

Das Stiff-Person-Syndrom

Das Stiff-Person-Syndrom (SPS) (früher auch als Stiff-Man-Syndrom bezeichnet) ist eine seltene neurologische Erkrankung, die durch Muskelsteifheit, krampfartige Muskelkontraktionen und durch eine übermäßige Empfindlichkeit gegenüber sensorischen Reizen gekennzeichnet ist.

Die Inzidenz wird auf etwa 1 bis 2 Fälle pro Million Menschen geschätzt. Es tritt häufiger bei Frauen auf und kann in jedem Alter auftreten, obwohl es am häufigsten in der Mitte des Lebens diagnostiziert wird. Es kommt bevorzugt bei Personen mit Typ-1-Diabetes, bei bestimmten Autoimmunerkrankungen (z. B. Thyreoiditis) oder bei bestimmten Krebsarten (am häufigsten Brustkrebs) vor.

Genauere Ätiologie und Pathogenese des Stiff-Person-Syndroms werden nicht vollständig verstanden. Es wird angenommen, dass es sich um eine Autoimmunerkrankung handelt, bei der das Immunsystem Antikörper gegen bestimmte Strukturen im Gehirn produziert, insbesondere gegen das Enzym Glutamat-Decarboxylase (GAD). Dieses Enzym ist wichtig für die Produktion des Neurotransmitters Gamma-Aminobuttersäure (GABA), der die Muskelspannung reguliert. Der Mangel an GABA führt zu einer übermäßigen Erregbarkeit der Muskeln und so zu den charakteristischen Symptomen des Stiff-Person-Syndroms.

Klinisch zeigt sich das Stiff-Person-Syndrom durch eine ungewöhnliche Steifheit der Muskeln, insbesondere in Rumpf, Nacken und Beinen. Betroffene haben Schwierigkeiten, ihre Muskeln zu entspannen, was anhaltende Muskelspannung und Schmerzen zur Folge hat. Dies kann zu Schwierigkeiten beim Gehen, Stehen oder Ausführen alltäglicher Aktivitäten führen. Bei vielen Patienten entwickeln sich zusätzlich Muskelkrämpfe, die durch Berührungen, Geräusche



Foto: Appreciate/istockphoto

oder emotionale Belastungen ausgelöst werden können. In einigen Fällen kann es zu einer Beteiligung des Gehirns mit neurologischen Symptomen wie Koordinationsproblemen, Zittern und Krampfanfällen kommen.

Die Diagnose des Stiff-Person-Syndroms stellt oft eine Herausforderung dar, da die Symptome variabel sind und Ähnlichkeiten mit anderen neurologischen Erkrankungen aufweisen. Zur Diagnosefindung sind neben Anamnese und körperlicher Untersuchung Bluttests zum Ausschluss anderer Erkrankungen sowie bildgebende Verfahren wie MRT des Gehirns, EMG und Tests der Nervenleitgeschwindigkeit üblich.

Die Behandlung konzentriert sich auf die Linderung der Symptome und kann Diazepam, Baclofen, Kortikosteroide und bisweilen Rituximab oder einen Plasmaaustausch umfassen.

Prominente, die mit dem Stiff-Person-Syndrom in Verbindung gebracht wurden, sind die Schauspielerin Daphne Zuniga und der Komiker Eddie Izzard sowie – erst kürzlich öffentlich gemacht – Céline Dion, die zuvor an einem Mammakarzinom erkrankt war.

Richard Altorfer

(Text erstellt unter Mithilfe von Chat-GPT)