

Leben mit einem Lambert-Eaton Myasthenischen Syndrom

Bei Ihnen ist ein Lambert-Eaton Myasthenisches Syndrom, kurz LEMS, diagnostiziert worden. Dieses Merkblatt soll Sie und Ihre Angehörigen darüber informieren, was LEMS ist, was Sie nun erwartet und wie ein LEMS behandelt werden kann.

Was ist LEMS, und wie habe ich es bekommen?

LEMS ist eine Autoimmunerkrankung; das bedeutet, dass bestimmte Antikörper, mit denen Ihr Organismus normalerweise Infektionen bekämpft, angefangen haben, verschiedene Teile Ihres Körpers anzugreifen. Bei einem LEMS attackieren diese Antikörper die Nervenenden, die für Ihre Muskeln zuständig sind, und hindern diese daran, Acetylcholin freizusetzen, einen wichtigen Botenstoff, der Ihren Muskeln übermittelt, was sie zu tun haben.

Es gibt zwei Arten von LEMS:

- Ungefähr die Hälfte aller Betroffenen leidet an Krebs, die Mehrzahl davon an einem „kleinzelligen“ Lungenkarzinom (dies trifft vor allem auf Raucher zu). Bei diesem LEMS-Typ richten sich die Antikörper zunächst gegen die Krebszellen, verwechseln diese dann aber und greifen auch Nervenenden an. Diese Form der Erkrankung bricht normalerweise bei Personen aus, die schon über 50 sind.
- Bei anderen Betroffenen ist kein Tumor vorhanden und zumeist fängt dieser LEMS-Typ im Alter von etwa 40 Jahren an, die Erkrankung kann jedoch auch schon bei Kindern unter 10 Jahren auftreten. Die Ärzte sind sich nicht sicher, warum die Antikörper bei dieser Form von LEMS die Nerven bekämpfen.

Welche Symptome treten bei einem LEMS auf?

Das Hauptsymptom von LEMS ist eine Muskelschwäche, d.h., Ihre Beine fühlen sich schwer an (fast so, als würden Sie versuchen, in Wasser zu gehen), aber auch die Arme können betroffen sein. Ziemlich häufig treten auch Probleme bei den so genannten „automatischen“ Körperfunktionen auf; dann kann es zu Mundtrockenheit oder Verstopfung kommen.

Manchmal (aber viel seltener) sind auch die für das Sprechen, Kauen oder Schlucken verantwortlichen Muskeln betroffen.

Wie hat der Arzt LEMS diagnostizieren können?

Ihr Arzt hat überprüft, ob Sie LEMS haben, indem er bei einem Test, der als Elektromyographie (EMG) bezeichnet wird, auf bestimmte neuromuskuläre Veränderungen geachtet hat. Bei diesem Test werden zunächst die Nerven elektrisch stimuliert und dann die im Muskel ankommenden Nervenimpulse gemessen. Vielleicht ist auch ein Bluttest auf die Antikörper durchgeführt worden, um das LEMS nachzuweisen.

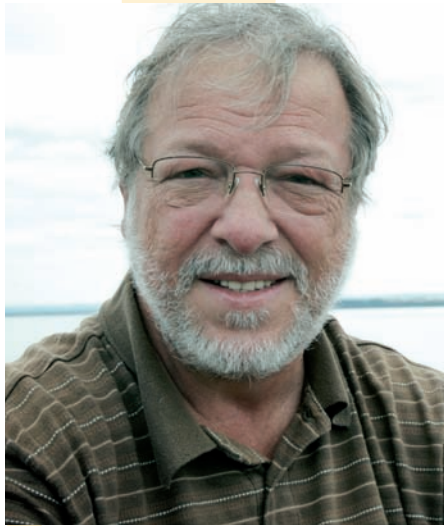
Weil LEMS auch durch eine Krebserkrankung hervorgerufen werden kann, hat Ihr Arzt Sie wahrscheinlich auf Lungenkrebs untersucht, besonders, wenn Sie rauchen oder geraucht haben. Da Betroffene auf Krebs getestet werden, kann ein LEMS ein wichtiges Frühwarnzeichen für eine Krebserkrankung sein.

Wie wird LEMS behandelt?

Es gibt drei verschiedene Behandlungsmöglichkeiten gegen LEMS:

- A.** Arzneimittel oder Verfahren, die die Anzahl der Antikörper verringern - wenn weniger Antikörper vorhanden sind, die Ihre Nerven angreifen können, arbeiten Ihre Muskeln wieder besser
- *Intravenös verabreichtes Immunglobulin* - dieses schöpft eine Menge Antikörper ab
 - *Plasmapherese* - ein Verfahren, bei dem das Blut gefiltert wird, um Antikörper zu entfernen
 - *Kortikosteroide, Cyclosporin oder Azathioprin* - durch diese Mittel wird das Immunsystem unterdrückt
 - *Monoklonale Antikörper* - dieses bindet sich an die Antikörper und setzt sie so außer Gefecht
- B.** Andere Mittel erhöhen die Anzahl der Nervenimpulse, die zum Muskel gelangen
- *Cholinesterase-Hemmer* - diese sorgen dafür, dass der Nervenimpuls langsamer abgebaut wird, damit mehr vom erzeugten Signal in den Muskel gelangt
- C.** Und dann gibt es Medikamente, die die Anzahl der Nervenimpulse erhöhen, indem sie sicherstellen, dass mehr Acetylcholin freigesetzt wird
- *Aminopyridine* - sie steigern die Produktion von freisetzbarem Acetylcholin und erhöhen so die Anzahl der Nervenimpulse

Ihr Arzt wird mit Ihnen gemeinsam entscheiden, welche Form d



Versuchen Sie, sich Ihr Leben von der Krankheit nicht aus der Hand nehmen zu lassen

Möglicherweise werden Sie sich noch viele Jahre mit LEMS auseinandersetzen müssen, aber die Behandlungsmöglichkeiten werden ständig weiterentwickelt, und schon mit den heute verfügbaren Mitteln ist LEMS so gut kontrollierbar, dass Sie ein fast normales Leben führen können.



n der Therapie für Sie am besten geeignet ist.



B:OMARIN™

BioMarin Europe Ltd.

Dieses Informationsblatt wird Patienten kostenlos von BioMarin Europe Ltd. zur Verfügung gestellt.

© 2010 BioMarin Pharmaceutical Inc. Alle Rechte vorbehalten.
Ausfertigungsdatum: Januar 2010
Code: FIR/EU/10/011DE