Sporadische Einschlusskörpermyositis

Langes Leben, langes Leiden

Fragestellung: In dieser Arbeit sollte der Langzeitverlauf von Patienten mit sporadischer Einschlusskörpermyositis untersucht werden.

Hintergrund: Im Erwachsenenalter ist die sporadische Einschlusskörpermyositis, trotz ihrer relativen Seltenheit, die häufigste inflammatorische Myopathie. Es handelt sich dabei um eine sich langsam, aber ständig verschlechternde Erkrankung, die allerdings die Lebenserwartung nicht negativ beeinflusst. Überraschenderweise gibt es kaum Daten zum Langzeitverlauf der sporadischen Einschlusskörpermyositis, obwohl es bereits retrospektive Studien und zwei prospektive Studien diesbezüglich gibt. In diesen Studien zeigte das Nachlassen der Muskelkraft eine hohe Variation und solche kleinen Studien erlauben keine Prognose. Somit war es notwendig, eine größere Studie zum natürlichen Verlauf der sporadischen Einschlusskörpermyositis zu etablieren.

Patienten und Methodik: In den Niederlanden konnten 64 Patienten mit einer sporadischen Einschlusskörpermyositis für diese epidemiologische Studie gewonnen werden. Die Krankheitsgeschichte wurde protokolliert. Bei Studienbeginn und nach zwölf Jahren wurden die manuelle und quantitative Muskelkraft gemessen sowie Labortests durchgeführt. Für alle Patienten wurden der Tag und die Ursache ihres Todes registriert.

Ergebnisse: Von den 64 Studienpatienten waren zum Follow-up 46 Patienten verstorben und 17 Patienten (12 Männer) noch am Leben. Von diesen Männern verweigerte sich einer der weiteren Studie und eine Frau konnte wegen einer anderen schweren Erkrankung keine Zustimmung zur Folgeuntersuchung geben. Somit konnten 15 Patienten nach einem mittleren Follow-up von zwölf Jahren untersucht werden.

Im Mittel hatte die Kraft um 3,5% bei der manualen und 5,4% bei der quantitativen Muskeltestung abgenommen. Der stärkste Kraftverlust zeigte sich in den Muskeln für Fußhebung und -senkung. Im Mittel starben die Patienten mit 81 Jahren, wobei in den Niederlanden für die entsprechende Altersgruppe die normale Lebenserwartung nur etwa 79 Jahre beträgt, sodass die Lebenserwartung für die Patienten mit einer sporadischen Einschlusskörpermyositis nicht reduziert ist (**Abbildung 1**).

Ähnlich wie bei der Normalpopulation überlebten Frauen mit Einschlusskörpermyositis länger als Männer. Auch zeigten die Patienten keine anderen Todesursachen als im Normalkollektiv. Allerdings traten häufiger Atemwegserkrankungen, insbesondere Pneumonien auf, die bei 13 Patienten fatal verliefen. Fünf dieser Patienten wiesen eine Aspiration auf. Zudem zeigten die Patienten

häufiger eine Kachexie im Vergleich zum altersentsprechenden Kontrollkollektiv. Bei sechs Patienten wurde eine lebensbeendende Intervention durchgeführt, wobei drei Patienten aktive Euthanasie wegen unerträglichem Leiden und schwerstem Verlust der Lebensqualität aufgrund extensiver Muskelschwäche verlangten.

Schlussfolgerungen: Beim Follow-up benutzten sämtliche Patienten einen Rollstuhl, wobei die Hälfte ihn ständig benutzen musste. Wie man aus den Krankenberichten erkennen kann, führt die chronische sporadische Einschlusskörpermyositis zu einer schwersten Beeinträchtigung der Skelettmuskulatur mit Muskelabbau und insbesondere Schwäche der Atemhilfsmuskulatur. Man kann davon ausgehen, dass die Mehrzahl der Patienten aspierte. Drei von sechs Patienten, die ein Weiterleben nicht wünschten, erhielten eine verlängerte tiefe Sedierung, die zum Tode führte. Man kann aus dieser Studie entnehmen, dass die sporadische Einschlusskörpermyositis eine äußerst schwerwiegende Erkrankung ist, die zu einem schweren Verlust der Muskelkraft führt und eine nur schwer tolerierbare Erkrankung für die Patienten darstellt. Obwohl sie eine normale Lebenserwartung haben, weisen sie doch sehr häufig eine fatale Atemwegserkrankung auf.

Cox FM, Titulaer MJ, Sont JK et al. A 12-year follow-up in sporadic inclusion body myositis: an end stage with major disabilities. *Brain* 2011; 134: 3167–75

Abbildung 1 Keine verkürzte Lebenserwartung bei Einschlusskörpermyositis

Kommentar: Diese so wohl nur in den Niederlanden durchführbare Studie zeigt eindeutig die Schwere der sporadischen Einschlusskörpermyositis und die Hilflosigkeit der Neurologen bezüglich der Therapie dieser schweren Erkrankung.

Heinz Reichmann, Dresden