

256. ENMC Internationales Arbeitstreffen:

Ort: Hoofddorp, Niederlande

Titel: Myositis-spezifische und im Zusammenhang stehende Autoantikörper

Datum: 8-10 Oktober 2021

Veranstalter: Prof. Y. Allenbach (Frankreich), Dr.. J. Hrsg. Damoiseaux (Niederlande), Prof. A. Mammen (USA)

Übersetzungen dieses Berichts von:

Prof. O. Benveniste, Prof. I. Lundberg, Frau I. de Groot, Herr R. Mischke, Prof. J. Vencovský, Dr. G. Wang

Teilnehmer:

Zu den Arbeitstreffen-Teilnehmern gehörte eine multidisziplinäre Gruppe von 20 Teilnehmern aus 10 Ländern, bestehend aus Ärzten verschiedener Disziplinen, Laborspezialisten, Forschern und Patientenvertretern. Aufgrund der COVID-19-Beschränkungen nahm etwa die Hälfte der Teilnehmer online an dem Treffen teil.

Hintergrundinformation:

Idiopathische inflammatorische Myopathien (IIM) repräsentieren verschiedene Unterarten: Dermatomyositis (DM), Immunvermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM), Anti-Synthetase-Syndrom (ASyS), Einschlusskörpermyositis (IBM), Überlappungsmyositis (OM) und Polymyositis (PM). Diese Unterarten unterscheiden sich im klinischen Bild, in den Prognosen und therapeutischen Optionen. In den letzten Jahrzehnten wurden mehrere Autoantikörper entdeckt, die die Diagnose verbessern und Informationen über die Art der Myositis und ihrer Prognose hinzufügen. Der Nachweis von Myositis-spezifischen Autoantikörpern (MSA) konnte ursprünglich nur in Forschungslabors nachgewiesen werden, aber heutzutage sind mehrere kommerzielle Analyseverfahren verfügbar geworden, die eine weit verbreitete Einführung der Analysen in klinischen Labors ermöglichen.

Ziele des Arbeitstreffens:

Um eine optimale Interpretation der Testergebnisse der Analyseverfahren für MSA zu ermöglichen, hatte das Arbeitstreffen folgende Ziele:

- Festlegen der klinischen Symptome, die ein Screening nach MSA rechtfertigen
- Festlegen der besten Untersuchungsstrategie für Patienten mit Verdacht auf IIM
- Standardisierung der Form der Berichterstattung oder der Laborergebnisse an den Arzt einer Klinik, um eine optimale Interpretation zu ermöglichen.

Arbeitstreffen-Ergebnisse

Festlegen der klinischen Anzeichen, die ein MSA Screening rechtfertigen

Es bestand Übereinstimmung darüber, dass MSA einen Vorteil in Bezug auf Diagnose, Erkennung der Unterart und Prognose von IIM bietet. MSA-Laboruntersuchungen sollten nur von Ärzten angefordert werden, die über einschlägige Fachkenntnisse verfügen (d. h. nicht von Allgemeinärzten). Die so vereinheitlichten Laboruntersuchungen garantieren die diagnostische Aufarbeitung von Patienten mit Verdacht auf IIM. Darüber hinaus ist eine erneute Untersuchung im Falle von Unstimmigkeiten und nur in Ausnahmefällen sind erneute Tests in Betracht zu ziehen.

Festlegen der besten Teststrategien für Patienten mit Verdacht auf IIM

Der Nachweis der MSA sollte nicht mit dem Screening der antinuklearen Antikörpern (ANA) beginnen, sondern mit einem direkten Screening für den gesamten MSA-Bereich. Es wurden keine „Goldstandard“-Methoden definiert, aber es wurde erkannt, dass der Nachweis einiger Autoantikörper in kommerziellen Labors manchmal von unzureichender Qualität sein kann.

Standardisierung der Form der Berichterstattung oder der Laborergebnisse an die Ärzte, um eine optimale Interpretation zu ermöglichen.

Testergebnisse von MSA sollten in halb-quantitativer Art und Weise erstellt werden, wobei zwischen niedrig, mittel und hoch positiv unterschieden wird. Der Bericht sollte alle Autoantikörper enthalten, auf die in Kombination mit Informationen über die verwendete Analysenmethode, getestet wurde. Wichtig ist, dass ein positiver Befund für Anti-MDA5-Antikörper, die möglicherweise mit einer schnell fortschreitenden Lungenerkrankung in Verbindung stehen, erhöhte ärztliche Aufmerksamkeit erfordert.

Ergebnis für die Patienten und ihrer Familien: Die Patienten profitieren von einem besseren Verständnis des klinischen Nutzens von MSA in Bezug auf Diagnose, Definition der Untertypen und Prognose durch ihren behandelnden Arzt.

Nächste Schritte: An mehreren Instituten wird eine Studie entwickelt, um Prüfmerkmale der einzelnen MSA in Bezug auf die damit verbundenen klinischen Erscheinungen besser festlegen zu können. Dies wird die Interpretation der Laborergebnisse verbessern.

Ein Gruppenbild wird vom ENMC-Büro beigefügt.

Ein vollständiger Bericht wird im medizinischen Magazin „Neuromuscular Disorders“ veröffentlicht werden (PDF)

Das ENMC-Büro wird sicherstellen, dass ein Link zur NMD Elsevier-Seite erstellt wird, sobald Ihre Veröffentlichung im NMD erschienen ist.