

MG-Nyhetsbrev 2022-02-15

Anna Rostedt Punga, professor och överläkare, Uppsala Universitet, Akademiska sjukhuset

Lancet Neurology har precis släppt en serie med 3 översiktsartiklar som fokuserar på Myasthenia Gravis (MG) och Lambert Eaton Myasthenia Symptom (LEMS):

1. Patofysiologi och orsaker till MG och LEMS
2. Diagnostik och epidemiology vid MG och LEMS
3. Behandling vid MG och LEMS

Intresserade personer kan registrera sig via länken nedan för att ta del av det webinarie som spelades in, där vi som var författare till dessa artiklar medverkar och berättar om innehållet.

<https://event.on24.com/wcc/r/3563748/BF7CC18476EAC151C10F352D2C81273E>

Det huvudsakliga innehållet finns sammanfattat nedan:

1. *Huijbers MG, Marx A, Plomp JJ, Le Panse R, Phillips WD. Advances in the understanding of disease mechanisms of autoimmune neuromuscular junction disorders. Lancet Neurol. 2022 Feb;21(2):163-175.*

De senaste framstegen i förståelsen av strukturen och funktionen hos neuromuskulär korsning, och utvecklingen av nya in vitro- och in vivo-modeller, har varit avgörande för att reda ut patofysiologin för dessa autoimmuna sjukdomar. Dessa framsteg ger skälen till utveckling av nya terapeutiska strategier. Återställande av immunobalansen vid dessa sjukdomar, parallellt med symtomatiska terapeutiska tillvägagångssätt vid den neuromuskulära korsningen, kommer att vara avgörande för att uppnå långvarig remission eller till och med bota MG.

2. *Punga AR, Maddison P, Heckmann JM, Guptill JT, Evoli A. Epidemiology, diagnostics, and biomarkers of autoimmune neuromuscular junction disorders. Lancet Neurol. 2022 Feb;21(2):176-188.*

Autoimmuna neuromuskulära sjukdomar är sällsynta, men MG blir alltmer vanlig hos personer äldre än 50 år. Under de senaste 5–10 åren tyder epidemiologiska studier över hela världen på en incidens av acetylkolinreceptorantikroppspositiv MG på upp till 29 fall per 1 miljon människor per år. Muskelspecifik tyrosinkinasantikropps-positiv MG och LEMS är cirka 20 gånger mindre vanliga. Flera diagnostiska metoder finns tillgängliga för autoimmuna neuromuskulära sjukdomar, inklusive serologiska antikroppar, elektrofysiologiska, avbildnings- och farmakologiska tester. Sjukdomsförloppet kan följas upp med internationellt accepterade kliniska poängskalor eller patientrapporterade frågeformulär. För prognostiska ändamål är det av stor betydelse att avgöra om sjukdomen är paraneoplastisk (dvs kopplad till cancer), som MG kan sammankopplas med tymom och LEMS med småcellig lungcancer. Men trots väldefinierade diagnostiska parametrar för att klassificera patienter i undergrupper, behövs objektiva biomarkörer för användning på kliniken eller i kliniska prövningar för att förutsäga förloppet av MG och LEMS.

3. *Verschuuren JJ, Palace J, Murai H, Tannemaat MR, Kaminski HJ, Bril V. Advances and ongoing research in the treatment of autoimmune neuromuscular junction disorders.*

Lancet Neurol. 2022 Feb;21(2):189-202. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00463-4. PMID: 35065041.

Prognosen för MG-och LEMS-patienter avseende muskelstyrka, funktionsförmåga, livskvalitet och överlevnad är generellt sett god. Vissa patienter svarar dock inte på behandlingen. Symtomatiska läkemedel, kortikosteroider och steroidsparande immunhämmande läkemedel förblir hörnstenen i behandlingen. Under de senaste åren har nya biologiska medel mot komplement, FcRn-receptorn eller B-cellsantigener har testats i kliniska prövningar. Dessa nya terapier utökar möjligheter till riktade immunterapier och lovande nya behandlingsalternativ med ett relativt snabbt verknings sätt. Utmaningar i deras användning kan uppstå, med hinder på grund av ökade kostnader för vård och ytterligare överväganden i valet av läkemedel och potentiella konsekvenser av infektion och vaccination på grund av covid-19-pandemin.

En ljus vår tillönskas alla läsare av detta nyhetsbrev.



Bästa hälsningar

A handwritten signature in blue ink, which appears to read 'Anna Rostedt Punga'.

Anna Rostedt Punga