

Etude multicentrique

Intérêt clinique
des anticorps anti-SRP

**Résumé Nicole FABIEN et Cécile PICARD
GEAI 22/01/2015**

Objectifs de l' étude

Versant Biologique et versant Clinique :

Intérêt de rechercher les anticorps anti-SRP en dot si fluorescence négative?
anti-SRP positifs en dot IFI négative : Clinique?

Versant :

Manifestations cliniques, biologiques et histologiques patients avec anticorps anti-SRP

103 Patients avec anticorps anti-SRP positifs en dot

ville	N patients
Montpellier	22
Lyon	16
Paris S.Hue	12
Toulouse	11
Dijon	11
Strasbourg	5
Paris C.Johannet	1
Paris Créteil	3
Angers	17
Lille	1
Marseille	4

102 patients anticorps anti-SRP dot +

38 patients
clinique
compatible
36%

34 patients
clinique non
compatible
33%

31 patients non
exploitables
(8 sans diagnostic ou dot
très faible/douteux)
31% éliminés de l'analyse

72 patients = article

PM : Montpellier	5/22
PL : Lyon	9/16
PPSH : Paris S. Hue	5/12
PT : Toulouse	3/11
PD : Dijon	2/11
PS : Strasbourg	4/5
PPJ : Paris C.Johannet	1/1
PPC : Paris Créteil	2/3
PA : Angers	3/17
PL : Lille	1/1
PMB : Marseille	3/4

PM : Montpellier	15/22
PL : Lyon	5/16
PPSH : Paris S. Hue	3/12
PT : Toulouse	2/11
PD : Dijon	4/11
PS : Strasbourg	1/5
PPC : Paris Créteil	1/3
PA : Angers	14/17
PL : Lille	0/1
PMB : Marseille	1/4

PM : Montpellier	2/22
PL : Lyon	2/16
PPSH : Paris S. Hue	3/12
PT : Toulouse	5/11
PD : Dijon	5/11
PS : Strasbourg	0/5
PPC : Paris Créteil	0/3
PA : Angers	1/17
PL : Lille	0/1
PMB : Marseille	0/4

Tableau 1 : Séries de myopathies avec anticorps anti-SRP.

Références	Targoff et al. 1990	Love et al. 1991	Miller et al. 2002	Kao et al. 2004	Hengstman et al. 2006	Takada et al. 2009	Sukuki et al 2012
Nombres de cas	12	7	7	16	23	21	27
Age moyen de début	36	37	48	51	48	51.6	52*
Sexe F/H	7F/5H	6F/1H	5F/2H	8F/8H	18F/5H	15F/6H	15F/12H
Déficit sévère	12	7	7	8	22	12	16
Mode d'installation	Subaigu	Subaigu	Subaigu	Subaigu	Subaigu	Subaigu	Subaigu 22, chronique 5
Taux de CPK	ND	ND	12 946	26.5 N	6 872	5 016	5 000
Eruption cutanée spécifique de DM	0	0	0	0	3	3	2
Arthrite ou arthralgie	0	0	0	2	3	1	1
Atteinte cardiaque	4 (arythmie, insuffisance cardiaque, fibrose myocardique)	ND	0	2	8 (4 coronaropathies, 4 troubles de la conduction asymptomatique)	0	1
Pneumopathie interstitielle diffuse	1	0	ND	3	5	5	4
Cancer	0	0	0	0	0	2	1
Connectivites associées	2 syndromes secs	0	0	2 sclérodermies	3 DM	2 PR, 3 DM	2 DM, 1 PR
Autre anticorps	0	0	0	1 PL12	0	1 Th/To	1 Th/To, 1 ribosome P, 1 U1-RNP
Corticoïdes	11	7	7	16	23	20	27
immunosuppresseurs	7	6	4	16	21	8	13
Réponse aux traitements	Absente	Absente	Bonne : 3, partielle : 3, absente : 1	Bonne : 6, partielle ou absente : 10	Bonne : 6, partielle : 14, absente : 3	Rechute : 12	Bonne : 10, partielle : 17
Mortalité	2	3	0	4	5	3	0

- [Clin Rheumatol](#). 2014 Feb 5. **Inflammatory myopathy with anti-SRP antibodies: case series of a South Australian cohort.**

[Basnayake SK¹](#), [Blumbergs P](#), [Tan JA](#), [Roberts-Thompson PJ](#), [Limaye V](#).

5 patients with histologically-confirmed myositis who had anti-SRP antibodies. 5 male,

4 had severe proximal weakness, 1 was asymptomatic

three had dysphagia.

None had cardiovascular involvement.

All patients showed isolated anti-SRP positivity and absence of antinuclear antibodies.

Muscle histopathology showed variable myofibre necrosis, and most had an inflammatory infiltrate.

Majority showed a favorable response to combination immunosuppressive therapy.

Myopathy associated with anti-SRP antibodies is clinically heterogeneous in presentation.

- [Neuromuscul Disord](#). 2014 Apr;24(4):335-41. **Myopathy with anti-signal recognition particle antibodies: clinical and histopathological features in Chinese patients.**

[Wang L¹](#), [Liu L¹](#), [Hao H¹](#), [Gao F¹](#), [Liu X¹](#), [Wang Z¹](#), [Zhang W¹](#), [Lv H¹](#), [Yuan Y²](#).

16 patients with anti-SRP antibodies.

Age of onset ranged from 24 to 77 years, disease began insidiously.

14 patients presented with chronic progression of proximal limb weakness, with 6 having myalgia.

Serum creatine kinase levels ranged from 400 to 9082 IU/L.

Muscle biopsies showed necrotic and/or regenerative muscle fibers in all 16, infiltrates of lymphocytes in 11 and morphological features of muscular dystrophy in 7. 11 patients showed focal or diffuse major histocompatibility complex class 1 expression in sarcolemma or cytoplasm of muscle fibers, with 9 showing deposition of membrane attack complex in necrotic muscle fibers and 2 around capillaries. T

anti-SRP antibodies are most likely to be related to immune-mediated necrotic myopathy

- [Medicine \(Baltimore\)](#). 2013 Jan;92(1):15-24. **Correlation of clinicoserologic and pathologic classifications of inflammatory myopathies: study of 178 cases and guidelines for diagnosis.**

[Fernandez C¹](#), [Bardin N](#), [De Paula AM](#), [Salort-Campana E](#), [Benyamine A](#), [Franques J](#), [Schleinitz N](#), [Weiller PJ](#), [Pouget J](#), [Pellissier JF](#), [Figarella-Branger D](#).

156 cases were categorized as IIM: pure dermatomyositis, n = 44; pure polymyositis, n = 14; overlap myositis, n = 68; necrotizing autoimmune myopathy, n = 8; cancer-associated myositis, n = 18; and unclassified IIM, n = 4.

4 patients SRP

38 patients
clinique
compatible

24 femmes / 13 hommes

Age moyen au diagnostic :

Données 31 patients (20F/11H)

50,35 ans pour les femmes (30 - 73)

52,86 ans pour les hommes (36 - 69)

29 patients
75%

FC typique (IFI HEp2)
compatible SRP

4 patients
11%

IFI non renseignée

5 patients
14%

IFI non compatible SRP

Toutes : myosites de chevauchement (selon Troyanov) du fait de la présence des Ac anti-SRP

selon Peter et Bohan :

- 26 Polymyosites (2 associées à un cancer)
- 3 Dermatomyosites*

Selon ENMC :

- 2 Polymyosites
- 2 Dermatomyosites *
- 2 Myosites associées à un cancer
- 1 myosite sans spécificité
- 18 MNAI
- 3 non catégorisables

CPK (n:26) : 6611
(23-18779)
26+++ 1 N (23*)

selon Peter et Bohan :

- 4 Polymyosites

Selon ENMC :

- 3 MNAI
- 1 myosite associée à un cancer

CPK (n:2) : 549,5
+ 1 patient > N mais taux?

selon Peter et Bohan :

- 4 Polymyosites* (1 associée à un cancer)
- 1 DM

Selon ENMC :

- 2 MNAI*
- 1 myosite sans spécificité
- 1 DM
- 1 myosite associée à un cancer

CPK (n= 5) : 2559 (207*-8000)

Moyenne totale CPK (N < 170 à 250): 5653 (23-18779)
données CPK 34/37

Résultats 38 compatibles en clinique

HEp2

fluorescence type anti-SRP : 29

fluorescence non compatible : 5

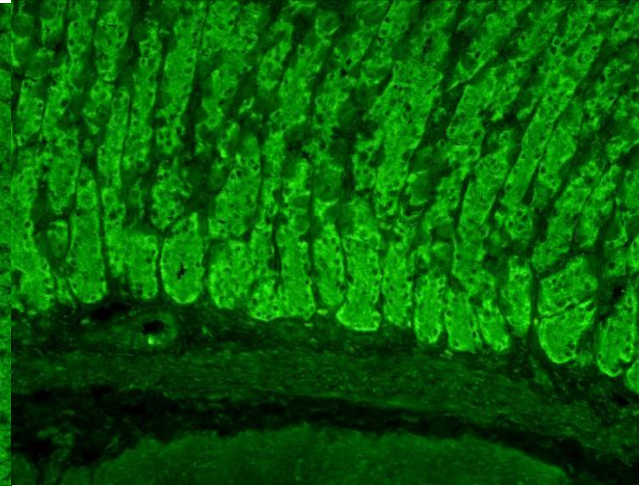
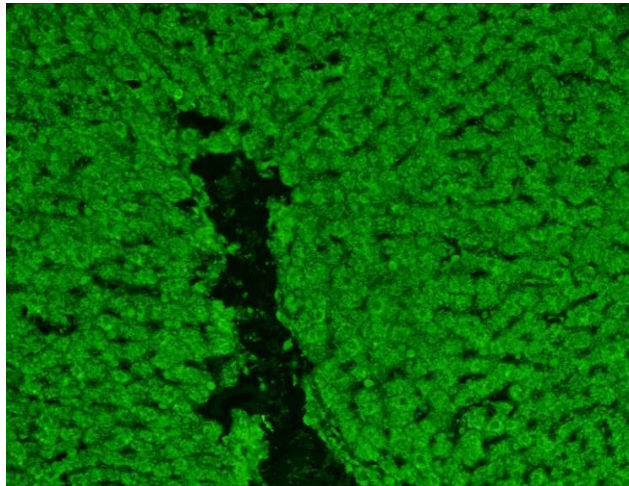
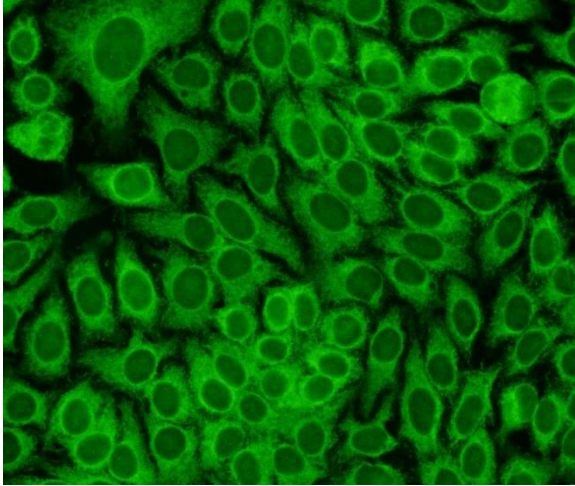
non renseignée : 4

Triple substrat:23

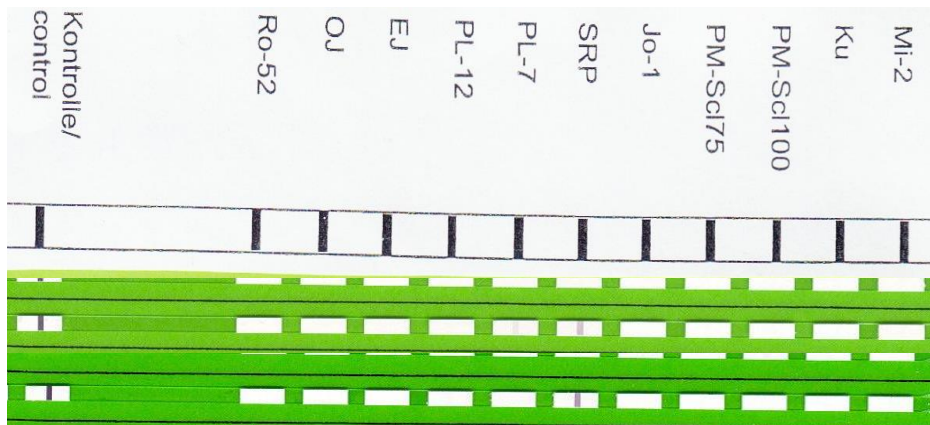
fluorescence type anti-SRP: 15

fluorescence non typique: 8

non renseignée: 14



HEp2 et triple substrat: différents fabricants



Dot antigène humain rec.

Euroimmun D-TEK

Intensités non exploitables

34 patients
clinique non
compatible

9 patients
26%
IFI non renseignée

22* patients
65%
IFI non compatible SRP

3 patients (PM 19/21 PS4**)
9 %
FC typique (3 IFI HEp2 et 2 TS) compatible SRP

Pm19 Papulose lymphomatoïde, VHB+, pas de signes musculaires CPK 38
Pm21 Découverte fortuite de cette anomalie bio / bilan d'une plaque de purpura du MI droit CPK?
PS4 pas de myopathie inflammatoire CPK 780

CPK 16 / 34 : 140 (37 - 780)
2 patients > N (N < 170 à 250): : 283* et 780**

Sd de chevauchement lupus-Sharp
4 LES
Sclérodémie
sclérodémie systémique
forme cutanée limitée
Wegener
Gougerot
2 SAPL
PR
AHAI

SEP

sarcoidose multiviscérale
Myofasciite à macrophages
encéphalopathie
IDM
2 PID isolée
Fibrose
Confusion fébrile
Diabète
pleurésie enkystée
Fibromyalgie
Tétraparésie
transplantée hépatique sur cirrhose
Dissection carotidienne et vertébrale
sur dysplasie fibromusculaire
MDH
SIDA*
Oedemes
OH
Myalgies
Papulose lymphomatoïde
Purpura
2 embolie pulmonaire
éruption érythémato-maculeuse
découverte fortuite
dysphagie « obsessionnelle »
maladie de Horton
infection HPV
ischémie pulpaire critique
neuropathie optique bilatérale inexplicée
pneumopathie infiltrante diffuse
toxoplasmose

Clinique 38 compatibles	réponses n patients	oui	Non	?	
Connectivite associée	24	3	21		1 GS, 2 lupus (PD10 considéré comme lupus →plaquenil
Cancer associé	24	5	19		4F / 1H ; 1 poumon/2 sein/1 vessie/1 tumeur gynéco
		28			
Déficit musculaire	31		3		2: 5 ; 3:3 ; 4:14 ; non côté : 5
Perte de la marche	31	9	22		
Myosite grave	25	2	23		myocardite symptomatique,IRA,pneumopathie
Myalgies	30	26	4		
Signes associés					
Arthralgie	26	3	23		
Atteinte oesophagienne	25	5	20		
Fièvre	23	2	21		
Pneumopathie interstitielle diffuse	25	5	20		
Myocardite	26	2	24		
Mains de mécaniciens	23	3	20		
Phénomène de Raynaud	26	9	17		
Rash spécifique de la myosite	25	4	21		
Examens complémentaires					
Syndrome myogène à l'EMG	22	18	4		
		19			
ANAPATH	29	MNAI (dont PL6)	2 N	5?	2 lésions de DM;1 myosite inclusion
Evolution					
Décès	19	2	17		décès : néo
Rechute (oui, non)	19	13	6		Dont 2 ttt inefficaces
Perte de la marche au dernier suivi	24	3	21		

Traitements	30
CS	6
CS, MTX	2
CS, AZA	1
CS, IgIV	2
CS, IgIV, MTX	7
CS, IgIV, AZA	2
CS, IgIV, AZA, MTX	1
CS, IgIV, MTX, RTX	2
CS, AZA, EP	1
CS, MMF	1
CS, IgIV, MMF	1
CS, AZA puis MTX puis Mabthera puis RTX, IgIV	1
CS, Cyclophosphamide, AZA, MTX	1
CS, IS sans precision	1

Discussion

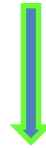
Affirmer la présence d'Ac anti-SRP

Uniquement Si

dot positif

ET

Fluorescence cytoplasmique sur HEp2 compatible



René-Louis

différences IFI / cellules HEp2 différents fabricants

Différence dot euroimmun / DTEK

Littérature/ cohorte étude geai

- **Hétérogénéité des dénominations**
 - *Polymyosite
 - *Dermatomyosite
 - *Myosite Nécrosante AutoImmune
 - * Myosite de Chevauchement (selon Troyanov) = présence des Ac anti-SRP
- **Myopathie aiguë ou subaiguë: **Forme subaiguë mais aussi chronique****
- **Déficit musculaire sévère: 27/30: 2 (5); 3(3); 4 (14)**
- **Progression rapide de la faiblesse musculaire: GEAI?**
- **Sévérité variable : Myosite grave 3/16;**
- **CPK très augmentés: > autres myosites, > 5 000 UI/L et plus de 25 000 UI/L > : 5330 (386-16000)**
- **Atteinte cardiaque fréquente : Myocardite 2/25**
- **PID fréquente (jusque dans 37% des cas):PID: 5/24**
- Atteinte extra-musculaire controversée : **GEAI?**
non retrouvée 1eres séries puis chez 25% des patients
Peu de manifestations pulmonaires
- **Résistance aux corticoïdes : 1/20**
- **corticodépendance fréquente + association d'immunosuppresseur souvent nécessaire : 16/20**
- **Pronostic sévère:**
 - mortalité élevée (jusqu'à 75% à 5 ans): **2/18**
 - rechute: **13/18**
 - Perte de la marche: **3/24**
- **Histologie typique ? : en cours 18 MNAI/28 difficile de conclure trop peu d'éléments renseignés**

<250	1
250-1000	4
1000-2000	2
2000-10000	8
> 10000	4

publication

- Journal: ?
- Auteurs: membres du GEAI
- Premier auteur: cécile Picard
- J.C Lega (médecine interne Lyon)
- N. Streichenberger (anapath Lyon): description précise des items puis envoi aux autres anapath
- Autres médecins et anapath des autres centres
- Thierry Vincent: 1 er relecteur et 2eme coauteur puis par ordre de nbre de patients
- Alain Chevailler: 2eme
- 1ere version à envoyer à Thierry et Alain 20 février 2015

Myosite nécrosante auto-immune à anticorps anti-SRP

5 % des myosites; 140 cas / littérature

- **Myopathie aiguë ou subaiguë**
- **Progression rapide de la faiblesse musculaire.**
- **Déficit musculaire sévère**, proximal et symétrique, prédominant aux membres inférieurs, atrophie musculaire rapide et troubles de la déglutition fréquents.
- **CPK très augmentés**: > autres myosites, > 5 000 UI/L et plus de 25 000 UI/L
- **Atteinte cardiaque fréquente**
- **Résistance aux corticoïdes**
- **Pronostic sévère**: mortalité élevée (jusqu'à 75% à 5 ans)
- **Atteinte extra-musculaire controversée** : non retrouvée 1eres séries puis chez 25% des patients , Peu de manifestations pulmonaires
- **Histologie typique**
 - nécrose focale ou diffuse avec régénération
 - absence d'infiltrat inflammatoire
 - Expression antigène HLA de classe I à la surface des fibres musculaires et présence de dépôts endocapillaires de complexe d'attaque membranaire (C5b9) inconstantes

Emergence d'une hétérogénéité des manifestations cliniques

- Sévérité variable
- Atteinte cardiaque rare
- PID fréquente (jusque dans 37% des cas)
- corticodépendance fréquente + association d'immunosuppresseur souvent nécessaire

mais pronostic = autres myopathies inflammatoires

Critères de Bohan et Peter (1975) [1]

Critères d'inclusion

1. Atteinte symétrique et progressive (semaines ou mois) des muscles des ceintures et des fléchisseurs du cou, sans ou avec une atteinte des muscles respiratoires ou de la déglutition
2. Biopsie musculaire : nécrose, régénération, phagocytose, infiltrats inflammatoires de cellules mononucléées souvent périvasculaires, atrophie périfasciculaire
3. Elévation des CPK
4. EMG : potentiels brefs, de faible amplitude, polyphasiques + fibrillation + ondes positives + activité d'insertion augmentée + salves répétitives complexes
5. Érythroœdème péri-orbitaire avec lésions lilacées des paupières, signe de Gottron ; le type et la distribution du rash sont pathognomoniques de la dermatomyosite

Critères d'exclusion

1. Atteinte du système nerveux périphérique ou central ; 2. Myosites granulomateuses ; 3. Infections musculaires actives ; 4. Myopathies toxiques ; 5. Rhabdomyolyse de cause connue ; 6. Myopathies métaboliques incluant le McArdle ; 7. Endocrinopathies ; 8. Dystrophies musculaires ; 9. myasthénie, traitement par pénicillamine

Classification diagnostique

Polymyosite définie: 4 critères sauf rash, **polymyosite probable:** 3 critères sauf rash, **polymyosite possible :** 2 critères sauf rash

Dermatomyosite définie: 3 ou 4 critères + rash, **dermatomyosite probable:** 2 critères + rash, **dermatomyosite possible :** 1 critère + rash

Polymyosite/dermatomyosite idiopathique, polymyosite/dermatomyosite associée à un cancer, polymyosite/dermatomyosite associée à une connectivite (patient remplissant les critères à la fois d'une polymyosite ou d'une dermatomyosite et d'une connectivite), **dermatomyosite (ou polymyosite) juvénile associée à une vascularite**

Classification clinico-sérologique de Trojanov *et al.*, (2005) [4]

Polymyosite	Polymyosite pure selon Bohan et Peter
Dermatomyosite	Dermatomyosite pure selon Bohan et Peter
Myosite de chevauchement	Myosite avec au moins : <ul style="list-style-type: none">• Une caractéristique clinique de chevauchement* et/ou• Un anticorps de chevauchement**
Myosite associée aux cancers	<ul style="list-style-type: none">• Avec une caractéristique clinique paranéoplasique ***et• Sans anticorps de chevauchement ni anti-Mi-2
*Caractéristiques cliniques de chevauchement	<ul style="list-style-type: none">• Polyarthrite• Syndrome de Raynaud• Sclérodactylie• Sclérodémie proximale aux articulations métacarpophalangiennes• Calcinose des doigts typique de sclérodémie• Hypomobilité du bas œsophage• DLCO <70 % de la normale• Pneumopathie interstitielle à la radiographie ou au scanner thoraciques• Lupus discoïde, anticorps anti-DNA natif avec une hypocomplémentémie, ≥ 4 des 11 critères de lupus de l'ACR• Syndrome des antiphospholipides
**Anticorps de chevauchement	<ul style="list-style-type: none">• Anticorps antisynthétases : JO-1, PL-7, PL-12, OJ, EJ, KS• Anticorps associés à la sclérodémie :<ul style="list-style-type: none">- Anticorps spécifiques : centromères, topo I, RNA-polymérase I ou III, Th- Anticorps associés aux syndromes de chevauchement avec la sclérodémie : U1RNP, U2RNP, U3RNP, U5RNP, Pm-Scl, Ku• Autres : SRP, nucléoporines
***Caractéristiques cliniques paranéoplasiques	<ul style="list-style-type: none">• Cancer dans les 3 ans du diagnostic de la myosite et,• Absence de caractéristique clinique de chevauchement et,• Si le cancer est guéri, la myosite est guérie aussi

Classification de l'ENMC (*European Neuromuscular Center*)

Polymyosite	Polymyosite définie	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques sauf le rash 2. élévation des CPK 3. BM : inclut critère a, exclut c, d, h, i
	Polymyosite probable	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques sauf le rash 2. élévation des CPK 3. Critères paracliniques (1 sur 3) 4. BM : inclut critère b, exclut c, d, h, i
Dermatomyosite	Dermatomyosite définie	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques 2. BM: inclut critère c
	Dermatomyosite probable	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques 2. BM: inclut critères d ou e, ou élévation des CPK, ou autres critères paracliniques (1 sur 3)
	Dermatomyosite amyopathique	<ol style="list-style-type: none"> 1. Rash typique de dermatomyosite 2. Biopsie cutanée: réduction de la densité capillaire + dépôts de C5b9 dans les petits vaisseaux le long de la jonction dermo-épidermique + dépôts de C5b9 kératinocytaires 3. Pas de faiblesse musculaire 4. CPK normales 5. EMG normal 6. BM, si effectuée, ne remplit pas les critères de dermatomyosite
	Possible dermatomyosite sine dermatitis	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques sauf le rash 2. élévation des CPK 3. Autres critères paracliniques (1 sur 3) 4. BM : inclut critère c ou d
Myosite non spécifique	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques sauf le rash 2. élévation des CPK 3. Autres critères paracliniques (1 sur 3) 4. BM: inclut critères e et f, exclut tous les autres 	
Myopathie nécrosante auto-immune	<ol style="list-style-type: none"> 1. Tous les critères cliniques sauf le rash 2. élévation des CPK 3. Autres critères paracliniques (1 sur 3) 4. BM : inclut critère g, exclut tous les autres 	
Myosite	<p>Isolée</p> <p>Associée à une connectivite</p> <p>Associée à un cancer</p>	

I. Critères cliniques	Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> a) Âge de début \geq 18 ans, possible dans l'enfance pour la dermatomyosite et la myosite non spécifique b) Début subaigu ou insidieux c) Distribution du déficit <ul style="list-style-type: none"> - symétrique - proximal > distal - flexion > extension du cou d) Rash typique de dermatomyosite : <ul style="list-style-type: none"> - érythroedème péri-orbitaire - papules ou macules de Gottron aux articulations MCP et IP ou en regard des proéminences osseuses - érythème de la face antérieure du tronc (signe du décolleté) ou du dos (signe du châle)
	Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> a) Caractéristiques cliniques de myosite à inclusions (critères de Griggs <i>et al.</i>, 1995) b) Faiblesse oculaire, dysarthrie isolée, faiblesse extension > flexion du cou c) Myopathie toxique, endocrinopathie active, amylose, histoire familiale de dystrophie musculaire, neuropathie motrice proximale

II. élévation des CPK

III. Autres critères paracliniques	Critères d'inclusion	<ul style="list-style-type: none"> a) EMG <ul style="list-style-type: none"> I. Activité d'insertion ou spontanée augmentée sous la forme de potentiels de fibrillation, de potentiels lents ou de salves répétitives complexes II. Potentiels brefs, de faible amplitude, polyphasiques b) IRM : hypersignal en STIR diffus ou localisé (œdème) dans le muscle c) Anticorps spécifiques des myosites : anti-JD1, anti-SRP, autres
	Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> EMG : <ul style="list-style-type: none"> I. Décharges myotoniques évocatrices de myotonie proximale, de dystrophie ou de channelopathie II. Potentiels de longue durée, de grande amplitude II. Décréments

IV. Critères histologiques	Biopsie musculaire : critères d'inclusion et d'exclusion	<ul style="list-style-type: none"> a) Infiltrat (lymphocytes T) endomysial entourant et envahissant des fibres musculaires non nécrotiques. b) Lymphocytes T CD8+ entourant, sans envahir des fibres musculaires non nécrotiques, ou expression diffuse de complexe majeur d'histocompatibilité de classe I. c) Atrophie périfasciculaire. d) Dépôts du complexe d'attaque membranaire (C5b9) dans les capillaires, ou réduction de la densité capillaire, ou inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales en microscopie électronique, ou expression du complexe majeur d'histocompatibilité de classe I par les fibres périfasciculaires. e) Infiltrat inflammatoire périvasculaire, périmysial. f) Infiltrat T CD8+ endomysial épars n'entourant ni n'envahissant clairement les fibres musculaires g) Nombreuses fibres nécrotiques comme principale anomalie. Les cellules inflammatoires sont rares, périvasculaires; pas d'infiltrat périmysial. Dépôts de C5b9 dans les capillaires ou capillaires « en tuyau de pipe », mais les inclusions tubuloréticulaires dans les cellules endothéliales sont rares ou absentes. h) Vacuoles bordées, fibres rouges déchiquetées, fibres COX négatives évocatrices de myosite à inclusions. i) Dépôts de C5b9 sarcolemmiques sur les fibres non nécrotiques ou autres anomalies en immunohistochimie évocatrices de dystrophie musculaire.
-----------------------------------	---	---

Classification clinico-sérologique de Troyanov *et al.*, (2005) [4]

Polymyosite

Polymyosite pure selon Bohan et Peter

Dermatomyosite

Dermatomyosite pure selon Bohan et Peter

Myosite de chevauchement

Myosite avec au moins :

- Une caractéristique clinique de chevauchement* et/ou
- Un anticorps de chevauchement**

Myosite associée aux cancers

- Avec une caractéristique clinique paranéoplasique***et
- Sans anticorps de chevauchement ni anti-Mi-2

*Caractéristiques cliniques de chevauchement

- Polyarthrite
- Syndrome de Raynaud
- Sclérodactylie
- Sclérodermie proximale aux articulations métacarpophalangiennes
- Calcinose des doigts typique de sclérodermie
- Hypomobilité du bas œsophage
- DLCO <70 % de la normale
- Pneumopathie interstitielle à la radiographie ou au scanner thoraciques
- Lupus discoïde, anticorps anti-DNA natif avec une hypocomplémentémie, ≥ 4 des 11 critères de lupus de l'ACR
- Syndrome des antiphospholipides

**Anticorps de chevauchement

- Anticorps antisynthétases : JO-1, PL-7, PL-12, OJ, EJ, KS
- Anticorps associés à la sclérodermie :
 - Anticorps spécifiques : centromères, topo I, RNA-polymérase I ou III, Th
 - Anticorps associés aux syndromes de chevauchement avec la sclérodermie : U1RNP, U2RNP, U3RNP, U5RNP, Pm-Scl, Ku
- Autres : SRP, nucléoporines

***Caractéristiques cliniques paranéoplasiques

- Cancer dans les 3 ans du diagnostic de la myosite et,
- Absence de caractéristique clinique de chevauchement et,
- Si le cancer est guéri, la myosite est guérie aussi

Critères de Bohan et Peter (1975) [1]

Critères d'inclusion

1. Atteinte symétrique et progressive (semaines ou mois) des muscles des ceintures et des fléchisseurs du cou, sans ou avec une atteinte des muscles respiratoires ou de la déglutition
2. Biopsie musculaire : nécrose, régénération, phagocytose, infiltrats inflammatoires de cellules mononucléées souvent périvasculaires, atrophie périfasciculaire
3. élévation des CPK
4. EMG : potentiels brefs, de faible amplitude, polyphasiques + fibrillation + ondes positives + activité d'insertion augmentée + salves répétitives complexes
5. Érythrodème péri-orbitaire avec lésions lilacées des paupières, signe de Gottron ; le type et la distribution du rash sont pathognomoniques de la dermatomyosite

Critères d'exclusion

1. Atteinte du système nerveux périphérique ou central ;
2. Myosites granulomateuses ;
3. Infections musculaires actives ;
4. Myopathies toxiques ;
5. Rhabdomyolyse de cause connue ;
6. Myopathies métaboliques incluant le McArdle ;
7. Endocrinopathies ;
8. Dystrophies musculaires ;
9. myasthénie, traitement par pénicillamine

Classification diagnostique

Polymyosite définie: 4 critères sauf rash, **polymyosite probable:** 3 critères sauf rash, **polymyosite possible :** 2 critères sauf rash

Dermatomyosite définie: 3 ou 4 critères + rash, **dermatomyosite probable:** 2 critères + rash, **dermatomyosite possible :** 1 critère + rash

Polymyosite/dermatomyosite idiopathique, polymyosite/dermatomyosite associée à un cancer, polymyosite/dermatomyosite associée à une connectivite (patient remplissant les critères à la fois d'une polymyosite ou d'une dermatomyosite et d'une connectivite), **dermatomyosite (ou polymyosite) juvénile associée à une vascularite**