

Polymyalgia rheumatica – oder doch polymyalgisches Syndrom?

Anna Thoma^a, Boris Eugen Schleiffenbaum^b, Inès Anne Kramers-de Quervain^c

^a Klinik Valens, ^b Hämatologie Zentrum Zürich, Klinik im Park, Zürich, ^c Rheumatologie & Rehabilitation, Schulthess Klinik, Zürich


Fallbeschreibung

Die 67-jährige Patientin wies sich selbst in die rheumatologische Sprechstunde zur Abklärung von seit sechs Monaten bestehenden symmetrischen Schmerzen der Oberschenkelmuskulatur und des Schultergürtels zu. Ferner wurden eine allgemeine Müdigkeit und Morgensteifigkeit über mehrere Stunden im ganzen Körper angegeben. Die Patientin war wegen fünffacher Lungenembolien und einer tiefen Thrombose der Vena subclavia oral antikoaguliert.

In der klinischen Untersuchung zeigten sich eine ausgeprägte Druckempfindlichkeit der grossen proximalen Muskelgruppen der Oberarme und der Oberschenkel und eine schmerzbedingte, seitengleiche Schwäche (M4–5) der Hüftbeuger und der Hüftabduktoren. Die Entzündungsparameter im Blut waren erhöht: Blutsenkungsreaktion 111 mm/Stunde, CRP 93 mg/l, Leukozyten 10870/µl ohne Linksverschiebung. Die Dysproteinämie vom Alpha-Typ ohne einen Paraproteinnachweis in der Serum-Eiweisselektrophorese wurde im Rahmen der entzündlichen Reaktion interpretiert, die übrigen Blutuntersuchungen waren unauffällig. Die Ultraschalluntersuchung der Schultern zeigte auf beiden Seiten eine geringe Flüssigkeitsansammlung in der Bursa subacromialis-subdeltoidea. Thorax-Röntgen, Sonographie des Abdomens, Magnetresonanzuntersuchung der LWS respektive der Oberschenkel waren unauffällig, auf eine gynäkologische Abklärung wurde bei regelmässig stattfindenden Kontrollen verzichtet. Da die Patientin Symptome einer Riesenzellarteriitis, wie z.B. Kopfschmerzen, Visusstörungen etc. verneinte, wurde auf die Durchführung eines extrakraniellen Dopplers bzw. einer arteriellen Biopsie verzichtet.

Zusammengefasst bot sich klinisch das Bild eines polymyalgischen Syndroms, das bei fehlenden Hinweisen auf eine neoplastische oder infektiöse Ursache im Rahmen einer Polymyalgia rheumatica beurteilt wurde. Innerhalb von zwei Wochen gingen die Beschwerden der Patientin unter 30 mg Prednison weitgehend zurück und die humoralen Entzündungswerte normalisierten sich. Die Dosis der Kortikosteroide wurde schrittweise reduziert. Die vorbestehende Osteoporosemedikation wurde weitergeführt.

Drei Monate später fiel im Rahmen einer Kontrolluntersuchung eine Leukozytose von 22850/µl (Linksverschiebung von 15%) auf. Klinisch fehlten Hinweise auf ein infektiöses Geschehen, Blutkulturen ergaben kein Erregerwachstum. Für weitere Abklärungen erfolgte die Überweisung an ein hämatologisches Zentrum, wo eine Knochenmarksuntersuchung (Aspiration und

molekulargenetische Analyse) durchgeführt wurde (Abb. 1 ). Die Resultate wurden als reaktive Veränderungen bei chronisch-entzündlicher Reaktion, differentialdiagnostisch als steroidbedingt beurteilt. Da weitere Reduktionsversuche von Prednison von klinischen Rückfällen begleitet waren, wurde im Sinne einer immunmodulatorischen respektive steroidsparenden Massnahme Methotrexat (20 mg/Woche subkutan) eingesetzt. Im Sinne einer Zweitmeinung konsultierte die Patientin aus eigenem Antrieb ein weiteres Hämatologie-Zentrum. Hier wurde die Beurteilung der mittlerweile zehn Monate zurückliegenden Knochenmarksuntersuchung revidiert und neu als myelodysplastisches/myeloproliferatives Mischsyndrom mit Neutrophilie und Thrombozytose beurteilt. Zur Standortbestimmung wurde die Knochenmarksuntersuchung wiederholt: Es zeigte sich nun eine Affektion aller drei Zellreihen mit Atypien bzw. Verminderung der Erythro-, Myelo- und Megakaryopoese und neu ein Blastenexzess (7–10% im Knochenmark resp. 3,5% im peripheren Blut). Insofern musste von einer Progression der hämatologischen Grunderkrankung ausgegangen werden (Myelodysplasie im Sinne einer «refractory anemia with excess blast cells, RAEB I in transition to RAEB II»). Unter diesen Voraussetzungen wurde Methotrexat wegen möglicher ungünstiger Auswirkung auf die Blutbildung abgesetzt. Leider musste die Chemotherapie mit Azacitidin (Vidaza[®]) wegen der subjektiven schlechten Verträglichkeit gestoppt werden. Auf Wunsch der Patientin beschränkt sich die aktuelle Behandlung auf bedarfsmässige Erythrozytenkonzentrattransfusionen. Angesichts der Gesamtsituation wurden die systemischen Kortikosteroide auf der tiefstmöglichen Dosis (Prednisolonäquivalent 20–30 mg) belassen.

Diskussion

Ein polymyalgisches Syndrom ist, wie der Begriff bereits sagt, kein eigenständiges Krankheitsbild, sondern ein Symptomenkomplex. Als paraneoplastische Manifestation wurde es gehäuft mit malignem Myelom und Nierenzellkarzinom vorkommend beschrieben, es kann jedoch grundsätzlich mit jeder malignen Erkrankung assoziiert sein [1]. Im Gegensatz zur eigentlichen Polymyalgia rheumatica ist die Schmerzlokalisierung meist diffuser, die Morgensteifigkeit weniger ausgeprägt und die Gelenkbeweglichkeit nicht eingeschränkt. Die Patienten sprechen in der Regel weniger gut auf Kortikosteroide an [1]. Im beschriebenen Fall deuteten hingegen weder die Symptome noch die initialen Abklärungen auf eine zugrundeliegende maligne Erkrankung hin.

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

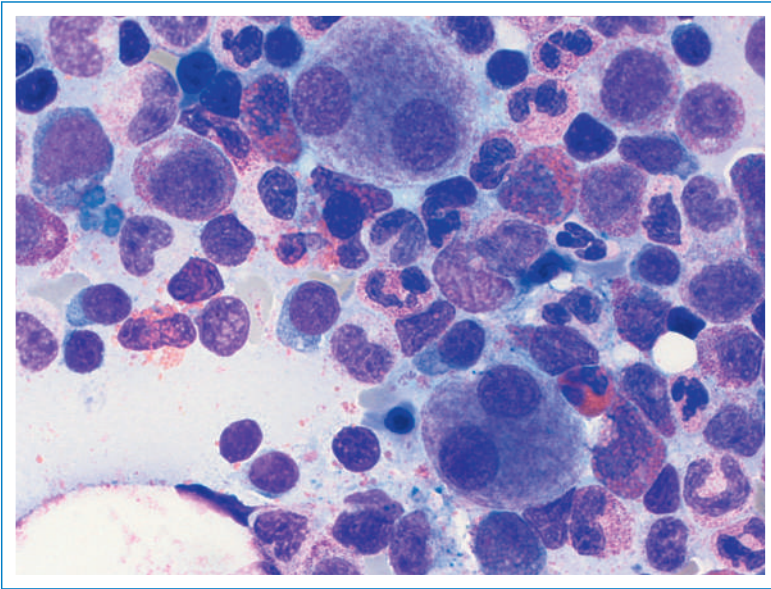


Abbildung 1

Erstes von zwei Knochenmark-Aspiraten (siehe Text). Auffällig ist hier die Megakaryozytenmorphologie (zwei singuläre Kugelkerne).

An einer Polymyalgia rheumatica erkranken meistens Personen älter als 50 Jahre. Es werden in der Regel symmetrische Schmerzen und eine schmerzbedingte Schwäche im Schulter- und Beckengürtel und im Nacken angegeben. Die Schmerzen sind in Ruhe vorhanden und werden durch Bewegung verstärkt. Die Steifigkeit am Morgen und nach Ruhephasen kann bis zu mehreren Stunden dauern. Häufig leiden die Betroffenen auch unter allgemeinen Symptomen wie Müdigkeit, Gewichtsverlust, Depression und erhöhter Körpertemperatur [2]. Die Entzündungszeichen im Blut sind in den meisten Fällen erhöht und neben der klinischen Beurteilung für die Einschätzung der Aktivität der Erkrankung und deren Ansprechen auf die Therapie wichtig [2]. In 16–21% der Fälle wurde eine Assoziation mit einer Riesenzellarteriitis beschrieben. Riesenzellarteriitispatienten geben nicht selten (in 40–60%) polymyalgische Beschwerden an [3].

Die Abklärungen zielen in erster Linie darauf ab, andere zugrundeliegende Ursachen auszuschliessen. Differentialdiagnostisch sind Neoplasien, infektiöse und parainfektiöse Erkrankungen (v.a. Endokarditis, virale Myalgien) sowie Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis, v.a. Kristallarthropathien, rheumatoide Arthritis und andere Autoimmunprozesse zu erwägen [4]. Ein primäres Fibromyalgiesyndrom, eine bilaterale adhäsive Kapsulitis, Rotatorenmanschetten-Tendinitiden, degenerative und endokrine (Hypothyreose!) Prozesse gehen in der Regel ohne eine Erhöhung der Entzündungsparameter einher [5].

Eine umfassende Anamnese, körperliche Untersuchung (inkl. Gefäss- und Hautstatus) und eine breite Laboruntersuchung bilden die Basisdiagnostik. Zum Ausschluss anderer Ursachen werden ein Thorax-Röntgen und ein Ultraschall der Schultergelenke und des Abdomens empfohlen. Untersuchungen wie Gelenkpunktion, Blutkulturen, Skelettszintigraphie, Echokardiographie, weiterführende radiologische Bildgebung, endoskopische Verfahren etc. hängen meist vom individuellen klinischen Bild ab [2].

Retrospektiv ist zu diskutieren, ob die mehrfachen thrombembolischen Ereignisse auch Hinweise auf das später diagnostizierte maligne Geschehen waren. Mit grosser Wahrscheinlichkeit ist die im Verlauf aufgetretene und nicht mit einem Infekt assoziierte Leukozytose in diesem Zusammenhang zu sehen. Die Dynamik (plötzlicher Anstieg trotz Reduktion der Kortikosteroide) wie auch die hohen Absolutwerte der neutrophilen Granulozyten sprachen eher gegen eine steroidbedingte Leukozytose und liessen eine hämatologische Erkrankung suchen. Das myelodysplastische/myeloproliferative Syndrom wurde jedoch erst neun Monate nach der ursprünglichen Knochenmarksuntersuchung diagnostiziert.

Die Kasuistik verdeutlicht, dass bei einem polymyalgischen Syndrom die Suche bzw. der Ausschluss einer zugrundeliegenden Grunderkrankung nicht nur bei den initialen Abklärungen von eminenter Bedeutung ist, sondern ebenfalls im weiteren Krankheitsverlauf. Die Diagnose «Polymyalgia rheumatica» ist insbesondere bei neuen Symptomen oder Befunden zu hinterfragen und eine aktualisiertes diagnostisches Work-up zu erwägen.

Korrespondenz:

Dr. med. Anna Thoma
Neurologie
Klinik Valens
Rehabilitationszentrum
CH-7317 Valens
[anna.thoma\[at\]gmx.ch](mailto:anna.thoma[at]gmx.ch)

Literatur

- Naschitz JE, Rozenbaum M, Zuckerman E, Yeshurun D. Rheumatic syndromes: clues to occult neoplasia. *Semin Arthritis Rheum.* 1999; 29(1):43–55.
- Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet.* 372;234–45.
- Deal CL, Meenan RF, Goldenberg DL, et al. The clinical features of elderly-onset rheumatoid arthritis. A comparison with younger-onset disease of similar duration. *Arthritis & Rheumatism.* 1985;28(9): 987–94.
- Salvarani C, Cantini F, Macchioni P, et al. Distal musculoskeletal manifestations in polymyalgia rheumatica: a prospective follow up study. *Arthritis Rheum.* 1998;41;1221–6.
- Ozdog MF, Eroglu E, Ulas UH, Ipekdal I, Odabası Z, Vural O. Early diagnosis and treatment reverse clinical features in Hoffmann's syndrome due to hypothyroid myopathy: A case report. *Acta Neurol Belg.* 2005;105:212–3.