



# Expertenempfehlung zur Magnetresonanztomographie bei Muskelerkrankungen

Rachel Zeng<sup>1</sup> · Sarah Schlaeger<sup>2,3</sup> · Matthias Türk<sup>4,5</sup> · Thomas Baum<sup>2</sup> · Marcus Deschauer<sup>6</sup> · Rolf Janka<sup>7</sup> · Dimitrios Karampinos<sup>8</sup> · Jan Kassubek<sup>9</sup> · Sarah Keller-Yamamura<sup>10</sup> · Cornelia Kornblum<sup>11</sup> · Helmar Lehmann<sup>12,13</sup> · Thorsten Lichtenstein<sup>14</sup> · Armin M. Nagel<sup>7</sup> · Jens Reimann<sup>11</sup> · Angela Rosenbohm<sup>9</sup> · Lara Schlaffke<sup>15</sup> · Manuel Schmidt<sup>16</sup> · Christiane Schneider-Gold<sup>17</sup> · Benedikt Schoser<sup>18</sup> · Regina Trollmann<sup>5,19</sup> · Matthias Vorgerd<sup>15</sup> · Marc-André Weber<sup>20</sup> · Jan S. Kirschke<sup>2</sup> · Jens Schmidt<sup>1,21,22</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Neurologie, Universitätsmedizin Göttingen, Göttingen, Deutschland; <sup>2</sup> Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Klinikum rechts der Isar, Technische Universität München, München, Deutschland; <sup>3</sup> Klinik und Poliklinik für Radiologie, LMU Klinikum, LMU München, München, Deutschland; <sup>4</sup> Neurologische Klinik, Universitätsklinikum Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg (FAU), Erlangen, Deutschland; <sup>5</sup> Zentrum für seltene Erkrankungen Erlangen (ZSEER), Universitätsklinikum Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg (FAU), Erlangen, Deutschland; <sup>6</sup> Klinik und Poliklinik für Neurologie, Klinikum rechts der Isar, TUM School of Medicine and Health, Technische Universität München, München, Deutschland; <sup>8</sup> Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Klinikum rechts der Isar, Technische Universität München, München, Deutschland; <sup>7</sup> Radiologisches Institut, Universitätsklinikum Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg (FAU), Erlangen, Deutschland; <sup>9</sup> Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Ulm, Ulm, Deutschland; <sup>10</sup> Klinik für Radiologie, Charité Campus Mitte, Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; <sup>11</sup> Klinik und Poliklinik für Neurologie, Sektion Neuromuskuläre Erkrankungen, Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland; <sup>12</sup> Neurologische Klinik, Klinikum Leverkusen, akademisches Lehrkrankenhaus der Universität zu Köln, Köln, Deutschland; <sup>13</sup> Klinik und Poliklinik für Neurologie, Medizinische Fakultät und Uniklinik Köln, Universität zu Köln, Köln, Deutschland; <sup>14</sup> Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Medizinische Fakultät und Uniklinik Köln, Universität zu Köln, Köln, Deutschland; <sup>15</sup> Klinik für Neurologie, BG Universitätsklinikum Bergmannsheil, Ruhr-Universität Bochum, Bochum, Deutschland; <sup>16</sup> Neuroradiologisches Institut, Universitätsklinikum Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg (FAU), Erlangen, Deutschland; <sup>17</sup> Neurologische Klinik und Poliklinik, Katholisches Klinikum Bochum, Bochum, Deutschland; <sup>18</sup> Friedrich-Baur-Institut an der Neurologischen Klinik und Poliklinik, LMU Klinikum, Ludwig-Maximilians-Universität München, München, Deutschland; <sup>19</sup> Abteilung Neuropädiatrie und Sozialpädiatrisches Zentrum am Universitätsklinikum, Kinder- und Jugendklinik, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg (FAU), Erlangen, Deutschland; <sup>20</sup> Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Kinder- und Neuroradiologie, Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland; <sup>21</sup> Abteilung für Neurologie und Schmerztherapie, Neuromuskuläres Zentrum, Zentrum für Translationale Medizin, Immanuel Klinik Rüdersdorf, Universitätsklinikum der Medizinischen Hochschule Brandenburg, Rüdersdorf bei Berlin, Deutschland; <sup>22</sup> Fakultät für Gesundheitswissenschaften Brandenburg, Medizinische Hochschule Brandenburg Theodor Fontane, Rüdersdorf bei Berlin, Deutschland

Die Magnetresonanztomographie der Skelettmuskulatur (Muskel-MRT) hat in den letzten Jahren einen zunehmenden Stellenwert in der Diagnostik von Muskelerkrankungen eingenommen und wird auch routinemäßig zur Beurteilung von Krankheitsverlauf und Therapieansprechen eingesetzt. Um eine verlässliche Interpretation und zentrumsübergreifende Vergleichbarkeit der Befunde zu ermöglichen, werden Standards

zur Durchführung und Befunderhebung dringend benötigt.

## Hintergrund

Die Diagnose oder der Ausschluss einer Muskelerkrankung stellen aufgrund derer ätiologischen und klinischen Heterogenität häufig eine Herausforderung für die behandelnden Ärzte dar. Das hierbei angewendete diagnostische Repertoire

### Zusatzmaterial online

Die Online-Version dieses Beitrags (<https://doi.org/10.1007/s00115-024-01673-x>) enthält eine weitere Tabelle und das Protokoll zur korrekten Durchführung der Muskel-MRT-Untersuchung.

umfasst neben Anamnese, klinisch-neurologischer Untersuchung, Laboranalysen, neurophysiologischer Diagnostik, Analyse von Muskelbiopsien sowie humangenetischen Untersuchungen in den letzten Jahren zunehmend auch bildgebende Verfahren wie die qualitative MR-Bildgebung der Skelettmuskulatur (im Folgenden Muskel-MRT; [1–3]). Die stetige Optimierung der diagnostischen Verfahren und die damit einhergehend frühzeitigere und spezifischere Diagnose einer Muskelerkrankung haben relevanten Einfluss auf den Krankheitsverlauf und folglich die Lebensqualität der Betroffenen, da die Einleitung der optimalen kurativen und/oder symptomatischen Therapie gewährleistet wird. Zu den kurativ behandelbaren Muskelerkrankungen gehört in erster Linie die Gruppe der immunvermittelten Myopathien (Synonym: Myositis), die üblicherweise auf immunsuppressive Therapien anspricht [4], während für angeborene Muskelerkrankungen neben allgemeinen symptomatischen Behandlungen teilweise auch spezifische Therapien wie beispielsweise krankheitsmodifizierende

### Abkürzungen

CSI	Chemical Shift Imaging
CT	Computertomographie
EBM	Einheitlicher Bewertungsmaßstab
FOV	Field of view (Untersuchungsfeld; Bereich des Objekts, den man bei der Untersuchung darstellen möchte)
MRT	Magnetresonanztomographie
T	Tesla

Die Autoren Rachel Zeng, Sarah Schlaeger und Matthias Türk haben zu gleichen Teilen zum Manuskript beigetragen. Hinsichtlich der Seniorautorenschaft haben die Autoren Jan S. Kirschke und Jens Schmidt zu gleichen Teilen zum Manuskript beigetragen.

Diese Expertenempfehlung wurde zeitgleich in den Zeitschriften *Die Radiologie* und *Der Nervenarzt* publiziert.



Zusatzmaterial online – bitte QR-Code scannen

### Zusammenfassung

**Hintergrund:** Die Magnetresonanztomographie (MRT) der Skelettmuskulatur (kurz: Muskel-MRT) wird zunehmend routinemäßig zur Diagnose und Verlaufsbeurteilung von Muskelerkrankungen eingesetzt. Jedoch existierten bislang keine zentrumsübergreifenden Standards für Messprotokolle und die radiologische Befundung.

**Ziel der Arbeit:** In der vorliegenden Expertenempfehlung sollen Standards zur Anwendung und Befundinterpretation der Muskel-MRT bei angeborenen und entzündlichen Muskelerkrankungen vorgestellt werden.

**Material und Methoden:** Diese Arbeit entstand in Zusammenarbeit von Neurologen, Neuroradiologen, Radiologen, Neuropädiatern, Neurowissenschaftlern sowie MR-Physikern verschiedener Universitätskliniken in Deutschland. Die Empfehlungen basieren auf Expertenwissen und einer gezielten Literaturrecherche.

**Ergebnisse:** Es werden die Indikationen für eine Muskel-MRT erläutert. Diese beinhalten den Nachweis und die Verlaufskontrolle von strukturellen und ödematösen Veränderungen der Muskulatur sowie die Identifizierung einer geeigneten Biopsiestelle. Des Weiteren werden Empfehlungen zum Untersuchungsablauf und für geeignete MRT-Sequenzen gegeben. Zuletzt werden die Schritte für eine strukturierte radiologische Befunderhebung dargestellt.

**Schlussfolgerung:** Die vorliegende Arbeit bietet konkrete Empfehlungen zur Indikationsstellung, Durchführung und Befundinterpretation der Muskel-MRT. Darüber hinaus stellt sie eine mögliche Grundlage zur Vereinheitlichung der Messprotokolle an allen klinischen Standorten in Deutschland dar.

### Schlüsselwörter

Myositis · Muskel-MRT · Semiquantitative Beurteilungsskalen · Myopathie · Diagnostik

Enzyersatztherapien für den M. Pompe zugelassen sind.

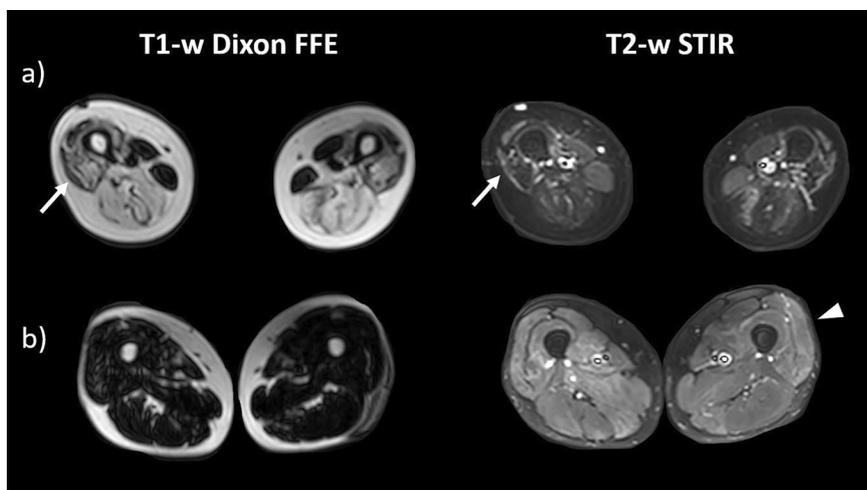
Die zunehmende Nutzung und Verbreitung der Muskel-MRT macht eine Standardisierung der sich zwischen den Standorten teils deutlich unterscheidenden Durchführung notwendig. Durch eine solche Standardisierung kann ein Mindeststandard an Qualität garantiert und ein Vergleich von Verlaufsuntersuchungen an verschiedenen Zentren ermöglicht werden. Das vorliegende Dokument bietet daher auf Basis von multidisziplinärem Expertenwissen und einer gezielten Literaturrecherche konkrete Empfehlungen für die Durchführung und Befundinterpretation der Muskel-MRT. Die vorliegende Empfehlung behandelt ausschließlich qualitative MR-Bildgebung bei angeborenen und entzündlichen Muskelerkrankungen; traumatische und tumoröse Muskelerkrankungen sind nicht Gegenstand dieser Arbeit.

### Anwendung in der klinischen Praxis

Die MR-Bildgebung erlaubt zum einen den Nachweis struktureller Veränderungen in Form von fettigem Umbau oder Atrophie des Muskelgewebes, zum anderen kön-

nen ödematöse Veränderungen mit hoher Sensitivität dargestellt werden. In diesem Kontext ist zu betonen, dass der MR-tomographische Nachweis eines Muskelödems kein spezifisches Charakteristikum von Myositiden darstellt, sondern auch im Rahmen nichtentzündlicher Muskelerkrankungen, z. B. Muskeldystrophien oder metabolischen Myopathien, regelhaft vorliegt und zudem auch bei nicht primär muskulären Prozessen, z. B. subakuter oder akuter Denervierung, gefunden werden kann ([5, 6]; **Abb. 1**). Die Muskel-MRT ermöglicht aufgrund ihrer hohen Sensitivität bereits den Nachweis pathologischer Veränderungen in klinisch nicht betroffener Muskulatur sowie die Beurteilung auch umgebender Strukturen wie Faszien und Subkutangewebe [7].

Zudem gestattet die Muskel-MRT eine Analyse hinsichtlich des Verteilungsmusters und des Schweregrads der Beteiligung einzelner Muskeln durch die Muskelerkrankung. Durch diese vergleichende Analyse (*Pattern-Analyse*) können entitätstypische Verteilungsmuster erkannt werden, sowohl zur Unterscheidung von hereditären Muskelerkrankungen [8–10] als auch bei der Differenzierung von Myositisstypen [11–14]; eine aktuelle Übersicht hierzu bietet die Arbeit von Venturelli et al. [15].



**Abb. 1** ▲ MRT-Bilder der Oberschenkelmuskulatur eines Patienten mit *a* Muskeldystrophie Typ Becker (*BMD*) und *b* amyotropher Lateralsklerose (*ALS*). Exemplarisch ist der *M. vastus lateralis* rechts des Patienten mit *BMD* sowohl verfettet als auch ödematös verändert (*Pfeil*), während der *M. vastus lateralis* links des *ALS*-Patienten deutliche ödematöse Veränderungen zeigt (*Pfeilspitze*)

Besonders bei hereditären Muskelerkrankungen kann der Nachweis eines charakteristischen Verteilungsmusters mittels MRT zu einer gezielteren molekulargenetischen Analyse führen [8, 10] oder die Einschätzung der Pathogenität einer nachgewiesenen genetischen Variante unklarer Signifikanz unterstützen. Jedoch erfordert die Beurteilung des Verteilungsmusters in der Muskel-MRT besondere Expertise auf dem Gebiet neuromuskulärer Erkrankungen, da eine eindeutige Zuordnung eines Verteilungsmusters zu einer spezifischen Krankheitsentität nur selten möglich ist [16]. So können zum einen unterschiedliche genetische Muskelerkrankungen ein ähnliches Verteilungsmuster, zum anderen gleiche genetische Muskelerkrankungen unterschiedliche Verteilungsmuster zeigen. Auch ist ein Verteilungsmuster anhand fettig degenerierter Muskulatur teils erst im fortgeschrittenen Krankheitsverlauf differenzierbar.

Insbesondere bei den Myositiden bleibt die histopathologische Analyse weiterhin integraler Bestandteil der diagnostischen Abklärung. Nur die Muskelbiopsie erlaubt in Zusammenschau mit der klinischen Symptomatik und ggf. dem Nachweis myositisspezifischer oder -assoziierter Antikörper die sichere Diagnose einer Myositis und die Differenzierung in ihre Subtypen. Bei der Identifikation einer geeigneten Biopsiestelle kommt der MR-Bildgebung wiederum eine wichtige Rolle

zu: So belegen Studien die Überlegenheit einer MRT-gestützten Auswahl der Biopsiestelle im Gegensatz zu einer rein klinisch orientierten Herangehensweise hinsichtlich der diagnostischen Sensitivität [17–20]. Ein weiterer Nutzen der MRT bei Myositiden liegt in der Darstellung des Gesamtmusters der betroffenen Muskulatur mittels Ganzkörper-MRT, einschließlich der Mitbeurteilung von ggf. betroffenem Faszi- und Subkutangewebe, die insbesondere bei der Dermatomyositis und einer Faszitis eine relevante Rolle spielen [13, 21].

Außerhalb der diagnostischen Abklärung findet die Muskel-MRT zunehmend auch Verwendung in der longitudinalen Verlaufsbeobachtung zur Evaluation des Krankheitsverlaufs oder von Therapieeffekten. So zeigten verschiedene Studien, dass sich bei Myositiden MR-tomographische Zeichen eines Muskelödems unter immunmodulatorischer Therapie zurückbilden [7, 19, 22, 23]. Die MRT als nichtinvasive und strahlungsfreie Verlaufsuntersuchung liefert somit Biomarker sowohl in der klinischen Routine als auch im Rahmen klinischer Studien [22–25].

### Vergleich zu alternativen bildgebenden Verfahren

Als alternatives bildgebendes Verfahren zur Muskel-MRT ist in erster Linie der Muskelultraschall zu nennen. Der Ultraschall

bietet neben der einfachen Durchführbarkeit am Patientenbett und der Kosten- und Zeiteffizienz eine dynamische Darstellung von Muskelbewegungen (z. B. Faszikulationen, Myokymien etc.). Im Gegenzug bietet die MRT die Möglichkeit einer Ganzkörperdarstellung der nahezu gesamten Skelettmuskulatur zur Charakterisierung eines globalen Verteilungsmusters. Insbesondere tiefer gelegene Muskelgruppen können mittels MRT häufig besser dargestellt werden, während dies sonographisch aufgrund von Schallreflexion bzw. -absorption eingeschränkt sein kann [26, 27]. Zudem ist die Qualität der Ultraschalldarstellung von der Erfahrung des Untersuchers abhängig, während die MRT objektivere Datensätze zur Befundung liefert [28].

Die im Verlauf der letzten Jahre erfolgten Entwicklungen in der MRT- und Ultraschalltechnik machen eine Bildgebung der Muskulatur mittels Computertomographie (CT) heutzutage nahezu obsolet [27]. Bei erwachsenen Patienten kann die CT mit akzeptabler Bildqualität und unter Abwägung der damit einhergehenden Strahlenexposition verwendet werden, wenn Kontraindikationen für eine MRT vorliegen und der Muskelultraschall die Fragestellung nicht beantworten kann [29].

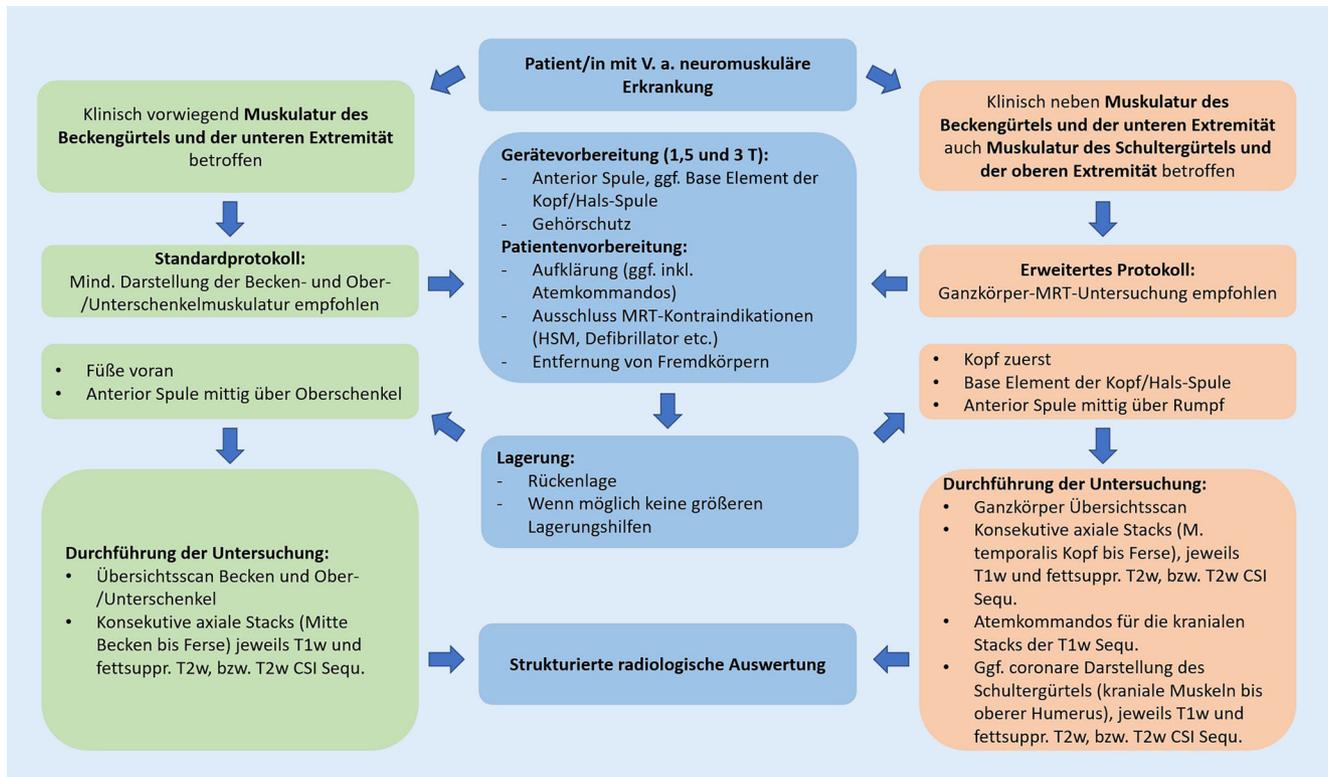
## Allgemeines zur Untersuchung

### Besonderheiten des Patientenkollektivs

Patienten mit Muskelerkrankungen leiden nicht selten unter schweren motorischen Beeinträchtigungen sowie Atem- oder Herzinsuffizienz. Gegebenenfalls müssen die untersuchenden Institutionen über die notwendige Ausstattung und Know-how hinsichtlich Monitoring und Beatmung verfügen.

### Besonderheiten bei der Untersuchung von Kindern

Ein nicht geringer Anteil der Patienten mit Muskelerkrankungen befindet sich im Kindesalter. Die MRT-Untersuchung bei einem Kind erfordert zusätzliches Geschick und Einfühlungsvermögen. Insbesondere eine lange Untersuchungszeit, die ruhiges Liegen erfordert, kann für Kinder zu einer Herausforderung werden. Hilfreiche Ab-



**Abb. 2 ▲** Flussdiagramm für die Durchführung der Muskel-MRT bei neuromuskulären Erkrankungen. (CSI Chemical Shift Imaging, HSM Herzschrittmacher. *Blau* zentrale Vorgabe für alle Messungen, *grün* Standardprotokoll, *rot* erweitertes Protokoll)

lenkung kann das Einspielen von Musik oder Hörspielen über die Kopfhörer sein. Gegebenenfalls kann eine elterliche Begleitperson das Kind in den Scannerraum begleiten und während der gesamten Untersuchung im Raum bleiben. Dabei ist auch bei der Begleitperson auf Kontraindikationen, adäquaten Gehörschutz und das Ablegen aller metallhaltiger Fremdkörper zu achten. Zudem ist eine Priorisierung der Sequenzen essenziell: z. B. Beginn mit T1-gewichteten Sequenzen, statt mit fettsupprimierten oder fettseparierten Sequenzen bei hereditären Myopathien oder die Verwendung neuerer T2-gewichteter Chemical-Shift-Imaging(CSI)-Techniken, die eine simultane Beurteilung von fettigen Umbau und Ödem ermöglichen [15, 27, 30, 31], falls ein vorzeitiger Abbruch der Untersuchung notwendig wird. Bei sehr jungen Patienten kann ggf. auch eine Untersuchung in Sedierung notwendig werden.

### Untersuchungsvolumen (Standard- vs. erweitertes Protokoll)

Bei Erstabklärung eines Patienten mit klinischem Verdacht auf eine Muskelerkrankung ist mindestens eine MRT-Diagnostik des Beckens und der unteren Extremität anzustreben (Standardprotokoll; [3, 27, 30]). Diese ist geeignet insbesondere für Patienten mit einer Symptomatik im Bereich der Beine und umfasst die Darstellung der Muskulatur von Ober- und Unterschenkeln bis zur Ferse sowie zusätzlich der Beckenregion und der lumbalen paraspinalen Muskulatur [30]. Idealerweise kann mittels einer Ganzkörper-MRT die gesamte Muskulatur von Gesicht, Nacken/Hals, Schultergürtel, Thorax, Abdomen, Becken sowie der Ober- und Unterschenkel dargestellt werden, womit ein umfassendes Verteilungsmuster erfasst werden kann (erweitertes Protokoll; [8, 9, 15, 28, 32–34]). Dieses gilt besonders für Patienten mit Symptomatik im Bereich des Schultergürtels und der oberen Extremität. Eine entsprechende Umsetzung der Ganzkörper-MRT ist jedoch aus ökonomi-

scher und pragmatischer Sicht nicht immer gegeben. Sowohl im Standard- als auch erweiterten Protokoll (■ **Abb. 2**) ist eine Untersuchung beider Körperseiten zur Beurteilung einer eventuell asymmetrischen Beteiligung der Muskulatur unabdingbar. In speziellen Fällen mit klinisch prominenter Schwäche der Unterarme und Hände, wie z. B. bei der Einschlusskörpermyositis, kann eine dezidierte Untersuchung der Arme erforderlich sein. Wenn die Patienten es tolerieren, können die Arme über den Kopf gelagert und mittels axialer Bildgebung untersucht werden. Ansonsten sind ein Umlagern und die Verwendung entsprechender Spulen erforderlich.

### Standardisiertes Scanprotokoll für eine qualitative Darstellung der Muskulatur

Ziel ist die Darstellung der Muskulatur mittels axialer Schichtung, da sich hierdurch die charakteristischen Verteilungsmuster der betroffenen Muskulatur im direkten (Seiten-)Vergleich bestimmen lassen [27]. Dabei wird die axiale Schich-

**Tab. 1** Gängige Techniken der Fettsupprimierung und Fettseparation in der Bildgebung von neuromuskulären Erkrankungen. (Tabelle in Anlehnung an <https://mriquestions.com/best-method.html>)

Name der Technik	Methode	Specific Absorption Rate (SAR)	Sensitivität gegenüber B0-Inhomogenitäten	Sensitivität gegenüber B1 Inhomogenitäten	Kommentar	Kommerzielle Umsetzung
Dixon	CSI	Niedrig	Niedrig	Niedrig	2-Punkt- oder 3-Punkt-Methoden	GE (IDEAL, Flex) Philips (mDixon) Siemens (Dixon)
					In einer Akquisition entstehen 4 Bilder (in-phase, out-of-phase, Wasserbild, Fettbild)	
STIR	T1	Hoch	Niedrig	Niedrig	Häufig verwendet	STIR (GE, Philips, Siemens)
					Unspezifische Unterdrückung aller Gewebe mit kurzem T1 (Fett, Blut)	
					Bilder inhärent T2-gewichtet	

CSI Chemical Shift Imaging, STIR Short-Tau Inversion Recovery

**Tab. 2** Beispiel empfohlener Sequenzparameter für eine geeignete T1-gewichtete Sequenz, eine T2-gewichtete Sequenz mit Short-Tau Inversion Recovery (STIR) und eine T2-gewichtete Dixon TSE Sequenz [31]. Dabei ist in jeder Etage die Messung nur einer der beiden T2-Techniken mit Fettsupprimierung notwendig

	T1-w Dixon Fast Field Echo (FFE) (Philips*)	2D T2-w STIR TSE (Philips*)	2D T2-w Dixon TSE (Philips*)
TR (ms)	2,8	4620	3725
TE1/TE2 bzw. TE (ms)	0,9/1,7	100	100/1,0
FOV (mm <sup>3</sup> )	450 × 330 × 306	330 × 450 × 306	330 × 450 × 306
Inversion Recovery Delay (ms)	–	240	–
Acquisition voxel size (mm <sup>3</sup> )	2,5 × 2,7 × 6,0	2,5 × 2,7 × 6,0	2,5 × 2,7 × 6,0
Schichten pro Stack	51	26	26
Schichtabstand (mm)	–	6	6
TSE/FSE-Faktor	–	41	45
Averages (Mittelungen)	1	2	2
Breath hold (Atemanhalte-technik)	Ja	Nein	Nein
Scanzeit pro Stack	12 s	139 s	127 s

\*Die Sequenznamen variieren je nach Hersteller: FGRE (GE), FFE (Philips), VIBE (Siemens) bzw. FSE (GE), TSE (Philips), FSE (Siemens). Die Angaben sind Richtwerte und können je nach Feldstärke und Hersteller gering variiert werden

nung in aufeinanderfolgende Stacks unterteilt, um kontinuierliches Scrollen zu ermöglichen [27]. Bei klinischem Befall der Muskulatur des Schultergürtels, der oberen Extremität oder falls eine dezidierte Darstellung zur genaueren diagnostischen Einordnung notwendig ist, kann ggf. zusätzlich eine koronare Darstellung, ausgehend von der kranialen Muskulatur bis zum oberen Humerus erfolgen. Da die drei hauptsächlichen MR-pathologischen Veränderungen bei Muskelerkrankungen Atrophie/Hypertrophie, Verfettung und Muskelödem sind, werden Sequenzen sowohl für die Darstellung von Fett als auch von vermehrtem Wassergehalt innerhalb der Muskulatur benötigt. Dabei haben sich T1-gewichtete Se-

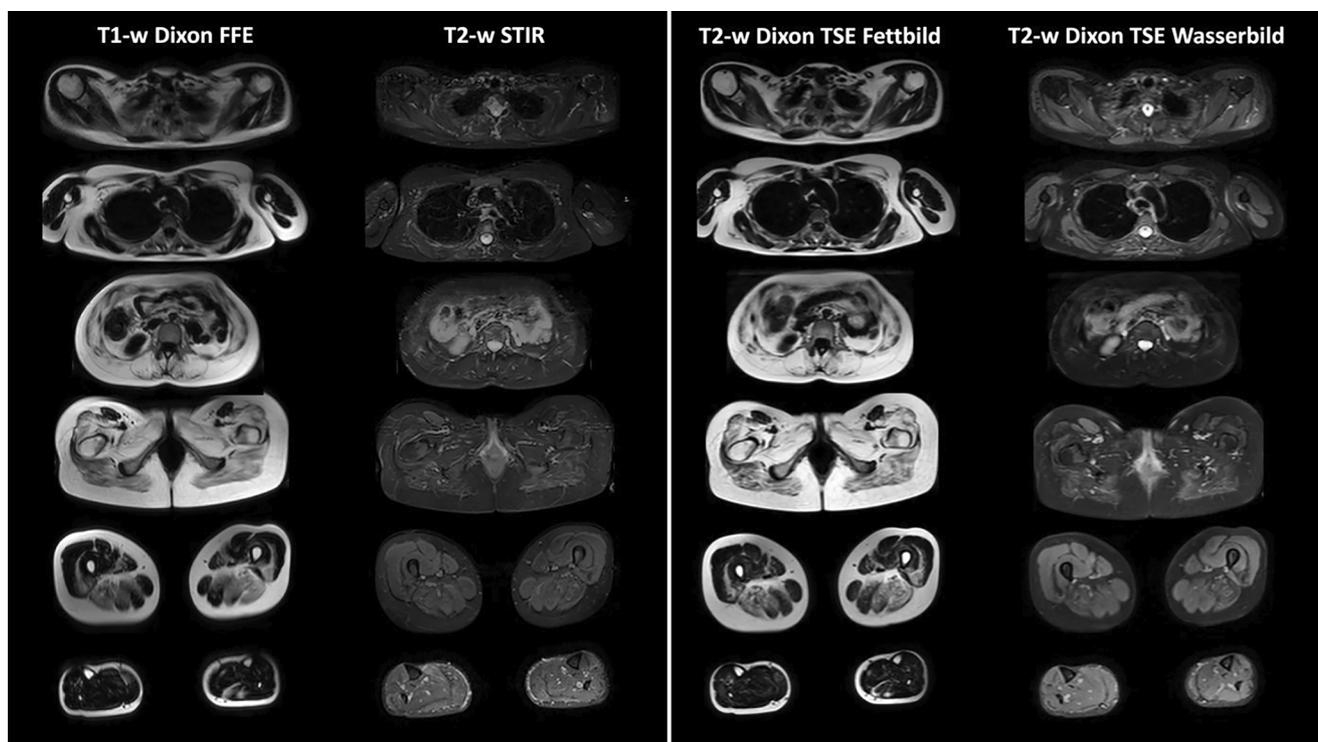
quenzen für die Beurteilung von Atrophie/Hypertrophie und Verfettung einzelner Muskeln bewährt [8, 28, 30]. Eine ödematöse Komponente kann mittels fettsupprimierter T2-gewichteter Sequenzen im gleichen Untersuchungsfeld („field of view“, FOV) abgeklärt werden, beispielsweise als Short-Tau Inversion Recovery (STIR; [8, 30, 35–37]). Neuere Arbeiten postulieren die Verwendung von T2-gewichteten CSI-Techniken, wie beispielsweise die mDixon Sequenzen TSE (Philips) bzw. IDEAL T2 (General Electric) für die simultane Darstellung von Fett- und Wasserkontrast in gleichzeitig akquirierten Wasser- und Fettbildern [15, 27, 30, 31]. In **Tab. 1** wird ein Überblick über gängige Techniken zur Fettsupprimierung bzw. Fettseparation für

die Bildgebung bei Muskelerkrankungen gegeben, eine ausführliche Auflistung herstellereinspezifischer Techniken zur Fettsupprimierung bzw. Fettseparation steht im Zusatzmaterial online (Tab. 3) zur Verfügung. Hinsichtlich Schichtdicke und Auflösung gilt es, ein Mittelmaß zwischen möglichst kurzer Scanzeit und ausreichender Qualität zur Beurteilbarkeit des intramuskulären Gewebes sowie angrenzender Strukturen zu gewährleisten. Da relevante Verfettung oder ödematöse Veränderungen meist ausgedehntere Abschnitte des jeweiligen Muskels betreffen, sind axiale Schichtdicken von bis zu 6 mm mit einem Schichtabstand von bis zu 10 mm gerechtfertigt [3]. In **Tab. 2** sind exemplarische Sequenzparameter für eine geeignete T1-gewichtete Sequenz, eine fettsupprimierte T2-gewichtete Sequenz mit STIR und eine T2-gewichtete Dixon TSE Sequenz aufgelistet.

Die Arbeit von Hollingsworth et al. zeigt detaillierte Tabellen mit empfohlenen Sequenzparametern für die unterschiedlichen Sequenzen [38]. **Abb. 3** zeigt exemplarische Ganzkörper-MRT-Bilder der wichtigsten Muskel-MRT-Sequenzen bei einer Patientin mit Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ R9 (LGMD2 R9, ehemals 2i). Ein ausführliches Untersuchungsprotokoll steht im Zusatzmaterial online zur Verfügung.

### Kontrastmittelgabe

Grundsätzlich kann auf die Gabe von Kontrastmittel verzichtet werden, da davon auszugehen ist, dass entzündliche Veränderungen sowohl der Muskulatur, als auch der Faszien stets mit einem



**Abb. 3** ▲ Exemplarische Ganzkörper-MRT-Bilder. Dargestellt sind die T1-gewichteten Dixon FFE fettsepariert, T2-gewichtete Short-Tau Inversion Recovery (STIR) sowie das T2-gewichteten Dixon TSE Fettbild und Wasserbild bei einer Patientin mit Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ R9 (LGMD2 R9, ehemals 2i)

Mehr an Wasser in der angrenzenden Muskulatur einhergehen und damit ein erhöhtes Signal in den T2-gewichteten Sequenzen zeigen [3, 27, 39–41]. Hinsichtlich des Nutzen-Risiko-Verhältnisses sind zudem mögliche toxische Effekte von Gadolinium zu berücksichtigen [42]. Die Notwendigkeit einer Kontrastmittelgabe bleibt jedoch stets der individuellen Entscheidung im jeweiligen Patientenfall vorbehalten, insbesondere zur Abgrenzung anderer Differenzialdiagnosen wie Tumoren oder bei speziellen Fragestellungen wie Pyomyositis oder Myositis ossificans. Zusammenfassend kann in der Routinediagnostik und Verlaufskontrolle von Muskelerkrankungen meist auf eine Kontrastmittelgabe verzichtet werden.

### Radiologische Befunderstellung

Um eine einheitliche und möglichst objektive Befundung der Muskel-MRT zu gewährleisten, empfiehlt sich die Verwendung semiquantitativer Beurteilungsskalen [27]. Für die Bewertung fettiger Veränderungen etablierte sich in den letzten

Jahren die 4-Punkte-Mercuri-Skala [28, 30, 33].

Mit Hilfe der Mercuri-Skala wird jeder Muskel hinsichtlich seines Verfettungsgrades mit Punkten von 1 bis 4 bewertet: 1 = normal; 2 = fettiger Umbau < 30% des Muskelvolumens; 3 = fettiger Umbau von 30 bis 60% des Muskelvolumens; 4 = fettiger Umbau > 60% des Muskelvolumens.

Analog bietet die modifizierte 3-Punkte-Morrow-Skala [43] die Möglichkeit, ödematöse Veränderungen zu bewerten (0 = keine intramuskuläre T2-STIR-Hyperintensität; 1 = milde intramuskuläre T2-STIR-Hyperintensität; 2 = ausgeprägte intramuskuläre T2-STIR-Hyperintensität).

Es sollte einheitlich für jeden einzelnen der dargestellten Muskeln der Grad der Verfettung und der ödematösen Veränderungen mit Hilfe der Skalen bewertet werden. Bei heterogenem Befall innerhalb eines Muskels empfiehlt es sich, die höchste Bewertung zu vergeben. Die semiquantitative Bewertung ermöglicht einen schnellen Gesamteindruck über Verteilungsmuster sowie Ausmaß von Verfettung und Muskelödem. Zudem sollten, sofern vorhanden, weitere Aspekte der Muskelmorphologie

nichtquantitativ beschrieben werden, wie beispielweise Atrophie, Hypertrophie (gemäß Beurteilung des Befunders) unter Einbezug der angrenzenden Faszien. Auch auf relevante Nebenbefunde im Untersuchungsvolumen sollte eingegangen werden. In der Beurteilung sollten dann eine ggf. symmetrische oder asymmetrische Beteiligung, die Muskeln der stärksten fettigen Transformation und die der relativen Aussparung, sowie das Muster des ödematösen Befalls aufgezeigt werden. Gegebenenfalls kann ein Muskel als mögliche Biopsiestelle benannt werden (siehe folgenden Abschnitt). Ein hilfreiches Schema für eine mögliche Befundstruktur wird in **Abb. 4** dargestellt.

Differenzialdiagnostisch sollte ein myopathisches Verteilungsmuster von einem neurogenen Schädigungsmuster differenziert werden, bei welchem das Muster der betroffenen Muskulatur dem entsprechenden Innervationsgebiet einer Wurzel, eines Plexus(abschnitts) oder eines peripheren Nervs zugeordnet werden kann.

Es kann abschließend versucht werden, mittels des Verteilungsmusters eine differenzialdiagnostische Einord-

**Klinische Information:**

**Fragestellung:**

**Methode:**

**Technik:**  
 T1 ax., T2 STIR ax.  
 T2 Dixon TSE ax.

**Untersuchte Anatomie:**  
- Becken-/Oberschenke- und Unterschenkelmuskulatur  
 Zusätzlich Gesichts-/Hals-/Nacken-/Schulter- und Rumpfmuskulatur

**Voruntersuchung:**  
 Keine vergleichbare Untersuchung vorliegend.  
 Zuletzt Muskel-MRT vom

**Befund:**

**Verfettung, ödematöse Veränderung, Atrophie und Hypertrophie der Beckenmuskulatur**

M. gluteus maximus rechts: Mercuri  Morrow  Kommentar

M. gluteus maximus links: Mercuri  Morrow  Kommentar

M. gluteus medius rechts: Mercuri  Morrow  Kommentar

M. gluteus medius links: Mercuri  Morrow  Kommentar

M. gluteus minimus rechts: Mercuri  Morrow  Kommentar

M. gluteus minimus links: Mercuri  Morrow  Kommentar

► Oberschenkelmuskulatur  
► Unterschenkelmuskulatur

► Gesichtsmuskulatur  
► Hals- und Nackenmuskulatur  
► Schultermuskulatur  
► Rumpfmuskulatur thorakal  
► Rumpfmuskulatur abdominal/lumbal

**Beurteilung:**

Das Verteilungsmuster ist  
 symmetrisch  
 asymmetrisch

Das Verteilungsmuster ist a. e.  
 neurogen  
 myopathisch

- Fettig-degenerative Transformation betont

bei relativer Aussparung von

- Ödematöse Veränderungen betont

- Das vorliegende Verteilungsmuster ist MR-morphologisch gut vereinbar mit

- Im Vergleich zur Voruntersuchung zeigt sich

- MR-morphologisch eignet sich folgender Muskel a. e. als mögliche Biopsiestelle:

**Abb. 4 ▲** Auszug aus einer Befundvorlage zur strukturierten radiologischen Befundung der Muskel-MRT. Dieses kann in seinem Umfang der entsprechenden Situation und der jeweiligen Fragestellung angepasst werden

nung vorzunehmen [8, 44–49], z.B. unter Zuhilfenahme folgender Website: <https://neuromuscular.wustl.edu/pathol/diagrams/musclmri.htm>. Hierfür ist immer eine Zusammenschau mit den klinischen Daten des Patienten hilfreich.

## MRT-gestützte Auswahl eines Muskels zur Biopsie

Wenn eine Muskelbiopsie angedacht ist, kann im radiologischen Befund ein Muskel als mögliche Biopsiestelle benannt werden. Dabei ist zu betonen, dass die letztendliche Festlegung der Biopsiestelle immer eine interdisziplinäre Entscheidung unter Berücksichtigung sowohl klinischer als auch radiologischer Aspekte ist. So ist aus klinischer Sicht ein betroffener, aber nicht hochgradig paretisch und atropher Muskel geeignet, um negative bzw. uncharakteristische histologische Befunde zu vermeiden [50]. Ähnlich der klinischen Vorgehensweise orientieren sich die radiologischen Kriterien für eine mögliche Biopsiestelle an MR-morphologischen Zeichen eines nur leicht- bis mittelgradig betroffenen Muskels z.B. nachweisbares Muskelödem bei nur mäßig ausgeprägter fettiger Infiltration und wenig Atrophie. Bei der Verdachtsdiagnose einer Myositis erhöht besonders der Nachweis eines Muskelödems die diagnostische Sensitivität einer Biopsie im entsprechenden Muskel [17–20]. Darüber hinaus können im radiologischen Befund Hinweise auf die operative Zugänglichkeit und Verletzungsgefahr benachbarter Strukturen gegeben werden. Häufig zur Biopsie ausgewählte Muskeln bei klinisch proximalem Verteilungsmuster sind der M. quadriceps femoris, M. biceps brachii und M. deltoideus; bei distaler Manifestation der M. gastronemius und M. tibialis anterior, seltener auch der M. peroneus brevis und M. extensor carpi radialis [50, 51].

## Schlussbemerkung

Die in dieser Expertenempfehlung thematisierte MRT-Bildgebung ist sowohl in der praktischen Umsetzung als auch in der Befundung im Vergleich zu vielen anderen MRT-Untersuchungen deutlich umfanglicher. Die aktuell gängige sukzessive Durchführung von MRT-Bildgebungen einzelner

Körperregionen bringt wiederholte Belastungen für die teils körperlich stark eingeschränkten Patienten mit sich, zudem werden hierdurch sowohl der diagnostische Prozess als auch therapeutische Maßnahmen deutlich verzögert. Um dies zu vermeiden und eine umfangreiche MRT-Bildgebung in einer Sitzung kostengerecht zu ermöglichen, ist eine eigenständige und adäquate Bewertung im Einheitlichen Bewertungsmaßstab (EBM) notwendig.

### Fazit für die Praxis

- Die Muskel-MRT ermöglicht die Beurteilung von Verfettung und Ödemen sowie deren Ausmaß und Verteilungsmuster im Muskelgewebe.
- Es sollte mindestens die Becken- und Beinmuskulatur untersucht werden, in ausgewählten Fällen ist die Durchführung einer Ganzkörper-MRT sinnvoll.
- Es werden T1-gewichtete Sequenzen für die Beurteilung von Atrophie/Hypertrophie und Verfettung sowie fettsupprimierte T2-gewichtete Sequenzen für ödematöse Veränderungen einzelner Muskeln empfohlen.
- Grundsätzlich kann auf die Gabe von Kontrastmittel verzichtet werden.
- Für die radiologische Befunderhebung stehen semiquantitative Beurteilungsskalen zur Verfügung.
- Eine MRT-gestützte Auswahl der Biopsiestelle erhöht die diagnostische Sensitivität einer Muskelbiopsie.

### Korrespondenzadresse

#### Prof. Jan S. Kirschke

Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Klinikum rechts der Isar, Technische Universität München  
Ismaningerstr. 22, 81675 München, Deutschland  
jan.kirschke@tum.de

#### Prof. Jens Schmidt

Abteilung für Neurologie und Schmerztherapie, Neuromuskuläres Zentrum, Zentrum für Translationale Medizin, Immanuel Klinik Rüdersdorf, Universitätsklinikum der Medizinischen Hochschule Brandenburg Seebad 82/83, 15562 Rüdersdorf bei Berlin, Deutschland  
j.schmidt@gmx.org

**Danksagung.** BS, CK, JR, JS, RZ sind Mitglieder im Europäischen Referenznetzwerk (ERN) für seltene neuromuskuläre Erkrankungen (EURO-NMD).

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** R. Zeng erhielt Reisekostenunterstützung von Biogen, LFB und Octapharma. R. Zeng erhielt Forschungsförderung von der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e. V. und vom DFG/Clinician Scientist Kolleg „Zelldynamik in Pathogenese und Therapie“ der Universitätsmedizin Göttingen. S. Schlaeger ist als Referentin für die Firma Novartis tätig und erhält Forschungsunterstützung von der Firma Philips Healthcare. M. Türk erhielt Referenten- und/oder Beraterhonorare von den Firmen Takeda, Sanofi und Amicus. M. Deschauer erhielt Honorare von der Firma Sanofi für Vorträge/Beratungen zum Thema M. Pompe. D. Karampinos erhält Forschungsunterstützung von der Firma Philips Healthcare. J. Kassubek erhielt Honorare für Referententätigkeiten oder Advisory Boards von folgenden Firmen: AbbVie, Bial, Biogen, Desitin, Esteve, Licher MT, Medtronic, NeuroDerm, Novartis, Stadapharm, UCB Pharma und Zambon; zudem ist er Specialty Chief Editor bei *Frontiers in Neurology* (Section Applied Neuroimaging) und Associate Editor (Neurology) bei *Therapeutic Advances in Chronic Disease*. C. Kornblum erhielt Vortragshonorare und/oder eine Reisekostenunterstützung von Amicus Therapeutics, Chiesi, Fulcrum Therapeutics, Novartis, Sanofi Genzyme, Santhera. Sie erhielt Beraterhonorare und/oder eine Studienunterstützung von Amicus Therapeutics, Fulcrum Therapeutics, Chiesi, Hormosan, Reneo Pharmaceuticals, Roche Pharma AG, Sanofi Genzyme, Stealth BioTherapeutics. A.M. Nagel erhält Forschungsunterstützung von der Firma Siemens Healthineers. J. Reimann erhielt Referentenhonorar, Reisekosten und Beraterhonorar (Advisory Board) von Amicus Therapeutics Inc.; Referentenhonorar und Reisekosten von Sarepta Therapeutics Inc.; Referentenhonorar, Reisekosten und Beraterhonorar (Advisory Board) von Alexion Pharma Germany GmbH; Referentenhonorar von RG Gesellschaft für Information und Organisation mbH. A. Rosenbohm erhielt Honorare für Advisory Boards und Vorträge von den Firmen Sanofi, Argenx, Hormosan, Amicus, Fulcrum, Sunrise medical. A. Rosenbohm erhielt Forschungsförderung von der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e. V. L. Schlafke erhielt Referentenhonorare von Amicus und Sanofi Genzyme. C. Schneider-Gold erhielt Sprecher-Honorare von Alexion Pharmaceuticals, Amicus Therapeutics, Argenx, Hormosan Pharma, Janssen, Lupin Pharmaceuticals, Sanofi-Genzyme, und UCB Pharma sowie Berater-Honorare von Alexion Pharmaceuticals, Argenx, Hormosan Pharma, Immunovant, Lupin Pharmaceuticals, Roche, Sanofi-Genzyme, und UCB Pharma. R. Trollmann erhielt Referentenhonorare von den Firmen Desitin, PTC und Novartis. M. Vorgeer ist als Referent für die Firmen Hormosan und Sanofi Genzyme tätig. J. S. Kirschke ist Shareholder von Bonescreen GmbH und hat Vortragshonorar von Novartis erhalten. J. Schmidt hat Beraterhonorare, Reisekostenerstattungen und/oder Projektförderungen erhalten von Abcurio, Alnylam, Argenx, Biotest, CSL Behring, Euroimmun, Grifols, Janssen, Kezar, LFB, Lupin, Momenta, Novartis, Octapharma, UCB. T. Baum, R. Janka, S. Keller-Yamamura, H. Lehmann, T. Lichtenstein, M. Schmidt, B. Schoser und M.-A. Weber geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

## Literatur

1. Wattjes MP (2013) *Neuromuscular imaging*, 1. Aufl. Springer, New York
2. Weber M-A (2014) *Magnetic resonance imaging of the skeletal musculature*. Springer, Berlin, Heidelberg
3. Fischmann A, Fischer D (2014) MRT bei neuromuskulären Erkrankungen. *Radiol Up2date* 14:51–69
4. Wiendl H, Schmidt J et al (2022) Myositissyndrome, S2k-Leitlinie. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg) *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*. Deutsche Gesellschaft für Neurologie
5. Costa AF, Di Primio GA, Schweitzer ME (2012) Magnetic resonance imaging of muscle disease: a pattern-based approach. *Muscle Nerve* 46:465–481
6. Lehmann Urban D, Mohamed M, Ludolph AC, Kassubek J, Rosenbohm A (2021) The value of qualitative muscle MRI in the diagnostic procedures of myopathies: a biopsy-controlled study in 191 patients. *Ther Adv Neurol Disord* 14:1756286420985256
7. Malattia C, Damasio MB, Madeo A et al (2014) Whole-body MRI in the assessment of disease activity in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 73:1083–1090
8. Wattjes MP, Kley RA, Fischer D (2010) Neuromuscular imaging in inherited muscle diseases. *Eur Radiol* 20:2447–2460
9. Straub V, Carlier PG, Mercuri E (2012) TREAT-NMD workshop: pattern recognition in genetic muscle diseases using muscle MRI: 25–26 February 2011, Rome, Italy. *Neuromuscul Disord* 22(Suppl 2):S42–S53
10. Díaz-Manera J, Llauger J, Gallardo E, Illa I (2015) Muscle MRI in muscular dystrophies. *Acta Myol* 34:95–108
11. Cox FM, Reijnen M, van Rijswijk CSP, Wintzen AR, Verschuur JJ, Badrising UA (2011) Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in sporadic inclusion body myositis. *Rheumatology* 50:1153–1161
12. Tasca G, Monforte M, de Fino C, Kley RA, Ricci E, Mirabella M (2015) Magnetic resonance imaging pattern recognition in sporadic inclusion-body myositis. *Muscle Nerve* 52:956–962
13. Ukichi T, Yoshida K, Matsushima S et al (2019) MRI of skeletal muscles in patients with idiopathic inflammatory myopathies: characteristic findings and diagnostic performance in dermatomyositis. *RMD Open* 5:e850
14. Day JA, Bajic N, Gentili S, Patel S, Limaye V (2019) Radiographic patterns of muscle involvement in the idiopathic inflammatory myopathies. *Muscle Nerve* 60:549–557
15. Venturelli N, Tordjman M, Ammar A, Chetrit A, Renault V, Carlier R-Y (2023) Contribution of muscle MRI for diagnosis of myopathy. *Rev Neurol* 179:61–80
16. ten Dam L, van der Kooij AJ, van Watingen M, de Haan RJ, de Visser M (2012) Reliability and accuracy of skeletal muscle imaging in limb-girdle muscular dystrophies. *Neurology* 79:1716–1723
17. Schweitzer ME, Fort J (1995) Cost-effectiveness of MR imaging in evaluating polymyositis. *AJR Am J Roentgenol* 165:1469–1471
18. Studýnková JT, Kuchen S, Jeisy E et al (2004) The expression of cyclooxygenase-1, cyclooxygenase-2 and 5-lipoxygenase in inflammatory muscle tissue of patients with polymyositis and dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol* 22:395–402

19. Tomasová Studynková J, Charvát F, Jarosová K, Vencovsky J (2007) The role of MRI in the assessment of polymyositis and dermatomyositis. *Rheumatology* 46:1174–1179
20. van de Vlekkert J, Maas M, Hoogendijk JE, de Visser M, van Schaik IN (2015) Combining MRI and muscle biopsy improves diagnostic accuracy in subacute-onset idiopathic inflammatory myopathy. *Muscle Nerve* 51:253–258
21. Yoshida K, Kurosaka D, Joh K et al (2010) Fasciitis as a common lesion of dermatomyositis, demonstrated early after disease onset by en bloc biopsy combined with magnetic resonance imaging. *Arthritis Rheum* 62:3751–3759
22. Vencovský J, Jarosová K, Macháček S et al (2000) Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol* 29:95–102
23. Dastmalchi M, Grundtman C, Alexanderson H et al (2008) A high incidence of disease flares in an open pilot study of infliximab in patients with refractory inflammatory myopathies. *Ann Rheum Dis* 67:1670–1677
24. Amato AA, Sivakumar K, Goyal N et al (2014) Treatment of sporadic inclusion body myositis with bimagrumab. *Neurology* 83:2239–2246
25. Benveniste O, Hogrel J-Y, Belin L et al (2021) Siroli-mus for treatment of patients with inclusion body myositis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, proof-of-concept, phase 2b trial. *Lancet Rheumatol* 3:e40–e48
26. Pillen S, Arts IMP, Zwarts MJ (2008) Muscle ultrasound in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 37:679–693
27. Warman Chardon J, Díaz-Manera J, Tasca G et al (2019) MYO-MRI diagnostic protocols in genetic myopathies. *Neuromuscul Disord* 29:827–841
28. Mercuri E, Pichiecchio A, Allsop J, Messina S, Pane M, Muntoni F (2007) Muscle MRI in inherited neuromuscular disorders: past, present, and future. *J Magn Reson Imaging* 25:433–440
29. Swash M, Brown MM, Thakkar C (1995) CT muscle imaging and the clinical assessment of neuromuscular disease. *Muscle Nerve* 18:708–714
30. Warman-Chardon J, Diaz-Manera J, Tasca G, Straub V (2020) 247th ENMC International Workshop: Muscle magnetic resonance imaging—Implementing muscle MRI as a diagnostic tool for rare genetic myopathy cohorts. Hoofddorp, The Netherlands, September 2019. *Neuromuscul Disord* 30:938–947
31. Schlaefer S, Klupp E, Weidlich D et al (2018) T2-weighted Dixon turbo spin echo for accelerated simultaneous grading of whole-body skeletal muscle fat infiltration and edema in patients with neuromuscular diseases. *J Comput Assist Tomogr* 42:574–579
32. Carlier PG, Marty B, Scheidegger O et al (2016) Skeletal muscle quantitative nuclear magnetic resonance imaging and spectroscopy as an outcome measure for clinical trials. *J Neuromuscul Dis* 3:1–28
33. Mercuri E, Jungbluth H, Muntoni F (2005) Muscle imaging in clinical practice: diagnostic value of muscle magnetic resonance imaging in inherited neuromuscular disorders. *Curr Opin Neurol* 18:526–537
34. Warman Chardon J, Straub V (2017) The role of muscle imaging in the diagnosis and assessment of children with genetic muscle disease. *Neuropediatrics* 48:233–241
35. Walker UA (2008) Imaging tools for the clinical assessment of idiopathic inflammatory myositis. *Curr Opin Rheumatol* 20:656–661

## Expert recommendations for magnetic resonance imaging of muscle disorders

**Background:** Magnetic resonance (MRI) imaging of the skeletal muscles (muscle MRI for short) is increasingly being used in clinical routine for diagnosis and longitudinal assessment of muscle disorders. However, cross-centre standards for measurement protocol and radiological assessment are still lacking.

**Objectives:** The aim of this expert recommendation is to present standards for the application and interpretation of muscle MRI in hereditary and inflammatory muscle disorders.

**Methods:** This work was developed in collaboration between neurologists, neuroradiologists, radiologists, neuropaediatricians, neuroscientists and MR physicists from different university hospitals in Germany. The recommendations are based on expert knowledge and a focused literature search.

**Results:** The indications for muscle MRI are explained, including the detection and monitoring of structural tissue changes and oedema in the muscle, as well as the identification of a suitable biopsy site. Recommendations for the examination procedure and selection of appropriate MRI sequences are given. Finally, steps for a structured radiological assessment are presented.

**Conclusions:** The present work provides concrete recommendations for the indication, implementation and interpretation of muscle MRI in muscle disorders. Furthermore, it provides a possible basis for the standardisation of the measurement protocols at all clinical centres in Germany.

### Keywords

Myositis · Muscle MRI · Semi-quantitative assessment scales · Myopathy · Diagnostics

36. Poliachik SL, Friedman SD, Carter GT, Parnell SE, Shaw DW (2012) Skeletal muscle edema in muscular dystrophy: clinical and diagnostic implications. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 23:107–122
37. Degardin A, Morillon D, Lacour A, Cotten A, Vermersch P, Stojkovic T (2010) Morphologic imaging in muscular dystrophies and inflammatory myopathies. *Skelet Radiol* 39:1219–1227
38. Hollingsworth KG, de Sousa PL, Straub V, Carlier PG (2012) Towards harmonization of protocols for MRI outcome measures in skeletal muscle studies: consensus recommendations from two TREAT-NMD NMR workshops, 2 May 2010, Stockholm, Sweden, 1–2 October 2009, Paris, France. *Neuromuscul Disord* 22(Suppl 2):S54–S67
39. Kuo GP, Carrino JA (2007) Skeletal muscle imaging and inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol* 19:530–535
40. Maurer B, Walker UA (2015) Role of MRI in diagnosis and management of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep* 17:67
41. Reimers CD, Schedel H, Fleckenstein JL et al (1994) Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neuro* 241:306–314
42. Layne KA, Dargan PI, Archer JRH, Wood DM (2018) Gadolinium deposition and the potential for toxicological sequelae—a literature review of issues surrounding gadolinium-based contrast agents. *Br J Clin Pharmacol* 84:2522–2534
43. Morrow JM, Matthews E, Raja Rayan DL et al (2013) Muscle MRI reveals distinct abnormalities in genetically proven non-dystrophic myotonias. *Neuromuscul Disord* 23:637–646
44. Leung DG (2017) Magnetic resonance imaging patterns of muscle involvement in genetic muscle diseases: a systematic review. *J Neuro* 264:1320–1333
45. Mercuri E, Clements E, Offiah A et al (2010) Muscle magnetic resonance imaging involvement in muscular dystrophies with rigidity of the spine. *Ann Neurol* 67:201–208
46. Eleassawy SS, Abdelsalam EM, Razek AE, Tharwat S (2016) Whole-body MRI for full assessment and characterization of diffuse inflammatory myopathy. *Acta Radiol Open* 5:2058460116668216
47. Leung DG, Carrino JA, Wagner KR, Jacobs MA (2015) Whole-body magnetic resonance imaging evaluation of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 52:512–520
48. Sarkozy A, Deschauer M, Carlier R-Y et al (2012) Muscle MRI findings in limb girdle muscular dystrophy type 2L. *Neuromuscul Disord* 22(Suppl 2):S122–S129
49. Díaz-Manera J, Alejaldre A, González L et al (2016) Muscle imaging in muscle dystrophies produced by mutations in the EMD and LMNA genes. *Neuromuscul Disord* 26:33–40
50. Zierz S (Hrsg) (2014) *Muskelerkrankungen*, 4. Aufl. Thieme, Stuttgart
51. Joyce NC, Oskarsson B, Jin L-W (2012) Muscle biopsy evaluation in neuromuscular disorders. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 23:609–631

**Hinweis des Verlags.** Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.