

Concerne : Recherche d'autoanticorps dans les (dermato)myosites et/ou les pneumopathies interstitielles

La recherche des Ac anti-synthétases et autres Ac spécifiques de myosites (dont 6 nouveaux marqueurs) fait désormais l'objet d'un chapitre séparé sur l'écran de saisie de demande CYBERLAB. Vu la rareté de ces pathologies, nous insistons pour que vous en réserviez la demande aux cas cliniques documentés (cf. liste des marqueurs et leurs indications ci-après).

GENERAL - Autoimmunité	
Connectivites	
<input type="checkbox"/>	Ac. anti nucléaire:
<input type="checkbox"/>	Ac. anti ds-DNA:
(Dermato)myosites et/ou pneumopathies interstitielles	
<input type="checkbox"/>	Ac anti-synthétases (Jo-1,PL-7,PL-12,EJ,OJ),Ac anti-SRP,Mi-2,MDA5,TIF1,NXP2,SAE,Ku,PM-Scl
Vascularites	
<input type="checkbox"/>	ANCA vascularites

AutoAc dans les (dermato)myosites et/ou les pneumopathies interstitielles
(en rouge, les nouveaux marqueurs)

aAc spécifiques de myosites

<u>anti-synthétases :</u>		
Jo-1	Myosite (syndrome des anti-synthétases) 24-30% chez l'adulte rare chez l'enfant (spécificité: 100%) → PM, DM, myosite de chevauchement	Pneumopathie interstitielle (>70%) Marqueur de sévérité
PL-7, PL-12	Myosite (syndrome des anti-synthétases) 3-5% anti-PL-7: PM > DM, myosite de chevauchement anti-PL-12: pneumopathie interstitielle diffuse sans signe de myopathie, PM > DM	Plus réfractaire au traitement que dans le myosites associées à PM-Scl ou U1-RNP
OJ, EJ	Myosite (syndrome des anti-synthétases) <1-3%	
anti-SRP	- Polymyosites: 3-7% - Dermatomyosites: 3% - Myopathie adulte: 5% "Myopathie nécrosante à anticorps anti-SRP" (mutuellement exclusif)	Atteinte musculaire sévère résistante à la corticothérapie, rhabdomyolyse, atteinte cardiaque saisonnière, pas d'atteinte cutanée, atteinte pulmonaire rare
anti-Mi2	Dermatomyosite 5-21% chez l'adulte 4-16% chez l'enfant (spécificité: 97%) (Lupus en phase active)	Corrélation négative /néoplasies parfois atteinte pulmonaire bon pronostic
anti-MDA5 (CADM-140)	Dermatomyosite amyopathique 50-73% Dermatomyosite 13-35% Dermatomyosite juvénile associée à une pneumopathie interstitielle diffuse 38%	Risque accru de développer une pneumopathie interstitielle diffuse Marqueur de pronostic sévère
anti-TIF1	Dermatomyosite 15-21% (spécificité élevée)	Association avec un cancer (carcinomes pulmonaires, digestifs, ovariens, mammaires) Lésions cutanées plus sévères Pneumopathies interstitielles diffuses moins fréquentes
anti-NXP2	Dermatomyosite juvénile 18-25% (dermatomyosite de l'adulte: 5%)	Phénotype clinique particulier (calcinose, contractures et atrophie musculaire importante)
anti-SAE	Dermatomyosite amyopathiques 8% Dermatomyosite juvénile <1%	Différentes atteintes systémiques avec ou sans atteinte pulmonaire

aAc associés à d'autres maladies autoimmunes

anti-PM/Scl	<u>Chevauchement sclérodermie systémique/myosite</u> 55% (spécificité: 90-98%) Sclérodermie systémique diffuse 2-3% Polymyosites isolées 7-8% Dermatomyosites isolées 6-11% (LES, Gougerot-Sjögren)	Marqueur de faible évolutivité? Marqueur de pronostic sévère? (<i>manifestations pulmonaires sévères / cancers</i>) Association avec les anti-Scl-70 (9-35%)
anti-Ku	<u>Chevauchement sclérodermie systémique/myosite</u> 5-25% <u>Hypertension pulmonaire primitive</u> 23% Gougerot-Sjögren 20% LES 5-10% (autres connectivites)	Tableau: myosites et symptômes de sclérose systémique ou de lupus Fréquemment: manifestations vasculitiques, hypertension pulmonaire