

Presseinformation

Juvenile Dermatomyositis: seltene Patienten, rares Wissen, erste prospektive Therapiestudie

16. Februar 2016 – **Bei der Behandlung der juvenilen Dermatomyositis (JDM) scheint die Kombination aus Prednison und Methotrexat anderen Wirkstoffkombinationen überlegen zu sein. Dies zeigt die erste größere prospektive Medikamentenstudie, an der 139 Patienten aus 22 Ländern beteiligt waren. „Die Empfehlungen zur Therapie dieser seltenen Autoimmunerkrankung können nun auf eine solide Basis gestellt werden“, kommentiert Professor Dr. med. Heinz Reichmann von der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN). „Gleichzeitig eröffnen die neuen Erkenntnisse die Chance, die Dosierung und Dauer von Steroidgaben zu verringern, was gerade bei Kindern einen großen Fortschritt darstellen würde“, sagt der Direktor der Klinik und Poliklinik für Neurologie am Universitätsklinikum Dresden.**

Noch erfolgt die Behandlung entzündlicher Myopathien wie der JDM weitgehend auf empirischer Grundlage – eine aktuelle Übersicht der Cochrane Collaboration fand für zwei dieser Leiden gerade einmal zehn Studien mit insgesamt 258 Patienten. Nun haben Forscher der Pediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) um Professor Nicolino Ruperto (Genua) mit einer großen Studie zur neu diagnostizierten JDM die Datenbasis erheblich erweitert. Wie die Wissenschaftler in „The Lancet“ berichten, haben sie 139 Patienten unter 18 Jahren in 54 Zentren auf eine von drei Medikationen randomisiert und nach sechs Monaten erhoben, ob eine mindestens 20-prozentige Verbesserung der Leitsymptome erreicht wurde und wie lange es durchschnittlich bis zur Remission oder bis zum Therapieversagen dauerte.

Prednison plus Methotrexat – der neue Standard?

Verabreicht wurden entweder Prednison alleine, Prednison plus Ciclosporin oder Prednison plus Methotrexat. „Das Ergebnis deutet darauf hin, dass man die Kombination aus Prednison und Methotrexat in dieser Indikation als First-Line-Standardtherapie betrachten sollte“, so Reichmann. Eine mindestens 20-prozentige Verbesserung des PRINTO-Wertes erreichten nach einem halben Jahr 51 Prozent der Patienten unter einer Prednison-Monotherapie, 70 Prozent der Studienteilnehmer unter Prednison plus Ciclosporin sowie 72 Prozent unter Prednison plus Methotrexat. Auch nach zwei Jahren waren die Kombinationstherapien deutlich überlegen. 70 Prozent hatten sich unter der Kombination aus Prednison und Methotrexat eindeutig verbessert, 50 Prozent unter Prednison und Ciclosporin, aber nur 20 Prozent in der Monotherapie.

Für die mediane Dauer bis zur klinischen Remission mit Prednison/Methotrexat errechneten die Forscher 41,9 Monate. Unter den anderen beiden Behandlungen wurde dieser Messpunkt während des Studienzeitraumes nicht erreicht. Weiterhin war es unter der Prednison-Monotherapie bereits nach median 16,7 Monaten bei der Hälfte der Patienten zum Therapieversagen gekommen, unter

Prednison/Ciclosporin erst nach 53,3 Monaten; unter Prednison/Methotrexat war dieser Wert noch nicht erreicht.

Im Nebenwirkungsprofil hatte die Monotherapie dagegen erwartungsgemäß am besten abgeschnitten: Hier wurden 51 Ereignisse verzeichnet; unter zusätzlicher Gabe von Methotrexat 74 Ereignisse; mit Ciclosporin 128 Ereignisse. „Die Studie bestätigt damit auch die empirische Erfahrung, dass die Gabe von Steroiden allein zur Behandlung der JDM meist nicht ausreicht, und sie zeigt darüber hinaus, dass die Zugabe von Methotrexat ein deutlich besseres Nebenwirkungsprofil hat als Ciclosporin“, erklärt Reichmann.

Leitlinie benennt den Stand der Forschung

Den aktuellen Stand der Forschung zur JDM und zu anderen erworbenen entzündlichen Muskelerkrankungen fasst die DGN in einer eigenen Leitlinie zusammen (www.dgn.org). Charakteristisch für diese Leiden sind fortschreitende Bewegungseinschränkungen, die in bis zu 50 Prozent der Fälle mit Schmerzen einhergehen, so wie bei der Dermatomyositis (DM) die namensgebenden Hautveränderungen. Auch extramuskuläre Organe sind betroffen, etwa Herz und Lunge, und bei rund 15 Prozent dieser Patienten werden vor oder nach der Diagnose der Grunderkrankung assoziierte Tumoren festgestellt.

Neben den jetzt getesteten Medikamenten-Kombinationen sind weitere immunsuppressive oder immunmodulatorische Ansätze gegen die DM und verwandte Leiden in Erprobung. „Die jetzt vorgelegten Daten sind somit eine wichtige Referenz, anhand derer die Wirksamkeit neuer Arzneimittelkandidaten gemessen werden kann“, so Reichmann.

Quellen

[Ruperto N. et al: Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. Lancet, 29. November 2015 \(online\)](#)

[Miossec P. Progress in the Treatment of Juvenile Dermatomyositis. Lancet, 29. November 2015 \(online\)](#)

[Leitlinie Myositissyndrome der DGN](#)

Fachlicher Kontakt bei Rückfragen

Prof. Dr. med. Heinz Reichmann

Direktor der Klinik und Poliklinik für Neurologie

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus

Fetscherstr. 74, 01307 Dresden

Tel.: +49 (0) 351 4583565

E-Mail: Heinz.Reichmann@uniklinikum-dresden.de

Pressestelle der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Tel.: +49 (0) 89 46148622, Fax: +49 (0) 89 46148625, E-Mail: presse@dgn.org

Pressesprecher: Prof. Dr. med. Hans-Christoph Diener, Essen

Die Deutsche Gesellschaft für Neurologie e.V. (DGN)

sieht sich als neurologische Fachgesellschaft in der gesellschaftlichen Verantwortung, mit ihren mehr als 8000 Mitgliedern die neurologische Krankenversorgung in Deutschland zu sichern. Dafür fördert die DGN Wissenschaft und Forschung sowie Lehre, Fort- und Weiterbildung in der Neurologie. Sie beteiligt sich an der gesundheitspolitischen Diskussion. Die DGN wurde im Jahr 1907 in Dresden gegründet. Sitz der Geschäftsstelle ist Berlin.

www.dgn.org

Präsident: Prof. Dr. med. Ralf Gold

Stellvertretender Präsident: Prof. Dr. med. Gereon R. Fink

Past-Präsident: Prof. Dr. med. Martin Grond

Geschäftsführer: Dr. rer. nat. Thomas Thiekötter

Geschäftsstelle: Reinhardtstr. 27 C, 10117 Berlin, Tel.: +49 (0) 30 531437930, E-Mail: info@dgn.org