

wirklich streng nach Anleitung um 45° gegenüber der Grundposition gedreht und in dieser Position gehalten wird.

### SémontPLUS dem klassischen Sémont überlegen

Strupp verglich, gemeinsam mit weiteren deutschen sowie mit belgischen und italienischen Forschenden, die Wirksamkeit eines erweiterten Sémont-Manövers – „SémontPLUS“ – mit dem herkömmlichen Sémont-Manöver im Rahmen einer randomisiert-kontrollierten Studie. Bei SémontPLUS wird der Kopf der behandelten Person nicht nur um 90°, sondern um 150° zur Seite geneigt. Genauer gesagt, wird der Oberkörper wie beim klassischen Sémont zu 90° in Richtung der betroffenen Seite gekippt und der Kopf um zusätzliche 60°. Der Schultergürtel ragt dabei über das Ende der Untersuchungsliege hinaus. Der Kopf hängt in der Endposition nach schräg unten. Der weitere Ablauf ist

wie beim herkömmlichen Sémont. Die Rationale hinter der Erweiterung ist, dass durch die stärkere Drehauslenkung des hinteren Bogengangs die Chance größer ist, die ursächlichen Otokonien zum Ausgang des Bogengangs zu manövrieren. Tatsächlich waren die im Rahmen der Studie mit SémontPLUS Behandelten nach durchschnittlich einem Tag beschwerdefrei, die mit herkömmlichem Sémont Behandelten erst nach zwei Tagen [2].

*Dr. Thomas M. Heim*

14. Neurologie-Update-Seminar, 4.-5.3.2022, online

Literatur:

1. Andersson H et al. Laryngoscope 2022; 132: 443-8
2. Strupp M et al. Front Neurol 2021; 12: 652573

## CIDP: Bei unzureichendem Ansprechen Diagnose überdenken

Die Standardbehandlung der chronisch-inflammatorisch demyelinisierenden Polyradikuloneuropathie (CIDP) besteht neben i.v. verabreichten Immunglobulinen (IVIg) aus Kortikosteroidgaben und Plasmapherese. Bei unzureichendem Ansprechen ist an CIDP-ähnliche Erkrankungen zu denken, die einer anderen Therapie bedürfen.

Im November 2021 stellte die European Academy of Neurology (EAN) gemeinsam mit der Peripheral Nerve Society (PNS) aktualisierte Leitlinien zur Diagnostik und Therapie der CIDP [1] vor. Professor Claudia Sommer, Neurologie, Universitätsklinikum Würzburg, rät, sich bei jedem Verdacht auf eine CIDP auf diese Leitlinien zu stützen. Eine wichtige Empfehlung daraus sei beispielsweise, bei unzureichendem Ansprechen auf die Behandlung die Diagnose CIDP zu überdenken und insbesondere folgende Differenzialdiagnosen zu berücksichtigen [1]:

- ▶ Amyloidose
- ▶ Hereditäre PNP (Charcot-Marie-Tooth-Neuropathie)
- ▶ POEMS (Polyneuropathie, Organomegalie, Endokrinopathie, M-Gradient, Skin-lesions)-Syndrom, eine seltene Variante des multiplen Myeloms
- ▶ Immunneuropathie mit Auto-Antikörpern gegen Schnürringbestandteile
- ▶ Anti-MAG (myelinassoziertes Glykoprotein)-Neuropathie

### Anti-MAG-Neuropathie: Antikörpertiter als Prädiktor?

Die durch IgM-Antikörper gegen MAG gekennzeichnete Anti-MAG-Neuropathie geht Sommer zufolge mit einem CIDP-ähnlichen Erscheinungsbild einher, scheinbar aber schwerer behandelbar zu sein als die CIDP. Bei unzureichendem Ansprechen auf Kortikosteroide, IVIg oder Plasmapherese kommen Off-label-Anwendungen unter anderem von Zytostatika wie Melphalan oder des gegen CD-20 gerichteten Antikörpers Rituximab infrage. Eine kürzlich veröffentlichte Übersichtsarbeit von 40 Studien zeigte, dass die Anti-MAG-Antikörperspiegel mit dem Ansprechen auf die Therapie korrelieren [2]. Im Umkehrschluss

könnte man, so Sommer, vorsichtig postulieren, dass in Fällen, in denen die Anti-MAG-Antikörper nicht fallen und keine eindeutige klinische Verbesserung eintritt, ein Umstellen der Therapie angezeigt ist.

### Bei Paranodopathien Therapieversuch mit Rituximab

„Die (Nodo-)Paranodopathien werden heute nicht mehr als CIDP-Variante betrachtet, sondern als eigene Entität“, betonte Sommer. Kennzeichnend sind Antikörper gegen die nodal-paranodalen Zelladhäsionsmoleküle Contactin-1 (CNTN1), verschiedene Neurofascin-Isoformen (NF155/140/186), contactin-assoziiertes Protein 1 (Caspr1) und andere paranodale Proteine. An Paranodopathie Erkrankte erfüllen zwar die EAN/PNS-Kriterien für eine CIDP, weisen jedoch zusätzlich spezifische Merkmale auf. Die Erkrankung beginnt – ähnlich wie ein Guillain-Barré-Syndrom – subakut und geht mit Paresen, Ataxie sowie Tremor einher. Sie spricht schlecht auf IVIg und Kortikosteroide an, auch wenn diese wiederholt verabreicht werden. Bei den oft sehr schweren Verläufen gelte es, so Sommer, „durchzuhalten“. Ein Therapieversuch mit Rituximab sei häufig erfolgreich.

### Proteasomhemmer als künftige Zusatzoption?

Deutsche Forschende berichteten kürzlich über einen 52-Jährigen mit einer anti-pan-Neurofascin-assoziierten Neuropathie und fulminantem beatmungspflichtigem Verlauf, ähnlich einem Locked-in-Syndrom. Die Erkrankung sprach zunächst nicht auf IVIg, Plasmapherese und Rituximab an. Den Durchbruch bewirkte dann die zusätzliche Gabe des Proteasomhemmers Bortezomib [3].

*Dr. Thomas M. Heim*

14. Neurologie-Update-Seminar, 4.-5.3.2022, online

Literatur:

1. Van den Bergh PYK et al. Eur J Neurol 2021; 28: 3556-83.
2. Hänggi P et al. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2022; 9: e1109.
3. Fels M et al. J Peripher Nerv Syst 2021; 26: 475-80.