

# Primäre Immundefekte und Muskelprobleme

AUTOR:  
DR. MED. MARC SCHMALZING

**Primäre Immundefekte entstehen durch Fehler im Erbmaterial von Immunzellen – meistens den Lymphozyten. Diese unterschiedlichen Fehler im Programm führen bei erwachsenen Patienten meistens zu Störungen der sogenannten B-Zellen, also von den Immunzellen, aus denen letztlich die antikörperproduzierenden Zellen hervorgehen. Immunzellen haben ganz verschiedene Aufgaben: sie sollen Erreger von Infekten bekämpfen, aber auch andere Immunzellen kontrollieren. Einerseits ist das Immunsystem zu schwach und die Patienten und Patientinnen leiden unter häufigen Infekten. Andererseits verhalten sich Teile des Immunsystems unkontrolliert und greifen den eigenen Körper an, was zu Autoimmunität und falscher Entzündung mit Gelenkschmerzen, Blutzellmangel oder Organschäden führt.**

Patientinnen und Patienten mit primären Immundefekten leiden häufig unter muskulären Problemen. Muskelschmerzen und Muskelschwäche sind als Hauptbeschwerden zu nennen. Wie bei allen Beschwerden, die im Rahmen von primären Immundefekten auftreten, ist eine gründliche Untersuchung zur Ursachenfindung besonders wichtig, weil nur so gezielte Therapien möglich sind. Falsche Therapien können sich möglicherweise sogar ungünstig auf die eigentliche Ursache auswirken. So kann eine immunschwächende Therapie bzw. eine Therapie mit Kortison-ähnlichen Medikamenten, die unter dem Verdacht auf eine Überreaktion des Immunsystems (Autoimmunität) durchgeführt wird, eine infektiöse Muskelerkrankung durch Viren oder Bakterien deutlich verstärken.

Im Folgenden werden verschiedene Ursachen für muskuläre Probleme vorgestellt, die bei Patientinnen und Patienten mit primären Immundefekten auftreten können. Selbstverständlich kann es sich dabei nicht nur um

Ursachen handeln, die für primäre Immundefekte spezifisch sind, sondern auch um Erkrankungen, die ebenfalls die sonstige Bevölkerung betreffen können.

## ***Infektiöse Ursachen für Muskelprobleme – wenn der Keim den Muskel zwickt***

Häufig treten diffuse Gliederschmerzen im Rahmen von grippalen viralen Infekten auf. Die Muskelstruktur wird dabei nicht geschädigt und eine symptomatische leichte Schmerztherapie reicht meistens aus. Dagegen ist ein Muskelzellzerfall im Rahmen einer Virusinfektion im Rahmen einer Muskelentzündung schon seltener. In diesem Fall kann man im Blut einen (oft nur mäßig) erhöhten Wert der Kreatinkinase messen. Dabei handelt es sich um ein Enzym der Muskelzelle, das bei Muskelzellzerfall freigesetzt und in das Blut abgegeben wird. Isolierte Infektionen der Muskulatur durch Bakterien oder andere Erreger treten hierzulande sehr selten auf. Dagegen kann es bei bakteriell bedingter Sepsis („Blutvergiftung“) durchaus zu einem erheblichen Muskelzellzerfall kommen. Eine starke Erhöhung der Kreatinkinase im Blut kann eine Verschlechterung der Nierenfunktion durch Verstopfung des Nierenfilters verursachen, was durch Infusionen und Alkalinisierung des Urins bekämpft werden muss. Durch rasche, gezielte Sepsistherapie, die vor allem eine antibiotische Therapie miteinschließt, erholt sich die Muskulatur meist ohne Folgeschäden.

## ***Autoimmune Myositis – wenn das Immunsystem den Muskel angreift***

Genauso wie bei primären Immundefekten durch unkontrollierte autoaggressive Entzündung Gelenke oder Blutzellen angegriffen werden können, kann es auch zu

autoimmun bedingten Muskelentzündungen kommen. Diese stellen aber äußerst seltene Begleiterscheinungen bei Immundefekten dar. Vor allem sind die Einschlusskörperchenmyositis und die Polymyositis zu nennen, die beide auch unabhängig von Immundefekten auftreten können.

Die Einschlusskörperchenmyositis ist besonders schwer zu therapieren, meist verläuft sie langsam und chronisch. Bei Polymyositis helfen hochdosierte Immunglobulingaben, Kortison-ähnliche Medikamente und Immunsuppressiva. Die Therapie sollte konsequent erfolgen, weil eine chronische autoimmun bedingte Muskelentzündung zu Muskelschwund und einem unwiederbringlichen Umbau von Muskel- in Fettgewebe führen kann. Früher dachte man, dass autoimmun entzündete Muskeln geschont und ruhiggestellt werden müssen. Mittlerweile wissen wir, dass sich frühe und regelmäßige Physiotherapie parallel zur antientzündlichen Therapie langfristig sehr günstig auswirkt.

### ***Neurogene Myopathie – ohne Signale von Nerven baut der Muskel ab***

Muskelschwund und Muskelschwäche können auch durch Schädigung der Nervenstrukturen bedingt sein, die den Muskeln Signale geben sollen. Mannigfaltige Ursachen wie Bandscheibenvorfälle oder sehr seltene wiederum autoimmun bedingte Schäden von Nerven, Rückenmark oder Gehirn könnten vorliegen. Somit ist die neurologische Diagnostik zur Ursachenforschung sehr wichtig für Therapie und Verlauf.

### ***Steroidmyopathie – zu viel Kortison macht den Muskel schwach***

Kortison-ähnliche Präparate, die sogenannten Kortikosteroide, wie Prednison, Prednisolon, Methylprednisolon oder Dexamethason, können Muskulatur auf Dauer schädigen. Hierbei spielt die Höhe der Dosis und die Länge der Therapie eine ganz entscheidende Rolle. Schon Tagesdosierungen von 10 mg Prednisolon oder mehr können auf Dauer zur sogenannten Steroidmyopathie führen. Die Kreatinkinase ist meist nicht erhöht, es

kann aber zu erheblicher Muskelschwäche und Muskelschwund kommen. Kortikosteroide sind auch heute in der Therapie von Autoimmunerkrankungen nicht wegzudenken. Durch ihre rasche zuverlässige Wirkung sind sie oft lebensrettend und organerhaltend. Allerdings besteht die Kunst darin, rechtzeitig eine stufenweise Reduktion der Kortikosteroide vorzunehmen und zusätzliche immundämpfende Medikamente wie Azathioprin oder Rituximab einzusetzen, die auch Autoimmunreaktionen in Schach halten können, aber nicht die Langzeitnebenwirkungen wie hochdosierte Kortikosteroide aufweisen. Für eine Akuttherapie wirken diese Präparate aber nicht schnell genug – daher die weitere Notwendigkeit von Kortikosteroiden. Die Steroidmyopathie kann nur durch konsequente Reduktion der Kortikosteroiddosis und kräftigende Physiotherapie bekämpft werden. Eine zu rasche Reduktion der Steroiddosis birgt aber die Gefahr eines Rückfalls der autoimmunen Entzündung oder eines schweren Mangels an körpereigenem Kortison, weswegen die Reduktion unbedingt ärztlich begleitet werden sollte.

### ***Chronische Schmerzsyndrome – wenn das Schmerzgedächtnis zu viel an die Muskeln denkt***

Primäre Immundefekte führen nicht selten zu wiederkehrenden Schmerzen, zum Beispiel durch Entzündungen der Gelenke. Bei allen Erkrankungen mit dauerhaften Schmerzen kann es zu Schmerzchronifizierung kommen. Der Schmerz gräbt sich sozusagen in das Schmerzgedächtnis ein. Das schmerzverarbeitende System, zu dem Nerven, Rückenmark und Gehirn gehören, kann im Verlauf immer schlechter unterscheiden, ob eine Schmerzsache gerade vorhanden ist oder nicht und wo der Schmerz genau herkommt; das heißt, der Schmerz kann generalisieren. Solche chronisch generalisierten Schmerzsyndrome gehen mit hohem Leidensdruck einher und werden durch Depression und Angsterkrankungen verstärkt. Die Schmerzen werden oft als Muskel- oder Sehnenansatzschmerz wahrgenommen. Manche Ärzte sprechen in dieser Situation vom „Fibromyalgiesyndrom“ oder vom „Weichteilrheumatismus“; diese Begriffe sagen nichts über die Verursachung aus, sind oft irreführend und manchmal sogar stigmatisie-

rend. Eine verzweifelte und wiederholte Suche nach körperlichen Ursachen führt nicht zum Erfolg. Es muss eine multimodale Schmerztherapie etabliert werden; der Schmerz muss quasi von mehreren Seiten gleichzeitig angegriffen werden. Gerade nicht-medikamentöse Möglichkeiten sollten zum Einsatz kommen. Diese Patienten profitieren von einem Programm aus Physiotherapie, aerobem Fitnesstraining, Entspannungstechniken und Schmerztherapie. Sehr hilfreich können auch schmerzdistanzierende Psychopharmaka und psychotherapeutische Verfahren sein. Leider sind letztere Verfahren aber noch von vielen Vorurteilen behaftet. PatientInnen fühlen sich manchmal nicht ernstgenommen und glauben, der Arzt halte die Schmerzen für „rein psychisch“ und eingebildet. Eine gute multimodale Schmerztherapie muss aber immer auch der Tatsache Rechnung tragen, dass den wichtigsten Teil unseres schmerzverarbeitenden Systems letztlich das Gehirn – den Sitz der Psyche – darstellt.

### ***Inaktivitätsatrophie – ohne Training baut der Muskel ab***

Bei primären Immundefekten kommt es aus den unterschiedlichsten Gründen zu Phasen, in denen die Muskeln unterfordert sind. Häufige schwere Infekte führen zu Bettlägrigkeit, Schmerzen führen zu Schonung und

auch psychische Erkrankungen, die Antriebslosigkeit als Symptom haben, bedingen Inaktivität der Muskulatur. Muskeln, die nicht gefordert werden, bauen relativ schnell ab. Man spricht von Inaktivitätsatrophie. Leider dauert der erneute Aufbau der Muskulatur relativ lange und ist mühsam. Umso wichtiger ist ein regelmäßiges Training der Muskulatur, das an das aktuelle Leistungsvermögen angepasst werden muss. PatientInnen, die wegen schwerer Erkrankung das Bett hüten müssen, benötigen Physiotherapie. Untrainierte Personen sollten regelmäßig mehrmals pro Woche Fitnesstraining betreiben und dabei langsam aber sicher die Intensität steigern. Selbst bei PatientInnen mit chronischen Lungen- oder Herzerkrankungen führt ein professionell begleitetes und angepasstes Fitnesstraining zu Leistungssteigerung. Muskeltraining kann durch Freisetzung von Botenstoffen zur Regulation des Immunsystems beitragen. Die Infektabwehr wird durch Bewegung gestärkt. Nicht zuletzt werden das Selbstwertgefühl und die Teilnahme am sozialen Leben gefördert.

Zusammenfassend kann man also sagen, dass muskuläre Probleme bei Patientinnen und Patienten mit Immundefekten mannigfaltige Ursachen haben können. Durch saubere Diagnostik und konsequente moderne Therapie kann man diese Probleme gemeinsam meist sehr gut in den Griff bekommen und chronische Schädigungen vermeiden.



Dr. med. Marc Schmalzing

Oberarzt Rheumatologie/Immunologie  
 Zentrum Innere Medizin  
 Medizinische Klinik und Poliklinik II  
 Oberdürrbacher Str. 6  
 97080 Würzburg  
 Sekretariat: +49(931)20140100