



Polyneuropathie

eines der Themen im Rahmen des 94. Kongresses der Deutschen
Gesellschaft für Neurologie (DGN)

Bericht von Ute Kühn

Vom 03. – 06. November 2021 fand der 94. Kongress der DGN statt, wie auch 2020 in diesem Jahr als Online-Kongress. Die Verantwortlichen hatten diesen als „online plus“-Kongress organisiert, bei dem sich die Referentinnen und Referenten vor Ort in Berlin einfanden und in einem Studio ihre Vorträge und Meetings hielten. Die Teilnehmerinnen und Teilnehmer folgten dem Kongress sehr zahlreich an Ihren Rechnern.

Diese Form vermittelte den online Teilnehmenden einen Life-Charakter. Das große Interesse konnte man an der Teilnehmerzahl, die jeweils bei den einzelnen Sessions eingeblendet war, erkennen. Teilweise wurden bei einer Life-Übertragung mehr als 2000 Teilnehmer registriert.



Ute Kühn ist stellvertretende
Bundesvorsitzende und An-
sprechpartnerin für Bayern

PEPO Aktuell

Die Polyneuropathie (PNP) war in einigen Vorträgen Thema, sowohl als Haupt-Indikation als auch als Begleit-Indikation bei anderen neurologischen Erkrankungen.

Ich möchte von den drei Beiträgen berichten, welche die PNP als Haupt-Thema beinhaltet hatten.

Da es sich um einen Fachkongress für Mediziner handelte, ist es selbstredend, dass die Inhalte hochwissenschaftlich und für den medizinischen Laien meist sehr schwer verständlich waren.

Dennoch versuche ich, Ihnen die für uns Patientinnen und Patienten wichtigsten Aspekte zu vermitteln.

Diese drei Vorträge wurden im Rahmen des Fortbildungsprogramms gehalten. Dieses Programm dient nicht nur der Fortbildung von jungen, meist noch in Ausbildung befindlichen Ärztinnen und Ärzte, sondern aller Neurologinnen und Neurologen, ob im klinischen oder im niedergelassenen Bereich tätig.

Nachfolgend 3 Präsentationen von:

Dr. med. Maike Dohrn

Prof. Dr. med. Helmar Lehmann

Prof. Dr. med. Claudia Sommer

Dr. Maïke Dohrn, Ärztin an der Uniklinik der RWTH Aachen, ist derzeit Stipendiatin am John P. Hussman Institute for Human Genomics, Miami. Sie ist eine junge und sehr engagierte Ärztin, die sich mit großer Begeisterung wissenschaftlich mit der PNP beschäftigt. Sie stellte ihre Arbeit in Bezug auf die Polyneuropathie vor. Ihr Vortrag trägt den Titel **„Chronische und langsam fortschreitende Polyneuropathien“**.

In Ihrer Einführung berichtet sie, dass es weltweit 422 Mio. Diabetes-Betroffene gibt. Davon erkranken 50% an PNP. Dabei muss man bedenken, dass nicht bei allen Menschen mit Diabetes mellitus, die an einer PNP erkrankt sind, die Ursache der Diabetes sein muss. Auch hier sind andere Ursachen möglich, z.B. CIDP (Chronisch inflammatorisch demyelinisierende Polyneuropathie).

Therapeutisch ist unbedingt eine stabile Zuckereinstellung erforderlich. Als symptomatische Therapie ist hier die Behandlung der neuropathischen Schmerzen sowie der Wundheilungsstörungen und der schmerzlosen Verletzungen erforderlich.

Symptome bei der autonomen Neuropathie können Herzrhythmusstörungen, Herzfrequenzstarre, stumme Myokardinfarkte oder auch verspätetes Bemerkens von Hypoglykämien (*Unterzuckerung*) sein.

Seit einem Jahr ist eine nicht-systemische hereditäre (*erbliche*) Neuropathie – SORD - bekannt. Es ist die erste erbliche Neuropathie, welche bald behandelbar sein könnte. Bei SORD findet man einen erhöhten Sorbitolspiegel.

Derzeit wird weltweit eine Natural History Studie (*sammeln von Informationen von Patienten, um Krankheiten besser zu verstehen*) durchgeführt, die der Vorbereitung auf klinische Studien gilt.

Die Charcot Marie-Tooth-Neuropathie (CMT) ist die häufigste seltene Neuropathie. Hier besteht eine Neigung zu Druckparese

(*Drucklähmung*). Als erste Zeichen finden sich: ein fehlender Achillessehnenreflex, Fußheberschwäche, verminderte Fuß- und Wadenmuskulatur (Storchenbeine) und Hohlfüße.

Eine weitere hereditäre PNP ist die Hereditäre Transthyretin Amyloidose (ATTRv). Sie ist rasch fortschreitend und betrifft multiple Organsysteme. Die Patientinnen und Patienten haben einen immensen Leidensdruck. Unbehandelt ist der Verlauf dramatisch. Daher ist ATTRV zwingend behandlungsbedürftig. Je früher der Verlauf gestoppt wird, desto höher ist langfristig die Lebensqualität. Ein Gen-Test des ATTR-Gens bringt hier Aufschluss.

Fazit von Frau Dr. M. Dohrn:

- Chronische Neuropathien sind heterogen (ungleichmäßig) in ihren Ursachen und Manifestationen. Ihre Symptome limitieren die Lebensqualität.
- Diabetische Polyneuropathie ist eine Ausschlussdiagnose, nicht alle Neuropathien sind bei Menschen mit Diabetes mellitus auf diese zurückzuführen.
- Hereditäre (erblich) Neuropathien sind häufigste seltene Erkrankungen.
- Behandelbare Systemerkrankungen wie ATTR-Amyloidose müssen frühestmöglich erkannt werden.
- Als erste nicht-systemische hereditäre Neuropathie könnte SORD Neuropathie bald behandelbar sein.
- Es läuft derzeit eine globale Natural History Studie zur Vorbereitung auf klinische Studien.
- Bei afferent (zuführend) /cerebellärer Ataxie* und chronischem Husten in Kombination mit einer Neuropathie an RFC1 (*Protein-Gen*) denken.

*(cerebellaere Ataxie - Bei der cerebellären Ataxie sind die normalen Bewegungsabläufe „in Unordnung“ - **Wicker.de**)

PEPO Aktuell

Zum Ende ihres Vortrages bietet Frau Dr. Dohrn an, dass, sollten die Ärzte SORD-Patienten identifizieren, sich gerne mit ihr (mdohrn@ukaachen.de) in Verbindung setzen. Sie bindet diese noch gerne in die Studie ein.

„Es bleibt spannend“ sagt Frau Dr. Dohrn, „Die chronischen Neuropathien sind ein Feld, in dem super, super viel passiert.“

Professor Helmar Lehmann ist Oberarzt an der Klinik und Poliklinik für Neurologie der Uniklinik Köln. Er ist uns als Mitglied des Wissenschaftlichen Beirates des DPS e. V. bekannt. Sein Vortrag trug den Titel „**Subakut / schmerzhafte Polyneuropathien**“.

Prof. Lehmann leitete seinen Vortrag mit der Bemerkung ein, dass die PNP sehr häufig sei, 20 – 30 % der über 70-Jährigen leide an einer PNP.

Wenn ein/e Patient/-in vorstellig wird, muss zunächst die Ursache geklärt werden, um dann auch behandelbare Ursachen therapieren zu können.

Zunächst wird in der Anamnese geklärt:

- der Zeitverlauf (*wann war der Beginn der Beschwerden*)
- die Familienanamnese
- Schmerzen (*sind Schmerzen vorhanden und in welcher Intensität*)
- B-Symptomatik (*unter dem Begriff B-Symptomatik werden die bei Tumorerkrankungen gehäuft auftretenden Begriffe wie Fieber, Nachtschweiß und Gewichtsabnahme zusammengefasst.*)
- Exposition gegenüber neurotoxischen Medikamenten (*Medikamente, die das Nervensystem schädigen*)
- Diabetes.

In der neurologischen Untersuchung werden geprüft:

- die betroffene Fasermodalität
- sensorisch (*Wahrnehmung von Reizen*)
- sensomotorisch (*Zusammenspiel zwischen Reizaufnahme und Bewegung*)
- motorisch (*Motorische Nerven leiten die vom zentralen Nervensystem kommenden Befehlssignale zu den Muskeln*)
- die autonome Nervenfaserbeteiligung (*Beteiligung des Teils*

PEPO Aktuell

des Nervensystems, dessen Funktionen weitgehend unbewusst bleiben)

Die Verteilung der Symptome spielen bei der Klärung der Ursache eine Rolle. Sie treten je nach Ursache auf:

- distal (*von der Körpermitte entfernt gelegen*), symmetrisch
- proximal (*zur Körpermitte hin gelegen*)
- asymmetrisch / multifokal (*in mehreren Bereichen des Körpers gleichzeitig*)

Es wird in fünf klinische Muster der Verteilung der Symptome der Peripheren Polyneuropathie unterschieden:

- sensorische Defizite,
- motorische Defizite,
- sensomotorische Defizite,
- schmerzhaft und / oder autonome Dysfunktion,
- sensorische ataktische Neuropathie.

Zeigt sich die PNP im Zeitverlauf in der Anamnese über viele Jahre progredient (*fortschreitend*), ist von einer vermutlich hereditären (*erblichen*) und nicht von einer toxischen PNP auszugehen.

Bei einem subakuten (*plötzlich auftretenden*) und schnell fortschreitenden Beginn ist von einem Guillain Barré Syndrom auszugehen. Bei einem subakuten Beginn und proximaler Beteiligung der Symptomatik geht man von einer CIPD aus.

Professor Claudia Sommer, Leitende Oberärztin der Neurologischen Klinik des Universitätsklinikums Würzburg, gibt einen Überblick über „**Sensibel-ataktischen Polyneuropathien**“. Prof. C. Sommer ist ebenfalls Mitglied des Wissenschaftlichen Beirates des DPS e. V.

Zu Beginn ihres Vortrages stellte sie den Fall eines 60-jährigen Patienten vor, Diese klagte über zunehmende Gangunsicherheit, besonders im Dunkeln. Es kam wiederholt zu Stürzen. Bei der Untersuchung fanden sich keine Paresen (*Ausfall motorischer Funktionen von Muskeln*), aber Sensibilitätsstörungen. Mit geschlossenen Augen ist dem Patienten der Seiltänzerengang nicht möglich.

Er hat eine milde sockenförmige Hypästhesie (*Taubheitsgefühl*). Temperatur und Schmerzempfinden war normal.

Die elektrophysiologische Untersuchung (*elektrophysiologischen Messungen geben Auskunft über Schädigungen der peripheren Nerven.*) zeigte normale Armnerven, aber eine hochpathologisch bis ausgefallene sensible Neurographie (*Nervenmessung*)

Die Differentialdiagnosen der klassischen sensiblen Neuronopathie (auch Ganglionopathie, sensible ataktische Polyneuropathie oder in speziellen Fällen Danny-Brown-Syndrom genannt) sind::

- toxisch
- immunvermittelt
- infektiös
- paraneoplastisch (*tritt bei Krebspatienten auf*)
- idiopathisch
- und auch hereditär.

Durch Cisplatin verursachte **toxische** Neuropathien treten nach einer kumulativen Dosis von 350 µg/m² auf, bei 92 % der Patientinnen und Patienten mit neurotoxischen Symptomen wie Kribbeln und Taubheit.

PEPO Aktuell

Eine weitere toxische Ursache kann Vitamin B6 sein. Es gibt dramatische Fallbeispiele in der Literatur, dass bei Hochdosiseinnahme von B6 eine sehr schwere, auch sensomotorische Neuropathie aufgetreten ist.

Prof. C. Sommer erläutert anhand einer Grafik den Wirkmechanismus des B6. Es sollten keine B6-Präparate eingenommen werden, wenn nicht ein Defizit besteht. Eine B6-Überdosierung von >2 g/Tag, aber auch bei niedrigen Dosen von 50 mg/Tag über eine längere Zeit kann eine sensible Neuropathie verursachen

Eine **immunvermittelte** sensible Neuronopathie (*Krankhafte Veränderungen, bei denen das Nervensystem und das Gehirn in Mitleidenschaft gezogen werden.*) kann z.B. das Symptom eines systemischen Lupus erythematodes sein.

Ebenfalls kann eine Autoimmune Hepatitis mit einer sensiblen Neuronopathie vergesellschaftet sein.

In der Ausschlussdiagnostik werden andere virale, genetische oder toxische Ursachen abgeklärt. Zur definitiven Feststellung werden genetische Untersuchungen und auch eine Leberbiopsie durchgeführt.

Eine weitere immunvermittelte Ursache ist die Zöliakie. In einer Fallserie von 53 Patienten hatten 17 eine Gluten-Überempfindlichkeit, 7 davon mit einer Enteropathie (*nichtentzündliche Erkrankung der Magen-Darm-Schleimhaut*). Bei 11 Patienten, die eine glutenfreie Diät einhielten, stabilisierte sich die PNP. Auch die Small Fiber Polyneuropathie (SFN) ist bei der Zöliakie beschrieben. Also sollte bei SFN oder unklarer PNP auch an eine Zöliakie gedacht werden. Hierzu gibt es gute Antikörpertests.

Die sensible immunvermittelte PNP kann auch Symptom des Sjögren-Syndroms sein. Hierbei handelt es sich um eine

PEPO Aktuell

Autoimmunerkrankung mit Mundtrockenheit, Augentrockenheit, Gelenkschmerzen und Muskelschmerzen. Frauen sind häufiger vom Sjögren-Syndrom betroffen. Die Therapie ist hierbei eine Immuntherapie mit Immunsuppressiva.

Bei den **infektiösen** Neuronopathien kann sie bei HIV - Folge der HIV-Infektion sein, aber auch Folge der toxischen Medikation. Sehr seltene Ursachen sind EBV (Eppstein-Barr-Virus), VZV (*Varizella Zoster Virus*) und HTLV-1 (*Humane T-lymphotrope Virus 1 – neurologisch-degenerative Erkrankung des Rückenmarks*).

Die **paraneoplastisch** sensible Neuronopathie und maligne (*bösartige*) Tumore (Paraneoplastische Neuronopathie) findet man beim kleinzelligen Bronchial-Ca, Mamma-Ca, Ovarial-Ca, Morbus Hodgkin, Prostata-Ca, und Blasen-Ca.

Das Denny-Brown-Syndrom wurde von Denny Brown im Jahr 1948 beschrieben. In seiner Beschreibung handelte es sich um zwei Patienten mit Bronchial-Ca, die ein Taubheitsgefühl an Händen und Füßen und im Gesicht hatten, sowie Verlust der Propriozeption (*Eigenwahrnehmung*) der Zunge.

Die subakute sensible Neuropathie ist das häufigste paraneoplastische Syndrom, bei 70-80 % das kleinzellige Bronchial-CA. Diagnostisch werden CT, MRT und Antikörperbestimmung angewandt. Die Therapie besteht aus einer Immuntherapie kombiniert mit der Tumor-Therapie.

Zum Ende ihres Vortrages erwähnte Prof. C. Sommer noch die **genetisch** sensiblen Neuropathien, die Dr. M. Dohrn in ihrem Vortrag beschrieben hat.

Wenn all dies nicht in Frage kommt, wird es wohl eine idiopathische Neuropathie sein, so das Schlusswort von Prof. Sommer.

Die Deutsche Hirnstiftung stellte sich im Rahmen des DGN-Kongresses vor.

Ganz besonders möchte ich nun die seit gut einem Jahr bestehende **Deutsche Hirnstiftung** erwähnen.

Die Deutsche Hirnstiftung ist ein gemeinnütziger Verein und wurde unter dem Dach der Deutschen Gesellschaft für Neurologie gegründet. Der 1. Präsident ist Professor Frank Erbguth aus Nürnberg, den ich seit vielen Jahren kenne und schätze.

Im Leitbild, das sich die Deutsche Hirnstiftung gegeben hat, steht u.A.:

„Die Deutsche Hirnstiftung beschäftigt sich mit dem gesamten Spektrum der neurologischen Krankheiten – von Kopfschmerzen, Schwindel oder Gedächtnisstörungen bis hin zu Schlaganfall, Multiple Sklerose oder Parkinson.

Wir setzen uns für das Wohlergehen der Neurologie-Patienten ein und unterstützen Praxen, Kliniken und die Wissenschaft bei der Behandlung und Erforschung neurologischer Krankheiten.

Dazu informieren wir Betroffene und ihre Angehörigen über neurologische Erkrankungen und deren Behandlung.“

Als Patienten oder Angehörige haben Sie hier die Möglichkeit Ihre Fragen zu neurologischen Krankheitsbildern bitte an die Expertinnen und Experten zu richten, Ab dem Jahr 2022 kann man zudem Hilfe im Bereich Sozialfragen erhalten. Alles, was die Deutsche Hirnstiftung ausmacht hier zu erwähnen würde den Rahmen sprengen. Schauen Sie einfach mal auf die Seite www.hirnstiftung.org

PEPO Aktuell

Ute Kühn

Rückfragen an:

Deutsche Polyneuropathie Selbsthilfe e.V.

info@polyneuro.de

Deutsche Polyneuropathie Selbsthilfe e.V.

PNP Hauptverwaltung / Zentrale

Carl-Diem-Str. 108

41065 Mönchengladbach

Telefon: 02161 / 480499

www.polyneuro.de

Watsapp: 0160 908 908 72



PNP Geschäftsstelle Bundesverband

Im AWO-ECK

Brandenberger Str. 3 – 5

41065 Mönchengladbach

Telefon: 02161 / 8277990

www.polyneuro.de

PNP Geschäftsstelle Landesverband NRW

(Nordrhein Westfalen)

Speicker Str. 2

41061 Mönchengladbach

Telefon: 02161 / 8207042

www.selbsthilfe-pnp.de

PNP Geschäftsstelle Landesverband Sachsen

GBS CIDP PNP Landesverband Sachsen

Rembrandstr. 13 b

09111 Chemnitz

Telefon: 0371 / 44458983

www.pnp-gbs-sachsen.de