

## Abstract/Poster\*

Das Poster **“Therapeutic agents, combinations and response in Anti-JO-1 negative anti-synthetase-syndrome”** von dem Team um **Rodriguez-Trigueros A.<sup>1</sup>, Blanco-Alba D.<sup>1</sup>, Martin-Garrido I.<sup>1</sup>, Rodriguez Suarez S.<sup>1</sup> und Garcia-Morillo J.S.<sup>1</sup>** untersucht mit dieser Studie „Therapeutische Mittel, Kombinationen und Ansprechen beim Anti-JO-1-negativen Anti-Synthetase-Syndrom“.

Das Anti-Synthetase-Syndrom ist eine Form der immunvermittelten Myopathie. Es wird durch das Vorhandensein einer entzündlichen Myopathie und extramuskulärer Befunde einschließlich interstitieller Lungenerkrankung, „Mechaniker-Hände“, entzündlicher Arthritis, Raynaud-Phänomen und mit einem Antikörper, der gegen eine Aminoacyl-Transfer-RNA gerichtet ist (tRNA)-Synthetase, definiert. Der am häufigsten vorkommende Antikörper ist der Anti-Jo, obwohl Antikörper gegen PL-12, PL-7, OJ, KS, EJ, Zo und Ha ebenfalls beschrieben wurden. Kortikosteroide werden traditionell als Mittel der ersten Wahl, zusammen mit anderen Wirkstoffen wie Methotrexat, Cyclosporin, Azathioprin, Mycophenolat Mofetil und Rituximab, eingesetzt.

Die zusätzliche Gabe von Immunglobulinen hat sich als wirksam und sicher bei steroidrefraktären oder sich verschlimmernden Episoden erwiesen. Es wurden 9 Patienten mit Anti-Jo-negativem Anti-Synthetase-Syndrom in die Studie eingeschlossen. Abwesenheit von Symptomen, Muskelfunktionsfähigkeit, Muskelenzyme, Verbesserung der Diffusionslungenkapazität (DLC) u.a. galten als Verbesserungsparameter. Die meisten begannen eine Behandlung mit Glukokortikoiden und Methotrexat, Mycophenolat, und Azathioprin. Zwei Patienten wurden mit Hydroxychloroquin behandelt, um Gelenksymptome zu kontrollieren. Sie sind derzeit auf Kortikosteroid-Senkung und ein Patient war in der Lage, eine vollständige immunsuppressive Behandlung abzubrechen.

Alle Patienten zeigten eine analytische Verbesserung der Muskelenzyme und eine Verbesserung der funktionellen Kapazität. Die Studie berichten wir über das gute klinische Ansprechen des Anti-JO-1-negativen Anti-Synthetase-Syndroms auf die Behandlung mit Immunsuppressiva. Die Strategie der „Rettungstherapie“ mit Immunglobulinen und Rituximab, die bei drei Patienten notwendig war, hat sich bei akuten und anhaltenden Episoden als wirksam für die funktionelle Wiederherstellung und Begrenzung der entzündlichen Muskelaktivität erwiesen, mit wenigen Nebenwirkungen und Komplikationen. Spirometrische und entzündliche Aktivitätsparameter sind in der Literatur nicht gut etabliert, und es ist notwendig, sich auf die Aktivitätsdaten zu einigen, um über eine Behandlungsintensivierung oder ein Absetzen entscheiden zu können. Weitere Studien sind erforderlich, um klinische Phänotypen und die Expression von Autoantikörpern mit dem Ansprechen auf die Behandlung zu korrelieren.

\*Bei dem folgenden Text handelt es sich um eine Zusammenfassung der Abstract-Publikation die im Abstract-Band zur GCOM 2022 (Global Conference on Myositis) erschienen ist und als Poster auf der Conference vorgestellt wurde.

<sup>1</sup>Systemic Autoimmune Disease Unit, Internal Medicine Department, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Seville, Spain