

Update Myositis – Fortbildung Bewegungsapparat, Obach, 14.9.21

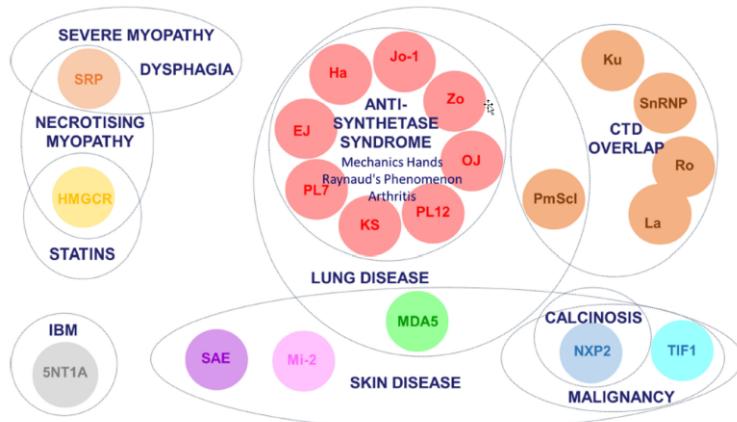
Prof. Dr. med. Britta Maurer, Ordinaria für Rheumatologie, Klinikdirektorin und Chefärztin der Universitätsklinik für Rheumatologie und Immunologie, Insel Gruppe AG, Inselspital, Freiburgstrasse 16p, H5 / H018, 3010 Bern, Direktionsassistentin Marlise Bühler Zimmermann T +41 31 632 98 40; britta.maurer@insel.ch; <http://www.rheumatologie.insel.ch/>

Bisherige Klassifikation

Entzündliche Muskelerkrankungen
Dermatomyositis
(Polymyositis)
Antisynthetasysyndrom
Immun-vermittelte nekrotisierende Myositis
Tumor-assoziierte Myositis
Overlap-Myositis
Sek. Myositis (Konnektivitis, Vaskulitis, RA, Sarkoidose)

Zutreffendere Terminologie

Myositis-Spektrum-Erkrankungen



- Multisystem-erkrankungen
- Verschiedene Organsysteme (unterschiedlich) betroffen
- Heterogenität der Phänotypen

Betteridge Z, et al. J Int Med 2015

Diagnostik

Stellenwert der Auto-AK-Bestimmung

- Diagnosestellung (spezifisch für autoimmune Myopathien)
- **Definition klinisch und prognostisch unterschiedlicher Subtypen**
 - Organmanifestationen
 - Krankheitsverlauf
 - Therapieansprechen
 - Individualisierung von Monitoring- und Therapiestrategien
 - Verlaufsparameter?

INSELGRUPPE Auto-AK-Diagnostik bei Myositiden

Zelluläre Lokalisation von Autoantigenen	
Nuklear	Zytoplasmatisch
Mi-2, NXP-2, TIF-1γ, SAE1/2, <u>PmScl</u> , Ku, <u>snRNP</u> , La	MDA5, <u>Antisynthetasen</u> , SRP, HMGCR, Ro52
cN1A unbekannt	

- **ANA-Screening als Suchtest**
 - Gefahr, myositis-spezifische Auto-AK zu verpassen, insb. wenn im Diagnostiklabor zytoplasmatische Muster als negativ gewertet werden
- **Mono- oder multispezifische Immunoassays als Suchtests**
 - ELISA, Multiplex line / dot blot oder bead-based immunoassays
 - Sensitivität / Spezifität / Validierung
- **Kombination** ermöglicht z.T. die Validierung und erlaubt ein Screening für myositis-assoziierte AK

Adaptiert von Betteridge Z, et al. J Int Med 2015; Ghirardello A, et al. Curr Opin Rheumatol, 2018, Anquetil C, et al. Autoimmun Reviews 2019

Malignität und Myositis

Risikofaktoren

- ❖ Fortgeschrittenes Lebensalter bei Erstdiagnose
- ❖ Schwere Aloperie
- ❖ Kein / inadäquates Ansprechen auf Immunmodulation
- ❖ Positivität für Anti-TIF-1γ- oder Anti-NXP2-AK (Erwachsene)

Obligat: Tumorscreening bei Erstdiagnose oder Refraktärheit

- ❖ Gynäkologische / urologische Untersuchung; OEGD, Koloskopie, HRCT Hals/Thorax/Abdomen/Becken; PET-CT

Therapie

New kids on the block

- Abatacept für refraktäre Poly- und Dermatomyositis
- Tofacitinib für (refraktäre) Dermatomyositis (inklusive ILD)
- IVIG für Dermatomyositis
- Lenabasum für refraktäre Hautbeteiligung bei Dermatomyositis
- Antimalariaka mit Einschränkung

Tjärnlund A, et al. Ann Rheum Dis. 2018 Jan;77(1):55-62.Paik JL, et al. Arthritis Rheumatol 2021; 73:858-865; Aggarwal R, et al. Ann Rheum Dis, 2021; 80, S1:4; Werth V, et al. Ann Rheum Dis, 2021; 80: 383; A RANDOMIZED, DOUBLE-BLIND, PLACEBO-CONTROLLED PHASE III TRIAL OF IVIG 10% IN PATIENTS WITH DERMATOMYOSITIS. THE PRODERM STUDY: RESULTS ON EFFICACY AND SAFETY (OP0008); LONG-TERM SAFETY AND EFFICACY OF LENABASUM DURING 3 YEARS IN AN OPEN-LABEL EXTENSION (OLE) OF A PHASE 2 STUDY OF LENABASUM IN REFRACTORY SKIN DISEASE IN DERMATOMYOSITIS (DM) (POS0315); DOI: 10.1001/jamadermatol.2018.2549