

Appendix 1. Minutes Invitational Conference



Nederlandse Vereniging
voor Neurologie

Het Kennisinstituut is onderdeel van



Federatie
Medisch
Specialisten

Notulen invitational conference richtlijn Myositis

Datum : 5-3-2021
Tijd : 15:00 – 17:00
Locatie : NVT, digitaal via ZOOM

Aanwezig : Van der Kooi (NVN, voorzitter), Lamberts (Kennisinstituut, verslag), Popa (NVR), de Groot (VSN), van Alfen (NVN), Badrising (NVN), de Visser (NVN), Bolks (VSN), Meek (NVR), de Jong (NVDV), Hoogendijk (NVN), de Vroed (V&VN), Raaphorst (NVN), Saris (NVN), van den Berg (NVK), van Royen (NVK), Schiemanck (VRA), Lassche (NVN),

Genodigd maar niet aanwezig: IGJ, IVM, NAPA, NFU, NHG, NIV, NVALT, NVDV, NVVP, NVZ, Patiëntenfederatie Nederland, ReumaNederland, STZ, VIG, ZINL, ZKN, ZN

1. **Opening**

Opening door dr. van der Kooi om 15:00 uur. Dr. van der Kooi heet iedereen van harte welkom. De voorzitter deelt mee dat er voornamelijk leden van beroepsverenigingen aanwezig zijn en dat koepelorganisaties en organisaties die verder van het directe patiëntencontact afstaan niet aanwezig zijn (zowel aangekondigd en onaangekondigd)

2. **Voorstelronde (naam, organisatie en functie)**

Er zijn een aantal onbekende gezichten en daarom wordt er besloten een korte voorstelronde te houden.

3. **Toelichting doel van de middag en proces richtlijnontwikkeling**

Doel van de middag is het verzamelen van input van verschillende partijen om uiteindelijk een complete richtlijn op te stellen. Hierbij wordt rekening gehouden met wat de stakeholders belangrijk vinden en wat er leeft. Hier zal bepaald worden welke punten wel en welke niet worden meegenomen in de richtlijn. Het zal een multidisciplinaire richtlijn worden met een plan de implementatie te verbeteren, welke aansluit op de praktijk en de bestaande zorgprocessen. Voor de ontwikkeling van de richtlijn zal gebruikt worden gemaakt van het document 'Medisch Specialistische Richtlijnen 2.0' van de Federatie Medisch Specialisten. In dit document is vastgesteld aan welke eisen de ontwikkeling van richtlijnen die gefinancierd zijn via subsidiegelden van SKMS aan dienen te voldoen. Er is dus een vast ontwikkelproces dat gevolgd dien te worden.

De doelstelling is het ontwikkelen van een multidisciplinaire, helder afgebakende richtlijn waarin de patiënt centraal staat. Naast de richtlijn zullen kennislacunes worden geïdentificeerd en zal er patiënteninformatie voor op thuisarts.nl worden ontwikkeld.

4. Bespreken raamwerk & prioriteiten (afbakening en inhoudelijke hoofdlijnen van de richtlijn)

Het raamwerk wordt plenair besproken. Er wordt gestart met de afbakening van de richtlijn. Deze sluit aan op de afbakening van de vorige versie van de richtlijnen. De patiëntpopulatie die wordt beschreven betreft daarom zowel volwassenen als kinderen.

Er wordt geopperd om polymyositis als aparte entiteit te verlaten en het te hebben over myositis als overkoepelende term. Vanuit de 'kinder'-hoek is met het met deze benadering eens. Er wordt aangegeven dat de onderverdeling ook bij patiëntbijeenkomsten vaak voor verwarring zorgt. Vanuit de reumatologie is er ook de voorkeur om niet nog specifiek polymyositis te noemen in de richtlijn. Men is h lemaal eens met het gebruik van myositis als overkoepelende term. Het wordt door de aanwezigen ook als kans gezien om uniformering van de gebruikte termen (verder) op weg te helpen.

Om meer inhoudelijk de discussie aan te kunnen gaan over de verschillende onderwerpen die in de richtlijn aan bod zullen komen worden de aanwezigen opgedeeld in drie groepen:

1. Diagnostiek, 2. Behandeling, 3. Prognose en organisatie van zorg. De subgroepen krijgen 45 minuten de tijd om zich te buigen over 3-5 uitgangsvragen. Hen wordt gevraagd per uitgangsvraag te beoordelen of de belangrijkste knelpunten op dit domein zijn benoemd? Om de beschreven uitgangsvragen zo specifiek mogelijk te maken en om een prioritering aan te brengen zodat duidelijk is welke onderwerpen in ieder geval uitgewerkt zouden moeten worden?

Na 45 minuten komen de subgroepen weer terug in de plenaire sessie en volgt er een terugkoppeling per subgroep.

Subgroep Diagnostiek - 5 uitgangsvragen (Module 1, 2, 3, 9, 11):

Module 1: Diagnostische waarde ziekteverschijnselen

Waarde specifieke symptomen – zwakte, pijn, duurbelastbaarheid, beloop.

Welke symptomen hebben een hoge a priori kans – wanneer geen biopt.

Klinische presentatie

1. Huidafwijkingen, snelle progressieve symmetrische zwakte
2. Bekende bindweefselziekte, snelle progressieve symmetrische zwakte
3. Snelle progressieve symmetrische zwakte
4. Asymmetrische langzaam progressieve zwakte IBM-patroon >40 jaar

Vraag: Kan de klinische presentatie bij IBM voldoende zijn voor een diagnose?

Module 2: Welke plaats heeft aanvullende diagnostiek bij het vaststellen van de diagnose Myositis?

Lab diagnostiek:

Vraag: Wat is de negatief voorspellende waarde van een laag CK – in welk percentage is dat normaal – overnemen oude richtlijn? In ziektebeloop en prognose? Gaat vooral om monitoring. --> Daar mag iets gezegd worden over de waarde van antistoffen, zwak positief, sensitiviteit/specificiteit. Waarde cN1a, HMGCR, MSA's

Vraag: Wat is de sensitiviteit/sensitiviteit/ PPV/NPV van beeldvorming?

Echo – oedeem is lastig

MRI
PET

P Verdenking myositis
I Echo/MRI/PET afwijkingen
C Geen afwijkingen / klinische mimics
O Diagnostische accuratesse

Vraag: Hoe dient de logistiek rondom spierbiopten eruit te zien en wat zijn de kwaliteitseisen voor het spierbiopt?

Vraag: Snelheid diagnostiek? Kan er alvast gestart worden met behandeling in afwachting van het spierbiopt? Vraag – wat is de kans op een vals negatief biopt <1 week na starten van prednison?

Vraag: Welke plaats heeft aanvullende diagnostiek bij het vaststellen van de diagnose Myositis?

Zoekvraag: Welke diagnostische testen zouden moeten worden gebruikt bij het diagnosticeren van Myositis?

PICRO:

P: Patiënten verdacht van Myositis

I&C: beeldvorming, serologie,

R: spierbiopt

O: diagnostische accuratesse

Toelichting op vraag: wat is de waarde van huidafwijkingen, in hoeverre is dit specifiek voor dermatomyositis – aangezien dermatomyositis-like lesions ook bij andere vormen van myositis gezien kunnen worden zoals ASS en INMN. Blijft het oude advies staan dat bij typische huidafwijkingen afgezien kan worden van een biopt, of zijn de nieuwe inzichten dat een biopt wel verschil kan maken, b.v. INMN

Module 3: Wat is de plaats van het testen met antistoffen als aanvullende diagnostiek bij het vaststellen van de diagnose Myositis?

Vraag: Wat is de plaats van het testen met antistoffen als aanvullende diagnostiek bij het vaststellen van de diagnose Myositis?

Zoekvraag: Wat is de diagnostische accuratesse van de antistoffentest?

PICRO:

P: Patiënten verdacht van Myositis

I: Antistoffentest

C: comparator?

O: diagnostische accuratesse

Module 9: Diagnostische waarde ziekteverschijnselen bij kinderen.

Conclusie: Deze vraag komt overeen met de module 1 voor volwassenen. Hoeft geen aparte module voor worden opgesteld.

Module 11: Welke plaats heeft aanvullende diagnostiek bij het vaststellen van de diagnose juveniele dermatomyositis?

Conclusie: Deze vraag komt overeen met de module 2 voor volwassenen. Hoeft geen aparte module voor worden opgesteld.

Subgroep behandeling - 5 uitgangsvragen (Module 6, 7, 8, 12, 13):

Module 6: Hoe ziet de behandeling met immunosuppressie en immunomodulatie van patiënten met myositis eruit?

Vraag: Hoe ziet de behandeling met immunosuppressie en immunomodulatie van patiënten met myositis eruit?

Zoekvraag: Wat zijn de (on)gunstige effecten van immunosuppressie en immunomodulatie bij patiënten met myositis?

P: Volwassen patiënten met myositis

I: Immunosuppressie en immunomodulatie

C: Placebo/usual care

O: NOG DEFINIEREN

Immunosuppressie en -modulatie: ni le zoektermen te pakken. Zijn al twee vragen (immunoglobulinen en plasmaferese is andere behandeling).

In Cochrane review uit 2012 6 studies waarin vergelijking met placebo is gebeurd; 4 studies waarin immunosuppressiva worden vergeleken.

IBM-studies in de regel met placebo vergeleken met placebo

Interventie opsplitsen:

- Immunomodulatie versus placebo/usual care
- Immunosuppressie versus placebousual care

Er wordt afgevraagd wat deze PICO toevoegt t.o.v. de Cochrane review uit 2012? Mogelijk verschil is de classificatie. Afwachten totdat Cochrane is herzien is geen optie, dat duurt te lang en dan kan de vraag in zijn geheel niet meer worden opgenomen in de richtlijn. Een lid van de werkgroep is betrokken bij de update van de Cochrane review en geeft aan dat de update maar langzaam op gang komt.

Uitkomsten:

Cochrane 2012 als uitgangspunt: duidelijk omschreven uitkomstmaten: *The two primary outcomes were the change in a function or disability scale measured as the proportion of participants improving one grade, two grades etc, predefined based on the scales used in the studies after at least six months, and a 15% or greater improvement in muscle strength compared with baseline after at least six months. Other outcomes were: the International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) definition of improvement, number of relapses and time to relapse, remission and time-to-remission, cumulative corticosteroid dose and serious adverse effects.*

Subvragen die in de module aan bod mogen komen:

- topicale en systemische therapie (Huid)
- ILD: longparameter vaststellen

Module 7: Immunosuppressie en immunomodulatie van sporadische 'inclusion body'-myositis

Vraag: Dezelfde uitkomstmaten als Module 6. Met uitzondering van uitkomstmaten Spierkracht, 6MWT, longfunctie, IBM functional rating scale

Vraag: Hoe ziet de behandeling met immunosuppressie en immunomodulatie van patiënten met 'inclusion body'-myositis eruit?

Zoekvraag: Wat zijn de (on)gunstige effecten van immunosuppressie en immunomodulatie bij patiënten met 'inclusion body'-myositis?

P: Volwassen patiënten met 'inclusion body'-myositis

I: Immunosuppressie en immunomodulatie

C: Placebo/usual care

O: zie bovenstaand

Module 8: Hoe ziet de symptomatische therapie van myositis eruit?

Vraag: Hoe ziet de symptomatische therapie van myositis eruit?

Zoekvraag: Wat zijn de (on)gunstige effecten van symptomatische therapie bij patiënten met myositis

P: Volwassen patiënten met myositis

I: symptomatische therapie: fysiotherapie, logopedie en huidtherapie

C: Usual care

O:

Fysiotherapie :Combineren loopfunctie, armhandfunctie en longvolumerecruiterende MRC – muscle strength, functionele uitkomstmaten, o.a. PROMS (pijn, vermoeidheid, fysieke activiteit en functie)/qoL (SF-36), VO2/max Spierkracht en conditie

Huidtherapie CDASI als uitkomstmaat? Check IMACS.

Module 12: Hoe ziet de behandeling met immunosuppressie en immunomodulatie van minderjarige patiënten met juveniele dermatomyositis eruit?

Vraag: Hoe ziet de behandeling met immunosuppressie en immunomodulatie van minderjarige patiënten met juveniele dermatomyositis eruit?

Zoekvraag: Wat zijn de (on)gunstige effecten van immunosuppressie en immunomodulatie bij minderjarige patiënten met juveniele dermatomyositis?

P: Minderjarige patiënten met juveniele dermatomyositis

I: Immunosuppressie en immunomodulatie

C: Placebo/usual care?

O: Conform module 6 met de volgende nuanciering: Kinderuitkomstmaten (kinder-IMACS)

Aandacht voor calcinosis, wellicht aparte zoekvraag?

Module 13: Hoe ziet de symptomatische therapie van juveniele dermatomyositis eruit?

Vraag: Hoe ziet de symptomatische therapie van juveniele dermatomyositis eruit?

Zoekvraag: Wat zijn de (on)gunstige effecten van symptomatische therapie bij patiënten met juveniele dermatomyositis

P: Volwassen patiënten met myositis

I: symptomatische therapie: fysiotherapie, behandeling calcinosis

C: Placebo/usual care?

O: NOG DEFINIEREN

Subgroep Prognose & Organisatie van zorg- 5 uitgangsvragen (Module 4, 5, 10, 14, 15)

Module 4: Hoe dienen patiënten met systemische ziektes doorverwezen te worden?

Welke diagnostische route moet een patiënt met myositis volgen? Wie neemt de regie. Niet zozeer uitzoekvraag, maar afspraakvraag. Vraag samenvoegen met module organisatie van zorg.

Vanuit de kinderhoek: bij kinderen consensus zonder uitzondering dat zij thuishoren in de academische klinieken. Voor de volwassenen is dit niet per definitie zo en daar zal men terughoudend in moeten zijn. Advies wordt gedaan om ook naar het Zorgpad Sclerodermie te kijken.

Conclusie: onderwerp toevoegen aan module Organisatie van Zorg.

Module 15: Hoe dient de zorg rondom patiënten met myositis georganiseerd te worden?

Aandachtspunten:

- o Zorgbehoefte --> longartsen staan nog niet benoemd, wel toevoegen.
- o Beschrijving zorgtraject
- o Transitie naar zorg voor volwassenen

Transitie een erg belangrijk punt, daar gaat het met enige regelmaat mis, ondanks een warme overdracht is de overstap naar volwassenzorg zwaar. Overdracht liefst naar myositis expertisecentrum.

Misschien ook aandacht voor vrouwen met myositis die zwanger worden? Daarnaast kan palliatieve zorg als onderwerp toegevoegd worden. Onderwerp systemische ziekten toevoegen aan de module.

Module 5: Hoe ziet het ziektebeloop van Myositis eruit?

Vraag: Welke prognostische factoren voorspellen een goede of een slechte uitkomst
Prognostische factoren: antistoffen, extramusculaire betrokkenheid, slikproblemen bij IBM, cardiale betrokkenheid.

Groepen kinderen, IBM waarschijnlijk in aparte studies.

Hoe groot is de kans op remissie na behandeling

Welke factoren/ patiënt karakteristieken zijn van invloed op de ziekte?

Welke factoren hebben een slechte prognose? – agressievere behandeling

Kans op. Overlijden, rolstoelgebondenheid, volledig, herstel?

In deze module mag ook iets gezegd worden over hoe een flare vast te stellen en iets over monitoring.

Module 10: Hoe ziet het ziektebeloop van juveniele dermatomyositis eruit?

Vraag: Welke prognostische factoren voorspellen een goede of een slechte uitkomst

Prognostische factoren antistoffen, cytokines, CK.

Module 14: Prognose myositis, het ontstaan van maligniteiten en ILD

Vraag past beter bij onderdeel diagnostiek. Bij wie moet de maligniteitscreening verricht en herhaald worden?

Wat zijn voorspellende factoren voor maligniteiten, ILD, respiratoire insufficiëntie/diafragma dysfunctie.

Wat is de beste wijze om de screening naar maligniteiten uit te voeren.
Wat is de beste wijze om de screening naar ILD uit te voeren.

Vraag: In welke mate zijn de verschillende vormen van myositis geassocieerd met maligniteit bij diagnose en in de 3 jaar daarna.

P:Patienten met myositis
I: PET-CT, CT-thorax-abdomen
C:?
O:Maligniteit

5. Vervolgprocedure

De notulen van deze bijeenkomst worden verspreid, en er is gelegenheid tot commentaar of aanvullingen hierop. De werkgroep zal alle besproken knelpunten bespreken, en een prioritering moeten maken (voor de richtlijn is maar beperkt budget en tijd beschikbaar, dus er zal een keuze gemaakt moeten worden). Met deze prioritering wordt het raamwerk voor de richtlijn opgesteld. Alle aanwezigen ontvangen het raamwerk.

Als de conceptringrichtlijn gereed is zal deze ter commentaar aan alle genodigden worden verstuurd, er is dan gelegenheid commentaar/suggesties te leveren. Dit commentaar wordt verwerkt in een voor autorisatie geschikte richtlijn. Autorisatie van de wetenschappelijke verenigingen in de werkgroep is nodig. Andere partijen krijgen de richtlijn ook ter informatie of autorisatie (procedures hiervoor verschillen per partij/vereniging).

6. Rondvraag

Geen bijzonderheden

7. Sluiting

Iedereen bedankt voor de komst en actieve participatie.