

Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung aus dem ACHSE Netzwerk

Mitgliedsorganisation: Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Autor: Dr. med. Jochen Lautenschläger, Klinik
Auerbach Darmstadt/HELIOS Klinik Erlenbach

Bearbeitungsstand: 2016

Polymyalgia rheumatica/ Riesenzelleriitis

Was ist eine Polymyalgia rheumatica? Was ist eine Riesenzelleriitis? Die Namensgebung stammt noch aus einer Zeit, in der man kaum etwas über diese Erkrankungen wusste. Der Name (poly = viel, Myalgia = Muskelschmerz, rheumatica = fließend) trägt zu einer erheblichen Verwirrung bei. Zwar empfindet der Patient seine Schmerzen in der Muskulatur. Die Untersuchung des Muskelgewebes enthüllt aber keine krankhaften Veränderungen. Entnimmt man aber ein Stück einer Schlagader, die durch den Muskel zieht, so kann man bei einigen Patienten erhebliche entzündliche Veränderungen erkennen. Es handelt sich deshalb um eine Entzündung von Schlagadern (medizinisch: Arterien). Die Entzündung einer Schlagader nennt man Arteriitis. Kann man die Entzündung durch eine Gewebsentnahme feststellen und findet man darin Riesenzellen, so spricht man von einer Riesenzelleriitis (RZA). Lässt sich die Entzündung in einer Gewebeprobe nicht nachweisen bzw. findet man keinen geeigneten Ort zur Gewebsentnahme (Biopsie), so gebraucht man den Namen Polymyalgia rheumatica (PMR).

Bis heute besteht ein Streit zwischen den Experten, ob es sich um zwei unterschiedliche Erkrankungen handelt oder ob die RZA die besonders fortgeschrittene Form der PMR darstellt. Die Behandlung ist grundsätzlich gleich, jedoch werden bei der RZA die Medikamente höher dosiert. Weitere Bezeichnungen für diese Erkrankung sind Arteriitis temporalis, Arteriitis capitis oder Arteriitis cranialis.

Was geschieht bei der Entzündung der Arterie?

Beim Entzündungsprozess wandern Entzündungszellen (weiße Blutkörperchen – Leukozyten) in die Arterien- wand ein und es kommt zur Bildung von Riesenzellen. Die Arterienwand wird dicker, fester und engt die Arterie immer mehr ein. Dieser Prozess entwickelt sich segmental, d. h. während einige Abschnitte (Segmente) sehr stark von der Einengung betroffen sind, bleiben andere Abschnitte von der Erkrankung vollkommen verschont. Bei einer Gewebsentnahme muss deshalb ein ausreichend langes Stück entnommen werden.

Durch das Engerwerden der Blutgefäße werden die betreffenden Organe nicht mehr ausreichend mit Blut versorgt. Bei einem Totalverschluss sterben diese sogar ab.

Dieser Prozess kann jedes Organ oder jede Körperregion befallen. Es gibt aber einige Stellen, die besonders gefürchtet sind. Kommt es zum Verschluss der Augenschlagader, so erblindet der Patient innerhalb weniger Minuten. Kommt es zu einem Verschluss der Herzkranzgefäße, resultiert daraus ein Herzinfarkt und spielt sich dieser Prozess in den Schlagadern der zum Gehirn führenden Arterien ab, so droht ein Schlaganfall. Aus diesen Tatsachen kann man entnehmen, dass es sich nicht nur um eine äußerst schmerzhaft, sondern vor allem auch um eine gefährliche Erkrankung handelt, deren Folgen manchmal nicht wieder gutzumachen sind. Nur die recht- zeitige Erkennung und unverzügliche Behandlung kann den drohenden Schaden abwenden und zu einer schnellen Besserung der erheblichen Schmerzen führen. Eine Ursache oder einen Auslöser hat man bis heute nicht gefunden. Man vermutet eine gewisse erbliche Veranlagung. Um eine Erbkrankheit im eigentlichen Sinne handelt es sich aber nicht.

Wie zeigt sich die Erkrankung?

Bei der Polymyalgia rheumatica treten innerhalb weniger Tage bis zu 2 Wochen ausgesprochen starke Schmerzen vorwiegend im Bereich des Nackens, der Schultern und der Oberarme auf. Weiterhin können diese Schmerzen im Bereich der Hüften, der Oberschenkel und der Lendenwirbelsäule auftreten. Anfangs sind die Schmerzen meist beidseitig vorhanden. Es handelt sich um konstante, allenfalls tageszeitlich leicht schwankende Schmerzen, die sowohl in Ruhe als bei Bewegung oder Belastung vorhanden sind. Die Schmerzen sind rund um die Uhr vorhanden, werden aber von manchen Patienten am stärksten in der 2. Nachthälfte und morgens angegeben. Nach Wochen können die Schmerzen wellenförmigen Charakter annehmen und sich verlagern. Weiterhin klagt der Patient über Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Antriebsschwäche, Appetitmangel mit Gewichtsverlust und manchmal auch über vermehrte Schweißbildung.

Die körperliche Untersuchung durch den Arzt ergibt häufig keine besonderen Auffälligkeiten. Sie sollte aber auf jeden Fall erfolgen, da andere Erkrankungen eine ähnliche Symptomatik zeigen können und vom Arzt von der PMR abgegrenzt werden müssen. In einigen Fällen findet man geschwollene Gelenke. Symptome, wie Kopfschmerzen, Kauschmerzen, Schwindel oder kurzzeitige, vorübergehende Sehstörungen und Bewußtseinsverluste (»Blackouts«) können Zeichen einer RZA sein. Begleitet wird die Erkrankung häufig von einer ausgeprägten Depression, die aber bei der richtigen Therapie in der Regel schnell verschwindet.

Wer erkrankt?

Betroffen sind vor allem ältere Menschen. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 70 Jahren. Die Anzahl der Neuerkrankungen nimmt mit steigendem Alter zu und liegt bei 90-Jährigen um

das 7-fache höher als bei 60-Jährigen. Da es Erkrankungen des höheren Lebensalters sind, werden die Schmerzen oft nicht in Zusammenhang mit einer Entzündung gebracht.

In diesem Alter zeigen Gelenke und Wirbelsäule schon Verschleißerscheinungen, und Schmerzen in den typischen Regionen sind häufig nichts Fremdes. Wichtige Anhaltspunkte für die Patienten sind deshalb das schnelle Auftreten stärkster Schmerzen begleitet von einem starken allgemeinen Krankheitsgefühl, gelegentlich auch Fieber.

Was wird untersucht?

Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BKS) ist mittelgradig bis stark erhöht und auch das C-reaktive Protein (CRP) steigt an. Sie können für die Beurteilung des Verlaufes herangezogen werden. BKS und CRP sind aber unspezifische Entzündungsmarker, d. h., sie steigen bei fast jeder Art von Entzündung, wie z. B. auch bei einer banalen Grippe oder anderen Entzündungen, an. Zusätzlich kann es zu einem Anstieg der Blutplättchen (Thrombozyten) und zu einer Verschiebung der Bluteiweiße kommen. Röntgenaufnahmen ergeben in der Regel altersentsprechende Befunde, d. h. mehr oder weniger ausgeprägten Verschleiß von Wirbelsäule oder Gelenken, aber keine Zeichen einer Entzündung.

Während die Diagnose PMR durch das Gespräch mit dem Arzt, die Untersuchung zum Ausschluss anderer Erkrankungen und durch Laboruntersuchungen gestellt wird, kann die Diagnose der RZA durch die Entnahme eines Blutgefäß-Abschnittes (1cm groß; meist aus der Arteria temporalis) und die mikroskopische Untersuchung gestellt werden. Dies ist aber nur sinnvoll, wenn sich eine geeignete Körperstelle finden lässt. Diese muss sorgfältig ausgewählt werden. Die Entnahme ist, genauso wie die mikroskopische Untersuchung, Sache eines erfahrenen Spezialisten. Hierzu können gelegentlich auch technische Untersuchungen, wie Ultraschall oder andere, notwendig werden. Kann man insbesondere im Schläfenbereich verdickte Schlagadern tasten, so sollte eine Entnahme angestrebt werden, da bei Vorliegen einer RZA die notwendigen Medikamente höher dosiert werden müssen.

Behandlung und Verlauf

Ohne Kortisonpräparate geht es nicht! Typisch ist das prompte Ansprechen auf Kortisonpräparate. Kortisonpräparate werden in der ärztlichen Fachsprache auch Glukokortikoide oder kurz Kortikoide genannt. Bei ausreichender Dosierung wird innerhalb von wenigen Stunden bis Tagen eine Beschwerdefreiheit erzielt. Auch die Laborzeichen der Entzündung (BKS und CRP) normalisieren sich. Beim CRP geschieht dies innerhalb weniger Tage, bei der BKS kann es etwas länger dauern.

Insbesondere besteht die Gefahr einer Osteoporose (siehe auch Merkblätter 1.7 und 1.16 der Deutschen Rheuma-Liga). Die zu Beginn hohe Dosis darf nur langsam abgesenkt werden. Geschieht die Dosisverminderung zu schnell, so kommen die Schmerzen wieder und/ oder die BKS/das CRP steigen erneut an. Es muss dann eine Erhöhung durchgeführt werden, bis der Patient beschwerdefrei und die Laborwerte im Normbereich sind. Vor jeder Dosisreduktion

sollte der Arzt befragt und zusätzlich das CRP bestimmt werden. Bei Augenbefall ist quasi die Notbremse zu ziehen, da sonst die unwiederbringliche Erblindung droht. Die Anfangsdosis muss in diesem Fall besonders hoch gewählt werden.

Bei hohem Kortikoidbedarf oder wenn innerhalb von Monaten keine niedrige Dosis erreicht werden kann, kommt eine zusätzliche Therapie mit Methotrexat oder Azathioprin in Frage. Diese Therapien sind Sache eines erfahrenen Spezialisten.

Die Krankheit hält in der Regel 3 bis 4 Jahre an. Aber auch Verläufe von 10 Jahren und länger sind bekannt. Durch die notwendigen Medikamente wird sie nicht geheilt, sondern nur unterdrückt. Ist der Patient beschwerdefrei und sind die Laborwerte unauffällig, so kann man sich deshalb nie sicher sein, dass die Erkrankung wirklich verschwunden ist. Zu rasches Nachlassen der Therapie kann zu einem Rückfall oder gar zur Erblindung führen. Ein Auslassversuch, d. h. das langsame Absetzen aller Medikamente, sollte frühestens nach 2 Jahren erfolgen.

Selbsthilfeorganisation

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen: Info-Hotline 01804 – 60 00 00

www.rheuma-liga.de/seltene