



Bericht über Vorträge beim Kongress der Deutschen Gesellschaft für Neurologie im November 2022



Liebe Polyneuropathie-Betroffene,
Freunde und Angehörige,

in diesem Jahr fand der Neurologen-Kongress wieder in Berlin in Präsenz statt, und die Deutsche Polyneuropathie Selbsthilfe war mit ihrem Info-Stand dabei (siehe auch PEPO Aktuell Nr. 27/2022).

Mit dieser Ausgabe von PEPO Aktuell will ich Ihnen einen Überblick über einige Vorträge geben, die dort zum Thema Polyneuropathie gehalten wurden.

Es fällt auf, dass sich fast alle ReferentInnen mit den erblichen Neuropathien, der CIDP (chronisch inflammatorische demyelinisierende Neuropathie)

PEPO Aktuell Informationsmaterial

bzw. der CMT (Charcot-Marie-Tooth) Neuropathie beschäftigt haben. Auch die diabetische Polyneuropathie wurde thematisiert – auf jeden Fall ein spannendes Thema mit einem breiten Spektrum.

Bitte bedenken Sie, dass es sich hier um hochwissenschaftliche Vorträge handelt, die ich versucht habe, in eine einigermaßen für Laien verständliche Form zu bringen. Sicher werden Sie hier und da noch „Dr. Google“ fragen müssen. Das musste ich im Übrigen auch.

Manche Themen wurden in verschiedenen Vorträgen von unterschiedlichen Referenten behandelt, hatten aber alle grundsätzlich die gleichen Aussagen, z.B. Vorträge zu den neuen Leitlinien.

So hoffe ich, dass meine Zusammenfassung einiger Vorträge Ihnen einen Einblick in die Vielfältigkeit der Neuropathien, ihrer Diagnose- und Therapiemöglichkeiten gibt.

Mit herzlichen Grüßen
Ute Kühn

**Prof. Dr. Alexander Grimm – Universitätsklinik
Tübingen**

Sein Vortrag trägt den Titel:

**Neue Internationale Leitlinien zur Diagnosestellung
der CIDP – jetzt wird alles leichter?**

Dr. Grimm fragt: „Warum brauchen wir Leitlinien?“

Er erläutert, dass die Diagnostik der CIDP vielen Fallstricken ausgesetzt ist. Der klinische Verlauf führt häufig in die falsche Richtung. Maßgeblich (*für die Diagnosestellung*) ist auch der ärztliche Willen, eine therapierbare Neuropathie herauszufinden. Das führt oft zu Fehldiagnosen, zu falsch positiven, aber auch zu falsch negativen Diagnosen. Manche Ärzte seien dann ganz zurückhaltend und würden sagen: „Nein, wir sind ohnehin zu großzügig mit der Diagnose der CIDP.“ Deshalb variieren in verschiedenen Publikationen auch die Häufigkeiten der CIDP. Einige gehen von 1:100 000, andere von 15:100 000 aus. Das sei eine signifikante Differenz in den einzelnen Expertenarbeitsgruppen und sei schon sehr auffällig, „Deshalb kommen wir an guten Leitlinien nicht vorbei.“ Es wird nicht mehr wie früher zwischen typischer CIDP und atypischer CIDP unterschieden, sondern in CIDP und CIDP-Varianten.

PEPO Aktuell Informationsmaterial

Die Kriterien für die CIDP sind:

- proximale (*dem Körper zugewandte*) und distale (*dem Körper abgewandte*) Schwäche
- sensorische Symptome in mindestens 2 Extremitäten > 8 Wochen
- Reflexabschwächung

Kriterien für CIDP-Variante sind:

- distale CIDP (DADS)
- Multifokale (*mehrere Körperareale betreffend*) CIDP (LLS) Arme und Beine asymmetrisch
- fokale CIDP: sensorisch und motorisch in einer Extremität (Plexus mindestens 2 Nerven)
- motorische CIDP
- sensorische CIDP

Supportive (*unterstützende*) Kriterien:

- Ultraschall der Nerven (ersetzt ggf. MRT) – good practice point = 2 Schwellungen der Nerven
- MR der Nerven
- Liquor-Diagnostik
- Nervenbiopsie
- Therapieeffekt (good practice point)

Empfohlen wird:

- Immunfixation (Anti MAG bei IgM)
- paranodale Antikörper

Es sollen elektrophysiologische Kriterien gemessen werden, 2 motorische Nerven und 2 sensible Nerven
Liquor und Nervenbiopsie werden nicht mehr als obligat empfohlen.

Dr. Maike Dohrn – RWTH Aachen

Ihr Vortrag trägt den Titel:

**Rationelle genetische Diagnostik und
Therapieausblicke der Charcot-Marie-Tooth
Neuropathie**

Es ist ein breites Spektrum von den reinen sensiblen Small-Fiber-Neuropathien bis zu den motorischen distalen Neuropathien. Obwohl die einzelnen Formen der Neuropathien selten sind, so ist die Gesamtheit der hereditären Neuropathien nicht so selten.

Dr. M. Dohrn bespricht hier die Charcot-Marie-Tooth Neuropathie:

Die rationelle Diagnostik beinhaltet Anamnese und Klinik. Es findet sich eine deutliche Atrophie der Extremitäten, an Händen und Füßen. Ein Diagnosekriterium ist die Elektrophysiologie.

Dr. Dohrn erläutert die Komplexität der genetischen Untersuchungen.

In der Genetik werden inzwischen nicht mehr Einzelsequenzierungen vorgenommen. Es stehen diagnosespezifische Panels zur Verfügung. Das ist insofern wichtig, als sich über 100 Gene finden, die mit dem Phenotyp Neuropathie assoziiert werden.

Die Sequenzierung ist heute nicht mehr das Problem, berichtet Dr. Dohrn, sondern die Auswertung.

Eine gute Nachricht für die Betroffenen: Die Gesamt-Exon-Sequenzierung wird von der Krankenkasse übernommen.

Dr. Dohrn erläutert im Weiteren wie die Gen-Untersuchungen ausgewertet werden. Nicht nur für Laien ein sehr komplexes und hochwissenschaftliches Verfahren. Es gibt viele Datenbanken, in denen die Wissenschaftler nachschauen können. Das erleichtert ihnen die Arbeit ungemein.

Auch die vor mehr als einem Jahr identifizierte genetisch bedingte SORD-Neuropathie (*sorbitol dehydrogenase – vermehrte Sorbitol-Produktion*) kann durch eine genetische Untersuchung diagnostiziert werden.

In Japan steht ein Medikament zur Sorbitreduktion bei Diabetes zur Verfügung. Durch das Überangebot von Glukose bei Diabetes wird vermehrt Sorbitol produziert. Es hat sich bestätigt, dass dieses in Japan zugelassene Medikament Wirkung zeigt und ggf. zukünftig als Therapieoption zur Verfügung steht.

Prof. Dr. Joachim Weis - RWTH Aachen

Sein Vortrag trägt den Titel:

Die Rolle der Nervenbiopsie bei der Diagnostik der Neuritis.

Es sei eine sehr invasive Methode. Man solle sich gut überlegen, wann man sie einsetzt. Dafür ist es erforderlich, dass man weiß, was man erwarten kann. Die Nervenbiopsie solle nur von erfahrenen Medizinern vorgenommen werden, da es auf viele Faktoren ankomme, die hierbei zu beachten sind.

Wenn eine Nervenbiopsie durchgeführt wird, wird zumeist der Nervus suralis biopsiert. *(Der Nervus suralis verläuft im unteren Drittel des Unterschenkels an der Außenseite der Ferse.)*

Prof. Weis erläutert anhand von Bildern die Veränderungen bzw. den Untergang der Nervenzellen, die man bei den unterschiedlichen entzündlichen und erblichen Neuropathien sieht. Bei der akuten Neuritis ist eine Regeneration der Nervenzellen möglich, was für betroffene Patienten sicher eine gute Nachricht ist.

Es gibt eine Vielzahl von weiteren Neuropathien, bei denen die Zellveränderungen im biopsierten Nerv sichtbar sind.

(In anderen Vorträgen hat man mehrfach gehört, dass die Nervenbiopsie nicht mehr als obligat empfohlen wird).

Prof. Peter Young – Bad Feilnbach, Medical Park Reithof

Sein Vortrag trägt den Titel:

Update zu erworbenen und erblichen Neuropathien

Prof. Young stellt in eine Power-Point-Folie die Formen der chronischen erblichen Charcot-Marie-Tooth (CMT) Neuropathien vor. Diese werden unterschieden in

- CMT 1A – PMP 22 (häufigste Form)
- CMT 1 B – MPZ
- CMT X – GJB1
- CMT 2A - MFN 2 (rein axonale Neuropathie)

und als „BIG FOUR“ bezeichnet. *(Die Bezeichnungen beziehen sich auf die jeweiligen GEN-Orte).*

Eine neue Publikation zeigt eine weitere Variante, und zwar SORD (Sorbitol dehydrogenase) Somit fragt Prof. Young, ob es nicht doch eher die „BIG FIVE“ gibt.

„Wir haben in unseren neuropathischen und Neuropathie-Ambulanzen immer wieder Patienten wo wir sagen, na ja, das riecht irgendwie nach Genetik, sieht aber komplett sporadisch aus.“

In der früheren Zeit in der Uni-Klinik in Münster habe er mehrere solcher Patienten gesehen und die genau darauf (*SORD*) passen würden. Er sei sich sicher, dass die anwesenden KollegInnen in ihren Ambulanzen genau diese Patienten haben.

Es handelt sich bei *SORD* um eine Erkrankung mit

- Manifestation in der zweiten Lebensdekade
- es gibt Einzelfälle im Stammbaum
- sie ist distal (*vom Körper abgewandt*) symmetrisch
- 2/3 der Pat. haben eine Fußdeformität
- hat einen eher milden Verlauf
- ist mehr axonal (*Axone sind die Nervenfortsätze*).als demyelinisierend (*Schädigung des Nervensystems, bei der Nervenzellen ihre Myelinhüllen verlieren*)
- kann eine sensible Beteiligung haben

Das Entscheidende ist, dass für diese Erkrankung - motorisch führende Form mit ein bisschen Sensivität - als sporadischer Fall mit Fußdeformitäten, man daran denken kann, dass es eine genetische Neuropathie sein muss, führt Prof. Young aus. Er ermutigt, bei diesen Formen der Neuropathie genetisch nachzuschauen. „Wir sprechen möglicherweise von

den „BIG FIVE“. Und warum ist es noch interessant? Weil sich tatsächlich für diese Sorbitol dehydrogenase ein neuer Aspekt in der Therapierbarkeit von einer Form der Neuropathien eröffnet.

Es gibt bereits Präparate wie das Epalestrat und das Ranirestrat, die möglicherweise eingesetzt werden. Es finden dazu bereits klinische Studien statt. SORD ist die einzige Neuropathie, die möglicherweise in diesen therapeutischen Optionen Relevanz hat.

Als nächstes spricht Prof. Young über **die diabetischen Neuropathien**.

„Therapie – wer kümmert sich?“ ist seine Frage.

Meist würden sich die Diabetologen und Hausärzte um diese Patienten kümmern, Neurologen eher weniger. „Aber eigentlich ist es ‚unsere‘ Erkrankung.“ Die Therapie-Strategie bei der Diabetischen Neuropathie ist:

- die Modifikation von Lebens- und Ernährungsstil, Blutzuckeroptimierung (incl. intensivierte Therapie)
- pathogenetisch wirksame Therapie (Gewichtsreduktion ist evident bei Typ II, Benfotiamine, alpha-Liponsäure, Actovegin)

- symptomatische Schmerztherapie (Therapie mit neuropathischen Schmerzreduktionen)

Prof. Young geht noch einmal auf die alpha-Liponsäure ein und erläutert ihren Werdegang im Laufe der Jahre seit 1961 bis heute. Zunächst hat man alpha-Liponsäure nur wenig eingesetzt, in der letzten Zeit aber immer mehr.

Weiter berichtet er, dass vor allem Patienten mit Empfindungsstörungen, die besonders am Abend auftreten, von der alpha-Liponsäure gut profitieren können. Hier herrsche auch Konsens mit vielen seiner Kollegen. Er habe bei seinen Patienten vermehrt festgestellt, dass alpha-Liponsäure hilft und er setzt diese Therapie auch ein. Es handelt sich um eine Therapie, die bei früh auftretenden Empfindungsstörungen am Übergang zu schmerzhaften Polyneuropathien angewandt wird. Bei Patienten mit erheblichen neuropathischen Schmerzen habe diese Therapie jedoch keinen Erfolg.

Immun-Neuropathie und Genetische Neuropathie:

Fatigue spiele in der Long-Covid und Post-Covid Aera eine relevante Größenordnung.

Man müsse sich in der Neurologie darum kümmern „so schwierig es auch ist“.

Fatigue stellt sich dar als signifikante Müdigkeit, erschöpfte Kraftreserven und erhöhtes Ruhebedürfnis, disproportional zu vergangenen Anstrengungen. NeurologInnen haben ein gutes Gefühl was Fatigue ist.

Es ist schwierig, Fatigue zu definieren, da es keine einheitlichen Messinstrumente und zudem unterschiedliche krankheitsspezifische Scalen gibt.

Prof. Young stellt fest, dass Fatigue ein wirklich relevantes Symptom der CIPD ist.

Die Dimension der Fatigue bei Charcot-Marie-Tooth Neuropathie ist oft relevanter als die Neuropathie. Fatigue kann bei erblichen Neuropathien krankheitsführend sein. Die Hohlfüße oder die peroneale Atrophie ist oft für die Patienten weniger beeinträchtigend als das, was sie als Erschöpfbarkeit empfinden. In den gutachterlichen Aspekten wird Fatigue meist komplett ignoriert, sie aber relevant das

krankheitsführende Symptom ist. Das sehe nicht nur er so, sondern auch andere Kolleginnen und Kollegen.

Die Angaben von Charcot-Marie-Tooth Neuropathie Betroffenen – unabhängig des genetischen Typs – sind

1. Schwäche in den Händen und Fingern
2. Schwierigkeiten beim Gehen
3. Schwäche in den Füßen
4. Fatigue bei 20 – 30 % der Patienten

Fatigue ist als eines der häufigsten Symptome relevant.

Was kann man tun?

Es hat sich gezeigt, dass Bewegungstherapie – aerobes Ausdauertraining - für Patienten mit Fatigue eine relevante Therapiemaßnahme ist, z.B. Laufband, Gehen im Gelände, Qui Gong, Yoga). Die Patienten müssen in Bewegung bleiben.

Die Covid-Pandemie habe wunderbar gezeigt, dass das wirklich so ist. Die Patienten sitzen mehr im Sessel, machen weniger und die Fatigue nimmt zu.

Ein anderer Aspekt ist: es gibt keine medikamentöse Therapie, aber es sei ein Versuch wert (auch off label – *außerhalb der Zulassung*) mit Modafinil,

Methylphenydat, Petolysant oder Soliramfetol (das sind allesamt Stimulantien, wie man sie aus der Narkolepsie-Behandlung kennt). Prof. Young sagt, dass er diese Behandlung anwendet, es sei auf jeden Fall einen Versuch wert.

Die Therapie der Fatigue ist also Bewegungstherapie, medikamentöse Therapie und die Patienten ermutigen, sich weiter zu bewegen.

Ein wichtiger Aspekt ist das Self management – wie gehe ich selber mit meinem Symptom um?

- Ausdauertraining
- Bewegungsschulungen
- wo kann ich Energien sparen, die nicht notwendig sind
- wie gehe ich damit um, wenn Tage besonders schlecht sind
- verhaltenstherapeutische Begleitung ist zu empfehlen.

Deutsche Polyneuropathie Selbsthilfe e.V.

**Hauptverwaltung / Zentrale
Carl-Diem-Straße 108
41065 Mönchengladbach
Telefon: 02161 / 480499**

**Geschäftsstelle Bundesverband
Im AWO ECK
Brandenberger Str. 3 – 5
41065 Mönchengladbach**

**Geschäftsstelle NRW
Monschauer Straße 44
41068 Mönchengladbach
Telefon: 02161 / 8207042**

www.selbsthilfe-pnp.de

