

RS3PE (Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema)-Syndrom

Geheimnisvolle Abkürzung – spannendes Krankheitsbild

M. Lachat^a, M. Weber^b

Fallbeschreibung

Bei einem 77jährigen ehemaligen Landwirt traten Anfang Februar 2002 Schmerzen und Schwellung der linken Hand, eine Woche später auch der rechten Hand, auf. Er beklagte keine Morgensteifigkeit. Nach zwei Wochen verspürte er auch Schmerzen im ganzen linken Arm, später in beiden Knien, und die Knöchel schwellen beidseits an. Die Medikation mit Diclofenac und Furosemid führte nur zu einer mässigen Besserung, weshalb im April 2002 die Zuweisung zur rheumatologischen Beurteilung erfolgte.

Bei Eintritt fanden wir eine eindrückbare Schwellung beider Hände sowie eine Synovitis der Metacarpophalangealgelenke (MCP) II und III beidseits sowie der proximalen Interphalangealgelenke (PIP) II und III beidseits, links mehr als rechts. Zudem war die aktive Schultergelenksbeweglichkeit schmerzhaft eingeschränkt. Die Knie waren reizlos.

Die Laboruntersuchungen ergaben erhöhte Entzündungszeichen (BSR 30 mm/h, CRP 71 mg/l) und eine normochrome normozytäre Anämie (Hb 12,1 g/dl) mit leichter Leukozytose (Lc $11,1 \times 10^9/l$) und einer Lymphopenie (9,5%). Blutkulturen waren negativ; Rheumafaktoren, antinukleäre Antikörper, Anti-Keratin-Anti-

körper und Antikörper gegen zyklisches-zitruhliniertes Peptid (Anti-CCP) waren nicht nachweisbar.

Die Röntgenbilder der Hände und Füsse zeigten keine Erosionen. Szintigraphisch war eine Mehrbelegung im Bereich der Handwurzel und der MCP beidseits sichtbar (Abb. 1).

Nach Beginn einer medikamentösen Behandlung mit Prednison 7,5 mg täglich und Substitution von Calcium und Vitamin D₃ trat eine rasche Schmerzbesserung ein mit Regredienz der Schwellungen. In den monatlichen Kontrolluntersuchungen berichtete der Patient nur einmal über eine leichtgradige Rezidivsymptomatik. Nach Reduktion auf Prednison 5 mg blieb der Patient bis zur vorläufig letzten Untersuchung im August 2002 schmerzfrei.

Kommentar

Neu aufgetretene Polyarthralgien und -arthritiden beim älteren Menschen eröffnen ein breites differentialdiagnostisches Spektrum. Neben einer rein degenerativen Genese sind insbesondere beim Vorliegen von klinischen und humoralen Entzündungszeichen beim älteren Menschen eine Polymyalgia rheumatica (PMR), eine rheumatoide Arthritis (RA) (sogenannte Pflöpf-cP oder *elderly onset of RA*), Kristallarthropathien, eine Spondylarthropathie, eine andere Kollagenerkrankung oder eine parainfektöse Ursache in Betracht zu ziehen. Der akute Beginn bei unserem Patienten mit symmetrischen Synovitiden der Fingergelenke und eindrückbaren Ödemen an den Händen liess uns an ein RS3PE-Syndrom denken und durch den Ausschluss der eben genannten Differentialdiagnosen einschliesslich eines paraneoplastischen Geschehens bestätigen.

1985 wurde von McCarty et al. erstmalig anhand von 10 Patienten das RS3PE-Syndrom beschrieben und fünf Jahre später mit 13 weiteren Fällen ergänzt [1]. Das RS3PE-Syndrom ist charakterisiert durch einen akuten Beginn mit symmetrischen Synovitiden der Hand- und

^a Dr. Martin Lachat, Assistenzarzt, Klinik für Rheumatologie und Rehabilitation, Stadtspital Triemli, 8063 Zürich

^b Dr. Marcel Weber, Leitender Arzt, Klinik für Rheumatologie und Rehabilitation, Stadtspital Triemli, 8063 Zürich

Korrespondenz:
Dr. Marcel Weber
Klinik für Rheumatologie und Rehabilitation
Stadtspital Triemli
CH-8063 Zürich

marcel.weber@triemli.stzh.ch

Abbildung 1.
Szintigraphisch vermehrte Aktivität in Carpus und MCP beidseits.



Fingergelenke, welche manchmal durch das begleitende, eindrückbare Ödem versteckt sind. Typisch ist dabei die Symptomatik eines Karpaltunnel-Syndroms. Oft treten auch Schmerzen und Steifigkeit im Schulter- und Beckengürtel auf – und weitere Gelenke wie Füße, Ellbogen, Schultern, Hüften, Knie und Knöchel können befallen sein. Die Ursache ist nicht bekannt. Betroffen sind vor allem ältere Männer (Durchschnittsalter bei 70 Jahren, Verhältnis Mann zu Frau 2–4 zu 1). Wie bei anderen entzündlich-rheumatischen Erkrankungen bestehen erhöhte Entzündungszeichen und häufig eine leichte normochrome normozytäre Anämie. Tests für Rheumafaktoren sind negativ. Das HLA-B7 war bei 59% der Patienten gegenüber 24% in der Normalbevölkerung nachweisbar. Usuren und knöcherne Erosionen treten nicht auf. Die Behandlung erfolgt meistens mit niedrigdosierten Glukokortikoiden (Prednison 5–10 mg), aber auch NSAR (nach Ausschluss von Risikofaktoren) und Antimalaria-Mittel können erfolgreich sein. Die Symptomatik verschwindet rasch, und die Behandlung kann durchschnittlich nach acht Monaten abgesetzt werden [2]. Die Diagnose wird wesentlich durch den gutartigen Verlauf bestätigt.

Differentialdiagnostisch ist in erster Linie an die PMR und an die RA zu denken. Ganz wichtig ist die Abgrenzung von einer paraneoplastischen Genese. Solide Tumoren – vor allem Adenokarzinome – können über die Synthese von Interleukin-6 eine vergleichbare Symptomatik auslösen [3]. Auch hämatologische maligne Erkrankungen wie ein Non-Hodgkin-Lymphom oder eine chronisch-lymphatische Leukämie wurden beobachtet [4].

Die PMR geht typischerweise mit einer eindrücklichen Verminderung des Allgemeinzustandes einher. Die Symptomatik umfasst grosse Bereiche des Körpers und die Blutsenkungsreaktion ist deutlich erhöht. Insgesamt kann aber die Abgrenzung des RS3PE-Syndroms von der PMR sehr schwierig sein. Beide Erkrankungen weisen beispielsweise in der Magnetresonanz-Untersuchung vergleichbare Tenosynovitiden und Synovitiden auf [5]. Für

die im Alter auftretende RA erwartet man eine Morgensteifigkeit und oftmals vorhandene Rheumafaktoren; falls diese negativ sind, kann die Bestimmung der Anti-CCP oder Anti-Keratin-Antikörper weiter helfen. Diese Antikörper sind oft früher nachweisbar als die klassischen Rheumafaktoren und machen damit die Diagnose einer RA wahrscheinlich, so dass frühzeitig mit Basismedikamenten, beispielsweise mit Methotrexat, behandelt werden kann. Kollagenosen wie die systemische Sklerose oder das «mixed connective tissue syndrome» (MCTD) sind meistens mit Allgemeinsymptomen wie Müdigkeit und Abgeschlagenheit verbunden und weisen einen erhöhten Titer der antinukleären Antikörper auf. Bei Spondylarthropathien ist die periphere Arthritis eher unilateral und betrifft vorwiegend die untere Extremität. Eine infektiöse oder parainfektiöse Erkrankung muss mit den üblichen infektiologischen Untersuchungen wie Blutkulturen, Ganzkörper-Skelettszintigraphie und Echokardiographie ausgeschlossen werden. Für eine Kristallarthropathie ist in der Regel der Kristallnachweis in einer Ergusspunktion zwingend. Das komplexe regionale Schmerzsyndrom (CRPS I, Algodystrophie, Morbus Sudeck) ist meistens einseitig, ebenso eine Armvenenthrombose.

Zusammenfassung

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass bei akut auftretenden schmerzhaften Schwellungen der Hände oder der Füße eine rheumatologische Beurteilung wichtig ist. Dabei sollte an die Möglichkeit des RS3PE-Syndroms gedacht, aber auch viele andere Erkrankungen, insbesondere ein malignes Geschehen, ausgeschlossen werden.

Die Verlaufskontrolle ist sowohl für die Diagnosebestätigung wie für die Abgrenzung gegenüber der PMR und der RA wichtig.

Beim RS3PE-Syndrom kann durch Einsatz niedrigdosierter Glukokortikoide eine rasche Heilung erreicht werden.

Literatur

- 1 Russell EB, Hunter JB, Pearson L, McCarty DJ. Remitting, seronegative, symmetrical synovitis with pitting edema - 13 additional cases. *J Rheumatol* 1990;17:633–9.
- 2 Stalder J, Gerster JC. La polyarthrite oedémateuse benigne de la personne âgée (syndrome RS3PE). A propos de 11 cas personnels. *Schweiz Med Wschr* 1994;124:357–61.
- 3 Sibilia J, Friess S, Schaeffer T, Maloel F, Bertin P, et al. Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE): A form of paraneoplastic polyarthritis? *J Rheumatol* 1999;26:115–20.
- 4 Olivé A, del Blanco J, Pons M, Vaquero M, Tena X. The clinical spectrum of remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema. *J Rheumatol* 1997;24:333–6.
- 5 Cantini F, Salavariani C, Olivieri I, Barozzi L, Macchioni L, et al. Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE) syndrome: A prospective follow up and magnetic resonance imaging study. *Ann Rheum Dis* 1999;58:230–6.