

Abstract/Vortrag/Poster*

Das Team um **Mazen Alamr¹, Marcus Vinicius Pinto¹, Elie Naddaf¹** zeigte in seinem Vortrag **“Atypical presentations of inclusion body myositis: Clinical characteristics and long-term outcomes”** auf, dass Patienten mit Einschlusskörpermyositis (IBM) als Erstsymptom nicht immer die klassischen Symptome einer IBM aufweisen. Typisch für die IBM ist eine fortschreitende Schwäche, von der die Fingerbeuger stärker betroffen sind als die Schulterabduktion und/oder die Kniestreckung gleich oder stärker als die Hüftbeuger. IBM-Patienten können jedoch einen atypischen Beginn oder eine atypische Verteilung der Schwäche aufweisen. Darüber hinaus ist bisher wenig über die Häufigkeit, die klinischen Merkmale und die langfristigen Ergebnisse solcher Patienten bekannt. Um darüber mehr Wissen zu erlangen, erfolgte diese Studie - in der elektronische Krankenakten von IBM-Patienten rückblickend durchsucht wurden - um IBM-Patienten mit atypischem Krankheitsbeginn zu identifizieren. Der Zeitraum, in dem die eingeschlossenen Patienten erfasst wurden, betrug sechs Jahre. Patienten wurden eingeschlossen, wenn sie die Kriterien des Europäischen Neuromuskulären Zentrums von 2011 zu einem späteren Zeitpunkt im Krankheitsverlauf erfüllten oder wenn sie alle kanonischen (als Richtlinie dienend) histopathologischen Merkmale aufwiesen: autoaggressive endomysiale Entzündung, umrandete Vakuolen und Proteinaggregate.

Von 357 IBM-Patienten wurden 50 Patienten mit einem atypischen Krankheitsbeginn identifiziert. Am häufigsten trat eine Dysphagie (Schluckstörung) auf aber auch asymptomatische Hyperkalämie (zu hoher Kaliumspiegel im Blut), Fußheberschwäche/Fallfuß, proximale (körpernahe) Armschwäche, axiale Schwäche und Gesichtslähmungen traten zu Beginn der Erkrankung auf. Die Diagnose der IBM wurde häufig erst mit einer durchschnittlichen Verzögerung von 9 Jahren gestellt. Das durchschnittliche Alter bei der Diagnose lag bei 70,5 Jahren (40-86). Bei den Patienten mit Dysphagie handelte es sich häufiger um weibliche Patienten. Acht der 50 Patienten benötigten eine Gehhilfe. Nur bei 1 von 26 Patienten, die eine Immuntherapie erhielten, kam es zu einer klinischen Verbesserung, hauptsächlich bei der Dysphagie. Bei der Nachbeobachtung zeigte sich bei den meisten Patienten eine Generalisierung der Schwäche Dies spiegelte sich in einer fortschreitenden Verschlechterung ihres Kraft-Summen-Scores wider, wobei die Progressionsrate stark variierte. Die durchschnittliche Nachbeobachtungszeit betrug 42 Monate. 37 Patienten erfüllten schließlich die ENMC-Diagnosekriterien für IBM.

Laut dieser Studie kann ein erheblicher Anteil der IBM-Patienten ein atypisches Erscheinungsbild aufweisen. Die Erkennung einer solchen Heterogenität (Verschiedenartigkeit) kann die Frühdiagnose, verbessern, eine unnötige Immuntherapie verhindern und Erkenntnisse für die zukünftige Entwicklung diagnostischer Kriterien und klinischer Studien liefern.

*Bei dem folgenden Text handelt es sich um eine Zusammenfassung der Abstract-Publikation die im Abstract-Band zur GCOM 2022 (Global Conference on Myositis) erschienen ist und als Vortrag/Poster auf der Conference vorgestellt wurde.