

CIDP - die kleine Schwester der MS

Bericht vom 24. Gesprächskreis des GBS-Impuls e.V.

Endlich! Nach der Corona-Zwangspause fand am 29.04.2023 unser mittlerweile 24. Gesprächskreis statt. Dazu hatten wir in den James-Israel-Saal des Jüdischen Krankenhauses Berlin eingeladen. Gegen 14 Uhr eröffnete der Vereinsvorsitzende Joachim Hinz die Runde. Insgesamt waren 18 Teilnehmende gekommen, darunter auch einige neue Gesichter. Herr Hinz berichtete kurz über die Arbeit unserer Selbsthilfegruppe, die 42 Mitglieder hat. Er erbat auch das Einverständnis der Anwesenden, fotografieren und die Fotos in unserer Zeitung sowie auf der Homepage veröffentlichen zu können.



Desweiteren informierte er über den Termin für den 25. Gesprächskreis Ende September/Anfang Oktober 2023.

Als kompetente Gesprächspartnerin für unseren Gesprächskreis hatten wir Frau OA Dr. Juliane Klehmet von der neurologischen Klinik des JKB eingeladen. Sie informierte über neue CIDP-Diagnosekriterien und neue Therapieoptionen.

Sie wies darauf hin, dass gerade die Diagnostik der CIDP oft schwierig ist. 1/5 der Erkrankungen könne nicht eindeutig zugeordnet werden. Sie nannte die CIDP die „kleine Schwester der Multiplen Sklerose“. Während an MS vor allem junge Frauen erkranken, sind es bei der CIDP zumeist ältere Männer. CIDP (chronisch) und GBS (akut) gehören als Autoimmunneuropathien zu den

Immunogenen Neuropathien. Betroffen von CIDP sind rund 4 von 100000 Menschen, mehr als 50% sind dauerhaft behindert.

Gerade bei den CIDP-Varianten (DADS, Sensible CIDP, Multifokale CIDP, Fokale CIDP, Motorische CIDP) kommt es oft zu Fehldiagnosen. Neuerdings erfolgt die klinische Einteilung nur noch in CIDP und „mögliche CIDP, beides mit klar definierten Kriterien.

Typische CIDP:

Chronisch , progressiv, schubförmig, länger als 2 Monate ,
symmetrisch proximal und distal Schwäche und sensible Störungen in allen
Extremitäten, reduzierte oder erloschene Muskeleigenreflexe (MER)

- Distale CIDP (DADS):

Distale Sensibilitätsstörungen und Muskelschwäche vorwiegen der Unteren
Extremitäten.

- *Multifokale CIDP:*
- Sensibilitätsstörungen und Muskelschwäche in multifokal, in der Regel asymmetrisch in mehr als einer Extremität (vorw. obere Extremitäten)
- *Fokale CIDP:*
Sensibilitätsstörungen und Muskelschwäche in nur einer Extremität
- *Motorische CIDP:*
Motorische Ausfälle ohne sensible Beteiligung
- *Sensible CIDP:*
Sensible Symptome ohne motorische Beteiligung

Bei der *CIDP-Therapie* baut man weiterhin auf:

Kortikosteroide:

- Pulstherapie mit 3x500 mg MP oder 3x40 mg Dexamethason besser verträglich als Prednisolontherapie
- oftmals relevante Nebenwirkungen in der Langzeitanwendung

Immunglobuline:

- Initial 2g/kg Körpergewicht, nachfolgend 1g/kg KG alle 3-4 Wochen, individuelle Dosisfindung (niedrigste Dosis und längstes Intervall)
- Umstellung auf subkutane Immunglobuline (SCIGs) nach Stabilisierung

Plasmapherese:

- bei akuter Verschlechterung oder Therapieversagen

Immunsuppressiva:

- Azathioprin, MMF, Rituximab
- Bei Therapieversagen oder als „add on“ im längerfristigen Therapieverlauf

Frau Dr. Klehmet informierte über Studien, neue Therapieansätze wie FcRn-Inhibitoren oder das Komplement (synthetisch hergestellte Antikörper), und betonte die Wichtigkeit der Grundlagenforschung. Es müsse mehr für die Grundlagenforschung getan werden. Patienteninitiativen sollten sich verstärkt auch an das Forschungsministerium wenden, damit mehr Gelder für die Grundlagenforschung bereitgestellt werden. Forschungszentren sind u.a. Essen, Köln und Berlin. Neurologen und Forschung sind vernetzt. Allerdings muss die Politik mehr Mittel für die Grundlagenforschung bereitstellen.



Zusammenfassend erklärte Frau Dr. Klehmet, dass es jetzt nur noch zwei Sicherheitsstufen der Diagnose gibt – CIDP und mögliche CIDP und die Kombination aus klinischen und elektrophysiologischen Kriterien, was jetzt mit klarer Definition der CIDP-Varianten vorliegt.

Die Elektrophysiologie ist nach wie vor kompliziert, aber Goldstandard. Die Nervensonografie gewinnt einen höheren Stellenwert. First line-Therapien sind weiterhin Kortikosteroide, IVIGs bzw. ScIgs und Plasmapherese. Perspektivisch wird es neue Immuntherapeutika mit neuen Wirkmechanismen geben, aber wann?



Im Anschluss an den Vortrag gab es eine sehr angeregte Fragerunde. Eine Teilnehmerin wollte wissen, ob nach einer Hüft-OP eine Polyneuropathie entstehen kann, was Frau Dr. Klehmet verneinte. Auf die Frage, was man als Patient selbst noch tun kann, verwies Frau Dr. Klehmet auf ausgewogene Ernährung, moderaten Sport und Bewegung, individuell abgestimmt. Jedoch der Muskelaufbau ist meist nicht möglich, eher eine nur eine Stabilisierung.

Sie empfahl auch die regelmäßige Gabe von Vitamin D hin (2000 Einheiten am Tag, im Sommer weniger). Auch Proprionat, das wichtig für die Darmflora ist, kann 4 bis 8 Wochen lang ausprobiert werden.

Eine andere Frage bezog sich auf die internationale Zusammenarbeit seit dem Angriff Russlands auf die Ukraine und die Teilnahme russischer Neurologen auf internationalen Kongressen. Frau Dr. Klehmet hatte auf dem letzten internationalen Kongress keine russischen Teilnehmer gesehen, chinesische Vertreter waren anwesend.

In Bezug auf die Versorgung speziell mit Immunglobulin verwies sie auf Lieferprobleme, die sich auch durch die Covid-Pandemie verschärft haben.

Ein Teilnehmer schilderte seinen gesundheitlichen Zustand nach nunmehr 19 Jahren mit GBS. Mittlerweile hat auch er eine CIDP entwickelt. Zusätzlich kommt die natürliche Alterung noch hinzu. Auch die Behandlung mit Reizstrom, um die Nerven zu stimulieren, zeigte keinen Erfolg. Allerdings kaputte Nerven können nicht repariert werden.

Eine weitere Frage bezog sich auf die Gürtelrose-Impfung und CIDP bzw. GBS. Frau Dr. Klehmet empfiehlt die Impfung. Wobei ein Restrisiko immer besteht.

So kann auch gerade das Virus, das die Gürtelrose auslöst, auch in sehr seltenen Fällen Auslöser von GBS sein.



Frau Dr. Klehmet informierte abschließend über die bürokratischen Hürden beim Aufbau einer ambulanten spezialärztlichen Versorgung (ASV) für neuromuskuläre Erkrankungen im JKB.

Die Politik sage *Ja* und stelle dann Bedingungen, die nicht erfüllt werden könnten.

15 Fachrichtungen sollen zusammenarbeiten, Leistungen würden dann aber schlechter vergütet als üblich. Und das ist nur eine Hürde.

Abschließend dankte Herr Joachim Hinz Frau Dr. Klehmet für ihren informativen Vortrag und die ausführliche Beantwortung aller Fragen. Er dankte auch den Anwesenden für die angeregte Diskussion und stellte für Ende September/Anfang Oktober 2023 den nächsten Gesprächskreis in Aussicht.

Last but not least danken wir auch Herrn Gilad Ben Nachum vom JKB für die unkomplizierte und schnelle Unterstützung bei der Vorbereitung und Bereitstellung von Raum und Technik.

Kludia Schultze
Stellv. Vorsitzende