

Bericht vom 26. GBS/CIDP-Gesprächskreis

Am 04.05.2024 fand unser 26. Gesprächskreis im James-Israel-Saal des Jüdischen Krankenhauses in Berlin-Wedding statt.

Gekommen waren insgesamt 13 Teilnehmende. Leider gab es im Vorfeld einige Absagen aus gesundheitlichen Gründen.

Gegen 14 Uhr eröffnete die stellv. Vorsitzende Klaudia Schultze unsere Zusammenkunft.

Als kompetente Gesprächspartnerin hatten wir die Neurologin Frau PD Dr.med. Juliane Klehmet, Ärztliche Leiterin des MS-Zentrums im JKB, eingeladen. Sie hielt einen anschaulichen Vortrag zu Diagnostik und Therapie der Immuneuropathien.



Frau Dr. Klehmet erklärte die klinischen Erscheinungsformen der Polyneuropathien:

- * Sensible Reiz- und Ausfallerscheinungen wie Kribbeln, Ameisenlaufen, Wärme- und Kältepareesen, Pelzigkeits- und Taubheitsgefühle, Gangunsicherheit usw.

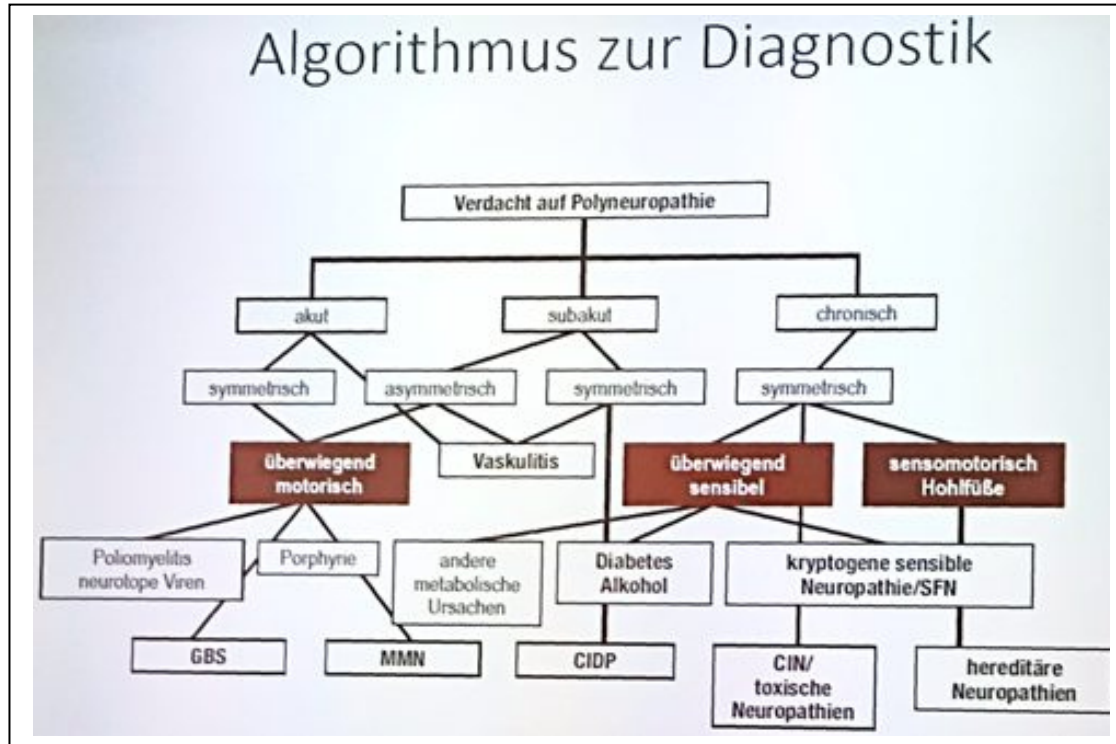
- * Motorische Ausfallerscheinungen wie Muskelzucken, Muskelkrämpfe, Muskelschwäche, nachlassende Ausdauer als erstes Symptom einer Muskelschwäche, Muskelatrophie usw.

- * Autonome Ausfallerscheinungen wie trockene Haut, Verlust der Körperbehaarung, Blasenstörungen, Erektionsstörungen, Diarrhoe, Herzrasen.

Die Chronisch Ideopathischen Axonalen Polyneuropathie (CIAP), 25-45% aller Polyneuropathien) beginnt schleichend. Sie tritt meist symmetrisch, distal beinbetont auf. Betroffene haben Taubheitsgefühle „Socken- und Handschuhförmig“, Kribbeln und Schmerzen, oft Fußheberschwäche und Fehlen des Achillessehnenreflexes.

Frau Dr. Klehmet stellte uns den Algorithmus zur Diagnostik bei Verdacht auf Polyneuropathie vor. Wenn ein solcher besteht, wird unterschieden in einen akuten, subakuten und chronischen Verlauf. Daraus ergeben sich dann alle weiteren Diagnoseschritte. Letztendlich geht darum, mit Hilfe des Algorithmus die richtige Diagnose zu stellen und die dazu passende Therapie zu finden. Wie wichtig das ist, können alle Betroffenen nachfühlen, bei denen die endgültige Diagnose erst nach Jahren des Suchens gefunden wurde. Auch Fehldiagnosen können vermindert werden.

Algorithmus zur Diagnostik



Zu den demyelinisierenden Polyneuropathien gehören das **GBS** (auch AIDP) und die **CIDP**.

Der **GBS**-Verlauf gliedert sich in die Latenzphase, in der in 2/3 der Fälle Infektionen mit Viren oder Bakterien vorausgingen (HIV, CMV, EBV, Campylobacter oder Mycoplasma pneumoniae). In der Progressionsphase treten Schmerzen, Sensibilitätsstörungen, Lähmungen der Skelettmuskulatur und das Fehlen eines oder mehrerer Reflexe. In der Plateauphase (4 Wochen) sind Betroffene bettlägerig, müssen intubiert werden, haben autonome Störungen der peripheren Nerven, Herzrhythmusstörungen und Blutdruckschwankungen.

Schnellstmöglich, innerhalb von zwei Wochen nach Beginn der Symptome beginnt die Therapie mit Plasmapherese (Blutwäsche) oder mit der intravenösen Gabe von Immunglobulin.

Durchschnittlich dauert es mind. drei Monate, bis Betroffene wieder gehfähig sind, bei 80% erfolgt die Besserung innerhalb von 200 Tagen, 65% haben milde Restsymptome, bei 10% der Betroffenen bleiben schwere neurologische Defizite.

Bei der **CIDP** (Chronische Inflammatorische Demyelinisierende Polyneuropathie) kommt es häufig zu Fehldiagnosen wie ALS, MS, Sarkoidose, Fibromyalgie oder diabetische Polyneuropathie u.a.

Die Diagnose lässt sich durch Elektromyografie, Messungen der Nervenleitungs-geschwindigkeit und Spinalpunktion (Lumbalpunktion) zur Gewinnung von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor), Nervenbiopsie, Neuroimaging (MRT Plexus, Nervensonographie) bestätigen.

Für die Therapie der CIDP stehen mehrere Möglichkeiten zur Verfügung: die **Pulstherapie mit Kortikosteroiden** erfolgt in Form von Infusionen. Dabei können oftmals relevante Nebenwirkungen in der Langzeittherapie auftreten.

Die häufigste Therapie erfolgt durch Intravenöse **Immunglobuline** (initial 2g/ kg Körpergewicht, nachfolgend 1g/kg KG alle 3-4 Wochen). Dabei muss die Dosis individuell gefunden werden, also niedrigste Dosis und längstes Intervall. Nach einer Stabilisierung kann auf subkutanen Immunglobulin (SCIG) umgestellt werden. Dafür stehen die Präparate *Hizentra* und *Hyquia* zur Verfügung. Letzteres ist seit Januar 2024 zugelassen. Die rekombinante humane Hyaluronidase ist ein Protein, durch das die Immunglobuline leichter unter die Haut infundiert werden und in den Blutkreislauf übergehen können.

Auf SCIG sprechen Erkrankte gut an. Sie haben geringere Spitzenspiegel als bei subkutaner Gabe und können die subkutanen Infusionen selbst durchführen und besser in ihren Alltag einbauen.

Nach einer gewissen Zeit der Stabilisierung und Gewöhnung an die Therapie mit Immunglobulin, kann versucht werden, die IG-Dosis individuell zu senken oder es sogar ganz abzusetzen. (Sollte sich wieder eine Verschlechterung einstellen, wird die Dosis wieder erhöht.)

Bei akuter Verschlechterung oder Therapieversagen kommt die **Plasmapherese** (Blutwäsche) zur Anwendung.

Ebenfalls bei Therapieversagen oder als Zusatz im längerfristigen Therapieverlauf stehen **Immunsuppressiva** wie Azathioprin, MMF und Rituximab zur Verfügung.

In Studien wird eine neue Substanzgruppe getestet, die FcRN-Inhibitoren.

Zugelassen zur Behandlung ist nur *Efgartigimod*. Bei CIDP zeigt dieses Medikament als FcRN-Inhibitor positive Ergebnisse in einer Phase II-Studie mit gutem Sicherheitsprofil.



In der anschließenden Fragerunde beantwortete Frau Dr. Klehmet ausführlich die Fragen der Teilnehmenden.

Da ging es um die Möglichkeit einer Reha-Kur bei Fatigue, Gangunsicherheit und Sturzgefahr. Während der Kur legt der medizinische Dienst den Fahrplan für die medizinischen und sozialen Bedarfe individuell fest.

Eine Frage bezog sich auf die Thrombosegefahr bei der Therapie mit Immunglobulin. Dazu erklärte Frau Dr. Klehmet, dass viel Trinken und viel Bewegung unverzichtbar sind. Blutverdünner wie Heparin helfen da nicht.

Weitere Fragen bezogen sich auf das Absetzen von Immunglobulin-Infusionen bzw. auf eine Dosisminderung. In jedem Fall sollte das in Absprache mit den behandelnden Neurologen erfolgen und auch dokumentiert werden. Sollten sich doch Verschlechterungen zeigen, kann die Dosis problemlos wieder erhöht werden, bis der gewünschte Zustand wieder hergestellt ist.

Frau Dr. Klehmet informierte uns, dass im Jüdischen Krankenhaus eine Ambulanz für neuromuskuläre Erkrankungen, zu denen auch die CIDP zählt, aufgebaut wurde. In der ambulanten spezialfachärztlichen Versorgung (**ASV**) wird eine ambulante Versorgung für Patientinnen und Patienten mit seltenen und/oder komplexen Krankheitsbildern aus dem neuromuskulären Formenkreis angeboten. Dem ASV-Team gehören neben Neurologinnen und Neurologen, die eine besondere Expertise für diese Erkrankungen besitzen, auch Mitglieder anderer Fachrichtungen an, um eine hochspezialisierte Diagnostik und Behandlung zu ermöglichen.

Diese Information stieß bei den Teilnehmenden mit CIDP auf großes Interesse.

Nach gut zwei Stunden beendeten wir unseren Gesprächskreis und bedankten und bei Frau Dr. Klehmet für ihre Unterstützung, für den informativen Vortrag und die Geduld beim Beantworten aller Fragen. Frau Dr. Klehmet schlug für den nächsten Gesprächskreis im September das Thema Schmerz und Schmerztherapie vor.

Wir möchten uns auch bei zwei Teilnehmern für die Spende von 20 € bedanken.

Kludia Schultze
stellv. Vorsitzende