

FSHD-Patientenfachtag 26. März 2022

Pforzheim

AG Kardiale MRT Leitung: Prof. J. Schulz-Menger

Dr.med. Edyta Blaszczyk

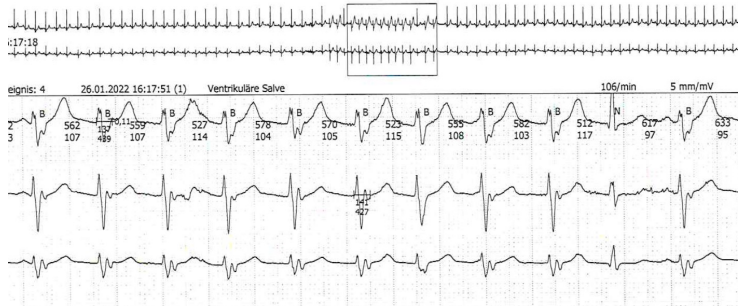
Kardiologische Sprechstunde

Kardiologische Untersuchung

Erweitertes Labor

Herzrhythmusanalysen (Langzeit-EKG)

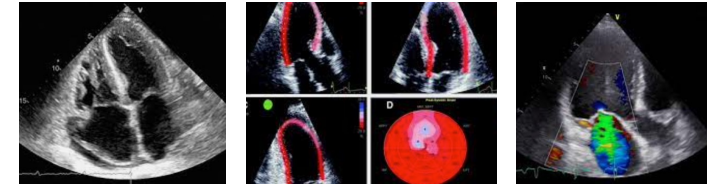
24h Langzeit-Blutdruckmessung



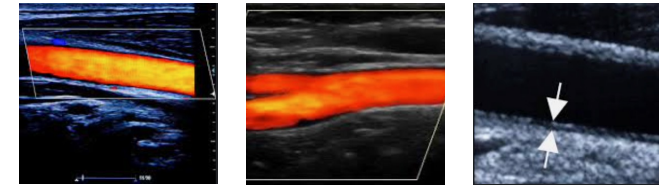
Ergometrie



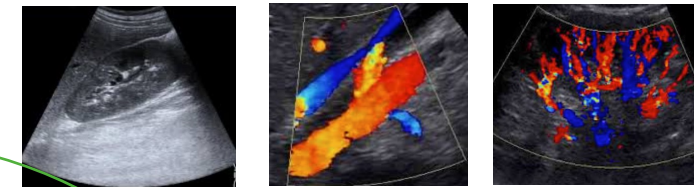
Echokardiographie
Stress-Echokardiographie



Halsgefäße Doppler

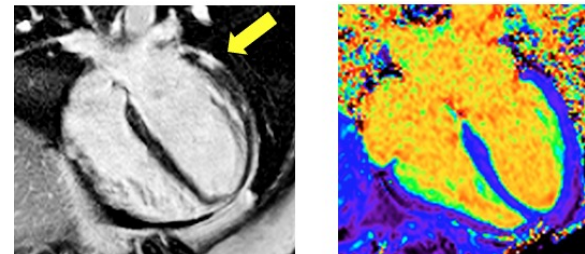


Bauchultraschall mit dem Fokus:
Nieren/Nierenarterien



Schwerpunkt
Erweiterte Diagnostik

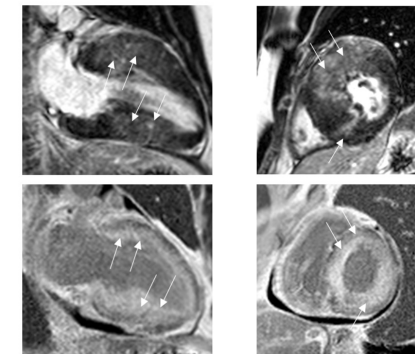
Herz-MRT



hochschulambulanz-buch@charite.de
<https://cmr-berlin.org>



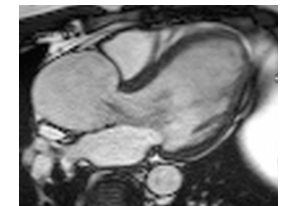
Kardiale Beteiligung bei Muskeldystrophien



Seltene primäre und sekundäre Kardiomyopathien

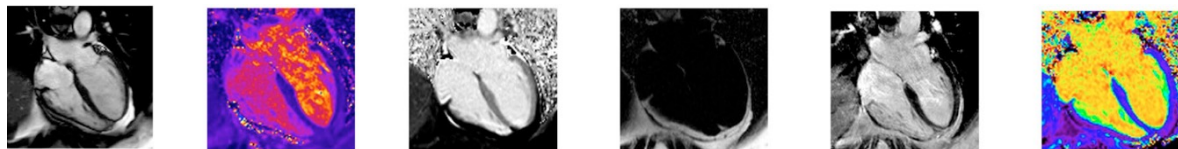


Aortenerkrankungen



Klappenvitien

- Angeborene
- Erworbene

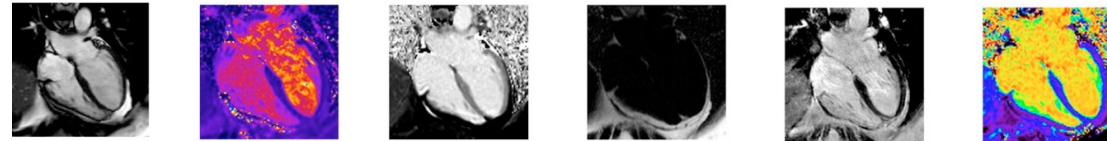


Kardiale Beteiligung bei Systemerkrankungen

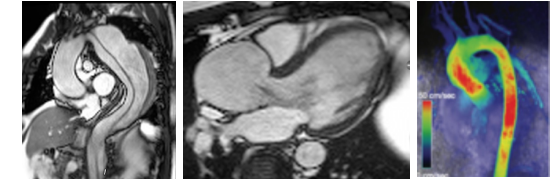
Forschung

Leitung: Professor Jeanette Schulz-Menger

Differenzierung des Herzmuskelgewebes mittels kardiale Magnetresonanztomographie

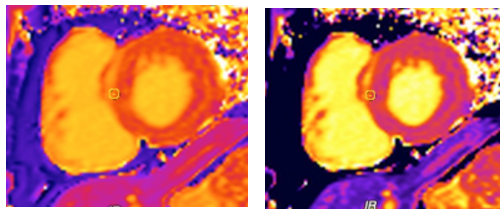


Hämodynamik

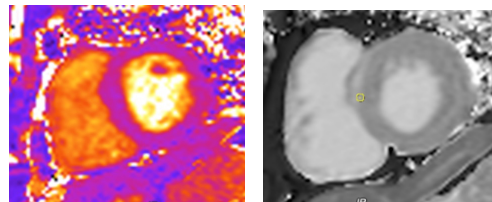


Mapping Sequenzen

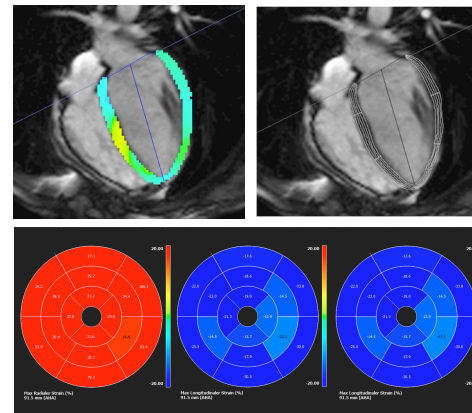
T1 mapping
Diffuse Fibrose



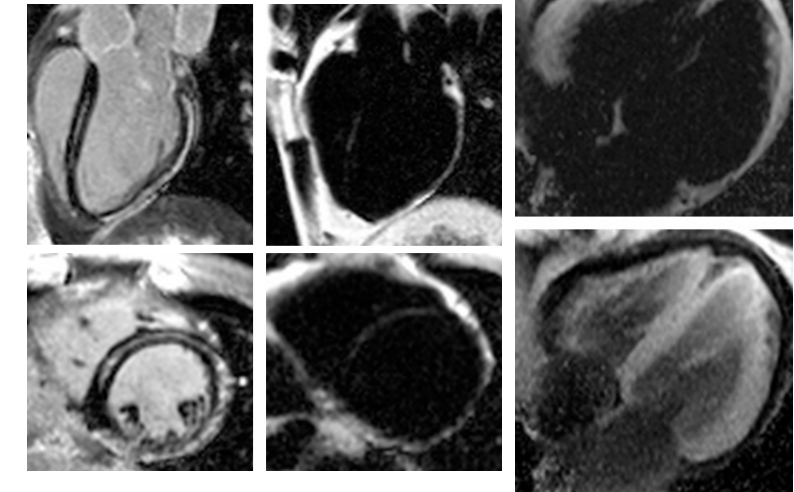
T2 mapping
myokardiale
Inflammation



Myokardiale Deformation
Strain



Fett Darstellung 2D/3D
Metabolismus
Sequenzen Etablierung



Kardiale Beteiligung bei Muskeldystrophien

Duchenne Muskeldystrophie (DMD)

Becker Muskeldystrophie (BMD)

Myotone Dystrophie Typ I (DM1)

Myotone Dystrophie Typ II (DM2)

Fazioscapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)

Gliedergürteltyp Muskeldystrophien

Laminopathien

Mitochondriopathien

Sehr geehrte Damen und geehrter Herren, liebe Patienten

Berlin, den 16.01.2016

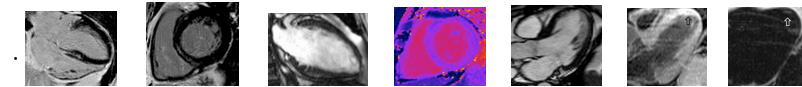
Kardiale Beteiligung bei Muskeldystrophien

Wie Sie wissen, leiden Sie an einer Facioscapulohumeraler Dystrophie (FSHD1, FSHD2). Ihre Erkrankung betrifft primär die Skelettmuskulatur. Wir wissen aber, dass einige Patienten an einer Herzeteiligung leiden können, die sich im Laufe des Lebens zum Beispiel in Form von Herzrhythmusstörungen äußern kann. Wenn eine relevante Herzeteiligung auftritt, ist ein rasch progredienter Verlauf möglich. Das kennt man von einigen Skelettmuskelerkrankungen, aber bei FSHD ist dies noch nicht systematisch untersucht.

Wir freuen uns, Ihnen eine lang erwartete Studie vorstellen zu können, die sich erstmals mit der Herzeteiligung bei FSHD auseinandersetzen wird. Wir werden unter anderem mittels MRT (Magnetresonanztomographie) des Herzens nach Veränderungen schauen. Langfristig versprechen wir uns von der Untersuchung, dass man die Behandlung und die Prognose von FSHD-Patienten verbessern kann. Wir möchten Sie hiermit einladen an der Studie teilzunehmen. Die Studie heißt:

Evaluierung einer myokardialen Mitbeteiligung bei Facioscapulohumeral Dystrophy Mittels Magnetresonanztomographie (MRT)

Unsere Studie hat das Ziel, die Auswirkungen der FSHD auf den Herzmuskel mittels MRT genauer aufzuzeigen. Über die kardiologische Routinediagnostik (Ruhe-EKG, Echokardiographie, Langzeit-EKG) hinaus wird eine Herz-MRT an einem 1,5 Tesla MR-Scanner durchgeführt.



Bei der Untersuchung mit dem MRT nehmen wir Bilder von Ihrem Herzen auf, die wir später genau analysieren. Die gesamte Untersuchung wird ca. 50-55 Minuten dauern. Mit der Teilnahme sind keinerlei Risiken verbunden, welche über die sehr geringen Risiken einer Herz-MRT-Untersuchung hinausgehen. Es bestehen einige Kontraindikation für die Durchführung einer CMR wie Metallteile im Körper, Herzschrittmacher, ICD, cerebrale Gefäßclips, Klaustrophobie, Allergie auf MR-Kontrastmittel, Relevant eingeschränkter Nierenfunktion (GFR < 30 ml/min).

Die Untersuchungen, die zur jährliche können sie auch von Ihrem Kardiolog bitte mit uns Kontakt auf

Ansprechpartner: Edyta Blaszczyk

Wir werden die Studie über d Charite Hochschulambulanz Berlin-Bt Die MRT-Untersuchung findet im (Schwanebecker Chaussee 50, 13125 I

Wir werden die Ergebnisse des klinisch zuschicken. Außerdem stehen wir jede Wir freuen uns auf Ihre Teilnahme!



Edyta Blaszczyk
FA für Innere Medizin/Kardiologie
Studienärztin



Prof. Dr. med. Jeanette Schulz-Menger
Fachärztin für Innere Medizin/Kardiologie
Leiterin der Hochschulambulanz

CHARITÉ - UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN
Gliederkörperschaft der Freien Universität Berlin und der Humboldt-Universität zu Berlin
Lindenberger Weg 80 | 13125 Berlin | Telefon +49 30 9417-0 | www.charite.de
Berliner Sparkasse | BLZ 100 500 00 | Konto 20 50 00 55 15
Ust-Identifikationsnummer: DE 228847810 | Steuernummer: 29 / 332 / 4001

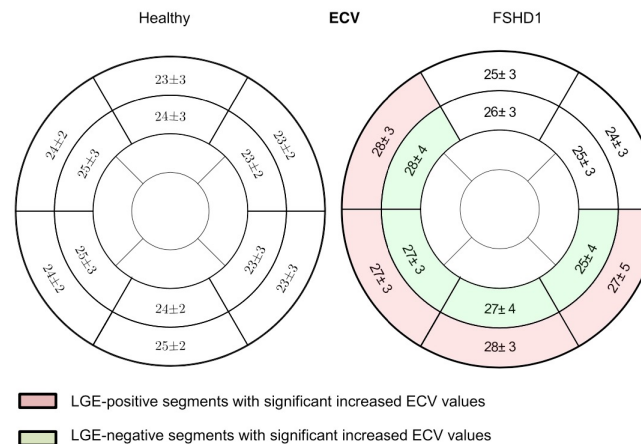
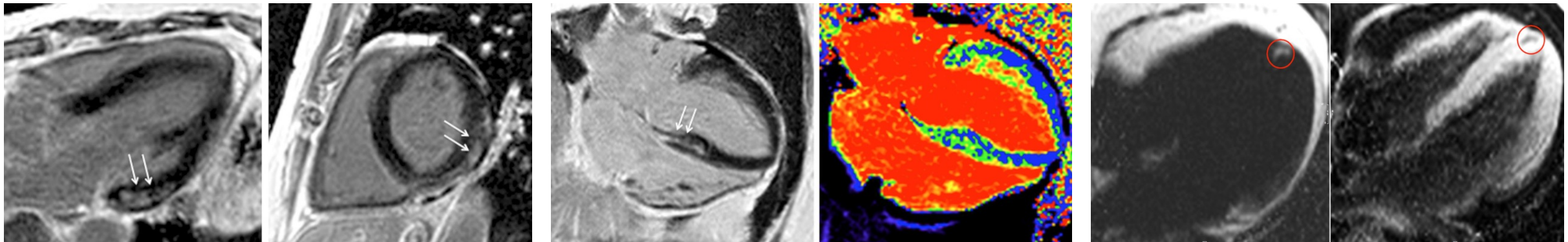
- Duchenne Muskeldystrophie
- Becker Muskeldystrophie
- Myotone Dystrophie Typ I
- Myotone Dystrophie Typ II (DM2)
- Facioscapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)
- Gliedergürteltyp Muskeldystrophien
- Laminopathien
- Mitochondriopathien

Evaluierung einer myokardialen Mitbeteiligung bei Facioscapulohumeral Dystrophy Mittels Magnetresonanztomographie (MRT)

2018 – das erste Paper eingereicht

Blaszczyk E, Grieben, U, von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Kellman P, Schmachl L, Funk S, Spuler S, Schulz-Menger, J. Subclinical myocardial injury in patients with Facioscapulohumeral muscular dystrophy 1 and preserved ejection fraction - assessment by cardiovascular magnetic resonance. Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. 2019;21(1):25

30% fokale Fibrose und/oder Fettinfiltration



24.04.2018 | Wissenschaft & Forschung

FSHD-Ulrich Brodeßer-Preis erstmals ausgeschrieben

Bewerben bis 30. April 2018

Die Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM) schreibt 2018 erstmals den FSHD-Ulrich Brodeßer-Preis aus. Der Preis wurde von dem kürzlich verstorbenen DGM-Mitglied Ulrich Brodeßer gestiftet und dient der Förderung der Forschung auf dem Gebiet der Fazio-Skapulo-Humerale Muskeldystrophie (FSHD).



Meldung
13.07.2018

Prof. Schulz-Menger erhält FSHD-Ulrich-Brodeßer-Preis

[Zurück zur Übersicht](#)



Forschungseinrichtung finden



Experten, Projekte, Publikationen finden



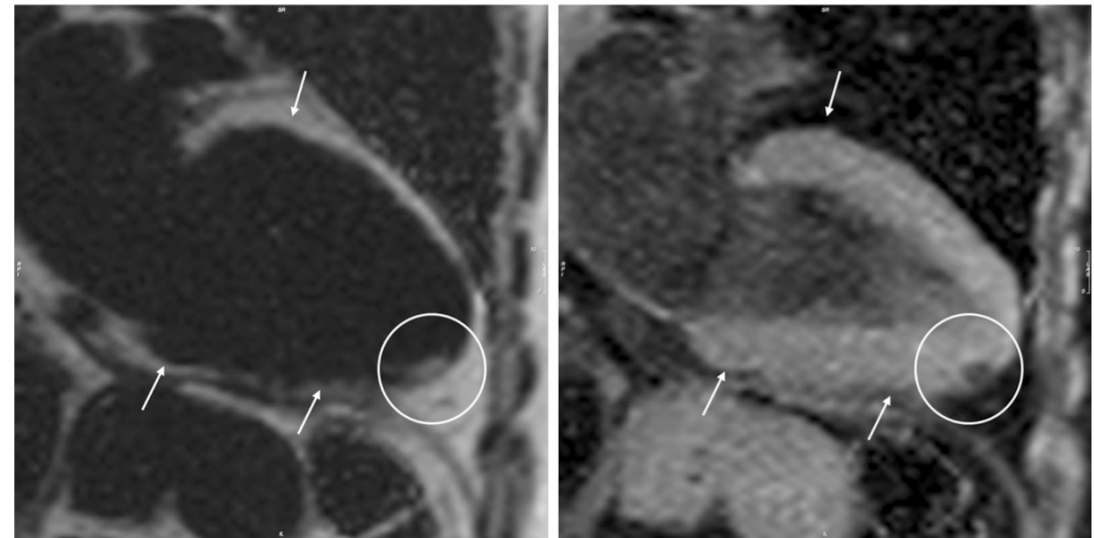
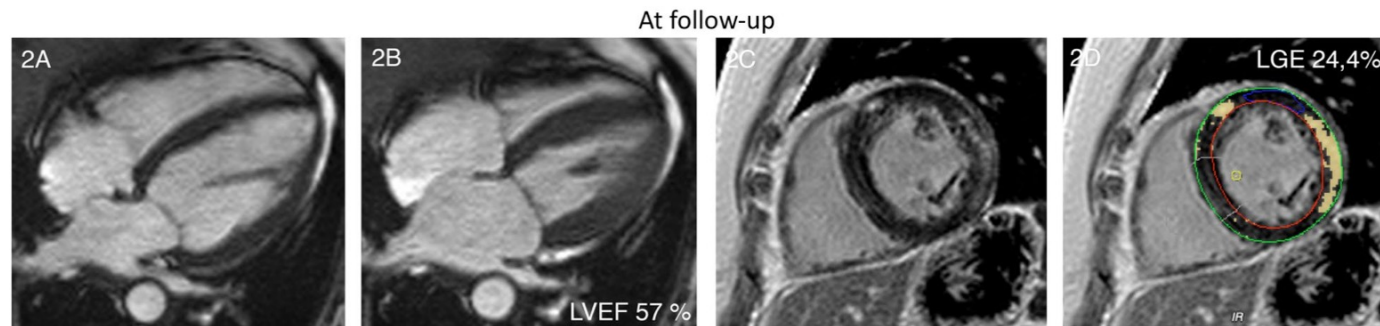
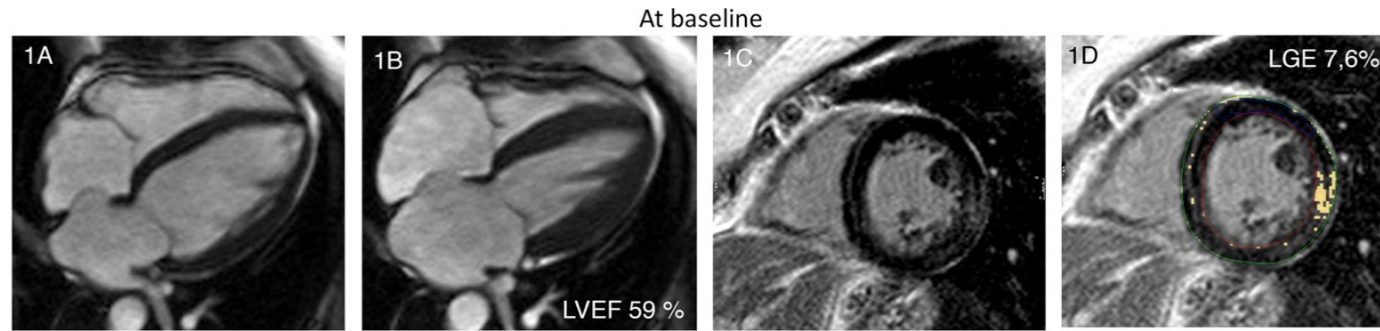
[Startseite](#) > [Forschung](#) > [Meldungen](#) > [Meldung](#)

Prof. Dr. Jeanette Schulz-Menger ist am 8. Juli von der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke (DGM) mit dem FSHD-Ulrich-Brodeßer-Preis ausgezeichnet worden. Sie erhielt den Preis für ihre wissenschaftlichen Leistungen in der Erforschung der Herzmitbeteiligung der seltenen neuromuskulären Erkrankung Fazio-Skapulo-Humerale Muskeldystrophie (FSHD).

Prof. Schulz-Menger leitet die Hochschulambulanz für Kardiologie und die Arbeitsgruppe Kardiovaskuläre MRT (Magnetresonanztomographie) am Experimental and Clinical Research Center (ECRC) am Campus Berlin Buch. Sie nahm den Preis im Namen ihrer Arbeitsgruppe für ihre Forschung zur „Detektion einer myokardialen Mitbeteiligung bei Patienten mit FSHD und erhaltener linksventrikulärer Pumpfunktion



2018 beginn - FSHD Follow-up Studie



2021 FSHD Follow-up Studie - publiziert

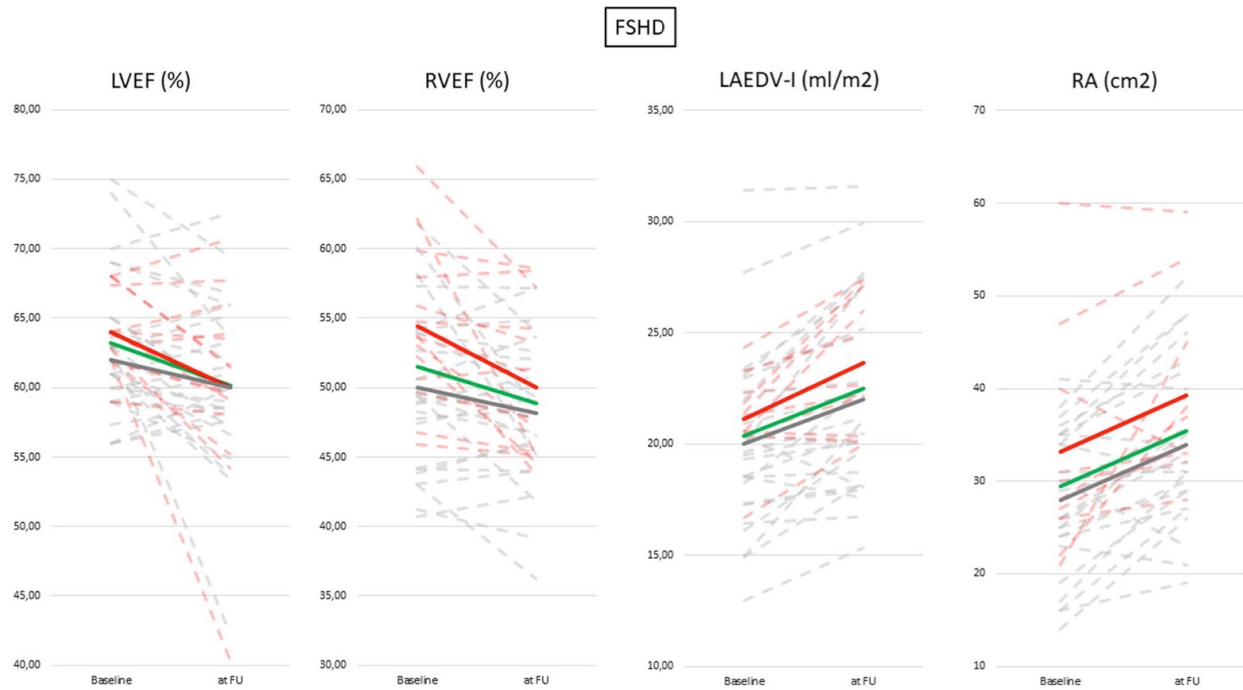
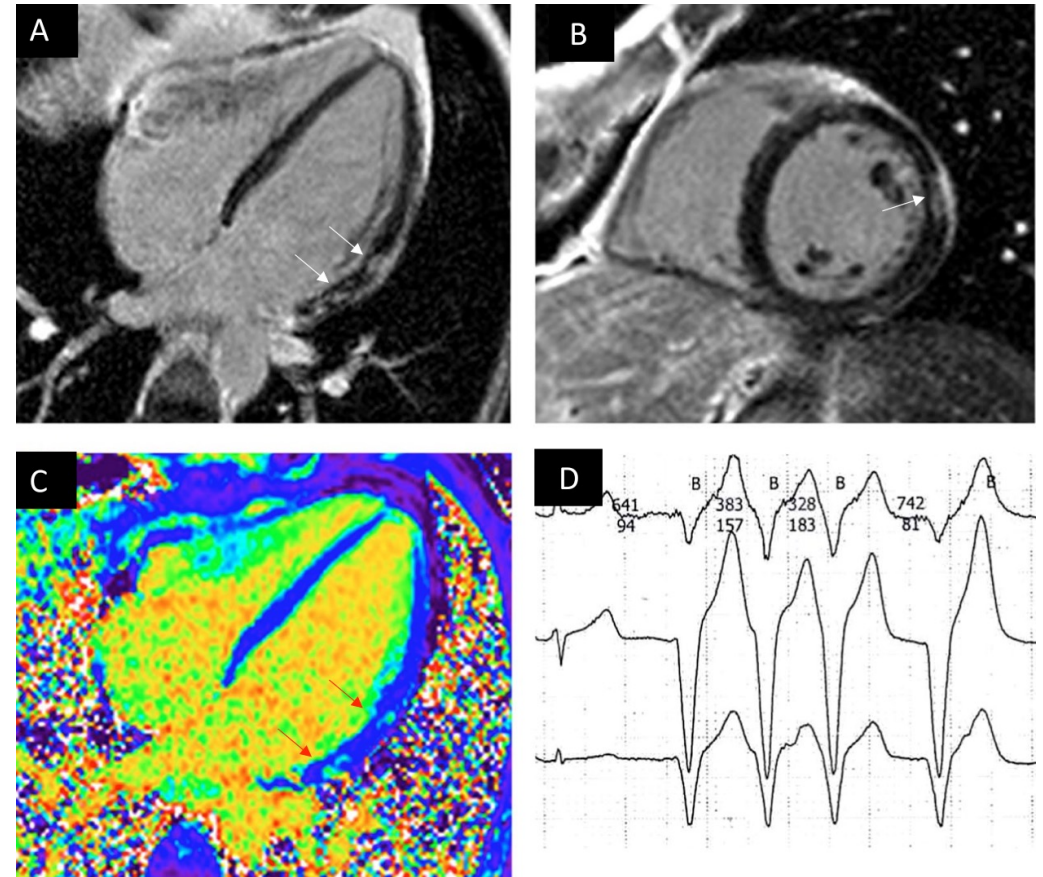


Fig. 5 Changes of atria and ventricle parameters between baseline and at follow up in FSHD1 patients. Continuous lines are showing average values for: patients with focal fibrosis (red line), patients without focal fibrosis (grey line) and average value of all patients (green line) at baseline and follow up. Dashed lines are presenting the values for each individual: with focal fibrosis (red line) and patients without focal fibrosis (grey line)



Blaszczyk E, Lim C, Kellman P, Schmacht L, Gröschel J, Spuler S, Schulz-Menger J. Progressive Myocardial Injury in Myotonic Dystrophy Typ II (DM2) and Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy 1 (FSHD1) – a Cardiovascular Magnetic Resonance (CMR) Follow-up Study. *Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance.* 2021

Kardiale Beteiligung bei Muskeldystrophien ca. 450 Patienten

Duchenne Muskeldystrophie

Becker Muskeldystrophie

Myotone Dystrophie Typ I

Myotone Dystrophie Typ II (DM2)

Fazioscapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD) > 100 Patienten

Gliedergürteltyp Muskeldystrophien

Laminopathien

Mitochondriopathien

1. **Blaszczyk E**, Perrot A, Schmacht L, Lim C, Spuler S, Schulz-Menger J Kardiomyopathien bei Muskeldystrophien. Aktuelle Kardiologie 2017; 6(06): 454
2. **Blaszczyk E**, Groschel J, Schulz-Menger J. Role of CMR Imaging in Diagnostics and Evaluation of Cardiac Involvement in Muscle Dystrophies. Curr Heart Fail Rep 2021 Vol. 18 Issue

Nächste Ziele

5 - 10 Jahre Follow-up

Mithilfe der neuen MRT-Techniken weiterhin die kardialen Faktoren zu ermitteln,
die das größte Bedeutung auf die Prognose den Patienten haben



Zusammenhang mit **Herzrhythmusstörungen**



Zusammenhang mit pathologischen Blutwerte wie
unklare Troponinerhöhung

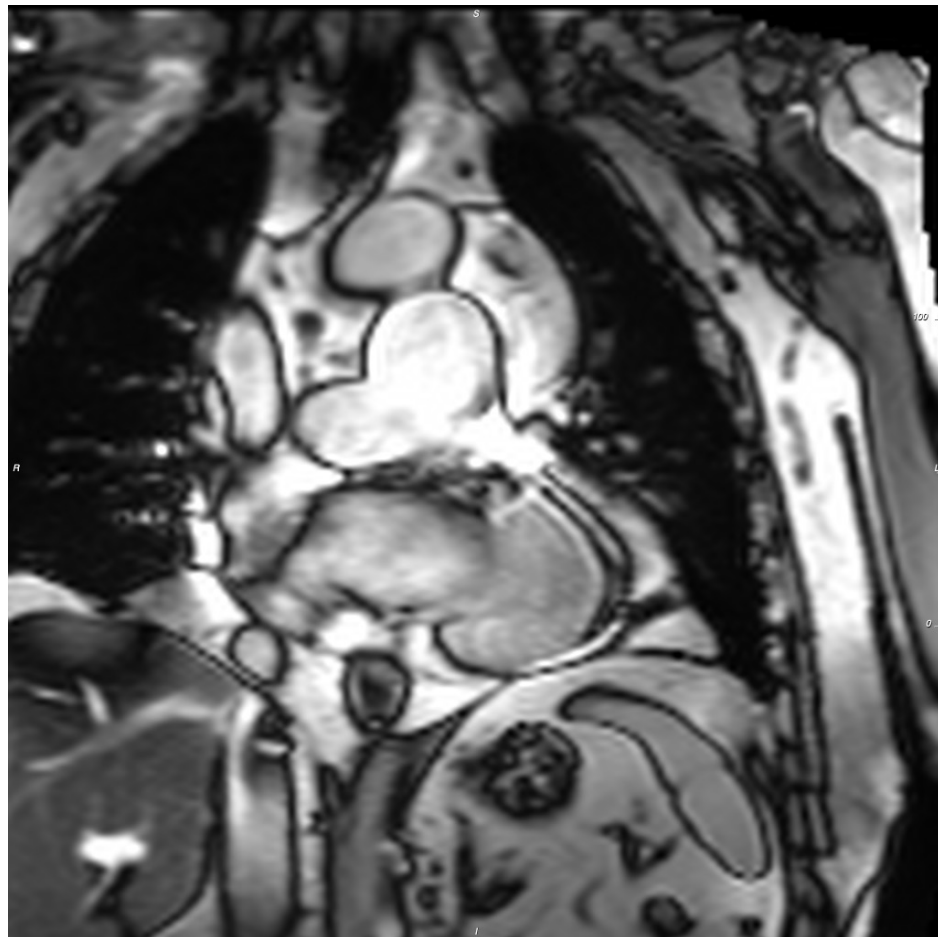
Ärzte

MRT Finanzierung

Patienten-Database

Telemonitoring

Multidisziplinäre Kooperation



AG kardiale MRT

Ärzte

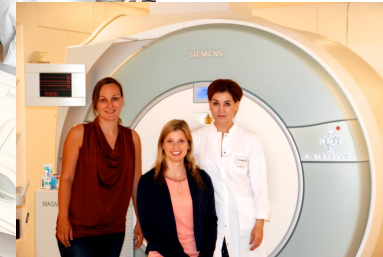
Edyta Blaszczyk
Yash Bhoyro
Max Fenski
Thomas Grandy
Jan Gröschel
Markus Kornfeld
Sophie Kühne
Marcel Prothmann
Fabian Mühlberg
Jeanette Schulz-Menger
Bruno Tegel
Stephanie Wiesemann
Leonora Zange

Assoziiert

Florian v. Knobelsdorff-Brenkenhoff
Agnieszka Töpper

MTA / Studienschwestern

D. Kleindienst
A. Köhler
M. Kohla
K. Kretschel
E. Nickel



PhD Studenten

Jean-Pierre Bassenge (BioQIC)
Katja Degenhardt (BioQIC)
Chiara Manini (BioQIC)

Doktoranden

Thomas Hadler (BioQIC / Charité)
Darian Viezzer (Charité)

Fellows / Doktoranden der Medizin

Clemens Amman
Constantin Bolz
Aylin Demir
Oliver Ehrling
Josephine Kermer
Georg Langer
Carolin Lim
Thomas Mayr
Leili Riazzy, PhD
Arthur Stötzner

Kooperation

C. Geppert und Team (Siemens)
M. Dieringer (Siemens)
D. Enniz (UCLA, LA)
P. Kellman (NIH, Washington)
C. Kolbitsch and team (PTB)
X. Bi und Team (Siemens)
Steffen Lange (UAS Darmstadt)
M. Markl und Team (NWU, Chicago)
T. Niendorf und Team (B.U.F.F.)
R. v.d Geest (Leiden)
T. Schaeffter und Team (PTB)
S. Schmitter und Team (PTB)
S. Weingaertner (Delft)