

Table S1 - Patients' clinical data and average percentage of positive area for p62, NBR1 and FK2 antibodies

	PATIENT	AGE AT BIOPSY (ys)	BIOPSIED MUSCLE	MRC AT BIOPSY	AGE OF ONSET (ys)	DISEASE DURATION BEFORE BIOPSY (ys)	WGM AT BIOPSY	AGE AT LAST VISIT (ys)	WGM AT LAST FOLLOW-UP	Average percentage of positive p62 staining areas	Average percentage of positive NBR1 staining areas	Average percentage of positive FK2 staining areas
DES	P1	41	biceps brachii	5	32	9	3	56	8	0,05	0,00	0,03
	P2	48	deltoid	4	33	15	2	52	2	0,84	0,04	0,56
	P3	43	quadriceps	2	36	7	2	48	3	0,59	0,01	0,44
	P4	37	na	na	na	na	na	41	3	1,25	0,02	0,63
	P5	24	deltoid	4	19	5	3	28	3	0,69	0,16	0,91
	P6	53	quadriceps	4	27	26	6	53	6	1,49	0,02	0,30
	P7	47	quadriceps	na	35	12	na	na	na	1,37	0,01	2,51
	P8	62	quadriceps	na	48	14	8	73	na	1,57	0,05	0,16
	P9	48	quadriceps	4	40	8	3	59	4	0,29	0,03	0,23
	P10	32	tibialis anterior	3	31	1	3	45	4	0,18	0,29	0,58
DNAJB6	P11	64	gastrocnemius	3	54	10	3	67	4	0,61	0,00	0,66
	P12	43	quadriceps	5	40	3	1	47	2	0,94	0,12	0,18
	P13	27	biceps brachii	5	6	21	3	44	8	0,22	0,03	0,22
	P14	55	quadriceps	na	na	10	na	55	na	0,53	0,04	0,04
	P15	41	deltoid	na	na	30	na	40	na	0,44	0,01	0,56
	P16	21	quadriceps	na	16	5	na	40	7	1,11	0,04	1,49
	P17	40	quadriceps	5	36	4	2,5	45	3	1,14	0,09	0,53
FLNC	P18	43	gastrocnemius	4	37	6	1	41	3	1,30	0,06	0,38
	P19	61	quadriceps	4	55	6	3	69	7	1,77	0,23	1,11
	P20	72	quadriceps	4	67,5	4,5	3	72	3	0,06	0,00	0,17
	P21	49	quadriceps	5	30	19	1	49	1	0,16	0,00	0,16
	P22	61	peroneus	4	50	11	4	64	4	0,38	0,03	0,31
MYOT	P23	74	quadriceps	5	70	4	2	70	2	0,29	0,01	0,24
	P24	79	tibialis anterior	4	73	6	3	84	3	2,01	0,64	0,02
	P25	78	quadriceps	na	77	1	5	na	na	1,77	0,37	1,86
	P26	62	quadriceps	na	na	na	na	na	na	1,97	0,01	3,10
	P27	75	quadriceps	5	71	4	2	78	3	1,29	0,45	0,40
	P28	61	quadriceps	5	56	5	4	67	3	7,10	3,12	4,67
	P29	71	quadriceps	5	68	3	6	68	6	11,75	5,53	6,55
	P30	72	tibialis anterior	4	66	6	4	73	4	1,99	0,45	0,98
	P31	72	quadriceps	5	70	2	5	72	5	1,63	0,00	0,11
	P32	78	deltoid	4	76	2	5	80	5	7,94	2,83	6,71
	P33	67	quadriceps	4	63	4	4	66	5	0,90	0,89	0,62
	P34	70	quadriceps	5	63	7	5	80	6	4,12	1,11	2,13
	P35	68	quadriceps	5	64	4	4	78	5	0,06	0,00	0,06
	P36	64	biceps brachii	5	61	2	4	66	4	0,04	0,01	0,08
	P37	72	quadriceps	5	66	6	2	78	3	0,05	0,00	0,04
	P38	72	quadriceps	5	56	16	4	72	4	3,94	1,76	1,73
	P39	68	quadriceps	5	65	3	3	70	3	0,47	0,02	0,46
	P40	49	biceps brachii	5	34	15	3	51	3	0,21	0,00	0,29
TTN	P41	47	quadriceps	5	46	1	1	55	3	0,33	0,00	0,56
	P42	25	quadriceps	na	na	na	2	25	2	0,37	0,03	0,16
	P43	32	deltoid	5	32	0	2	35	2	0,54	0,01	1,93
	P44	50	quadriceps	na	31	19	1	66	4	0,38	0,18	0,50
	P45	41	quadriceps	5	na	na	2	55	4	0,34	0,02	0,32
	P46	36	tibialis anterior	2	36	0	2	56	3	0,35	0,01	0,11
	P47	57	quadriceps	4	56	0,5	3	57	3	0,05	0,13	0,51
	P48	51	biceps brachii	2	44	7	na	na	na	0,12	0,30	0,20
	P49	56	na	na	40	16	3	63	3	0,63	0,00	0,60
	P50	40	quadriceps	5	40	0	2	43	2	0,03	0,01	0,03
	P51	70	quadriceps	5	17,5	52,5	3	75	3	0,05	0,00	0,10
	P52	7	quadriceps	na	1	6	3	13	3	0,01	0,01	0,05

The Table presents the clinical parameters used to apply the generalized linear mixed models, grouped by mutations (*DES* -, *DNAJB6* -, *FLNC* -, *MYOT* -, *TTN* - mutated patients) as well as the average percentage of areas positive for the markers investigated. (WGM = Walton & Gardner-Medwin, MRC = Medical Research Council).