

# Differenzierte Myositis-Diagnostik

## *Umfassende serologische Untersuchungsmöglichkeiten und neue Autoantikörper-Marker*

Die idiopathischen inflammatorischen Myopathien (IIM) bilden eine Gruppe systemischer rheumatischer Autoimmunerkrankungen, die durch eine chronische Entzündung der Skelettmuskeln gekennzeichnet sind und sowohl Kinder als auch Erwachsene betreffen. Charakteristisch sind Muskelentzündung, proximale Muskelschwäche, Arthritis, Hautausschläge, Kalzinose, Ulceration, Malignität und interstitielle Lungenerkrankung (ILD). Anhand klinischer und immunpathologischer Kriterien werden die Unterformen Polymyositis (PM), Dermatomyositis (DM), Anti-Synthetase-Syndrom (ASS) und sporadische Einschlusskörpermyositis (sIBM), nekrotisierende Myositis (NM) sowie Überlappungssyndrome (ÜS) unterschieden. Bestimmte Unterformen können zudem mit einer Krebserkrankung assoziiert sein.

Allerdings ist die Diagnose von Myopathien aufgrund ihrer Seltenheit, der Ähnlichkeit ihres klinischen Erscheinungsbildes mit dem anderer Erkrankungen (Kollagenosen) und potenziellen Überlappungssyndromen eine Herausforderung. Vor allem bei

der seltenen Unterform sIBM ist die Fehldiagnoserate hoch, im Schnitt wird sie erst mit einer Verzögerung von fünf bis acht Jahren diagnostiziert. Die Abgrenzung der Unterformen ist jedoch wegen der unterschiedlichen Behandlungsmöglichkeiten von entscheidender Bedeutung.

Autoantikörper sind wichtige Biomarker für die Differenzierung von klinisch nicht unterscheidbaren Unterformen der IIM und bilden die Grundlage für die serologische Diagnostik. Sie werden unterteilt in Myositis-spezifische Autoantikörper (MSA) und Myositis-assoziierte Autoantikörper (MAA), die sich gegen nukleäre sowie cytoplasmatische Zielantigene richten. Für ihren Nachweis werden indirekte Immunfluoreszenztests (IIFT) als Suchtests und Immunblots als monospezifische Bestätigungstests eingesetzt. In der Diagnostik der IIM spielen die monospezifischen Tests eine bedeutende Rolle, weil damit relevante cytoplasmatische Autoantikörper bestimmt werden können, die durch IIFT oft schwer oder gar nicht nachweisbar sind. Immunblots ermöglichen darüber hinaus

MSA gegen	Assoziierte IIM-Unterform(en)
cN-1A	sIBM
EJ	ASS, ILD
Ha	ASS
HMGCR	NM
Jo-1	ASS
KS	ASS
MDA5	DM, ILD
Mi-2 $\alpha$	DM, krebsassoziierte DM
Mi-2 $\beta$	DM, krebsassoziierte DM
NXP2	DM, ILD, krebsassoziierte DM
OJ	ASS, ILD
PL-12	ASS, ILD
PL-7	ASS, ILD
SAE	DM, ILD, krebsassoziierte DM
SRP	ASS, NM
TIF1 $\gamma$	DM, krebsassoziierte DM
Zo	ASS
MAA gegen	Assoziierte IIM-Unterform(en)
Ku	ÜS
PM-Scl75	ÜS, DM
PM-Scl100	ÜS, DM
Ro-52	ILD

Autoantikörper und damit zusammenhängende IIM-Unterformen. Nach Mende M, et al. *Mediterr J Rheumatol* 30(3):155-161 (2019).

den parallelen, spezifischen Nachweis vieler verschiedener Antikörper und

unterstützen die Diagnose von Unterformen der IIM im Kontext einer entsprechenden Klinik.

Multiparameter-Tests, die sowohl MSA als auch MAA erfassen, haben eine besonders hohe diagnostische Aussagekraft bei serologischen Untersuchungen. Die Euroline-Profile Autoimmune Inflammatorische Myopathien von Euroimmun sind die umfassendsten kommerziell erhältlichen Linienblots und kombinieren bis zu zwanzig Zielantigene für MSA und MAA auf einem Teststreifen – darunter weltweit exklusiv cN-1A. Autoantikörper gegen dieses Antigen sind die einzigen bekannten serologischen Marker für die seltene sIBM. Und seit Kurzem ergänzen Ha, Ks und Zo das tRNS-Synthetase-Antigenspektrum für die Differenzialdiagnostik von ASS.

| [www.euroimmun.com](http://www.euroimmun.com) |