

Locatie: via Zoom

Titel: "beeldvormend onderzoek van de spieren in Idiopathische Inflammatoire Myopathieën (myositis)

Datum: 15, 16 en 22 jan. 2021

Organisatoren: Prof. Marianne de Visser (Nederland), Prof. Jiri Vencovsky (Tsjechië), Prof. Pierre G.Carlier (Frankrijk)

Deelnemers: Yves Allenbach (Frankrijk), Louise Diederichsen (Denemarken), Georges Demonceau (België), Anneke van der Kooi (Nederland), Pedro Machado (Verenigd Koninkrijk), Andrew Mammen (Verenigde Staten), Harmen Reyngoudt (Frankrijk), Jasper Morrow (Verenigd Koninkrijk), Nicolo Pipitone (Italië), Lisa Rider (Verenigde Staten), Jens Schmidt (Duitsland), Werner Stenzel (Duitsland), Georgio Tasca (Italië), Camiel Verhamme (Nederland), Jemima Albayda (Verenigde Staten), Michal Rataj (Polen) en Ingrid de Groot (Nederland) beiden patiënt vertegenwoordigers, Corinna Preusse (Duitsland) and Katerina Kubinova (Tsjechië) beiden deelnemer aan het Early-Career Programme

Deze **255e ENMC workshop** over beeldvormende technieken in Idiopathische Inflammatoire Myopathieën stond aanvankelijk gepland in 2020, maar vanwege de Covid pandemie werd de workshop uitgesteld. Uiteindelijk werd de workshop in tweeën gesplitst: eerst het virtuele deel in Januari 2021 en het tweede deel, indien mogelijk face to face in de herfst van 2021 in Nederland. Beeldvormende technieken zijn technieken waarmee beelden van inwendige organen, zoals hart, longen en nieren kunnen worden verkregen en waarmee ook eventuele afwijkingen in het spierweefsel aan het licht kunnen worden gebracht. Voorbeelden zijn echografie, PET scan, CT scan , DEXA scan en MRI; zij worden onderaan nader omschreven.

Idiopathische Inflammatoire Myopathieën (IIM of myositis) kunnen worden onderverdeeld in verschillende categorieën: dermatomyositis (DM), immuungemedieerde necrotiserende myopathie (IMNM), antisynthetase syndroom, wat feitelijk een overlap syndroom is en inclusion body myositis (IBM). Eerdere ENMC workshops richtten zich op het verkrijgen van overeenstemming ten aanzien van de diagnostiek en de behandeling van DM, IMNM en IBM.

Beeldvormende technieken spelen een belangrijke rol in het diagnostische proces in IIM's en zouden ook kunnen helpen bij het monitoren van de ziekte, al dan niet tijdens de behandeling. Daarmee kan mogelijk een bijdrage worden geleverd aan studies naar ziekteschade en helpen bij het maken van onderscheid bij de verschillende IIM's. Ondanks het voordeel van het kunnen visualiseren van grote spiervolumes en het onderscheid maken tussen actieve ontsteking versus chronische schade, bestaat er nog steeds geen algemeen geaccepteerde aanbeveling of richtlijn voor de wijze waarop de beeldvormende technieken worden uitgevoerd en geëvalueerd.

De organisatoren van de workshop nodigden ongeveer 20 experts uit vanuit verschillende medische disciplines en 2 patiënt vertegenwoordigers uit Frankrijk, Denemarken, België, Verenigd Koninkrijk, Duitsland, Italië, Polen, Tsjechië, de Verenigde Staten en Nederland. Doel van de workshop: het definiëren van aanbevelingen ten aanzien van de voornaamste technische variabelen om ziekteactiviteit en ziekteschade zo goed mogelijk in beeld te brengen en het komen tot een voorstel voor een universeel toepasbaar evaluatiesysteem van beeldvormende technieken.

De bijeenkomst startte met de verschillende deelnemers die hun verwachtingen en doelen deelden. Wat met name benadrukt werd - individuele technische mogelijkheden van de verschillende behandelcentra in ogenschouw nemende- is dat het uiteindelijke protocol vooral een set van geschikte en gemakkelijk toepasbare opties zou moeten zijn. Vervolgens was er een inleidende sessie waarin een overzicht werd gegeven van de huidige indeling van classificaties van IIM's, met aandacht voor de klinische symptomen en de diagnostische criteria, gevolgd door een overzicht van gepubliceerde kwalitatieve en kwantitatieve MRI\* (zie onder) protocollen, die het mogelijk maken om ontsteking (ziekteactiviteit) of ziekteschade (atrofie = het verlies van spierweefsel en vervetting van spierweefsel (= chronische schade)) vast te stellen. Bij kwalitatieve beeldvorming wordt met het blote oog gekeken naar de vormen van organen en weefsels, bij kwantitatieve beeldvorming worden metingen gedaan, bijv. de dichtheid van een bot)

Tijdens het laatste onderdeel van deze algemene sessie bleek uit een weergave van de verschillende bestaande scoringsystemen hoe significant deze onderling verschillen in gepubliceerde studies.

De tweede dag werd geopend door de patiëntvertegenwoordigers, daarmee de nauwe samenwerking tussen ENMC en patiënten(organisaties) benadrukkend, die ingingen op de behoeften van patiënten met betrekking tot beeldvormende technieken in IIM's . Beide patiëntvertegenwoordigers spraken hun hoop uit dat beeldvormende technieken een betrouwbare uitkomstmaat (=meetresultaat waarop een therapie wordt beoordeeld) blijkt te zijn, omdat de potentie ervan enorm is gezien het niet-invasieve en pijnloze karakter en de toegankelijkheid ervan.

De volgende presentaties gingen in op de verschillende myositis subtypen en hun patronen op MRI en andere beeldvormende technieken, bijvoorbeeld in patiënten met IMNM wordt vervetting van spierweefsel al vroeg gezien en oedeem (aanwezigheid van ontsteking) is wijdverspreid, maar het patroon van betrokkenheid is niet karakteristiek, terwijl patroonherkenning bij IBM al wordt toegepast. Bovendien werd het belang van het in beeld brengen van afwijkingen in juveniele DM (JDM) benadrukt doordat werd aangetoond dat ontsteking veel wijder verbreid blijkt dan de klinische bevindingen doen vermoeden. Een andere focus lag op de mogelijkheden om MRI als biomarker (=meetbare indicator) te gebruiken in het monitoren van het ziektebeloop van myositis of in klinische studies. Er werd ook gesproken over de voorkeur voor kwantitatieve beeldvormende technieken en de technische moeilijkheden daarvan. De sessie werd afgesloten met een voordracht over het nut en de beperkingen van de DEXA scan\*, die een toegevoegde beeldvormende techniek zou kunnen zijn in het opsporen van de zogenaamde Lean Body Mass ( het vetvrije lichaamsgewicht) naast het bestaande gebruik ervan voor het bepalen van de botdichtheid.

De focus van de derde dag lag op andere beeldvormende technieken en de samenhang tussen beeldvorming en andere beoordelingsmethoden van spierbetrokkenheid, zoals spierkracht en spierfunctie in volwassenen en kinderen met myositis en pathologische bevindingen in een spierbiopsie. Nieuwe toepassingsmethoden leveren nuttige, aanvullende informatie op over de conditie van de spieren en het verloop van myositis, maar de exacte rol ervan moet nog worden vastgesteld. Het gebruik van de PET \* en SPECT \* bij de diagnostiek is nog beperkt , maar beide methoden bieden het voordeel dat zij ook kwaadaardige gezwellen aan het licht brengen, waarop het risico bij sommige typen myositis, zoals DM gepaard gaande met bepaalde antistoffen en IMNM, verhoogd is. Echografie\* is een veelbelovende methode, met name bij IBM, waar betrokkenheid van een specifieke spier in de onderarm, de zogenaamde diepe vingerbuiger, veel kan bijdragen aan de uiteindelijke diagnose.

Deze derde dag eindigde met 2 presentaties over beeldvorming bij slikproblemen (dysfagie) en bij hart- en longbetrokkenheid, veel voorkomende complicaties bij IIM's. Indrukwekkende, bewegende beelden van slikproblemen via *real time MRI* werden gepresenteerd. Daarnaast is deze nog niet veelgebruikte methode in staat om zwakte van het middenrif aan te tonen, die bij myositis patiënten verantwoordelijk kan zijn voor kortademigheid. MRI van het hart wordt al toegepast in de klinische praktijk, alhoewel de het onderzoek relatief belastend is en ook de klinische gevolgen nog niet duidelijk zijn omschreven.

Het eerste deel van deze virtuele workshop werd afgesloten met een discussie over de volgende stappen en die leidde tot het besluit om de opbrengsten van deze workshop in te delen in opties op basis van de getaxeerde waarden van de verschillende technieken. Er zal in eerste instantie een inventarisatie plaatsvinden van de samenvattingen van de voordrachten en op basis daarvan wordt besloten of er nog een literatuuronderzoek moet komen of dat er al aanbevelingen kunnen worden gedaan.

De deelnemers ervoeren de bijeenkomst als een levendige en productieve workshop, die zowel in de chat als tijdens Vraag & Antwoord sessies na iedere presentatie leidde tot veel discussies, uitdagende vragen en nieuwe ideeën.

Een eindverslag en aanbevelingen zullen volgen na het vervolg van deze workshop, die gepland staat voor oktober 2021. Een volledig verslag zal na de laatste bijeenkomst worden gepubliceerd in het vaktijdschrift *Neuromuscular Disorders*.

Verklarende woordenlijst beeldvormende technieken:

MRI= magnetic resonance imaging, een scantechniek die gebruik maakt van elektromagnetische straling (er wordt geen röntgenstraling gebruikt) en is bedoeld om de ligging, grootte en structuur van organen en weefsels weer te geven.

DEXA scan= dual energy absorptiometry is een techniek die gebruik maakt van 2 lage-dosis röntgenstralen van verschillende energieniveaus om zo een gedetailleerd beeld van lichaamsdelen te produceren. Bekend van gebruik voor botdichtheidsmeting.

PET= positron emissive tomografie, een methode om m.b.v. radioactieve stof bepaalde processen van weefsels en organen zichtbaar te maken.

SPECT= single photon emission computed tomografie, techniek waarbij o.a. beweging of verandering in beeld te brengen, zoals bijv. bloedstroom door het hart.

Echografie = techniek waarbij gebruik wordt gemaakt van geluidsgolven om weefsels en organen in beeld te brengen.

Door em. prof. Marianne de Visser en Ingrid de Groot