

第 256 次 ENMC 国际研讨会:

地点: Hoofddorp, 荷兰

会议名称: 肌炎特异性和相关性自身抗体 (MSA-ab)

会议日期: 2021 年 10 月 8 日至 10 日

组织者: Y. Allenbach 教授 (法国), J. Damoiseaux 医师(荷兰), A. Mammen 教授 (美国)

本报告翻译者:

O.Benveniste 教授, I. Lundberg 教授, I.de Groot 女士, L.Mischke 先生, J.Vencovsky 教授, 王国春教授

参会者: 研讨会参会者包括来自 10 个国家的 20 名多学科参与者, 其中包括来自不同学科的临床医生、实验室专家、研究人员和患者代表。由于 covid-19 的限制, 约有一半的参与者在线参加了会议。

背景信息: 特发性炎性肌病(IIM)存在不同的亚型: 皮肌炎(DM)、免疫介导的坏死性肌病(IMNM)、抗合成酶综合征(ASyS)、包涵体肌炎(IBM)、重叠肌炎(OM)和多发性肌炎(PM)。这些亚型在临床表现、预后和治疗选择上都有所不同。在过去的几十年里, 已经发现了多种自身抗体用于肌炎的诊断、分型和预后的判定。肌炎特异性自身抗体(MSA)的检测最初仅限于研究实验室, 但现在已有数种商业化的检测方法可用, 使得 MSA 的检测能够在临床实验室中广泛应用。

研讨会的目的: 为了能够准确地解释 MSA 的检测结果, 研讨会的目的如下:

- 定义需要做 MSA 筛查的临床适应症
- 确定疑似 IIM 患者的最佳检测策略
- 协商向临床医生报告检验结果的方法, 以达到合理的解释实验结果。

研讨会的成果:

确定需要做 MSA 筛查的临床指征。与会者一致认为 MSA 在 IIM 的诊断、分型和预后方面都具有附加的价值。MSA 检测只能由具有相关专业知识的临床医生 (即, 不是由全科医生) 提出要求。在对怀疑患有 IIM 的患者进行诊断检查时, 进行 MSA 检测是必

要的。此外，在常规随访中，某些特殊病例如果出现 MSA 前后不一致的情况，应考虑重新检测。

确定疑似 IIM 患者的最佳检测策略。 MSA 的检测不应从筛选抗核抗体(ANA)开始，而是直接筛选整个 MSA 谱。尚没有一种方法是金标准，但用某些商业公司开发的试剂盒检测的自身抗体可能质量不合格。

协商向临床医生报告检验结果的方法，以达到合理的解释实验结果。 MSA 的检测结果应以半定量的方式报告，区分弱阳性、中等阳性和强阳性。该报告应包括所有已检测的自身抗体条目，以及检测所使用的方法等信息。重要的是抗 mda5 抗体的阳性发现，可能与快速进展的肺部疾病相关，需要紧急的医学处理。

患者及其家属所获得的结果：患者将受益于其诊治的临床医生能更好地了解 MSA 在诊断、分型和预后方面的临床意义。

下一步：我们将设计一个多中心研究，以更好地确定每个 MSA 与临床表现相关的检测特征。这将改进对检测结果的解释。

ENMC 办公室将收集一张集体照片。

一份完整的报告将发表在神经肌肉疾病(PDF)上

一旦全文在 NMD 上发表，ENMC 办公室将确保创建一个到 NMD 爱思唯尔页面的链接。

(Translator: Guochun Wang, MD, PhD, 翻译: 王国春)