

AKUTE SCHLAFTE MYELITIS: WAS IST DAS?

Seit unserem Podcast über akute schlaffe Myelitis (Acute Flaccid Myelitis - AFM) vom 16. Oktober 2014 (<https://myelitis.org/education/podcasts/update-outbreak-paralysis-us-acute-flaccid-myelitis>), haben wir über weitere Vorkommen dieser Diagnose erfahren.

Was genau ist die akute schlaffe Myelitis? Handelt es sich um eine neue Diagnose? Warum haben wir bisher nichts davon gehört? Gibt es Behandlungen dafür? Gibt es Forschungsergebnisse? Es erreichen uns zahlreiche Fragen zu AFM aus der Mitgliedschaft und über die sozialen Medien. Wir haben uns daher an einen Experten gewandt, um darauf Antworten zu bekommen.

Dr. Benjamin Greenberg von der University of Texas Southwestern in Dallas, führender Experte für seltene Neuroimmunerkrankungen, teilt uns seine Gedanken und den neuesten Stand über AFM mit.

WAS IST AKUTE SCHLAFTE MYELITIS (AFM)?

AFM ist eine Variante der transversen Myelitis. Der Grund dafür liegt in der klinischen Definition von transverser Myelitis. Einfach gesagt, ist die transverse Myelitis eine Entzündung des Rückenmarks. Obwohl die AFM im MRT und klinisch einige einzigartige Eigenschaften aufweist, liegt im Kern aber doch eine Entzündung des Rückenmarks vor.

UM WELCHE EINZIGARTIGEN MRT- UND KLINISCHEN MERKMALE HANDELT ES SICH DABEI?

Die Anomalien im MRT sind bei einer AFM weitgehend auf die graue Substanz beschränkt. Klinisch liegen Anzeichen auf Schädigung der unteren Motoneuronen vor und bei den meisten Patienten stellen wir eine schlaffe Lähmung fest, daher der Name.

WARUM WIRD AFM ALS VARIANTE DER TM ANGESEHEN, WENN DAS ERSCHEINUNGSBILD ANDERS IST (SCHLAFF VS. SPASTISCH)?

Die variablen Symptome in AFM und TM hängen davon ab, welcher Bereich des Rückenmarks am stärksten betroffen ist. Manche oberen Zellen verursachen, wenn sie geschädigt sind, eine spastische Lähmung, während andere Zellarten eine schlaffe Lähmung bedingen. Abgesehen von den Unterschieden im MRT und den klinischen Eigenschaften liegt der Hauptunterschied zwischen AFM und TM darin, dass bei AFM eine schlaffe Schwäche oder Lähmung und bei TM eine spastische auftritt. Es gibt AFM-Patienten, bei denen sowohl die oberen als auch die unteren Motoneuronen geschädigt sind.

WARUM WIRD AFM VON MANCHEN ÄRZTEN ALS "UNTERTYP" ANGESEHEN, WÄHREND ANDERE DER MEINUNG SIND, ES SEI EINDEUTIG ANDERS?

Das liegt im Wesentlichen an zwei Faktoren. Erstens, es gibt einige Ärzte, die aus diagnostischen Gründen Patienten mit vorwiegend schlaffer Schwäche in

eine eigene diagnostische Kategorie einordnen möchten. Doch die Einteilung als Untertyp der TM ermöglicht ein besseres Verständnis der Unterschiedlichkeit der Schädigung, die auftreten kann. Zweitens kann die AFM eine virale Ursache haben, was sich von der klassischen TM unterscheidet, doch das ist noch nicht zweifelsfrei erwiesen.

WIE WIRD DIE AFM DIAGNOSTIZIERT?

Sie wird als TM auf Grundlage der klinischen Untersuchung, eines MRT's und einer Lumbalpunktion diagnostiziert. Oft wird auch ein EMG (Elektromyographie) empfohlen. Die Untersuchung der Nervenleitgeschwindigkeit/Elektromyographie erkennt eventuelle Schädigungen der unteren Motoneuronen.

STEHT DIE AFM IM ENGEN ZUSAMMENHANG MIT EINER POSITIVEN ENTEROVIRUS-DIAGNOSE? WARUM BERICHTEN DIE MEDIEN ÜBEREINSTIMMEND ÜBER DEN ENTEROVIRUS-ZUSAMMENHANG, WENN DIE MEHRZAHL DER PATIENTEN, FÜR DIE EINE AFM-DIAGNOSE GESTELLT WURDE, EIN NEGATIVES TESTERGEBNIS AUF ENTEROVIREN AUFWEISEN? WARUM WIRD AFM NICHT ALS VARIANTE DER TM DARGESTELLT?

Die AFM steht nicht immer in Zusammenhang zu einem Enterovirus oder wird von ihm verursacht. Die durch "negative" Testergebnisse auf Enteroviren gestiftete Verwirrung geht auf einen einzelnen Satz komplizierter Daten zurück. Spezifisch ausgedrückt: es war uns bisher nicht möglich, den Virus im Liquor von ATM-Patienten zu isolieren. Andererseits ist es sehr schwierig Viren im Liquor zu isolieren und daher ist dieses Ergebnis eigentlich keine Überraschung. Wir haben den Virus bei vielen AFM-Patienten isolieren können, aber immer aus Proben, die aus den Atemwegen entnommen wurden. Zu der Frage, warum nicht ausgearbeitet wird, dass es sich um eine Unterart der TM handelt, kann ich nicht viel sagen... möglicherweise, weil es sich um eine neue Terminologie handelt oder weil die TM an sich eine seltene Erkrankung ist, die viele nicht kennen und daher nicht in der Lage sind, den Bezug herzustellen.

IST AFM IDENTISCH MIT DEM POLIO-ARTIGEN SYNDROM, DAS IN KALIFORNIEN IM HERBST 2014 AUFGETAUCHT IST?

AFM ist in der Tat der Name, den wir heute dem polio-artigen Syndrom geben, das in Kalifornien und anderswo aufgetreten ist. Wir vermuten einen Bezug zum Enterovirus aber das ist, wie gesagt, noch nicht zweifelsfrei nachgewiesen. Es ist möglich, dass mehrere Viren daran beteiligt sind oder ein anderer Auslöser die Ursache ist.

"DER NEUROLOGE MEINES SOHNES AN DER KINDERKLINIK VON DAYTON SAGTE, DASS NUR DIE WEISSE SUBSTANZ BETROFFEN IST. SEIN NEUROLOGE IN DER KINDERKLINIK VON CINCINNATI (WO WIR JETZT SIND) MEINT, SOWOHL DIE WEISSE ALS AUCH DIE GRAUE SUBSTANZ SEIEN BETROFFEN. WAS IST DER UNTERSCHIED? SIE HATTEN BEIDE DIE GLEICHEN MRT's VORLIEGEN."

Gelegentlich interpretieren Neurologen das gleiche MRT auf unterschiedliche Weise, genau wie zwei unterschiedliche Menschen verschiedene Aspekte eines Bildes wahrnehmen oder unterschiedliche Botschaften eines Buchs rezipieren. Manche weisen Erfahrung in der Interpretation dieser Art von Entzündung auf, während andere möglicherweise weniger Erfahrung haben. Wir wissen, dass dies sehr frustrierend und verwirrend sein kann. Fragen Sie Ihre Ärzte nach

diesen Unterschieden. Das kann Ihnen helfen zu verstehen, ob, warum und auf welche Weise es für Ihr Kind einen Unterschied machen kann.

KÜMMERN SICH ORGANISATIONEN WIE DAS CDC (Centers for Disease Control and Prevention) UM DIESE ERKRANKUNGEN? BESTEHT EINE MELDEPFLICHT AN EINE REGIERUNGSAGENTUR BEI AFM ODER TM?

Das CDC hat kürzlich ein Interesse daran gezeigt, mehr über AFM zu erfahren. Wir wissen, dass wir nicht alle Fälle kennen, da keine Meldepflicht besteht. Obwohl das Veranlassen einer generellen Meldepflicht kein einfaches Unterfangen ist, gibt es viele, die der Meinung sind, dass es in diesem Fall die Regel sein sollte.

Ich ermuntere alle, sich über die Erfassungsstudie (s. S. 12) zu informieren und daran teilzunehmen. Dies ist eine alternative Möglichkeit, genaue und frühzeitige Daten über AFM zu sammeln, damit wir sie besser definieren und verstehen können. Die Untersuchung nimmt gegenwärtig an verschiedenen Einrichtungen sowie Online-Teilnehmer auf. Wir werden die Ergebnisse der Untersuchung mit Hilfe der TMA mit Sicherheit veröffentlichen und daher werden sie den betroffenen Familien zur Verfügung stehen.

"DAS CDC SAGTE, DER FALL MEINES SOHNES KÖNNE NICHT GEMELDET WERDEN, WEIL NUR 3 DER 4 ANFORDERUNGEN ERFÜLLT SEIEN. DIE 4. WAR, DASS SOWOHL WEISSE ALS AUCH GRAUE SUBSTANZ BETROFFEN SEIN MÜSSE. SIE GINGEN VOM ERSTEN BERICHT AUS."

Wir glauben, dass es im Meldeverfahren der CDC mehrere Schwachpunkte geben könnte. Berichten Sie bitte Ihren Fall an die Erfassungsstudie (s. S. 12), wo wir das MRT überprüfen und eine Aufnahme als AFM in die Datenbank veranlassen können. Falls Ihr Kind doch nicht für die Aufnahme in die Erfassungsstudie (s. S. 12) in Betracht kommen sollte, nehmen Sie bitte Verbindung mit Patricia Plumb an der UT Southwestern auf, um andere Optionen in Betracht zu ziehen (214-456-2464 | patricia.plumb@utsouthwestern.edu).

WELCHE THERAPIEN ZUR BEHANDLUNG VON AFM GIBT ES? WERDEN DIESELBEN AKUTBEHANDLUNGEN WIE BEI TM ANGEWENDET?

Wir haben keine spezifischen Behandlungen für AFM, aber da die Mehrheit der AFM-Fälle Entzündungen aufweisen, die denen einer klassischen TM ähneln, verwenden wir diese Therapien. Mehr Forschung ist zweifellos nötig und das ist eines der Ziele der Erfassungsstudie (s. S. 12). Das Ziel ist das gleiche: es wird versucht, das Immunsystem davon abzuhalten, den Körper anzugreifen und die Entzündung des Rückenmarks zu lindern. Nach dem Erstanfall gibt es unterschiedliche Behandlungsstrategien, die einer Erholung förderlich sein können. Manche Patienten können Kandidaten für eine Nerventransplantation sein. Die Eingriffe werden in einigen Einrichtungen durchgeführt, darunter auch das Kinderkrankenhaus von Dallas.

IST EINE VOLLSTÄNDIGE ERHOLUNG BEI PATIENTEN MIT LEICHTEN SYMPTOMEN (SCHWÄCHE) WAHRSCHEINLICHER ALS BEI EINER VOLLSTÄNDIGEN LÄHMUNG?

Wir glauben, dass dies der Fall ist. Doch es liegen noch zu wenige Fälle vor und weitere Forschung und Aufnahme von Fällen ist zweifellos nötig.

WIE HÄUFIG WERDEN MRT's EMPFOHLEN? IST EIN FOLGE-MRT BEI PATIENTEN, DIE

ZUVOR EIN FAST KLARES ODER DEUTLICH VERBESSERTES MRT HATTEN, SINNVOLL?
Das muss von Fall zu Fall entschieden werden. Es gibt keine allgemeinen Richtlinien, wie oft und wann MRT's wiederholt werden sollen. Ich empfehle, dass die Familien dem Arzt des Kindes alle neuen oder schlimmer werdenden Symptome mitteilen, die sich nicht auflösen und mit dem Arzt die Risiken und Vorteile eines wiederholten MRT's besprechen, wenn man sich weiter von der Diagnose weg bewegt. Jede Erkrankung ist einzigartig, wenn es darum geht, ob zusätzliche MRT-Aufnahmen einen Vorteil für die langfristige Behandlung und das Management der Symptome darstellen.

IN BEZUG AUF DIE REHABILITATION UND WIEDERHERSTELLUNG VON FUNKTIONALITÄT, SIND THERAPIEN WIE DIE ELEKTROSTIMULATION IM FALL EINER AFM-DIAGNOSE VORTEILHAFT UND EMPFOHLEN? WAS, WENN DIE ELEKTROMYOGRAPHIE GEZEIGT HAT, DASS DIE NERVEN TOT SIND?

Wenn die Muskeln mit Kontraktionen auf die elektrische Stimulation reagieren, dann neigen wir dazu, sie zu empfehlen, aber das muss in Absprache mit dem behandelnden Arzt geschehen. Lesen Sie, was sie an veröffentlichten Beiträgen und Informationen über FES (Functional Electrical Stimulation) finden können. Besprechen Sie diese Informationen mit Ihrem Arzt, um festzustellen, ob diese Behandlungsmöglichkeit für Ihr Kind sinnvoll ist.

IST ES NORMAL, DASS MEIN KIND SCHMERZEN EMPFINDET, OBWOHL ES AUF DEM WEG DER BESSERUNG IST? ICH SEHE, DASS ES SICH BESSER BEWEGEN KANN UND NICHT MEHR SO SCHWACH IST, ABER DER SCHMERZ WIRD STÄRKER. SIND DAS NERVENSCHMERZEN? IST DAS EIN GUTES ZEICHEN?

Das ist für jeden Menschen sehr unterschiedlich, in Abhängigkeit vom Ausmaß der Schädigung, dem Schwähegrad, dem Ort der Schmerzen usw. und sollte daher vom behandelnden Arzt bewertet werden. Teilen Sie Ihrem Arzt auf jeden Fall die Intensität der Schmerzen mit, wann und wo sie auftreten, damit Sie gemeinsam möglicherweise feststellen können, um welche Art von Schmerz es sich handelt und welche Behandlung dafür am besten wirkt (z.B.: lindert die Fortsetzung der bisherigen Behandlung / Stretching den Schmerz oder sollten verschreibungspflichtige Schmerzmittel in Betracht gezogen werden?).

WIE LANGE SOLLTE MAN WARTEN, BEVOR EINE NERVENTRANSPLANTATION UNTERNOMMEN WIRD?

In unserem Krankenhaus in Dallas nehmen wir in den ersten 6 Monaten nach dem Krankheitsausbruch keine Transplantationen vor, weil in diesem Zeitraum eine deutliche Heilung stattfindet. In der Regel untersuchen wir Patienten nach 6 bis 18 Monaten nach der Schädigung, um festzustellen, ob sie dafür in Frage kommen.

WANN WERDEN STAMMZELLENTHERAPIEN VERFÜGBAR SEIN?

Wissenschaftler und Forscher erzielen Fortschritte in diesem Bereich der Behandlungsmöglichkeiten und die TMA und wir bemühen uns nach Kräften, damit TM und AFM im Zuge dieser Fortschritte als oberste Priorität Berücksichtigung finden. Aktuelle Informationen hierzu finden Sie unter <http://myelitis.org>, wo wir neue Informationen einstellen, sobald sie verfügbar werden.

WARUM WIRD AFM NICHT SO VIEL AUFMERKSAMKEIT GEWIDMET WIE EBOLA? HANDELT ES SICH NICHT UM EIN POTENTIELL RIESIGES GESUNDHEITSRISIKO FÜR

DIE ALLGEMEINHEIT, WENN AFM EINE VIRALE URSACHE HAT?

Es sollte auf jeden Fall die gleiche Aufmerksamkeit erhalten! Schreiben Sie an Ihren gewählten Vertreter, um ihn über Ihre Familie und Ihre Sorge, dass diese Fälle öffentliche Aufmerksamkeit brauchen, zu unterrichten. Der Hauptgrund, warum AFM nicht die gleiche Aufmerksamkeit wie Ebola zuteil geworden ist, liegt daran, dass Ebola eine verhängnisvolle Todesfallrate hat und leicht übertragbar ist. AFM hat eine derartige Todesfallrate nicht und ist nicht übertragbar. Wie gesagt, sind wir ernsthaft besorgt über die Auswirkungen dieser Erkrankung auf die öffentliche Gesundheit.

VIELEN DANK, DR. GREENBERG, DASS SIE SICH DIE ZEIT GENOMMEN HABEN, UNSERE GEMEINSCHAFT ZU UNTERSTÜTZEN.