

GCOM 2022 Prag

Q&A Session

(Frage- und Antwortrunde mit sechs internationalen Experten)



Hana Šmucrová, Herman Mann (Tschechien), Rohit Aggarwal (USA), Ingrid Lundberg (Schweden), Hector Chinoy (UK) Helene Alexanderson (Schweden)

1. Was gibt es Neues in der Forschung und Behandlung in Bezug auf die Prognose bei Beteiligung von Herz und Lunge und den Atemproblemen bei Zwerchfellmuskelschwäche?

Antwort:

Herz: Ingrid Lundberg verweist auf Zusammenarbeit mit der dänischen Patientengruppe um Louise Diedrichsen: Ihr Fokus liegt darin, Risikofaktoren für Herzbeteiligung zu identifizieren. Die erste Studie wurde vor kurzem angenommen. Nach fünf Jahren ist eine „Follow-Up-Study“ geplant, um herauszufinden, ob es neue Erkenntnisse gibt, ob es bei Herzbeteiligung, kardiovaskulären Todesfällen andere Biomarker gibt. Mittels einer MRI (MRT) Studie soll geklärt werden, ob zu Beginn einer Myositis bereits eine Beteiligung des Herzmuskels gegeben ist.

Lunge: Die Myositis kann gut verlaufen, die Problematik besteht darin, wenn die Lunge schwer betroffen ist. Das kann zu schwerwiegenden Problemen führen. Gerade ist eine klinische Studie geendet. Die eine Hälfte der Patienten erhielt das Medikament mit dem Wirkstoff, die andere Hälfte bekam das Placebo. Die Ergebnisse werden in den nächsten Monaten erwartet. Die Patienten, die das Medikament mit dem Wirkstoff erhielten, haben aber im Gegensatz zur Kontrollgruppe Besserung erfahren. Eine neue Studie mit einem Medikament das antifibrotisch wirken soll, zeigt bei anderen ILD Patienten gute Erfolge und soll nun bei Patienten mit Myositis ILD getestet werden.

Schwäche des Zwerchfells und der Atemmuskulatur: Dazu gibt keine Studien dazu. Beim Karolinska Institut in Schweden wird die Kraft der Atemmuskulatur gemessen. Man kann die Atemmuskulatur trainieren, indem man beim Einatmen mit speziellen Hilfsmitteln trainiert. Es ist wichtig, dass bei einer Lungenbeteiligung von Anfang an die richtige Behandlung erfolgt.

2. Worauf ist am ehesten Verlass, wenn es darum geht, festzustellen, ob ein Patient einen Schub oder eine Verschlimmerung der Myositis hat, d.h. eine Muskelschwäche, die auf eine andere Ursache zurückzuführen ist, eine Konditionierung oder eine steroidbedingte Myopathie.

Antwort:

Wir führen einige Tests durch, um die Diagnose zu bestätigen, eine MRT-Untersuchung, um eine aktive Entzündung im Muskel nachzuweisen. Studien, um herauszufinden, was ein Schub ist. Müdigkeit ist einer der zuverlässigsten Faktoren, wenn Patienten einen Schub haben.

Muskelbiopsien werden teilweise als bevorzugte Methode durchgeführt. Wichtig ist die Behandlung wegen des Aufflammens und der Schädigung.

3. Welche Studien werden bei IBM im Moment oder in naher Zukunft in Europa durchgeführt und wie können Patienten aus den Niederlanden involviert werden?

Antwort:

Rapamycin or Sirolimus. (USA, Frankreich and Australian)

Physiotherapie ist sehr wichtig. Studien belegen, dass bei IBM eine hohe Priorität gegeben ist und Physiotherapie sehr wichtig ist. Möchte jemand an Studien teilnehmen, kann man sich über <https://clinicaltrials.gov/> informieren und seinen Behandlern (Ärzten) sagen, dass man gerne an Studien teilnehmen möchte. Zudem sollte bei den (lokalen) Patientenorganisationen angefragt werden.

4. Warum verursacht die Myositis eine solche Schwäche und Müdigkeit?

Antwort:

Bei Schmerzen tritt oft Müdigkeit auf. Schmerzen und Müdigkeit sind ein Teil des Puzzles der Krankheit. Es könnte von der Art des Lebens, des Schlafs, der Medien usw. abhängen.

5. Warum wird eine Monotherapie mit IVIG (intravenöse Immunglobuline) nicht empfohlen?

Antwort:

Der Beweis, dass IVIG wirken ist schwierig. Die FDA, EMA bestätigen Beweise von IVIG in der Behandlung von Dermatomyositis (DM). Das trägt dazu bei, die Verwendung von IVIG bei DM, aber auch bei NON-DM, wie IMNM, zu erhöhen. Bei einigen Patienten werden IVIGs vom ersten Tag an verabreicht - ohne Steroide. In den Niederlanden gibt es eine Studie, die der Versicherung helfen wird. IVIGs sind teuer und die Logistik schwierig. Das ist der Grund, warum die Krankenkassen in erster Linie Steroide und andere Medikamente verordnen lassen wollen. IVIGs gelten als Zweit-Linien-Therapie. Bei Schwangeren und Lungenbeteiligung werden sie aber als Erstlinien-Therapie eingesetzt. IVIGs zu erhalten ist z.B. in einigen Ländern einfacher als in anderen.

Aufgrund der Nebenwirkungen von Steroiden träumen wir von einer Welt, in der wir Steroide für die Behandlung von entzündlichen Erkrankungen nicht mehr brauchen.

Wir wissen, dass es wirkt, wollen es aber wegen der Nebenwirkungen vermeiden und gar nicht mehr einsetzen müssen.

6. Warum bekommen Menschen mit einem IGA-Effekt keine IVIG?

Antwort:

Sie haben eine höhere Prävalenz der Immunkrankheit. Sie haben keine schweren Symptome, deshalb bekommen sie kein IVIG. Einige haben häufigere Infektionen und sollten geimpft werden. Der Grund, warum IVIG nicht ergänzt werden kann ist, dass es kein Medikament gibt,

das die IGA ersetzen kann. Sollte man es doch eine Behandlung mit IVOG versuchen, sollte das immer im Krankenhaus unter Aufsicht erfolgen, denn weil der Körper IGA noch nie „gesehen“ hat, könnte er mit einem anaphylaktischen Schock reagieren.

7. Kennt jemand die Ergebnisse der abgeschlossenen Studie zur Sicherheit und Verträglichkeit von Phenylbutyrat bei IBM?

Antwort:

Darauf wusste keiner der Anwesenden Experten eine Antwort.

8. Gibt es einen Zusammenhang zwischen ASS und Arthritis? Und können Sie ihn erklären?

Antwort:

Ja, es gibt einen Zusammenhang. Die Schädigung der kleinen Gelenke. Manchmal tritt zuerst Arthritis und dann Myositis auf. in dem Fall kleinere Dosis Steroide wegen RA (rheumatoide Arthritis). Wenn der Bluttest auf RA negativ ausfällt, werden weitere Untersuchungen durchgeführt. Manchmal haben die Patienten Raynaud und etwas anderes. Dann wird es als ASS (Anti-Synthetase-Syndrom) definiert.

9. Was ist über den Zusammenhang zwischen Covid 19 and Myositis zu sagen?

Antwort:

Rituximab und Cellcept reduzieren die Immunantwort, was die Bildung von Antikörpern gegen Covid 19 erschwert. Bei MTX und Steroiden ist das nicht der Fall.

Wenn möglich soll man sich impfen lassen, bevor eine Therapie mit Rituximab begonnen wird. Bei Covid 19 ist das schwierig, da das Ausbrechen des Virus nicht vorhersehbar war. Idealerweise erfolgt das Impfen gegen Covid 19 sechs Monate nach der Gabe mit Rituximab und dann drei Wochen vor der nächsten Gabe.

Soweit bekannt spricht nichts gegen eine 5. oder 6. Impfung (vor allem wenn sich wenig oder gar keine Antikörper gegen Covid 19 gebildet haben).

10. Wäre Stammzelltherapie bei IBM eine Option? Bei Sklerodermie wird sie angewendet.

Antwort:

Das Risiko bei Stammzelltherapie besteht in einer hohen Sterblichkeit. Es funktioniert in einigen Autoimmunkrankheiten. Bei IBM vielleicht in der Zukunft. Bei Sklerodermie wird öfter Stammzelltherapie eingesetzt als in Myositis, weil es nur wenige Medikamente zur Behandlung einer Sklerodermie gibt. Bei Myositis gibt es mehr Medikamente, die zum Einsatz kommen können. Verschiedene Medikamente für verschiedenen Unterformen der Myositis. Um Schaden abzuwenden, werden von Anfang an Medikamente kombiniert.

Globale Zusammenarbeiten werden helfen. Die Stimme der Patienten ist wichtig.

Bewegung wird ein Wegbereiter sein. Patienten in der Forschung werden ein Wegbereiter sein. Viele Physiotherapeuten haben noch nie oder nur wenige Patienten mit Myositis gesehen. Das muss verbessert werden. Tragen SIE die Informationen zu den Therapeuten.

11. Welche Rolle spielt die Genetik bei Myositis und ihrer Behandlung?

Antwort:

Es gibt keine Rolle. Wir sind sehr an der Genetik interessiert, weil sie uns hilft, die Grundlagen der Krankheit und einige der Auslöser zu verstehen - Was hat das Problem verursacht? Um eine Autoimmunerkrankung zu entwickeln, braucht man eine Reihe von Faktoren. Ein Auslöser kann

die Genetik sein oder etwas aus der Umwelt. Rauchen, Umweltverschmutzung, Implantate und vieles mehr kann ein Auslöser sein. Man muss die richtige Anzahl von Genen haben, und es ist nicht ein einzelnes Gen, sondern vielleicht zwanzig, dreißig Gene und von denen braucht es die richtige Kombination, um eine Autoimmunerkrankung zu entwickeln. Das ist nicht wirklich hilfreich, um eine Diagnose zu stellen. Gene sind (im Moment) nicht nützlich, um eine Myositis-Krankheit zu diagnostizieren. Bestimmte Gene sind mit bestimmten Autoantikörpern verbunden. Das macht das Verständnis besser. Es gibt kein gemeinsames Gen.

12. Müssen Patienten mit juveniler Myositis (JDM) und nur einem Krankheitsschub ihr Leben lang Medikamente einnehmen?

Antwort:

JDM ist anders als adulte DM. Es gibt einige Kinder, die nur einen einzigen Schub haben. Es gibt Menschen, die die Medikamente absetzen können und für den Rest ihres Lebens keine Medikamente mehr benötigen. Es ist auch möglich, dass es ihnen zehn Jahre lang gut geht und die Krankheit dann zurückkommt. Mit einem Aufflammen der Erkrankung. Eine lebenslange Therapie ist bei den meisten Menschen nicht erforderlich.