

MMN

Multifocal Motor Neuropati

Hvad er MMN?

MMN (Multifokal Motor Neuropati) er en sjælden lidelse, hvor fokale (afgrænsede) områder af flere motoriske nerver angribes af kroppens eget immunsystem. Typisk er MMN langsomt progressiv (tiltagende), og resulterer i asymmetrisk svaghed i en patients lemmer. Patienter udvikler ofte svaghed i deres hænder, hvilket kan resultere i, at genstande tabes eller patienten nogle gange ikke er i stand til at dreje nøglen i en lås. Svagheden forbundet med MMN kan genkendes ved, at den passer til et specifikt nerveterritorium. Der er normalt ingen udpræget følelsesløshed, snurren eller smerte. Patienter med MMN kan have andre symptomer, herunder trækninger eller små tilfældige fordybninger af musklen under huden, som neurologer kalder fascikulationer.

Det kliniske forløb af MMN er kronisk progressivt uden remission (bedring). Forekomsten af denne meget sjældne sygdom anslås til at være 0,6 tilfælde ud af hver 100.000 personer, hvilket gør den endnu sjældnere end GBS, en spontant selvbegrænsende lidelse, hvor 1-2/100.000 tilfælde forekommer hvert år i Nordamerika og Europa.

MMN har mange symptomer, der ligner CIDP, idet dens begyndelse er progressiv over tid, hvilket forårsager øget invaliditet, der igen afspejler det større antal involverede nervesteder. Men i modsætning til CIDP er MMN asymmetrisk og påvirker højre og venstre side af kroppen forskelligt. I modsætning til andre former for kronisk nervebetændelse, menes den aldrig at forsvinde. Men en passende behandling, der er godkendt af fx FDA og europæiske myndigheder, begrænser progressionen og forbedrer funktionen.

Hvad skyldes MMN?

Årsagen til hvorfor MMN opstår er ikke helt kendt. Evidens understøtter dog, at skade fra immunsystemet på flere fokale områder i de perifere nerver ligger til grund for denne lidelse, og at immunbehandling forbedrer den neurologiske funktion.

Perifere nerver fører elektriske signaler fra rygmærken til musklerne. Det motoriske neuron i rygmærken, forlænger en fiber eller et akson, der ligesom en elektrisk ledning er dækket af segmenter af isolering eller myelin, der støder op til hinanden. Ved MMN blokerer fokale områder af myelin- og aksonskader transmissionen af signaler fra hjernen til musklen og resulterer i muskelsvaghed.

Hvordan diagnosticeres MMN?

Diagnosen af MMN er baseret på en kombination af kliniske fund hos patienten og elektriske test af de perifere nervefunktioner.

Motoriske nerver stimuleres med en lille mængde elektrici-

tet på to eller flere steder (fx håndled og albue) og den resulterende muskelbevægelse (fx nederst på tommelfingeren) måles. Ud fra dette studie kan det afgøres, om nerven kan lede en elektrisk puls og i givet fald hvor hurtigt. Ved MMN er ledningen af den elektriske impuls blokeret i et fokalt område af mindst to eller flere nerver, mens ledningen af impulsen i de sensoriske fibre i de samme nerver er normal. Sådanne fund er diagnostiske for MMN og hjælper til med at skelne denne behandelige lidelse fra en form for motorneuronsygdom kendt som amyotrofisk lateral sklerose (ALS) eller Lou Gehrigs sygdom, hvor immunsystemet kun er lidt impliceret, og for hvilken der ikke findes nogen effektiv behandling. Denne test hjælper også med til at skelne MMN fra andre akutte og kroniske inflammatoriske neuropatier som fx GBS og CIDP.

Hvordan behandles MMN?

Næsten 85 % af MMN-patienterne viser kort- og langsigtede forbedringer ved behandling med immunglobulin (Ig), administreret intravenøst (IVIg) eller subkutant (under huden) (SCIg), hvilket gør det til den bedste førstelinjebehandling. I Danmark er den subkutante behandling i dag førstevalget. Patienter reagerer typisk på et immunglobulinforløb inden for timer til dage med forbedret styrke, der kan vare indtil tre til seks uger og helt op til måneder. Gentagne doser af immunglobulin er påkrævet hos de fleste patienter for at opretholde forbedringen, selvom der kan ske en gradvis forværring i løbet af flere år. Andre behandlinger såsom kortikosteroider er ikke så effektive, og hos nogle MMN-patienter kan det føre til forværring.

Immunglobulin er det eneste middel, der indtil nu har vist sig at være gavnligt i randomiserede og kontrollerede forsøg. Immunsuppressive (immundæmpende) lægemidler, inklusive cyclophosphamid og azathioprin, kan være effektive hos enkelte patienter, men er ikke blevet testet i kontrollerede forsøg. Imidlertid begrænser bivirkninger, såsom kræft i de hvide blodlegemer forbundet med en langvarig brug af disse lægemidler, deres gavn ved en kronisk lidelse som MMN.

Fysioterapi og ergoterapi er nyttige til at opretholde daglige aktiviteter gennem motion, ligesom hjælpemidler, der letter forskellige specifikke funktioner, såsom en krog, der bruges til at knappe en skjorte. Overdreven træning kan resultere i øgede muskelsmerter og dårligere muskelfunktion, hvis den ikke overvåges korrekt.

- MMN er en sygdom, der påvirker kroppens muskelnerver
- Gennemsnitsalderen når man får sygdommen er omkring 40 år og er mest almindelig hos mænd
- Symptomerne er en langsomt stigende muskelsvaghed, hovedsageligt i arme og ben, og ofte med start i den ene hånd
- Ofte tager det flere år, indtil muskelsvagheden er til stede i både arme og ben
- Det er vigtigt at starte behandlingen, før muskelsvagheden er blevet for udtalt

Hvor kan du få flere oplysninger og hvor kan du få hjælp?

Der er en international forening GBS|CIDP Foundation International www.gbs-cidp.org og en dansk afdeling GBS|CIDP Patientforening www.gbs-cidp.dk med tilhørende Facebook gruppe GBS/CIDP Patientforening.

GBS|CIDP Foundation International

Foreningen er stiftet i 1980 og har afdelinger/frivillige i mere end 182 stater og dækker Nordamerika, Europa, Mellemøsten, Afrika, Australien og New Zealand.

Foreningens målsætning er at forbedre livskvaliteten for personer og familier, der er berørt af GBS, CIDP og relaterede tilstande. Foreningens virke bygger på grundelementer: støtte, uddannelse, forskning og interessevaretagelse.

- Foreningen støtter patienter ved at opbygge et globalt netværk af frivillige, sundhedsfaglige personer, forskere og industrielle partnere for at kunne give dem kritiske, rettidige og korrekte oplysninger.
- Foreningen uddanner læger, klinikere, plejere/omsorgspersoner for at øge forståelsen og bevidstheden om sygdommene.
- Foreningen finansierer bevillinger til forskningsprojekter, yder stipendier og lignende for at afdække årsager til sygdommene og for at finde behandlinger.
- Foreningen arbejder lokalt, regionalt, statsligt og græsrodsniveau på, at informere politikere, således at beslutninger kan træffes på et informeret grundlag, der kan gav-

ne patienter med GBS/CIDP/MMN.

Foreningen har nogle af verdens førende eksperter i GBS, CIDP og MMN i sit rådgivende medicinske udvalg.

GBS|CIDP Patientforening

Den danske patientforening for GBS/CIDP og relaterede sygdomme er stiftet i 2018, og er tilknyttet den internationale forening.

Det primære formål for den danske forening er at støtte patienter i Danmark gennem:

- Informationsmateriale på dansk
- Hjemmeside på dansk, se www.gbs-cidp.dk
- Personlige kontakter (besøg/telefonisk kontakt/mail)
- Facebook side "GBS/CIDP Patientforening-DK"

Foreningen kan kontaktes på mail til

kontakt@gbs-cidp.dk eller telefonisk på 40 200 290