

# Rhabdomyolyse – das Chamäleon auf der Intensivstation

Christine Gaik, Christian Arndt

Eine Rhabdomyolyse auf der Intensivstation kann multifaktorieller Genese sein. Die Anamnese-Erhebung spielt hier eine bedeutende Rolle. Die Myotonia congenita Thomsen zählt zu den hereditären nicht dystrophen Myotonien und kann im intensivmedizinischen Setting eine Rhabdomyolyse verursachen. Sie muss bei den Überlegungen zur Krankheitsursache stets im Fokus sein und darf aufgrund anderer vorhandener Diagnosen nicht in den Hintergrund rücken.

## Fallvorstellung

### Anamnese und Aufnahmebefund

Ein 71-jähriger Patient klagte im häuslichen Umfeld früh morgens über Dyspnoe und plötzlich einsetzende Rückenschmerzen, die in den linken Arm ausstrahlten. Ein Trauma war der Symptomatik nicht vorausgegangen. Zu den Vorerkrankungen zählte neben einer arteriellen Hypertonie eine Myotonia congenita Thomsen, eine seltene, genetisch bedingte Ionenkanalerkrankung und Myopathie. Als Dauermedikation nahm der Patient lediglich ein Antihypertensivum ein.

Der Patient wurde mit dem Rettungsdienst in einem Krankenhaus der Regelversorgung vorgestellt. Eine CT-Untersuchung zeigte eine Aortendissektion, sodass der Patient zu uns in die Universitätsklinik Marburg verlegt wurde.

Bei Aufnahme auf die Intensivstation war der Patient wach und voll orientiert, reagierte jedoch sehr verlangsamt. Häodynamisch war er mit systolischen Blutdruckwerten bis 280 mmHg hypertensiv entgleist. Respiratorisch zeigte er keine Auffälligkeiten. Die orientierende körperliche Untersuchung offenbarte bis auf einen muskulösen Habitus keine Besonderheiten.

### Diagnostik

Zur Differenzierung der Dissektion wurde bei Aufnahme eine CT-Angiografie durchgeführt, in der sich eine Typ-B-Dissektion bis in die rechte A. iliaca communis demaskierte. Gemäß Angiografie entsprang die rechte A. renalis aus dem falschen Lumen, die linke sowie der Truncus coeliacus entstammten dem wahren Lumen der Dissektion. Die A. mesenterica superior wurde teils aus dem wahren und teils aus dem falschen Lumen versorgt (► **Abb. 1**).

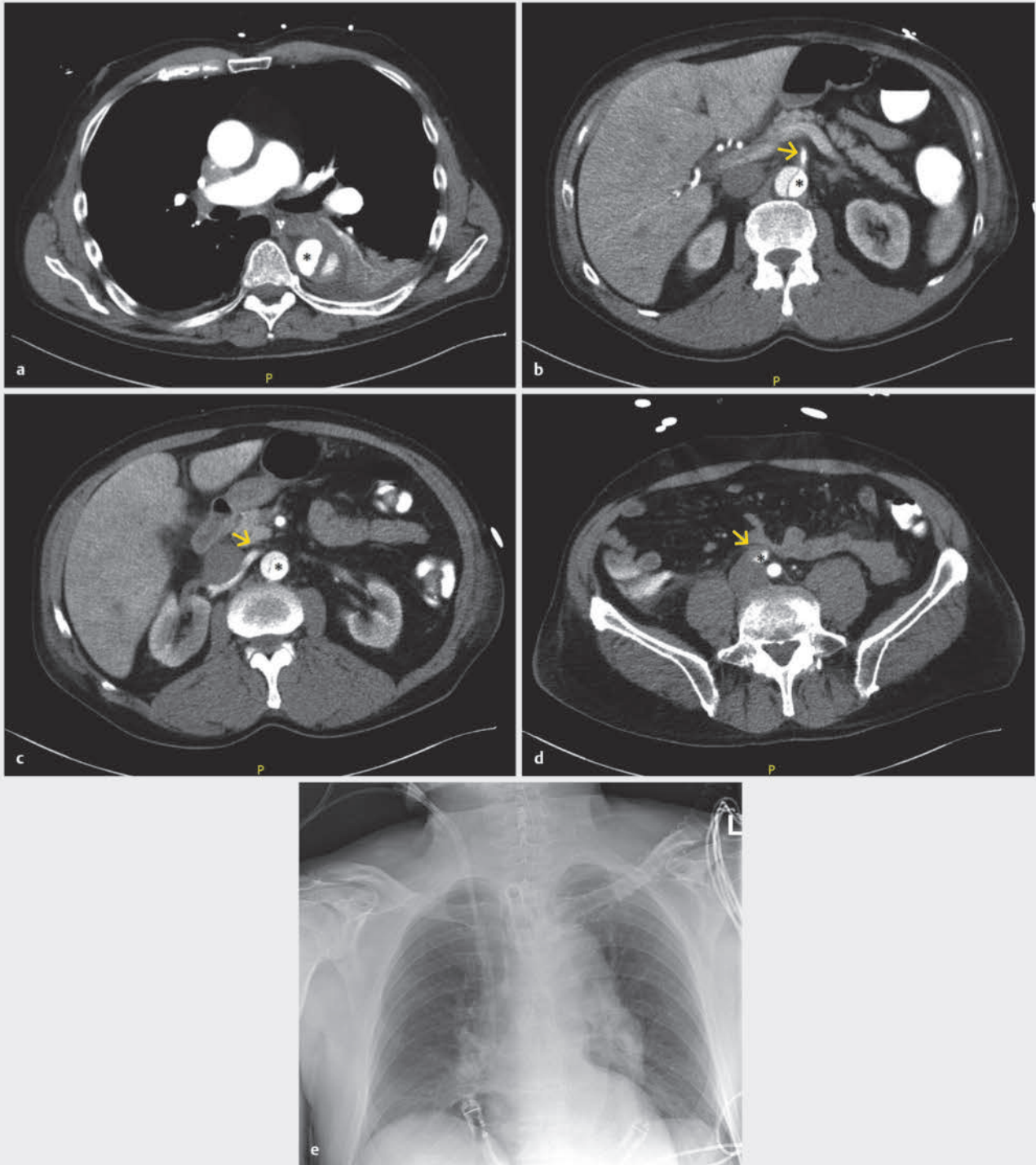
Im Labor fielen eine milde Anämie (Hb 11,9 g/dl), eine Leukozytose (18 G/l), eine Thrombozytopenie (123 G/l), ein leicht erhöhtes hs Troponin I (18,3 ng/l) und leicht erhöhte CK- bzw. Myoglobinwerte (90 µg/l bzw. 197 U/l) auf.

### Therapie und Verlauf

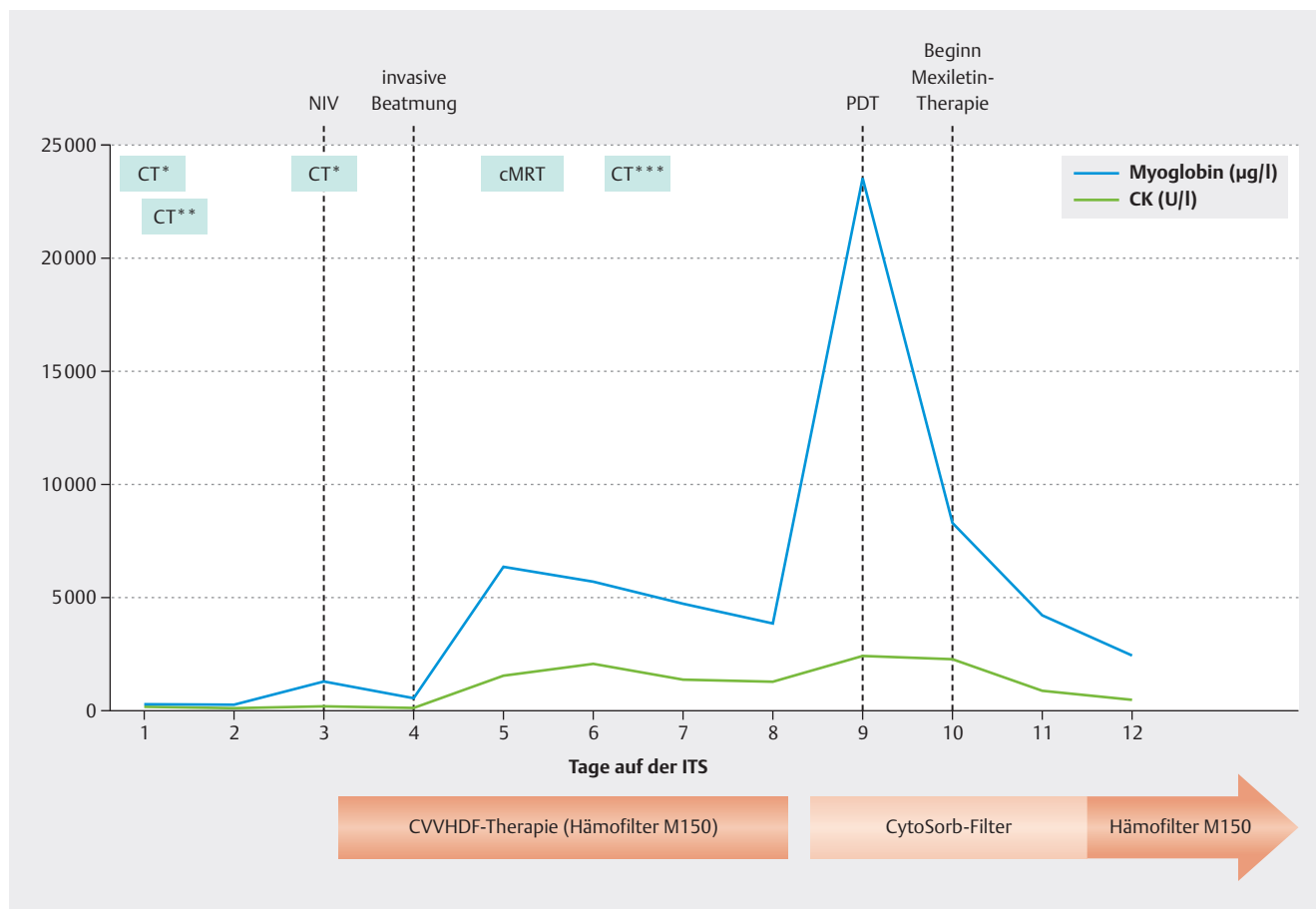
In Rücksprache mit den Kollegen der Herzchirurgie wurde für die Aortendissektion ein konservatives Prozedere festgelegt. Die Blutdruckwerte sollten im Normbereich gehalten werden. Innerhalb der ersten Stunden nach Aufnahme auf die Intensivstation fiel bei dem 71-jährigen eine zunehmende Vigilanzminderung mit Aphasie auf. Eine cCT bot hierfür keine Erklärung.

Zwei Tage nach Aufnahme wurde aufgrund einer respiratorischen Insuffizienz mit zunehmend schlechterer Atemmechanik und drohenden Erschöpfung eine nichtinvasive Ventilation (NIV) begonnen. Eine erneute CT-Angiografie zeigte eine unveränderte Aortendissektion, keine Auffälligkeiten der Halsgefäße, jedoch pulmonal basale Belüftungsstörungen. Da sich weder Vigilanz noch Oxygenierung unter NIV besserten, erfolgte die endotracheale Intubation. Unter Reduktion der Sedierung (Propofol, Dexmedetomidin) und Überführung in einen augmentierten Beatmungsmodus zeigte der Patient keinerlei Aufwachreaktion, lediglich intermittierendes Gähnen und Husten bei Pflegemaßnahmen.

Auch wenn CK-Werte von deutlich < 10 000 U/l in der Regel nicht zu einem dialysepflichtigen Nierenversagen führen, entschied man sich im Fall unseres Patienten aufgrund der Kinetik der Retentionsparameter (Kreatinin 3,38 mg/dl, Harnstoff 114 mg/dl) für die Etablierung einer CVVHDF-Therapie (Prismaflex Hämofilter M150, Gambro). Auf die Bestimmung des Ammoniakspiegels, zur Dif-



► **Abb. 1** Die CT-Bilder von Thorax und Abdomen mit Kontrastmittel zeigen die Typ-B-Dissektion der Aorta, die bis in die Iliakalgefäße reicht, jedoch ohne Beteiligung der supraaortalen Gefäße. Das wahre Gefäßlumen ist auf verschiedenen Höhen jeweils gekennzeichnet (\*). **a** Beginn der Aortendissektion mit wahren (\*) und falschem Lumen auf Höhe des Truncus pulmonalis. **b** A. mesenterica superior (Pfeil). **c** A. renalis dextra (Pfeil). **d** Bis in die A. iliaca communis dextra reichende Dissektionsmembran mit umgebendem Hämatom (Pfeil). **e** Röntgenaufnahme des Thorax mit Verbreiterung des Aortenbogens und des unteren Mediastinums durch die Aortenektasie.



► **Abb. 2** Verlauf der CK- und Myoglobinwerte während des Aufenthalts auf der Intensivstation. CT\* = cCT, CT-Angiografie von Hals, Aorta ascendens, Arcus aortae, Aorta thoracica, Aorta abdominalis mit Viszeralarterien sowie CT Thorax und Abdomen mit Kontrastmittel; CT\*\* = cCT nativ; CT\*\*\* = CT-Angiografie von Aorta ascendens, Arcus aortae, Aorta thoracica und abdominalis mit Viszeralarterien; cMRT = diffusionsgewichtet; NIV = nichtinvasive Ventilation; PDT = perkutane Dilatationstracheotomie.

ferenzialdiagnostik der Vigilanzminderung, wurde aufgrund normwertiger Transaminasen und Lebersyntheswerte verzichtet.

Die Vigilanz besserte sich auch unter Nierenersatztherapie (Blutfluss 100 ml/min, Dialysat 1000 ml/h, Substitutat 500 ml/h) nicht, sodass am 4. Tag nach Aufnahme eine erneute Bildgebung durchgeführt wurde. Eine cMRT zeigte multiple, frische bihemisphärische Infarkte, ein EEG eine schwere diffuse Enzephalopathie ohne Hinweise auf epilepsietypische Potenziale oder ein inapparentes Krampfgeschehen. Am gleichen Tag fiel im Labor ein massiver Anstieg von CK und Myoglobin auf (► **Abb. 2**), so dass man von einer Rhabdomyolyse ausgehen musste.

Die Rhabdomyolyse wurde im Rahmen der Aortendissektion initial am ehesten als Folge einer möglichen Perfusionsstörung der Abdominalorgane oder der peripheren Skelettmuskulatur gewertet. Gegen diese Theorie sprachen weitestgehend normale Laktatwerte sowie eine unauffällige CT-Angiografie. Die körperliche Untersuchung

bot ebenfalls keine Auffälligkeiten. Infolge der auch unter CVVHDF progredienten Rhabdomyolyse wurde eine erneute CT-Angiografie durchgeführt, wo sich jedoch eine unveränderte Ausdehnung der bekannten Typ-B-Dissektion und bis auf eine geringe Minderperfusion der Milz keine korrelierenden Akutpathologika darstellten.

Zum Ausschluss einer differenzialdiagnostisch medikamenteninduzierten Rhabdomyolyse, z.B. durch ein Propofol-Infusionssyndrom (PRIS), wurde die Sedierung auf Dexmedetomidin umgestellt. Weitere mögliche Ursachen der Rhabdomyolyse, wie Elektrolyt- und Temperaturentgleisungen, ein nonkonvulsiver Status epilepticus (NCSE) oder eine Hypovolämie, konnten durch ein engmaschiges Monitoring, ein EEG und regelmäßige echokardiografische Untersuchungen ausgeschlossen werden.

**Merke**  
Die Rhabdomyolyse kann gerade im intensivmedizinischen Setting multifaktorieller Genese sein.

Eine spezifische neurologische Untersuchung des soporösen Patienten durch die Kollegen der Neurologie zeigte einen in Ruhe unauffälligen Muskeltonus. Bei Perkussion ließen sich jedoch kurze tonische Phasen auslösen, die durchaus typisch für die anamnestisch erhobene Myotonia congenita Thomsen seien. Nach Ausschluss anderer und häufiger Ursachen rückte die Myotonie als möglicher Trigger der Rhabdomyolyse für uns zunehmend in den Fokus.

Nach einem passagerem Dialyse-Auslassversuch und forcierter Diurese aufgrund der Rhabdomyolyse wurde bei Myoglobinwerten von  $>21\,000\ \mu\text{g/l}$  am 8. Tag nach Aufnahme erneut eine CVVHDF etabliert. Zur besseren Elimination der bis dato persistierend erhöhten Werte des zirkulierenden Myoglobins wurde jetzt ein CytoSorb-Filter verwendet. Trotz mäßiger Datenlage für die Verwendung dieses Filters bei Rhabdomyolyse waren die CK- und Myoglobinwerte auch in unserem Fall rückläufig (► **Abb. 2**) [1, 2].

Auf Empfehlung der Kollegen der Neurologie wurde neben der CVVHDF-Therapie zur Myoglobin-Elimination mit einer Mexiletin-Therapie (167 mg morgen und abends) begonnen. Als Natriumkanalblocker und Klasse-Ib-Antiarrhythmikum ist das Medikament seit 2018 in Europa zur Behandlung nicht dystropher Myotonien zugelassen und in Deutschland das einzige offiziell für die Behandlung der Myotonie zugelassene Medikament [3].

Unter Überwachung der QTc-Zeit zeigte die Behandlung bei unserem Patienten keine arrhythmogenen Nebenwirkungen. Weiterhin wurde auf einen ausgeglichenen Elektrolythaushalt, eine Normothermie, eine ausreichende infektiologische Therapie und pharmakologische Stressabschirmung geachtet. Inwieweit Mexiletin im kurzfristigen Verlauf unter CVVHDF und Einsatz des CytoSorb-Filters zum Abfall der Rhabdomyolysemarker beigetragen hat, lässt sich retrospektiv kaum sagen. Nichtsdestotrotz waren die CK- und Myoglobinwerte hierunter deutlich rückläufig (► **Abb. 2**).

Neben der Rhabdomyolyse stellte vor allem die Blutdrucktherapie eine Herausforderung dar. Bereits bei Aufnahme bot der Patient massive hypertensive Entgleisungen, wobei sich der ausgeprägte Hypertonus erst nach Erweiterung der Medikation um Bisoprolol, Clonidin, Lercanidipin, Moxonidin sowie Urapidil und Dihydralazin per continuitatem ausreichend therapieren ließ.

Nach echokardiografischem Ausschluss kardialer Pathologien als Ursache der multiplen zerebralen Infarkte in allen Stromgebieten, wurden diese am ehesten mit den hypertensiven Entgleisungen und prädisponierenden aortalen Plaques assoziiert. Aufgrund der persistierenden Vigilanzminderung und des Fehlens jeglicher Schutzreflexe wurde

am 8. Tag nach Aufnahme eine perkutane Dilatations-tracheotomie durchgeführt.

Der Patient konnte aufgrund der Rhabdomyolyse-Parameter erst am 12. Tag nach Aufnahme, hämodynamisch stabil und weiterhin dialysepflichtig, auf die Intensivstation einer neurologischen Rehabilitationsklinik verlegt werden.

## Pathogenese und Diskussion

Die Myotonia congenita Thomsen zählt zu den hereditären nicht dystrophischen Myotonien, deren Ursache eine Mutation im CLCN1-Gen ist, das einen Chloridkanal im Skelettmuskel kodiert. Bei der autosomal-dominant vererbten Ionenkanalerkrankung bestehen eine Übererregbarkeit und verzögerte Relaxation der Skelettmuskulatur mit variabler Manifestationsschwere [4, 5, 6].

Klinisch wirken Patienten oft motorisch ungeschickt, z. B. beim Greifen von Gegenständen. Weiterhin bestehen häufig „Anlaufschwierigkeiten“, sodass etwa nach langem Liegen oder Sitzen das Aufstehen und Gehen durch eine Muskelsteife erschwert ist. Als begünstigende Faktoren werden z. B. Kälte, psychologischer Stress, eine Schwangerschaft und andere Faktoren diskutiert [4, 5, 7].

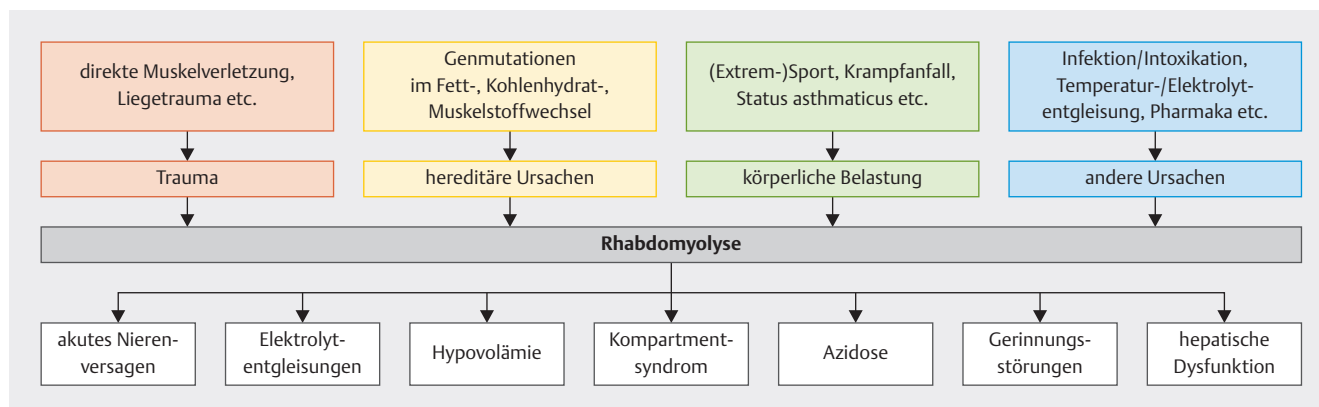
Die Patienten zeigen phänotypisch oft einen athletischen Körperbau, eine Muskelschwäche besteht nicht. Im Fall unseres Patienten wurde von Angehörigen berichtet, dass die Erkrankung auch beim Vater und Großvater des Patienten diagnostiziert worden war. Im Alltag unseres Patienten habe sich das klassische „Warm-up-Phänomen“ gezeigt und im Fall notwendiger schneller motorischer Reaktionen, habe er stark verlangsamt reagiert – so „habe er sich im Falle eines Sturzes oder Stolperns z. B. schlecht abfangen können“.

### Merke

**Die Myotonie congenita Thomsen beeinträchtigt Patienten im Alltag in der Regel kaum bis gar nicht.**

Eine kausale Therapie der Myotonia congenita Thomsen existiert bisher nicht. Je nach Erkrankungsschwere und der individuellen Beeinträchtigung im Alltag kann eine (symptomatische) Therapie mit Natriumkanalblockern erwogen werden, die prinzipiell auf die Modulation der Funktion intakter Ionenkanäle abzielt [3].

Die Rarität der Erkrankung, entsprechend kleine Fallzahlen in bisherigen Studien und das besondere Setting auf der Intensivstation erschweren die Erstellung eines Therapiekonzepts für diese Patientenklientel. Im anästhesiologischen und intensivmedizinischen Umfeld sollte z. B. auf die Vermeidung von Hypothermie und Elektrolytentgleisungen geachtet werden.



► Abb. 3 Klassifikation der Rhabdomyolyse nach Ursachen mit möglichen Folgekomplikationen.

**Merke**

Im intensivmedizinischen Setting können z. B. Operationen, Traumata, akute Erkrankungen, Infektionen, (psychischer) Stress, Temperatur- oder Elektrolyt-entgleisungen o. ä. einen akuten Progress der Erkrankung bzw. eine schwere Rhabdomyolyse triggern.

Auch wenn die Entwicklung einer malignen Hyperthermie nicht belegt ist, sollte auf depolarisierende Muskelrelaxanzien verzichtet werden und für die Narkose bzw. Sedierung Propofol verwendet werden [3]. Beim Einsatz nicht depolarisierender Muskelrelaxanzien muss mit einer verlängerten Wirkdauer gerechnet werden. Die Muskelschwäche kann zu einer respiratorischen Kompromittierung, Problemen bei der Atemwegssicherung, Aspiration, Dysphagie und Reizleitungsstörungen führen. Das Risiko für eine Rhabdomyolyse ist primär bei den dystrophen Myotonien erhöht [8].

Die Vorstellung dieses Falles beruht auf der Überlegung, dass die Typ-B-Dissektion des Patienten sicherlich vielerlei Gründe für eine Rhabdomyolyse mit Notwendigkeit zur Dialyse bietet und uns als Intensivteam primär auf eine „falsche“ Schiene geführt hat. Grundsätzlich hätten multiple unspezifisch-toxische oder ischämische Trigger für die hiesige Rhabdomyolyse in Frage kommen können, und die Myotonie muss nicht per se zu derselben geführt haben. Sie könnte in unserem Fall jedoch eine entsprechende Vulnerabilität bewirkt haben.

Innerhalb unseres Teams wurde der Fokus auf die vorbekannte Myotonia congenita Thomsen erst nach umfangreicher Diagnostik zum Ausschluss anderer „klassischer“ Ursachen der Rhabdomyolyse, wie z. B. einer Organ- oder Extremitätenischämie, Medikamenten-nebenwirkungen, Elektrolytentgleisungen o.ä. gelegt (► Abb. 3) [9].

Die Erkrankung beeinträchtigte den Patienten über Jahrzehnte kaum und rückte bei der Aufnahme des Patienten vor dem Hintergrund der akuten Aortendissektion auch für uns vorerst in den Hintergrund. Trotz glimpflichem Ablauf der Aortendissektion hat jedoch vermutlich diese chronische und vermeintlich harmlose Erkrankung mit komplikativer Rhabdomyolyse und akutem Nierenversagen letztlich eine prolongierte intensivmedizinische Betreuung notwendig gemacht.

Fallberichte über vergleichbare Exazerbationen einer Myotonia congenita Thomsen im Rahmen eines intensivmedizinischen Aufenthalts konnten wir nicht finden. Der vorgestellte Fall zeigt wieder einmal, wie wichtig die Anamnese und die Bereitschaft zum kritischen und permanenten Hinterfragen von Arbeitsdiagnosen ist.

**KERNAUSSAGEN**

- Eine fokussierte Anamnese ist unerlässlich, um eine Myotonie bei Intensivpatienten als Ursache einer Rhabdomyolyse in die Differenzialdiagnostik einzuschließen.
- Im intensivmedizinischen Setting können z. B. Operationen, Traumata, akute Erkrankungen, Infektionen, (psychischer) Stress, Temperatur- oder Elektrolytentgleisungen o. ä. einen akuten Progress der Erkrankung bzw. eine schwere Rhabdomyolyse triggern.

**Interessenkonflikt**

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Autorinnen/Autoren



### Christine Gaik

Dr. med., Fachärztin für Anästhesiologie, seit 2015 Assistenzärztin in der Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie, Universitätsklinikum Marburg.



### Christian Arndt

Dr. med. Oberarzt der Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie am Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Standort Marburg. Schwerpunkte: Nierensatztherapie, ARDS sowie Diagnose und Therapie der Sepsis.

## Korrespondenzadresse

Dr. med. Christine Gaik  
Universitätsklinikum Marburg,  
Klinik für Anästhesie und Intensivtherapie  
Baldingerstraße  
35033 Marburg  
Deutschland  
gaik@med.uni.marburg.de

## Literatur

- [1] Daum HC, Schmidt BMW, Napp LC. Effects of hemoadsorption with CytoSorb during severe Rhabdomyolysis. *Blood Purification* 2021; 50: 268–269. doi:10.1159/000508277
- [2] Scharf C, Liebchen U, Paal M et al. Blood purification with a cytokine adsorber for the elimination of myoglobin in critically ill patients with severe rhabdomyolysis. *Crit Care* 2021; 25: 41. doi:10.1186/s13054-021-03468-x

- [3] Schneider-Gold C, Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie. S1-Leitlinie „Myotone Dystrophien, nicht dystrophe Myotonien und periodische Paralyse“. AWMF-Registernummer: 030/055. . Zugriff am 18. Januar 2022 unter: [https://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/030-055I\\_S1\\_Myotone-Dystrophien\\_2020-10.pdf](https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/030-055I_S1_Myotone-Dystrophien_2020-10.pdf)
- [4] Colding-Jørgensen E. Phenotypic variability in myotonia congenita. *Muscle Nerve* 2005; 32: 19–34. doi:10.1002/mus.20295
- [5] Jitpimolmard N, Matthews E, Fialho D. Treatment Updates for Neuromuscular Channelopathies. *Curr Treat Options Neurol* 2020; 22: 34. doi:10.1007/s11940-020-00644-2
- [6] Orphanet. Myotonia congenita Typ Thomsen und Becker. . Zugriff am 18. Januar 2022 unter: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=DE&Expert=614](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=DE&Expert=614)
- [7] Trip J, Drost G, van Engelen BGM et al. Drug treatment for myotonia. *Cochrane Database Syst Rev* 2006; (1): CD004762
- [8] Drissen JJ. Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anesthesiologist? *Curr Opin Anaesthesiol* 2008; 21: 350–355
- [9] Gaik C, Wiesmann T. Rhabdomyolyse. Ein Überblick zu Pathophysiologie, Diagnostik und Therapie. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2022; 61: 302–319

## Bibliografie

Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther 2022; 57: 502–507  
DOI 10.1055/a-1872-9968  
ISSN 0939-2661  
© 2022. Thieme. All rights reserved.  
Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14,  
70469 Stuttgart, Germany