

ENMC:s 256 Internationella Workshop:

Plats: Hoofddorp, Holland

Titel: Myositspecifika och myositisassocierade autoantikroppar

(originaltitel: Myositis specific and associated autoantibodies (MSA-ab))

Datum: 8-10 oktober 2021

Organisatörer: Prof. Y. Allenbach (France), Dr. J. Damoiseaux (The Netherlands), Prof. A. Mammen (United States)

Översättare av rapporten till svenska

Prof. I. Lundberg

Deltagare: Deltagare i workshopen utgjordes av 20 personer från 10 olika länder: läkare och forskare från olika medicinska discipliner, laboratoriespecialister och patientrepresentanter. På grund av Covid-19-restriktioner deltog hälften on-line.

Bakgrundsinformation: Idiopatisk inflammatorisk myopati (IIM) eller med ett kortare namn: myosit, representerar flera olika subgrupper: dermatomyosit (DM), immun-medierad nekrotiserande myopati (IMNM), anti-syntetassyndrom (ASyS), inklusionskroppsmysosit (IBM), överlappsmysosit (OM), och polymysosit (PM). Dessa subgrupper av myosit skiljer sig åt vad gäller de kliniska symtomen, prognos och behandlingsmöjligheter. Under det senaste decenniet har ett flertal autoantikroppar upptäckts som stöder diagnosen myosit men som också ger vägledning om subgrupp av myosit och prognos. Påvisandet av sådana autoantikroppar som kallas myositspecifika autoantikroppar kunde från början bara utföras i forskningslaboratorier, men nu finns flera kommersiellt tillgängliga tester som har gjort det möjligt att testa för dessa myositantikroppar vid kliniska immunologiska laboratorier.

Mål med Workshopen:

För att möjliggöra optimal tolkning av resultaten av tester för myositisspecifika antikroppar hade workshopen följande mål:

- Definiera klinisk användning av test för myositspecifika autoantikroppar, det vill säga definiera patientgrupper när detta antikroppstest rekommenderas.
- Definiera optimal strategi för testning av autoantikroppar vid misstanke om myosit.
- Harmonisera hur resultatet av testet rapporteras till de kliniker som har beställt testet för att testet ska ge så bra information som möjligt.

Förväntat utfall av workshopen:

Definiera klinisk användning av test för myositspecifika autoantikroppar. Det fanns en samstämmighet i att myositisspecifika autoantikroppar är värdefulla som stöd för diagnos av myosit, för att identifiera subgrupp av myosit och prognos. Användning av test för myositspecifika autoantikroppar bör begränsas till experter på myosit, det vill säga testet rekommenderas inte att utföras i primärvården. Testet är motiverat vid utredning av patient med misstänkt myosit. I enskilda

fall kan testet upprepas om testresultatet inte stämmer med de kliniska symtomen. Upprepning av testet efter diagnos är sällan motiverat.

Definiera optimal strategi för testning av autoantikroppar vid misstanke om myosit.

Test för myositspecifika autoantikroppar börjar med screening av ett test med en panel av myositspecifika autoantikroppar. Vissa autoantikropstest som finns i de kommersiella testen har en tveksam kvalitet och är därmed inte tillförlitliga.

Harmonisera hur resultatet av testen rapporteras till kliniker som har beställt testet för att få så bra tolkning av svaret som möjligt.

Resultatet av testen bör rapporteras med ett semikvantitativt svar med angivande av lågt, medel eller högt värde. Svaret bör innehålla vilka autoantikroppar som ingår i testet som användes tillsammans med vilket test som har använts. Ett positivt test för anti-MDA5 antikroppar, kan vara associerat med en svår lungsjukdom med risk för snabb försämring och bedöms behöva hanteras med akutsvar till inremitterande.

Betydelse för patienter och deras familjer: Patienter får nytta av workshopen genom att deras behandlande läkare får en bättre kunskap om den kliniska användbarheten av myositspecifika autoantikroppar för diagnos, subgruppering av myosit och prognos.

Nästa steg: föreslogs att som en uppföljning av denna workshop genomföra en studie där många centra medverkar för att få en bättre kunskap om olika testers egenskaper och för att få mer kunskap om hur olika myositspecifika autoantikroppar är associerade med olika kliniska symptom. Resultaten av en sådan studie skulle förbättra den kunskap vi får ut från genomförda tester.

Ett gruppfoto

En fullständig vetenskaplig rapport kommer att publiceras i den internationella tidskriften Neuromuscular Disorders (PDF).

ENMC office will make sure to create a link to the NMD Elsevier page, once your full paper is published in NMD.