

**STARK  
MIT MS**



## Im Fokus PPMS

Wenn Multiple Sklerose  
stetig voranschreitet



Hintergründe – Symptome – Diagnose

# Liebe Leserin, lieber Leser,

die primär progrediente MS (engl. Primary Progressive MS – PPMS) ist die seltenste Form der Multiplen Sklerose; sie tritt bei 10 bis 15 Prozent der Patienten auf und betrifft vor allem Menschen mit einem Krankheitsbeginn nach dem 40. Lebensjahr.

Bei dieser Form der MS kommt es nicht zu den typischen Schüben. Vielmehr schreitet die MS langsam und unauffällig, aber dafür kontinuierlich voran.

Diese Broschüre möchte Ihnen einen Überblick geben über den Krankheitsverlauf, die zentrale Rolle des Immunsystems und die Untersuchungsmöglichkeiten zur Diagnosestellung.

Auch wenn MS derzeit noch nicht geheilt werden kann, stehen therapeutische Möglichkeiten zur Verfügung, die Beschwerden abmildern und den Verlauf der Erkrankung positiv beeinflussen können.

**Ihr Stark mit MS-Team**





» Nach der Diagnose brauchen die Patienten fachliche Informationen. Wir müssen den Patienten die auftretenden Frühsymptome, aber auch die Therapie genau erklären.

*DGKS Virginia Caacbay*

*MS-Schwester, MS Gesellschaft Wien*

# Primär progrediente MS: Die Krankheit besser verstehen

Multiple Sklerose (MS) ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung des zentralen Nervensystems (ZNS). Sie hat drei Verlaufsformen, davon ist die primär progrediente Multiple Sklerose, kurz PPMS genannt, die seltenste Form.

Multiple Sklerose ist eine chronische Erkrankung und zählt zu den sogenannten Autoimmunerkrankungen. Generell kommt es dabei zu Entzündungen im zentralen Nervensystem (ZNS), genau genommen in Gehirn und Rückenmark. Die PPMS zeichnet sich dadurch aus, dass sie von Anfang an (primär) langsam fortschreitet (progredient). Es gibt keine für MS typischen Schübe. Jedoch nehmen die Beschwerden stetig zu, sind dabei aber unauffälliger. Die verursachten Schäden an den Nervenbahnen bilden sich bei der PPMS, wie auch bei den anderen Formen der MS, nicht mehr zurück. Die entstehenden Schäden sind unumkehrbar und können die Betroffenen kontinuierlich im Alltag einschränken.



## FAKTEN

- Weltweit sind 2,3 Millionen Menschen von MS betroffen.<sup>1</sup>
- 10-15% dieser Patienten, also ca. 230.000-345.000 sind an PPMS erkrankt.
- In Österreich leben ca. 1.250-1.875 PPMS-Patienten.<sup>2</sup>

1) World Health Organization: Atlas: Multiple Sclerosis Resources in the World 2008. ISBN: 9789241563758, Download: [http://www.who.int/mental\\_health/neurology/atlas\\_multiple\\_sclerosis\\_resources\\_2008/en/](http://www.who.int/mental_health/neurology/atlas_multiple_sclerosis_resources_2008/en/)

2) Salhofer-Polanyi S et al: Epidemiology of Multiple Sclerosis in Austria. Neuroepidemiology. 2017;49(1-2):40-44.

# Besonderes Kennzeichen von PPMS: Der Erkrankungsverlauf

Ganz typisch für den Verlauf der PPMS ist die stetige Verschlechterung der Symptome im Laufe der Erkrankung sowie das Fehlen der charakteristischen Schübe der schubförmigen MS.

Auch wenn jede PPMS-Erkrankung individuell verläuft, kann man generell sagen: Im Vergleich zu schubförmigen Verlaufsformen bricht die PPMS schätzungsweise zehn Jahre später aus. Das Durchschnittsalter beim ersten Auftreten der Erkrankung liegt bei 40 Jahren. Während Frauen zwei- bis dreimal häufiger an den schubförmigen MS-Typen erkranken, sind von PPMS Frauen und Männer zu gleichen Teilen betroffen.

Im Gegensatz zu den anderen MS-Verlaufsformen haben PPMS-Patienten keine Schübe. Die Erkrankung beginnt schleichend, nur sichtbar durch zunehmende neurologische Symptome. Daher wird die PPMS häufig erst später bemerkt.

Zu den ersten Anzeichen der Erkrankung zählen Schwindel, Doppelsehen, Händezittern und unscharfes Sehen sowie häufig auch Gehstörungen. Betroffenen Patienten fällt es beispielsweise schwer, sich sicher fortzubewegen oder Treppen zu steigen. Außerdem können Schwierigkeiten bei der Koordination von Bewegungen auftreten. Auch Versteifungen der Gelenke können eine Folge der PPMS sein, wodurch es für Betroffene häufig zur Herausforderung wird, weiterhin ihren Beruf auszuüben. Im Alltag brauchen sie langfristig gesehen oft mehr Unterstützung als Patienten der schubförmigen MS.



# Das Immunsystem reagiert zu stark

## Die Rolle des Immunsystems

Unser Immunsystem ist ein hochkomplexes Zusammenspiel von verschiedenen Zellen und löslichen Stoffen (z.B. Antikörper), deren Aufgabe es ist, unseren Körper vor schädlichen Eindringlingen zu schützen. Bei der MS richten sich Abwehrzellen nicht wie gewöhnlich gegen Krankheitserreger wie zum Beispiel Viren und Bakterien, sondern greifen den eigenen Körper an. Man spricht deshalb auch von einer Autoimmunerkrankung. Die Immunzellen (konkret die sogenannten **B-Zellen und T-Zellen**) sind also fehlgeleitet und greifen die Umhüllungen der Nervenfasern (Myelinscheiden) in Gehirn und Rückenmark sowie die Nervenzellen selbst an.

## Zerstörte Nervenleitungen

### Beeinträchtigte Reizweitergabe

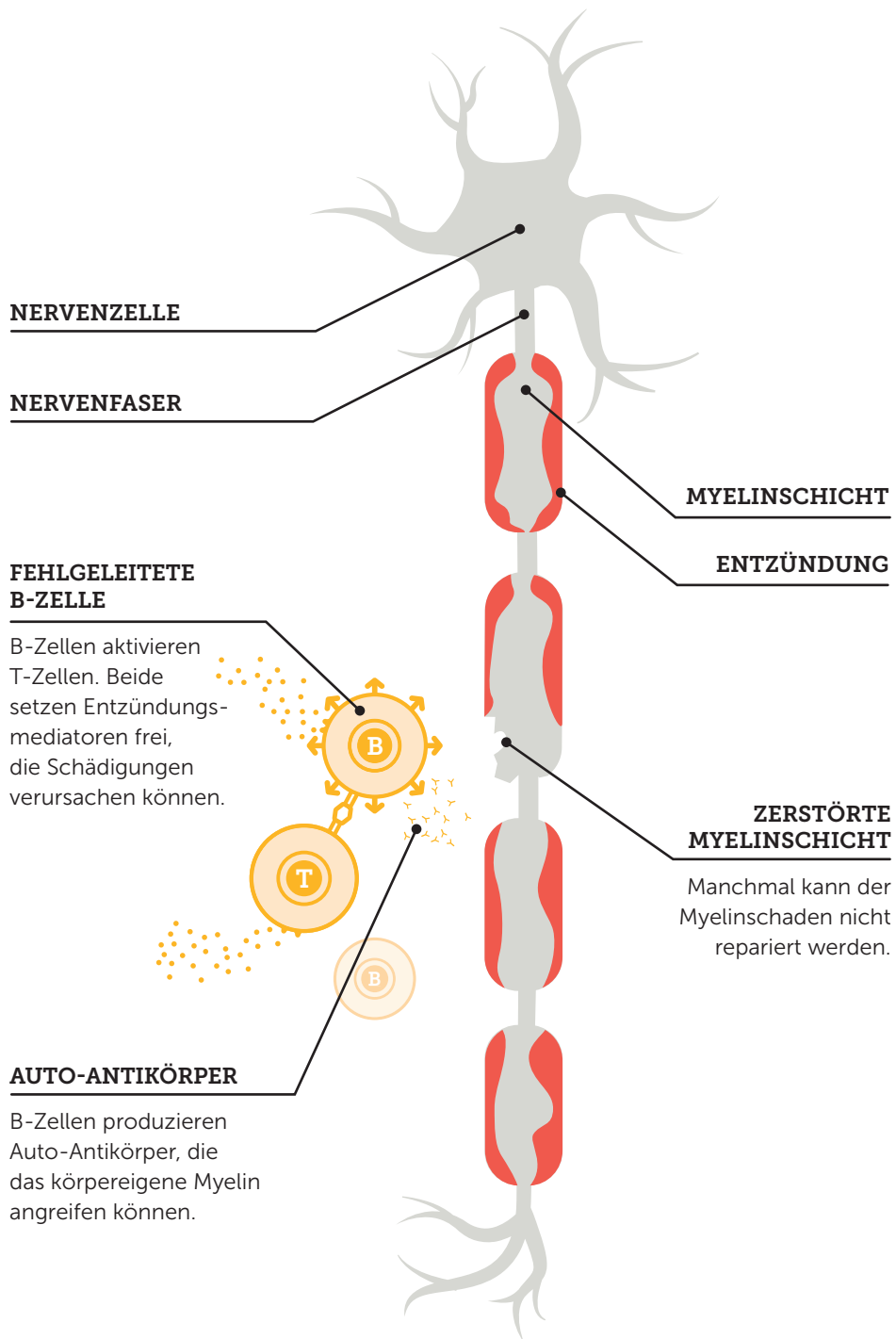
Durch die fehlgeleiteten Immunzellen werden im Gehirn Entzündungen ausgelöst. Diese führen wiederum zu Vernarbungen (Sklerosen), wodurch die Nervenzellen in ihrer Funktion, Signale zwischen dem ZNS und Muskeln oder Organen zur Kontrolle wichtiger Körperfunktionen, wie Gleichgewicht, Gedächtnis und Koordination zu leiten, beeinträchtigt sind. So entstehen die typischen Symptome bei der MS.

## DIE ROLLE DER B- UND T-ZELLEN BEI MS

- B- und T-Zellen sind eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen. Die Aufgabe dieser Immunzellen ist normalerweise die Bekämpfung von Krankheitserregern und Bakterien.
- Durch eine Fehlsteuerung greifen sie körpereigenes Gewebe an – nämlich das Myelin, welches die Nervenfasern umgibt.
- Wenn B- und T-Zellen aktiviert wurden, können sie trotz Blut-Hirn-Schranke ins Gehirn gelangen.
- Mit der Zeit erzeugen die Immunzellen im Gehirn ein entzündliches Milieu, das die Funktion des Gehirns beeinträchtigt.
- So wird die Funktion der Nervenzellen, Signale zwischen ZNS und Muskulatur oder Organen zu leiten, beeinträchtigt. Daraus entstehen die unterschiedlichen Symptome der MS.



## ANGRIFF AUF GESUNDE KÖRPEREIGENE STRUKTUREN



# So macht sich PPMS bemerkbar: Die Symptome

Auch wenn PPMS einige typische Symptome aufweist, treten gerade zu Beginn der Erkrankung eher unspezifische Beschwerden auf.

Bei PPMS entstehen Entzündungsherde im Rückenmark. Die meisten Patienten leiden deshalb bereits sehr früh an Gehstörungen. Diese äußern sich beispielsweise durch gelegentliches Stolpern oder durch Probleme beim Treppensteigen. Doch nur die wenigsten gehen daraufhin zum Arzt. Deshalb wird die Diagnose häufig erst im weiteren Verlauf der Erkrankung gestellt.


Hinzu kommt, dass die große Varianz an Symptomen Ärzten die Diagnose von PPMS zusätzlich erschwert. Auf Neurologie spezialisierte Fachärzte können die Anzeichen jedoch erkennen.

Das Auftreten von Symptomen lässt sich folgendermaßen erklären: Durch die auftretenden Entzündungsherde in Gehirn und Rückenmark entstehen im Krankheitsverlauf langfristig Vernarbungen. So werden die Nervenbahnen dauerhaft beschädigt und beeinflussen das Fortschreiten der MS.

## DIE SYMPTOME IM ÜBERBLICK

- **Gehbeschwerden**  
unsicherer, schwankender Gang, Stolpern, verlangsamtes Gehtempo
- **Spastiken**  
erhöhte Muskelspannung, fortschreitendes Versteifen oder Verkrampfen von Beinen oder Armen
- **Halbseitenschwäche**  
zunehmende Lähmung der Muskulatur einer Körperseite (oft mit Schlaganfall verwechselt)
- **Sehchwäche**  
Sehnerventzündungen, Abnehmen der Sehkraft
- Beeinträchtigung der **Blasen-, Darm- und Sexualfunktionen**





» Bei der PPMS kommt es von Beginn an zu einem schleichenden Verlauf. Hier ist die Diagnosestellung schwieriger, weil das oft erst rückwirkend eindeutig festgestellt werden kann.

**Dr. Doris Hauer**

*Fachärztin für Neurologie und Geriatrie,  
Multiple Sklerose Zentrum Melk*

# PPMS erkennen:

## Die Diagnoseverfahren

PPMS tritt schleichend in das Leben der Betroffenen. Ihre ersten Anzeichen werden häufig fehlgedeutet. Um eine sichere Diagnose stellen zu können, nutzen Ärzte deshalb verschiedene Untersuchungsmethoden.

### **Aufnahme des Status Quo:**

#### **Die Anamnese**

Der erste Schritt auf dem Weg zur Diagnose ist das ausführliche Gespräch mit dem Arzt. Bei der sogenannten Anamnese verschafft er sich einen Überblick über alle Patienteninformationen, die medizinisch relevant sind: Krankengeschichte, bereits eingenommene oder geplante Medikamente sowie mögliche Allergien und Erkrankungen in der Familie.

### **Auf den Nerv gefühlt:**

#### **Die körperliche Untersuchung**

Um festzustellen, ob das Empfindungsvermögen der Haut beeinträchtigt ist, untersucht der Arzt die Reaktion des Patienten auf verschiedene Reize: Spürt der Patient Wärme, Kälte oder Vibrationen? Ebenfalls auf dem Prüfstand steht die muskuläre Beweglichkeit von Armen und Beinen. Kontrolliert wird zudem, wie es um den Gleichgewichtssinn und die Koordination steht – auch das Sehen wird getestet.

### **Ausschlussverfahren:**

#### **Die Blutuntersuchung**

Mit Hilfe einer Blutuntersuchung kann PPMS zwar nicht diagnostiziert werden. Auf diese Weise lassen sich jedoch andere Erkrankungen ausschließen.

### **Entzündungen nachweisen:**

#### **Untersuchung des Nervenwassers**

Das Nervenwasser, auch Liquor genannt, umspült die Nervenzellen im zentralen Nervensystem (ZNS). Seine Aufgabe ist es, Gehirn und Rückenmark vor äußeren Einwirkungen zu schützen. Bei einer Untersuchung des Nervenwassers, der sogenannten Liquordiagnostik, lassen sich Entzündungen im ZNS feststellen. Außerdem weist es bei einem Großteil der MS-Patienten spezielle Eiweißkörper auf. Diese sogenannten oligoklonalen Banden können die Diagnose Multiple Sklerose stützen.

### Langsame Leitung:

#### Untersuchung der Nervenfunktion

Durch MS geschädigte Myelinscheiden führen dazu, dass die Nerven äußere Reize langsamer weiterleiten. Mit sogenannten evozierten Potentialen misst der Arzt, wie lange ein Reiz braucht, um in das Gehirn zu gelangen. So wird die Leit- und Funktionsfähigkeit der Nervenbahnen getestet.

### Bilder überzeugen:

#### Magnetresonanztomografie (MRT)

Für die Diagnose von PPMS spielen innovative MRT-Technologien eine bedeutende Rolle. Mit einem Magnetfeld lassen sich Aufnahmen von Gehirn und Rückenmark erstellen, wobei selbst kleinste Veränderungen im Gewebe abgebildet werden können. Dank dieser Methode können die typischen Entzündungsherde bereits in einem frühen Stadium erkannt werden. Bei der PPMS lassen sich typischerweise weniger Entzündungen in den MRT-Aufnahmen des Kopfes als im Rückenmark finden.

### SPEZIELLE KRITERIEN ZUR DIAGNOSE VON PPMS

Für eine sichere Diagnose von PPMS gelten spezielle Kriterien, die sogenannten **McDonald-Kriterien**. Demnach liegt eine PPMS vor, wenn:

1. ein neurologisches Symptom sich über ein Jahr kontinuierlich verschlechtert
2. sowie zwei der drei folgenden Punkte zutreffen:
  - für MS charakteristische Entzündungsherde im Gehirn
  - für MS charakteristische Entzündungsherde im Rückenmark
  - positiver Liquorbefund – oligoklonale Banden oder ähnliche entzündliche Veränderungen des Nervenwassers



# Weiterführende Informationen



Auf der Website der ÖMSG finden Sie ein breites Angebot an Informationen sowie die Kontaktadressen zu allen MS-Landesgesellschaften und Selbsthilfegruppen in ganz Österreich.

Österreichische Multiple Sklerose Gesellschaft  
[www.oemsg.at](http://www.oemsg.at)



Die Österreichische MS Bibliothek (ÖMSB) ist eine umfassende und wissenschaftlich fundierte Informationsquelle zu allen Aspekten der MS. Sie wurde von der MS Stiftung in Zusammenarbeit mit der Österreichischen Gesellschaft für Neurologie (ÖGN) unter Mitwirkung zahlreicher Ärzte herausgebracht.

Nähere Infos zur ÖMSB finden Sie unter:  
[www.ms-stiftung.at](http://www.ms-stiftung.at)



Die Informationsplattform „Stark mit MS“ bietet Ihnen umfassende und individuell auf Ihre Interessen zugeschnittene Informationen und Hilfestellungen rund um die MS. Sie wurde in Zusammenarbeit mit österreichischen Neurologen, MS-Pflegepersonal und MS-Betroffenen entwickelt.

[www.stark-mit-ms.at](http://www.stark-mit-ms.at)





» Mir hat es sehr geholfen, mich mit anderen MS Betroffenen auszutauschen. Ich merke immer, dass MS Betroffene untereinander einen sehr verständnisvollen Umgang haben und einfach auch die Situation besser verstehen.

*Manuela*  
MS-Patientin

Herausgeber:  
Content Glory GmbH

Bildnachweise:  
© Studio Firma/Stocksy United  
© rawpixel/Unsplash  
© kitzcorner/Shutterstock  
© Priscilla du Preez/Unsplash

Mit freundlicher Unterstützung von 