

Laboratoires | 01/07/2025 | N°132

## Dépistage des anticorps associés aux Myosites/Myopathies

### Dès le 01.07.2025

#### 1 - INTRODUCTION

Les myopathies inflammatoires idiopathiques (ou myosites ou MII) font parties des myopathies acquises, traditionnellement caractérisées par une faiblesse musculaire proximale symétrique, un taux élevé de créatine kinase (CK), une électromyographie perturbée et un infiltrat endomysial par des macrophages ou des lymphocytes.

C'est un groupe de maladies auto-immunes, systémiques non spécifiques d'organes (atteintes musculaires et extra-musculaires), rares et hétérogènes.

La classification actuelle des myosites comporte 4 entités : la **myopathie nécrosante auto-immune (MNAi)**, la **myosite à inclusions (MI)**, la **dermatomyosite (DM)** et le **syndrome des anti-synthétases (SAS)**. Les anticorps spécifiques associés à ces entités forment un outil essentiel au diagnostic des myosites.

**Myopathie nécrosante auto-immune** : L'atteinte est habituellement musculaire pure, bien que des atteintes cardiaques et pulmonaires associées aient été décrites. Les anticorps associés aux MNAi sont les **anti-SRP** et **anti-HMGCR**.

**Myosite à inclusions** : l'atteinte musculaire est isolée, le plus souvent insidieuse, se développant à bas bruit pendant des années. Les troubles de déglutition sont fréquents au cours de la maladie. Les anticorps associés mais non spécifiques sont les **anti-cN1a**.

**Dermatomyosite** : MII caractérisée par des lésions cutanées évocatrices et une faiblesse musculaire proximale symétrique, ainsi que des lésions histologiques spécifiques.

Les sous-types cliniques sont définis par la présence d'anticorps spécifiques (anticorps **anti-Mi2**, **NXP2**, **TIF1- $\gamma$** , **MDA5** ou **SAE**) et sont associés à des phénotypes cliniques et à un pronostic spécifique.

**Syndrome des anti-Synthétases** : MII caractérisée essentiellement par une myosite, une arthrite généralement symétrique et une pneumopathie interstitielle (parfois fulminante) en association avec la présence d'autoanticorps dirigés contre les **aminoacyls-ARNt synthétases**. Parmi les caractéristiques plus constantes, on peut citer : l'arthralgie, le phénomène de Raynaud, l'éruption héliotrope, la dysmotilité distale de l'oesophage et les mains de mécanicien.

Les anticorps anti-nucléaires (ANA sur Hep-2), détectables par immunofluorescence sont importants lors du dépistage. Le dépistage des anticorps associés aux myosites comporte les douze antigènes suivants :

- **Jo1, PL7, PL12, EJ** : anti ARNt synthétases
- **SRP** : NMAi
- **Mi2; MDA-5; TIF1- $\gamma$ ; SAE1/2; NXP2** (= anti-MJ) : DM
- **SSA52kD**: collagénoses (atteintes pulmonaires)

#### AUTRES ATTEINTES:

- **Cancers**: synchrones à la survenue de la myosite, plus fréquemment rencontrés chez les DM et certaines MNAi.
- **Myosites de chevauchement** avec d'autres connectivites. Association de symptômes musculaires avec d'autres maladies auto-immunes: lupus, sclérodermies ou Sjögren.



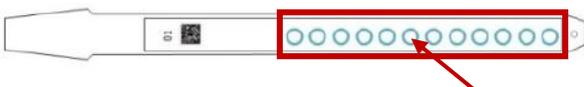
## 1-1 Anticorps associés aux Myosites/Myopathies

Anticorps associés aux Myosites		
Cible	Fluorescence Hep-2	Associations symptômes
Anti-synthésases	Anti-Jo1	Cytoplasmique AC20
	Anti-PL7	Cytoplasmique AC19
	Anti-PL12	Cytoplasmique AC19
	Anti-EJ	Cytoplasmique AC20
Dermatomyosites	Anti-Mi2	Nucléaire Moucheté AC4
	Anti-TIF1 $\gamma$	Nucléaire moucheté AC4
	Anti-MDA5	Cytoplasmique: quelques cellules en amas
	Anti-NXP2	Nucléaire moucheté et DOT AC6
	Anti-SAE1 Anti-SAE2	Nucléaire moucheté AC4
MNAi	Anti-SRP	Cytoplasmique AC20

Tableau 1 : Récapitulatif des anticorps associés aux myosites. MNAi : myosites nécrosantes auto-immunes

## 2 - METHODE ET INTERPRETATION

Le test est basé sur une **méthode immuno-enzymatique (EIA)**. Les antigènes testés sont fixés sur une membrane en nitrocellulose (bandelette). La présence d'anticorps spécifiques aboutit à la coloration de la bandelette dans les zones de fixation des antigènes cibles (DOTs).



Zones de fixation des antigènes (DOTs)

Le résultat rendu est semi-quantitatif : négatif, positif ou équivoque. Un résultat équivoque ou positif doit être vérifié par une autre méthode (IF).

## 3- ANALYSE

**Principe, méthode :** Immunoenzymatique (EIA)

**Demande :** Feuille "Immunologie"

**Pré analytique :** Prélèvement sur tube Sérum, avec ou sans gel

**Fréquence du dosage :** Minimum 1 fois par semaine

**Remarque :** Les dosages se font sur le site de la Chaux-de-Fonds.

**Prix :** 394.-CHF (1139.00 + 2x1192.00 + 8x1193.00 + 1181.00).

## 4 - RENSEIGNEMENTS

Christine Monnier, directrice adjointe FAMH I  
([christine.monnier@ne.ch](mailto:christine.monnier@ne.ch))

Dr Véronique Viette, directrice FAMH H C  
([veronique.viette@ne.ch](mailto:veronique.viette@ne.ch))

Dr Gaël Hauser, FAMH C I ([gael.hauser@ne.ch](mailto:gael.hauser@ne.ch))

## 5 - Bibliographie

- Informations fournisseur : <https://www.d-tek.be/fr/produits/3-bluediver-dot.html> (accès : 08.10.2024)
- <https://www.orpha.net/fr/>
- <http://www.maladiesautoimmunes.com/myosites/>
- <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2020.10.379>

