

239. seminář ENMC na téma “Klinicko-patologická klasifikace dermatomyozitidy”, 14. – 16. Prosince 2018, Hoofddorp, Nizozemsko

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

Účastníci: Jiří Vencovský, Česká republika, Yves Allenbach, Francie, Olivier Benveniste, Francie, Olivier Boyer, Francie, Lisa Christopher-Stine, USA, Jan De Bleecker, Belgie, Ingrid De Groot, Nizozemsko, Marianne de Visser, Nizozemsko, Livia Casciola-Rosen, USA, Manabu Fujimoto, Japonsko, Cyril Gitiaux, Francie, Janine Lamb, Spojené království, Ingrid Lundberg, Švédsko, Andrew Mammen, USA, Ichizo Nishino, Japonsko, Albert Selva-O'Callaghan, Španělsko, Werner Stenzel, Německo, Guochun Wang, Čína, Lucy Wedderburn, Spojené království, Victoria Werth, USA, Océane Landon-Cardinal, Kanada, Josefine Radke, Německo, Jan Damoiseaux, Nizozemsko

239. semináře ENMC na téma “Klinicko-patologická klasifikace dermatomyozitidy” se účastnili odborníci z Evropy, Japonska, Číny a USA pracující v oblasti myozitid. Neurologové, revmatologové, dermatologové, neuropatologové, genetici, myopatologové a 1 pacient vypracovali nová diagnostická doporučení pro dermatomyozitidu (DM).

Všichni experti souhlasili s důležitostí povinného testování na specifické protilátky pro myozitidu (MSA, např. proti antigenům TIF-1 $\gamma$ , Mi-2, NXP2, MDA5 a SAE) v průběhu diagnostického procesu DM. Dále zdůraznili důležitost autoprotilátek pro definici určitých podtypů DM, které mohou mít charakteristické klinické, patologické (tj. způsobené chorobou) a dokonce histologické (tj. mikroskopické nálezy ve tkáních) projevy. Pokud jsou přítomny klasické klinické projevy, sestávající se z charakteristických kožních změn (např. vyrážka typická pro DM), svalové slabosti a přítomnosti některé z MSA u DM, pak může být diagnóza DM stanovena bez potřeby provedení svalové biopsie. Podobně i nález charakteristických kožních změn, klinických i v kožní biopsii, může v kombinaci s přítomností některé MSA být v souladu s diagnózou DM i bez přítomnosti zjevného svalového postižení. Podrobná definice kožních změn typických pro dermatomyozitidu a histologická kritéria charakterizující postižení kůže při DM budou v nejbližší době publikována mezinárodní skupinou týmu dermatologů. Všichni odborníci účastníci se semináře souhlasili s tím, že svalová biopsie byla a stále je cenným nástrojem a zlatým standardem v diagnostickém procesu, což znamená, že tato procedura je stále považována za nejlepší diagnostický test pro DM. Nové metody, kterými je stanovována přítomnost specifických antigenů ve tkáních pacientů, zvyšují jistotu správné histologické diagnózy. Přesnost laboratorního stanovení autoprotilátek však není v současné době vždy dostatečná. Obzvláště u nemocných s DM s přítomností anti-TIF-1 $\gamma$  protilátek může svalová biopsie spolu s věkem pacienta pomoci určit možnou přítomnost nádoru nebo riziko jeho vzniku. Je jasné, že autoprotilátky proti TIF-1 $\gamma$  by neměly být vždy považovány za nádorový ukazatel. Nicméně, starší nemocní s autoprotilátkami proti TIF-1 $\gamma$  vyžadují podrobné vyšetření vzhledem k možné přítomnosti nádoru.

Kromě zmíněných aspektů byla diskutována také klasifikace antisyntetázového syndromu (ASS). Nedávné vědecké údaje prezentované na ENMC semináři, který byl tomuto tématu věnován, jasně vyznačily odlišnosti mezi DM a ASS. Všichni odborníci souhlasili s tím, že ASS je jiný podtyp nemoci, s odlišným vznikem oproti DM (s rozdílným patofyziologickým mechanismem). Nicméně ASS by měl být stále považován za příbuzný syndrom k dermatomyozitidě, protože obě jednotky mohou sdílet podobné klinické a patofyziologické rysy. Byla vedena i diskuze, zda pacienti s ASS mají být zahrnuti v klinických hodnoceních u dermatomyozitidy. V takovém případě mají ale být pacienti s ASS hodnoceni zvlášť z hlediska výsledku léčby a prognózy.