

255th międzynarodowe warsztaty ENMC :

Miejsce: Wirtualnie na platformie Zoom Meeting

Temat: **Obrazowanie mięśni w idiopatycznych miopatiach zapalnych**

Data: 15. - 16. / 22. styczeń 2021

Organizatorzy: Prof. Marianne de Visser (Niderlandy), Prof. Jiri Vencovsky (Czechy), Prof. Pierre G. Carlier (Francja)

Uczestnicy:

Yves Allenbach (Francja), Louise Diederichsen (Dania), Georges Demonceau (Belgia), Anneke van der Kooi (Niderlandy), Pedro Machado (Anglia), Andrew Mammen (USA), Harmen Reyngoudt (Francja), Jasper Morrow (Anglia), Nicolo Pipitone (Włochy), Lisa Rider (USA), Jens Schmidt (Niemcy), Werner Stenzel (Niemcy), Giorgio Tasca (Włochy), Camiel Verhamme (Niderlandy), Jemima Albayda (USA)

Michal Rataj (Polska), Ingrid de Groot (Niderlandy) – reprezentanci pacjentów

Corinna Preusse (Niemcy), Katerina Kubinova (Czechy) – uczestnicy w : the Early-Career Programme

255. warsztaty ENMC na temat obrazowania mięśni w idiopatycznych miopatiach zapalnych pierwotnie zaplanowano na rok 2020, ze względu na światową sytuację wywołaną pandemią COVID-19 warsztaty zostały przełożone i ostatecznie podzielono je na dwie sesje: pierwsza część (wirtualna) odbyła się w styczniu 2021 i drugą, która odbędzie się w Holandii jesienią 2021 r. Idiopatyczne miopatie zapalne (IIM) można podzielić na różne kategorie tj.: zapalenie skórno-mięśniowe (DM), miopatia martwicza o podłożu immunologicznym (IMNM), zespół antysyntetazy, który jest w rzeczywistości zespołem nakładania się oraz zapalenia mięśni wtrętowych (Inclusion Body Myositis, w skrócie: IBM – wolno postępujące, zwyrodnieniowe zapalenie mięśni szkieletowych.). Poprzednie warsztaty ENMC skupiły się na próbie uzyskania konsensusu w zakresie diagnostyki i zarządzania DM i IMNM. Obrazowanie mięśni odgrywa ważną rolę w procesie diagnostycznym w IIM i może być również pomocne w monitorowaniu progresji choroby, która służy także do badań historii naturalnego przebiegu choroby i badań klinicznych. Pomimo zalet wizualizacji dużej objętości mięśniowej, ich zdolności do odróżnienia aktywnego zapalenia od przewlekłego uszkodzenia, nadal nie ma ogólnie przyjętych zaleceń dotyczących wykonania i oceny metod obrazowania. Organizatorzy zaprosili do spotkania około 20 ekspertów z różnych dziedzin medycyny oraz dwóch przedstawicieli pacjentów z Francji, Danii, Belgii, Holandii, Wielkiej Brytanii, Niemiec, Włoch, Polski, Czech i USA, w celu określenia zaleceń dotyczących głównych parametrów technicznych i zaproponowania uniwersalnego systemu oceny.

Spotkanie rozpoczęło się od przedstawienia oczekiwanych rezultatów i głównych celów spotkania. W szczególności podkreślono (biorąc pod uwagę indywidualne możliwości techniczne różnych miejsc pracy), że raport wynikowy powinien być raczej zbiorem dobrych praktyk, które można by szeroko stosować. Następnie przedstawiono przegląd aktualnej klasyfikacji IIM, w tym prezentację kliniczną i kryteria diagnostyczne, a następnie przegląd opublikowanych protokołów jakościowego i ilościowego rezonansu magnetycznego (MRI), które umożliwiają wykrycie stanu zapalnego (aktywność choroby) lub zaniku (utrata tkanki mięśniowej) i zastępowanie tkanki tłuszczowej (przewlekłe uszkodzenie). W czasie końcowej sesji ogólnej tzw. „przegląd ustalonych systemów punktacji” pokazał jak bardzo poszczególne metodologie punktacji różnią się w opublikowanych badaniach.

Drugi dzień rozpoczął się prezentacjami dwóch przedstawicieli pacjentów. W swoich prezentacjach podkreślili oni jak ważny i wartościowy jest ścisły związek ENMC organizacjami pacjentów oraz potrzebami pacjentów w zakresie przybliżenia i zrozumienia zagadnień na temat obrazowania mięśni dla dużej społeczności. Przedstawiciele organizacji pacjentów wyrazili także nadzieję, że obrazowanie mięśni okaże się wkrótce skutecznym narzędziem diagnostycznym, gdyż jego potencjał jest ogromny, a fakt, że jest nieinwazyjny i bezbolesny może być szeroko stosowany.

Kolejne sesje dotyczyły różnych podtypów zapalenia mięśni i ich wzorców w badaniu MRI i innych metodach obrazowania, np. u pacjentów z IMNM stan zapalny jest znacznie bardziej rozległy podczas gdy rozpoznanie wzorców u pacjentów z zapaleniem mięśni wtrętowych (IBM) już wystąpiło. Dodatkowo podkreślono znaczenie obrazowania w młodzieńczym zapaleniu skórno-mięśniowym JDM, wskazując, że stan zapalny jest znacznie bardziej rozpowszechniony/widoczny w porównaniu z obrazem klinicznym. Kolejnym punktem obrazowanie MRI jako biomarker do monitorowania progresji lub w badaniach klinicznych. Omówiono także preferencyjne wykorzystanie ilościowych metod obrazowania, w tym trudności techniczne. Sesję zakończyła rozmowa na temat przydatności i ograniczeń DEXA *, która może być uzupełnieniem metod obrazowania, wykrywającą BMI niezależnie od gęstości tkanki kostnej.

Trzeciego dnia skupiono się na innych metodach obrazowania i korelacji obrazowania do innych metod oceny użycia mięśni, takich jak siła i funkcje mięśni u dorosłych, dzieci oraz wyników patologicznych biopsji mięśni. Nowatorskie zastosowania MRI dostarczają dodatkowych użytecznych informacji o stanie mięśni i przebiegu IIM, ale ich dokładna rola nie została jeszcze ustalona. Zastosowanie PET (pozytonowa tomografia emisyjna) i SPECT (Tomografia emisyjna pojedynczych fotonów) - obie metody wykorzystują lek radioaktywny (znacznik) do pokazania aktywności tkanek i narządów w organizmie - diagnostyka zapalenia mięśni jest raczej ograniczona, ale obie metody mają tę zaletę, że wykrywają również nowotwory złośliwe, których ryzyko jest zwiększone u pacjentów z IIM. Ultradźwięki to także obiecująca metoda, szczególnie u pacjentów z IBM, gdzie zaangażowanie mięśni zginacza palców (mięsień przedramienia) okazać się może pomocne w diagnostyce.

Trzeci dzień zakończył się dwoma prelekcjami na temat obrazowania dysfagii (trudności w połykaniu) oraz zmian w sercu i płucach, które są częstymi powikłaniami w IIM. Pokazano imponujące zdjęcia dysfagii w czasie rzeczywistym MRI. Co więcej, ta nie rutynowo stosowana metoda jest w stanie wykryć osłabienie przepony, które jest przyczyną duszności u wielu pacjentów z IIM. MRI serca było już stosowane w praktykach klinicznych, chociaż badanie to pozostaje trudno dostępne, a skutki kliniczne nie są jeszcze jasno określone.

Pierwsza wirtualna część warsztatów zakończyła się dyskusją na temat kolejnych kroków. Zdecydowano, że wyniki warsztatów zostaną posortowane według kryterium ich oceny. Spotkanie zostało ocenione jako bardzo rzeczowe i produktywne. Podczas sesji prowadzono wiele dyskusji na czacie, jak i podczas sesji Q&A po prezentacjach, nie obyło się bez trudnych pytań i nowych pomysłów.

Końcowy raport jak i zalecenia zostaną przedstawione po kolejnych warsztatach zaplanowanych na październik 2021 r. Pełny raport zostanie również opublikowany po ostatnim spotkaniu poświęconym zaburzeniom nerwowo-mięśniowym.

* Absorpcjometria podwójnej energii promieniowania rentgenowskiego (DXA, w przeszłości używano skrótu DEXA, ang. dual-energy X-ray absorptiometry, w języku angielskim stosowane bywają także skrócone nazwy ang. dual energy absorptiometry oraz ang. dual X-ray absorptiometry, w polskojęzycznej literaturze określana także innymi nazwami: dwuenergetyczna absorpcjometria rentgenowska, dwuwiązkowa absorpcjometria rentgenowska, a w języku prawniczym także

dwufotonowa absorpcjometria – metoda obrazowania, wykorzystująca w niskich dawkach promieniowanie rentgenowskie o dwu różnych poziomach energii, w celu uzyskania szczegółowego obrazu elementów ciała. Używany głównie do pomiaru gęstości mineralnej kości.