

Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung aus dem ACHSE Netzwerk

Mitgliedsorganisation:	Deutsche GBS CIDP Initiative e.V.
Autoren:	Übersetzung aus Dokumenten der Internationalen GBS/CIDP Stiftung der USA; Herausgegeben von der GBS/CIDP Foundation International Überarbeitet 2007 durch Prof. Dr. med. Martin Stangel, MH Hannover
wissenschaftlicher Beirat:	Medizinische Bearbeitung 2014 durch Prof. Dr. med. Helmar Lehman, Universitätsklinikum Köln
Bearbeitungsstand:	2014

Das Guillain-Barré Syndrom GBS, CIDP und deren Varianten

Allgemeines

Die oben genannten entzündlichen Neuropathien werden auch als Immuneuropathien oder autoimmun vermittelte entzündliche Neuropathien bezeichnet. Sie treten akut oder chronisch auf und beeinträchtigen das periphere Nervensystem in seiner Funktion. GBS und CIDP treten sporadisch mit einer Häufigkeit von ungefähr 1 - 2 Fällen auf 100.000 Einwohner pro Jahr auf. Die Erkrankungen sind nicht vorhersehbar, können in jedem Alter und bei jedem Geschlecht auftreten. Der Schweregrad der Erkrankung ist unterschiedlich. Im schlimmsten Fall tritt beim GBS eine vollständige Lähmung auf, die aufgrund einer Lähmung der Atemmuskulatur zum Tod führen kann.

Das Guillain-Barré Syndrom GBS

Geschichte: Im Jahre 1859 beschrieb der französische Neurologe Jean-Baptiste Landry eine bei zehn Patienten aufgetretene Erkrankung mit Muskelschwäche und rasch fortschreitenden Lähmungen der Beine und Arme, des Nackens und der Atmung. Die meisten der Patienten erholten sich spontan. Landry nannte die Erkrankung „akut aufsteigende Lähmungen“, und die medizinische Literatur nennt sie „Landry-Paralyse“.

Die von Quincke 1891 erstmals durchgeführte Spinalpunktion mit Gewinnung von Nervengewebe (oder Liquor cerebrospinalis) ebnete den Weg für drei Pariser Ärzte, die dieses Syndrom prägen sollten: Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré und André Strohl. Ihre Untersuchung des Nervengewebes zeigte 1916 die für das GBS typische Zunahme des Eiweißgehaltes, aber keine Vermehrung der dort nachweisbaren Zellen.

Andere Bezeichnungen für das GBS:

Akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie AIDP

Akut = rascher Verlauf

Inflammatorisch = entzündlich

demyelinisierend = die Markscheiden (das Myelin) erkranken primär

Polyneuropathie = Erkrankung der Nervenfasern

- Akute inflammatorische Polyneuropathie
- Akute idiopathische (unbekannte Ursache) Polyneuritis (Entzündung der Nerven)
- Landry--Paralyse
- Akute Polyradikulitis (die Nervenwurzeln betreffend)

Symptome

Zu den peripheren Nerven, die durch das GBS angegriffen werden, zählen nicht nur die motorischen Nerven, die das elektrische Signal vom Rückenmark zum Muskel weiterleiten, sondern auch die sensorischen Nerven, die von der Haut zum Rückenmark ziehen. Die sensorischen Nerven vermitteln das Gefühl für Berührungen, Schmerz, Temperatur und Lagesinn. Bei Schädigung dieser Nerven treten Störungen der Sensibilität auf, die sich als Taubheitsgefühl, Schmerz, Kribbeln oder Missempfindungen äußern können. Neben den Nerven, die zu den Gliedmaßen ziehen, können beim GBS auch Nerven betroffen sein, die zur Atemmuskulatur ziehen und so zu Atemlähmung, Luftnot und letztlich sogar zum Ersticken führen können. Auch die Gesichtsnerven gehören zum peripheren Nervensystem, und es kann dadurch zu Gesichtslähmungen kommen. Die Augenmuskeln können ebenfalls gelähmt sein, wodurch die Betroffenen Doppelbilder sehen. Weiterhin kann es zu Schluckstörungen mit Verschlucken und zur Entwicklung einer Lungenentzündung kommen. Daneben werden auch innere Organe wie Herz und Darm durch periphere Nerven versorgt, wodurch Herzrhythmusstörungen auftreten können. Gehirn und Rückenmark sind beim GBS nicht betroffen.

Innerhalb von einigen Tagen bis zu vier Wochen entwickelt sich die maximale Symptomatik mit Muskelschwäche, bei der beide Körperseiten gleich stark betroffen sind, typischerweise aufsteigend von den Beinen zu den Armen und manchmal der Atem- und Gesichtsmuskulatur

Ursachen und auslösende Faktoren des Guillain-Barré Syndroms

Die genauen Ursachen des GBS sind unbekannt. Allerdings gibt es eine Reihe von Hinweisen, dass es sich um eine so genannte Autoimmunerkrankung handelt, bei dem sich das eigene Immunsystem gegen Nervenstrukturen richtet. Das Zusammenspiel der verschiedenen Komponenten des Immunsystems, nämlich den weißen Blutkörperchen (einschließlich so genannter T-Zellen und Makrophagen), Antikörpern und weiterer löslicher Eiweiße wie z.B. das Komplement, führen dann zur Schädigung der Nerven. Hierbei wird meist das Myelin, also die Hüllschicht des Nerven, angegriffen, bei den axonalen Formen der Nervenfortsatz. Noch ungeklärt ist, wieso es zu dieser Fehlfunktion des Immunsystems kommt. Es wird angenommen, dass durch die häufig im Vorfeld stattfindende Infektion eine Kreuzreaktion zwischen dem Erreger und dem Nervensystem stattfindet. Einige Wochen vor Ausbruch des GBS haben viele Patienten entweder eine Infektion der oberen Atemwege oder eine Magen-Darm-Infektion. Als Erreger findet sich am häufigsten *Campylobacter jejuni*, ein Bakterium, welches oft Auslöser von Durchfällen ist. Da jedoch nur ein Teil der Patienten eine Durchfallerkrankung im Vorfeld des GBS hat, muss es noch weitere Auslöser geben. Beschriebene Erreger sind *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, Cytomegaloviren oder

Epstein-Barr Viren. Man geht davon aus, dass sich das Immunsystem zunächst gegen den Erreger wendet, es dann aber aufgrund von strukturellen Ähnlichkeiten zwischen Erregerbestandteilen und Nerven zu einer Kreuzreaktion kommt, die dann Myelin oder Axon schädigt. Ein Guillain-Barré Syndrom kann in ganz seltenen Fällen auch nach einer Impfung auftreten. Dieses Thema wurde in der Vergangenheit sehr kontrovers diskutiert. Insbesondere die Impfung gegen Influenza wurde damit in Verbindung gebracht. Mittlerweile sind eine Vielzahl von epidemiologischen Untersuchungen hierzu durchgeführt worden. Es wurde berechnet, dass ein GBS bei einem von einer Million geimpften Personen auftritt, das Risiko somit etwa 1:1000000 beträgt. Jedoch kann auch das Influenzavirus selbst möglicherweise ein GBS hervorrufen, so dass eine Impfung eventuell auch vor einem GBS schützen kann. Ein GBS kann auch während einer Schwangerschaft auftreten. Der Verlauf hier ist entsprechend dem außerhalb einer Schwangerschaft, und in den beschriebenen Fällen wurden gesunde Kinder geboren. Eine britische Studie zeigt, dass GBS bei weiteren Schwangerschaften normalerweise nicht erneut auftritt.

Weitere akute Varianten:

AMAN – akute motorische axonale Neuropathie

AMSAN – akute motorische sensorische axonale Neuropathie

Miller Fisher-Syndrom (MFS, benannt nach Dr. C. Miller Fisher)

Diagnose des GBS

Bei vielen Patienten schreitet die Krankheit rasch fort mit aufsteigender Schwäche und Lähmung der Beine und Arme. In diesen Fällen kann die Diagnose schnell gestellt werden. Die wesentlichen Untersuchungen sind die Elektroneurographie (Nervenleitgeschwindigkeit) sowie die Untersuchung des Nervenwassers (Liquors). Typischerweise zeigt sich eine Verlangsamung der Nervenleitgeschwindigkeit. Im Nervenwasser kommt es zu einer Zunahme des Eiweißgehaltes bei (fast) normaler Zellzahl. Einen einzelnen Messwert für den Beweis eines GBS gibt es nicht. Die Diagnose basiert normalerweise auf der Auswertung mehrerer Untersuchungen und dem Ausschluss anderer Ursachen, die eine akute Neuropathie hervorrufen können:

Therapie

Eine Beobachtung in der Klinik, oftmals auf einer Intensivstation, wird empfohlen, damit im Bedarfsfall eine schnelle Behandlung erfolgen kann. Nach der Diagnose des Guillain-Barré-Syndroms werden normalerweise verschiedene Behandlungsmöglichkeiten erörtert. Dazu zählen Verfahren zur Rückbildung der Lähmung und Behandlung der Komplikationen.

Plasmapherese

Die Plasmapherese ist eine Art Blutwäsche und wird bei schweren Fällen des Guillain-Barré-Syndroms angewandt.

Immunglobuline

Intravenöse Immunglobuline sind ein Gemisch von Antikörpern, die aus dem Blut von tausenden gesunder Spender aufgereinigt werden. Seit 1981 ist bekannt, dass sie das Immunsystem bei Autoimmunerkrankungen wieder ins Gleichgewicht bringen können.

Die meisten anderen Behandlungen dienen dazu, die mit GBS verbundenen Komplikationen zu verhindern oder zu behandeln. Im Frühstadium der Erkrankung und auch während des gesamten Verlaufs können bei dem Patienten Gefühlsstörungen auftreten. Diese Missempfindungen können sehr stark sein. Schmerzen können sowohl im Anfangsstadium als auch während der Erholungsphase auftreten. Schmerzen können zu Blutdruckschwankungen und Herzrhythmusstörungen führen. In solchen Fällen sollten Medikamente verabreicht werden. Die brennenden und stechenden Schmerzen im Verlauf des GBS sprechen meist auf herkömmliche Schmerzmittel nicht an. Hier werden Medikamente eingesetzt, die ursprünglich gegen Depressionen oder Epilepsie entwickelt wurden.

Rehabilitation

Schon während des Klinikaufenthaltes sollte ein Rehabilitationsprogramm von den zuständigen Fachärzten und Physiotherapeuten vorbereitet werden. Während des Frühstadiums der Erkrankung sollten auch mit schwachen oder gelähmten Patienten Bewegungsübungen mit Armen und Beinen durchgeführt werden.

Wenn der Patient sich von den organischen Komplikationen wie Atemprobleme und Infektionen erholt hat und seine Muskeln wieder stärker geworden sind, ist der Aufenthalt in einer Akutklinik nicht mehr erforderlich. Die meisten Patienten benötigen jedoch eine anschließende Rehabilitation mit Physio- und Ergotherapie. Bei der Auswahl der Kliniken sollte folgendes berücksichtigt werden:

Das Ziel ist, die Körperfunktionen des Patienten so wiederherzustellen, dass er in sein vorheriges Leben zurückkehren kann.

Die Patienten, die sich nicht vollständig erholen, sollen lernen, ihr Leben den Einschränkungen anzupassen.

Neben den Ergo- und Physiotherapeuten beteiligen sich Krankenschwestern, Sozialarbeiter und Psychologen an der Rehabilitation. Nach dem Verlassen der Reha-Klinik ist evtl. eine weitere Therapie notwendig. Sowohl Physio- als auch Ergotherapie können von zu Hause aus durchgeführt werden.

Prognose

Die Prognose für GBS-Patienten ist insgesamt gut. Nach der Akutphase wird in der Regel innerhalb von 4 Wochen eine Plateauphase erreicht, die unterschiedlich lange anhalten kann. Anschließend kommt es über Wochen und Monate zu einer langsamen Besserung. 60 % - 80 % der Patienten erholen sich fast vollständig. Bis zu 20 % der GBS-Patienten haben schwere, lang andauernde Beschwerden, die sie daran hindern, ihren zuvor ausgeübten Beruf wieder aufnehmen zu können.

Die chronisch verlaufenden Varianten

Neben den akuten Verlaufsformen gibt es auch eine sich über Jahre chronisch hinziehende, dem GBS ähnliche Erkrankung, die „chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie“, die als CIDP abgekürzt wird. Seit den späten fünfziger Jahren tritt diese Erkrankung auf, die dem GBS zwar ähnlich ist, aber auch bestimmte Unterschiede aufweist. Während das GBS mit seinen Varianten eine akute, monophasische (d.h. nur einmalig auftretende) Erkrankung darstellt, werden chronische Verlaufsformen erworbener entzündlicher Polyneuropathien heute als separate Krankheitsbilder angesehen, die auch zum Teil anders behandelt werden. Der Verlauf kann sowohl über Monate langsam schleichend sein als auch immer wiederkehrend (rezidivierend). Wie beim GBS wird als Ursache eine Autoimmunerkrankung angenommen.

Symptome

In seltenen Fällen kann eine CIDP akut wie ein GBS beginnen. Das periphere Nervensystem wird geschädigt, und es tritt ein Verlust der Sehnenreflexe auf, Beine, Arme und die Atemmuskulatur sind geschwächt, und es treten Gefühlsstörungen auf. Die Nervenleitgeschwindigkeiten sind verlangsamt, und im Nervenwasser kommt es zu einer Erhöhung des Eiweißgehaltes bei weitestgehend normaler Zellzahl. Die CIDP verläuft langsamer und erreicht oft erst nach Monaten den Höhepunkt.

Eine unbehandelte CIDP kann unterschiedliche Verlaufsformen haben. Bei einigen Patienten entwickelt sich die Schwäche sehr langsam und schreitet ohne Besserung fort. Bei anderen Patienten erfolgt nach der Schwäche eine leichte Besserung. Dies kann sich mehrmals wiederholen. Jeder Zyklus kann sich über Monate hinziehen. Die Kraft kann manchmal nur teilweise zurückkehren. Gelegentlich kann so ein Zyklus auch akut wie ein GBS verlaufen. Die Ursache für diese Zyklen und ihre Dauer sind unbekannt und nicht vorhersehbar.

Diagnose

Die Diagnose der CIDP kann, insbesondere im Anfangsstadium, schwierig sein. In einigen Fällen handelt es sich um eine Ausschlussdiagnose, d.h. der Arzt muss andere Krankheiten, die ebenfalls zu einer langsamen chronischen Polyneuropathie führen, ausschließen. Die Kriterien für die Diagnose von CIDP können wie folgt zusammengefasst werden:

- Langsamer Verlauf über mehr als 8 Wochen.
- Die Schwäche verläuft an beiden Körperseiten mehr oder weniger gleich, aufsteigend von den Beinen zu den Armen.
- Im Gegensatz zu GBS ist die Atem- und Gesichtsmuskulatur selten betroffen.
- Verlust der Sehnenreflexe (z.B. Knie und Achillessehne).
- Bei ca. 80 % der Fälle Zunahme des Eiweißgehaltes im Nervenwasser ohne Vermehrung der dort nachweisbaren Zellen.

Elektroneurographie (Messung der Nervenleitgeschwindigkeit): Verlangsamung

Elektromyographie: (Messung des elektrischen Verhaltens der Muskelfasern): chronische Denervierung

Auch bei der CIDP müssen andere Ursachen ausgeschlossen werden.

Therapie

Bei 80 % der Patienten ist eine Therapie erfolgreich. Bei der Therapie müssen verschiedene Faktoren berücksichtigt werden. Wenn das Immunsystem des Patienten geschwächt ist, wird er anfälliger für Infektionen. Eine Therapie erfolgt normalerweise, wenn der Nutzen größer als das Risiko ist. Die Therapie wird individuell auf den Patienten abgestimmt. Zu den Therapien zählen Kortikosteroide, Immunsuppressiva, Plasmapherese und intravenöse Immunglobuline.

In Deutschland sind Immunglobuline als Therapie bei der CIDP zugelassen und die Kosten werden von den Krankenkassen übernommen. Neben der Behandlung mit Medikamenten und Blutaustauschverfahren kann der Patient auch einen Nutzen aus der Rehabilitation ziehen. Da Schwäche das vorrangige Problem bei CIDP ist, kann eine Physiotherapie hilfreich sein.

Prognose

Bei der rezidivierenden oder periodisch auftretenden CIDP folgt jedem Schwächeanfall eine Besserung. Die meisten Patienten können mit den noch verbliebenen Restsymptomen ihr normales Leben wieder aufnehmen. Eine geringe Anzahl von Patienten behält schwerwiegende Behinderungen zurück und ist an einen Rollstuhl oder ans Bett gebunden. Nur bei einer sehr geringen Anzahl von Patienten schreitet CIDP ohne Besserung fort.

Selbsthilfe

Gesund leben, Idealgewicht halten, Nicht Rauchen, kein Alkohol, evtl. Vitamine einnehmen und Muskeltraining durchführen. Der Physio- und der Ergotherapeut können Ratschläge geben. Sie können ein Übungsprogramm erstellen. Das Ziel ist, die Muskelkraft zu erhalten und Muskelschwund zu verhindern. Man sollte das Pensum langsam steigern.

Selbsthilfeorganisation

Die Deutsche GBS CIDP Initiative e.V.

unterstützt und betreut von GBS, CIDP und anderen entzündlichen Neuropathien Betroffene und deren Angehörige. Wir erstellen Informationsmaterial zur Aufklärung über die Erkrankungen, Therapien und Rehabilitation. Durch die Verteilung der Materialien an Kliniken und Rehasentren möchten wir für diese seltenen Krankheiten sensibilisieren. Mit örtlichen Gesprächskreisen fördern wir den Austausch unter den Betroffenen. In Fortbildungsveranstaltungen mit Patienten und unseren Ansprechpartnern kommunizieren wir die neuen Forschungsansätze und Regelungen des Gesundheitssystems.

Direkt und über unsere Dachverbände engagieren wir uns für die praktische Verwirklichung medizinisch wünschenswerter Maßnahmen zur Förderung erkrankter Patienten. Wir unterstützen die Entwicklung neuer Therapien und Medikamente und die Ursachenforschung.

Durch die intensive Zusammenarbeit mit internationalen GBS-CIDP Organisationen und Verbänden der seltenen Krankheiten beteiligen wir uns an der Lobbyarbeit für uns Betroffene.

Deutsche GBS CIDP Initiative e. V.

Oboensteig 4

13127 Berlin

Telefon: 030 / 47 59 95 47

E-Mail: info@gbs-selbsthilfe.de

www.gbs-selbsthilfe.org