

Par le Docteur Alain MEYER (Janvier 2018)

Résumé 1

Nécrose dans les myopathies anti-SRP + et anti-HMGCR +: Rôle des autoanticorps et du complément

Les myopathies nécrosantes autoimmunes (MNAI) sont définies sur la base de critères histologiques, comprenant la nécrose des fibres musculaires accompagnée de peu ou pas d'infiltrats inflammatoires. Selon les critères de l'ENMC, l'absence de dépôt du complément sur les fibres musculaires est aussi une condition du diagnostic. Pourtant, ces dépôts ont été rapportés par des études récentes et ils sont souvent rencontrés en pratique clinique.

Deux autoanticorps sont spécifiquement associés aux MNAI: les anti-SRP et les anti-HMGCR. Leur rôle pathogène a été peu étudié.

Dans ce travail paru dans *Neurology*, les auteurs ont étudié les biopsies musculaires de 25 patients anti-SRP+ et 19 patients anti-HMGCR+. Les biopsies de 21 patients présentant une myosite associée au syndrome des antisynthétases et de 7 patients atteints de dermatomyosite ont été utilisées comme témoins.

Les taux de créatine kinase des patients étaient corrélés avec la proportion de fibres nécrotiques. Les macrophages étaient les cellules inflammatoires les plus représentées chez les patients atteints de MNAI. La densité de lymphocytes T était plus faible chez les patients atteints de MNAI par rapport aux contrôles. Elle corrélait avec la nécrose, mais aucun signe de cytotoxicité n'a été détecté.

En revanche, des dépôts de complexe d'attaque membranaire ont été observés sur la membrane des fibres musculaires des patients atteints de MNAI. De plus, il existait une corrélation entre le nombre de fibres C5b9 positives et le nombre de fibres en nécrose.

Les auteurs ont aussi montré que les fibres musculaires des patients atteints de MNAI exprimaient les antigènes SRP et HMGCR à la surface des fibres musculaires et que les anticorps des patients atteints de MNAI étaient capables de se fixer à la surface des fibres musculaires. Ceci a aussi été démontré dans des myotubes en culture.

Les auteurs ont conclu que l'absence de dépôt de C5b9 sur les fibres musculaires est un élément des critères ENMC pour le diagnostic de MNAI qui devrait être modifié. Leurs données indiquent que les anti-SRP et les anti-HMGCR activent la voie classique du complément en se fixant sur leurs antigènes respectifs, exprimés à la membrane des fibres musculaires.