

## Wenn Muskeln zucken

## Das Faszikulations-Krampus-Syndrom und die Angst vor ALS

**Faszikulationen können im Rahmen verschiedener neuromuskulärer Erkrankungen und auch bei gesunden Menschen auftreten. Findet sich keine zugrundeliegende Erkrankung, spricht man vom benignen Faszikulationssyndrom. Teils verspüren Betroffene Muskelkrämpfe, teils auch eine Leistungsintoleranz. Bei manchen Patienten entwickelt sich eine begleitende, im Alltag einschränkende Angst vor einer schweren Erkrankung. In der Behandlung dieser Patienten steht eine gründliche, multimodale Abklärung hinsichtlich einer möglichen zugrundeliegenden Erkrankung an erster Stelle. Bei unauffälliger Abklärung erfolgt eine umfassende Aufklärung und Beruhigung des Betroffenen, bei persistierenden schweren Angstsymptomen können medikamentöse und psychotherapeutische Optionen erwogen werden.**

Foto: z/vg



**Maria Janina Wendebourg**

von Maria Janina Wendebourg

### Einleitung

In neurologischen Sprechstunden stellen sich von Zeit zu Zeit Patienten vor, die Muskelzuckungen (Faszikulationen) bemerkt haben, teils begleitet von Muskelkrämpfen, einer subjektiven Muskelschwäche, Leistungsintoleranz und/oder Fatigue. Häufig ist die Vorstellung von der Sorge angetrieben, an einer Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) erkrankt zu sein. Während Faszikulationen und Krämpfe ohne objektivierbare Muskelschwäche und ohne Nachweis einer zugrundeliegenden Pathologie als benignes Faszikulations-(Krampus)-Syndrom (BFS) klassifiziert werden können, beschreibt die Literatur bei einer begleitenden Angstsymptomatik das Fasciculation Anxiety Syndrome (1).

Bei der Abklärung von Faszikulationen steht die Evaluation der Beschwerden hinsichtlich eines möglichen Vorliegens einer ALS oder einer anderen Erkrankung und bei der Diagnosestellung eines BFS eine gründliche und umsichtige Aufklärung und Beruhigung des Patienten sowie gegebenenfalls die weiterführende Therapie im Vordergrund.

### Faszikulationen

Eine motorische Nervenfasern und alle von ihr versorgten Muskelfasern in einem Muskel werden als motorische Einheit bezeichnet (2). Faszikulationen sind unwillkürliche kurze Kontraktionen der Muskelfasern einer motorischen Einheit durch spontane Entladungen der motorischen Nervenzelle (3). Während initial angenommen wurde, dass Faszikulationen proximal nah des Zellkörpers des peripheren Nerven entstehen (3), gibt es inzwischen Hinweise, dass Faszikulationen in verschiedenen Bereichen des zweiten Motorneurons – sowohl

proximal als auch distal (4) – und möglicherweise auch supraspinal im Motorkortex (5) generiert werden können, wobei Letzteres weiterhin Gegenstand der Diskussion ist (6).

Nadel- und oberflächenmyografisch stellen sich Faszikulationen als irregulär auftretende Potenziale mit der Morphologie von Potenzialen motorischer Einheiten dar, die weiter in einfache und komplexe Faszikulationen eingeteilt werden können (7): Komplexe Faszikulationen zeigen eine polyphasische Morphologie mit vier oder mehr Phasen, einer grösseren Amplitude oder einer längeren Potenzialdauer verglichen mit normalen motorischen Potenzialen für den jeweiligen Muskel. Darüber hinaus wurden doppelte Faszikulationspotenziale beschrieben, bei denen einem Faszikulationspotenzial in kurzem zeitlichen Abstand ein zweites folgt, wobei es sich hierbei um dasselbe oder um ein anderes Faszikulationspotenzial handeln kann (5, 6). Faszikulationen lassen sich auch muskelsonografisch darstellen (8).

Die Differenzialdiagnose der möglichen zugrunde liegenden Pathologien ist breit: Faszikulationen können unter anderem bei Radikulopathien (8), Neuropathien (9), traumatischen Nervenschädigungen, peripheren Hyperexzitabilitätssyndromen (10) und Motoneuronenerkrankungen (11) auftreten. Auch bei manchen Myopathien und Einschlusskörperchenmyositis können sie vorkommen (12).

Faszikulationen sind ein typisches Phänomen bei ALS, in vielen Fällen das erste Symptom (13) und Teil der Awaji-Kriterien für die ALS-Diagnose (7). Faszikulationspotenziale bei ALS sind häufig komplex und entstehen wahrscheinlich durch Reinnervierungsprozesse (11) und eine gesteigerte neuronale Exzitabilität (14). Auch wurden vermehrt doppelte Faszikulationen beschrieben (6).

### Fallbeispiel

Ein 36-jähriger, bis anhin gesunder Mann stellt sich aufgrund von Muskelzuckungen vor. Initial seien nur die Waden betroffen gewesen, seit wenigen Wochen spüre er auch Faszikulationen an den Oberschenkeln und am Rumpf. Auch bestehe ein Leistungsknick. Er fahre hobbymäßig Rennvelo und könne die üblichen sportlichen Leistungen aktuell nicht mit gewohnter Leichtigkeit vollbringen. Der Vater seiner Lebenspartnerin sei im vergangenen Jahr an einer Amyotrophen Lateralsklerose (ALS) verstorben. Er habe sich online belesen und berichtet über die Sorge, an einer ALS erkrankt zu sein. Es bestehen keine Vorerkrankungen und keine regelmässige Medikamenteneinnahme. Bei seiner Arbeit in einem grossen Unternehmen stehe er aktuell vermehrt unter Stress. Im neurologischen Status lassen sich einzelne Faszikulationen der rechten Wade bei einem unauffälligen Neurostatus dokumentieren. Die laborchemische Analyse erbringt keine Auffälligkeiten. Elektroneurografisch zeigen sich keine Hinweise auf eine Neuropathie. Myografien der bulbären, Rumpf- und Extremitätenmuskulatur zeigen keine Zeichen der akuten oder chronischen Denervierung. Es lassen sich einzelne einfache Faszikulationspotenziale in der rechten Wade darstellen. Eine MR-tomografische Bildgebung von Schädel und Wirbelsäule erbringt keine Auffälligkeiten. Es erfolgt eine ausführliche Aufklärung des Patienten über die Diagnose des benignen Faszikulations-Syndroms sowie über die einzelnen erfolgten diagnostischen Schritte, ihre jeweiligen Ergebnisse, und eine Beschreibung der Auffälligkeiten, die bei einer ALS zu erwarten wären. Der Patient zeigt sich zunächst beruhigt, meldet sich aber nach wenigen Tagen telefonisch und beschreibt ein persistierendes, belastendes Angstgefühl, dass doch eine ALS vorliegen könnte, das ihn in seiner Arbeitsfähigkeit einschränke. Es wird ein Therapiebeginn mit 20 mg Escitalopram morgens besprochen. Der Patient wird darauf hingewiesen, dass eine Wirkung erst nach mehreren Wochen zu erwarten ist. Eine klinische Kontrolle nach 3 Monaten wird vereinbart. Bei dieser berichtet der Patient von einer deutlich gebesserten Angstsymptomatik und einem Rückgang der Faszikulationen, die nun nur noch im Bereich der Waden bemerkt werden. Das Velofahren, das zwischenzeitlich vollständig aufgegeben wurde, wird aktuell wieder fortgesetzt.

Faszikulationen treten aber auch bei bis zu 70% der gesunden Bevölkerung auf (15), etwas häufiger bei Männern (16). Die Prävalenz steigt mit zunehmendem Alter (17). Am häufigsten betroffen sind Muskeln distal der Knie, speziell die Wadenmuskeln, sowie der M. abductor hallucis (15). Stress, körperliche Anstrengung/sportliche Aktivität und Fatigue können Faszikulationen auslösen oder temporär verstärken (16). Elektrophysiologisch zeigen sich meist einfache Faszikulationen (6).

### Das (benigne) Faszikulations-Krampus-Syndrom

Das benigne Faszikulations-Syndroms (BFS), bei zusätzlichem Vorliegen von Muskelkrämpfen auch Faszikulations-Krampus-Syndrom genannt, beschreibt Faszikulationen ohne Nachweis von muskulären Atrophien und Paresen und ohne nachweisbare zugrundeliegende Ursache (18). Faszikulationen treten auch beim BFS am häufigsten distal an den unteren Extremitäten auf, können sich aber am ganzen Körper manifestieren. Patienten leiden häufig an begleitenden Muskelkrämpfen, teils an Myalgien und einem subjektiven Gefühl einer Leistungsintoleranz und Schwäche (19). Das neurologische Work-up beinhaltet die klinische Untersuchung, Laboruntersuchungen (Blutbild, Blutchemie, Kreatinkinase, Vitamin B<sub>12</sub>, Vitamin D<sub>3</sub>, ggf. Anti-VGKC-Antikörper) (10),

die elektrophysiologische Untersuchung und gegebenenfalls ein bildgebendes Verfahren. Die Resultate dieser Untersuchungen bleiben beim BFS ohne pathologische Befunde. Die Ursache der Faszikulationen beim BFS ist ungeklärt, teils wird eine neuronale Hyperexzitabilität postuliert, die aber elektrophysiologisch meist nicht nachgewiesen werden kann (19).

Obwohl der Zusatz «benigne» impliziert, dass keine neurologische Erkrankung zugrunde liegt und somit keine Einschränkungen im Alltag, keine Einbussen der Arbeitsfähigkeit und eine normale Lebenserwartung vorliegen (20), resultiert für manche Betroffene ein hoher Leidensdruck, sei es durch die teils schmerzhaften Muskelkrämpfe, die subjektive Leistungsintoleranz oder durch begleitende Angstsymptome.

### Faszikulations-Angst-Syndrom

Bereits in frühen Publikationen über Faszikulationen wird eine erhöhte Inzidenz von begleitenden Angstsymptomen bei Menschen mit Faszikulationen beschrieben (3). Eine der häufigsten Ängste ist an einer ALS erkrankt zu sein. Die breit zugänglichen Möglichkeiten der Selbstinformation im Internet tragen vermutlich zur Angstentwicklung bei, zumal schwere neurologische Erkrankungen oft in online-Suchergebnissen prominent vertreten sind.

Das Faszikulations-Angst-Syndrom tritt bei 29 bis 39% der Patienten mit BFS auf (1) und wurde in verschiedenen Publikationen beschrieben: Bei Erstmanifestation sind die Patienten typischerweise 35 bis 50 Jahre alt. Männer sind häufiger betroffen als Frauen (21). Ein erhöhtes Risiko besteht bei medizinischen Fachpersonen, was zur Beschreibung eines eigenen Krankheitsbegriffs geführt hat, dem Fasciculation Anxiety Syndrome in Clinicians (FASICS) (22). Die Autoren beschreiben zusätzlich zu den oben aufgeführten Charakteristika vermehrte Besuche bei Neurologen und medizinischem Fachpersonal und kürzliche Kontakte zu Patienten mit Motoneuronenerkrankungen (22).

In manchen Fällen sind diese Angstsymptome stark ausgeprägt und können die Kriterien einer gesundheitsbezogenen (hypochondrischen) Angststörung erfüllen (1): Die Patienten beschreiben einen äusserst hohen Leidensdruck, teils mit Verlust der Funktionsfähigkeit im Alltag. Darüber hinaus sind die Betroffenen oft durch die diagnostischen Massnahmen mit unauffälligen Ergebnissen und Aufklärung nur kurz oder gar nicht zu beruhigen. Weitere typische Merkmale sind die Selbstkontrolle und -dokumentation. Häufig bringen die Patienten Videoaufnahmen der Faszikulationen mit in die Sprechstunde. Oft besteht eine lange Anamnese mit multiplen Vorstellungen bei Neurologen und anderen Spezialisten.

Während die Konsequenz von beobachteten Faszikulationen und daraus resultierender Angst auf der Hand zu liegen zu scheint, finden sich in der Literatur auch Hinweise darauf, dass Angsterkrankungen Faszikulationen begünstigen oder sogar auslösen können (21). Mögliche Begründungen hierfür sind eine gesteigerte Erregbarkeit der Zellmembran durch Hyperventilation infolge angstbedingter Anspannung (23) und ein vermehrtes Fokussieren auf den eigenen Körper, wodurch es zu einer gesteigerten Wahrnehmung von Symptomen kommen kann (24).

**Therapeutische Optionen**

Bei einem Teil der Patienten mit BFS mit oder ohne begleitende Angstsymptomatik kommt es nach der neurologischen Vorstellung und Mitteilung der Diagnose BFS mit ausführlicher Aufklärung zu einer deutlichen Besserung der Beschwerden. Eine mögliche Erklärung hierfür liegt in der Abnahme der Beschwerden aufgrund der reduzierten Fokussierung darauf (25).

Bei im Vordergrund stehenden Muskelkrämpfen kann die Einnahme von Magnesiumpräparaten Abhilfe schaffen, alternativ kommt Chininsulfat infrage, das wegen seines Nebenwirkungsprofils jedoch nicht immer zum Einsatz kommen kann (26). Bei manchen Patienten helfen auch die Antikonvulsiva Pregabalin und Gabapentin. Diese Medikamente sind aber mit unerwünschten Wirkungen (Müdigkeit, Schwindel) verbunden (26). Physiotherapie und Muskeldehnungsübungen können Erleichterung verschaffen.

Im Fall einer prädominanten und persistierenden Angstsymptomatik kommen als Erstes Aufklärung und Beruhigung, als Zweites eine medikamentöse Therapie mit selektiven Serotoninwiederaufnahmehemmern (SSRI) und als Drittes Psychotherapie, vorzugsweise mit verhaltenstherapeutischen Ansätzen (im speziellen kognitive Verhaltenstherapie) infrage. Verhaltenstherapie und SSRI konnten bei Patienten mit gesundheitsbezogenen Angsterkrankungen in einer Studie vergleichbar gute Resultate erzielen (27). Mit den genannten Methoden lässt sich bei den meisten Betroffenen eine Reduktion der Angst und häufig auch der Faszikulationen erreichen.

*Korrespondenzadresse:*

*Dr. med. Maria Janina Wendebourg*

*Spezialsprechstunde für Motoneuronerkrankungen/ALS*

*Neurologische Klinik und Poliklinik*

*Universitätsspital Basel*

*Petersgraben 4*

*Basel*

*E-Mail: janina.wendebourg@usb.ch*

**Merkpunkte:**

- **Faszikulationen können bei gesunden Menschen auftreten. Männer und ältere Menschen sind häufiger betroffen.**
- **Findet sich keine zugrundeliegende (neuromuskuläre) Pathologie, spricht man vom benignen Faszikulations-(Krampus)-Syndrom (BFS).**
- **Für das BFS sind Begleitsymptome wie eine subjektive Leistungstoleranz, ein Gefühl der Muskelschwäche und Fatigue typisch.**
- **Begleitende Angstsymptome sind ebenfalls häufig und zum Teil therapierefraktär. SSRI und psychotherapeutische Massnahmen können helfen.**

Danksagung: Ich möchte mich herzlich bei Frau Dr. Eva Kesenheimer, Frau Dr. Kathi Schweikert und Frau PD Dr. Regina Schläger für ihre Unterstützung bedanken.

Referenzen:

1. Blackman G et al.: The association between benign fasciculations and health anxiety: a report of two cases and a systematic review of the literature. *Psychosomatics*. 2019;60(5):499-507.
2. Monti RJ et al.: Role of motor unit structure in defining function. *Muscle Nerve*. 2001 Jul;24(7):848-866.
3. Denny-Brown D et al.: Fibrillation and fasciculation in voluntary muscle. *Brain* 1938; 61:311-334.
4. Roth G: The origin of fasciculations. *Ann Neurol*. 1982;12(6):542-547.
5. Hirota N et al.: Complex fasciculations and their origin in amyotrophic lateral sclerosis and Kennedys disease. *Muscle Nerve*. 2000;23(12):1872-1875.
6. Mills KR: Characteristics of fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis and the benign fasciculation syndrome. *Brain*. 2010;133(11):3458-3469.
7. de Carvalho M et al.: Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008;119(3):497-503.
8. Scheel AK et al.: Ultrasonographic assessment of the prevalence of fasciculations in lesions of the peripheral nervous system. *J Neuroimaging*. 1997;7(1):23-27.
9. Roth G et al.: Neuropathies with prolonged conduction block, single and grouped fasciculations, localized limb myokymia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1987;67(5):428-438.
10. De Wel B et al.: Neuromuscular hyperexcitability syndromes. *Curr Opin Neurol*. 2021;34(5):714-720.
11. de Carvalho M et al.: Fasciculation potentials: a study of amyotrophic lateral sclerosis and other neurogenic disorders. *Muscle Nerve*. 1998;21(3):336-344.
12. Dabby R et al.: Inclusion body myositis mimicking motor neuron disease. *Arch Neurol*. 2001;58(8):1253-1256.
13. de Carvalho M et al.: Fasciculation potentials and earliest changes in motor unit physiology in ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013;84(9):963-968.
14. Vucic S et al.: Axonal excitability properties in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol*. 2006;117(7):1458-1466.
15. Fermont J et al.: Prevalence and distribution of fasciculations in healthy adults: effect of age, caffeine consumption and exercise. *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11(1-2):181-186.
16. Mitsikostas DD et al.: Fasciculation potentials in healthy people. *Muscle Nerve*. 1998;21(4):533-535.
17. Falck B et al.: Fibrillation potentials, positive sharp waves and fasciculation in the intrinsic muscles of the foot in healthy subjects. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1983;46(7):681-683.
18. Verdru P et al.: Cramp-fasciculation syndrome. *Neurology*. 1992;42(9):1846-1847.
19. Layzer RB: Diagnostic implications of clinical fasciculation and cramps. *Adv Neurol*. 1982;36:23-29.
20. Blexrud MD et al.: Long-term follow-up of 121 patients with benign fasciculations. *Ann Neurol*. 1993;34(4):622-625.
21. Filippakis A et al.: A prospective study of benign fasciculation syndrome and anxiety. *Muscle Nerve*. 2018;58(6):852-854.
22. Simon NG et al.: Fasciculation anxiety syndrome in clinicians. *J Neurol* 2013;260:1743-1747.
23. Mogyoros I et al.: Excitability changes in human sensory and motor axons during hyperventilation and ischaemia. *Brain*. 1997;120 ( Pt 2):317-325.
24. Hoehn-Saric R et al.: Anxiety and arousal: physiological changes and their perception. *J Affect Disord*. 2000;61(3):217-224.
25. Barends H et al.: Impact of symptom focusing and somatosensory amplification on persistent physical symptoms: A three-year follow-up study. *J Psychosom Res*. 2020;135:110131.
26. Dijkstra JN et al.: Muscle cramps and contractures: causes and treatment. *Pract Neurol*. 2023;23(1):23-34.
27. Greeven A et al.: Cognitive behavior therapy and paroxetine in the treatment of hypochondriasis: a randomized controlled trial. *Am J Psychiatry*. 2007;164(1):91-99.