

Der 239. ENMC-Workshop zum Thema "Die klinisch-pathologische Klassifikation der Dermatomyositis". 14.-16. Dezember 2018 in Hoofddorp, Niederland

Organisatoren: Dr Y. Allenbach (France), Prof. O. Benveniste (France), Dr A. Mammen (U.S.A), Prof. W. Stenzel (Germany)

Teilnehmer: Dr Y. Allenbach (France), Prof. O. Benveniste (France), Prof. J. de Bleeker (Belgium), Dr O. Boyer (France), Prof. L. Casciola-Rosen (U.S.A.), Dr L. Christopher-Stine (U.S.A), Dr J. Damoiseaux (The Netherlands), Prof. M. Fujimoto (Japan), Dr C. Gitiaux (France), Ms. I. de Groot (The Netherlands), Dr J. Lamb (United Kingdom), Dr O. Landon-Cardinal (Canada), Prof. I. Lundberg (Sweden), Dr A. Mammen (U.S.A.), Dr I. Nishino (Japan), Dr J. Radke (Germany), Dr A. Selva-O'Callaghan (Spain), Prof. W. Stenzel (Germany), Prof. J. Vencovski (Czech Republic), Prof. M. de Visser (The Netherlands), Dr G. Wang (China), Prof. L. Wedderburn (United Kingdom) and Dr V. Werth (U.S.A.)

Der 239. ENMC Workshop zur „Klinisch-pathologischen Klassifikation der Dermatomyositis“ brachte Experten auf dem Gebiet der Myositis aus Europa, Japan, Kanada und den USA zusammen. Neurologen, Rheumatologen, Dermatologen, Neuropathologen und Myopathologen diskutierten und erneuerten die diagnostischen Kriterien der Dermatomyositis (DM), basierend auf den neuesten Fortschritten auf diesem Gebiet. Alle Experten waren sich darüber einig, wie wichtig die obligatorische Untersuchung von Myositis-spezifischen Autoantikörpern (MSA, z.B. TIF-1 γ , Mi-2, NXP2, MDA5 und SAE) bei der diagnostischen Abklärung von DM-Patienten ist. Darüber hinaus betonten sie die Bedeutung von Autoantikörpern für die Definition bestimmter Subtypen der DM, die ein charakteristisches klinisches, pathologisches und sogar histologisches Erscheinungsbild aufweisen können. Ist die klinische Präsentation eines Patienten klassisch, bestehend aus charakteristischen Merkmalen wie, DM-assoziierten Hautveränderungen (z.B. DM-ähnlicher Ausschlag), Muskelschwäche und Nachweis von MSA, kann die Diagnose einer DM auch ohne Muskelbiopsie gestellt werden. Darüber hinaus ist das Auffinden charakteristischer Hautveränderungen, klinisch und in einer Hautbiopsie, in Kombination mit MSA, aber ohne Muskelbeteiligung, auch mit der Diagnose DM vereinbar. Eine detailliertere Definition von DM-artigen Hautveränderungen und histologischen Kriterien in der Hautbiopsie eines betroffenen Hautbereichs bei einem DM-Patienten wird in Kürze von einem internationalen Expertenteam von Dermatologen veröffentlicht. Es war allen Experten klar, dass die Muskelbiopsie eine sehr wertvolle Methode und der Goldstandard in der diagnostischen Routine war und ist. Des Weiteren erhöhen neuartige, spezialisierte immunhistochemische Färbungen die Sicherheit einer korrekten histologischen Diagnose. Insbesondere bei TIF-1 γ positiven DM-Patienten kann die Muskelbiopsie in Kombination mit dem Alter des Patienten helfen, Patienten hinsichtlich ihres Risikos, bereits eine maligne Erkrankung zu haben oder zu entwickeln, einzuteilen) Es wurde deutlich, dass TIF-1 γ nicht als echter Tumormarker missinterpretiert werden sollte. Jedoch benötigen ältere Patienten mit TIF-1 γ positiver DM unbedingt ein onkologisches Screening in der Routineversorgung, da das Krebsrisiko deutlich erhöht ist. Darüber hinaus war die Klassifizierung des Anti-Synthetase-Syndroms (ASS) Gegenstand der Diskussion. Jüngste wissenschaftliche Daten, die im ENMC-Workshop vorgestellt wurden, verdeutlichten die Unterschiede von DM und ASS. Alle Experten waren sich einig, dass ASS ein eigener Untertyp ist, der sich pathophysiologisch deutlich von einer DM unterscheidet. Dennoch kann ASS in sehr seltenen Fällen als DM-verwandt betrachtet werden.