

„Klassifikation, Diagnostik, aktueller Stand der Forschung, Sport, Physiotherapie und Hilfsmittelversorgung“



Frau PD Dr. Jana Zschüntzsch begann ihren Vortrag mit einer Übersicht der zu erwartenden Themen:

- Klassifikation
- Diagnostik
- Sport
- Physiotherapie
- Hilfsmittelversorgung

Klassifikationen geben einen Überblick über die unterschiedlichen **Formen der idiopathisch inflammatorischen Myositis (im Folgenden Myositis genannt)**.

Frau PD Dr. Zschüntzsch zeigte die verschiedenen Myositis-Unterformen anhand der Leitsymptomen auf.

- ⇒ **Dermatomyositis (DM)**: Frauen sind häufiger betroffen als Männer; Auftreten der Erkrankung zwischen dem 5-14. Lebensjahr oder um das 50. Lebensjahr; Erythem, Dermatitis, proximale Paresen (Muskelschwäche), Muskelschmerzen, Erhöhung des CK-Wertes um das bis zu 10-50fache gehören zu den Hauptsymptomen. Eine DM ist häufig mit einer Tumorerkrankung assoziiert. Histologische Befunde des Muskels umfassen: Kapillarschädigung, perifaszikuläre Atrophie, entzündliche Infiltrate mit T- und B – Zellen, Makrophagen.
- ⇒ **Anti-Synthetase-Syndrom (ASS/ASyS) und Overlap Myositis (OM)**: Sind sehr heterogen in ihrer klinischen Symptomatik. Proximale Paresen und CK-Erhöhung um das 10-50fache können vorkommen. Das ASS wird über den Nachweis von Antikörpern definiert, denn ohne einen spezifischen Antikörper für das ASS liegt diese Erkrankung nicht vor. Lungenbeteiligung, Myositis, das Raynaud-Syndrom und Mechanikerhände untermauern die Diagnose. Bei einem Overlap-Syndrom können Assoziationen z. B. mit Sklerodermie, dem systemischen Lupus erythematodes (SLE), Arthritis oder anderen Erkrankungen vorliegen. Die Muskelhistologie kann der DM oder PM ähneln oder weist im Fall des ASS perifaszikuläre Nekrosen, starke Einwanderung von Fresszellen sowie B-Zell-/Plasmazell-Cluster auf.
- ⇒ **Immunvermittelte nekrotisierende Myopathie (IMNM)**: Frauen und Männer erkranken gleichermaßen oft in mittleren mit höherem Lebensalter, zu den Hauptsymptomen gehören proximale Paresen, ein häufig akuter Beginn und CK-Erhöhung um das 10-50fache. Assoziationen mit Tumorerkrankungen sind variabel. Zum Teil kann nach der Einnahme von Statinen eine toxisch-immunologische NM auftreten. Darauf ging Herr Prof. Zierz in seinem Vortrag näher ein. Histologisch sind Muskelnekrosen ohne entzündliche Infiltrate nachweisbar.
- ⇒ **Einschlusskörpermyositis (Inclusion body myositis = IBM)**: Charakteristisch für diese Form der Myositis ist ein späterer Erkrankungsbeginn, 80% der Patienten mit IBM sind über 50 Jahre alt, eine männliche Prädominanz und ein anderes Verteilungsmuster der Muskelaffektion als bei den anderen Myositiden. Bei IBM sind insbesondere die langen Fingerbeuger betroffen, so dass der Faustschluss nicht mehr (gut) funktioniert und die Oberschenkelstrecker beeinträchtigt, sodass das Gehen erschwert ist. Eine Dysphagie (Schluckstörung) liegt bei zwei ca. Dritteln der Betroffenen vor, eine CK-Erhöhung ist nur mild zu erwarten in einer Höhe von 2-3fach über der Norm. Histologisch lassen sich im Muskel neben entzündlichen Veränderungen wie CD8 + T-Zellen, degenerative Veränderungen wie Vakuolen und Ablagerungen von fehlgefalteten Proteinen

nachweisen. Zukünftig wird erwartet, dass die Standarddiagnostik durch neue genetische Informationen angereichert werden kann.

⇒ **Polymyositis (PM):** Frauen erkranken häufiger als Männer, Auftreten der Erkrankung 20-40. Lebensjahr (sehr selten – oft überdiagnostiziert) proximale Paresen und CK-Erhöhung um das 10-50fache gehören zu den Hauptsymptomen. Assoziation mit Tumoren sind variabel, histologisch finden sich CD8+ T-Zellen und Nekrosen.

Autoantikörper bei Myositis können in der **Diagnostik** wegweisend sein. Zu den Myositis-spezifischen Antikörpern gehören: Anti-ARS, Anti-Jo-1, Anti-PL-7, Anti-PL-12, Anti-OJ, Anti-KS, Anti-Ha, Anti-ZO, Anti-MI-2, Anti-Tif-1γ, Anti-NXP2 (MJ), Anti-SRP, Anti-MDA-5, Anti-SAE, Anti-CN1A, EJ. Alle Myositis-spezifischen und Myositis-assoziierten Antikörper stehen in der neuen [AWMF-Leitlinie der Myositissyndrome](#).

Bei gewissen Antikörpern können eine ILD (interstitielle Lung Disease = Lungenerkrankung), eine Tumorerkrankung oder weitere Organbeteiligungen assoziiert sein.

Diagnostik und Diagnostischer Ablauf: Es sollte eine gezielte Anamnese erfolgen, in der u.a. folgende Punkte abgefragt und überprüft werden: Muskelschmerzen, Muskelschwäche, Einschränkungen der Alltagsfunktionen. Ein detaillierter klinischer Untersuchungsbefund einschließlich der Muskelkraftgrade, Gehstreckentestung & das Ausfüllen von Fragebögen sind Teil der Diagnostik.

Zusatzuntersuchungen: Laboruntersuchungen zu u.a. CK, AST, ALT, LDH, Aldolase & Autoantikörper, ein EMG, ein Muskel-MRT und eine Muskelsonographie können beitragen, die Erkrankung einzugrenzen, bzw. exakt zu bestimmen.

Muskelbiopsie: Diese sollte in einem erfahrenen Zentrum stattfinden. Zur Untersuchung wird ein mittelgradig betroffener Muskel ausgewählt.

Hautbiopsie: Dabei wird untersucht, ob Entzündungen vorhanden sind, ein Umbau begonnen hat und ob bestimmte Verteilungsmuster zu erkennen sind.

Kapillarmikroskopie: Dieser einfach durchzuführende Test untersucht die Kapillararchitektur des Nagelfalzes mittels Mikroskopie und kann bei der Diagnosestellung nützlich sein: <http://www.rheumaknowledge.com/nailfold-capillaroscopy/>

Weitere Organ-Diagnostik ist wichtig, da es bei einer Myositis zu einer Beteiligung des Herzens, zu einer interstitiellen Lungenerkrankung (ILD) oder Tumorerkrankungen kommen kann.

Typischer diagnostischer Ablauf: Interdisziplinäre Konferenzen als Chance für Patienten mit Myositis? Aufgrund der Komplexität der Myositis-Erkrankung gibt es in Göttingen die Retrospektive Analyse „Göttinger Modell“ zur interdisziplinären Diagnostik. Dabei werden verschiedene Fachrichtungen einbezogen und das Fall des Patienten mit all seinen Untersuchungsergebnissen, Anamnese etc. in großer Runde besprochen.

Sport und Physiotherapie – Wo stehen wir:

Es existieren unzählige neuromuskuläre Erkrankungen (NME) deren Pathomechanismen und klinische Symptome sehr unterschiedlich sind. Die Physiotherapeutischen Ansätze sind vielfältig, die verfügbaren Erkenntnisse begrenzt, aber für Kliniker relevant. Die Grundlagen der Physiotherapie umfassen die internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit ((International Classification of Functioning (ICF)).

Dazu gehören **Körperstruktur & Körperfunktion**, wie z.B. Anatomie (Strukturen des ZNS, Muskel, Physiologie (Muskeltonus, Muskelkraft, Sensorik, mentale Funktionen). **Aktivitäten des täglichen Lebens** ((Activities of daily living - ALD)) wie Drehen im Bett, Gehen, etwas tragen und **Partizipation** wie Einbezug der Aktivitäten in das soziale, aktuelle Leben, in alle Lebensbereiche (häusliches Leben, Beruf, soziales Leben). Auf diese drei Ebenen können sich **persönliche Faktoren** (Lebensgewohnheiten,

Religion usw.) und **Umweltfaktoren** (Hilfsmittel/-personen, Verwandtschaft, Art der Wohnung, finanzielle Mittel usw.) sowohl positiv als auch negativ auswirken.

Physiotherapie bei Myositis:

Physiotherapie kann bei Patienten mit einer Myositis zu mehr Ausdauer, Gelenkbeweglichkeit und Erhöhung der Muskelstärke führen.

Verschiedenen Studien konnten belegen, dass Physiotherapie sich nicht negativ auf das Krankheitsbild einer Myositis auswirkt. Im Gegenteil, Physiotherapie kann die Muskelfunktion bei Myositis verbessern und Physiotherapie sollte in jedem Fall Muskelausdauertraining enthalten, ggf. kann eine Kombination mit Widerstandstraining sinnvoll sein.

Die **Ziele** umfassen:

- Ausgleich von Dysbalancen
- Reduktion von Muskelverspannungen
- Erleichterung von Bewegung und Beweglichkeit
- Minderung von Gleichgewichtsstörungen
- Erhalt von Kraft und Ausdauer

Die Basistherapie umfasst ein Ausdauertraining und Widerstandstraining:

Eine Studie zu einem **12 Wochen Ausdauertraining** (1-hr, 3x / Woche Ergometer, Dauer 12 Wochen) bei PM/DM und hat folgendes gezeigt:

Es verbessert die aerobe Kapazität, die sportliche Leistungsfähigkeit und die Durchblutung, es reduziert die Entzündung sowie Muskelatrophie, es steigert den aeroben Metabolismus.

Beim **Widerstandstraining** mit 8 Patienten über 7 Wochen, 3 Tage/ Woche, 10 Wdh., 5 Muskelgruppen, maximale freiwillige Wiederholungen hat eine Verbesserung der aeroben Kapazität und die Muskelkraft, eine Reduktion der Entzündung, Fibrose sowie Muskelatrophie und Steigerung des aeroben Metabolismus gezeigt.

Körperliche Aktivität bei Myositis – Take home messages:

- Sport / körperliche Aktivität sollte einen integralen Bestandteil in der Behandlung von Myositiden darstellen
- Sport und körperliche Aktivität können sowohl Erkrankungsverlauf als auch Lebensqualität bei Betroffenen mit Myositis positiv beeinflussen
- Lt. aktueller Studienlage führt körperliche Aktivität nicht zu einem Progress der Muskelentzündung
- Vermeidung körperlicher Aktivität bei Myositis ist nicht erforderlich
- Physiotherapie sollte elementarer Bestandteil eines umfassenden Therapiekonzeptes zur Behandlung der Myositis sein
- Die Durchführung regelmäßiger stationärer Rehabilitationsmaßnahmen kann den Krankheitsverlauf positive Weise beeinflussen

Frau PD Dr. Zschüntzsch wies darauf hin, dass Sport vor allem auch Spaß machen soll und fragte: „Was gibt es noch für neuromuskuläre/ Myositis- Patientinnen & Patienten?“ **Tanzen** ist eine geeignete Methode und auch die **Hippotherapie** hat sich als gutes Instrument für Verbesserungen bei neuromuskulären Erkrankungen gezeigt. Der Arzt verordnet diese Form der Physiotherapie, die auf den dreidimensionalen Bewegungen des Pferderückens aufbaut.

Im Schritt überträgt das Pferd ca. 100 dreidimensionale Schwingungsimpulse/min. Dieses ist vergleichbar mit dem Gangbild eines Erwachsenen. Es erfolgt eine harmonische Fortbewegung in gangähnlicher Körperhaltung durch passive Bewegungsimpulse über das Becken in Richtung Wirbelsäule und Extremitäten.

Ziele der Hippotherapie:

- Tonusregulation (Tonushemmung der Extremitäten bei Tonusaufbau im Rumpf)
- Bessere Rumpf- und Kopfkontrolle
- Verbesserung des aufrechten Ganges (inkl. Symmetrie)
- Gleichgewichts-/ Koordinationsverbesserung
- Muskelfunktionsdifferenzierung
- Funktionelle Gelenkmobilisation
- Wahrnehmungstraining (Oberflächen-/Tiefensensibilität)
- Förderung von Aufmerksamkeit, Konzentration, Motivation, Selbstwertgefühl
- und Integration

An **Inklusionsangeboten** gibt es z.B. einmal im Jahr ein **inklusives Tischtennisturnier** in Göttingen. Zudem wird in Göttingen (und anderen Städten) **Rollstuhltraining** zum Erlernen des Umgangs mit dem Rollstuhl angeboten.

Hilfsmittel:

- Unterschenkelorthesen: Es gibt verschiedenen Unterschenkelprothesen. Z.B. mit funktioneller Elektrostimulation (FES), die nur bei zentralen Nervensystem Störungen Anwendung findet. Es ist sehr wichtig, Orthesen nach den individuellen Bedürfnissen der Patienten und Patientinnen anzupassen.
- MolliiSuit: Der MolliiSuit ist der erste elektrisch betriebene Neuromodulationsanzug* zur Verbesserung von Mobilität, Gleichgewicht und Reduzierung der Spastik. Als temporäres Hilfsmittel ergänzt er z.B. Orthesen, Rollstuhl usw. und verbessert durch die eigene Funktion auch die Funktionen der Alltagshilfsmittel und steigert die Teilhabe am Leben.