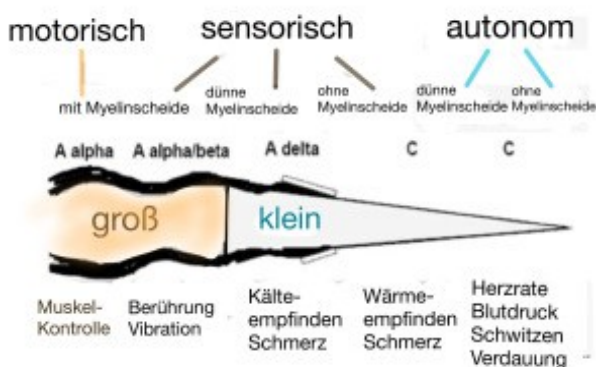


Wichtiger Hinweis

Diese Seiten sind nur eine Sammlung von Informationen oder Ideen, die ich für interessant oder wichtig halte und zu deren Verbreitung ich beitragen möchte. Es handelt sich nicht um ärztlichen Rat!

Small-Fiber-Neuropathien und POTS

Eine sehr häufige Ursache des POTS sind Neuropathien und zwar nicht die Nervenschädigungen der bekannteren dickeren Nervenfasern (A alpha/beta), die für die bewusste Steuerung der Motorik verantwortlich sind. Sondern bei POTS können die dünnen Nervenfasern (A delta, C) geschädigt sein, diese dünnen Nerven werden Small Fibers genannt. Die Small Fibers machen tatsächlich 95% der gesamten peripheren Nerven aus, dennoch wurden sie lange einfach nicht beachtet. Erst seit wenigen Jahren wird intensiver zu ihnen geforscht.



Small Fiber Neuropathy:

Die auffälligste Tätigkeit der Small Fiber ist die Empfindung und Weiterleitung von Schmerzen. Ist ihre Funktion gestört, leiten sie ohne offensichtlichen Grund, so empfindet die betroffene Person neuropathischen Schmerz. Die Schmerzen sind nicht sichtbar, doch gibt es oft sichtbare Zeichen, wie Hautrötung. Die meisten Schmerzen beginnen an den Füßen und breiten sich nach oben aus. Manchmal fangen sie an einer anderen Stelle des Körpers oder im Gesicht an. Die Begriffe Small Fiber Neuropathie (SFN) und Small Fiber Poly Neuropathien (SFPN) bezeichnen dabei das selbe, sind also austauschbar.

Kreislaufstörungen – Folge von SFPN

Small Fibers leiten ja nicht nur Schmerzen weiter, sondern steuern im gesamten Körper Organe und Organsysteme (Blutkreislauf, z.B. über Eng- und Weitstellen der Kapillaren, den Herzschlag, die Atmung, die Verdauung, das Schwitzen, ...). Und dieser autonome Teil der Nerven kann genauso gestört. Eine Folge davon ist POTS, sowie niedriger Blutdruck und auch Herzasen. Jede einzelne Folge, aber verstärkt in Gemeinschaft, hat großen Einfluss auf die Leistungsfähigkeit jedes Betroffenen:

Auswirkung auf die **Muskeln**: Kurzatmigkeit, Fatigue, mangelnde Sportintoleranz

Auswirkungen auf die **Nerven**: Absterben, schlechte Regeneration

Auswirkung auf das **Gehirn**: chronische Kopfschmerzen, Schwierigkeit bei Konzentration und Denken

Verdauungsprobleme – Folge von SFPN

Ein weiteres Organsystem das von Small Fibers gesteuert wird, ist das Verdauungssystem. Poly-Neuropathien führen im oberen Verdauungstrakt zu Übelkeit, Erbrechen nach dem Essen, Reflux, erosive Ösophagitis und Ösophagusstrikturen. Bei schwerem Verlauf können Betroffene eine Anorexie/Bulimie entwickeln. Ohne Diagnose und Behandlung der durch die SFPN verursachten Verdauungsprobleme bleibt die Essstörung meist therapieresistent. Im unteren Verdauungstrakt treten Verstopfung, Durchfall oder beides auf (IBS). Ein geeigneter Test auf gastrointestinale SFPN ist z.B. die Magenleerungsscintigrafie.

Weitere Symptome einer bestehenden SFPN

Pupillenreflexe gestört: Pupillen zu klein, zu groß oder verschiedene Pupillengröße der Augen. Knochenschwund, Osteomyelitis, pathologische Knochenbrüche, Knochendeformationen, Knochenschmerzen, schmerzlose Brüche, spontane Knochenresorption bei HSAN-1 Mutation (auch die Knochen werden von Small Fibers durchzogen, Steuerung des Knochenauf- und Abbaus).

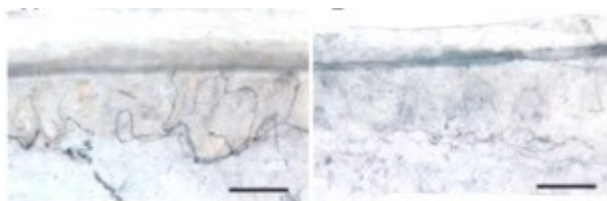
SFPN kommt auch bei jüngeren Personen vor

Früher dachte man, dass SFPNs nur sehr selten bei Kindern und Jugendlichen vorkommt, da man annahm, dass sie vor allem die Folge von Diabetis, Alkoholmissbrauch oder Krebsbehandlung sind und diese sind ja eher typisch für ältere Erwachsene. Inzwischen weiß man, dass dem nicht so ist. Neben einigen bekannten erblichen Mutationen (z.B. Familiäre Dysautonomie, Natriumkanal NaV Mutation) wurde in letzter Zeit mit Hilfe von Hautbiopsien ein SFPN auch bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen festgestellt. Diagnosen, die diese jungen Betroffenen vor der Hautbiopsie bekommen hatten waren z.B. Fibromyalgie, POTS, Herzrasen, chronische Kopfschmerzen, versch. Verdauungsprobleme.

SFPN-Untersuchung bei POTS

Erste Hinweise auf eine Neuropathie kann die übliche neurologische Untersuchung auf motorische oder sensible Einschränkung geben. Neuropathien der unmyelierten autonomen Nervenfasern kann man so jedoch nicht feststellen. Die Stärke der bewusst gesteuerten Muskeln und die Reflexe bleiben bei einer SFPN in der Regel normal, ebenso das Gefühl für Berührungen und Vibration. Das Schwitzen, das Hitze- und Kälteempfinden sind oft nur gering gestört, besonders zu Beginn der Erkrankung. Auch die Elektromyografie kann diese nicht aufdecken.

Zur Zeit ist die Hautbiopsie der Goldstandard bei der Aufdeckung von SFPNs. Sie hat die zwar sensiblere aber teurere, sehr schmerzintensive, narbenbildende und nebenwirkungsreiche Muskelbiopsie abgelöst.



Gesund
18 Jahre, männlich
575 Axone pro mm²

Chronische Schmerzen
in vielen Bereichen
18 Jahre, männlich
155 Axone pro mm²

Oaklander und Klein, Paediatrics, 2013

Für die Hautbiopsie wird unter lokaler Anästhesie ein kleiner Hautkreis (2-3mm) aus der Haut heraus gestanzt. Danach reicht ein Pflaster für die Versorgung der Wunde aus. Es bleibt nur eine kleine, mit der Zeit verblassende Narbe. Die Haut wird nach der Entnahme im Speziallabor untersucht, dort wird unter Mikroskop die Nervendichte ausgezählt und das Vorliegen einer SFPN beurteilt. Werden an mehreren Stellen Hautbiopsien entnommen, z.B. am Unter- und am Oberschenkel, kann auch noch eingeschätzt werden, ob eine längenabhängige oder eine nicht-längenabhängige SFPN vorliegt. Eine

nicht-längenabhängige SFPN würde einen Hinweis auf eine Ganglionopathie (z.B. bei Sjögren oder Paraneoplastische Tumore) darstellen. Die Hautbiopsien können auch ohne größere Probleme wiederholt und verglichen werden. So lässt sich der Verlauf der Neuropathie dokumentieren.

Behandlung der Small Fiber Neuropathien

Bei einem großen Teil der POTS Patienten, sogar bei Kindern und Jugendlichen lässt sich nun eine SFNP finden. Damit stellt sich nun die Frage, sollte man sich nun weiter darauf beschränken symptomatisch zu behandeln? Das hat aber zur Folge, dass viele Betroffene trotz Linderung weiterhin mit großen Einschränkungen, oft Schmerzen leben müssen. Sie fallen häufig in Schule, Ausbildung und Arbeit aus, können häufig nicht ihren Arbeitsplatz halten, können ihre Kinder nicht versorgen (siehe auch die entsprechenden Umfragen auf diesem Blog mit ernüchternden Ergebnissen). Eine Therapie der Neuropathien wäre viel sinnvoller und bei manchen Patienten wäre auch eine Heilung möglich.

Um eine wirksame Therapie zu wählen, muss man wissen, durch was die SFPN überhaupt verursacht wurde. Häufig findet sich in der Krankengeschichte, selbst der jungen Betroffenen, eine Autoimmunerkrankung wie juveniles Sjögren, juveniles Sicca, Typ-1-Diabetes, Thyroiditis, Hashimoto, post virale Arthritis,...oder die Hinweise auf autoimmunes Geschehen können in einer Blutuntersuchung (57% laut Studie von Laut, Treister, Oaklander, 2016) gefunden werden. Heute sind noch viel mehr beteiligte Autoimmunantikörper bekannt und diese können in Speziallabors bestimmt werden.

Bei Betroffenen mit vermuteter autoimmuner Genese der Neuropathie kann eine Immuntherapie erfolgreich sein. Und solche Erfolge sind in Studien dazu auch festgestellt worden, nachgewiesen mit wiederholten Hautbiopsien mit nachgewachsenen Nerven, Blutuntersuchung, Testung der autonomen Funktion.