

239th ENMC workshop on the “Clinicopathological Classification of Dermatomyositis”
14-16 December 2018, Hoofddorp, The Netherlands

Organisers: Prof. W. Stenzel, Dr Y. Allenbach, Dr A. Mammen, Prof. O. Benveniste

Participants: Jiri Vencovski, Czech Republic, Yves Allenbach, France, Olivier Benveniste, France, Olivier Boyer, France, Lisa Christopher-Stine, USA, Jan De Bleecker, Belgium, Ingrid De Groot, The Netherlands, Marianne de Visser, The Netherlands, Livia Casciola-Rosen, USA, Manabu Fujimoto, Japan, Cyril Gitiaux, France, Janine Lamb, United Kingdom, Ingrid Lundberg, Sweden, Andrew Mammen, USA, Ichizo Nishino, Japan, Albert Selva-O’Callaghan, Spain, Werner Stenzel, Germany, Guochun Wang, China, Lucy Wedderburn, United Kingdom, Victoria Werth, USA, Océane Landon-Cardinal, Canada, Josefine Radke, Germany, Jan Damoiseaux, The Netherlands

239th ENMC workshop sobre “Clasificación Clinicopatológica de la Dermatomiositis”

14-16 de diciembre, 2018, Hoofddorp. The Netherlands

El 239th ENMC *workshop* sobre “Clasificación Clinicopatológica de la Dermatomiositis” aglutinó expertos de Europa, Japón, China y Norteamérica (USA) en el campo de las miositis. Neurólogos, reumatólogos, dermatólogos, neuropatólogos, genetistas, miopatólogos y pacientes buscaron un consenso sobre las nuevas recomendaciones para el diagnóstico de las dermatomiositis (DM).

Todos los expertos coincidieron en la importancia de la detección de anticuerpos específicos de miositis (AEM, p.ej. TIF1 γ , Mi-2, NXP2, MDA5 y SAE) para el diagnóstico de DM. Aún más, se hizo especial énfasis en la importancia de estos autoanticuerpos, siendo por si solos suficientes para definir ciertos subtipos de DM, con un aspecto clínico, patológico (p.ej. ocasionado por la enfermedad) e incluso histológico (p.ej. estudio microscópico del tejido muscular) característico.

Cuando un paciente se presenta clínicamente como una forma clásica, con lesiones cutáneas asociadas a la DM (p.ej. exantema cutáneo similar a la DM), debilidad muscular y detección de un AEM asociado a DM, se puede realizar el diagnóstico aun en ausencia de una biopsia muscular. Aún más, el hallazgo de lesiones cutáneas características, clínicamente y en la biopsia cutánea, en combinación con AEM, sin afectación muscular evidente, es también compatible con el diagnóstico de DM. En breve un equipo internacional de especialistas en dermatología publicara las definiciones más concretas en relación a las lesiones cutáneas similares a la DM así como los criterios histológicos de la biopsia cutánea en un área afecta.

Todos los expertos coincidieron en que la biopsia muscular se considera todavía una herramienta diagnóstica útil y el patrón de referencia en el diagnóstico de rutina de las DM, lo que significa que este procedimiento es ampliamente reconocido como el mejor test disponible para su diagnóstico. Los nuevos métodos por los cuales se encuentran antígenos específicos en los tejidos de los pacientes mediante el uso de anticuerpos aumentan aún más la certeza de un diagnóstico histológico correcto, sin

embargo, la precisión diagnóstica para la detección de autoanticuerpos no es muy alta en la actualidad. Especialmente en los pacientes con DM y anticuerpos anti-TIF1 γ positivos, la biopsia muscular en combinación con la edad del paciente puede ayudar a estratificar el riesgo en relación a presentar o desarrollar un cáncer. Queda claro, que los anticuerpos anti-TIF1 γ no deben interpretarse como marcadores tumorales por sí mismos, pero en pacientes mayores diagnosticados de DM con anticuerpos anti-TIF1 γ positivos es imprescindible la práctica rutinaria de un cribado de neoplasia.

Adicionalmente, se debatió sobre la clasificación del síndrome antisintetasa (SAS). Datos científicos recientes que se presentaron en el ENMC *workshop*, y que ya habían sido tratados en el *workshop* previo, claramente señalan las diferencias entre la DM y el SAS. Todos los expertos estaban de acuerdo en considerar el SAS un subtipo diferente, diferenciado fisiopatológicamente de la DM. Sin embargo, el SAS debería todavía ser considerado un síndrome relacionado con la DM ya que ambas entidades comparten manifestaciones clínicas y patológicas similares. Se discutió si los pacientes con SAS se deberían incluir todavía en los ensayos clínicos relacionados con pacientes diagnosticados de DM. Sin embargo, los pacientes con SAS deberían evaluarse de forma separada en términos de pronóstico y evolución.