



## WAS SIND DIE SYMPTOME VON MMN?

Männer sind fast dreimal so häufig von MMN betroffen wie Frauen. Außerdem tritt sie bei Männern früher auf, wobei der Häufigkeitsgipfel zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr liegt. Der Ausbruch erfolgt zwischen dem 20. und 60. Lebensjahr. Von der Krankheit sind ein bis zwei Personen pro 100.000 Einwohner betroffen.

Die Symptome schreiten langsam oder schrittweise über 20 oder mehr Jahre voran. Zu Beginn ist die Schwäche in den Händen häufiger als in den Beinen und asymmetrisch, also nicht auf beiden Seiten des Körpers gleich, ausgeprägt. Die Handschwäche kann bei den Patienten zu erheblichen Behinderungen führen, da sie ihre Fähigkeit zu schreiben, ein Hemd zuzuknöpfen, mit Messer und Gabel umzugehen oder einen Schlüssel im Schloss zu drehen, einschränkt. Selbst wenn die Symptome zunächst in den Beinen auftreten, greifen sie mit der Zeit auch stärker auf die Arme über. Im Verlauf der Krankheit kann es dazu kommen, dass die Patienten einen Stock oder eine Gehhilfe benötigen, doch im Allgemeinen sind sie auch im fortgeschrittenen Alter nicht auf einen Rollstuhl angewiesen. Die meisten Patienten können ihren Beruf weiter ausüben, es sei denn, die Arbeit ist körperlich anstrengend. Die Muskeln, die für das Schlucken, Sprechen und Kauen benötigt werden, sind nicht betroffen.

Bei den betroffenen Muskeln kann es im Laufe der Zeit zu Abbau (Muskelschwund) oder Atrophie kommen, begleitet von Zuckungen der Muskelfasern, die unter der Haut zu sehen sind. Die Patienten haben, insbesondere zu Beginn der Erkrankung, eine normale sensorische Funktion und können Schmerzen, Kälte oder Wärme sowie Berührungen wahrnehmen. In seltenen Fällen kann es im Laufe der Zeit zu einem gewissen Verlust der Empfindungsfähigkeit kommen.

## WAS SIND DIE URSACHEN DER MMN?

Die Ursachen der MMN sind nicht vollständig bekannt. Es gibt jedoch Hinweise darauf, dass dieser Erkrankung eine Schädigung mehrerer fokaler Bereiche in den peripheren Nerven durch das Immunsystem zugrunde liegt, und dass eine Behandlung des Immunsystems die neurologische Funktion verbessert.

Periphere Nerven leiten elektrische Signale vom Rückenmark zum Muskel. Von den motorischen Nervenzellen im Rückenmark, den Neuronen, geht jeweils eine als Axon bezeichnete Faser aus, die wie ein elektrischer Draht von aneinander stoßenden Isoliersegmenten, dem Myelin, umhüllt ist. Bei der MMN blockieren geschädigte Myelin- und Axonbereiche die Signalübertragung vom Gehirn zum Muskel, was zu Muskelschwäche führt.

Mindestens 30 % bis 50 % der MMN-Patienten haben bestimmte Proteine, so genannte Antikörper im Blut, die große Lipid- oder Fettmoleküle, GM1, binden. Diese befinden sich vor allem auf der Oberfläche der motorischen Axone in fokalen Bereichen, die nicht von den Myelinsegmenten bedeckt sind, den Ranvier-Knoten. Ob GM1-Antikörper an der Nervenschädigung beteiligt sind, ist nicht bekannt, obwohl sie nützliche Marker für MMN sind und bei der Diagnose helfen. Derzeit gibt es keine Anhaltspunkte dafür, dass die MMN von den Eltern auf das Kind vererbt wird.

## WIE WIRD MMN DIAGNOSTIZIERT?

Die Diagnose der MMN stützt sich auf eine Kombination aus den klinischen Befunden des Patienten und elektrischen Tests der peripheren Nervenfunktion.

Dabei werden motorische Nerven an zwei oder mehr Stellen (z. B. Handgelenk und Ellbogen) mit einer kleinen Menge Strom stimuliert, und die daraus resultierende Muskelbewegung (z. B. an der Daumenbasis) wird gemessen. Mithilfe dieser Untersuchung lässt sich feststellen, ob der Nerv einen elektrischen Impuls leiten kann, und wenn ja, wie schnell. Bei der MMN ist die Weiterleitung des elektrischen Impulses in einem fokalen Segment von mindestens zwei oder mehr Nerven blockiert, während die Weiterleitung des Impulses in den sensorischen Fasern derselben Nerven normal ist. Solche Befunde sind diagnostisch für MMN und erlauben, diese behandelbare Störung von einer Form der Motoneuronenerkrankung zu unterscheiden, die als amyotrophe Lateralsklerose (ALS) oder Lou-Gehrig-Krankheit bekannt ist. Bei dieser ist das Immunsystem kaum beteiligt, und es gibt keine wirksame Therapie. Dieser Test hilft auch, die MMN von anderen Formen akuter und chronischer entzündlicher Neuropathien wie dem Guillain-Barré-Syndrom und der chronisch entzündlichen demyelinisierenden Polyneuropathie zu unterscheiden.

## WIE WIRD MMN BEHANDELT?

Bei fast 85 % der MMN-Patienten tritt eine kurz- und langfristige Verbesserung durch Immunglobuline (Ig) ein, die intravenös (IVIg) oder subkutan (SCIg) verabreicht werden, was diese Therapie zur besten Erstbehandlung macht. Die Patienten sprechen in der Regel innerhalb von Stunden bis Tagen auf eine Behandlung mit Immunglobulinen an, wobei die Verbesserung der Muskelkraft drei bis sechs Wochen bis hin zu einigen Monaten anhalten kann. Bei den meisten Patienten sind wiederholte Gaben von Immunglobulinen erforderlich, um die

Verbesserung aufrechtzuerhalten, obwohl es über Jahre hinweg zu einer allmählichen Verschlechterung kommen kann. Andere Therapien wie Kortikosteroide sind nicht so wirksam und können bei einigen MMN-Patienten zu einer Verschlimmerung der Krankheit führen.

Immunglobuline sind das einzige Mittel, das sich in randomisierten und kontrollierten Studien als nützlich erwiesen hat. Immunsuppressiva wie Cyclophosphamid und Azathioprin können bei einzelnen Patienten wirksam sein, wurden aber nicht in kontrollierten Studien getestet. Allerdings schränken Nebenwirkungen wie Leukämie (Krebs der weißen Blutkörperchen), die mit der Langzeitanwendung dieser Medikamente einhergehen, ihren Nutzen bei einer chronischen Erkrankung wie MMN ein.

Physio- und Ergotherapie sind hilfreich, um die Aktivitäten des täglichen Lebens durch Bewegung aufrechtzuerhalten, ebenso wie Hilfsmittel, die eine bestimmte Funktion erleichtern, z. B. ein Haken, mit dem man ein Hemd zuknöpfen kann. Übermäßiges Training kann zu verstärkten Muskelschmerzen und einer schlechteren Muskelfunktion führen, wenn es nicht richtig überwacht wird.

## BENÖTIGEN SIE HILFE?

Wenn Sie GBS, CDIP oder eine Variante wie MMN haben oder jemanden mit einer dieser Erkrankungen kennen und Hilfe oder Informationen wünschen, wenden Sie sich an die GBS|CIDP Foundation International. Wenn Sie eine örtliche Unterstützerguppe gründen oder Informationen zu Ärzten vor Ort erhalten möchten, die Erfahrung mit GBS, CDIP oder MMN haben, setzen Sie sich mit uns in Verbindung. Wenn Sie Arzt sind und unsere Literatursammlung oder emotionale Unterstützung für Ihre Patienten erhalten möchten, können Sie uns jederzeit kontaktieren. Wir sind für Sie da.

## VERFÜGBARE DIENSTE

- Exzellenzzentren
- Patientenbesuche durch genesene Personen
- Umfassende Informationsbroschüren über alle Stadien von GBS|CIDP
- Hilfe für Patienten durch lokale oder weltweit tätige Gruppen
- Social-Media-Kanäle zur Vernetzung
- Überweisung an Ärzte, die Erfahrung mit GBS haben
- Vierteljährliche Newsletter
- Forschungsförderung
- Patientenvertretung und Mitwirkungsmöglichkeiten
- Internationale Informationssymposien für die medizinische Fachwelt und die breite Öffentlichkeit
- Online-Ressourcen Besuchen Sie unsere Website: [www.gbs-cidp.org](http://www.gbs-cidp.org)