

التقرير المبسط لورشة عمل المركز الأوروبي للأمراض العصبية والعضلية رقم 272

المكان: هوفدورب، هولندا

عنوان ورشة العمل: التهاب العضلات المشتمل: عشر سنوات من التقدم – مراجعة معايير تشخيص المركز الأوروبي للأمراض العصبية والعضلية لسنة 2013 والاستعداد للتجارب السريرية

التاريخ: 16-18 حزيران 2023

المنظمون: كريس وايل (الولايات المتحدة الأمريكية)، ماريان دي فيسر (هولندا)، ينز شميدت (ألمانيا)

المشاركون: هيلين ألكسندرسن (السويد)، ليندزي ألفانو (الولايات المتحدة الأمريكية)، إيف النباح (فرنسا)، أوميش بادريزينغ (هولندا)، أوليفيه بنفينيست (فرنسا)، سلمان باي (الولايات المتحدة الأمريكية)، يان دي بليكر (بلجيكا)، ماري كريستين بريفلد (ممثلة عن المرضى، هولندا)، هكتور تشينوي (المملكة المتحدة)، لويز ديدريكسن (الدنمارك)، مازن دمشقية (الولايات المتحدة الأمريكية)، ستيفن غرينبرغ (الولايات المتحدة الأمريكية)، مريدول جوهرى (أستراليا)، جايمز ليليكير (المملكة المتحدة)، أولريكا ليندغرن (السويد)، توم لويد (الولايات المتحدة الأمريكية)، بيدرو ماشادو (المملكة المتحدة)، تحسين مظفر (الولايات المتحدة الأمريكية)، رولاند ميشكي (ممثل عن المرضى، ألمانيا)، إيلي نداد (الولايات المتحدة الأمريكية)، ميريلي نيدام (أستراليا)، ايشيزو نيشينو (اليابان)، أندرز اولدفورز (السويد)، كريستيان ساريس (هولندا)، ورنر ستزل (ألمانيا)، جورجيو تاسكا (إيطاليا).

الترجمة إلى العربية: إيلي نداد، مازن دمشقية .

تم عقد ورشة عمل المركز الأوروبي للأمراض العصبية والعضلية رقم 272 حول التهاب العضلات المشتمل: "عشر سنوات من التقدم – مراجعة معايير تشخيص المركز الأوروبي للأمراض العصبية والعضلية لسنة 2013 والاستعداد للتجارب الطبية السريرية" من 16 الى 18 تموز 2023. اجتمع 29 مشاركا من كل أنحاء العالم، من ضمنهم ممثلين للمرضى، لمراجعة معايير التشخيص، بعد أكثر من عشرة أعوام منذ انعقاد ورشة عمل المركز حول التهاب العضلات المشتمل عام 2011. تم مناقشة عدد من دراسات التاريخ الطبيعي للمرض والتجارب العلاجية السابقة بهدف وضع قواعد إرشادية متفق عليها حول تصميم التجارب السريرية المستقبلية ومقاييس مخرجاتها. قد أجريت مؤخراً تجربتين لدوائي بيماغروماب وأريموكلومول في حالات التهاب العضلات المشتمل، ولم تنجح أي من التجربتين في تحقيق النتيجة المرجوة مما أدى لنقاش ضرورة مراجعة معايير التشخيص الحالية ووضع معايير ملائمة لقياس مخرجات الاختبارات الإكلينيكية المستقبلية. تضمنت أهداف ورشة العمل تحديد دلالات حيوية واعدة لتشخيص مرض التهاب العضلات المشتمل و مراقبة تقدم المرض، وأوصى الأعضاء باتباع معايير الرعاية القائمة حاليا في ظل غياب علاج فعال للمرض.

في افتتاح ورشة العمل، شارك الممثلان عن المرضى تجربتهما الشخصية ورحلتهما التشخيصية مع المشاركين. وقد أعربا عن أولوياتهما بشأن العناية السريرة والأبحاث والمتضمنة الآتي: زيادة توعية أطباء الصحة العامة وذوي الاختصاص القائمين على رعاية مرضى الأمراض العصبية والمتضمنة التهاب العضلات المشتمل، تركيز الأبحاث على تلبية احتياجات المرضى، والإشارة إلى الحاجة الملحة لتحديد العلاج الأنسب للمصابين بصعوبة البلع التي عادةً تسبب إزعاجا شديداً وتؤثر على حياة المريض الاجتماعية.

تناول القسم الأول من ورشة العمل السمات والمؤشرات الإكلينيكية للمرض بالإضافة لصفات الأنسجة العضلية المجهرية للمصابين به، الشائع منها والأقل شيوعا، بشكل واف مما ساعد بشكل كبير في وضع معايير التشخيص. إن التشخيص المبكر لمرض التهاب العضلات المشتمل أمر بغاية الأهمية، وهناك حاجة ملحة لإرشادات تشخيصية غير معقدة وشاملة.

ستساهم هذه الإرشادات في استبعاد الأمراض المشابهة لمرض التهاب العضلات المشتمل وفي تسهيل انخراط المصابين بالمرض في التجارب العلاجية في المستقبل. قد يبدأ مرض التهابات العضلات المشتمل في بعض المرضى بسمات أقل شيوعاً، ولكن عادةً ما تظهر السمات التقليدية في المراحل المتقدمة من المرض. نظراً لِعُسْر المرض، خَلَص النقاش حول الخزعة العضلية إلى التوصية بضرورة إجرائها مع إجراء الحد الأدنى من الدراسات على العينة العضلية المستأصلة.

أظهرت بعض الدراسات الوبائية الحديثة وجود اختلافات في السمات السريرية ذات صلة بجنس المريض أو عرقه، وبالأخص شدة ضعف الساقين وصعوبة البلع. وتبين أن مرض التهاب العضلات المشتمل يؤدي إلى قِصْر مدى حياة المصابين به إلى حد ما. وفي هذا القسم من ورشة العمل، تم عرض الآليات المسببة للمرض، وبالأخص دور الالتهاب كعامل أساسي في تطوره.

ركز الجزء الثاني من ورشة العمل على أدوات التشخيص الجديدة وطرق استعمالها. تم عرض مجموعة متنوعة من أدوات التصوير من بينها تصوير العضلات بالرنين المغناطيسي، بالموجات فوق الصوتية، والتصوير المقطعي البوزيتروني. من بينها، يعدّ التصوير بالرنين المغناطيسي الأكثر ملاءمة حالياً لتحسين نهج التشخيص. كما يعتبر التصوير بالموجات فوق الصوتية أداةً واعدةً للمساعدة في عملية التشخيص بسبب سهولة استخدامها وتوفرها ببسر خلال زيارة المريض، بالإضافة لانخفاض تكلفتها، ولكن يجب أن يؤخذ في الاعتبار تفاوت الخبرة في إجراء وتحليل نتائج هذا الفحص في مختلف أرجاء العالم.

من الممكن استخدام الدلالات الحيوية في الدم والأنسجة العضلية لأغراض تشخيصية. بالإضافة إلى إمكانية التوصل إلى دلالات حيوية أكثر دقة في مصبل الدم للمساعدة في تشخيص المرض مستقبلاً، خاصةً في الحالات التي يصعب فيها إجراء الخزعة العضلية.

خُصّص جزء كبير من ورشة العمل لمراجعة معايير التشخيص المتفق عليها في الورشة المنعقدة في عام 2011. هدفت المراجعة إلى تطوير معايير تشخيص أكثر شمولية من أجل تسهيل انضمام المرضى في التجارب السريرية، بالإضافة لتفادي التشخيص الخاطئ من جهة أخرى. وتم التشديد على أهمية التفرقة بين تحديد معايير تشخيصية لهدف تسهيل الأبحاث المتعلقة بالمرض، وبين التشخيص الإكلينيكي المراد اعتماده ضمن الرعاية الصحية بشكل عام.

خلال الجزء الثالث من ورشة العمل، تم التطرق إلى مقاييس النتائج السريرية. ما هي مقاييس النتائج المتوفرة حالياً وما هي قيودها؟ بالنسبة لتصميم التجارب السريرية في المستقبل، من المهم جداً معرفة التاريخ الطبيعي للمرض، مع ضرورة توشي الحذر عند استخلاص النتائج لاستخدامها في التجارب السريرية. وكان من الواضح أنه يجب إجراء دراسات حول مقاييس المخرجات التي تهدف إلى تقييم صعوبة البلع لدى الأشخاص المصابين بمرض التهاب العضلات المشتمل والذي يعتبر عاملاً أساسياً لتحديد مدى الاعتلال في المراحل المتقدمة من المرض، إذ يتم في الغالب تجاهل هذا العرض الهام.

توصل المشاركون إلى الاتفاق على استخدام المقياس الوظيفي لمرض التهاب العضلات المشتمل كميّار لنتائج التجارب التي يتم فيها اختبار (Inclusion body myositis functional rating scale or IBM-FRS) فعالية وسلامة دواءٍ ما في دراسات متقدمة. يقيّم المقياس وظيفة الأطراف العليا والسفلى بالإضافة لوظيفة البلع. واتفق المشاركون أيضاً على أنه يمكن استخدام التصوير الكمي بالرنين المغناطيسي كدلالة حيوية لدراسة فعالية الدواء المراد اختباره في الدراسات الأولية.

وفي الختام، تم إنشاء جدول عمل للأبحاث، حيث أن العديد من المشاركين نوهوا خلال عرضهم التقديمي على أن هناك حاجة لمزيد من الدراسات حول مختلف مقاييس المخرجات والدلالات الحيوية.

سيتم نشر التقرير الكامل لورشة العمل في مجلة نيورو موسكولر ديسوردرز (Neuromuscular disorders) الطبية.