

# Ein Sportschwimmer mit Atemnot

Karsten Fritsch<sup>a</sup>, Fernando Schwarz<sup>b</sup>, Felix Müller<sup>c</sup>, Robert Thurnheer<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Pneumologische Abteilung, Kantonsspital Münsterlingen

<sup>b</sup> Lungenzentrum Hirslanden, Zürich

<sup>c</sup> Neurologische Abteilung, Kantonsspital Münsterlingen

## Summary

### A competition swimmer with dyspnoea

*Neuralgic amyotrophy is a rare inflammatory disorder of the brachial plexus mainly affecting young men. Initial pain in the shoulder girdle may be followed by atrophy of shoulder muscles and sudden-onset dyspnoea if the diaphragm is bilaterally affected. Dyspnoea is exacerbated when lying flat, when swimming or bending. Patients are often diagnosed late, with pulmonary function tests showing a restrictive pattern. Measurement of a drop in vital capacity when lying flat as compared to the sitting position, and a decrease in maximum inspiratory pressure are essential. The prognosis is generally good, with slow recovery of the phrenic nerve over several months to years. If the symptoms persist, surgery involving plication of the diaphragm may be considered.*

## Fallschilderung

Im Sommer 2004 wird ein 34-jähriger, in einem pharmazeutischen Betrieb als Laborant tätiger, kräftig imponierender Mann erstmalig in die pneumologische Sprechstunde zugewiesen. Er berichtet über eine seit kurzer Zeit neu aufgetretene Atemnot, welche besonders beim Schwimmen, jedoch auch beim Schuhbinden, nachts beim Liegen, aber auch beim Bergaufgehen oder beim schnellen Geradeausgehen auftritt. Zuvor hatte er zusätzlich starke Nacken- und linksseitige Schulterschmerzen bemerkt, ohne ein entsprechendes Trauma. In der Folge sei eine Kraftlosigkeit der Arme mit muskelkater-ähnlichen Schmerzen v.a. beim Heben von Gegenständen aufgetreten. Es bestehe ein Leistungsknick, er fühle sich allgemein müde. Ein Nikotinkonsum wird verneint, ebenso finden sich keine weiterführenden Symptome wie Fieber, Husten oder Gewichtsabnahme.

In der persönlichen Anamnese war bereits 1991 beim Hausarzt ein Asthma bronchiale spirometrisch nachgewiesen und für einige Zeit eine entsprechende inhalative Therapie durchgeführt worden.

Der Status zeigt einen 34-jährigen athletischen Patienten, abgesehen von vereinzelten akneiformen Hautveränderungen sind keine abnormen Befunde zu erheben. Plethysmographisch findet sich eine mittelschwere gemischt obstruktive sowie restriktive Ventilationsstörung. Laborchemisch liegen die Eosinophilen, das CRP, die CK sowie die antinukleären Antikörper im Normbereich. Die Serologie für *Borrelia-burgdorferi*-IgM und -IgG ist negativ.

Ein Asthma bronchiale mit fixierter Obstruktion wird postuliert. Eine Inhalationstherapie mittels

Kombinationspräparat (langwirksames Betamimetikum / topisches Steroid) wird korrekt durchgeführt, zeigt aber nicht die gewünschte Wirkung, eine systemische Steroidbehandlung über 14 Tage hat auf die Obstruktion ebenfalls keinen Effekt. Computertomographisch findet sich ein Normalbefund, die restriktive Komponente der Lungenfunktion bleibt vorerst ungeklärt. Bei ausgeprägtem Leidensdruck (ATS-Dyspnoe-Skala Grad II, Borg-Dyspnoe-Skala Grad VI) wird der Entschluss zur pulmonalen Rehabilitation gefasst. Dem behandelnden Team fällt eine starke Zunahme der Dyspnoe im Gehbad sowie im Liegen auf. Eine bilaterale Zwerchfellparese wird postuliert. Im «sniff nasal pressure» und in der Messung des inspiratorischen Druckes zeigen sich um ungefähr 50% eingeschränkte Messwerte. Wegweisend ist schliesslich die Abnahme der Vitalkapazität beim Wechsel von der sitzenden in die liegende Position um ungefähr 50%. Es wird die Diagnose einer bilateralen Zwerchfellparese gestellt.


In der neurologischen Untersuchung findet sich eine linksbetont leicht atrophe Nacken- und Schultermuskulatur mit Paresen vor allem im Bereich der oberen Trapeziusanteile und der Musculi infra- und supraspinatus. Die Stimulation des Nervus phrenicus zeigt rechts eine verminderte Amplitude, links eine fehlende Antwort. Ergänzend wird zum Ausschluss eines zervikospinalen Prozesses ein MRI der HWS durchgeführt, welches normal ausfällt. Abschliessend wird die Diagnose einer beidseitigen Zwerchfellschwäche bei bilateraler neuralgischer Schulteramyotrophie gestellt, dies bei vorbestehendem Asthma bronchiale mit fixierter mittelschwerer Obstruktion. Eine neurologische Verlaufskontrolle etwa ein Jahr nach Krankheitsbeginn dokumentiert elektromyographisch deutliche Reinnervationszeichen im Musculus infraspinatus sowie im Musculus trapezius.

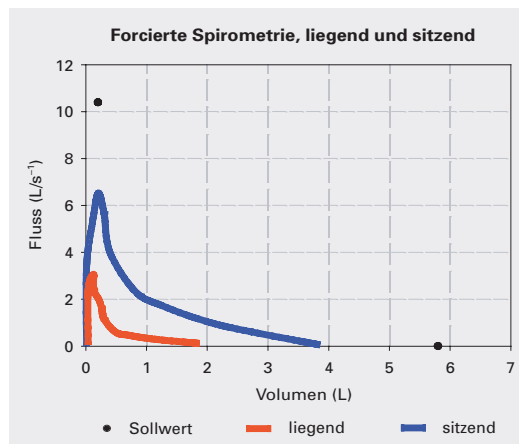
## Kommentar

Die neuralgische Schulteramyotrophie, auch als Parsonage-Turner-Syndrom bekannt, tritt mit einer jährlichen Inzidenz von 2 bis 4 pro 100 000 Bewohner auf. Meist sind Männer in der zweiten oder dritten Lebensdekade betroffen. Es werden eine idiopathische sowie eine (viel seltenere) hereditäre Form unterschieden; ein Drittel der Patienten berichten über einen vorangegan-

genen (viralen) Infekt [1]. Prodromal treten in der Regel starke neuropathische Schmerzen im Schultergürtelbereich auf, diese dauern meistens ein bis zwei Wochen, können aber auch länger anhalten oder ganz fehlen. Bei ungefähr 7% der Patienten tritt in der Folge eine uni- oder bilaterale Zwerchfellparese auf, welche bei beidseitigem Befall zu akuter Dyspnoe führt.

Klinisch findet sich eine meist rein motorische, multifokale Parese der Schultergürtelmuskulatur, welche innerhalb von Wochen zu einer Atrophie der betroffenen Muskulatur führt. Bei Befall des Zwerchfells kann allenfalls ein paradoxes abdominales Atemmuster mit inspiratorischer Einwärtsbewegung des Abdomens [2] nachgewiesen werden, dies vor allem in liegender Position.

Bei einseitigem Befall zeigt sich konventionell-radiologisch ein Zwerchfelldiaphragma. In der Ganzkörperplethysmographie findet sich bei bilateralem Befall des Zwerchfells eine restriktive Ventilationsstörung, typischerweise ist eine Abnahme der Vitalkapazität um 25 bis 50% beim Wechsel von der sitzenden in die liegende Position nachweisbar [3] (Abb. 1 ). Zudem können



**Abbildung 1**

Expiratorische Flussvolumenkurve liegend und sitzend: Die Konkavität der Kurven deutet auf eine Atemwegobstruktion hin, die um 50% grössere forcierte Vitalkapazität im Sitzen als im Liegen ist mit einer beidseitigen Zwerchfellparese vereinbar.

#### Literatur

- 1 ISNO Dutch Neuromuscular Research Support Centre. Neuralgic amyotrophy: hereditary and idiopathic form. [www.isno.nl](http://www.isno.nl).
- 2 Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:10–48.
- 3 Fitting JW. Evaluation of respiratory muscles. *Schweiz Med Wochenschr* 1998;12:1212–6.

wie bei unserem Patienten eine reduzierte maximale inspiratorische Muskelkraft und ein reduzierter maximaler «sniff nasal inspiratory pressure» (SNIP) gemessen werden. Ein maximaler inspiratorischer Druck von  $>80$  cm H<sub>2</sub>O schliesst eine signifikante inspiratorische Muskelschwäche aus. Als Goldstandard gilt die invasive Messung des transdiaphragmalen Druckgradienten (Differenz zwischen gastralem und ösophagealem Druck) mittels eines nasal eingelegten Ballonkatheters. Bei Vorliegen einer Zwerchfellparese findet sich inspiratorisch keine oder nur eine minimale Änderung des transdiaphragmalen Drucks.

Differentialdiagnostisch muss bei festgestellter bilateraler Zwerchfellparese an eine Polymyositis, eine Muskeldystrophie, eine Myasthenia gravis, eine inflammatorische Polyneuropathie (z.B. Guillain-Barré), eine amyotrophe Lateralsklerose oder eine traumatische Genese gedacht werden.

In Fallserien von Zwerchfellparesen bei neuralgischer Schulteramyotrophie wird ein mehrheitlich benigner Verlauf geschildert mit subjektiver sowie objektiver Erholung innerhalb von zwei bis vier Jahren [4]. Therapeutisch steht initial eine symptomatische, analgetische Therapie im Vordergrund. Bei akutem Auftreten kann eine kurzzeitige systemische Steroidtherapie erwogen werden. Fallserien berichten über eine Besserung der Dyspnoe sowie der lungenfunktionellen Parameter nach operativer Zwerchfellplication [5]. Eine nichtinvasive nächtliche Beatmung ist für schwer symptomatische Patienten mit CO<sub>2</sub>-Anstieg im Rahmen einer nächtlichen alveolären Hypoventilation zu erwägen.

Kombiniert obstruktive und restriktive Ventilationsstörungen sind relativ selten, in diesem Fall haben die Obstruktion und die Restriktion je ihre eigene Ursache.

#### Anmerkung

Die Autoren danken Herrn Prof. Dr. med. Martin Krause für die Durchsicht des Manuskripts und die wertvollen Kommentare.

Korrespondenz:  
PD Dr. med. Robert Thurnheer  
Pneumologische Abteilung  
Kantonsspital  
CH-8596 Münsterlingen  
[robert.thurnheer@stgag.ch](mailto:robert.thurnheer@stgag.ch)

- 4 Hughes PD, Polkey MI, Moxham J, Green M. Long-term recovery of diaphragm strength in neuralgic amyotrophy. *Eur Respir J* 1999;13:379–84.
- 5 Stolk J, Versteegh MI. Long-term effect of bilateral plication of the diaphragm. *Chest* 2000;117:786–9.