

Kleinkind mit Muskelschwäche und Hautveränderungen

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

von Gerd Horneff

Anamnese

Die Erkrankung eines 4,5 Jahre alten Jungen begann vor acht Wochen, nachdem er sich von einem Infekt nicht erholt hatte. Das Kind zeigte eine zunehmende Muskelschwäche, vor allem der proximalen Muskulatur mit Gehunfähigkeit. Außerdem entwickelten sich Hautausschläge über den Streckgelenken und Hautulzerationen. In einer vorausgehenden, auswärtigen Laboruntersuchung fanden sich erhöhte Antikörpertiter gegen Coxsackie-Viren. Der Patient war bislang nicht ernsthaft erkrankt, alle motorischen Meilensteine wurden zeitgerecht erreicht. In der Familie bestanden atopische Erkrankungen. Bei der Mutter lag eine Allergie gegen Duftstoffe, beim Vater eine atopische Rhinitis sowie eine Epilepsie vor. Ein sechsjähriges Geschwisterkind war gesund.



Abbildung 1: Klinisches Bild mit streckseitigen Hauterscheinungen über den Gelenken



Abbildung 2: Es sind punktförmige Blutungen in der Nagelfalz des Zeigefingers erkennbar. Fotos: Asklepios Klinik Sankt Augustin

Untersuchungsbefund

14,8 kg schweres und 105 cm großes Kind. Stabile Vitalparameter. Stabiler Allgemeinzustand. An den Streckseiten der Fingergrund- und -mittelgelenke, über den Kniegelenken und an den Ellenbogen fanden sich rötliche makulopapulöse Effloreszenzen. Die Nagelrandwälle der Fingernägel waren deutlich gerötet. Zusätzlich fanden sich ein Gesichtsserythem und Ulzerationen in den Augenwinkeln. Zudem bestanden Schwellungen und schmerzhafte Bewegungseinschränkungen beider Kniegelenke sowie des rechten Ellenbogengelenkes.

Trockene Lippen, keine Schleimhautulcera. Vergrößerte Lymphknoten fanden sich angular links mehr als rechts. Die Trommelfelle waren randständig gerötet. Herz und Lunge waren auskultatorisch regelrecht, das Abdomen weich und ohne eine Organomegalie, regelrechte Darmgeräusche. Unauffälliges äußeres männliches Genitale mit beidseits descendierten Hoden.

Relevante Laborparameter: HB 12,9 g/dl, Leukozyten 8870 / μ l, Thrombozyten 331.000 /ml, ASAT 234 U/l, ALAT 114 U/l, GGT 6 U/l, Creatinkinase 6630 U/l [Normbereich: 24-228], CK-MB 158 U/l, Kreatinin 0,63 mg/dl, CRP 0,33 mg/l, Urinstatus regelrecht.

Magnetresonanztomografie der Oberschenkel: Diffus ödematös entzündliche Muskel-/Weichteilveränderungen der Oberschenkel, links etwas ausgeprägter als rechts, vereinzelt auch der Glutealmuskulatur.

Kapillarmikroskopie: Nachweis von diffuser Verminderung der Kapillardichte. Punktförmige Mikroblutungen, vereinzelt größere konfluierende Blutungen.

Professor Dr. Gerd Horneff ist Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin. Er arbeitet als Direktor des Zentrums für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, ist Chefarzt der Abteilung Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin und leitet das Kinderreumazentrum der Asklepios Klinik in Sankt Augustin.

Professor Dr. Malte Ludwig, Chefarzt der Abteilung Angiologie und Phlebologie – Gefäßzentrum Starnberger See – sowie der Abteilung Innere Medizin am Benedictus Krankenhaus Tutzing, koordiniert und begleitet die Reihe inhaltlich.

Kurzanleitung zur „Zertifizierten Kasuistik“

Hinweis: Die 2 Fortbildungspunkte können über das System des Einheitlichen Informationsverteilers (EIV) Ihrem Punktekonto bei der Ärztekammer gutgeschrieben werden. Es werden Ihre Einheitliche Fortbildungsnummer, die Veranstaltungsnummer und die Anzahl der Punkte übermittelt.

via Rheinisches Ärzteblatt

Im ersten *Rheinischen Ärzteblatt* des Quartals werden jeweils veröffentlicht: der einführende Artikel zum Thema, der Fragenkatalog und die Lernerfolgskontrolle mit Bescheinigung.

Ausführliche Informationen zur Differenzialdiagnostik werden im Internet www.aekno.de in der Rubrik *Rheinisches Ärzteblatt/Fortbildung/Weiterbildung* im Anschluss an den Artikel veröffentlicht.

Zum Erwerb der Fortbildungspunkte müssen mindestens 70 Prozent der Fragen richtig beantwortet werden. In dem Fall können die Fortbildungspunkte über den Elektronischen Informationsverteiler (EIV) dem elektronischen Punktekonto des Arztes bei seiner Ärztekammer automatisch gutgeschrieben werden, falls die

Einheitliche Fortbildungsnummer/Barcode auf die Lernerfolgskontrolle aufgeklebt und das Einverständnis zur Datenübermittlung mit einem Kreuzchen dokumentiert worden ist.

Einsendeschluss: Die Lernerfolgskontrolle muss spätestens bis *Donnerstag, 26. Februar 2015* per Fax oder per Post eingegangen sein (Poststempel). **Fax: 0211 4302-5808**, Postanschrift: Nordrheinische Akademie für ärztliche Fort- und Weiterbildung, Tersteegenstr. 9, 40474 Düsseldorf.

Auflösung: im *Rheinischen Ärzteblatt 3/2015* in der Rubrik Magazin.

via www.aekno.de

Die Zertifizierte Kasuistik finden Sie auf der Homepage der Ärztekammer Nordrhein unter www.aekno.de/cme.

Anmeldung: Erstmalige Registrierung mit Nachnamen, Arztnummer, Einheitlicher Fortbildungsnummer (falls vorhanden) und einer aktuellen

E-Mail-Adresse. An diese werden die Zugangsdaten geschickt. Die zukünftige Anmeldung erfolgt über Nachnamen und die per E-Mail übermittelte Benutzer-ID.

In dem geschlossenen Bereich finden sich

- der einführende Artikel zum jeweiligen Thema,
- die ausführlichen medizinischen Informationen und
- der Fragekatalog inklusive Evaluation.

Fragenkatalog zur Zertifizierten Kasuistik „Kleinkind mit Muskelschwäche und Hautveränderungen“

1. Um welche Diagnose handelt es sich im vorliegenden Fall?

- a) Rhabdomyolyse
- b) Atopisches Ekzem
- c) Juvenile Dermatomyositis
- d) Selbstlimitierende Coxsackie-induzierte Myositis
- e) Morbus Duchenne

2. Welche Befunde sprechen nicht für die in Frage 1 gestellte Diagnose?

- a) Proximal betonte Muskelschwäche
- b) Erhöhung der Kreatinkinase
- c) Deutliche Erhöhung der ALAT (GPT) bei geringer Erhöhung der ASAT (GOT)
- d) Streckseitige vaskulitische Hauteffloreszenzen
- e) Vaskulitis

3. Welcher typische Befund spricht für eine proximale Muskelschwäche?

- a) Schober-Zeichen
- b) Trendelenburg-Gang
- c) Mennell'sches Zeichen
- d) Raynaud-Phänomen
- e) Drehmann-Zeichen

4. Welche Hautveränderungen sind für die juvenile Dermatomyositis typisch?

- a) Schmetterlingserythem
- b) Erythema nodosum
- c) Lila Gesichtserythem (Lilac-Zeichen)
- d) Erythema chronicum migrans
- e) Erythema marginalis

5. Welche Aussage zur Prognose der juvenilen Dermatomyositis trifft nicht zu?

- a) Der Verlauf ist in der Regel selbstlimitierend, eine Therapie deshalb nicht erforderlich.
- b) Die Muskelerkrankung kann zu einer langanhaltenden Gehunfähigkeit führen.
- c) Es können bleibende Muskelatrophien resultieren.
- d) Verkalkungen der Haut, der Subkutis und der Muskulatur stellen ein erhebliches Problem dar.
- e) Vaskulitische Nekrosen im Magendarmtrakt können lebensbedrohlich sein.

6. Welche Methode zur Diagnosesicherung ist nicht sinnvoll?

- a) Muskelbiopsie
- b) Bestimmung der Muskelenzyme
- c) Magnetresonanztomografie der Muskulatur
- d) Elektromyografie
- e) Genetische Diagnosesicherung

7. Welche Komplikationen gehören typischerweise nicht zu denen der juvenilen Dermatomyositis?

- a) Verkalkungen von Haut, Subkutis und Muskulatur
- b) Muskelatrophie
- c) interstitielle Lungenerkrankung
- d) erosive Polyarthrit
- e) Lipodystrophie

8. Welche Organbeteiligung wird typischerweise nicht beobachtet?

- a) Lunge
- b) Herz
- c) Niere
- d) ZNS
- e) Gastrointestinaltrakt

9. Welche Untersuchungsmethode ist für die Überprüfung der Aktivität der Erkrankung entscheidend?

- a) Untersuchung der Creatinkinase
- b) Röntgenaufnahme zur Darstellung von Muskelverkalkungen
- c) Klinische Untersuchung zur Überprüfung der Muskelschwäche
- d) Sonografische Untersuchung entzündlicher Veränderungen in der Muskulatur
- e) Elektromyografie zur Darstellung der Muskelfaserschädigung

10. Was ist kein Bestandteil der leitliniengerechten Therapie der juvenilen Dermatomyositis?

- a) Kortikosteroide
- b) Methotrexat
- c) Cyclophosphamid
- d) Cyclosporin A
- e) Azathioprin

Lernerfolgskontrolle und Bescheinigung der Zertifizierten Kasuistik zum Thema „Kleinkind mit Muskelschwäche und Hautveränderungen“



Durch Aufkleben Ihres Barcodes erklären Sie sich damit einverstanden, dass die Fortbildungspunkte über den Elektronischen Informationsverteiler (EIV) Ihrem Punktekonto gutgeschrieben werden.

Titel, Vorname und Name (Bitte Druckbuchstaben)

Hier Teilnehmer EFN-Code aufkleben

Straße, Hausnummer

(Eine Weitergabe der erworbenen Punkte ist nur bei aufgeklebtem Barcode möglich.)

PLZ, Ort

Bitte füllen Sie die Lernerfolgskontrolle aus und unterzeichnen Sie die Erklärung.

Einsendeschluss: Donnerstag, 26. Februar 2014 per Fax oder Post (Poststempel)

Faxnummer: 0211 4302-5808

Postadresse: Nordrheinische Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung, Tersteegenstr. 9, 40474 Düsseldorf

Lernerfolgskontrolle

Zertifizierte Kasuistik „Kleinkind mit Muskelschwäche und Hautveränderungen“ (*Rheinisches Ärzteblatt 1/2015*)

Bitte nur eine Antwort pro Frage ankreuzen

Frage	Antwort	a)	b)	c)	d)	e)
1.						
2.						
3.						
4.						
5.						
6.						
7.						
8.						
9.						
10.						

Erklärung: Ich versichere, dass ich die Fragen selbst und ohne fremde Hilfe beantwortet habe.

Ort, Datum, Unterschrift

Bescheinigung (wird von der Ärztekammer Nordrhein ausgefüllt)

- Hiermit wird bescheinigt, dass bei der Lernerfolgskontrolle mindestens 70 % der Fragen richtig beantwortet wurden. Für die Zertifizierte Kasuistik werden 2 Fortbildungspunkte angerechnet.
- Die Fortbildungspunkte können nicht zuerkannt werden, da weniger als 70 % der Fragen richtig beantwortet wurden.

Auflösung im *Rheinischen Ärzteblatt März 2015* in der Rubrik Magazin.

Düsseldorf, den _____
(Datum, Stempel, Unterschrift) **Diese Bescheinigung ist nur mit Stempel gültig.**