

Myopati som årsag til akut opstået tetraparese på en intensivafdeling

Janus Kaufmann Lindqvist¹, Martin Lauritzen², Henning Laursen³ & Krisztina Benedek⁴

KASUISTIK

1) Klinisk Neurofysiologisk Afdeling, Glostrup Hospital
 2) Neuropatologisk Afdeling, Rigshospitalet
 3) Institut for Neurovidenskab og Farmakologi, Københavns Universitet
 4) Center for Sund Aldring, Københavns Universitet

Ugeskr Læger
 2014;176:V10130619

Slap tetraparese og forlænget udtræning af respiratorbehandling er en velkendt komplikation i forbindelse med akut sygdom hos kritisk syge patienter [1]. Differentialdiagnostisk overvejes ofte enten *critical illness myopati* (CIM) eller *critical illness polyneuropati* (CIP), som ved kritisk sygdom opstår som følge af langvarig neuromuskulær blokade, medicin, multiorgansvigt eller sepsis. Ved CIM/CIP er der begrænsede behandlingsmuligheder, som hovedsageligt består af rehabilitering. Incidensen af disse sygdomme kan mindskes, ved at man undgår eller begrænser brugen af kortikosteroider og minimerer den neuromuskulære blokade, hvad angår dosis og varighed. Patienter med kronisk obstruktiv lungesygdom (KOL) eller astma i eksacerbation kan i løbet af kort tid få en slap tetraparese uden at have været kritisk syge, typisk efter en uges sygdom. Histologisk undersøgelse af muskelbiopsier fra denne patientgruppe viser tegn på selektivt myosintab og affektion af de perifere nerver [2, 3].

SYGEHISTORIE

En 52-årig kvinde blev indlagt efter alarmkald på grund af vejrtrækningsbesvær, der blev tolket som KOL i forværring. Den kliniske undersøgelse viste svær dyspnø, forlænget eksspiration samt udtalt

bronkospasme, og de parakliniske undersøgelser viste respiratorisk acidose. Hun blev intuberet og lagt i respirator. Der blev givet 100 mg suxamethon og hun blev sederet med propofol og remifentanyl. Efterfølgende bliver der givet prednisolon 80 mg samt cefuroxim 1.500 mg × 3 på mistanke om pneumoni. Ved opvågning bemærkedes konfusion og sløret tale, som aftog efter 1-2 døgn. Et electroencefalogram viste frontal lavfrekvent aktivitet, hvilket er foreneligt med encefalopati. En cerebrospinalvæskeundersøgelse og CT af cerebrum viste normale forhold. Sedationen blev aftrappet, og efter 11 døgn var hun ved fuld bevidsthed.

Neurologisk undersøgelse viste bevaret føleevne, men paralyse af ekstremiteterne og universel arefleksi. Paraklinisk fandt man forhøjede værdier af kreatinkinase (2.794 E/l) (normalværdier: 50-270 E/l) og myoglobin (11.100 mikrogram/l) (normalværdier: 0-85 mikrogram/l) i blodet. Der blev påbegyndt forceret diurese.

Ved nerveledningsundersøgelse fandt man bevarede sensoriske forhold overalt, men stærkt reducerede motoriske amplituder og normale motoriske ledningshastigheder. Sammenligning af resultaterne af undersøgelse med elektrode i m. tibialis anterior og stimulation af henholdsvis n. peroneus communis og m. tibialis anterior viste betydeligt reducerede amplituder af begge uden signifikant amplitudeforskel (ratio 1). En elektromyografi viste spontanaktivitet talrige steder i musklen, fuldt rekrutteringsmønster med meget hurtig rekruttering og lav amplitude ved kortvarlige muskelkontraktioner. Disse forandringer er typiske for myopati.

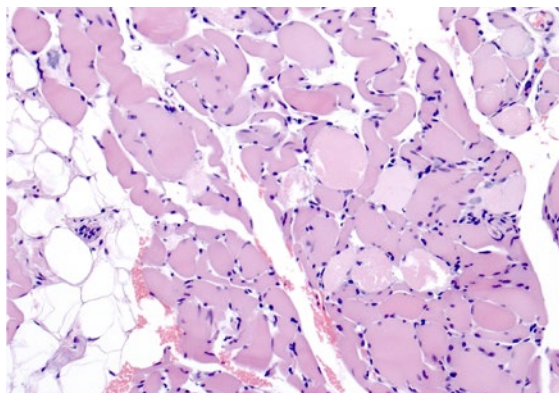
Muskelbiopsi fra venstre m. biceps brachii viste svære degenerative forandringer primært i type II-fibre. I mange fibre fandt man manglende tværstriber, udtalt makrofaginfiltration og massiv fedtinfiltration (Figur 1 og Figur 2). Efter 63 døgn blev patienten udskrevet til hjemmet i generelt selvhjulpent tilstand.

DISKUSSION

At alvorlig sygdom kan være årsag til såvel CIP som CIM, er velkendt. Hos ca. 33% af patienterne med status asthmaticus, 38% af patienterne med kritisk

FIGUR 1

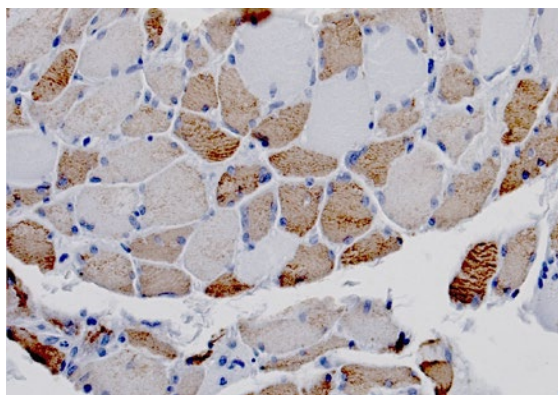
Oversigt med nekrotiske (blege) fibre, stor variation og fedtinfiltration. Hæmatoxylin-eosin-farvning × 10.





FIGUR 2

Atrofiske type II-fibre (brune). *Myosin heavy chain*-farvning $\times 20$.



sygdom og 68% af patienterne, der er indlagt i intensiv regi over syv dage, udvikles der en overvejende myopatisk sygdom [1, 4], men der råder fortsat uvisshed om ætiologien og de patofysiologiske mekanismer.

Myopati med tab af tykke filamenter skyldes en akut opstået, nekrotiserende myopati formentlig forårsaget af den toksiske effekt af steroider, muskelrelaksantia og immobilitet hos patienter med åndedrætsbesvær [2]. Der er beskrevet flere tilfælde med selektivt myosintab ved myopati i forbindelse med intensiv behandling [3]. Mange af disse tolkes typisk som subtyper af CIP/CIM, på trods af at sygdommen er en velkarakteriseret særskilt enhed. Symptomerne ses som svær tetraparese og opdages typisk, når patienten vækkes og søges udtrappet af respiratorbehandling. Elektrofysiologisk ligner tilstanden nekrotiserende myopati. Klinisk er den slappe tetraparese oftest mest udtalt i den proksimale muskulatur. Kraften i ansigtsmuskulaturen er oftest bevaret. Muskelbiopsi viser typisk nekrose af type II-fibre. Tilstanden er typisk reversibel, hvis de udløsende faktorer korrigeres, og der foretages hurtig mobilisering.

SUMMARY

Janus Kaufmann Lindqvist, Martin Lauritzen, Henning Laursen & Krisztina Benedek:

Myopathy causing acute tetraparesis in the intensive care unit
Ugeskr Læger 2014;176:V10130619

This is a case report of a 52-year-old woman with acute respiratory distress who shortly after admission to the intensive care unit developed flaccid tetraparesis with areflexia and elevated serum creatine kinase concentration. Typical clinical presentation, clinical neurophysiological examination and histology confirmed the presence of a necrotizing severe

myopathy known as "myopathy with thick fibre loss", a serious but also most often spontaneously reversible condition.

KORRESPONDANCE: *Krisztina Benedek*, Klinisk Neurofysiologisk Afdeling, Glostrup Hospital, Nordre Ringvej 57, 2600 Glostrup. E-mail: krisztina.benedek@regionh.dk

ANTAGET: 2. april 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 28. juli 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. dos Santos CC, Batt J. ICU-acquired weakness: mechanisms of disability. *Curr Opin Crit Care* 2012;18:509-17.
2. Danon MJ, Carpenter S. Myopathy with thick filament (myosin) loss following prolonged paralysis with vecuronium during steroid treatment *Muscle Nerve* 1991;14:1131-9.
3. Sander HW, Golden M, Danon MJ. Quadriplegic areflexic ICU illness: selective thick filament loss and normal nerve histology. *Muscle Nerve* 2002;26:499-505.
4. Zink W, Kollmar R, Schwab S. Critical illness polyneuropathy and myopathy in the intensive care unit. *Nat Rev Neurol* 2009;5:372-9.