

Transverse Myelitis-Richtlinie der American Academy of Neurology: zum Verständnis der komplexen Diagnostik und Nomenklatur der seltenen neuroimmunologischen Erkrankungen

Sandy Siegel

Wir veröffentlichen die Zusammenfassung für Patienten der TM-Richtlinie der AAN. Diese aktuellen Richtlinien bauen auf den diagnostischen Richtlinien auf, die 2002 vom Transverse Myelitis Consortium unter Führung des Johns Hopkins Transverse Myelitis Center entwickelt und veröffentlicht wurden. Die neuen Richtlinien konzentrieren sich auf die Differenzialdiagnostik und auf einige Behandlungsempfehlungen. Während eines akuten entzündlichen Anfalls empfehlen die Richtlinien den Einsatz von Kortikosteroiden und anschließend Plasmaaustausch, wenn Kortikosteroide nicht anschlagen. Im Fall von wiederkehrenden Episoden von NMO empfehlen die Richtlinien den Einsatz von Rituximab als Langzeittherapie. Der Schwerpunkt des Beitrags und der Richtlinien betrifft die Frage, wie die Diagnostik einer Person, die einen entzündlichen Anfall im Rückenmark erleidet, angegangen werden sollte. Es werden verschiedene Merkmale dargestellt, die den Arzt zur Annahme bewegen, der entzündliche Anfall sei entweder von Multipler Sklerose, Neuromyelitis optica oder einem Rückenmarksinfarkt (vaskuläre=gefäßbedingte Ursache) verschuldet worden.

Die Richtlinien beschreiben, unter welchen Umständen ein entzündlicher Anfall des Rückenmarks einer MS, einer NMO oder einem Rückenmarksinfarkt geschuldet sein könnte. Für viele von Ihnen, die mit der Diagnose einer akuten

transversen Myelitis oder idiopathischen transversen Myelitis leben müssen, mögen diese Richtlinien verwirrend erscheinen. Meine Absicht mit diesem Beitrag ist es, sie aus der Sicht eines Laien darzustellen, im Versuch, sie verständlicher zu machen.

Die Methodik, die der Entwicklung dieser Richtlinien zu Grunde liegt, besteht aus der Sichtung der ab 1966 bis März 2009 veröffentlichten Literatur, mit einer nachweisbasierten Klassifizierung der relevanten Beiträge. Die fehlende Einbeziehung der gesamten Erfahrungen, die am Johns Hopkins Transverse Myelitis Center gewonnen wurden, wo die mit großer Wahrscheinlichkeit umfassendste Fallreihe über transverse Myelitis bei Kindern und Erwachsenen betreut wird, mag vielen von Ihnen ebenfalls verwirrend erscheinen. Ich verweise diesbezüglich auf die Bedeutung von "nachweisbasiert" in den Richtlinien.

Ich bin zweifellos nicht qualifiziert, einen Beitrag zu schreiben, der medizinische Richtlinien kritisiert, wie die kürzlich von der American Academy of Neurology veröffentlichten. Ich besitze keinerlei medizinische Ausbildung. Dieser Beitrag kann aus diesem Grund keine medizinische Perspektive auf die Fragen anbieten, die im Beitrag angesprochen werden. Ich werde mich vielmehr vollständig auf meine Kenntnisse und Erfahrung als Anthropologe verlassen. Ich bin seit 18 Jahren Teilnehmer-Beobachter der medizinischen Fachgemeinde, die sich mit der Diagnostik und Behandlung der transversen Myelitis und der anderen seltenen neuroimmunologischen Erkrankungen beschäftigt.

Anthropologen sind Experten in Klassifizierungssystemen. Wie Menschen die Welt klassifizieren, die sie umgibt, ist eine Funktion der Sprache und der Kultur, und wir Anthropologen untersuchen ebendies: Sprache und Kultur. Klassifizierungssysteme sind für die physische

Anthropologie oder menschliche Biologie von ebenso grundlegender Bedeutung.

Eine der größten menschlichen Errungenschaften aller Zeiten war Karl von Linnés Klassifizierung der pflanzlichen und tierischen Reiche. Linné war ein schwedischer Botaniker, der eine Taxonomie entwickelte, in der alle bekannten Pflanzen- und Tierarten auf Grundlage ihrer Ähnlichkeiten und Unterschiede eingeteilt werden. Er bestimmte die Kategorien nach gemeinsamen und trennenden Eigenschaften, also Eigenschaften, die eine Kategorie von anderen unterscheiden. Letztlich definiert er jede einzelne Pflanze und jedes einzelne Tier auf Basis einer Reihe von unverwechselbaren Eigenschaften. Keine andere Pflanze oder Tier besitzt die gleiche Reihe von Eigenschaften. Die Menschen haben bestimmte Eigenschaften mit allen anderen Tieren gemeinsam, eine geringere Zahl an Eigenschaften mit allen Wirbeltieren, eine noch geringere mit allen Säugetieren, usw. Menschen haben auch eine ganze Reihe von Eigenschaften, die nur den Menschen eigen sind und die uns von allen anderen Spezies unterscheiden.

Die medizinische Wissenschaft in der westlichen Welt wendet ebenfalls ein Klassifizierungssystem von grundlegender Bedeutung an. Dieses System funktioniert auf die gleiche Art wie Linnés Klassifizierung der Pflanzen und Tiere. Die Medizin klassifiziert Störungen und Erkrankungen auf Grundlage einer Reihe von Eigenschaften, die nur der definierten Kategorie eigen sind. Jede Erkrankung wird als einzigartige Kategorie definiert, je nachdem, ob bestimmte Eigenschaften vorhanden sind oder nicht. Während bestimmte Klassen von Erkrankungen und Leiden Ähnlichkeiten aufweisen (können), damit sie auf dieser Grundlage dieser Ähnlichkeiten in eine gemeinsame Kategorie zusammengefasst werden können, so muss andererseits jede Krankheit eine einzigartige Reihe von

Merkmale aufweisen. Die Definition einer bestimmten Erkrankung oder Störung ist besonders wichtig, weil diese Klassifikation maßgeblich dafür ist, wie eine Person behandelt wird: die Diagnose bestimmt die Behandlung.

Die Erkrankungen, um die es uns in der Transverse Myelitis Association geht, sind die neuroimmunologischen Erkrankungen des zentralen Nervensystems. Zu den Erkrankungen, die dieser breiten Kategorie zugerechnet werden, gehören akute disseminierte Enzephalomyelitis, Neuromyelitis optica, Optikusneuritis, transverse Myelitis, rezidivierende (=wiederkehrende) transverse Myelitis und Multiple Sklerose. Diese Erkrankungen können als entzündliche oder durch das Immunsystem vermittelte Anfälle beschrieben werden, die an verschiedenen Stellen des zentralen Nervensystems auftreten. Jede dieser neuroimmunologischen Erkrankungen wird durch eine einzigartige Reihe von Merkmalen definiert. Während es sich bei allen um Unterfälle von demyelinisierenden (= mit einem Abbau der isolierenden Nervenummantelungen verbundenen) Anfällen auf das zentrale Nervensystem handelt, so lassen sie sich nach dem Ort des Anfalls und nach der Anzahl der Anfälle (einmalig oder wiederkehrend) unterscheiden.

Die Klassifizierung der neuroimmunologischen Erkrankungen ist alles andere als einfach, denn die Beziehungen zwischen den Erkrankungen können sehr kompliziert sein. Die Diagnose kann nicht auf Symptomen basieren; es gibt viele Erkrankungen, die identische Symptome zeigen und manche der Erkrankungen sind nicht einmal immunvermittelt oder entzündlicher Natur.

Der „Goldstandard“ für medizinische Diagnostik und Klassifikation ist ein Biomarker, der sich einzig und allein auf eine bestimmte Erkrankung bezieht. Die einzige neuroimmunologische Erkrankung, für die es einen

Biomarker gibt, ist die NMO. Die meisten Menschen, für die eine NMO-Diagnose gestellt wurde, wurden positiv auf NMO-IgG-Antikörper (Aquaporin-4-spezifische Antikörper) getestet. Obwohl sich dieser Biomarker als Diagnosetest als größte Hoffnung erwiesen hat, ist es andererseits auch so, dass nicht alle Menschen mit NMO-Diagnose bei diesem Test ein positives Ergebnis aufweisen. Es wird in der medizinischen Fachgemeinde viel geforscht und diskutiert, um diese Situation zu verstehen, aber die Tatsache bleibt, dass es Menschen mit NMO gibt, die NMO-IgG-negativ sind und deren Diagnose, wie auch die für andere neuroimmunologische Erkrankungen, auf Grundlage klinischer Kriterien erfolgen muss.

Wenn man liest, dass eine Diagnose auf Grundlage klinischer Eigenschaften erfolgt, dann bedeutet das, dass die Diagnosekriterien sich auf beobachtbare Eigenschaften gründen, die damit zusammenhängen, was Ärzte und Forscher als einzigartig für die betreffende Erkrankung ansehen. Jede dieser neuroimmunologischen Erkrankungen ist durch eine Reihe veröffentlichter Diagnosekriterien definiert.

Im Fall der TM wird beispielsweise die Entzündung im Rückenmark anhand von MRTs und/oder durch Liquoranalyse festgestellt. Wie in den TM-Richtlinien beschrieben, scheidet eine vaskuläre Ursache aus, ebenso wie NMO und MS; Gehirn oder Optikusnerv sind nicht in Mitleidenschaft gezogen, es gibt keine Anhaltspunkte für oligoklonale Banden im Liquor und der Patient ist NMO-IgG-negativ. Es gibt keinen eindeutigen Biomarker für TM und die Diagnose ist daher nicht wirklich eindeutig oder endgültig. Es ist eine Diagnose im Ausschlussverfahren. Allerdings ist sie die Beste, über die wir gegenwärtig verfügen. Die Kriterien für alle neuroimmunologischen Erkrankungen sind Vorschläge und werden von Ärzten und Forschern in der ganzen Welt getestet, die diese Kriterien

an ihren eigenen Erfahrungen und an Testreihen prüfen, um ihre Wirksamkeit einzuschätzen. Es werden ziemlich regelmäßig medizinische Fachartikel veröffentlicht, in denen Ausnahmen zu allen Diagnosekriterien für all diese Erkrankungen diskutiert werden. Bei diesen Kategorien handelt es sich daher "bewegliche Ziele": sie können sich schnell ändern, wenn neue Forschungsergebnisse gewonnen werden und man dadurch zu einem besseren Verständnis dieser Erkrankungen gelangt.

Aus diesem Grund herrscht in diesem Bereich ein gewisses Chaos vor. Wenn man mit den Ärzten spricht, die die größte Anzahl von Patienten mit diesen Erkrankungen behandeln, beginnt man von all den Ausnahmen zu hören, die zu den Diagnosekriterien für jede einzelne dieser Erkrankungen bestehen. Die kürzlich veröffentlichten Diagnosekriterien für ADEM definieren rezidivierende ADEM. Ich habe Forscher und Ärzte die Auffassung vertreten gehört, dass es diese Erkrankung gar nicht gibt. Ich habe andere Ärzte gehört, die der Meinung sind, dass ADEM überdiagnostiziert wird und dass es sich bei vielen der betreffenden Fälle um MS handelt; nach dem massiven Hirnanfall sieht niemand mehr nach, ob es neue entzündliche Anfälle gegeben hat, und es ist gut möglich, dass neue Entzündungen und Beeinträchtigungen nach dem ersten massiven Anfall nur noch schwer zu erkennen sind.

Bis vor nicht allzu langer Zeit wurde die NMO noch als Untervariante der MS angesehen. Forscher der Mayo Clinic haben kürzlich Nachweise dafür geliefert, dass NMO und MS zwei unterschiedliche Krankheiten sind. Sie haben außerdem einen Zustand beschrieben, den sie als längs ausgedehnte transverse Myelitis (LETM = longitudinally extensive TM) bezeichnen. Dabei handelt es sich um einen demyelinisierenden Anfall, der sich über 3 oder mehr Wirbelkörper erstreckt.

Es wird vermutet, dass für Menschen mit LETM ein Risiko wiederholter demyelinisierender Anfälle des Rückenmarks besteht, die zu einer Diagnose der rezidivierenden TM führt – oder ein Risiko wiederkehrende Episoden sowohl von TM als auch von Optikusneuritis, was zu einer NMO-Diagnose führt.

Faszinierend und völlig unbeachtet in der gesamten medizinischen Fachliteratur, soweit sie mir bekannt ist, ist die Tatsache, dass LETM nicht auf TM-Fälle bei Kindern angewendet wird. Bei Neugeborenen und Kleinkindern, die eine TM bekommen, findet der Anfall in der Regel im hohen Bereich des Rückenmarks statt und die Ausdehnung der Entzündung ist in der Regel sehr lang. Es ist mir kein Neugeborenes oder Kleinkind bekannt, das mehr als eine einzelne Episode von TM erlitten oder NMO bekommen hat. Wenn dies vorkommt, so muss es ausgesprochen selten sein. Daher wären die von der Mayo Clinic besprochenen Fälle auf alle Fälle außer den pädiatrischen Fällen beschränkt. Welche Auswirkungen hat das auf die Klassifizierung dieser Erkrankungen? NMO ist eine Erkrankung, bei der sowohl das Rückenmark als auch der Sehnerv betroffen sind, aber es gibt auch NMO-Fälle, bei denen das Gehirn in Mitleidenschaft gezogen ist. Außerdem gibt es Patienten, die wiederholte Entzündungsepisoden im Rückenmark erlitten haben, aber nie am Sehnerv und die auch nie positiv auf NMO-IgG getestet wurden. Was bedeutet das und wie unterscheiden sich diese Fälle von einer NMO? Wir dürfen nicht vergessen, dass wir die all diesen Erkrankungen zugrunde liegenden Krankheitsmechanismen nicht besonders gut kennen.

Und im Fall der TM, wie es implizit aus den TM-Richtlinien hervorgeht, steht die Bedeutung oder Existenz der TM aus der Perspektive einiger Forscher und Ärzte noch in Frage. Deren Überlegung lautet, dass wenn wir damit beginnen, diejenigen TM-Diagnosen auszuschließen, deren Ursache in

Wirklichkeit vaskulär oder infektiös oder NMO oder MS oder eine der rheumatischen Erkrankungen ist, nur ein kleiner Restbestand übrig bleibt, der sehr verwirrend ist.

Keine dieser Erkrankungen ermöglicht eine in allen Fällen klare und eindeutige Diagnose auf Grundlage der akzeptierten und veröffentlichten Diagnosekriterien. Und dies ist auch der Fall, wenn sich ein Patient bei einer der führenden medizinischen Institutionen meldet, die sich auf diese Erkrankungen spezialisiert haben. Wenn der Patient bei einem kleinen Bezirkskrankenhaus vorstellig wird, kann seine Erfahrung mit dem Gesundheitssystem zu einer wirklichen Herausforderung werden.

Hinzu kommen die Fälle aller rheumatischen Erkrankungen. Gelegentlich wird eine TM- oder NMO-Diagnose gestellt bevor, während oder nachdem eine rheumatische Erkrankung, wie Lupus, Sjögren-Syndrom oder Sarkoidose diagnostiziert wurde. Ich bin vollkommen verwirrt darüber, ob diese Menschen nun unter TM oder NMO UND einer dieser rheumatischen Erkrankungen leiden oder ob der entzündliche Anfall auf das Rückenmark und/oder den Sehnerv ein Symptom ihrer rheumatischen Erkrankung war.

Eine gute Diagnose zu stellen, ist von grundlegender Bedeutung, denn diese Erkrankungen erfordern unterschiedliche Behandlungen. So wird beispielsweise angenommen, dass MS-Medikamente bei einer Person mit NMO oder rezidivierender TM nicht anschlagen. Diese Menschen werden mit Immunsuppressiva behandelt. Und wenn vermutet wird, dass ein TM- oder ADEM-Patient keinen weiteren Anfall erleiden wird, sollten ihm gar keine immunmodulierenden oder immunhemmenden Medikamente verabreicht werden.

Das Klassifizierungssystem für diese neuroimmunologischen Erkrankungen ist kompliziert und es ist beim gegenwärtigen Kenntnisstand schwierig, klare Trennlinien mit auch nur annähernder Sicherheit zu ziehen. Ich bin zur Überzeugung gelangt, dass die Antworten, die für eine dieser Erkrankungen gefunden werden, auch Antworten für alle anderen darstellen werden; auch wenn es sich um unterschiedliche Erkrankungen handelt.

Da es keine klare Reihe von Ursachen gibt, die bei all diesen Erkrankungen auf sämtliche Fälle zutrifft, ist es auch nicht bekannt, warum bei einer Person ein bestimmter Ort des zentralen Nervensystems betroffen ist und nicht eine andere Stelle; oder warum bei einer Person eine einzelne Episode auftritt und bei einer anderen Person mehrere. Ist es möglich, dass sich bei TM oder ADEM das Immunsystem nach dem entzündlichen Anfall selbst korrigiert, im Gegensatz zum Ablauf bei MS, NMO und rezidivierender TM? Welchen Anteil hat die Genetik an der Fehlfunktion des Immunsystems? Ist es möglich, dass es unterschiedliche genetische Prädispositionen für die Fehlfunktionen des Immunsystems gibt, eine für jede dieser Erkrankungen? Welche Rolle spielen eventuelle Umweltfaktoren für die verschiedenen Fälle?

Es ist einfach erstaunlich, wie wenig wir über das Immunsystem wissen. Wenn ich die medizinische Praxis in 2012 aus der Warte eines teilnehmenden Beobachters betrachte, stelle ich die Vermutung auf, dass es viel mehr gibt, was über das Immunsystem nicht wissen als das, was gegenwärtig bekannt ist. Und wir sollten nicht vergessen: auch wenn wir immer zu Neurologen geschickt werden, war unser zentrales Nervensystem mit großer Wahrscheinlichkeit vollkommen in Ordnung, bis das Immunsystem zugeschlagen hat. Sie haben wahrscheinlich eine Autoimmunkrankheit – es ist nicht wahrscheinlich, dass Sie unter einer Erkrankung des Nervensystems leiden.

Ich glaube, dass die Medizin lange Zeit gebraucht hat – bis in die Nachkriegsjahre hinein – um auch nur zu akzeptieren, dass das Immunsystem für diese heimtückischen Gemeinheiten verantwortlich sein könnte.

Als Karl Linné die verschiedenen Kategorien der Tiere festlegte, wusste er nichts über Genetik. Wäre das der Fall gewesen, so hätte er eine vollständig andere und wunderbare Garnitur von Merkmalen zum Zweck der Klassifizierung von Tiergruppen und deren Unterscheidung von anderen Tiergruppen zur Hand gehabt. Aber er war durch die biologischen Kenntnisse eingeschränkt, die damals zur Verfügung standen. Er konnte nur die Merkmale verwenden, die er kannte und auch beobachten konnte. Das ist heute nicht anders. Die Medizinwissenschaft von heute kann nur Merkmale verwenden, die sie kennt und identifizieren kann. Wenn es keinen Diagnosetest für etwas gibt, dann steht das Merkmal nicht für die Definition zur Verfügung. Heute verwenden Ärzte MRTs, Computertomographien, Lumbalpunktionen und verschiedene Bluttests um festzustellen, ob bestimmte Merkmale vorhanden sind oder nicht. Wenn sie eine Gruppe einzigartiger Merkmale feststellen, wird Ihnen gesagt, Sie hätte die eine Krankheit; wenn sie etwas anderes erkennen, lautet Ihre Diagnose anders.

Eines Tages werden sie treffendere Merkmale identifizieren und dann werden sie besser in der Lage sein, diese Kategorien zu definieren und diese Erkrankungen zu diagnostizieren. Ich habe keinerlei Zweifel, dass das Paradigma, von dem heute ausgegangen wird, sich in nicht allzu ferner Zukunft ändern wird. Zu dieser Überzeugung gelange ich, weil wir beim Nachdenken über diese Erkrankungen so große Wissenslücken haben und ebenso große über unser Immunsystem. Ich habe auch keinen Zweifel, falls jemand wie Mister Spock in der Zukunft auf die Art und Weise zurückblicken sollte, wie wir heute diese

Erkrankungen diagnostizieren und behandeln, dass sich seine Ohren dabei vor Schreck kräuseln werden.

Ein wesentlicher Teil des Problems mit der transversen Myelitis ist der diagnostischen Nomenklatur geschuldet. Nomenklaturprobleme treten in der neurologischen Fachgemeinde darüber auf, wie der Begriff "transverse Myelitis" zu verwenden ist, weitere Probleme tauchen bei der Anwendung des Begriffs "transverse Myelitis" sogar bei jenen Ärzten und Forschern auf, die versuchen, sich strikt an die Anwendung der Diagnosekriterien zu halten.

In der gesamtneurologischen Fachgemeinde ist die transverse Myelitis zur generellen Diagnose eines Rückenmarkproblems geworden, das sich nicht durch Trauma, Quetschung oder Tumor erklären lässt. Ich bekomme Anrufe von Menschen, für die ein Neurologe eine TM-Diagnose gestellt hat, bei denen sich die Krankheit anschließend als Lyme-Borreliose entpuppt, die einen Rückenmarksinfarkt oder eine Gefäßmissbildung erlitten hatten oder die unter Empfindungsstörungen in den Füßen, Beinen und im Gesäß litten und jeder bekannte Test ein negatives Ergebnis zeitigte, bis dann ...wie durch ein Wunder, die Diagnose **transverse Myelitis** lautete. In meinem Verständnis gründet sich die Bedeutung des Worts Myelitis auf den Begriff der **-itis** oder Entzündung. Und in diesem Fall ist damit die Entzündung durch eine angenommene immunvermittelte oder autoimmune Ursache gemeint. Würde man diese Zustände, oder deren Abwesenheit, als Myelopathien bezeichnen, dann wäre das akzeptabler, aber auch in diesen Fällen wäre die Ungenauigkeit immer noch verwirrend. Ich habe nicht genug über Medizin gelernt, um verstehen zu können, welcher Druck herrscht, wenn eine Diagnose gestellt werden muss. Aber wenn ich meine Beobachtungen als Maßstab anlege, dann muss sich dieser Druck erheblich sein.

Ganz offensichtlich haben etliche der Menschen, die mit mir sprechen, keine transverse Myelitis.

Dazu kommt die ganze Ungenauigkeit über einen Rückenmarksanfall bei ADEM, NMO und TM. Über die rheumatischen Erkrankungen will ich gar nicht reden, weil dieser Teil der Gleichung im Moment noch so konfus ist, dass selbst Mutmaßungen noch verfrüht sind. Wenn Sie einen entzündlichen Rückenmarksanfall mit einer ADEM-Diagnose haben, hat Ihnen Ihr Arzt wahrscheinlich mitgeteilt, dass die medizinische Fachliteratur diesen Rückenmarksanfall als transverse Myelitis bezeichnet. Wenn Sie einen entzündlichen Rückenmarksanfall mit einer NMO-Diagnose haben, hat Ihnen Ihr Arzt wahrscheinlich mitgeteilt, dass die medizinische Fachliteratur diesen Rückenmarksanfall als transverse Myelitis bezeichnet. Es gibt viele Menschen die ihren ersten MS-Schub in Form eines Rückenmarksanfalls erleiden und ihnen wird ihr Arzt ebenfalls mitteilen, dass sie transverse Myelitis haben.

Die Nomenklatur ist einfach schrecklich. Es ist eine Tatsache, dass alle TM-Symptome bei diesen anderen Erkrankungen ebenfalls auftreten können. Spastizität, Mißempfindungen, Blasen-, Darm- und Sexualstörungen, Fatigue, Depression, Muskelschwäche oder -lähmungen können bei all diesen Erkrankungen auftreten und die Behandlungsmethoden für diese Symptome sind, unabhängig von der Erkrankung, jeweils die gleichen. Aus der Perspektive der Symptome teilen diese Erkrankungen viele ähnliche und wichtige Eigenschaften. Ich habe keine Vorstellung darüber, ob das Rückenmark weiß, ob es von einem entzündlichen Anfall der einen oder anderen dieser Erkrankungen heimgesucht wurde.

Ich mache diese Arbeit seit 18 Jahren. Aus meiner Erfahrung bin ich zufrieden, wenn ich folgern kann, dass es viele Menschen gibt, die einen Rückenmarksanfall hatten

und nie einen anderen Anfall an einer anderen Stelle des zentralen Nervensystems erlitten haben. Manche von ihnen haben andere Autoimmunerkrankungen ... vorausgesetzt die transverse Myelitis ist wirklich eine Autoimmunerkrankung. Es ist einfach sehr schwierig für mich, mich an die Vorstellung zu gewöhnen, dass all diese Menschen eine Gefäßmissbildung haben, oder einen Rückenmarksinfarkt oder eine direkte virale oder bakterielle Infektion hatten. Nach diesen Infektionen wird gesucht und sie werden nicht gefunden. Wird auf alle Infektionsmöglichkeiten getestet? Ich glaube nicht, möglicherweise kennen wir die in Frage kommenden Bakterien und Viren nicht einmal. Es scheint auf jeden Fall eine Erkrankung zu geben, die sich eindeutig von diesen anderen unterscheidet. Gegenwärtig wird sie entweder als akute transverse Myelitis oder als idiopathische transverse Myelitis bezeichnet. Um zur Verwirrung weiter beizutragen, beziehen sich diese Diagnosekategorien auf die gleiche Erkrankung.

Wir - und ich meine damit alle Beteiligten - sollten beginnen, die Rückenmarksentzündung bei ADEM, NMO und MS einen **entzündlichen Anfall des Rückenmarks** zu nennen, oder aber wir geben der transversen Myelitis einen anderen Namen und überlassen der medizinischen Fachgemeinde den Namen **transverse Myelitis** zur freien Bezeichnung aller auch nur vorstellbaren Rückenmarksprobleme - bis Mister Spock vorbeischaute.

Ein anderes wahres Begriffsjuwel ist die „**Konversion**“. Ich höre die ärztliche Fachgemeinde oft darüber sprechen, wie eine TM-Diagnose zu einer NMO oder MS „konvertierte“. Da wir über Krankheiten und Störungen sprechen, muss ich wohl annehmen, dass die einzige Konversion, die in solchen Fällen stattgefunden hat, das Verständnis des Arztes der Zustände des Patienten betrifft. Eine NMO war immer eine NMO, auch solange sie nicht verstanden oder erkannt war;

dasselbe gilt für MS. Warum ist diese Klarstellung wichtig? Weil Patienten einfach unglaublich davon verwirrt werden, was man ihnen über ihre Körper sagt. Keiner dieser Menschen hatte transverse Myelitis, die sich durch einen biologischen Prozess zur NMO wandelte. Sie hatten immer schon NMO. Sie wussten es nur nicht, weil ihr Arzt es nicht wusste. Der Begriff der Konversion sollte für jene Menschen reserviert werden, die von der Notaufnahme nach Hause geschickt werden, obwohl sie gelähmt sind und nicht urinieren können, weil ein Notarzt auf der Röntgenaufnahme keine Beschwerden feststellen konnte.

Diese Nomenklatur muss ebenfalls repariert werden. Sprachliche Klarheit und Präzision zu entwickeln wäre besonders wichtig, um den Patienten dabei zu helfen, ihre Diagnosen besser zu verstehen und was sonst noch mit ihrem Körper passiert. Ich bin auch der Ansicht, dass die Arbeit an dieser Terminologie auch für die medizinische Fachgemeinde von Nutzen sein könnte, die gegenwärtig von einer TM-Diagnose genauso bis zum Abwinken verwirrt ist.

Es darf wiederholt werden, dass manche Forscher mein Anliegen zur Klärung der Nomenklatur um die Verwendung des Begriffs transverse Myelitis möglicherweise nicht teilen, weil sie nicht der Ansicht sind, dass die akute oder idiopathische transverse Myelitis eine einzigartige Krankheit darstellt. Es gibt eine Reihe von konkreten und verheerenden Folgen, die sich hinter dem Glauben verbergen, die transverse Myelitis sei keine einzigartige Diagnose. Falls man die transverse Myelitis als nicht existent oder zu schwierig zu definieren und verstehen ansieht, dann werden wir nie glaubhaft vertreten können, dass man zu ihrer Erforschung Ressourcen zur Verfügung stellen sollte. Falls die transverse Myelitis nicht als Erkrankung angesehen wird, werden wir nicht in der Lage sein, Ärzte davon zu überzeugen, ihre Karriere der

Behandlung von Menschen mit dieser Krankheit oder der Erforschung dieser Krankheit zu widmen.

Es gibt so vieles, das ich an der ärztlichen Tätigkeit, der medizinischen Forschung und dem gesamten sozio-kulturellen Umfeld, auf das sich all diese Aktivität auswirkt, nicht verstehe. Ich lehne mich daher hier weit aus dem Fenster, um folgende Beobachtungen zu machen. Ich glaube nicht, dass es in der ganzen Welt eine medizinische Einrichtung gibt, die genug Informationen gesammelt oder genug Studien durchgeführt hat, um auf Grundlage der bestehenden Diagnosekriterien zu einer tragbaren Schlussfolgerung für eine wie auch immer große Anzahl von Menschen zu kommen, die unter einer dieser Erkrankungen leiden. Ich möchte auch die Beobachtung in den Raum stellen, dass es auf Grundlage der heutigen Kenntnisse über diese neuroimmunologischen Erkrankungen im Einzelnen und in ihrer Gesamtheit wahrscheinlich ist, dass sich die Art, wie wir diese Erkrankungen heute definieren und diagnostizieren, in Bälde ändern wird und das Ziehen leuchtender Linien um welche dieser Diagnosen auch immer nur Hindernisse schafft, die dem Erkennen und Annehmen besserer Ideen in der Zukunft im Weg stehen. Was ich in verständlicher Sprache zu vermitteln versuchte, ist Folgendes: wenn die transverse Myelitis nicht als eigenständige und von den anderen neuroimmunologischen Erkrankungen unterschiedene Erkrankung angesehen wird, so ist man zu dieser Schlussfolgerung auf Grundlage gegenwärtig spekulativer Annahmen und nicht sehr verlässlicher Daten gelangt.

Ich kann mir viele sehr triftige Gründe vorstellen, warum die Medizin die transverse Myelitis erforschen sollte. Ich werde mich auf nur einen dieser Gründe konzentrieren. Es sind buchstäblich Abermillionen Dollar für die Erforschung von Autoimmunerkrankungen ausgegeben worden, von der

Multiplen Sklerose über die rheumatoide Arthritis bis hin zum Morbus Crohn. Über alle Autoimmunerkrankungen wissen wir sehr wenig. „Jedermann und sein Bruder“ sprechen über genetische Veranlagung und Umwelteinflüsse als Ursachen der Autoimmunerkrankung. Gegenwärtig ist sehr wenig über die Genetik und praktisch gar nichts über die Umweltfaktoren bekannt. Fast alle von ihnen betreffen multiple Anfälle. Wenn eine Person also einen Anfall erleidet, riskiert sie Folgeanfälle durch ihr Immunsystem auf einen bestimmten Teil ihres Körpers, je nachdem, welche spezifische Krankheit sie hat. Das Beste, was die medizinische Wissenschaft gegenwärtig für diese Menschen im Angebot hat, sind Medikamente, die das Immunsystem „dämpfen“, um einen Folgeanfall zu vermeiden, oder dessen Schwere zu vermindern, sollte er trotzdem eintreten. Die Behandlung mit Immunsuppressiva hat sehr offensichtliche Nachteile, da das Immunsystem eine wesentliche Bedeutung für unser Gesundbleiben hat. Stellt man jedoch eine Kosten-Nutzen-Rechnung auf, so lohnen sich die Immunsuppressiva trotz aller Nachteile für die meisten Menschen. Keiner dieser Ansätze repariert das Immunsystem. Einer Reparatur am nächsten kommen die Versuche, das Immunsystem mit Medikamenten abzutöten, um es mit Hilfe von Stammzellen neu aufzubauen. Der Versuch, das Immunsystem "neu zu starten" repariert es ebenfalls nicht. Bei den Menschen, die ihr angeborenes Immunsystem neu aufbauen, tritt früher oder später die gleiche autoimmune Fehlfunktion auf, die sie schon einmal hatten. Ich will damit die Bedeutung der gewonnenen Zeit nicht herunterspielen, aber dies ist keine Reparatur.

Falls die transverse Myelitis eine Autoimmunerkrankung ist, so ist sie eine der wenigen (zusammen mit ADEM), bei denen das Immunsystem nur einmal aus der Bahn fliegt, und dann wieder zu etwas wird, was nicht ganz anormal ist. Ich möchte nicht darüber spekulieren, ob es normal ist oder nicht; belassen wir es dabei, dass das Rückenmark

anscheinend nicht nochmal angegriffen wird. Wenn ich unendlich viel Geld hätte und daran interessiert wäre, ein Heilmittel für Autoimmunerkrankungen zu finden, dann würde ich in jedem Fall so viel wie möglich über diese Autoimmunerkrankung erfahren wollen, da sie eine Instanz darstellen könnte, bei der sich das Immunsystem nach einem einmaligen Anfall „selbst korrigiert“. Wir sind nicht sehr erfolgreich in unseren Bemühungen, das Immunsystem zu beruhigen. Und selbst wo es uns gelingt, bedeutet dies die lebenslange Einnahme von Immunsuppressiva bzw. ein Wechsel dieser Medikamente über das ganze Leben hinweg. Ist eine dauerhaftere Reparatur möglich? Ich weiß es nicht. Aber wenn die transverse Myelitis und die akute disseminierte Enzephalomyelitis einmalig auftretende Autoimmunerkrankungen sind, dann wäre ich in jedem Fall daran interessiert, zu erfahren, was das Immunsystem in diesen Fällen tut, da diese Erkrankungen modellartig Hinweise geben könnten, wie eine dauerhaftere Reparatur des Immunsystems bei den anderen Autoimmunerkrankungen bewerkstelligt werden kann. Ich würde das „Manhattan-Projekt über TM“ als einen lohnenden Versuch ansehen, in Anbetracht der vielen Millionen Dollar, die dafür ausgegeben werden, um neue Medikamente zu erforschen, die wenig mehr als ein Aufschieben des nächsten unvermeidlichen Folgeanfalls bewirken.

Meine 18-jährigen, zugegebenermaßen recht anekdotischen Erfahrungen leiten mich zu der Überzeugung, dass bei Menschen, die einen einmaligen Anfall auf ihr Rückenmark erfahren, etwas Einzigartiges vorgeht. Es scheint etwas anderes zu sein, als das, was gegenwärtig MS genannt wird. Es mag von NMO unterscheidbar sein. Es mag eine andere Erkrankung als ADEM sein. Es mag sich von Optikusneuritis unterscheiden. Ist es anders als rezidivierende TM? Das Überlappen der klinischen Merkmale und die zahlreichen Ausnahmen von

den klinischen Kriterien machen es für einen Kulturanthropologen, der an Klassifizierungssystemen interessiert ist, sehr schwer, unterschiedliche und endgültige Kategorien unter den neuroimmunologischen Erkrankungen zu erkennen. Während wir beginnen, eine gewisse Gelassenheit für das, was wir nicht wissen und nicht verstehen, zu entwickeln, kann ich nur hoffen, dass wir die Existenz der transversen Myelitis nicht auf Verdacht abschreiben.

Mein Glaube, dass die akute oder idiopathische transverse Myelitis eine einzigartige Erkrankung ist, wird niemanden beeinflussen, der eine irgendwie wichtige Rolle spielt - Ihre Ärzte und die Forscher, die sich auf seltene neuroimmunologische Erkrankungen spezialisieren. Die Möglichkeit, dieses auf Nachweisen basierende Argument vorzutragen, ist für Pauline und mich von grundlegender Bedeutung. Falls bei Ihnen eine akute oder idiopathische transverse Myelitis diagnostiziert wurde, dann möglicherweise auch für Sie. Die einzige Art, in der wir diesen Fall gewinnen können, ist Mittel für die Erforschung des Krankheitsmechanismus der idiopathischen transversen Myelitis zu finden, bis diese nicht mehr idiopathisch (= ohne erkennbare Ursache) ist. Wir müssen die Forschung finanzieren können, die nötig ist, um einen Biomarker für die akute transverse Myelitis zu finden. Es gibt eine Menge Forscher, die sich auf das Immunsystem und auf neuroimmunologische Erkrankungen spezialisieren, die an dieser Arbeit interessiert wären. Wir müssen motiviert sein, die Mittel aufzubringen, um dies zu verwirklichen. Falls Sie der Ansicht sind, dass was Ihnen passiert ist lohnt, erforscht und verstanden zu werden, spenden Sie bitte an die Transverse Myelitis Association mit dem Zweck, einen Biomarker für TM zu finden und zur Erforschung des Krankheitsmechanismus dieser noch sehr unerforschten Erkrankung.

Ich schließe diesen Antrag, indem ich die medizinische Fachgemeinde anflehe, den Namen der Erkrankung „transverse Myelitis“ zu ändern. Ärzte werden weiterhin den entzündlichen Anfall im Rückenmark bei MS, ADEM und NMO „transverse Myelitis“ nennen. Im Namen der Diagnoseklarheit und vielleicht auch, um eine Lanze für die Existenz dieser Erkrankung zu brechen, ist es an der Zeit den Namen „transverse Myelitis“ zu ändern. Es ist auch für uns an der Zeit, den Namen unserer Vereinigung zu ändern. Es ist wichtig, dass wir klarstellen, dass wir eine Organisation sind, die die Interessen aller Menschen vertritt, die eine der seltenen neuroimmunologischen Erkrankungen haben.