



**Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Medizinische Fakultät Mannheim
Dissertations-Kurzfassung**

Die Rolle der Ganzkörper-MRT in der Diagnostik und Prognose der systemischen Mastozytose

Autorin: Kristina Susanne Maria Gawlik
Institut / Klinik: Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
Doktorvater: Prof. Dr. P. Riffel

Systemische Mastozytose bezeichnet eine Erkrankung, welche mit einer pathologischen Vermehrung von Mastzellen in verschiedenen Organen einhergeht und sich durch eine gestörte Kontrolle der Mastzell-Proliferation auszeichnet. Sie kann in indolente systemische Mastozytose, schwelende (engl. smoldering) systemische Mastozytose und fortgeschrittene (engl. advanced) systemische Mastozytose subkategorisiert werden. Die fortgeschrittene systemische Mastozytose umfasst die Subtypen systemische Mastozytose mit assoziierter hämatologischer Neoplasie, Mastzelleukämie und aggressive systemische Mastozytose. Eine Beteiligung des Skeletts kann bei bis zu 90 % der Patienten mit systemischer Mastozytose beobachtet werden.

Diese Dissertation behandelt die Kategorisierung ossärer Manifestation und Befall des Knochenmarks durch Mastzellen und die Auswertung deren jeweiliger diagnostischer Aussagekraft anhand von Korrelationen mit anderen MR-Befunden, klinischen und molekulargenetischen Markern und Überleben der Patienten.

Die bereits bekannte Assoziation von Osteosklerose mit aggressiverem Krankheitsverlauf wurde um weitere Erkenntnisse des prognostischen Werts verschiedener pathologischer Befallsmuster und -ausprägungen ergänzt. Bis dato ist in die Klassifikation der Subkategorie der fortgeschrittenen systemischen Mastozytose der Nachweis von Osteolysen inbegriffen und gilt somit als hinweisend für eine schwere Verlaufsform der systemischen Mastozytose. Anhand der Ergebnisse, welche im Rahmen dieser Arbeit vorgestellt werden, können osteolytische Läsionen als Diagnosekriterium einer fortgeschrittenen systemischen Mastozytose infrage gestellt werden.

Neben skelettalen Manifestationen der systemischen Mastozytose können bei den erkrankten Personen entsprechend der Diagnosekriterien Hepatomegalie, Splenomegalie, Aszites und Lymphadenopathie festgestellt und mittels volumetrischer Messungen in der MR-Bildgebung quantifiziert werden. Deren Korrelation mit Subtypen der systemischen Mastozytose und Skelettveränderungen werden ebenfalls im Rahmen der Dissertation vorgestellt. Außerdem wird meningeales Enhancement im Sinne verdickter Meningen als Hinweis auf einen Mastzell-Befall und dessen Verlauf unter Therapie als erst jüngst entdecktes Merkmal der fortgeschrittenen systemischen Mastozytose im Ganzkörper-MRT beschrieben.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass pathologische Veränderungen des Knochenmarks der Wirbelsäule und eine Beteiligung des Extremitätenskeletts bei Patienten mit systemischer Mastozytose für die Diagnosestellung einer schwelenden systemischen Mastozytose oder fortgeschrittenen systemischen Mastozytose hinweisgebend sind. Osteolytische Läsionen sind sehr selten und ihre Rolle als C-Kriterium für die Diagnose einer fortgeschrittenen systemischen Mastozytose ist anzuzweifeln. Pathologische Wirbelfrakturen sind häufig bei indolenter und fortgeschrittener systemischer Mastozytose.