

## Myopathies inflammatoires

### Brève AFM

#### **Dermatomyosite : les auto-anticorps anti-Mi2 mieux cernés**

***Selon une étude menée aux États-Unis, produire des auto-anticorps anti-Mi2 augmente le risque d'atteinte musculaire mais réduit celui d'atteinte des poumons.***

La majorité des personnes atteintes de [dermatomyosite](#) produit des [auto-anticorps](#), dirigés contre un constituant de l'organisme (muscle, peau...). Certains sont spécifiques de la dermatomyosite et permettent de définir des sous-groupes de malades : produire tel ou tel auto-anticorps s'associe à certaines particularités (manifestations, intensité, évolution sous traitement...). Par exemple, les auto-anticorps anti-NXP2 sont associés à un plus grand risque de calcifications sous la peau (calcinose), et les anti-MDA5 à une [atteinte des poumons](#) souvent plus importante.

#### **Le profil clinique s'affine**

Une étude a cherché à mieux définir les caractéristiques associées aux auto-anticorps anti-Mi2, qui sont également spécifiques de la dermatomyosite. Elle a rassemblé plus de 500 participants : 58 atteints de dermatomyosite avec auto-anticorps anti-Mi2, 143 atteints de dermatomyosite sans anti-Mi2, 162 atteints de syndrome des antisynthétases et 170 de myopathie nécrosante auto-immune. Ils ont été suivis pendant près de 4 ans, en moyenne.

Parus en octobre 2019, les résultats de cette étude montrent que, dans la dermatomyosite avec anti-Mi2, la faiblesse des muscles est quasiment toujours présente (98% des cas) au cours de l'évolution de la maladie et qu'elle est plus importante, même si la force musculaire s'améliore ensuite sous traitement immunosuppresseur dans la plupart des cas. La présence de ces auto-anticorps s'associe aussi à un risque plus faible d'atteinte des poumons, de calcinose et de fièvre.

#### **Une possible utilité pour le suivi**

Cette étude retrouve également une corrélation entre la force musculaire et le taux sanguin des auto-anticorps anti-Mi2. Ces derniers peuvent même finir par devenir indétectables. Ainsi, chez les 10 participants qui ont été suivis plus de 4 ans, le taux d'anti-Mi2 a diminué sous traitement jusqu'à disparaître chez 3 d'entre eux, dont 2 ont pu arrêter les immunosuppresseurs, sans rechute ultérieure. Ces auto-anticorps pourraient donc servir de [biomarqueur](#) de l'activité de la maladie.

#### **Source**

[More prominent muscle involvement in patients with dermatomyositis with anti-Mi2 autoantibodies](#)

*Pinal-Fernandez I, Mecoli CA, Casal-Dominguez M et al.*

*Neurology. 2019 October*

## Brève AIM

### **Dermatomyosite avec anti-Mi2 : une maladie musculaire probablement plus sévère**

Maladie auto-immune, la dermatomyosite peut se manifester par une atteinte cutanée et/ou musculaire qui débute dans l'enfance ou à l'âge adulte. C'est la plus fréquente des myopathies inflammatoires.

Certains auto-anticorps lui sont spécifiques et ont été associés à des phénotypes cliniques particuliers : pneumopathie interstitielle diffuse plus fréquente et plus évolutive pour les anti-MDA5, risque de cancer plus élevé pour les anti-TIF1- $\gamma$ ... Les données sont en revanche contradictoires pour les auto-anticorps anti-Mi2. Certains travaux les ont associés à une atteinte musculaire modérée. À l'inverse, une étude multicentrique rétrospective française, parue en 2017, les a reliés à une atteinte musculaire sévère...

#### **Une signification clinique et évolutive**

Une nouvelle étude, prospective, menée aux Etats-Unis à partir de la cohorte constituée par le [Johns Hopkins Myositis Center](#) a comparé 58 patients atteints de dermatomyosite avec autoanticorps anti-Mi2 à 143 patients atteints de dermatomyosite sans anti-Mi2, 162 atteints de syndrome des antisynthétases et 170 de myopathie nécrosante auto-immune. Suivis pendant près de 4 ans en moyenne, ils ont bénéficié notamment d'une évaluation quantitative répétée de la force musculaire (*Kendall scale*), par le même médecin.

Les résultats de cette étude montrent chez les patients anti-Mi2 positifs :

- une nécrose prédominante à la biopsie musculaire et des taux de créatine kinase (CK) plus élevés ;
- une faiblesse musculaire plus fréquente au début de la maladie (60% vs 46%) et au cours du suivi (98% vs 85%) que chez les patients anti-Mi2 négatifs ; l'atteinte musculaire est également plus sévère que dans le syndrome des antisynthétases et comparable (pour le membre supérieur) à celle de la myopathie nécrosante auto-immune ;
- une fréquence plus faible de calcinose, de pneumopathie interstitielle et de fièvre au cours du suivi que chez les patients anti-Mi2 négatifs ou ceux atteints d'un syndrome des antisynthétases ;
- une corrélation faible, mais significative, entre le titre d'autoanticorps anti-Mi2, le taux de CK et la force musculaire ;
- une amélioration de la force musculaire chez la plupart des patients anti-Mi2 positifs sous traitement immunosuppresseur ;
- une baisse du titre d'anti-Mi2 chez les 10 patients de l'étude suivis plus de 4 ans, ces auto-anticorps s'étant même négativés chez 3 d'entre eux, dont 2 ont arrêté le traitement sans rechute.

Cette possible négativation devrait, pour les auteurs, conduire à rechercher les anti-Mi2 le plus tôt possible dans l'évolution de la dermatomyosite. Des études complémentaires restent nécessaires pour évaluer le potentiel de ces auto-anticorps comme biomarqueur de l'activité de la maladie.

#### **Sources**

[More prominent muscle involvement in patients with dermatomyositis with anti-Mi2 autoantibodies](#)

*Pinal-Fernandez I, Mecoli CA, Casal-Dominguez M et al.*

*Neurology. 2019 October*

[Anti-Mi2 dermatomyositis revisited: pure DM phenotype with muscle fiber necrosis and high risk of malignancy](#)

*Landon-Cardinal O, Monseau G, Schoindre Y et al.*

*Neuromuscular disorders 2017 October*