

# Echtzeit-Magnetresonanztomographie zur Evaluation von Atemstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen

**FSHD & Myositis Patiententage in Hohenroda 2021**

*Dr. med. Rachel Zeng  
Klinik für Neurologie, AG Muskelimmunbiologie,  
Universitätsmedizin Göttingen*



Quelle: <https://www.familie.de/>



Quelle: <https://eldercarealliance.org/>

## Normale Atmung funktioniert nur durch das Zusammenspiel mehrerer Atemmuskeln

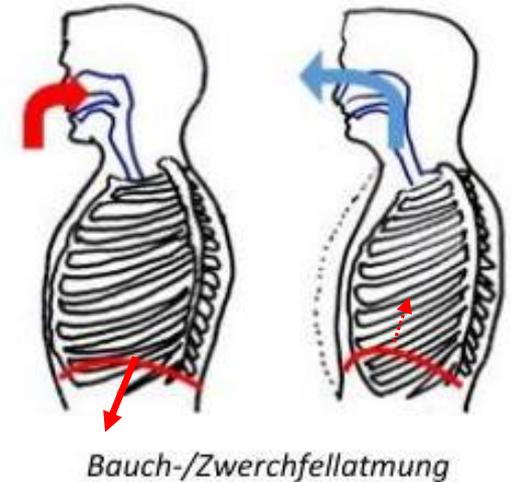
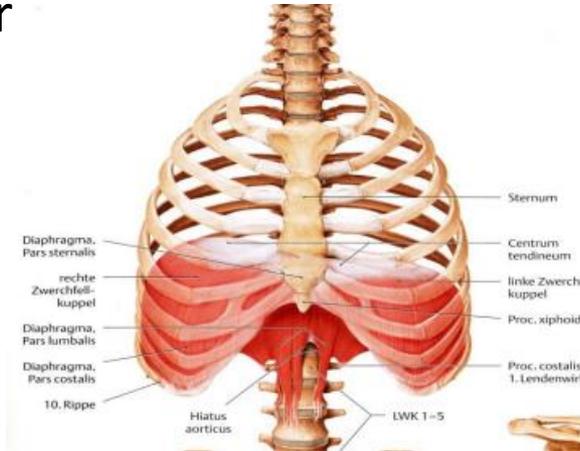


Quelle: <https://de.123rf.com/>

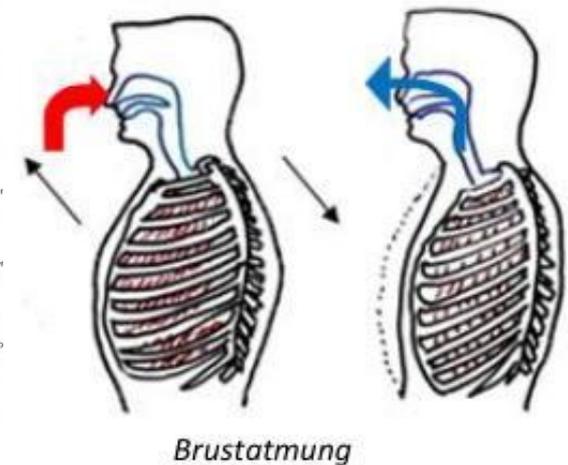
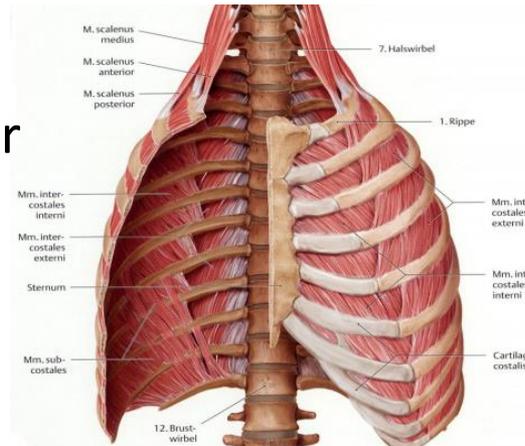
# Atemmechanik

Die wichtigsten Muskeln der Einatmung:

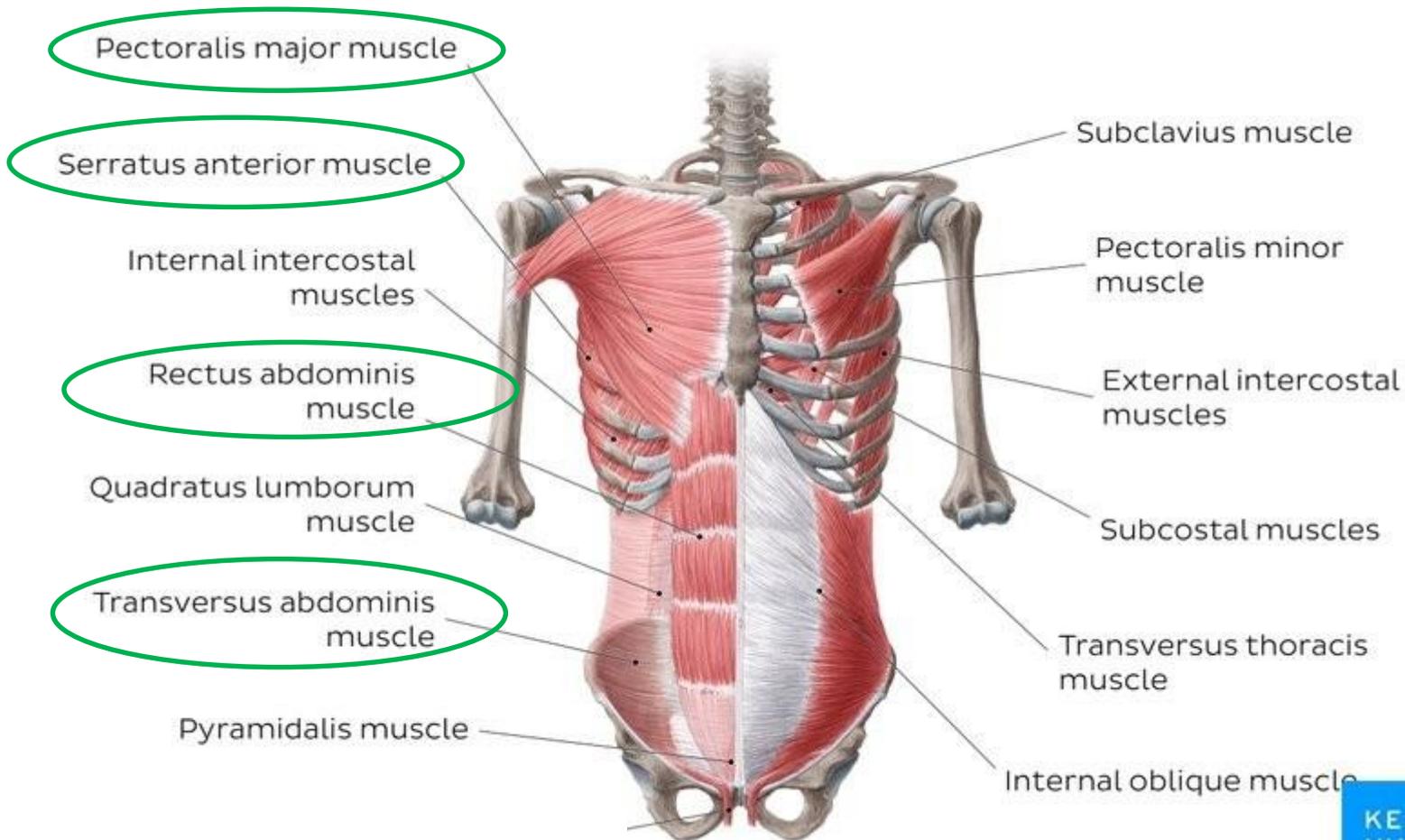
- Zwerchfell  
-> Bauchatmung



- Zwischenrippenmuskulatur  
-> Brustatmung



# Atemmechanik: weitere Atemhilfsmuskulatur



# Atemstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen

## Folgen einer Atemschwäche:

- erhöhter Kohlenstoffdioxidgehalt im Blut und erniedrigter Sauerstoffgehalt
- Schlafbezogene Atemstörungen
- abgeschwächter Hustenreflex
- Aspiration und Lungenentzündungen



# Atemstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen

Betroffene Patientengruppen:

- Motoneuronenerkrankungen (ALS, SMA)
- Muskeldystrophien
- Glykogenspeichererkrankung (Morbus Pompe)
- Myasthenia gravis
- .....

## Atemstörungen bei FSHD

- Neuere Studien zeigen, dass eine Atemmuskelbeteiligung bei FSHD häufiger und ausgeprägter vorliegt als bislang angenommen<sup>1,2,3</sup>:
  - Bis zu 40% der untersuchten FSHD-Patienten zeigten eine respiratorische Störung in der Lungenfunktionstestung
  - Faktoren assoziiert mit erhöhten Risiko für Ateminsuffizienz: Rollstuhlpflichtigkeit, Skoliose, Länge der D4Z4-Repeats, früher Erkrankungsbeginn
  - **Auffälligkeiten auch bei Patienten ohne subjektive Atembeschwerden !**

1. Wohlgemuth et al. Respiratory function in facioscapulohumeral muscular dystrophy 1. Neuromuscul Disord. 2017.

2. Moreira et al. Respiratory involvement in ambulant and non-ambulant patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. J Neurol. 2017.

3. Henke et al. Respiratory muscle weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy. Muscle Nerve. 2019



## Atemstörungen bei FSHD

Die Herausforderungen:

- **Pathomechanismus von Atemstörungen bei FSHD noch unklar:**

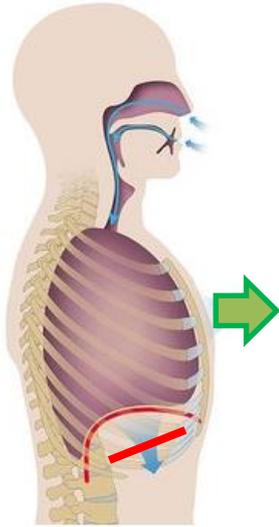
Welche Atemmuskeln sind konkret betroffen? Was ist die Auswirkung dessen auf die Atemmechanik?

- **Notwendigkeit verlässlicher diagnostischer Mittel zur frühzeitigen Identifikation und Verlaufskontrolle von Atemstörungen**

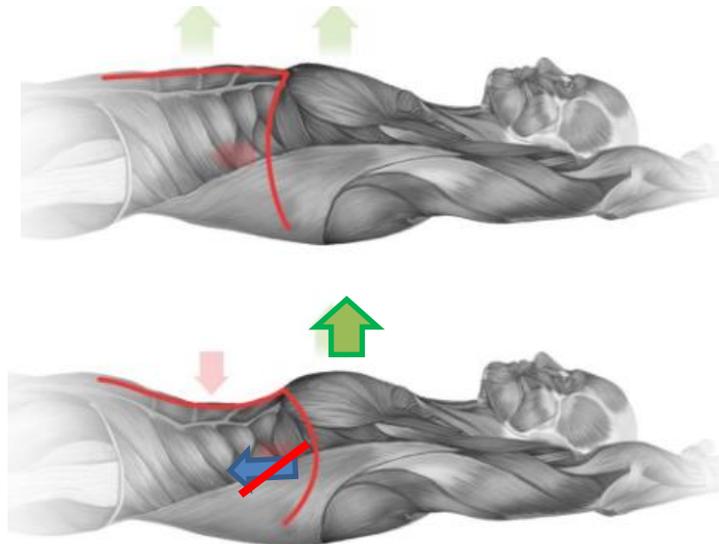
## Standard-Diagnostik im klinischen Alltag:

- Lungenfunktionsuntersuchungen:  
Spirometrie, Mundverschlussdruck
- Blutgasanalyse
- Röntgen-Thorax

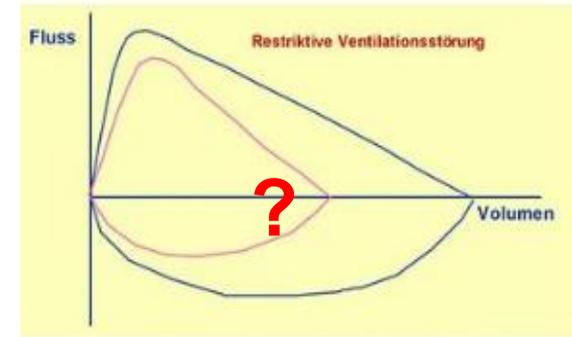




(Bild © Shutterstock)



(Bild © LysoSolutions)

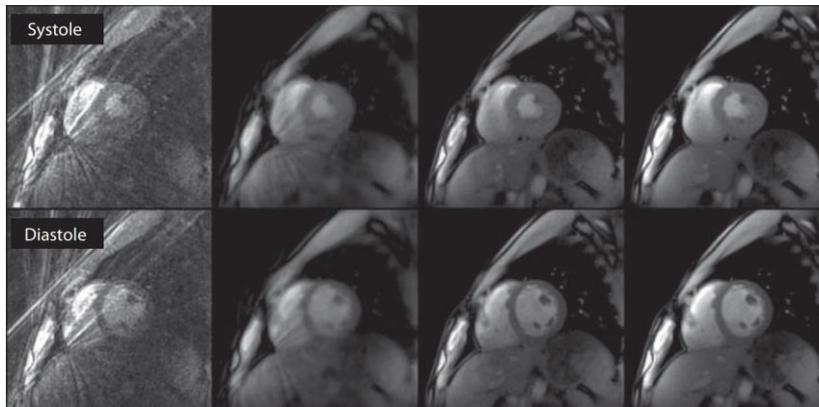


- Paradoxes Atemmuster bei Zwerchfellschwäche mit kompensatorisch verstärkter Brustatmung

⇒ normale Vitalkapazität trotz relevanter Atemmuskelschwäche

## Echtzeit-MRT (*real-time MRI*)

- Entwickelt durch die Biophysiker Prof. Jens Frahm und Prof. Martin Uecker am Max-Planck-Institut in Göttingen
- Hohe Bildauflösung mit einer zeitlichen Auflösung von 30-40 Millisekunden

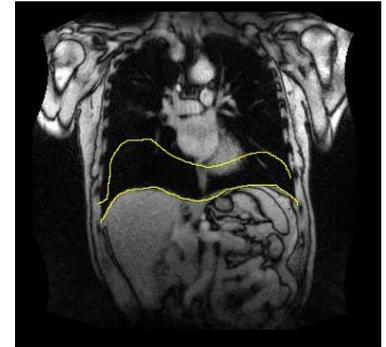


Medizinische Anwendung reicht von Untersuchung der Herzmuskelaktion bis hin zu Gelenkbewegungen. *Uecker et al. Imaging Med (2012)*

## Echtzeit-MRT zur Evaluation von Atemstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen

### Studienablauf:

- ✓ Untersuchung der Atemmechanik im Echtzeit-MRT
- ✓ Quantitatives MRT der Atemmuskulatur (T1-Kartierung)
- ✓ Standard-Lungenfunktionstestung im Sitzen und Liegen
- ✓ Ultraschall vom Zwerchfell
- ✓ Blutgasuntersuchung



## Fazit

- Echtzeit-MRT bringt neue Erkenntnisse über den Pathomechanismus von Atemstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen

**Wichtig zur Optimierung der (Beatmungs-)therapie**

- Echtzeit-MRT kann potenziell zur frühzeitigen Identifikation und Verlaufskontrolle von Atemstörungen dienen

**Verbesserung der Patientenversorgung,  
Verlaufparameter für Therapiestudien**

## Danksagung

### **Klinik für Neurologie UMG**

Prof. Dr. Jens Schmidt

Dr. Per-Ole Carstens

Cand med. Saskia Schütz

Cand. med. Isabel Kommerell

Cand. med. Leonie Töpert

Cand. med. Laura Plantenberg

### **Institut für Radiologie UMG**

Prof. Dr. Martin Uecker

PD Dr. Ali Seif

Dr. Omar Al-Bourini

### **Biomedizinisches NMR, MPI-BPC**

Prof. Dr. Jens Frahm

Dr. Sabine Hofer

### **Abteilung für Phoniatrie der Klinik für HNO UMG**

Prof. Dr. Arno Olthoff

Dr. Matthias Weidenmüller

### **Klinik für Kardiologie und Pulmonologie UMG**

Dr. Ulrike Olgemöller

### **Klinik für Neurologie UKM**

Priv.-Doz. Dr. med. Matthias Boentert

### **Klinik für Neurologie, Radboudumc Neijmegen**

Christiaan Saris MD PhD

Anke Rietveld MD

## Danksagung



Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke  
(DGM)



Association Française contre les  
Myopathies (AFM)



Deutsche Forschungsgemeinschaft (DFG)  
Clinician Scientist Program “Cell Dynamics  
in Disease and Therapy” der  
Universitätsmedizin Göttingen

# Patienten gesucht: Echtzeit-MRT Studie zu Einschlusskörpermyositis und FSHD

## Studienübersicht:

Prospektive Studie zur Untersuchung der Atemfunktion mittels Echtzeit-MRT, Lungenfunktionstestung und Zwerchfellultraschall

## Einschlusskriterien:

- ❖ Gesicherte Einschlusskörpermyositis oder FSHD

## Ausschlusskriterien:

- ❖ Kontraindikationen gegen MRT (Herzschrittmacher, Platzangst, etc.)

## Bei Fragen und zur Anmeldung:

Dr. med. Rachel Zeng, [rachel.zeng@med.uni-goettingen.de](mailto:rachel.zeng@med.uni-goettingen.de)

**Vielen Dank für Ihre Mithilfe!**

