

Bildgebende Methoden bei idiopathischen entzündlichen Myopathien

Beschreibung: 255. ENMC Workshop vom 15., 16. sowie 22. Januar 2021, online

Organisatoren: Prof. Marianne de Visser (Niederlande), Prof. Jiri Vencovsky (Tschechische Republik), Prof. Pierre G. Carlier (Frankreich)

Workshopteilnehmende: Yves Allenbach (Frankreich), Louise Diederichsen (Dänemark), Georges Demonceau (Belgien), Anneke van der Kooi (Niederlande), Pedro Machado (GB), Andrew Mammen (USA), Harmen Reyngoudt (Frankreich), Jasper Morrow (GB), Nicolo Pipitone (Italien), Lisa Rider (USA), Jens Schmidt (Deutschland), Werner Stenzel (Deutschland), Georgio Tasca (Italien), Camiel Verhamme (Niederlande), Jemima Albayda (USA), Michal Rataj (Polen) und Ingrid de Groot (Niederlande) als Patientenvertreterinnen, Corinna Preuße (Deutschland) und Katerina Kubinova (Tschechien) – beide Teilnehmer des Early-Career Programme.

Deutsche Übersetzung: Rüdiger Schlagowski, Prof. Werner Stenzel

Der 255. ENMC-Workshop über bildgebende Methoden bei idiopathischen entzündlichen Myopathien war ursprünglich für 2020 vorgesehen. Aufgrund der COVID-19 Pandemie wurde der Workshop verschoben und letztendlich in zwei Sitzungen aufgeteilt: Der erste Teil fand im Januar virtuell statt, während der zweite Teil in den Niederlanden im Herbst 2021 abgehalten werden soll.

Idiopathische entzündliche Myopathien (IIM's) können in unterschiedliche Kategorien unterteilt werden: Dermatomyositis (DM), Immun-vermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM), Anti-Synthetase-Syndrom, (formal zu den sog. Overlap-Syndrom zählend), sowie Einschlusskörpermyositis. Frühere ENMC-Workshops fokussierten auf eine Konsensfindung für die Diagnose und Behandlung von DM und IMNM sowie in der weiter zurückliegenden Vergangenheit auch der IBM.

Bildgebende Verfahren (insbesondere die weit entwickelte Magnetresonanztomographie; MRT), welche das Ziel haben Muskelgewebe zu visualisieren, können, ähnlich wie bei erblichen Muskelerkrankungen eine wichtige Rolle beim diagnostischen Prozess von IIM's spielen. Bildgebung könnte auch hilfreich in Bezug auf die Krankheitsverlaufskontrolle sein. Somit kann die Untersuchungstechnik wiederholt im Krankheitsverlauf auch unter Therapie eingesetzt werden und ist ein zusätzliches, visuelles Monitoring, das den Zustand des Muskels beschreibt. Daneben stehen noch die klinische Verlaufskontrolle und Laborparametern.

Die Methoden haben den immensen Vorteil, dass viele verschiedene Muskelgruppen untersucht werden können und somit im Idealfall auch eine Mustererkennung (also krankheitstypische Veränderungen zu identifizieren) möglich ist. Allerdings gibt es hinsichtlich der Möglichkeit, zwischen aktiven Entzündungsherden und chronischen Schäden zu unterscheiden, keine allgemein anerkannte Empfehlung für die Anwendung und Evaluierung der bildgebenden Methoden (insb. MRT).

Die Organisatoren des Treffens luden ca. 20 Experten aus verschiedenen medizinischen Disziplinen sowie zwei Patientenvertreter ein. Die Teilnehmenden kamen aus Frankreich, Dänemark, Belgien, den Niederlanden, GB, Deutschland, Italien, Polen, Tschechische Republik und den USA. Damit verbunden war das Ziel, grundsätzliche Empfehlungen bezüglich der zu verwendenden Parameter auszusprechen sowie ein weltweit anwendbares Evaluationssystem vorzuschlagen – also eines, dass nicht nur in hochspezialisierten Zentren möglich ist.

Das Treffen begann mit einer Diskussion über zu erwartende Ergebnisse sowie wesentliche Ziele der Veranstaltung. Im Besonderen wurde betont (unter Rücksichtnahme auf technische individuelle Anforderungen an verschiedene Arbeitsplätze), dass das Ergebnisprotokoll im Wesentlichen ein weltweit anwendbares Set guter Optionen beinhalten solle.

Anschließend wurde ein Überblick über aktuelle Klassifikationen von IIMs einschließlich klinischer Präsentation und diagnostischer Kriterien gegeben. Danach folgte ein Überblick über bereits veröffentlichte qualitative und quantitative Parameter von Magnetresonanz-(MRT) Protokollen, die die Entdeckung von Entzündungen (Krankheitsaktivität) oder Atrophie (Verlust von Muskelgewebe) und Austausch von Muskel durch Fettgewebe (chronischer Schaden) ermöglicht. Schließlich zeigte eine Übersicht der etablierten Bewertungssysteme, wie stark sich individuelle Bewertungsmethoden bei den veröffentlichten Studien

voneinander unterscheiden.

Der zweite Tag wurde mit Präsentationen von zwei Patientenvertretern eröffnet, welche die enge Verbindung der ENMC mit Patienten und Patientenorganisationen, sowie die Bedürfnisse der Patienten mit Rücksichtnahme auf bildgebende Methoden der Muskulatur hervorhoben. Sowohl Patienten als auch ihre Vertretungen drückten den Wunsch aus, dass sich bildgebende Methoden der Muskulatur zu einem verlässlichen Untersuchungsinstrument entwickeln, denn ihr Potential ist enorm hoch, da es nicht-invasiv, schmerzlos und grundsätzlich weltweit verfügbar ist (letzteres mit entsprechenden Einschränkungen).

Die folgenden Vorträge fokussierten sich auf verschiedene Subtypen der Myositis, sowie ihr Erscheinungsbild im MRT oder bei anderen bildgebende Verfahren. Beispielsweise wird bei Patienten mit IMNM der frühzeitige Austausch von Muskel- durch Fettgewebe und das weitverbreitete Vorkommen von Ödemen beobachtet, allerdings gibt es keine eindeutigen Muster um bestimmte betroffene Muskelgruppen zu lokalisieren. Bei Patienten mit Einschlusskörpermyositis (IBM) sind dagegen bereits bestimmte Erkennungsmuster aufzufinden. Zusätzlich wurde hervorgehoben, dass der Stellenwert der Visualisierung von erkrankter Muskulatur bei juveniler Dermatomyositis (jDM) bisher unterschätzt wurde; Entzündungsprozesse waren bei jDM wesentlich weiter verbreitet als klinisch zu vermuten.

Weitere Schwerpunkte waren die Rolle von MRT Untersuchungen als Biomarker für die Darstellung des fortschreitenden Krankheitsprozesses sowie die Bildgebung in klinischen Forschungsreihen. Auch die Nutzung von quantitativen bildgebenden Methoden (auch die technischen Schwierigkeiten), wurde ebenfalls diskutiert. Die Sitzung wurde beendet mit einem Vortrag über Nutzen und Grenzen des Einsatzes von DEXA*, einer weiteren bildgebenden Methode, um fettfreie Muskelmasse und Knochendichte zu identifizieren.

Der dritte Tag war auf weitere bildgebende Modalitäten sowie andere Diagnoseinstrumente fokussiert, die es erlauben, sowohl Veränderungen der Muskulatur – Muskelstärke und Muskelfunktion bei Erwachsenen und Kindern – als auch pathologische Befunde bei einer Muskelbiopsie zu beschreiben.

Zusammengefasst können neuartige Anwendungen von MRT-Untersuchungen zusätzliche, wertvolle Informationen über den Zustand der Muskulatur und den Verlauf einer Myositis erbringen. Ihre genaue Rolle für die einzelnen Erkrankungen muss noch weiter untersucht werden. Die Verwendung von PET (Positronen-Emissions-Tomographie) und SPECT (Single-Photonen-Emissions-Computertomographie) ist zur Diagnose von Myositis begrenzt auf ganz bestimmte Fragestellungen möglich. Beide Methoden setzen einen radioaktiven sog. ‚tracer‘ ein, der die Aktivitäten von Gewebe und Organen innerhalb des Körpers anzeigt.

Auch beide Methoden bieten den Vorteil, Krebserkrankungen zu entdecken, ein bei einigen IIM's erhöhtes Risiko. Der Ultraschall erweist sich als vielversprechende Methode, besonders bei Patienten mit IBM, bei denen die charakteristische Betroffenheit des *musculus flexor digitorum profundus* (ein Unterarmmuskel) hilfreich für die Diagnosestellung sein kann.

Der dritte Tag wurde mit zwei Vorträgen über bildgebende Methoden bei Dysphagie (Schluckbeschwerden) und Herz- sowie Lungenbeteiligung beendet. Es handelt sich dabei um häufige Komplikationen bei der IIM. Beeindruckende Bilder von Dysphagie von einem Echtzeit-MRT wurden gezeigt. Darüber hinaus kann diese noch nicht routinemäßig eingesetzte Methode eine Schwäche des Diaphragmas zeigen, was bei vielen Patienten verantwortlich für Dyspnoe (Atemnot) ist.

Eine MRT Untersuchungen des Herzens ist bereits in der klinischen Praxis angewendet worden, wenngleich der Zugang zu dieser Untersuchung schwierig bleibt, und die klinischen Implikationen noch nicht klar definiert sind.

Ein Schlussbericht sowie Empfehlungen werden nach dem nächsten Workshop – terminiert auf Oktober 2021 – folgen.

***Dual-Energie-Röntgenabsorptionsmessung (DEXA):** eine bildgebende Technik, die zwei niedrig dosierte Röntgenstrahlen mit unterschiedlichem Energieniveau einsetzt, um ein detailliertes Bild von Körperkomponenten zu erstellen – zunächst benutzt zur Feststellung der Knochenmineraldichte.