



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Dermatomyositis

Polymyositis

Antisynthetasesyndrom

Nekrotisierende autoimmune Myopathie (NAM)

DM/PM-Überlappungssyndrome

Karzinomassoziierte Myositis

Einschlusskörper-Myositis

Literatur

home

- Diagnostischer Krankheitsmarker von pathogener Bedeutung
 - Diagnostischer Krankheitsmarker der Grunderkrankung
 - Farbige Kreise kennzeichnen die Marker für Primäruntersuchungen
 - hinweisender Autoantikörper
 - Autoantikörper auch mit anderen Krankheiten assoziiert
 - Bei dem betreffenden Krankheitsbild ebenfalls anzutreffende, aber nicht krankheits-spezifische Autoantikörper. Keine diagnostische Bedeutung für die beschriebene Erkrankung.
- ▶ **Literaturzitate** sind mit roten Zahlen markiert und auf die Autoren am Ende des Dokuments verlinkt. Durch Anklicken des Handsymbols (☞) gelangt man an den Tabellenanfang zurück.
- ▶ Die in den Tabellen aufgeführten Autoantikörper oder deren Kurzbezeichnungen sind mit ihren jeweiligen Beschreibungen, die sich durch Anklicken des Namens aufrufen lassen, verlinkt.
- ▶ **Sensitivität** und **Spezifität** hängen entscheidend von den angewendeten Testmethoden, von genetischen und ethno-geographischen Variablen sowie von der Auswahl der untersuchten Patienten- und Kontrollkollektive ab, was sich in beträchtlich voneinander abweichenden Größenangaben widerspiegelt. Die Zahlenangaben können daher nur einen groben Anhaltspunkt für die Auswahl einer möglicherweise geeigneten Untersuchung liefern. Vielfach wurden deshalb qualitative Schätzungen wie „nieder“, „mittel“ oder „hoch“ angegeben.



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Dermatomyositis (DM)

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● ANA-IIFT (allgemeiner Suchtest)	50 - 80	nieder	multiple
Myositis-spezifische Antikörper (MSA) *7			
● TIF1-γ *1	14 - 31	hoch *2	JDM, ADM, CaM 58
● MDA5 (CADM-140)	11 - 35 *4	hoch *2	CADM, ILD, MCL 17, 45, 28, 32
● NXP2 (MJ)	bis 30 *5	hoch *2	JDM, ADM, (CaM?) 28
● SAE	bis 8 *6	hoch *2	ADM 64
● Mi-2	5 - 30	> 95	DM (PM, IBM) 6, 33, 62, 64
● Alanyl-tRNA-Synthetase (PL12)	bis 6	hoch *3	PM, DM, ILD 6, 25
● Asparaginyl-tRNA-Synthetase (KS)	< 1	hoch *3	PM, DM, ILD 6
● Glycyl-tRNA-Synthetase (EJ)	< 1	hoch *3	PM, DM, ILD 23a
● Histidyl-tRNA-Synthetase (Jo-1)	9 - 20	> 95 *3	PM, DM, ILD, OM 6, 33, 25, 64
● Isoleucyl-tRNA-Synthetase (OJ)	< 1	hoch *3	PM, DM, ILD 6
● Phenylalanyl-tRNA-Synthetase (ZO)	unbekannt	unbekannt	PM, DM, ILD
● Threonyl-tRNA-Synthetase (PL7)	< 3	hoch *3	PM, DM, ILD 6, 25
● Tyrosyl-tRNA-Synthetase (Ha, YRS)	unbekannt	unbekannt	PM, DM, ILD
● SRP	0 - 3	hoch *3	PM, DM, NAM 6, 33, 64

*1 Antikörper gegen TIF1-γ (150 kDa), -β (100 kDa), -α (140 kDa) treten in verschiedenen Kombinationen auf. Mittels Radioimmunpräzipitation werden 98,7 % dieser Antikörper erfasst, ausgenommen davon sind solitär auftretende anti-TIF1-β (20). Die Prävalenz bei JDM beträgt 23 - 29 % (22, 57), bei ADM 13 - 30 % (22, 19, 57, 56). Karzinome finden sich bei 50 - 75 % der Patienten (20, 19).

*2 Die Antikörper werden als spezifisch für die Dermatomyositis angesehen.

*3 Die Spezifität bezieht sich auf die entzündliche idiopathischen Myositiden insgesamt (DM, PM DM/PM-Overlap).

*4 Häufigkeitsangaben beziehen sich vorwiegend auf asiatische Studien. In einer amerikanischen Studie betrug die Prävalenz von anti-MDA5 13 % (17), dort wurde auch auf ausgeprägte Haut- und Schleimhautläsionen hingewiesen („dermato-pulmonary syndrome“).

*5 Anti-NXP2 fanden sich bei juveniler Dermatomyositis in 18 - 29 % der Fälle, assoziiert mit ausgeprägter Muskelschwäche, Kalzinose, Gelenkkontrakturen und Muskelnekrosen (14, 25, 23), bei der Dermatomyositis im frühen Erwachsenenalter in USA und Europa in 17 - 30 % (17, 9), in Japan in 1,6 % (25). In Japan und USA auch assoziiert mit Karzinomen. Bei 8 % der Erwachsenen waren sie PM assoziiert (9).

*6 Niedrigere Prävalenz (2 %) in japanischen Studien.

*7 Nach Troyanov (59) werden MSA und MAA mit Ausnahme von anti-Mi-2, anti-SS-A/Ro und anti-SS-B/La als „overlap-Antikörper“ klassifiziert und in 3 Gruppen unterteilt:

1. Anti-Synthetasen: anti-Jo1, -OJ, -EJ, -KS, -PL7, -PL12.

2. SSc-assoziierte Antikörper: anti-Zentromeren, -Scl 70, -Th/To, -RNA-Polymerasen, -PM/Scl, -U1snRNP, -U2snRNP, -U3snRNP, -U5snRNP, -Ku.

3. andere overlap-Antikörper: anti-SRP, -Nucleoporin.

🔗 Krankheitsverzeichnis

Fortsetzung Tabelle 🔗

🔗 Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Fortsetzung

Dermatomyositis

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
Myositis-spezifische Antikörper (MSA) *7			
● PMS1	8	unbekannt	DM, PM, aplA 8
● PMS2	4	unbekannt	DM, PM 8
● MLH1	4	unbekannt	DM, PM 8
● DNA-PK _{CS}	2	unbekannt	DM, PM 8
● Mas	1	unbekannt	DM, PM, AIH 6
Myositis assoziierte Antikörper (MAA) *7			
● PM/Scl	bis 13	mittel	DM, PM, OM 61, 48, 5, 6, 33
● Ku	1	unbekannt	DM, PM, OM 6, 64
● Fibrillarin	4	mittel	DM, PM, OM 33
● U1-snRNP (U1-70K)	4	nieder	MCTD, SLE, SS 6, 33, 10, 64
● SS-A/Ro 60	4	nieder	SLE, SS 6, 64
● SS-A/Ro 52	22 - 24	nieder	SS, SLE 6, 33
● SS-B/La	3 - 13	nieder	SS, SLE 6, 33
Sonstige Antikörper			
● Histone (H1)	17	nieder	SLE 34
● Argonaute 2 (Su)	4 - 9	nieder	PM, DM, SLE, MCDT, SS 53
● Endothelzellen	36	nieder	multiple 12
● Proteasom (20S; αC9)	62	nieder	DM, SLE 15
● ADAM 10	Kasuistik	nieder	DM, ILD 21
● 50 kDa-Muskelfibrinogenprotein	15 - 20 * ^a	nieder	DM, PM, SSC, SLE, RA 54
● Myo22/25	8	nieder	DM, PM 35
● 56 kDa-Kern-Protein	85 - 90	nieder	JDM, ADM, PM 2, 7, 13

*^a Elisa mit Rhabdomyosarkomzellen (TE671)

[Krankheitsverzeichnis](#)

[Tabellenanfang](#)

[Abkürzungen](#)



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Polymyositis

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
Myositis-spezifische Antikörper (MSA)			
● SRP	7	hoch *	PM, NAM, ASRPS (DM) 6, 33
● Mi-2	0 - 9	hoch *	DM, PM, IBM 6, 33, 62
● Alanyl-tRNA-Synthetase (PL12)	bis 8	hoch *	PM, DM, ILD 6, 25
● Asparaginyl-tRNA-Synthetase (KS)	< 1	hoch *	PM, DM, ILD 6
● Glycyl-tRNA-Synthetase (EJ)	< 1	hoch *	PM, DM, ILD
● Histidyl-tRNA-Synthetase (Jo-1)	19 - 33	> 95 *	PM, DM, ILD 6, 33, 25
● Isoleucyl-tRNA-Synthetase (OJ)	< 1	hoch *	PM, DM, ILD 6
● Phenylalanyl-tRNA-Synthetase (ZO)	unbekannt	unbekannt	PM, DM, ILD
● Threonyl-tRNA-Synthetase (PL7)	< 3	hoch *	PM, DM, ILD 6, 25
● Tyrosyl-tRNA-Synthetase (Ha, YRS)	unbekannt	unbekannt	PM, DM, ILD
● PMS1	8	unbekannt	DM, PM, aplA 8
● PMS2	4	unbekannt	DM, PM 8
● MLH1	4	unbekannt	DM, PM 8
● DNA-PK _{CS}	2	unbekannt	DM, PM 8
● Wa	Kasuistik	unbekannt	PM, ILD 30, 43
● KJ	Kasuistik	unbekannt	PM, ILD 55
● Mas	1	unbekannt	DM, PM, AIH 6
Myositis assoziierte Antikörper (MAA) siehe Dermatomyositis			
● PM/Scl	bis 7	mittel	DM, PM, OM 61, 48, 5, 6, 33
Sonstige Antikörper siehe Dermatomyositis			
* Spezifität bezieht sich auf entzündliche idiopathische Myositiden insgesamt (DM, PM DM/PM-Overlap).			

Krankheitsverzeichnis

Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Antisynthetasensyndrom

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● Histidyl-tRNA-Synthetase (Jo-1)	35,5	*	DM, PM, CADM, ILD 6, 33, 25
● Glycyl-tRNA-Synthetase (EJ)	22,8	*	DM, PM, ILD, CADM
● Threonyl-tRNA-Synthetase (PL7)	17,5	*	DM, PM, ILD, CADM 6, 25
● Alanyl-tRNA-Synthetase (PL12)	10,8	*	ILD, CADM, DM 6, 25
● AsparaginyI-tRNA-Synthetase (KS)	7,8	*	ILD, CADM 6
● Isoleucyl-tRNA-Synthetase (OJ)	4,5	*	ILD, PM, DM 6
● Phenylalanyl-tRNA-Synthetase (ZO)	unbekannt	*	PM, DM, ILD
● Tyrosyl-tRNA-Synthetase (Ha, YRS)	unbekannt	*	PM, DM, ILD
● SS-A/Ro 52	18,6	*	
● SS-B/La	2,4	*	
● Zentromeren	2,4	*	
● U1-snRNP	1,2	*	
● Scl-70	< 1	*	
● Th/To	< 1	*	
● U3-snRNP	< 1	*	
● Sm	< 1	*	

* Das Antisynthetasensyndrom definiert sich durch die Anwesenheit eines Antikörpers gegen eine der angeführten tRNA-Synthetasen, sodass sich Hinweise auf die Spezifität des Antikörpers für die betreffende Erkrankung erübrigen. Angegeben sind die Prävalenzen der Synthetasenantikörper unterschiedlicher Spezifität bei Patienten mit Antisynthetasensyndrom (23a).

Symptome: Akute Erkrankung, Fieber, interstitielle Lungenerkrankung (ILD, 80 %), Mechanikerhände (70 %), Raynaud-Phänomen (40 %), Polyarthriti s , gelegentlich erosive Form (60 %). Eine klinisch manifeste Myositis (amyopathischer Verlauf) kann, vor allem in Frühstadien und in Assoziation mit anti-PL7 und anti-PL12, fehlen (25). Die verschiedenen Antikörperspezifitäten der anti-Synthetasen sind mit unterschiedlichen Krankheitsverläufen und unterschiedlichen klinischen Manifestationen assoziiert.

Von Troyanov (59) als Überlappungsmysitis klassifiziert.

🔗 Krankheitsverzeichnis

🔗 Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien



Nekrotisierende autoimmune Myopathie (NAM)

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● SRP 54 kDa * ¹	3	hoch	PM, DM, NAM 6, 33
● SRP 68 kDa	< 1	hoch	PM, DM, NAM 24
● SRP 72 kDa	< 1	hoch	PM, DM, NAM 24
● 7 SL-RNA * ²	unbekannt	unbekannt	DP, PM 52
● HMG-CoA-Reduktase * ³	nieder	hoch	nach Statine-Medikation 39, 40

*¹ Anti-SRP können mit einer rapid progressiven Myopathie (mit Myokardbeteiligung?) einhergehen. Es finden sich Muskelfasernekrosen, degenerierte und regenerierende Muskelfasern bei nur gering ausgeprägten entzündlichen Infiltraten, teilweise auch mit Dermatomyositis-ähnlichen Gefäßläsionen mit rarifizierten und erweiterten Kapillaren und gelegentlichen Komplementablagerungen (**Anti-SRP-Syndrom**). Die NAM kann mit Malignomen und Virusinfektionen (HIV) assoziiert sein (39).

Von Troyanov (59) als Überlappungsmiomyositis (OM) klassifiziert.

*² Anti-7SL-RNA findet sich bei anti-SRP positiven und vor allem bei japanischen Patienten.

*³ Häufig assoziiert mit vorausgegangener Einnahme von Statinen. Bei der überwiegenden Mehrzahl der unter Statine-Medikation stehenden Patienten, auch in Fällen einer moderaten Unverträglichkeit, finden sich keine Antikörper gegen die HMG-CoA-Reduktase (63). Anti-HMG-CoA-Reduktase sind mit DRB1*1101 assoziiert.

Krankheitsverzeichnis

Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

DM/PM-Überlappungssyndrome

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● PM/Scl	15 - 36	hoch	OM 61, 48, 5, 6, 33, 16
● Exosomenproteine * ¹	unbekannt	unbekannt	OM 5
● Ku * ²	4 - 25	hochl	OM, DM, PM 13, 33, 49, 18, 16
● Fibrillarin	22	hoch	OM 33
● U5-snRNP	Kasuistik	unbekannt	OM 36
● Histidyl-tRNA-Synthetase (Jo-1)	10 - 20	hoch	PM, DM, OM, ILD 33, 64
● Mi-2	0 - 5 * ¹	hoch	PM, DM 33, 64
● SRP	3	hoch	PM, DM 33
Sonstige Antikörper *³			
● ANA-IIFT	bis 60	nieder	multiple
● Scl-70	30 - 38	hoch	SSc, OM 33
● Zentromeren	60 - 80	hoch	SSc, OM
● RNA-Polymerasen	22 - 30	hoch	SSc, OM
● Th/To	bis 13	hoch	SSc, OM
● U1-snRNP (U1-70K)	bis 21 *	nieder	MCTD, SLE, SS 6, 33, 10
● U2-snRNP	bis 15 *	nieder	11, 42
● SS-A/Ro 60	4 *	nieder	SLE, SS 6
● SS-A/Ro 52	bis 37 *	mittel	SS, SLE 13, 6, 33
● SS-B/La	bis 16 *	nieder	SS, SLE 6, 33
● ds-DNA	< 2 *	nieder	SLE
● CCP	14 *	nieder	RA

DM/PM-Überlappungssyndrome: am häufigsten Überlappung von DM/PM und systemischer Sklerose in 40 - 50 % der Fälle (59, 60), seltener mit systemischem Lupus erythematoses (SLE), Mischkollagenose (MCTD), rheumatoider Arthritis aber auch mit dem Anti-Synthetase- und dem Anti-SRP-Syndrom.

*¹ Vorwiegend bei anti-PM/Scl positiven Patienten. Die Antikörper richten sich gegen hRp4p, hRp40p, hRp41p, hRp42p, hR46p, hCsl4p (5).

*² Vorkommen bei Overlap-Myositiden in Assoziation mit systemischer Sklerose, Sjögren-Syndrom, systemischem Lupus erythematoses (49, 18). Muskelnekrosen und interstitielle Lungenerkrankung in 75 % der Fälle beschrieben, oft Cortison-resistent. Die Antikörper werden auch ohne begleitende Myositis bei SLE, SSc, RA, SS angetroffen. Bei etwa 8 % der anti-Ku positiven Patienten findet sich ausschließlich eine Myositis (38).

*³ Die im folgenden aufgelisteten Autoantikörper stellen Marker für in der Rubrik Krankheitsassoziationen aufgeführten Kollagenosen dar. Sie finden sich in unterschiedlicher Häufigkeit auch bei Patienten mit DM/PM-Überlappungssyndromen. Die angegebenen Sensitivitäten und Spezifitäten dieser Antikörperbeziehen sich auf die systemische Sklerose, die mit * gekennzeichneten auf PM/DM-Überlappungssyndrome.

🔗 Krankheitsverzeichnis

🔗 Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien



Karzinomassoziierte Myositis

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● TIF1- γ * ¹	13 - 30	> hoch	JDM, ADM, CaM
● NXP2 (MJ) * ²	bis 30	> hoch	JDM, ADM (CaM?)

*¹ Karzinome assoziiert in 50 - 75 % der Fälle. Vorkommen auch häufig bei juveniler DM (hier nicht assoziiert mit Karzinomen), sehr selten bei Polymyositis. Assoziierte Karzinome waren Mamma-, Lungen-, Pankreas- und Colocnkarzinome in den USA (1), Nasopharyngeal-, Lungen-, Mamma- und Cervixkarzinome in Taiwan (27).

*² Anti-NXP2 fanden sich bei juvenilen Dermatomyositis in 18 - 29 % der Fälle, assoziiert mit ausgeprägter Muskelschwäche, Kalzinose, Gelenkkontrakturen und Muskelnekrosen (14, 25, 23), bei der Dermatomyositis im frühen Erwachsenenalter in USA und Europa in 17 - 30 % (17, 9), in Japan in 1,6 % (25). In Japan und USA auch assoziiert mit Karzinomen. Bei 8 % der Erwachsenen waren sie PM assoziiert (9).

[Krankheitsverzeichnis](#)

[Abkürzungen](#)



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien



Einschlusskörper-Myositis (IBM)

Autoantikörper gegen	Sens [%]	Spez [%]	Krankheitsassoziation
● Zytosolische 5'-Nukleosidase 1A	34	98	IBM 37, 47
● Histidyl-tRNA-Synthetase (Jo-1)	2 - 5 ^{*1}		PM, DM 6, 51
● Alanyl-tRNA-Synthetase (PL12)	4 ^{*1}		PM, DM 51
● SRP	0 - 3 ^{*1}		PM, DM 6, 51
● Mi-2	2 - 8 ^{*1}		DM, PM 6, 51
● PM/Scl	12 ^{*1}		OM 51
Andere Antikörper			
● ANA-IIFT	29 ^{*2}		multiple 51
● ds-DNA	2		SLE 51
● Rheumafaktor	Kasuistik ^{*2}		RA 31
● Mitochondrien (AMA)	Kasuistik ^{*2}		PBC 31
● SS-A/Ro 52	16 - 25 ^{*2}		SS, SLE 6, 31, 51
● SS-A/Ro 60	4 - 6		SLE, SS 6, 31, 51
● SS-B/La	5 ^{*2}		SS, SLE 6, 31 51
● U1-snRNP	4 - 6		MCTD, SLE, SS 6, 51

^{*1} Nicht signifikant erhöht gegenüber vergleichbaren Kontrollgruppen gesunder Personen (51).

^{*2} Auch in bei Sjögren-Syndrom in Assoziation mit IBM beschrieben (31, 50).

Krankheitsverzeichnis

Abkürzungen



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien



Abkürzungen

Sens	Sensitivität
Spez	Spezifität

Krankheitsbezeichnungen

ADM	Adulte Dermatomyositis
AIH	Autoimmune Hepatitis
aplA	Aplastische Anämie
ASRPS	Anti-SRP-Syndrom
CADM	Klinisch amyopathische Dermatomyositis
CaM	Karzinomassoziierte Myositis
DM	Dermatomyositis
IBM	Einschlusskörper-Myositis
ILD	Interstitielle Lungenerkrankungen
JDM	Juvenile Dermatomyositis
MCL	Mucocutane Läsionen
MCTD	Mischkollagenose, mixed connective tissue disease
NAM	Nekrotisierende autoimmune Myopathie
OM	Overlap-Myositis
PBC	Primär biliäre Zirrhose
PM	Polymyositis
RA	Rheumatoide Arthritis
SLE	Systemischer Lupus erythematoses
SS	Sjögren Syndrom
SSC	Systemische Sklerose

 Krankheitsverzeichnis



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

Literatur

- 1 Antiochos BB, Brown LA, Li Z, Tosteson TD, Wortmann RL, Rigby WF: Malignancy is associated with dermatomyositis but not polymyositis in Northern New England, USA. *J Rheumatol* (2009); 36(12): 2.704 - 2.710 (PMID: [19918034](#)).
- 2 Arad-Dann H, Isenberg D, Ovadia E, Shoenfeld Y, Sperling J, Sperling R. Autoantibodies against a nuclear 56 kDa protein: a marker for inflammatory muscle disease. *J Autoimmun* (1989); 2(6): 877 - 888 (PMID: [2619871](#)).
- 3 Belizna C, Henrion D, Beucher A, Lavigne C, Ghaali A, Lévesque H. Anti-Ku antibodies: Clinical, genetic and diagnostic insights. *Autoimmun Rev* (2010); 9(10): 691 - 694 (PMID: [20621654](#)).
- 4 Betteridge Z, Gunawardena H, North J, Slinn J, McHugh N: Identification of a novel autoantibody directed against small ubiquitin-like modifier activating enzyme in dermatomyositis. *Arthritis Rheum* (2007); 56(9): 3.132 - 3.137 (PMID: [17763420](#)).
- 5 Brouwer R, Vree Egberts WT, Hengstman GJ, Raijmakers R, van Engelen BG, Seelig HP, Renz M, Mierau R, Genth E, Pruijn GJ, van Venrooij WJ: Autoantibodies directed to novel components of the PM/ScI complex, the human exosome. *Arthritis Res* (2002); 4(2): 134 - 138 (PMID: [11879549](#)).
- 6 Brouwer R, Hengstman GJ, Vree Egberts W, Ehrfeld H, Bozic B, Ghirardello A, Grøndal G, Hietarinta M, Isenberg D, Kalden JR, Lundberg I, Moutsopoulos H, Roux-Lombard P, Vencovsky J, Wikman A, Seelig HP, van Engelen BG, van Venrooij WJ: Autoantibody profiles in the sera of European patients with myositis. *Ann Rheum Dis* (2001); 60(2): 116 - 123 (PMID: [11156543](#)).
- 7 Cambridge G, Ovadia E, Isenberg DA, Dubowitz V, Sperling J, Sperling R: Juvenile dermatomyositis: serial studies of circulating autoantibodies to a 56kD nuclear protein. *Clin Exp Rheumatol* (1994); 12(4): 451 - 457 (PMID: [7955614](#)).
- 8 Casciola-Rosen LA, Pluta AF, Plotz PH, Cox AE, Morris S, Wigley FM, Petri M, Gelber AC, Rosen A: The DNA mismatch repair enzyme PMS1 is a myositis-specific autoantigen. *Arthritis Rheum* (2001); 44(2): 389 - 396 (PMID: [11229471](#)).
- 9 Ceribelli A, Fredi M, Taraborelli M, Cavazzana I, Franceschini F, Quinzanini M, Tincani A, Ross SJ, Chan JY, Pauley BA, Chan EK, Satoh M: Anti-MJ/NXP-2 autoantibody specificity in a cohort of adult Italian patients with polymyositis/dermatomyositis. *Arthritis Res Ther* (2012); 14(2): R97 (PMID: [22546500](#)).
- 10 Coppo P, Clauvel JP, Bengoufa D, Oksenhendler E, Lacroix C, Lassoued K: Inflammatory myositis associated with anti-U1-small nuclear ribonucleoprotein antibodies: a subset of myositis associated with a favourable outcome. *Rheumatology, Oxford* (2002); 41(9): 1.040 - 1.046 (PMID: [12209039](#)).
- 11 Craft J, Mimori T, Olsen TL, Hardin JA: The U2 small nuclear ribonucleoprotein particle as an autoantigen. Analysis with sera from patients with overlapsyndromes. *J Clin Invest* (1988); 81(6): 1.716 - 1.724 (PMID: [2968364](#)).
- 12 D'Cruz D, Keser G, Khamashta MA, Direskeneli H, Targoff IN, Miller F, Hughes GR: Antendothelial cell antibodies in inflammatory myopathies: distribution among clinical and serologic groups and association with interstitial lung disease. *J Rheumatol* (2000); 27(1): 161 - 164 (PMID: [10648033](#)).
- 13 Ehrenstein MR, Snaith ML, Isenberg DA. Idiopathic myositis: a rheumatological view. *Ann Rheum Dis* (1992); 51(1): 41 - 44 (PMID: [1540036](#)).



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

- 14 Espada G, Maldonado Cocco JA, Fertig N, Oddis CV: Clinical and serologic characterization of an Argentine pediatric myositis cohort: identification of a novel autoantibody (anti-MJ) to a 142-kDa protein. *J Rheumatol* (2009); 36(11): 2.547 - 2.451 (PMID: [19833756](#)).
- 15 Feist E, Dörner T, Kuckelkorn U, Schmidtke G, Micheel B, Hiepe F, Burmester GR, Kloetzel PM: Proteasome alpha-type subunit C9 is a primary target of autoantibodies in sera of patients with myositis and systemic lupus erythematosus. *J Exp Med* (1996); 184(4): 1.313 - 1.218 (PMID: [8879203](#)).
- 16 Fernandez C, Bardin N, De Paula AM, Salort-Campana E, Benyamine A, Franques J, Schleinitz N, Weiller PJ, Pouget J, Pellissier JF, Figarella-Branger D: Correlation of clinico-serologic and pathologic classifications of inflammatory myopathies: study of 178 cases and guidelines for diagnosis. *Medicine* (2013); 92(1): 15 - 24 (PMID: [23269233](#)).
- 17 Fiorentino D, Chung L, Zwerner J, Rosen A, Casciola-Rosen L: The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study. *J Am Acad Dermatol* (2011); 65(1): 25 - 34 (PMID: [21531040](#)).
- 18 Franceschini F, Cavazzana I, Generali D, Quinzanini M, Viardi L, Ghirardello A, Doria A, Cattaneo R: Anti-Ku antibodies in connective tissue diseases: clinical and serological evaluation of 14 patients. *J Rheumatol* (2002); 29(7): 1.393 - 1.397 (PMID: [12136894](#)).
- 19 Fujikawa K, Kawakami A, Kaji K, Fujimoto M, Kawashiri S, Iwamoto N, Aramaki T, Ichinose K, Tamai M, Kamachi M, Nakamura H, Ida H, Origuchi T, Ishimoto H, Mukae H, Kuwana M, Kohno S, Takehara K, Sato S, Eguchi K: Association of distinct clinical subsets with myositis-specific autoantibodies towards anti-155/140-kDa polypeptides, anti-140-kDa polypeptides, and anti-aminoacyl tRNA synthetases in Japanese patients with dermatomyositis: a single-centre, cross-sectional study. *Scand J Rheumatol* (2009) 38(4): 263 -267 (PubMed (PMID: [19444719](#))).
- 20 Fujimoto M, Hamaguchi Y, Kaji K, Matsushita T, Ichimura Y, Kodera M, Ishiguro N, Ueda-Hayakawa I, Asano Y, Ogawa F, Fujikawa K, Miyagi T, Mabuchi E, Hirose K, Akimoto N, Hatta N, Tsutsui K, Higashi A, Igarashi A, Seishima M, Hasegawa M, Takehara K: Myositis-specific anti-155/140 autoantibodies target transcription intermediary factor 1 family proteins. *Arthritis Rheum* (2012); 64(2): 513 - 522 (PMID: [21987216](#)).
- 21 Fujita J, Takeuchi T, Dobashi N, Ohtsuki Y, Tokuda M, Takahara J: Detection of anti-ADAM 10 antibody in serum of a patient with pulmonary fibrosis associated with dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* (1999); 58(12): 770 - 772. (PMID: [10577965](#)).
- 22 Gunawardena H, Wedderburn LR, North J, Betteridge Z, Dunphy J, Chinoy H, Davidson JE, Cooper RG, McHugh NJ: Clinical associations of autoantibodies to a p155/140 kDa doublet protein in juvenile dermatomyositis. *Rheumatology, Oxford* (2008); 47(3): 324 - 328 (PMID: [18238791](#)).
- 23 Gunawardena H, Wedderburn LR, Chinoy H, Betteridge ZE, North J, Ollier WE, Cooper RG, Oddis CV, Ramanan AV, Davidson JE, McHugh NJ: Autoantibodies to a 140-kd protein in juvenile dermatomyositis are associated with calcinosis. *Arthritis Rheum* (2009); 60(6): 1.807 - 1.814 (PMID: [19479859](#)).
- 23a Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, Kaji K, Komura K, Hasegawa M, Kodera M, Muroi E, Fujikawa K, Seishima M, Yamada H, Yamada R, Sato S, Takehara K, Kuwana M: Common and distinct clinical features in adult patients with anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies: heterogeneity within the syndrome. *PLoS One* (2013); 8(4): e60442 (PMID: [23573256](#)).



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

- 24 Henes JC, Heinzlmann F, Wacker A, Seelig HP, Klein R, Bornemann A, Faul C, Kanz L, Koetter I: Antisignal recognition particle-positive polymyositis successfully treated with myeloablative autologous stem cell transplantation. *Ann Rheum Dis* (2009); 68(3): 447 -448 (PMID: [19213752](#)).
- 25 Hervier B, Devilliers H, Stanciu R, Meyer A, Uzunhan Y, Masseur A, Dubucquoi S, Hatron PY, Musset L, Wallaert B, Nunes H, Maisonobe T, Olsson NO, Adoue D, Arlet P, Sibilia J, Guiguet M, Lauque D, Amoura Z, Hachulla E, Hamidou M, Benveniste O: Hierarchical cluster and survival analyses of antisynthetase syndrome: phenotype and outcome are correlated with anti-tRNA synthetase antibody specificity. *Autoimmun Rev* (2012); 12(2): 210 - 217 (PMID: [22771754](#)).
- 26 Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, Vencovsky J, de Visser M, Hughes RA: 119th ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* (2004); 14(5): 337 - 345 (PMID: [15099594](#)).
- 27 Huang YL, Chen YJ, Lin MW, Wu CY, Liu PC, Chen TJ, Chen YC, Jih JS, Chen CC, Lee DD, Chang YT, Wang WJ, Liu HN: Malignancies associated with dermatomyositis and polymyositis in Taiwan: a nationwide population-based study. *Br J Dermatol* (2009); 161(4): 854 - 860 (PMID: [19558555](#)).
- 28 Ichimura Y, Matsushita T, Hamaguchi Y, Kaji K, Hasegawa M, Tanino Y, Inokoshi Y, Kawai K, Kanekura T, Habuchi M, Igarashi A, Sogame R, Hashimoto T, Koga T, Nishino A, Ishiguro N, Sugimoto N, Aoki R, Ando N, Abe T, Kanda T, Kuwana M, Takehara K, Fujimoto M: Anti-NXP2 autoantibodies in adult patients with idiopathic inflammatory myopathies: possible association with malignancy. *Ann Rheum Dis* (2012); 71(5): 710 - 713 (PMID: [22258483](#)).
- 29 Kaji K, Fujimoto M, Hasegawa M, Kondo M, Saito Y, Komura K, Matsushita T, Orito H, Hamaguchi Y, Yanaba K, Itoh M, Asano Y, Seishima M, Ogawa F, Sato S, Takehara K: Identification of a novel autoantibody reactive with 155 and 140 kDa nuclear proteins in patients with dermatomyositis: an association with malignancy. *Rheumatology, Oxford* (2007; 46(1): 25 - 28 (PMID: [16728436](#)).
- 30 Kajihara M, Kuwana M, Tokuda H, Yamane K, Kubo M, Hirakata M, Mimori T: Myositis and interstitial lung disease associated with autoantibody to a transferRNA-related protein. *Wa. J Rheumatol* (2000); 27(11): 2.707 - 2.710 (PMID: [11093458](#)).
- 31 Kanellopoulos P, Baltoyiannis C, Tzioufas AG: Primary Sjögren's syndrome associated with inclusion body myositis. *Rheumatology, Oxford* (2002); 41(4): 440 - 444 (PMID: [11961175](#)).
- 32 Kang EH, Nakashima R, Mimori T, Kim J, Lee YJ, Lee EB, Song YW: Myositis autoantibodies in Korean patients with inflammatory myositis: anti-140-kDa polypeptide antibody is primarily associated with rapidly progressive interstitial lung disease independent of clinically amyopathic dermatomyositis. *BMC Musculoskelet Disord* (2010); 11:223 (PMID: [20875136](#)).
- 33 Koenig M, Fritzler MJ, Targoff IN, Troyanov Y, Sénécal JL: Heterogeneity of autoantibodies in 100 patients with autoimmune myositis: insights into clinical features and outcomes. *Arthritis Res Ther*. 2007;9(4):R78. PubMed PMID: [17688695](#).



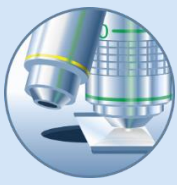
Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

- 34 Kubo M, Ihn H, Yazawa N, Sato S, Kikuchi K, Tamaki K: Prevalence and antigen specificity of anti-histone antibodies in patients with polymyositis/dermatomyositis. *J Invest Dermatol* (1999); 112(5): 711 - 715 (PMID: [10233761](#)).
- 35 Kubo M, Ihn H, Kuwana M, Yamane K, Yazawa N, Tamaki K: Prevalence in myositis of antibodies recognizing anti-U3 RNA probably in a novel complex with 22/25 kD protein and not fibrillar. *Clin Exp Immunol* (2001); 126(2): 339 - 344 (PMID: [11703380](#)).
- 36 Kubo M, Ihn H, Kuwana M, Asano Y, Tamaki T, Yamane K, Tamaki K: Anti-U5 snRNP antibody as a possible serological marker for scleroderma-polymyositis overlap. *Rheumatology, Oxford* (2002); 41(5): 531 - 534 (PMID: [12011376](#)).
- 37 Larman HB, Salajegheh M, Nazareno R, Lam T, Sauld J, Steen H, Kong SW, Pinkus JL, Amato AA, Elledge SJ, Greenberg SA: Cytosolic 5'-nucleotidase 1A autoimmunity in sporadic inclusion body myositis. *Ann Neurol* (2013); 73(3): 408 - 418 (PMID: [23596012](#)).
- 38 Lakota K, Thallinger GG, Sodin-Semrl S, Rozman B, Ambrozic A, Tomsic M, Praprotnik S, Cucnik S, Mrak-Poljsak K, Ceribelli A, Cavazzana I, Franceschini F, Vencovsky J, Czirják L, Varjú C, Steiner G, Aringer M, Stamenkovic B, Distler O, Matucci-Cerinic M, Kveder T: International cohort study of 73 anti-Ku-positive patients: association of p70/p80 anti-Ku antibodies with joint/bone features and differentiation of disease populations by using principal-components analysis. *Arthritis Res Ther* (2012); 14(1): R2 (PMID: [22226402](#)).
- 39 Liang C, Needham M: Necrotizing autoimmune myopathy. *Curr Opin Rheumatol* (2011); 23(6): 612 - 619 (PMID: [21885975](#)).
- 40 Mammen AL, Chung T, Christopher-Stine L, Rosen P, Rosen A, Doering KR, Casciola-Rosen LA: Autoantibodies against 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase in patients with statin-associated autoimmune myopathy. *Arthritis Rheum* (2011); 63(3): 713 - 721 (PMID: [21360500](#)).
- 41 Muro Y, Ishikawa A, Sugiura K, Akiyama M: Clinical features of anti-TIF1- α antibody-positive dermatomyositis patients are closely associated with coexistent dermatomyositis-specific autoantibodies and anti-TIF1- γ or anti-Mi-2 autoantibodies. *Rheumatology, Oxford* (2012); 51(8): 1.508 - 1.513 (PMID: [22539482](#)).
- 42 Mimori T, Hinterberger M, Pettersson I, Steitz JA: Autoantibodies to the U2 small nuclear ribonucleoprotein in a patient with scleroderma-polymyositis overlap syndrome. *J Biol Chem* (1984); 259(1): 560 - 565 (PMID: [6231285](#)).
- 43 Mita S, Adachi M, Tomii M, Matsuoka Y, Irimajiri S, Miyachi K, Takano S, Matsushima H, Hiwatashi T: Clinical study on two cases of progressive systemic sclerosis with anti Wa antibody. *Ryumachi* (1989); 29(5): 365 - 370 (PMID: [2634885](#)).
- 44 Miyachi K, Takano S, Mimori T, Yamagata H, Mita S, Matsuoka Y, Irimajiri S, Tani K, Akizuki M, Homma M: A novel autoantibody reactive with a 48 kDa tRNA associated protein in patients with scleroderma. *J Rheumatol* (1991); 18(3): 373 -378 (PMID: [1906937](#)).
- 45 Nakashima R, Imura Y, Kobayashi S, Yukawa N, Yoshifuji H, Nojima T, Kawabata D, Ohmura K, Usui T, Fujii T, Okawa K, Mimori T: The RIG-I-like receptor IFIH1/MDA5 is a dermatomyositis-specific autoantigen identified by the anti-CADM-140 antibody. *Rheumatology, Oxford* (2010); 49(3): 433 - 440 (PMID: [20015976](#)).
- 46 Ng KP, Ramos F, Sultan SM, Isenberg DA: Concomitant diseases in a cohort of patients with idiopathic myositis during long-term follow-up. *Clin Rheumatol* (2009); 28(8): 947 - 953 (PMID: [19387765](#)).



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

- 47 Pluk H, van Hoeve BJ, van Dooren SH, Stammen-Vogelzangs J, van der Heijden A, Schelhaas HJ, Verbeek MM, Badrising UA, Arnardottir S, Gheorghe K, Lundberg IE, Boelens WC, van Engelen BG, Pruijn GJ: Autoantibodies to cytosolic 5'-nucleotidase 1A in inclusion body myositis. *Ann Neurol* (2013); 73(3): 397 - 407 (PMID: [23460448](#)).
- 48 Rajmakers R, Renz M, Wiemann C, Egberts WV, Seelig HP, van Venrooij WJ, Pruijn GJ: PM-Scl-75 is the main autoantigen in patients with the polymyositis/scleroderma overlap syndrome. *Arthritis Rheum* (2004); 50(2): 565 - 569 (PMID: [14872500](#)).
- 49 Rigolet A, Musset L, Dubourg O, Maisonobe T, Grenier P, Charuel JL, Behin A, Herson S, Amoura Z, Benveniste O: Inflammatory myopathies with anti-Ku antibodies: a prognosis dependent on associated lung disease. *Medicine* (2012); 91(2): 95 - 102 (PMID: [22391471](#)).
- 50 Rojana-Udomsart A, Needham M, Luo YB, Fabian V, Walters S, Zilko PJ, Mastaglia FL: The association of sporadic inclusion body myositis and Sjögren's syndrome in carriers of HLA-DR3 and the 8.1 MHC ancestral haplotype. *Clin Neurol Neurosurg* (2011); 113(7): 559 - 563 (PMID: [21507567](#)).
- 51 Rojana-Udomsart A, Bundell C, James I, Castley A, Martinez P, Christiansen F, Hollingsworth P, Mastaglia F: Frequency of autoantibodies and correlation with HLA-DRB1 genotype in sporadic inclusion body myositis (s-IBM): a population control study. *J Neuroimmunol* (2012); 249(1-2): 66 - 70 (PMID: [22554526](#)).
- 52 Satoh T, Okano T, Matsui T, Watabe H, Ogasawara T, Kubo K, Kuwana M, Fertig N, Oddis CV, Kondo H, Akahoshi T: Novel autoantibodies against 7SL RNA in patients with polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol* (2005); 32(9): 1.727 - 1.733 (PMID: [16142868](#)).
- 53 Satoh M, Chan JY, Ceribelli A, Vazquez del-Mercado M, Chan EK: Autoantibodies to Argonaute 2 (Su antigen). *Adv Exp Med Biol* (2013); 768: 45 - 59 (PMID: [23224964](#)).
- 54 Stuhlmüller B, Jerez R, Hausdorf G, Barthel HR, Meurer M, Genth E, Kalden JR, Burmester GR: Novel autoantibodies against muscle-cell membrane proteins in patients with myositis. *Arthritis Rheum* (1996); 39(11): 1.860 - 1.868 (PMID: [8912508](#)).
- 55 Targoff IN, Arnett FC, Berman L, O'Brien C, Reichlin M: Anti-KJ: a new antibody associated with the syndrome of polymyositis and interstitial lung disease. *J Clin Invest* (1989) 84(1): 162 - 172 (PMID: [2661587](#)).
- 56 Targoff IN, Mamyrova G, Trieu EP, Perurena O, Koneru B, O'Hanlon TP, Miller FW, Rider LG: A novel autoantibody to a 155-kd protein is associated with dermatomyositis. *Arthritis Rheum* (2006); 54(11): 3.682 - 3.689 (PMID: [17075819](#)).
- 57 Trallero-Araguás E, Labrador-Horrillo M, Selva-O'Callaghan A, Martínez MA, Martínez-Gómez X, Palou E, Rodríguez-Sánchez JL, Vilardell-Tarrés M: Cancer-associated myositis and anti-p155 autoantibody in a series of 85 patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Medicine* (2010); 89(1): 47 - 52 (PMID: [20075704](#)).
- 58 Trallero-Araguás E, Rodrigo-Pendás JA, Selva-O'Callaghan A, Martínez-Gómez X, Bosch X, Labrador-Horrillo M, Grau-Junyent JM, Vilardell-Tarrés M: Usefulness of anti-p155 autoantibody for diagnosing cancer-associated dermatomyositis: a systematic review and meta-analysis. *Arthritis Rheum* (2012); 64(2): 523 - 532 (PMID: [21953614](#)).
- 59 Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL, Goulet JR, Raymond Y, Sénécal JL: Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies: analysis of 100 French Canadian patients. *Medicine* (2005); 84(4): 231 - 249 (PMID: [16010208](#)).



Autoantikörper bei entzündlichen idiopathischen Myopathien

60 Vánicsa A, Gergely L, Panyi A, Lakos G, Németh J, Szodoray P, Dankó K: Myositis-specific and myositis-associated antibodies in overlap myositis in comparison to primary dermatomyositis: Relevance for clinical classification: retrospective study of 169 patients. *Joint Bone Spine* (2010); 77(2): 125 - 130 (PMID: [20188618](#)).

61 Vanderghenst F, Ocmant A, Sordet C, Humbel RL, Goetz J, Roufosse F, Cogan E, Sibilia J: Anti-pm/scl antibodies in connective tissue disease: Clinical and biological assessment of 14 patients. *Clin Exp Rheumatol* (2006); 24(2): 129 - 133 (PMID: [16762146](#)).

62 Zhang Y, LeRoy G, Seelig HP, Lane WS, Reinberg D: The dermatomyositis-specific autoantigen Mi2 is a component of a complex containing histone deacetylase and nucleosome remodeling activities. *Cell* (1998); 95(2): 279 - 289 (PMID: [9790534](#)).

Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, Kaji K, Komura K, Hasegawa M, Kodera M, Muroi E, Fujikawa K, Seishima M, Yamada H, Yamada R, Sato S, Takehara K, Kuwana M: Common and distinct clinical features in adult patients with anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies: heterogeneity within the syndrome. *PLoS One* (2013); 8(4):e60442 (PMID: [23573256](#)).

Übersichten

63 Casciola-Rosen L, Mammen AL: Myositis autoantibodies. *Curr Opin Rheumatol* (2012); 24(6): 602 - 608 (PMID: [22955022](#)).

64 Ghirardello A, Bassi N, Palma L, Borella E, Domeneghetti M, Punzi L, Doria A: Autoantibodies in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* (2013); 15(6): 335 (PMID: [23591825](#)).

65 Lazarou IN, Guerne PA: Classification, diagnosis, and management of idiopathic inflammatory myopathies. *J Rheumatol* (2013); 40(5): 550 - 564. Erratum in: *J Rheumatol* (2013); 40(7): 1.240 (PMID: [23504386](#)).

66 Sibilia J, Chatelus E, Meyer A, Gottenberg JE, Sordet C, Goetz J: Comment faire le diagnostic et mieux comprendre les myopathies inflammatoires? L'utilité des auto-anticorps. *Presse Med* (2010); 39(10): 1.010 - 1.025 (PMID: [20655695](#)).