

P ist gewohnt, über das Treppenhaus in die Wohnung im obersten Stockwerk zu gelangen. Eines Tages überholen alle anderen Menschen P auf der Treppe. P muss sich auf die Stufen zum Ausruhen setzen, dann geht es erst einmal wieder. Der Wintermantel ist schwerer geworden, und die Einkaufstüte mit den gewohnten Artikeln sowieso. Der einstmals kurze Fußweg zum Markt um die Ecke wird auf magische Weise immer länger. Mit hochgelegten, d.h. per Hand angehobenen Beinen vor dem Fernseher fühlt P sich wieder normal. Bis eines Tages der Fernsehempfang „gestört“ ist: Manchmal verdoppelt sich das Bild. Um überhaupt sehen zu können, muss P den Kopf in den Nacken legen. Beim abendlichen Zähneputzen sind Ps Pupillen gar nicht mehr rund im Spiegel. Die Lider hängen.

Eines Morgens, nach ausreichend erholsamer Wartezeit, sitzt P der Hausärztin gegenüber, mit seltsam entspannten Gesichtszügen und frischer Gesichtsfarbe. P geht

Lambert-Eaton Myasthenisches Syndrom (LEMS, LES)

Eine seltene Erkrankung – oder selten erkannt?

Das Krankheitsbild, besonders am Anfang, passt auf mehrere internistische und neurologische Erkrankungen. Nur sehr selten wird das LEMS in die differenzialdiagnostischen Überlegungen einbezogen: Vielen Ärzten ist nicht einmal der Name der neurologischen Erkrankung bekannt. Die Diagnose erfordert Spezialkenntnisse, ganz besonders im Hinblick auf die elektrophysiologische Testung (EMG). In der Regel wird LEMS in der Neurophysiologie oder Neurologie einer Klinik festgestellt – und auch dort kommt es zu Fehldeutungen. Es gibt PatientInnen, die erst nach Jahren, teils Jahrzehnten, korrekt diagnostiziert werden. 50–70% der Betroffenen sind in der Zeit jedoch nicht mehr am Leben.

es im Moment gut, und es erfordert Mut, von den Schwierigkeiten zu berichten. „Gehen Sie mal ein paar Schritte. Nichts Auffälliges zu erkennen. Naja, der Händedruck ist etwas schwach. Drücken Sie noch einmal kräftig. Na sehen Sie!“ Die übliche körperliche Untersuchung, und später das kleine und das große Blutbild, geben keinen Hinweis auf eine Erkrankung. „Glauben Sie mir,

Sie sind gesund, intensivieren Sie Ihren Sport“. Der vorsichtshalber noch hinzugezogene Internist kann auch nur Beruhigendes berichten. Der Orthopäde könnte sich die Muskelschwäche erklären: „Trainingsmangel! Physiotherapie wird Ihnen gut tun“. Die später hinzugezogene niedergelassene Neurologin lässt von ihrer angelernten Helferin sogar elektrophysiologische



Untersuchungen durchführen. „Alles im Normbereich“. Alles?

Statt einer Besserung treten Sprechstörungen, Schluckbeschwerden und Atemnot auf. Bei den glänzenden Laborergebnissen ist die Ursache der Muskelschwäche wahrscheinlich psychischer Natur – oder simuliert P womöglich? „Wir haben ja nun wirklich alles versucht, die Kollegen haben ja auch nichts gefunden“. P erhält ein Beruhigungsmittel, das verstärkt allerdings seine Muskelschwäche...

Weshalb passt P nicht in das diagnostische Erwartungsmuster? Das LEMS ist gekennzeichnet durch eine belastungsabhängige Muskelschwäche der sogenannten quergestreiften Muskulatur. Nach Ruhe und anschließend maximaler Muskelanspannung kann kurzfristig eine Kraftsteigerung erfolgen. Es findet kein krankhafter Muskelabbau statt.

Das Syndrom beginnt oft so wie oben beschrieben: mit einer Schwäche der Oberschenkelmuskulatur. Vegetative Stö-

rungen können hinzukommen. In der generalisierten Form des LEMS könnten folgende Störungen gemeinsam (wenn auch nicht immer gleichzeitig und nicht immer gleichzeitiger schwer) auftreten: Schwäche der Bein-, Rumpf- und Armmuskulatur sowie der Atemmuskulatur; verschiedene Probleme im Augenbereich, einschließlich „hängender“ Augenlider, Schluckbeschwerden, Sprechstörungen, Stuhlverstopfung, Erektionsschwierigkeiten, eingeschränkte Schweißbildung und trockener Mund. Die Eigenreflexe sind oft abgeschwächt oder gar nicht auslösbar.

Die Störung entsteht an der Überleitungsstelle zwischen Nerv und Muskel. Die Nerven der quergestreiften Muskulatur entspringen dem Wirbelkanal. Sie leiten den aus dem Gehirn kommenden Impuls zur Muskelarbeit bis zur Kontaktstelle zwischen Nerv und Muskel (Endplatte) weiter. Nerv und Muskel sind durch einen kleinen Spalt von einander getrennt. Zwischen ihnen besteht also keine elektrisch



leitende Verbindung. Voraussetzung dafür, dass das Aktionspotential trotzdem auf der Muskelseite ankommt und das Zusammenziehen von Muskelfasern auslöst, sind eine Reihe physikalisch-biochemischer Abläufe. Ein Teil dieser „Maschinerie“ ist die Freisetzung des Botenstoffs Acetylcholin. Dieser chemische Bote trägt das elektrisch empfangene Signal zum Muskel.

Acetylcholin wird am Nervenende synthetisiert und in Bläschen gespeichert. Zur Freisetzung benötigt Acetylcholin den Calcium (Ca^{2+}).

Fortsetzung nächste Seite

Kontakt:

s093673@stud.uni-goettingen.de

Fax: (05 51) 79 42 57

Link:

www.lambert-eaton-myasthenisches-syndrom.de



LEMS, Eine seltene Erkrankung...

Fortsetzung

Einstrom in das Nervenende. Verantwortlich dafür sind nach derzeitiger Erkenntnis die (spannungsgesteuerten) Calciumkanäle vom Typ P/Q. Sie werden durch den eintreffenden elektrischen Impuls aktiviert. Kaliumkanäle entscheiden darüber, wie lange das Signal übertragen werden kann.

LEMS ist eine Autoimmunerkrankung (In seltenen Fällen tritt LEMS ohne nachweisbare Antikörper auf). Beim LEMS reduzieren Antikörper die Zahl der intakten Calciumkanäle vom Typ P/Q am Nervenende. Damit ist auch die Menge des freigesetzten Botenstoffs Acetylcholin eingeschränkt. Die Übertragung des Aktionspotenzials ist folglich unzureichend. Auf diese Weise entsteht beim LEMS die Muskelschwäche. LEMS kommt vergesellschaftet mit weiteren Autoimmunerkrankungen vor!

Die symptomatische Behandlung des LEMS zielt darauf ab, die Ausschüttung des Botenstoffs Acetylcholin durch Gabe eines Kaliumkanalblockers zu erhöhen. Dabei hat sich die Chemikalie 3,4-Diaminopyridin (3,4-DAP) bewährt. Es versteht sich von selbst, dass Medikamente, die zur Gruppe der Kalziumkanalblocker (z.B. zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen) gehören, wenn immer möglich, gemieden werden sollten sowie alle anderen Arzneimittel, die Auswirkung auf die Impulsübertragung Nerv Muskel



haben können (u.a. Schlaf- u. Beruhigungsmittel, Antibiotika und etliche mehr).

Die ursächliche Behandlung zielt darauf ab, die Im-

munabwehr zu schwächen wahlweise mit a) chemischen Mitteln, b) speziellen Blutwäscheverfahren, c) Zuführen von Immunglobulinen aus Blutspenden. d) Eine rasche günstige Wirkung wird häufig durch hochdosierte Gabe von Kortikoiden erreicht, während der erwünschte Effekt der Immunsuppressiva sich in der Regel erst nach Monaten einstellt.

Bausteine der Diagnosefindung: Diagnosebestätigend, zusammen mit der hinweisgebenden körperlichen und elektrophysiologischen Untersuchung, ist die über normal liegende Konzentration jener Antikörper im Serum, die sich gegen die spannungsgesteuerten Calcium-Kanäle vom Typ P/Q richten.

Nach der Diagnosesicherung muss intensiv nach einem unter Umständen zugrundeliegenden Lungentumor gesucht werden (CT, PET, Tumormarker). Die geschilderten neurologischen Symptome des LEMS gehen in 50–70% der Fälle einem kleinzelligen Lungentumor voraus. Man spricht dann von einem paraneoplastischen Verlauf (=PLEMS). Weitere bösartige Tumoren kommen zusammen mit LEMS vor, sind jedoch seltener. In der Mehrzahl der Fälle wird der Tumor innerhalb von zwei Jahren nach Auftreten der neurologischen Symptome entdeckt. Danach wird das Risiko eines zugrundeliegenden Tumors immer geringer.

Autor der Red. bekannt