

Des Guten zu viel

Steroidmyopathie nach Prednisolon-Therapie bei Myasthenia gravis

Sarah Janßen, MMed; Barbara Zirn, dipl. Ärztin; PD Dr. med. David Czell

Klinik für Innere Medizin, Spital Linth, Uznach



Hintergrund

Wir berichten über eine 81-jährige Patientin, die sich mit zunehmender, proximal betonter Beinschwäche sowie plötzlich aufgetretenen Schmerzen in der Lendenwirbelsäule auf unserer Notfallstation vorstellte.

Fallbericht

Anamnese

Die Diagnose einer Myasthenia gravis war vor zwei Monaten in der neurologischen Abteilung einer externen Klinik gestellt worden. Dort entwickelte die Patientin, nach einem Sturz mit leichtem Schädelhirntrauma, eine generalisierte Muskelschwäche, Dysphagie und deutliche Dyspnoe mit paradoxer Atmung. Der Besinger-Score betrug bei Eintritt 14/21. Autoantikörper gegen den Acetylcholinrezeptor waren erhöht, Anti-Titin-Antikörper waren leicht positiv. In der repetitiven Nervenstimulation des Nervus accessorius beidseits wurde ein signifikantes Dekrement der Fläche (>10%) mit signifikanter posttetanischer Erschöpfung erfasst. Ein Thyrom konnte im Computertomogramm nicht nachgewiesen werden. Die medikamentöse Einstellung wurde mit Pyridostigmin 240 mg, Azathioprin 50 mg und Prednisolon 20 mg täglich begonnen. Im Verlauf wurde das Prednisolon wöchentlich aufdosiert, sodass die Patientin nach zwei Wochen 40 mg pro Tag einnahm. Unter dieser Therapie und nach einem stationären Aufenthalt in einer Neurorehabilitation konnte eine Linderung der myasthenen Symptomatik erreicht werden. Die Patientin wurde unter einer täglichen Therapie mit Pyridostigmin 160 mg, Azathioprin 150 mg und Prednisolon 40 mg nach Hause entlassen.

Status und Befunde

Bei Aufnahme in unserer Medizinischen Klinik imponierte bei der Patientin nun ein cushingoides Erscheinungsbild mit Vollmondgesicht, geröteten Wangen und Teleangiektasien (Abb. 1).

An den Unterarmen zeigten sich mehrere Hämatome bei leichter Hautatrophie. Die Beine waren ödematös geschwollen. In der neurologischen Untersuchung war eine Schwäche der Hüft- und Beinmuskulatur auffällig,

sodass auch ein kurzes Anheben der Beine nicht möglich war. Zudem gab die Patientin Schmerzen in den Oberschenkeln an. Sie hatte aber weder okuläre noch bulbäre Symptome. Der Simpson-Test fiel negativ aus. Laborchemisch fand sich die Kreatinkinase im Normbereich.

In der elektromyographischen Untersuchung zeigte sich keine pathologische Spontanaktivität und bei der Willküraktivität vor allem myopathische Potentiale mit kleinen Amplituden und einer erhöhten Polyphasierate. In der Kernspintomographie fand sich eine frischere Wirbelkörperfraktur des dritten Lendenwirbelkörpers (AO-Klassifikation A1.3) mit geringer Beteiligung der Wirbelkörperhinterfläche und geringer Spinalkanalstenose ohne Kompression nervaler Strukturen.

Diagnose und Therapie

Der Symptomkomplex bestehend aus einer proximal betonten Beinschwäche und der Myalgie der Hüft- und Oberschenkelmuskulatur, der fehlende Anstieg der Kreatinkinase sowie der elektromyographische Befund mit myopathischen Veränderungen unter der hochdosierten Cortisontherapie erlaubte die Diagnose einer Steroidmyopathie. Diese stellt eine wichtige Komplikation der Behandlung von neuromuskulären Erkrankungen



Sarah Janßen



Abbildung 1: Patientin nach Aufnahme in die Medizinische Klinik mit Vollmondgesicht und Plethora (Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Patientin).

Korrespondenz:
Sarah Janßen, MMed.
Klinik für Innere Medizin
Spital Linth
Gasterstrasse 25
CH-8730 Uznach
s.janssen[at]uni-
duesseldorf.de

mit einem Glukokortikosteroid dar. Auch die Wirbelkörperfraktur könnte durch die hochdosierte Cortisongabe mitbedingt sein. Aus diesem Grund begannen wir mit einer Reduktion von Prednisolon auf zunächst 30 mg täglich. Im Anschluss erfolgte die Umstellung auf eine intravenöse Immunglobulin-Therapie, woraufhin das Prednisolon weiter ausgeschlichen werden konnte. Zu einem späteren Zeitpunkt führte man erneut eine Kernspintomographie sowie eine Muskelbiopsie durch. Erstere zeigte eine lipomatöse Atrophie der Oberschenkelmuskulatur beidseits, wenig Ödem der Adduktoren-muskulatur mit vermehrter Kontrastmittelaufnahme als unspezifisches Myositiszeichen. Der Befund der Muskelbiopsie war passend zu dem einer Steroidmyopathie und bestätigte die Diagnose.

Diskussion

Der Fall dieser Patientin zeigt eine Steroidmyopathie, wie sie als Komplikation nach einer zweimonatigen Steroideinnahme bei neu diagnostizierter Myasthenia gravis auftreten kann. Die initiale Diagnose einer Myasthenia gravis wurde aufgrund von oropharyngealen Symptomen nach einem leichten Schädelhirntrauma gestellt. Den Zusammenhang zwischen einem Trauma und dem darauffolgenden Beginn einer Myasthenia gravis beschreiben vereinzelte Fallberichte, in denen die Patienten eine myasthene Symptomatik mit Schluck- und Atembeschwerden innerhalb von Minuten bis Tagen nach Trauma oder Sturzereignis entwickelten [1, 2]. Ob in diesem Fall eine Kausalität zwischen Trauma und Beginn der Myasthenie besteht, ist jedoch retrospektiv nicht definitiv festzulegen, da ein Sturz natürlich auch Folge einer bereits vorhandenen oder beginnenden Myasthenie sein kann.

Die Myasthenia gravis wurde zunächst leitliniengemäss mit einem Acetylcholinesterase-Hemmer, einem Immunsuppressivum (Azathioprin) und Prednisolon the-

rapiert. Durch die Gabe eines hochdosierten Steroids entwickelte sich bereits nach zweimonatiger Gabe eine proximal betonte Muskelschwäche der Beine. Charakteristisch für diese Steroid-induzierte Myopathie ist eine zunehmende Hüftgürtelschwäche bei gleichzeitiger Besserung der myasthenen Symptomatik. Hierbei ist es oft schwierig, die Steroidmyopathie von Symptomen der neurologischen Grunderkrankung abzugrenzen und zu erkennen. Die Ausbildung einer Steroidmyopathie ist ein allmählicher Prozess und mit dem Vorkommen eines Cushingoids in Verbindung zu stellen [3]. Sie betrifft die unteren Extremitäten häufiger als die oberen und manifestiert sich am stärksten an der Hüftgürtelmuskulatur [4]. Die Pathogenese ist nicht ganz geklärt. Vermutet wird ein kataboler Effekt auf den Proteinstoffwechsel der Muskelzellen durch eine Störung der RNA-Synthese [4, 5].

Zu betonen ist der fehlende Nachweis von pathologischer Spontanaktivität in der elektromyographischen Untersuchung sowie die typischerweise normale Kreatinkinase im Serum. Hierdurch lässt sich die Steroidmyopathie von anderen Myopathien, zum Beispiel durch Statine oder Fibrate induziert [5], abgrenzen. In einigen Fällen, wie auch im vorliegenden Patientenfall, können die Symptome bereits nach wenigen Wochen Therapie auftreten. Eher untypisch für die Diagnose einer Steroid-induzierten Myopathie sind die von der Patientin angegebenen Schmerzen in den Oberschenkeln, welche nur in seltenen Fällen bestehen. Diese konnten jedoch auch durch die Wirbelkörperfraktur mitbedingt sein.

Durch die Reduktion von Prednisolon unter zusätzlicher Etablierung der intravenösen Immunglobulingabe sowie Fortführung der Gabe von Azathioprin kam es zu einer Besserung der Schwäche in den Beinen unter weiterhin fehlender Symptomatik bezüglich der Myasthenia gravis.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Lane R, Wade J, McGonagle D. Myasthenia gravis precipitated by trauma: latent myasthenia and the concept of "threshold". *Neuromuscul Disord.* November 2009;19(11):773–5.
- 2 Schima W, Eisenhuber-Stadler E, Zartl M, Kiederer A, Grohs G. Seltene Ursache einer neu aufgetretenen Dysphagie bei einer 80-jährigen Patientin. *J Gastroenterol Hepatol Erkr.* 2017;15(4):89–91.
- 3 Sieb JP. Steroidmyopathie. In: *Komplikationen in der Neurologie.* Springer, Berlin, Heidelberg. 2016 [zitiert 9. Juli 2018]:7–13.
- 4 Minetto MA, Lanfranco F, Motta G, Allasia S, Arvat E, D'Antona G. Steroid myopathy: some unresolved issues. *J Endocrinol Invest.* 2011;34(5):370–5.
- 5 Finsterer J. Medikamenteninduzierte Myopathien. *Nervenarzt.* 2006;77(6):682–93.

Das Wichtigste für die Praxis

- Die Steroidmyopathie ist eine wichtige Komplikation bei hochdosierter Therapie mit einem Glukokortikoid, die bereits nach wenigen Wochen Behandlung auftreten kann.
- Charakteristisch ist eine Schwäche bis hin zur Atrophie der Hüftgürtelmuskulatur sowie klinische Zeichen eines Hyperkortisolismus.
- Besonders in der Cortisontherapie neuromuskulärer Erkrankungen wird die Steroidmyopathie durch Symptome der Grunderkrankung maskiert und somit nicht rechtzeitig erkannt – hier ist eine genaue neurologische Untersuchung sowie weitere Diagnostik erforderlich.
- Durch den fehlenden Nachweis pathologischer Spontanaktivität und eine normale Kreatinkinase im Serum lässt sich die Steroid-induzierte Myopathie von anderen Myopathien abgrenzen.