

Christoph M. Heyer:

Myopathien im Kindesalter – Evaluation mittels MRT der Muskulatur

Einleitung:

Muskelerkrankungen sind im Kindes- und Jugendalter seltene Erkrankungen und stellen eine diagnostische Herausforderung dar; der weitgehend uniformen klinischen Manifestation von Muskelschwäche, Erschöpfbarkeit und Muskelschwund steht ein breites differentialdiagnostisches Spektrum von hereditären, metabolischen, entzündlichen, endokrinen und toxischen Ätiologien gegenüber.

Die genetische Heterogenität der hereditären Krankheitsentitäten erweist sich zudem als zunehmend komplex, wobei viele genetisch unterschiedliche Erkrankungen ähnliche klinische und histopathologische Erscheinungsformen aufweisen. Auch wenn die an klinischen Symptomen orientierte Einteilung der Muskelerkrankungen nach Verteilungsmuster und zeitlichem Verlauf das differenzialdiagnostische Spektrum einzuengen vermag, bleibt oft die Notwendigkeit weiterführender Diagnostik. Referenzstandard zur Diagnosesicherung am Ende der diagnostischen Kette bei kindlichen Myopathien ist die offene Muskelbiopsie.

Bildgebende Verfahren spielen traditionell nur eine untergeordnete Rolle in der Diagnostik der Muskelerkrankungen im Kindes- und Jugendalter und beschränken sich bislang in vielen Abteilungen auf Sonographie und Computertomographie (CT). Die Kernspintomographie (MRT) ist als bildgebende Methode in der Pädiatrie fest etabliert. Ihre Anwendung wurde in den letzten Jahren kontinuierlich erweitert und durch Einführung neuer Spulensysteme, schneller Sequenzen und komplexer Bildnachbearbeitungsalgorithmen verbessert. Die MRT eignet sich aufgrund ihres hohen Weichteilkontrastes hervorragend für die Abbildung muskulärer Veränderungen; bislang wird das Verfahren hierzu jedoch vornehmlich in der Erwachsenenmedizin angewandt. Im Kin-

des- und Jugendalter ist die MRT nur in wenigen Zentren integrativer Bestandteil des Spektrums diagnostischer Methoden bei unklaren Muskelerkrankungen.

Methode:

Im Zeitraum 1999–2006 wurden im Institut für Diagnostische Radiologie, Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin des Berufsgenossenschaftlichen Universitätsklinikums Bergmannsheil, Ruhr-Universität Bochum, über 1200 MRT-Untersuchungen der Muskulatur durchgeführt, davon 180 bei Kindern und Jugendlichen mit unklaren Muskelerkrankungen. Sämtliche MRT-Untersuchungen wurden an einem 1,5 T-Scanner akquiriert, wobei folgende drei Zielsequenzen erstellt wurden: Axiale T1-gewichtete SE-Se-

quenz (Spin Echo; TR/TE 500/20 ms, Schichtdicke 10 mm, 12 Bilder, 512er Matrix) und axiale T2-gewichtete TIRM-Sequenzen (Turbo Inversion Recovery Magnitude; TR/TI 4020/150 ms, Schichtdicke 10 mm, 12 Bilder, 512er Matrix) mit Anwendung zweier verschiedener TE-Zeiten (68/27 ms). Bei Kindern mit einem Lebensalter < 4 Jahren wurde eine Schichtdicke von 6 mm gewählt. Die Sequenzen wurden unter Verwendung des automatischen Tischvorschubs jeweils auf Höhe der Oberschenkel- und Beckenmuskulatur sowie der Unterschenkelmuskulatur akquiriert. Die Gesamtdauer für die Untersuchung betrug 12 bis 15 Minuten. In Einzelfällen erfolgte zusätzlich die Durchführung einer MRT der Oberarm- und Schultermuskulatur,

wobei die Patienten hierzu mit dem Kopf voran im Magneten gelagert wurden. Bei Kindern unter 4 Jahren wurde regelmäßig ein Elternteil mit im Magneten positioniert (Kind liegend zwischen den Beinen des Elternteils). Auf diese Weise ließen sich ausnahmslos alle zur Muskel-MRT überwiesenen Kinder untersuchen; Sedierungen bzw. Narkosen waren in keinem Fall notwendig.

Ergebnisse:

Sämtliche angeforderten Muskel-MRT-Untersuchungen konnten problemlos und mit guter, aussagekräftiger Bildqualität durchgeführt werden. Das mittlere Patientenalter der untersuchten Kinder betrug 7,8 Jahre (10 Monate bis 18,6 Jahre); 139/180 (86,9 %) der untersuchten Patienten waren Jungen.

Muskeldystrophien:

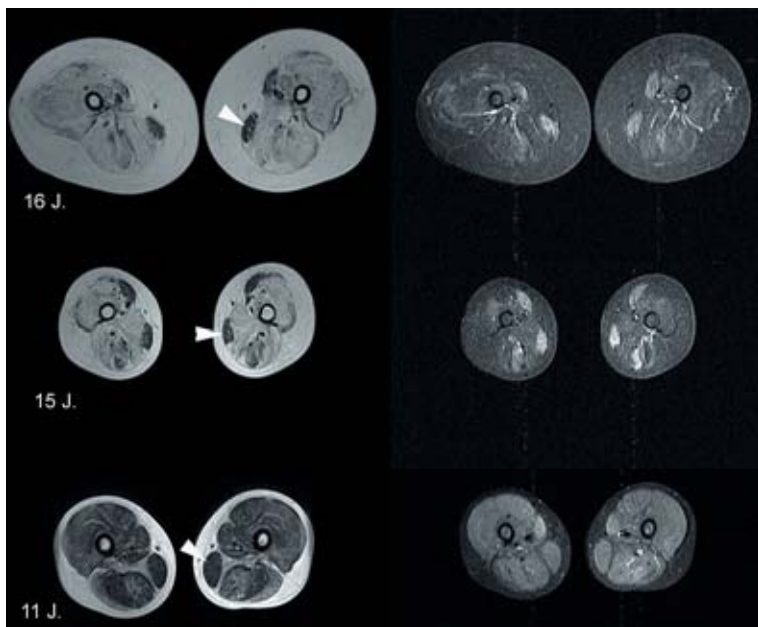
Die Muskeldystrophien sind als genetisch determinierte Erkrankungen durch einen fortschreitenden fibro-lipomatösen Umbau der Muskulatur gekennzeichnet. Diagnostisch kommen zunehmend molekulargenetische Methoden zum Einsatz, die jedoch noch nicht für alle Dystrophieformen zur Verfügung stehen. Trotz dieser zunehmend verfeinerten Diagnostik kann die Muskel-MRT bei betroffenen Patienten relevante Zusatzinformationen liefern. Zum einen



■ Abb. 1: 17-jährige Patientin mit Gliedergürteldystrophie. Ausgedehnte, proximal und dorsal betonte, streng symmetrische und teils retikuläre, teils schon flächige lipomatöse Atrophien der Becken-, Oberschenkel- und Unterschenkelmuskulatur mit Signalanhebungen in T1-Wichtung.

kann mit der exakten topographischen Beschreibung der am Krankheitsprozess beteiligten Muskelgruppen ein adäquater Biopsieort festgelegt und somit die Biopsie-Qualität verbessert werden; zum anderen kann bei den noch

nicht molekulargenetisch fassbaren Erkrankungsformen eine höhere diagnostische Sicherheit erreicht werden, da die MRT als hochsensitives Verfahren auch subklinische Muskelveränderungen anzeigen kann.



■ Abb. 2: T1- (links) und T2-gewichtete Sequenzen (rechts) dreier Brüder mit bekannter X-chromosomal vererbter Muskeldystrophie vom Typ Duchenne. Fortgeschrittener, symmetrischer lipomatöser Umbau der Bein- und Beckenmuskulatur mit proximaler Betonung. Einzelne fleckige Signalanhebungen in T2-Wichtung als Ausdruck einer ödematösen Restaktivität.

Die von uns untersuchten Patienten zeigen, dass eine fortschreitende lipomatöse Durchsetzung betroffener Muskelgruppen mit teils retikulären, teils flächigen Signalanhebungen in den T1-gewichteten Sequenzen gemeinsames Korrelat aller Muskeldystrophien ist. Dabei können Muskelödeme als Ausdruck entzündlicher Restaktivität in allen Krankheitsphasen vorkommen. Charakteristisch für die Muskeldystrophien sind streng symmetrische Befunde mit proximaler Betonung.

Entzündliche Myopathien:

Entzündliche Muskelerkrankungen

im Kindesalter bedürfen einer frühzeitigen Erkennung und art-spezifischen Zuordnung, um eine adäquate Therapie initiieren zu können. Ätiologisch spielen in der Pädiatrie autoimmunologisch und viral induzierte Myositiden eine führende Rolle. Selten sind fokale, bakteriell bedingte Myositiden.

Die Muskelbiopsie stellt den wichtigsten Baustein der Diagnostik bei autoimmunologisch induzierten Myositiden dar. Um eine hohe Effektivität zu erreichen, ist eine exakte Planung des Entnahmortes unerlässlich.

Hier kann die MRT neben der klinischen Symptomatik wertvolle Hinweise liefern. Daneben bietet sie gegenüber der Biopsie, den wenig spezifischen Muskelenzymen und den nur schlecht objektivierbaren klinischen Parametern den Vorteil eines hoch-sensitiven, nicht-invasiven Instrumentes zur Verlaufskontrolle.

Die Muskel-MRT zeigte innerhalb unserer Patientengruppe bei Myositiden in der Regel eindeutige Veränderungen, die in der Akutphase der Erkrankung durch Signalanhebungen in den ödemsensitiven T2-gewichteten Sequenzen gekennzeichnet waren.

Das Spektrum der Läsionsmuster reichte von faszial bzw. subfaszial betonten, diskreten Ödemen bis zu flächigen, ganze Muskelgruppen betreffenden Signalanhebungen. Typisch für entzündliche Myopathien war eine proximale, symmetrische Befundbetonung, wobei jedoch auch asymmetrische Muster auftraten. In den Oberschenkeln fand sich bei betroffenen Kindern oft eine Betonung des Befundes in den anterioren Kompartimenten. Trotz der hohen Sensitivität der Methode, die muskuläre Veränderungen bereits vor einem Anstieg der Muskelenzyme detektieren kann, ist eine Differenzierung zwi-

schen Dermatomyositis und Polyomyositis nur anhand von MRT-Kriterien nicht möglich.

Neuropathisch bedingte Myopathien (Neuromuskuläre Erkrankungen) und metabolische Myopathien:

Diese Gruppe beinhaltet Vorderhornzellerkrankungen und andere hereditäre Neuropathien, Speicherkrankheiten, Plexuserkrankungen, Radikulopathien und periphere Nervenläsionen. Typisches Korrelat aller neuropathischen Myopathien sind lipomatös-atrophe Muskelveränderungen, die sich allerdings erst nach Krankheitsverläufen von mehreren Monaten einstellen. In der Initialphase werden häufig Muskelödeme beobachtet, die jedoch in der Regel nur diskret ausgeprägt sind.

Patienten mit Läsionen peripherer Nerven zeigen eine charakteristische topographische Verteilung der Muskelveränderungen, die Rückschlüsse auf die Lokalisation des verletzten Nerven erlaubt. Bei den hereditären neuropathischen Myopathien sind die Atrophien zunächst retikulär, später auch flächig, und streng seitensymmetrisch, wobei nicht selten eine distale Betonung der lipomatösen Alterationen vorliegt, was eine gewisse Abgrenzung zu den Muskeldystrophien erlaubt. Eine Differenzierung nur aufgrund kernspinto-

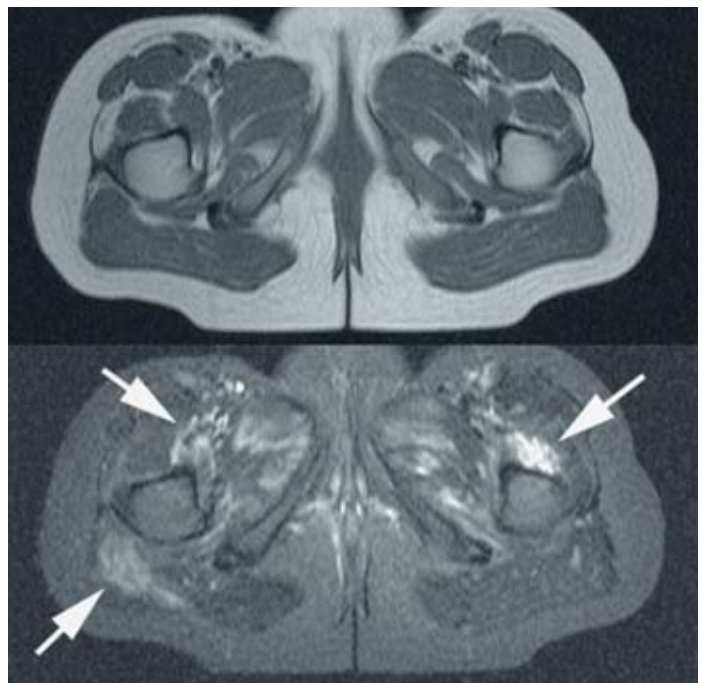
mographischer Kriterien ist auch hier schwierig.

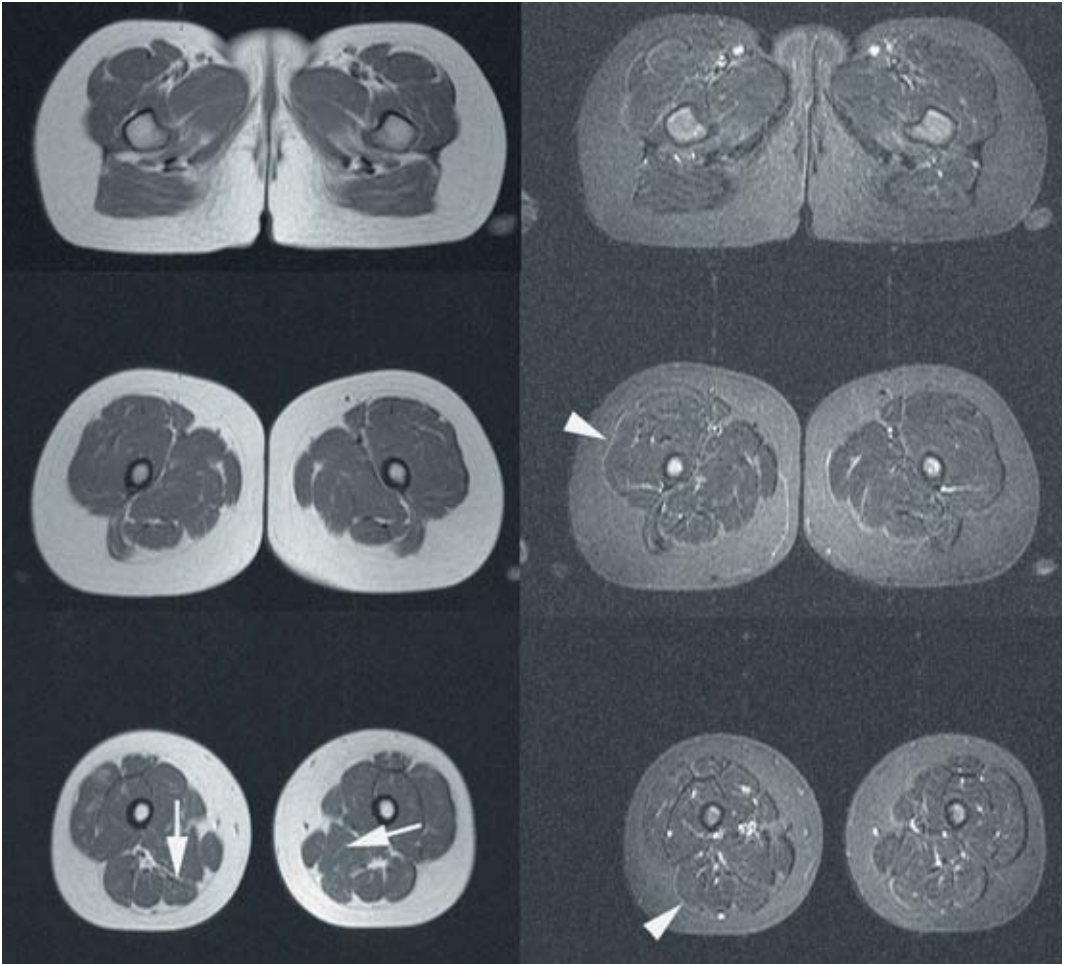
Fazit:

Die MRT ermöglicht als strahlenfreies, nicht-invasives Verfahren in der Anwendung bei kindlichen Myopathien eine anatomisch detaillierte Darstellung pathologischer Muskelbefunde mit hochsensitiver Erfassung ödematöser und lipomatös-dystropher Veränderungen. Sie kann damit differenzialdiagnostische Überlegungen lenken und die Festlegung geeigneter Biopsieorte erleichtern.

Daneben vermag die MRT bei prädisponierten Individuen frühzeitig präklinische Muskelveränderungen zu erfassen. Schließlich kann die Muskel-MRT bei bereits diagnostizierten Patienten zur Verlaufsbeurteilung und Therapieüberwachung eingesetzt werden. Die standardisierte Anwendung der Methode ermöglicht einen problemlosen Einsatz auch bei Säuglingen und Kleinkindern, bei denen in der Regel keine Sedierung notwendig ist. Bezüglich der Integration der MRT in den diagnostischen Ablauf bei Kindern

■ *Abb. 3: 7-jährige Patientin mit Rezidiv einer Dermatomyositis. MRT zum Rezidivzeitpunkt mit ausgedehnten fleckigen Signalanhebungen der Becken- und Beinmuskulatur in den T2-gewichteten Sequenzen (Pfeile) im Sinne entzündlich-florider Ödeme. In T1-Wichtung zeigt die Muskulatur ein unauffälliges Erscheinungsbild.*





■ Abb. 4: 10-jährige Patientin mit neurogener Myopathie. In der Oberschenkelmuskulatur Demarkation subfaszial betonter Signalanhebungen in T2-Wichtung (Pfeilspitzen). Zudem symmetrische, fein-retikuläre lipomatöse Durchsetzung der Wadenmuskulatur in T1-Wichtung als Ausdruck eines atrophischen Prozesses (Pfeile).

mit unklarer Myopathie möchten wir für einen frühzeitigen Einsatz der Methode plädieren; dies insbesondere, wenn die Muskelsonographie keine eindeutigen Befunde liefert.

▶ Dr. med. Christoph M. Heyer
Institut für Diag. Radiologie, interv.
Radiologie und Nuklearmedizin
BG Kliniken Bergmannsheil
Klinikum der Ruhr-Universität
Bochum
Bürkle-de-la-Camp Platz 1
D - 44789 BOCHUM