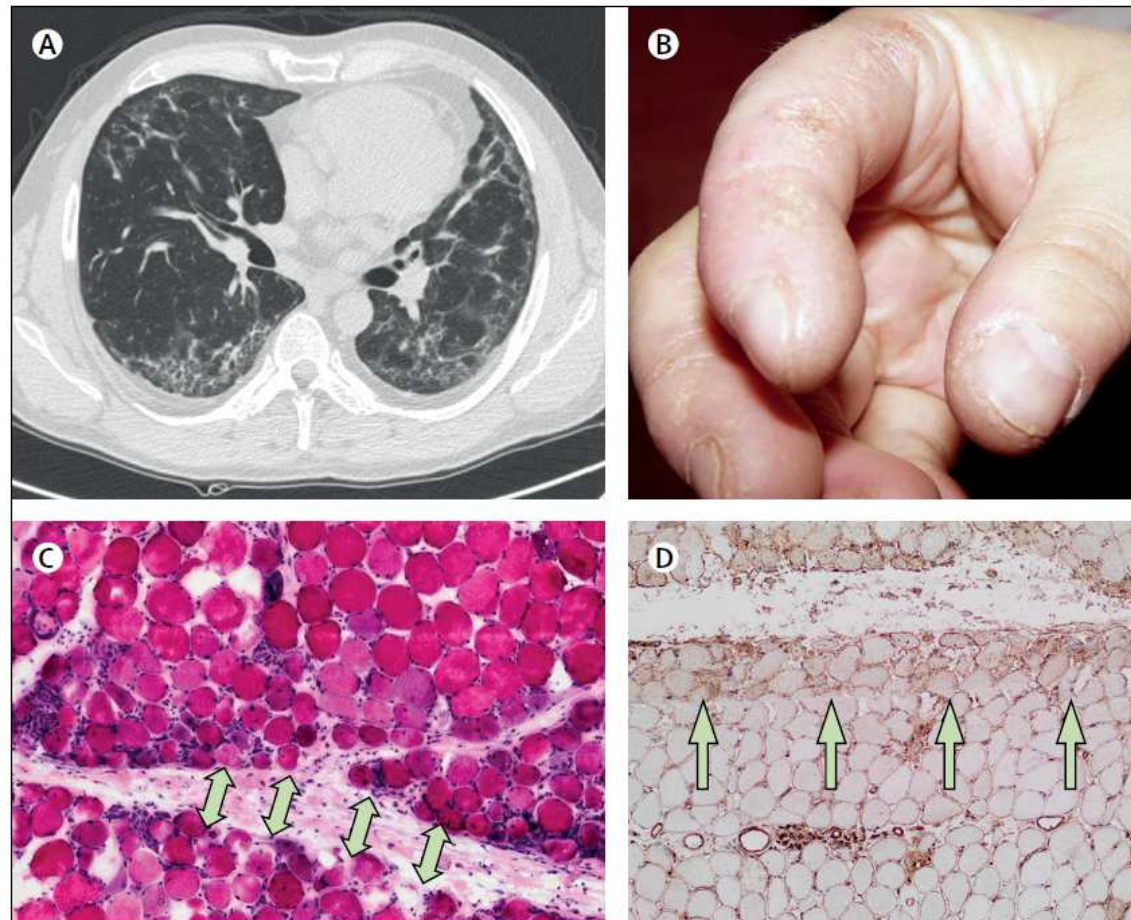


Figure 4: Clinical features and radiological and pathological findings of antisynthetase syndrome

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

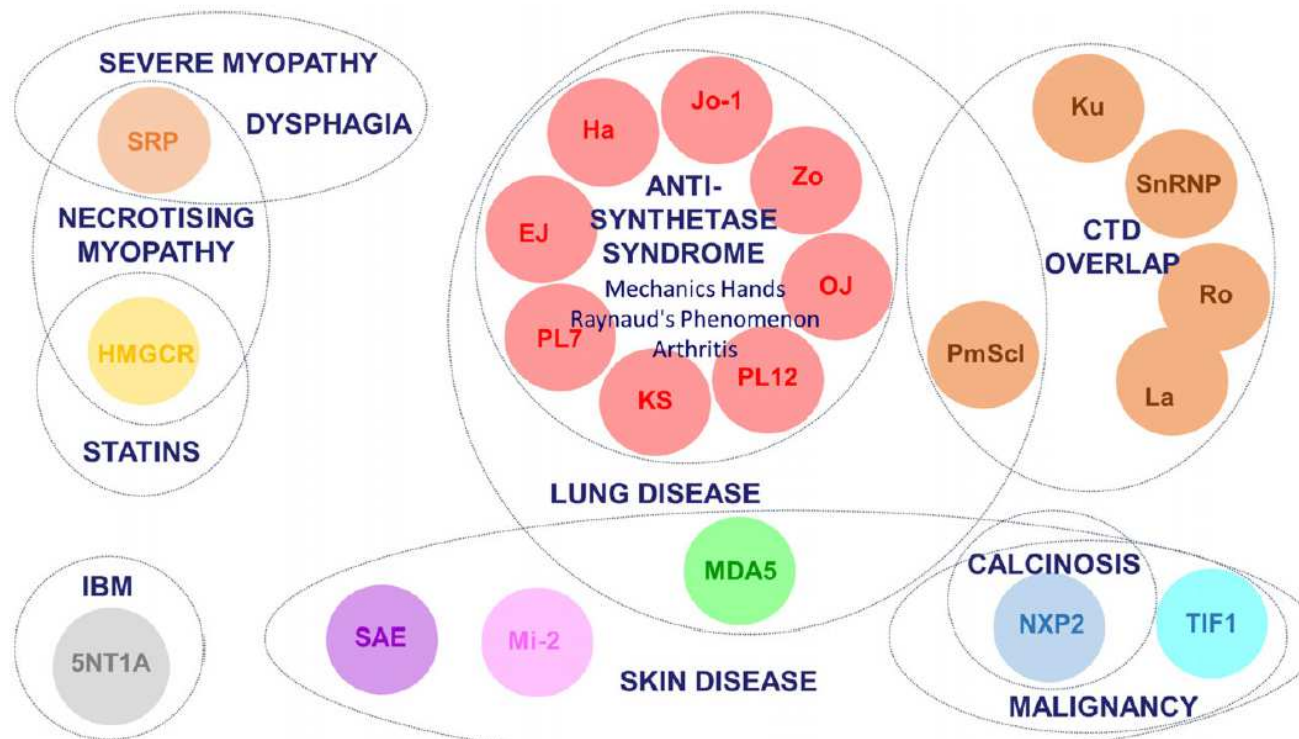
Variable	Score points		Definition
	Without muscle biopsy	With muscle biopsy	
Age of onset			
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 18 years and <40 years	1.3	1.5	18 $\leq$ Age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease <40
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 40 years	2.1	2.2	Age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 40
Muscle weakness			
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
Skin manifestations			
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
Gotttron'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
Gotttron's sign	3.3	3.7	Erythematous to violaceous macules over the extensor surfaces of joints, which are not palpable
Other clinical manifestations			
Dysphagia or oesophageal dysmotility	0.7	0.6	Difficulty in swallowing or objective evidence of abnormal motility of the oesophagus
Laboratory measurements			
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
Muscle biopsy features—presence of:			
Endomysial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibres		1.7	Muscle biopsy reveals endomysial 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 endomysial 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.

et pourtant....

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 l'anapath !

Anticorps spécifiques des myosites / associés aux myosites

60-80 % des patients souffrant de myosites inflammatoires ont des auto-anticorps.

- Anticorps spécifiques des myosites (MSAs) :

Trouvés spécifiquement chez les patients souffrant de myosites inflammatoires idiopathiques.

Table 1. The frequency and significance of myositis-specific autoantibodies in adult IIM patients.

MSAs	Reported year	Autoantigen	Frequency in IIM	Significance
Anti-ARS		Aminoacyl-tRNA synthetase	20–40%	Anti-synthetase syndrome Myositis, ILD, arthritis Raynaud's phenomenon Fever, mechanic's hand
Anti-Jo-1	1983	Histidyl	15–20%	
Anti-PL-7	1984	Threonyl	<5%	
Anti-PL-12	1986	Alanyl	<5%	
Anti-OJ	1990	Isoleucyl	<5%	
Anti-EJ	1990	Glycyl	<5%	
Anti-KS	1999	Asparaginy	<5%	
Anti-Ha	2005	Tyrosyl	A case report	
Anti-Zo	2007	Phenylalanyl	A case report	
Anti-SRP	1986	Signal recognition particle	3–10%	Necrotizing myopathy, Severe myositis, resistant to treatment, recurrent disease course
Anti-Mi-2	1985	Mi-2 (NuRD helicase)	3–8%	Child and adult DM
Anti-MDA5	2005	melanoma Differentiation-associated gene5	8–20%	CADM, rapidly progressive ILD
Anti-TIF1-γ	2006	Transcriptional intermediary factor 1-γ	5–7%	DM, malignancy associated DM
Anti-NXP2	2007	Nuclear matrix protein 2 (MORC3)	5–8%	DM, malignancy, skin calcification in child DM
Anti-SAE	2007	Small ubiquitin-like Modifier 1 (SUMO-1) activating enzyme	1–4%	
Anti-HMGCR	2010	3-Hydroxy-3-Methylglutaryl-CoA Reductase	5–8%	Necrotizing myopathy, statin-induced myopathy

IIM: idiopathic inflammatory myopathy; ILD: interstitial lung disease; DM: dermatomyositis; CADM: clinically amyopathic DM.

Nakashima Immunol Med 2018

- Anticorps associés aux myosites (MAAs)

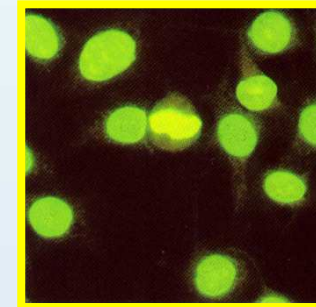
Non spécifiques aux myosites, trouvés dans les syndromes de chevauchement.
Anti-Ku, PMSc175/100, Ro52,...

Immunofluorescence

Dépistage

Aspect

Titre



Cellules Hep 2

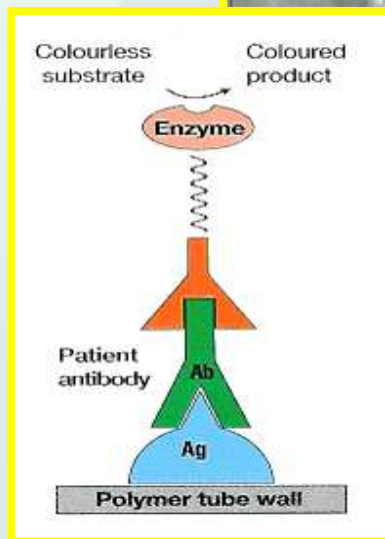
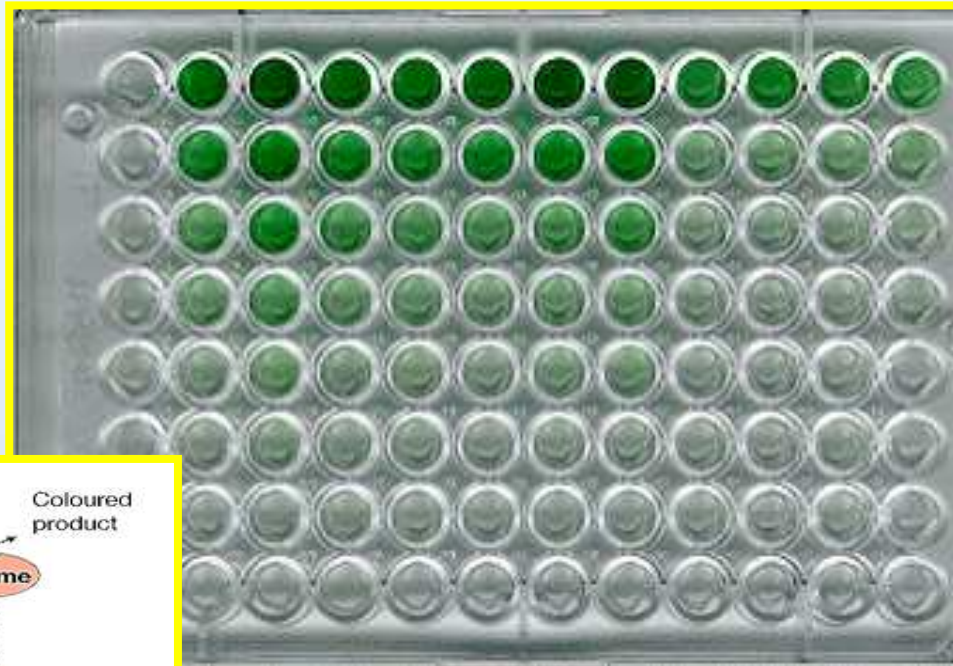
Gold Standard !!

NON!

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

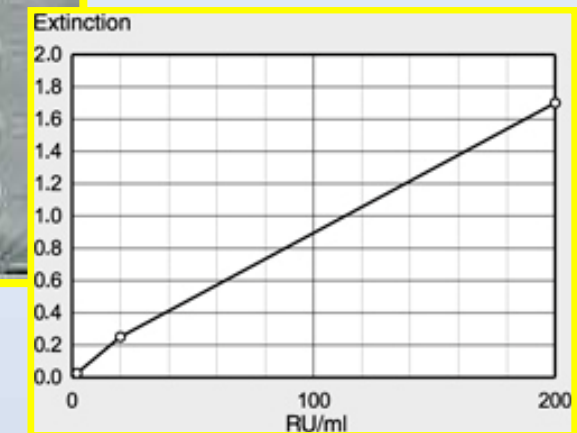
ELISA

Standardisation !!



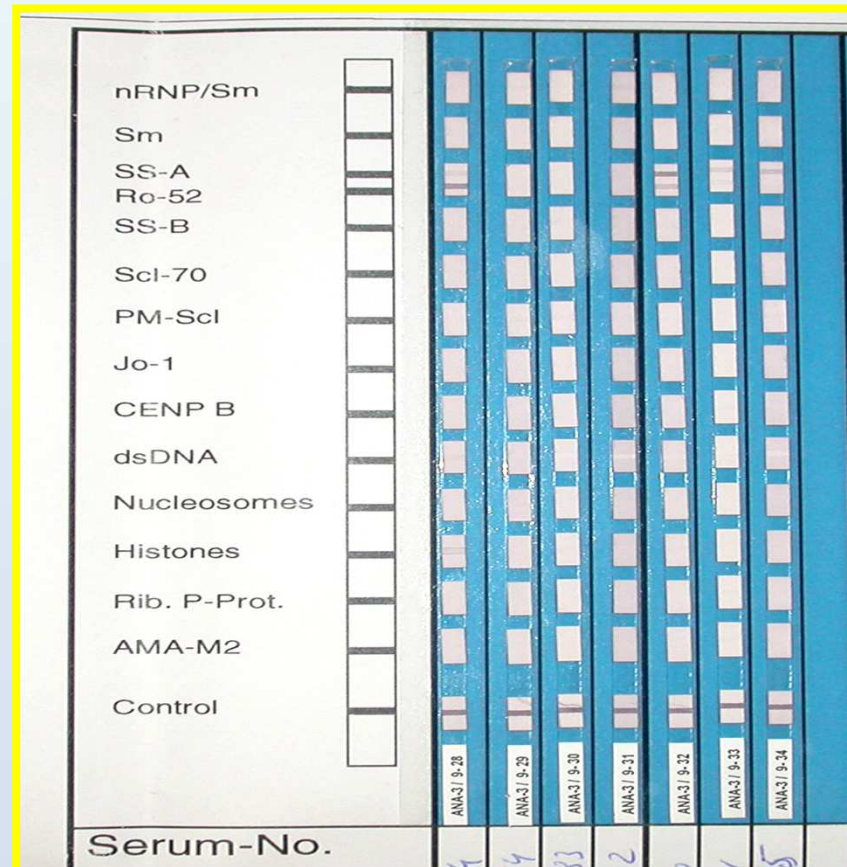
Antigène :

- . Naturel
- . Recombinant
- . Synthétique



Immunodot

Antigène :
 . Naturel
 . Recombinant
 . Synthétique



Qualitatif

Anticorps des dermatomyosites

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

Anticorps anti-Mi2

- ❖ 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, ...



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



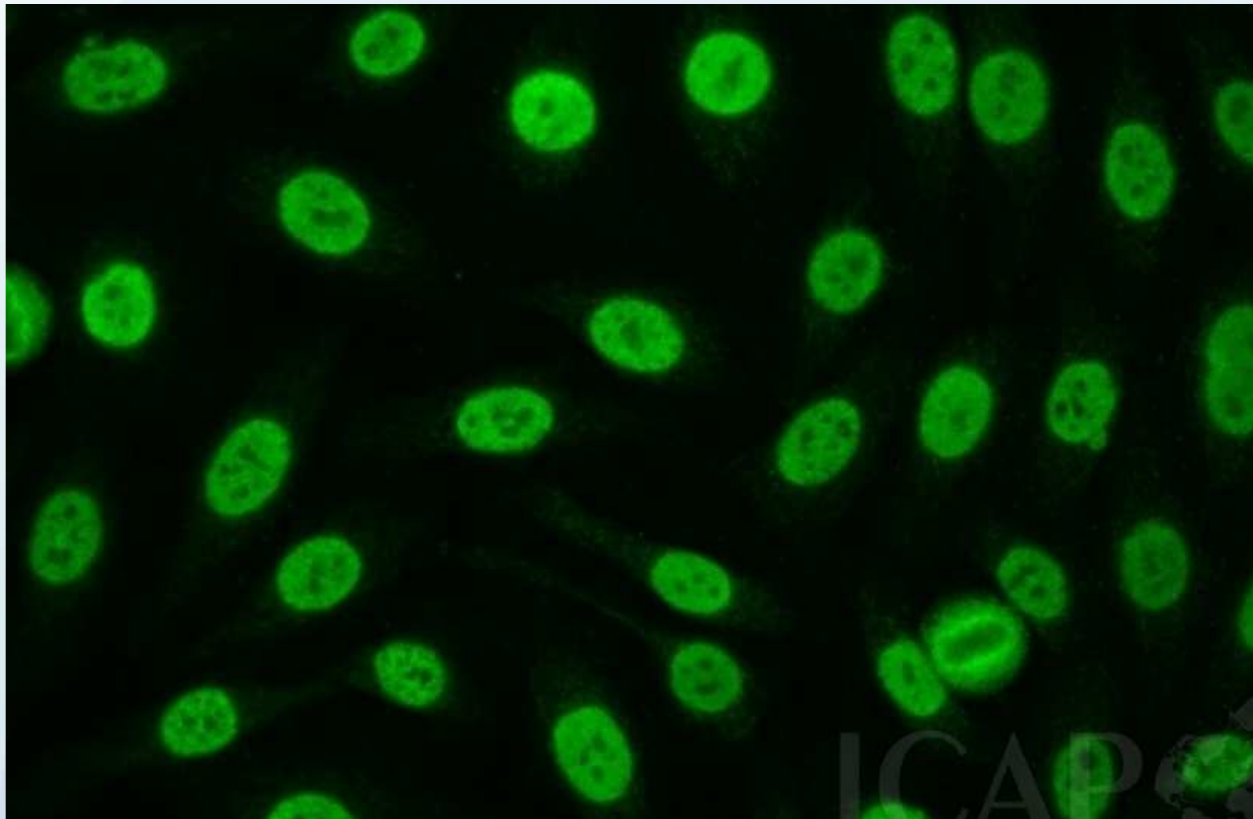
Éruption violette autour des yeux, du nez et du menton

❖ 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-Mi2 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

Anticorps anti-MDA5

Anti-MDA5

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

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

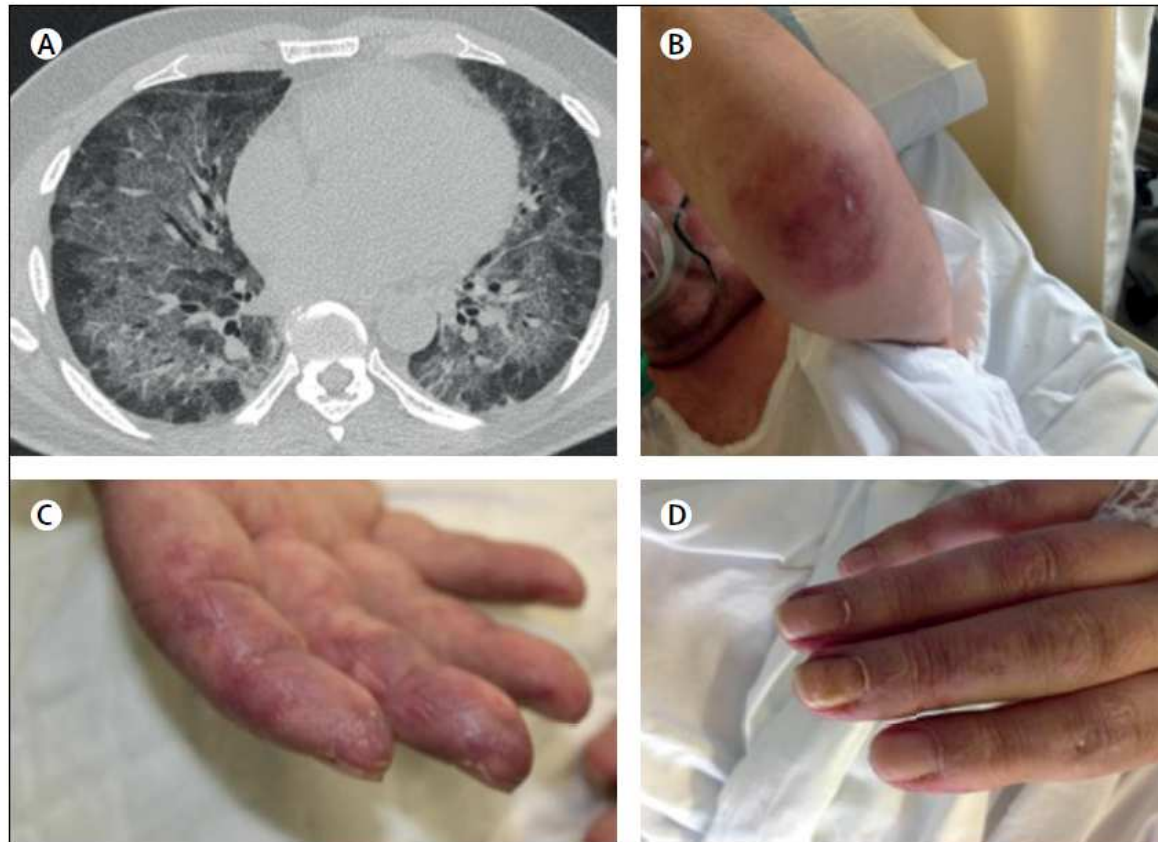


Figure 2: Clinical features and radiological findings of anti-melanoma differentiation-associated gene 5 syndrome

gene-5 autoantibodies . (A) A high-resolution chest CT scan showed alveolar infiltrate in both lungs. Infectious and neoplastic causes were ruled out. (B) Characteristic skin lesion ulcer on elbow, (C) fingers suggesting vasculopathy , and (D) erythematous skin changes due to dermatomyositis. The patient was intubated and mechanic ventilation

❖ 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

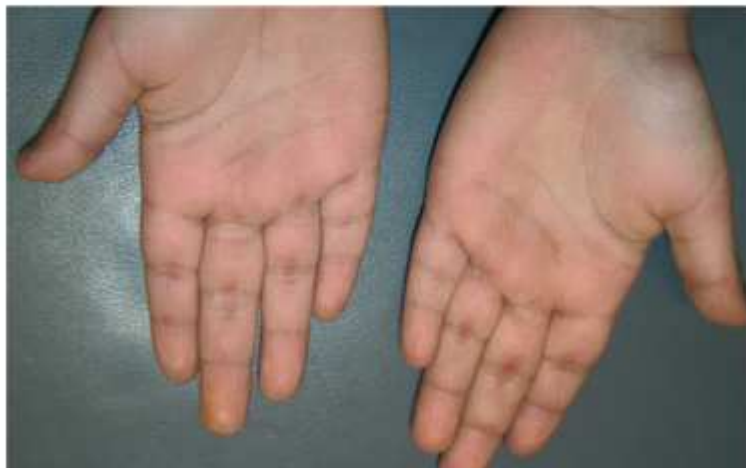


Figure 1. Inverse Gottron's papules in Patient 1.

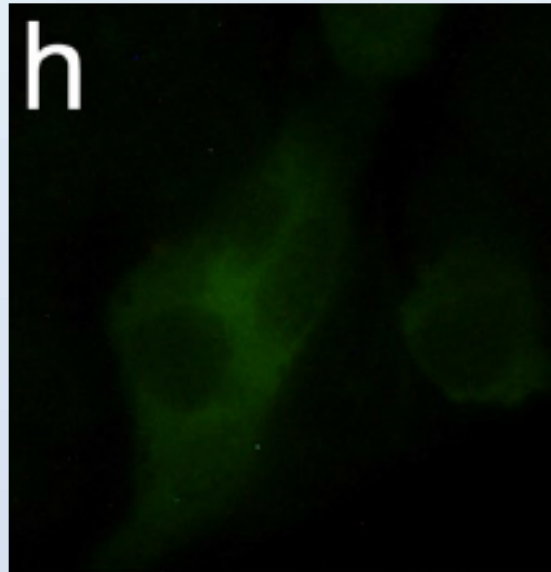


Figure 2. Inverse Gottron's papules in Patient 2.

Anti-MDA5 sur Hep-2

Négatif la plupart du temps

AC20 : Cytoplasmique finement moucheté



Palterer Clin Mol Allergy 2018

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



Anti-TIF1 gamma

Anti-TIF-1 gamma

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

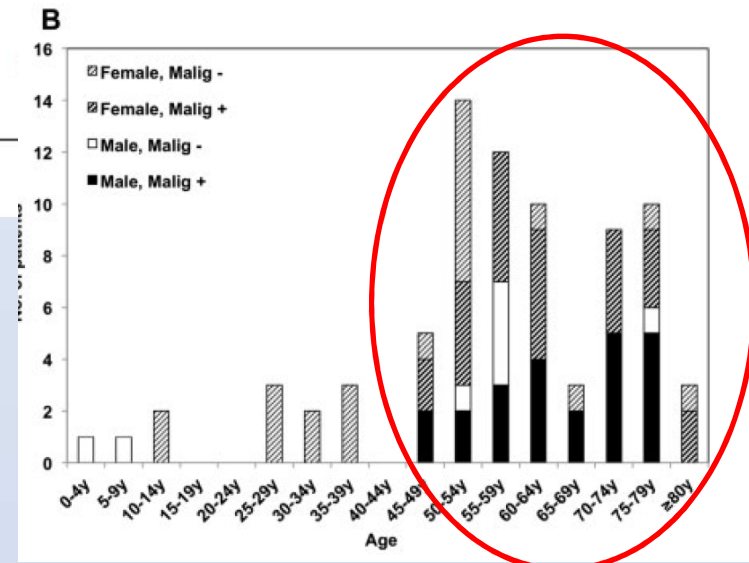
Anti-TIF-1 gamma

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

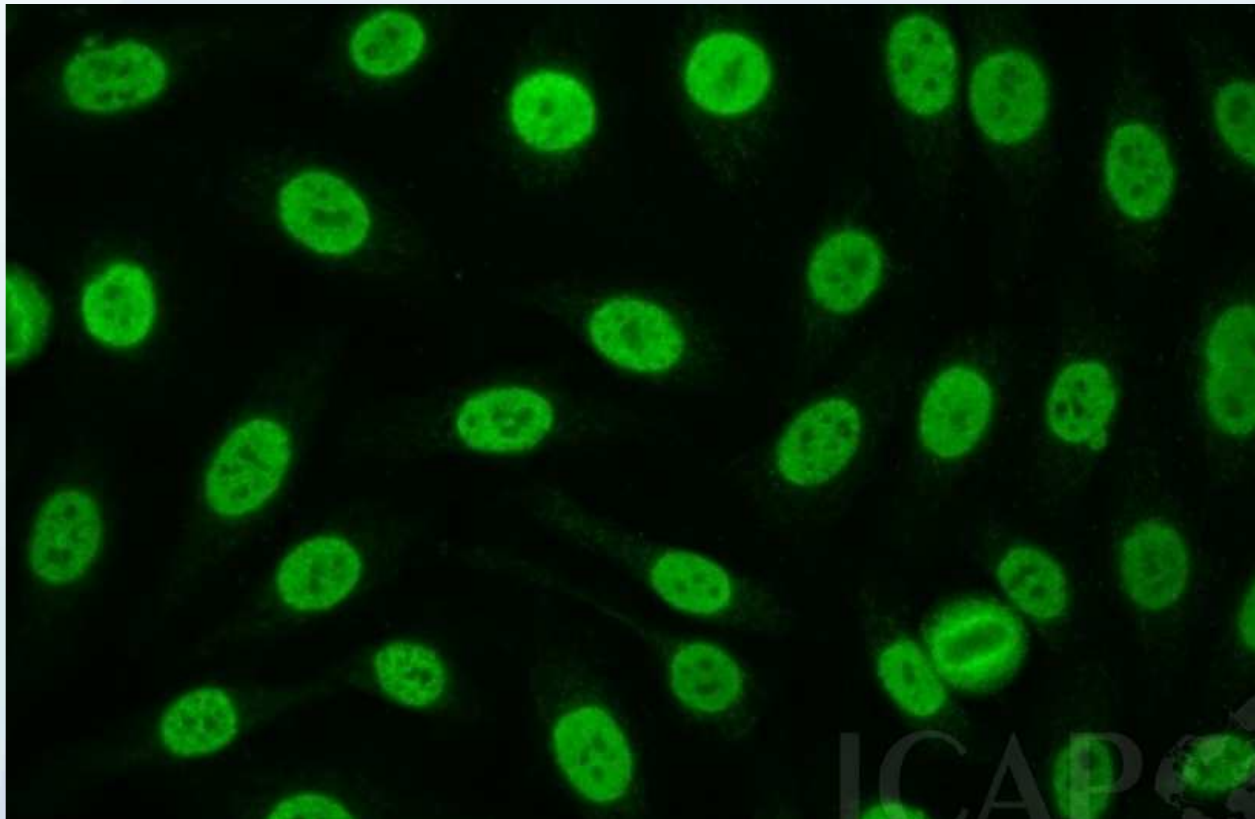
Minoru Satoh Clinic Rev Allerg Immunol 2015

Provenance : Dia de C.Von Frenkell



Anti-TIF-1 gamma 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

Anticorps anti-NXP2

Anti-NXP2

= Anti-nuclear matrix protein 2

❖ 23-25 % des JDM, 1-17 % des DM

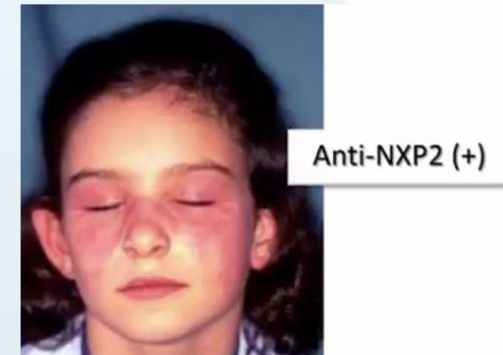
❖ Clinique :

- DM Juvénile :

Atteinte cutanée	++ : calcinose, rash héliotrope
Atteinte articulaire	Oui

- DM Adulte :

Atteinte cutanée	+ : calcinose , œdèmes sous-cutanés
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

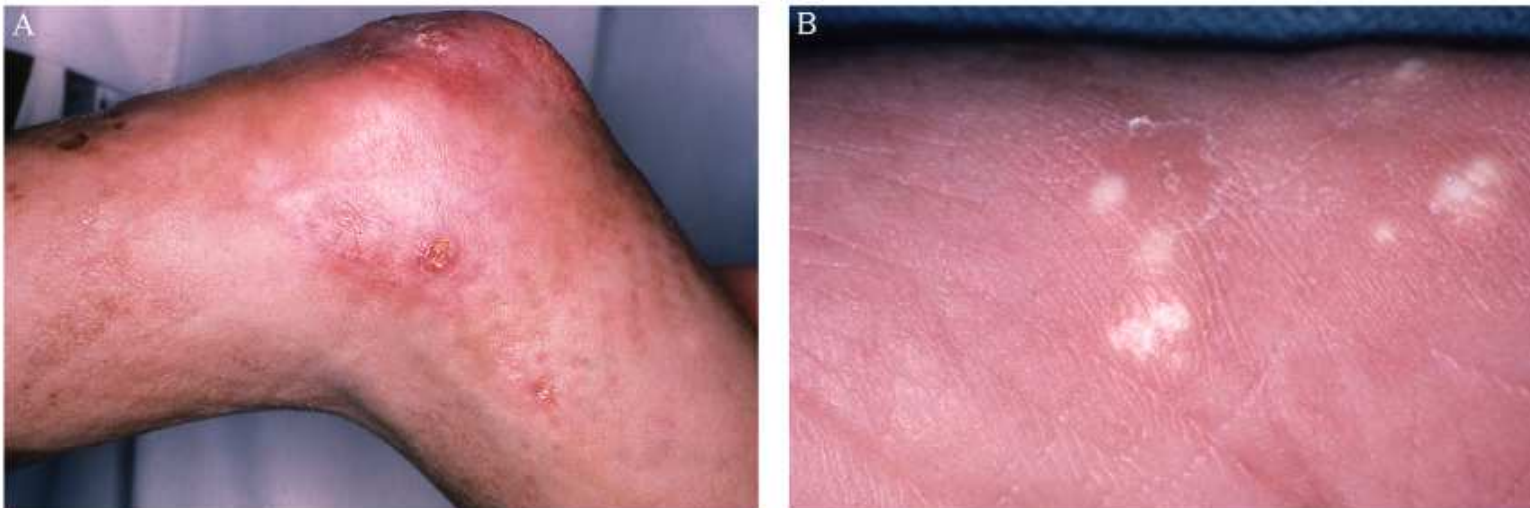
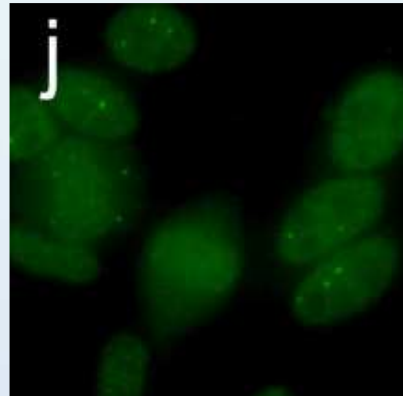
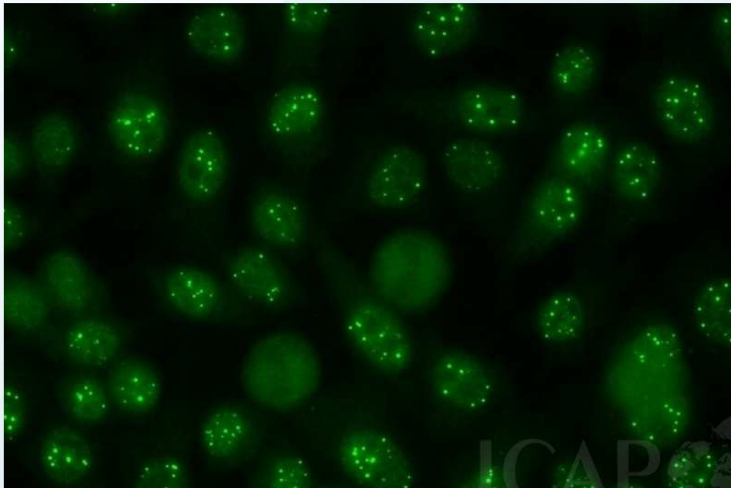


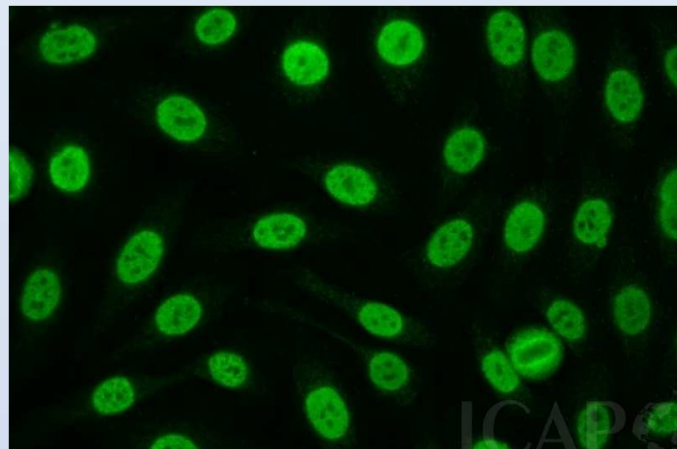
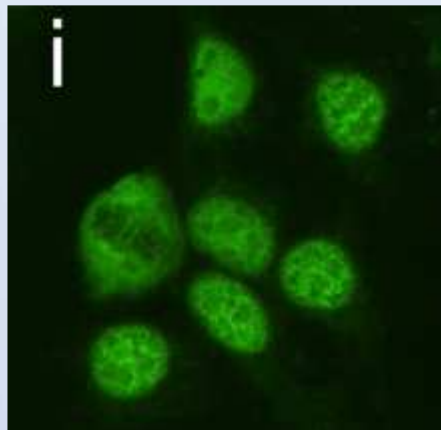
Fig. 3. Sclérodémie systémique. A. Aspect clinique des calcinoses cutanées en zone périarticulaire. B. Aspect clinique des petites calcinoses palmaires.

Anti-NXP2 sur Hep2

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



Anticorps anti-SAE

Anti-SAE

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

❖ 2 sous-unités : SAE-1 (40 kd) et SAE-2 (90 kd)

❖ 6-8 % des DM

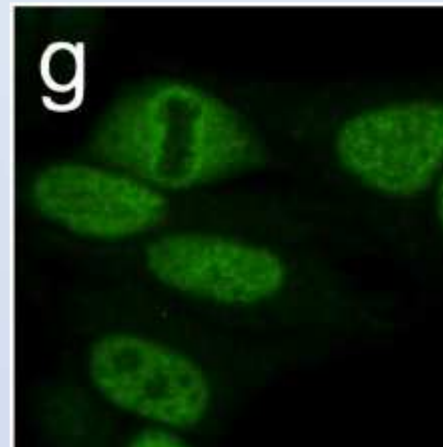
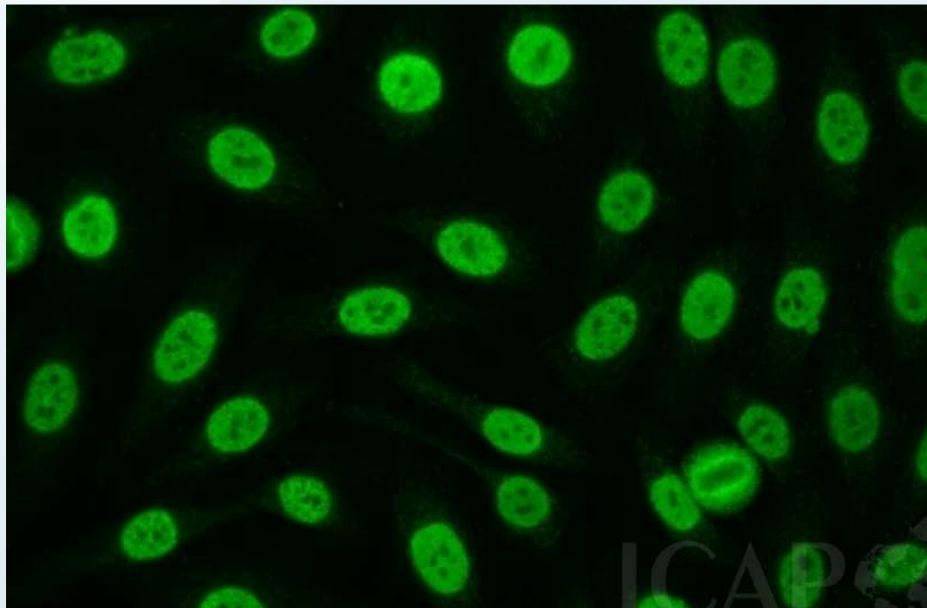
❖ Clinique :



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-SAE sur Hep2

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

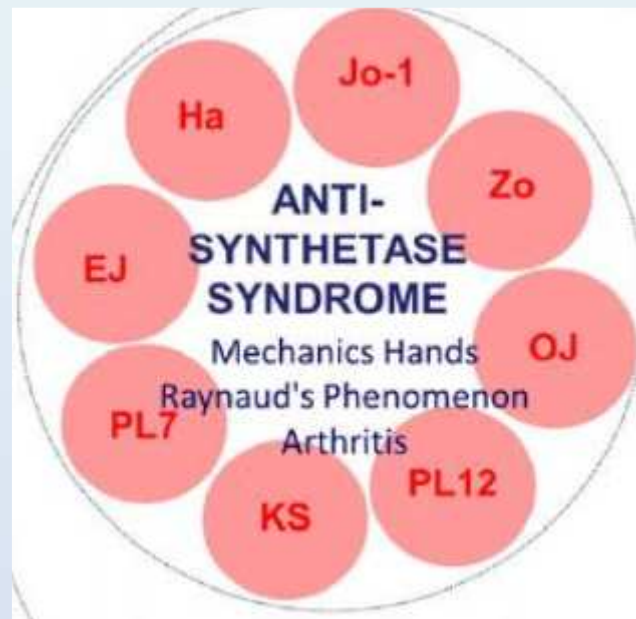
EJ

OJ

Control

Anticorps du syndrome des anti-synthétases

Anti-Synthétases



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

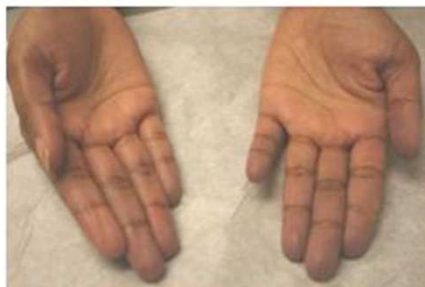
- ❖ Découvert en 1980
- ❖ Environ 15-25 % des polymyosites avec une spécificité de 100%.
- ❖ Clinique :

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

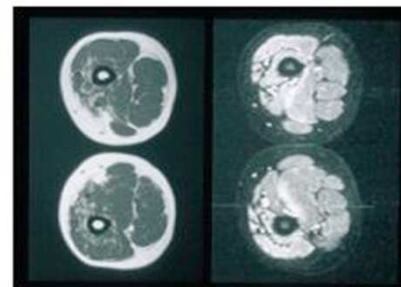
Anti-Jo-1



Interstitial Lung Disease



Raynaud's Phenomenon



Inflammatory Myositis



Non-erosive Arthritis

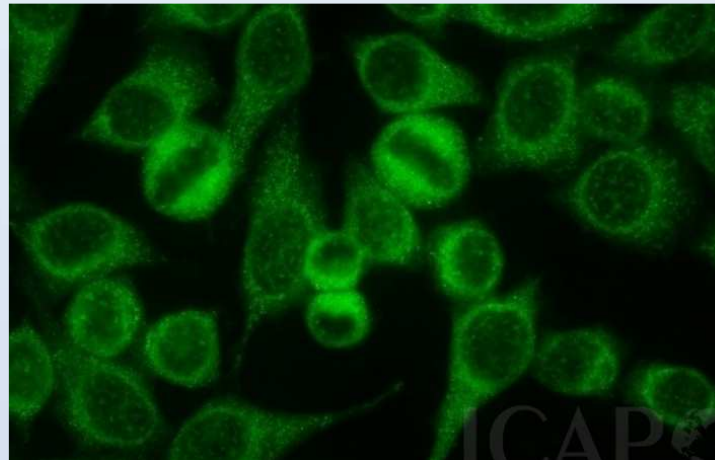
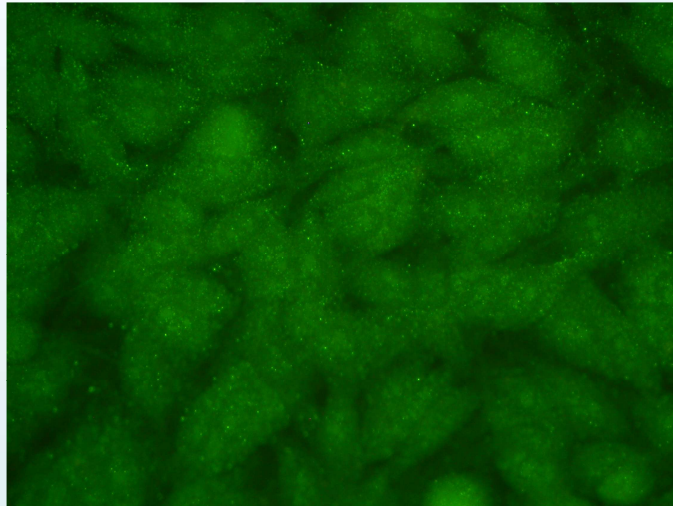


Mechanic's Hands

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

Anti-Jo-1 sur Hep 2

AC20 : Cytoplasmique 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



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

= Anti-threonyl-ARNt-synthétase

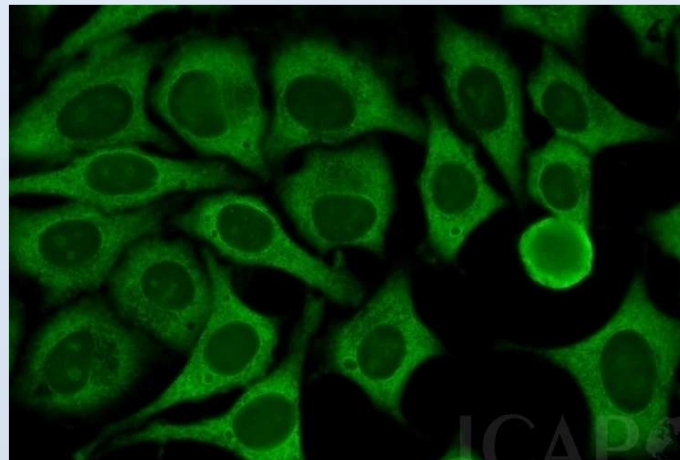
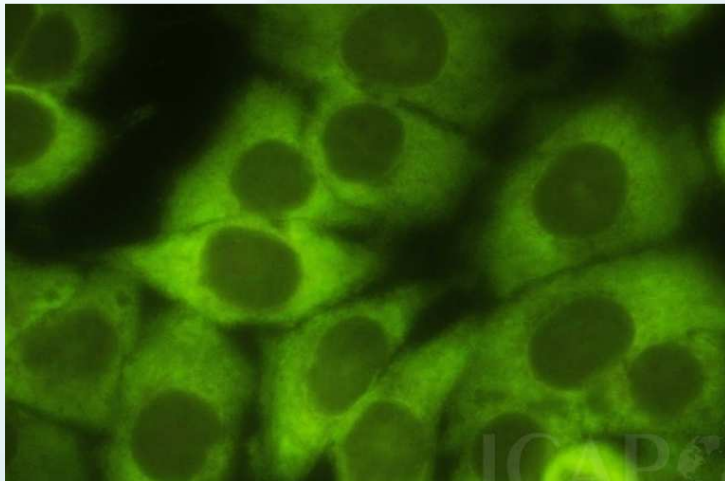
❖ Environ 4-12 % des polymyosites avec une spécificité de 100%.

❖ Clinique :

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

Anti-PL7 sur Hep-2

AC19 : Cytoplasmique finement moucheté dense



Mi-2α

Mi-2β

TIF1γ

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. !!!!!!

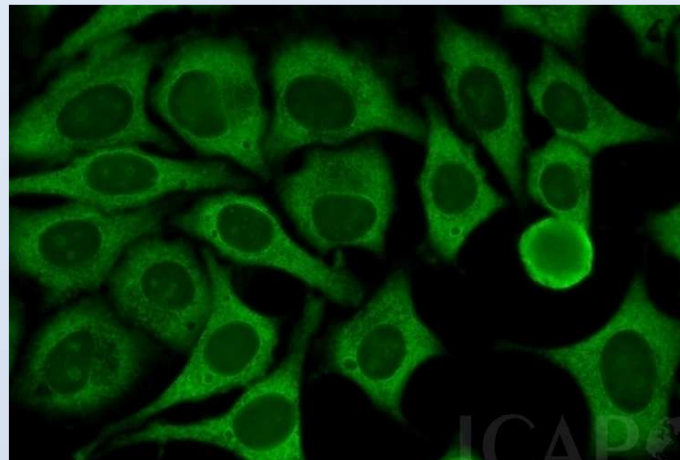
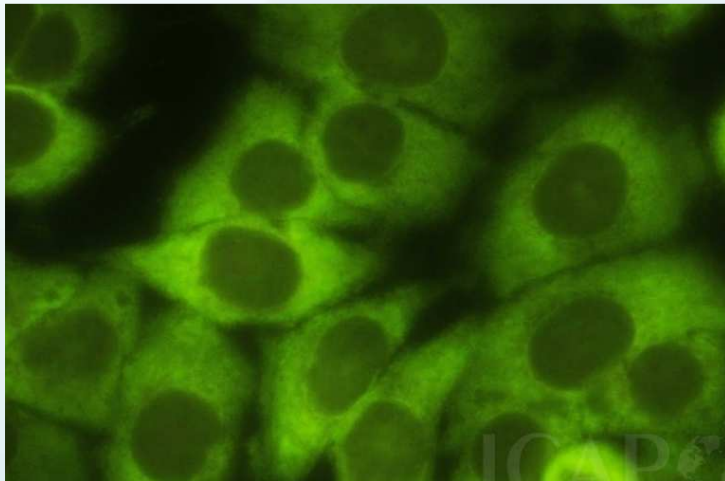
= Anti-Alanine-ARNt-synthétase

- ❖ 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	Pneumopathie interstitielle diffuse (90 % des patients)
Atteinte articulaire	Arthrite non érosive (45 % des patients)
Cancer	Non
Fièvre	40 % des patients

Anti-PL12 sur Hep-2

AC19 : Cytoplasmique finement moucheté dense



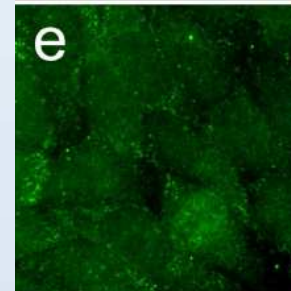
Mi-2 α
Mi-2 β
TIF1 γ
MDA5
NXP2
SAE1
Ku
PM-Scl100
PM-Scl75
Jo-1
SRP
PL-7
PL-12
EJ
OJ
Control



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

Autres anti-synthétases

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

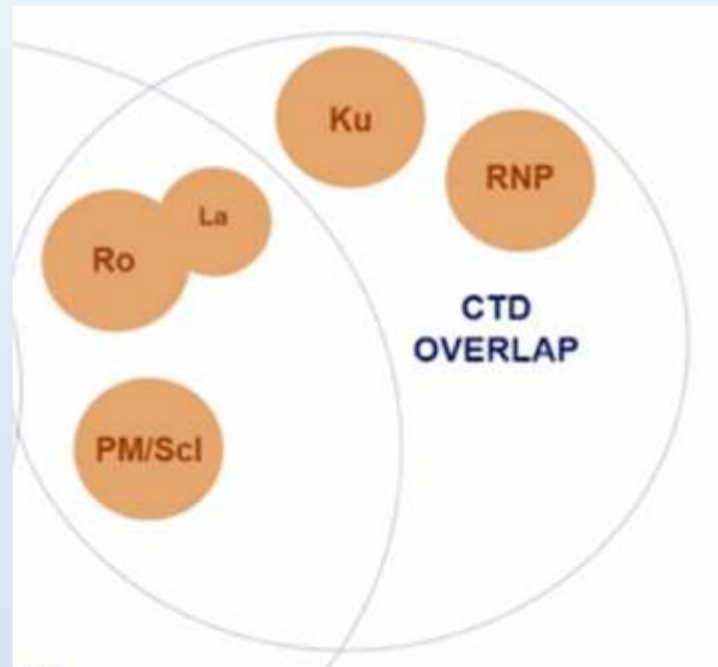


Palterer Clin Mol Allergy 2018

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

Autres anticorps des overlap syndroms

Anticorps



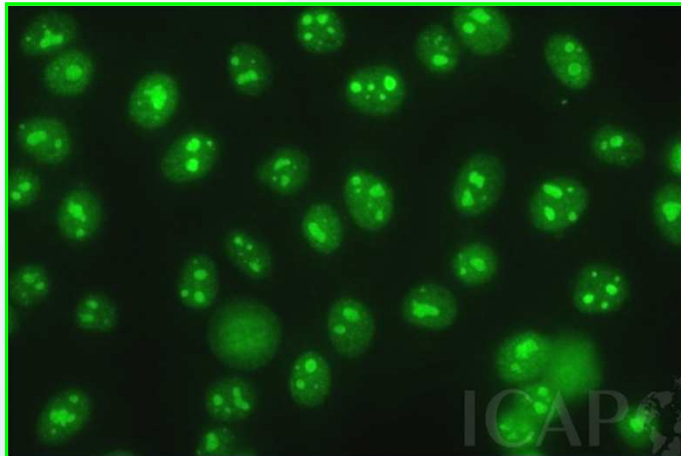
= Anti-polymyosite-sclérodémie
= 75 et 100 kd

- ❖ 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.

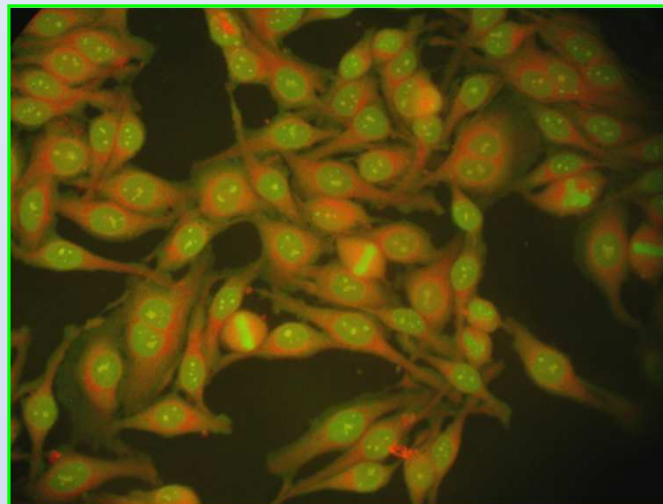
Atteinte cutanée	Mains de mécanicien Raynaud Calcinose DM cutanée
Atteinte musculaire	Oui
Atteinte pulmonaire	Oui de bon pronostic
Atteinte articulaire	Oui
Cancer	Non

Anti-PMScI 100 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

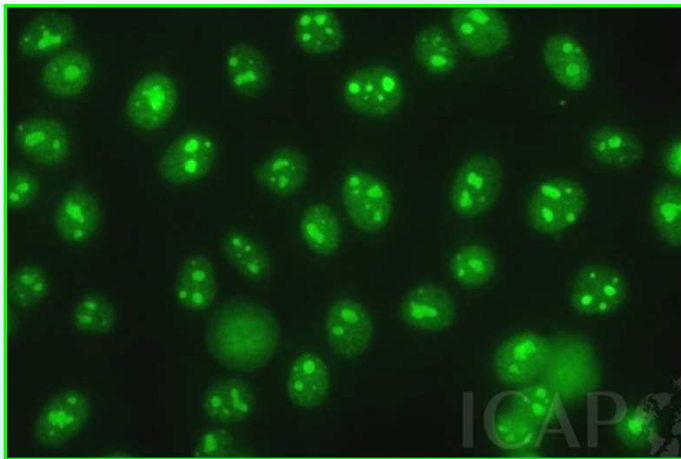
OJ

Control

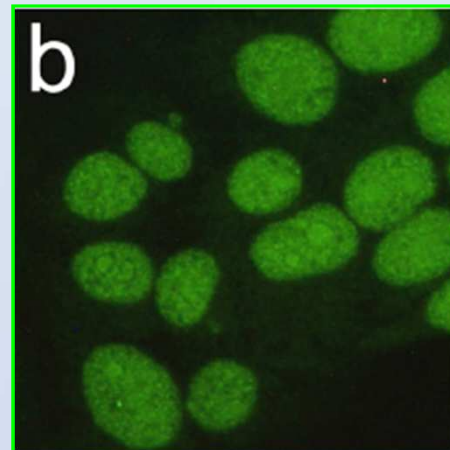


Anti-PMScI 75 sur Hep-2

AC8 : Nucléolaire homogène +
AC4 : Finement moucheté



AC4 : Finement moucheté



Palterer Clin Mol Allergy 2018

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 :

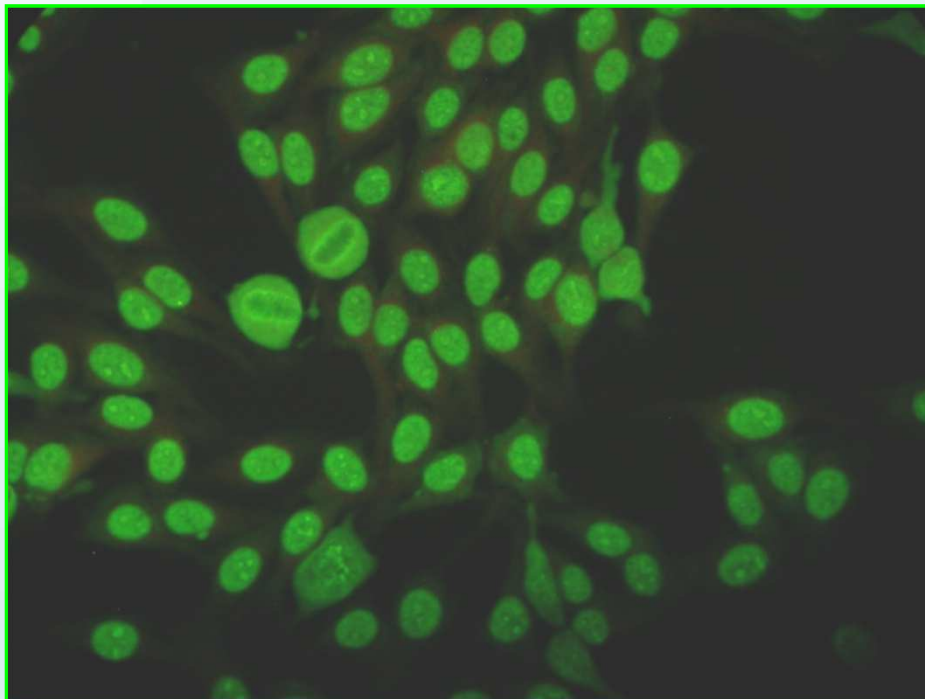
- . Syndrome de chevauchement Polymyosite-Sclérodémie (9-19%)
- . Myosites (1-7%)
- . plus rarement Sclérodémie, LED, Sjögren,...

❖ Clinique:

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

Anti-Ku sur Hep-2

AC4 : Finement moucheté (mitoses cerclées)



Mi-2 α

Mi-2 β

TIF1 γ

MDA5

NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

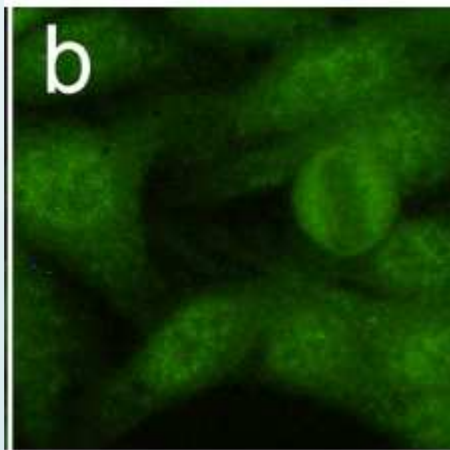
OJ

Control

Anti-SSA52 kd / TRIM21

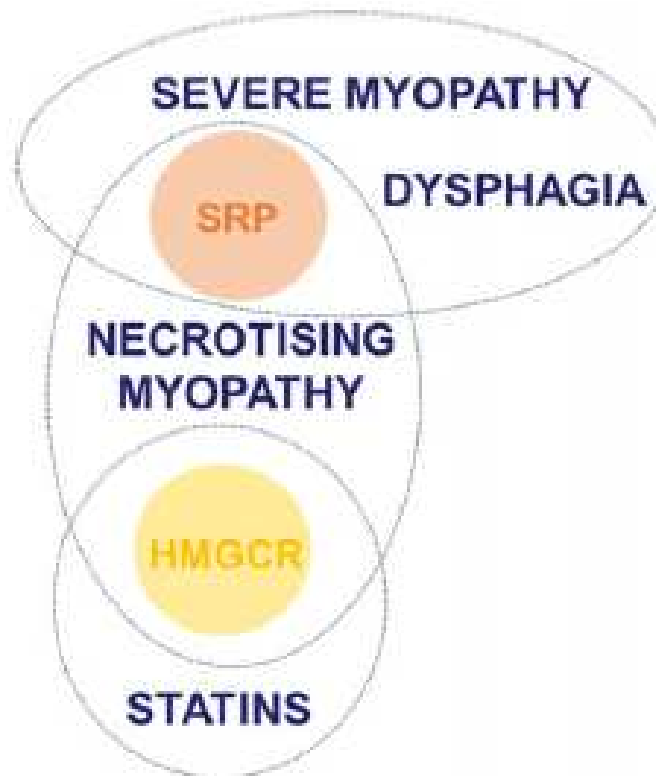
- ❖ Fréquemment avec anti-Jo-1 (56-72%), anti-MDA5, anti-SRP
- ❖ Si anti-Jo1 et anti-SSA52kd, plus de risque de mains de mécaniciens, de cancers et moins bon pronostic que anti-Jo-1 seul.
- ❖ Identifie patients avec ILD plus sévère.
- ❖ Sur cellules Hep-2: négatif / finement moucheté / cytoplasmique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

Anti-Jo-1 et SSA 52kd



Anticorps des myosites nécrosantes immuno-médiées

Myosites nécrosantes



Anti-HMGCR

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

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

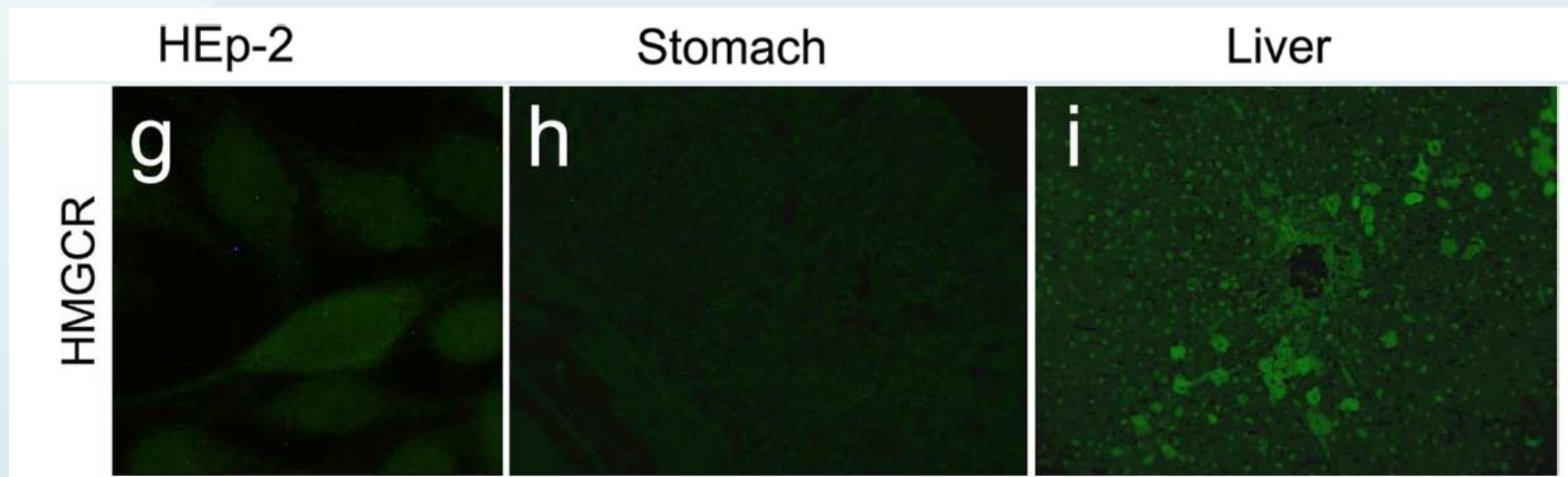
Atteinte cutanée	rare
Atteinte musculaire	Myalgie, faiblesse musculaire proximale Myosite nécrosante : CK +++
Atteinte pulmonaire	Non
Atteinte articulaire	Non
Cancer	Oui, risque augmenté
Myocardite	Non

Anti-HMGCR en IFI

❖ Hep 2:

Image Cytoplasmique : pas sur toute 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).

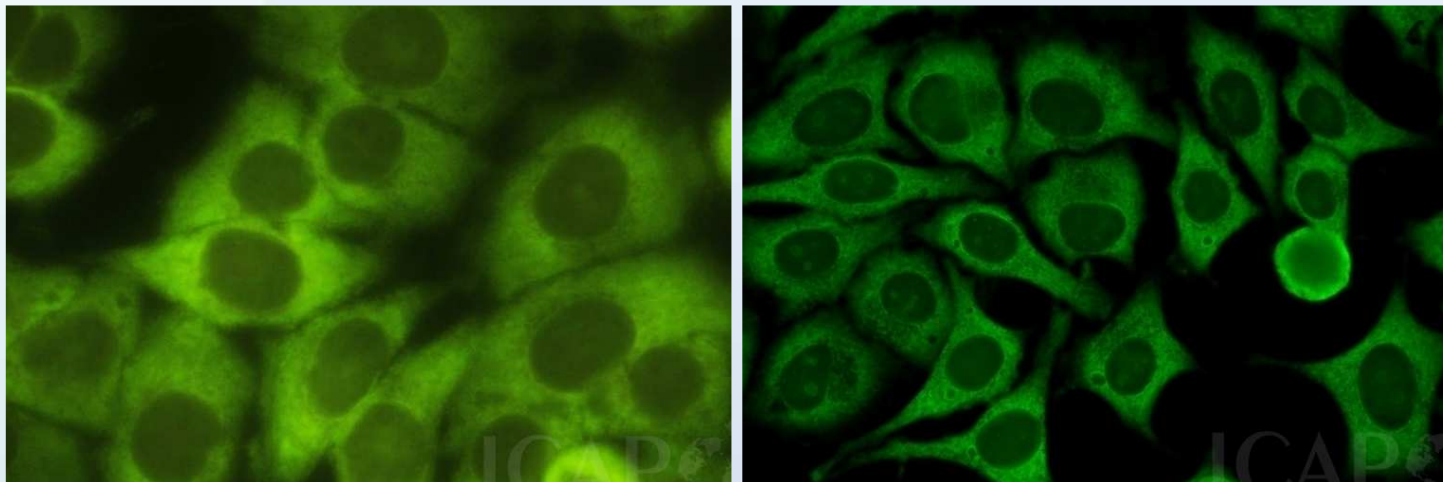
❖ Clinique :

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

Anti-SRP en IFI

❖ 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-2α

Mi-2β

TIF1γ

MDA5
NXP2

SAE1

Ku

PM-Scl100

PM-Scl75

Jo-1

SRP

PL-7

PL-12

EJ

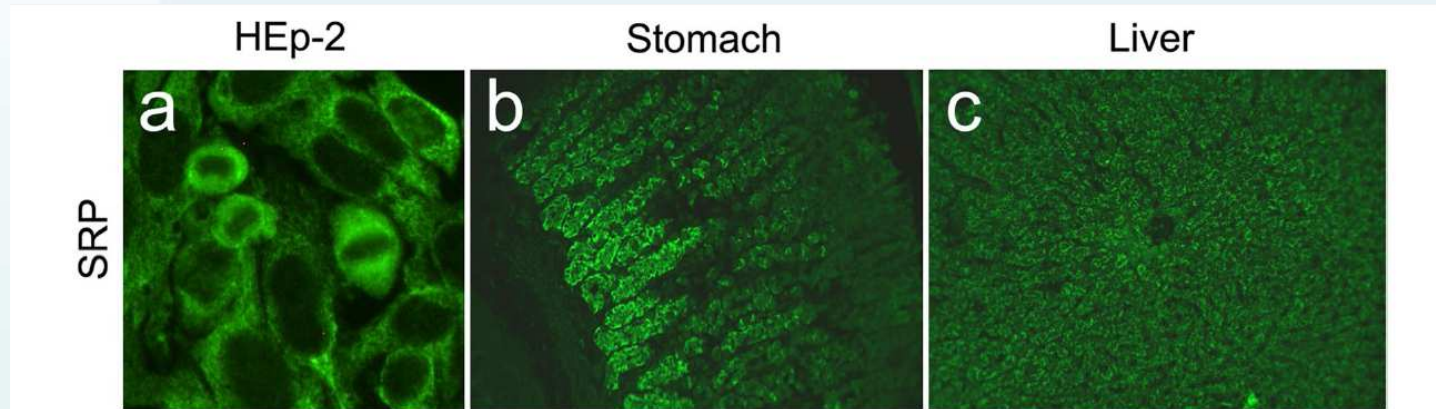
OJ

Control

Anti-SRP en IFI

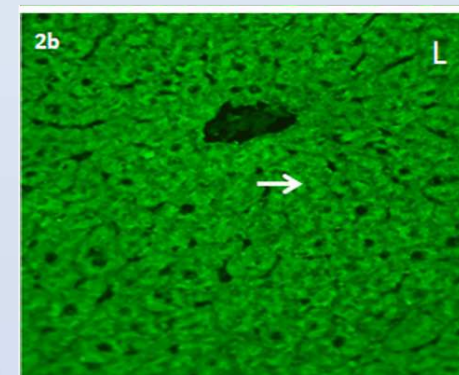
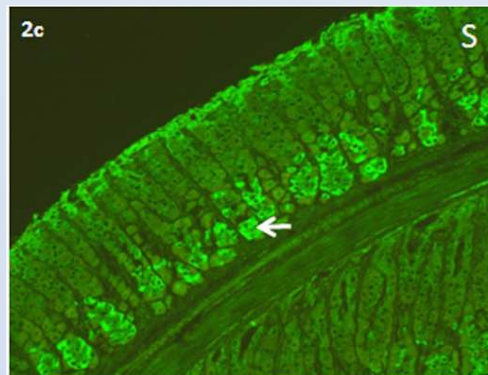
❖ Rein Foie Estomac de rongeur : (≠ Jo1, PL7, PL12)

Palterer Clin Mol Allergy 2018



Cytoplasmic staining of
Gastric chief cells

Cytoplasmic staining of
hepatocytes



Picard. Immunol Res 2016

Anticorps des myosites à inclusions

Anti-cN1A

= Anti-Cytosolic 5' Nucleotidase 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 rapidement progressive : CK modérément élevées le plus souvent (<1000 U/ml)
Atteinte pulmonaire	Non
Cancer	Non
Dysphagie	Oui
Traitement	Peu sensible

Techniques utilisées au laboratoire d'auto-immunité :

Immunodots

SPECIFICITE

IMMUNOPATHOLOGY

Diagnostic performance of a commercial immunoblot assay for myositis antibody testing

CHRIS BUNDELL^{1,2}, ARADA ROJANA-UDOMSAIT^{3,4}, FRANK MASTAGLIA⁵,
PETER HOLLINGSWORTH^{1,2} AND ANDREW McLEAN-TOOKE¹

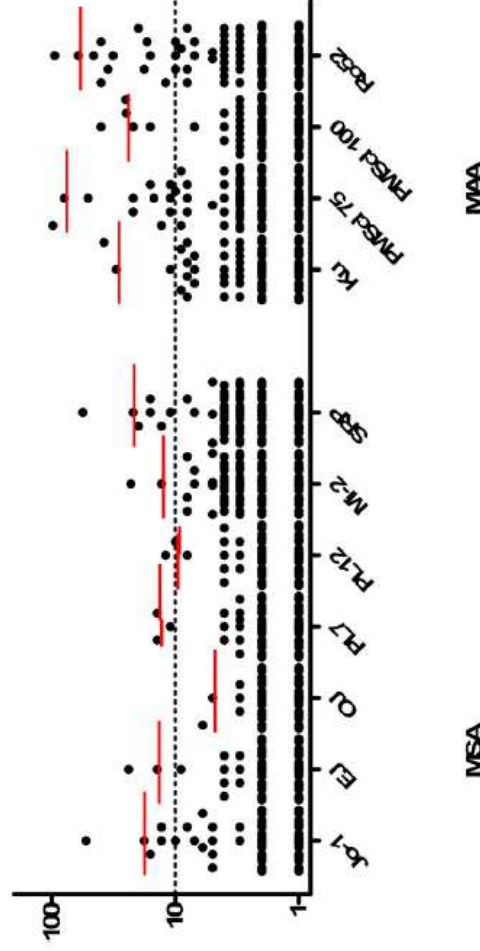


Fig. 1 Band intensity on immunoblot for individual myositis-specific antibodies (MSA) and myositis-associated antibodies (MAA) represents the cut-off level according to the manufacturer. Bars represent 99th percentile.

Table 1 95th and 99th percentile values for band intensity on the immunoblot from the healthy control population

	Band intensity	
	95th percentile	99th percentile
MSA		
Jo-1	6	19
EJ	3	14
OI	2	5
PL7	3	14
PL12	3	10
M2	5	13
SRP	5	23
MAA		
Ku	7	30
PMSc175	11	79
PMSc100	3	25
Ro52	17	62

MAA, myositis associated antibodies; MSA, myositis specific antibodies.

IMMUNOPATHOLOGY

Diagnostic performance of a commercial immunoblot assay for myositis antibody testing

CHRIS BUNDELL^{1,2}, ARADA ROJANA-UDOMSAERT^{3,4}, FRANK MASTAGLIA⁵,
PETER HOLLINGSWORTH^{1,2} AND ANDREW McLEAN-TOOKE¹



	HC (n = 197)	Overall specificity
MSA	20 (10.2)	89.8
Jo-1	5 (2.5)	97.5
EJ	2 (1.0)	99.0
OJ	0	100.0
PL7	3 (1.5)	98.5
PL12	1 (0.5)	99.5
Mi-2	2 (1.0)	99.0
SRP	7 (3.6)	96.4
MAA	30 (15.2)	85.8
Ku	3 (1.5)	98.5
PMScI75	11 (5.6)	94.4
PMScI100	4 (2.0)	98.0
Ro52	12 (6.1)	93.0
Any antibody	44 (22.3)	77.7
Any antibody except Ro52	33 (16.8)	83.2
>1 antibody	6 (3.0)	97

Table 2 Performance of myositis line blot using the manufacturer's recommended cut-off

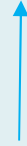
Results are given as total number and percentage within parentheses.

Comparison of autoantibody specificities tested by a line blot assay and immunoprecipitation-based algorithm in patients with idiopathic inflammatory myopathies

Ann Rheum Dis June 2019 Vol 78 No 6

Fabricio Espinosa-Ortega,¹ Marie Holmqvist,² Helene Alexanderson,^{1,3}
Helena Storfors,⁴ Tsuneyo Mimori,⁵ Ingrid E Lundberg,¹ Johan Rönnelid⁶

No of subjects (%)	Controls	
	60	LB
Anti-Jo1	0	0
Anti-PL7	0	0
Anti-PL12	0	0
Anti-Ej	0	0
Anti-Oj	0	0
Anti-SRP	0	0
Anti-PmScl (75/100kD)	0	0
Anti-Ku	1	1
Anti-SAE1	0	0
Anti-NXP2	1	1
Anti-MDA5	0	0
Anti-TIF γ	0	0
Anti-Mi2 (α/β)	1	1
Any autoantibody	3	3



The reliability of immunoassays to detect autoantibodies in patients with myositis is dependent on autoantibody specificity

Sarah L. Tansley¹, Danyang Li¹, Zoe E. Betteridge¹ and Neil J. McHugh ¹

Rheumatology 2020;59:2109–2114

Euroimmun	DTEK
11 /68 = 16,1 % *	13/134 = 10%

Performance chez contrôles sains en comparaison à l'*immunoprécipitation* considérée comme gold standard.

* : . 10/11 étaient positifs 1+ uniquement
. 4/11 étaient des anti-PMSC175 seuls

The reliability of immunoassays to detect autoantibodies in patients with myositis is dependent on autoantibody specificity

Sarah L. Tansley¹, Danyang Li¹, Zoe E. Betteridge¹ and Neil J. McHugh ¹

Rheumatology 2020;59:2109–2114

N= 253 + en IP

(25 anti-Jo1, 25 anti-Mi2, 25 anti-NXP2, 25 anti-MDA5, 25 anti-SAE, 25 anti-SRP, 25 anti-TIF1 γ , 21 anti-PL7, 20 anti-PL12, 14 anti-OJ, 10 anti-EJ, 9 anti-Zo, 3 anti-KS, 1 anti-Ha)

Euroimmun

Autoantibody (n)	Number of samples with index MSAA as false positive ^a
Mi2a (25)	0
Mi2b (25)	7
Mi2a or Mi2b (25)	7
TIF1 γ (25)	2
MDA5 (25)	4
NXP2 (25)	0
SAE (25)	2
Ku (24)	12
PM/Scl-75 (25)	10
PM/Scl- 100 (25)	3
PM/Scl-75 or PM/Scl-100 (25)	13
Jo-1 (25)	4
SRP (25)	6
PL-7 (21)	5
PL-12 (20)	5
EJ (10)	0
OJ (14)	1
Zo (9)	–
KS (3)	–
Ha (1)	–
HMGCR (25)	–

13,7 % de faux positifs

DTEK

Autoantibody (n)	Number of times index MSA occurred as false positive ^b
Mi2 (25)	2
TIF1 γ (25)	5
MDA5 (25)	7
NXP2 (25)	5
SAE1 (25)	4
SAE2 (25)	5
SAE 1 or SAE2 (25)	8
Jo-1 (25)	2
SRP (25)	10
PL-7 (21)	2
PL-12 (20)	2
EJ (10)	3
OJ (14)	1
Zo (9)	2
KS (3)	2
Ha (1)	1

12,1 % de faux positifs

Detection of myositis-specific antibodies

Jean-Baptiste Vulsteke,¹ Ellen De Langhe,^{2,3} Kristl G Claeys,^{4,5,6}
Doreen Dillaerts,⁷ Koen Poesen,^{8,9} Jan Lenaerts,² René Westhovens,^{2,3}
Philip Van Damme,^{4,10} Daniel Blockmans,¹ Petra De Haes,¹¹
Xavier Bossuyt^{7,9}

- ❖ 144 myosites et 240 contrôles (sains, polyneuropathies demyélinisantes, sclérodémie, Sjögren, lupus)
- ❖ Alphadia / Euroimmun / Trinity Biotech

	Contr	(n=240)
	# Pos	% Pos
Jo-1 Alphadia	1	0.4
Jo-1 Euroimmun	7	2.9
Jo-1 Trinity	6	2.5

⇒ Euroimmun et Trinity :
plus de faux positifs (sauf SAE1)

	Contr		Contr
	# Pos		# Pos
PL-7 Alphadia	0.0	SAE1/SAE2 Alphadia	1.3
PL-7 Euroimmun	0.8	SAE1 Euroimmun	0.0
PL-7 Trinity	0.8	SAE1 Trinity	1.3
PL-12 Alphadia	0.4	NXP-2 Alphadia	0.4
PL-12 Euroimmun	1.3	NXP-2 Euroimmun	1.3
PL-12 Trinity	2.9		
EJ Alphadia	0.0		
EJ Euroimmun	0.0		
EJ Trinity	0.8		
SRP Alphadia	0.0		
SRP Euroimmun	1.7		
SRP Trinity	0.8		
Mi-2 Alphadia	0.0		
Mi-2a Euroimmun	1.3		
Mi-2b Euroimmun	0.4		
Mi-2 Trinity	0.4		
MDA-5 Alphadia	0.0		
MDA-5 Euroimmun	0.0		
MDA-5 Trinity	2.1		
TIF1γ Alphadia	0.8		
TIF1γ Euroimmun	1.3		
TIF1 (γ+α) Trinity	9.2		



SENSIBILITE

IMMUNOPATHOLOGY

Diagnostic performance of a commercial immunoblot assay for myositis antibody testing

CHRIS BUNDELL^{1,2}, ARADA ROJANA-UDOMSAIT^{3,4}, FRANK MASTAGLIA⁵,
PETER HOLLINGSWORTH^{1,2} AND ANDREW McLEAN-TOOKE¹



Table 2 Performance of myositis line blot using the manufacturer's recommended cut-off

	DM (n = 27)	PM (n = 11)	IBM (n = 51)	NAM (n = 10)	OM (n = 25)	Σ Myositides (n = 124)	Overall sensitivity
MSA	9 (33.3)	4 (36.4)	5 (9.8)	3 (30.0)	5 (20.0)	26 (21.0)	21.0
Jo-1	4 (14.8)	4 (36.4)	1 (2.0)	0	1 (4.0)	10 (8.0)	8.1
EJ	1 (3.7)	0	0	0	0	1 (0.8)	0.8
OJ	0	0	1 (2.0)	0	0	1 (0.8)	0.8
PL7	0	0	1 (2.0)	1 (10.0)	1 (4.0)	3 (2.4)	2.4
PL12	1 (3.7)	0	1 (2.0)	0	0	2 (1.6)	1.6
Mi-2	2 (7.4)	0	1 (2.0)	0	1 (4.0)	4 (3.2)	3.2
SRP	1 (3.7)	0	0	2 (20.0)	2 (8.0)	5 (4.0)	4.0
MAA	14 (52.0)	9 (81.8)	22 (43.1)	3 (30.0)	21 (84.0)	69 (55.0)	41.1
Ku	0	0	0	0	1 (4.0)	1 (0.8)	0.8
PMScI75	3 (11.1)	3 (27.3)	5 (9.8)	2 (20.0)	4 (16.0)	17 (13.7)	13.7
PMScI100	4 (14.8)	1 (9.1)	1 (2.0)	0	5 (20.0)	11 (8.9)	8.9
Ro52	7 (25.9)	5 (45.5)	16 (31.4)	1 (10.0)	11 (44.0)	40 (32.3)	32.3
Any antibody	15 (55.6)	6 (54.5)	21 (41.2)	5 (50.0)	15 (60.0)	62 (50.0)	50.0
Any antibody except Ro52	12 (44.4)	6 (54.5)	10 (19.6)	4 (40.0)	10 (40.0)	42 (33.9)	33.9
>1 antibody	6 (22.2)	5 (45.5)	6 (11.8)	1 (10.0)	7 (28.0)	25 (20.1)	20

DM, dermatomyositis; IBM, inclusion body myositis; NAM, necrotising autoimmune myopathy; OM, overlap myositis; PM, polymyositis.

Comparison of autoantibody specificities tested by a line blot assay and immunoprecipitation-based algorithm in patients with idiopathic inflammatory myopathies

Ann Rheum Dis June 2019 Vol 78 No 6

Fabricio Espinosa-Ortega,¹ Marie Holmqvist,² Helene Alexanderson,^{1,3} Helena Storfors,⁴ Tsuneyo Mimori,⁵ Ingrid E Lundberg,¹ Johan Rönnelid⁶

	DM 36 (32)		ADM 4 (4)		JDM 3 (3)		PM 52 (47)		IBM 16 (14)		Total 110 (100)	
No of subjects (%)	LB	IP	LB	IP	LB	IP	LB	IP	LB	IP	LB	IP
Anti-Jo1	7	4	1	1	1	1	9	6	0	0	18	12
Anti-PL7	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Anti-PL12	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0
Anti-Ej	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Anti-Oj	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
Anti-SRP	0	0	0	0	0	0	3	4	0	0	3	4
Anti-PmScl (75/100kD)	1	2	0	0	0	0	2	3	0	0	3	5
Anti-Ku	1	1	0	0	1	1	2	1	0	0	4	3
Anti-SAE1	1	1	0	0	0	0	3	2	0	0	4	3
Anti-NXP2	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0
Anti-MDA5	1	2	0	1	0	0	0	0	0	0	1	3
Anti-TIF γ	7	11	0	0	0	1	1	0	0	0	8	12
Anti-Mi2 (α/β)	2	1	0	0	0	0	5	0	1	1	8	2
Any autoantibody	21	21	1	2	2	3	22	18	2	1	48	45

ADM, amyopathic dermatomyositis; DM, dermatomyositis; IBM, inclusion body myositis; JDM, juvenile dermatomyositis; PM, polymyositis.

Cohen's Kappa < 0,5

The reliability of immunoassays to detect autoantibodies in patients with myositis is dependent on autoantibody specificity

Sarah L. Tansley¹, Danyang Li¹, Zoe E. Betteridge¹ and Neil J. McHugh ¹

Performance en comparaison à l'immunoprécipitation considérée comme gold standard.

Rheumatology 2020;59:2109–2114

Euroimmun

Autoantibody (n)	Sensitivity
Mi2a (25)	0.64
Mi2b (25)	0.32
Mi2a or Mi2b (25)	0.72
TIF1 γ (25)	0.6
MDA5 (25)	0.88
NXP2 (25)	0.84
SAE (25)	0.96
Ku (24)	0.97
PM/Scl-75 (25)	0.56
PM/Scl- 100 (25)	0.8
PM/Scl-75 or PM/Scl-100 (25)	0.84
Jo-1 (25)	0.82
SRP (25)	0.92
PL-7 (21)	0.64
PL-12 (20)	0.9
EJ (10)	0.6
OJ (14)	0
Zo (9)	–
KS (3)	–
Ha (1)	–
HMGCR (25)	–

40 % de faux négatifs

100 % de faux négatifs

DTEK

Autoantibody (n)	Sensitivity
Mi2 (25)	0.76
TIF1 γ (25)	0.24
MDA5 (25)	0.76
NXP2 (25)	0.84
SAE1 (25)	0.88
SAE2 (25)	0.52
SAE 1 or SAE2 (25)	0.88
Jo-1 (25)	0.84
SRP (25)	0.88
PL-7 (21)	0.95
PL-12 (20)	0.90
EJ (10)	0.90
OJ (14)	0.07
Zo (9)	0
KS (3)	–
Ha (1)	–

76 % de faux négatifs

93 % de faux négatifs

.TIF-1 gamma serait plus sensible en ELISA.

Detection of myositis-specific antibodies

Jean-Baptiste Vulsteke,¹ Ellen De Langhe,^{2,3} Kristl G Claeys,^{4,5,6}
Doreen Dillaerts,⁷ Koen Poesen,^{8,9} Jan Lenaerts,² René Westhovens,^{2,3}
Philip Van Damme,^{4,10} Daniel Blockmans,¹ Petra De Haes,¹¹
Xavier Bossuyt^{7,9}

- ❖ 144 myosites et 240 contrôles (sains, polyneuropathies demyélinisantes, sclérodermie, Sjögren, lupus)
- ❖ Alphadia / Euroimmun / Trinity Biotech

	(n=144)
	% Pos
TIF1 γ Alphadia	2.1
TIF1 γ Euroimmun	12.4
TIF1 (γ + α) Trinity	11.0

	(n=144)
	% Pos
Jo-1 Alphadia	21.4
Jo-1 Euroimmun	20.0
Jo-1 Trinity	16.6
PL-7 Alphadia	0.7
PL-7 Euroimmun	2.1
PL-7 Trinity	0.7
PL-12 Alphadia	2.1
PL-12 Euroimmun	2.1
PL-12 Trinity	2.1
EJ Alphadia	2.1
EJ Euroimmun	1.4
EJ Trinity	1.4
SRP Alphadia	2.1
SRP Euroimmun	2.8
SRP Trinity	1.4
Mi-2 Alphadia	5.5
Mi-2a Euroimmun	5.5
Mi-2b Euroimmun	4.8
Mi-2 Trinity	6.2
MDA-5 Alphadia	4.8
MDA-5 Euroimmun	6.9
MDA-5 Trinity	6.9

	(n=144)
	% Pos
SAE1/SAE2 Alphadia	3.4
SAE1 Euroimmun	2.8
SAE1 Trinity	4.1
NXP-2 Alphadia	5.5
NXP-2 Euroimmun	3.4

Les nouveautés

Arthritis Care & Research

AMERICAN COLLEGE
of RHEUMATOLOGY
Empowering Rheumatology Professionals

Systemic Sclerosis | Free Access

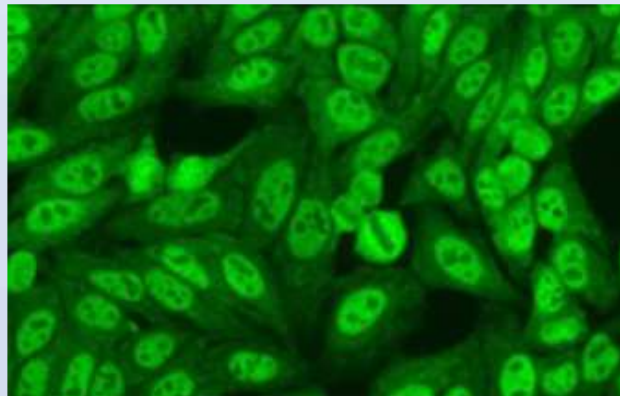
Autoantibodies to RuvBL1 and RuvBL2: A Novel Systemic Sclerosis–Related Antibody Associated With Diffuse Cutaneous and Skeletal Muscle Involvement

Kenzou Kaji, Noreen Fertig, Thomas A. Medsger Jr., Takashi Satoh, Kana Hoshino, Yasuhito Hamaguchi, Minoru Hasegawa, Mary Lucas, Andrew Schnure, Fumihide Ogawa, Shinichi Sato ... See all authors

First published: 10 September 2013 | <https://doi.org/10.1002/acr.22163> | Citations: 52

Myosite et sclérodermie
rapidement progressive.

AC4 : Finement moucheté + AC19 : cytoplasmique finement moucheté (dans 40% des cas)



Original research

Recognising the spectrum of scleromyositis: HEp-2 ANA patterns allow identification of a novel clinical subset with anti-SMN autoantibodies

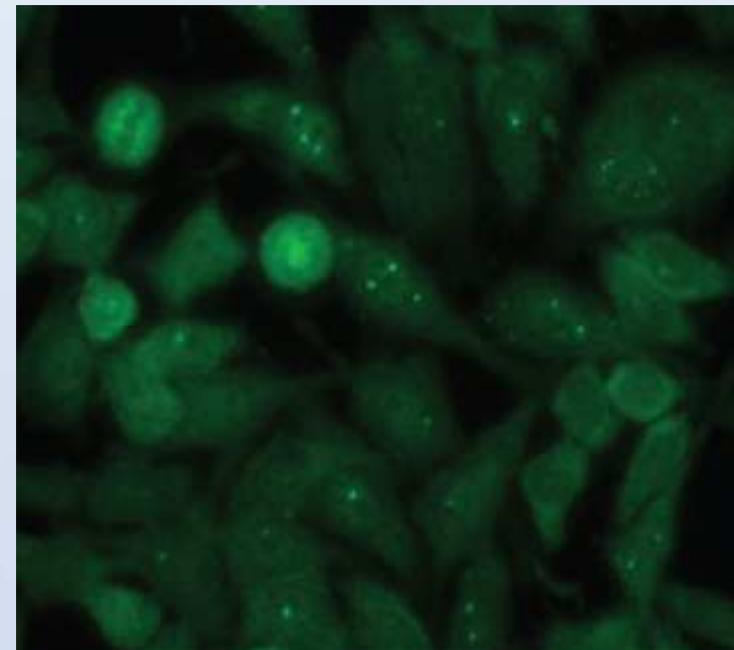
Océane Landon-Cardinal ¹, Alexandra Baril-Dionne,¹ Sabrina Hoa ¹, Alain Meyer ², Valérie Leclair,³ Josiane Bourré-Tessier,¹ Anne-Marie Mansour,⁴ Farah Zarka,⁴ Jean-Paul Makhzoum,⁴ Jessica Nehme,⁵ Eric Rich,¹ Jean-Richard Goulet,¹ Tamara Grodzicky,¹ Martial Koenig,⁶ France Joyal,⁶ Isabelle Richard,⁷ Marie Hudson,^{3,8} Ira Targoff,⁹ Minoru Satoh,¹⁰ Marvin J Fritzler,¹¹ Yves Troyanov,^{1,12} Jean-Luc Senécal^{1,13}

RMD open 2020

Myosite et sclérodermie

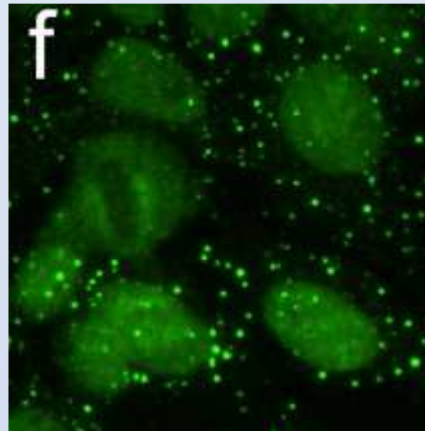
SMN = survival of motor neuron

AC7 : Few nuclear dots



= Argonaute-2 protein

- ❖ ILD et absence de cancer
- ❖ Pas spécifique : dans lupus, Sjögren,...
- ❖ Souvent associés aux anti-synthétases, anti-TIF-1 gamma, anti-MDA5, anti-Ro52,...
- ❖ Cytoplasmic discrete dots





MERCI POUR VOTRE ATTENTION !