European Susac Consortium

SUSAC SYNDROME

Vorstellung Patient S am 17.04.2024

1. Wann hat das Susac Syndrom bei dir begonnen?

Nachdem ich wenige Wochen zuvor völlig ungewohnt Kopfschmerzen hatte, leicht reizbar war und mich etwas schlapp fühlte, kam der totale Zusammenbruch Mitte Juli 2022.

2. Welche Organe sind bei dir betroffen? Gehirn/Auge/Ohr?

Bei mir sind vor allem das Kleinhirn sowie die Ohren betroffen. Augenärztliche Untersuchungen ergaben eine geringe Gesichtsfeldeinschränkung.

3. Was hattest du für einen Verlauf?

Mitte Juli 2022 hatte ich kaum noch Kraft, um aus dem Bett aufzustehen oder aus eigenem Antrieb Nahrung zu mir zu nehmen. Ich reagierte nicht mehr auf meine Umgebung und musste zu allen Handlungen aufgefordert bzw. begleitet werden. Ich war völlig apathisch und kommunizierte kaum mit den Menschen, die mich umgaben. Meine Hausärztin, die ich am 14.07.2022 in Begleitung meiner Mutter aufsuchte, stellte mir drei Tage nach Beginn dieses Zustandes eine Überweisung in die Klinik A aus. Dort wurde ich in der Fachabteilung für Neurologie aufgenommen. Im Erstgespräch mit der aufnehmenden Ärztin wirkte ich sehr verlangsamt. Es wurde zunächst vermutet, dass sich auch aufgrund psychischer Belastungen eine Depression ausgebildet haben könnte. Doch bereits zwei Wochen später stand die These im Raum, dass möglicherweise das SUSAC-Syndrom Ursache meines Zustandes wäre. Weitere Untersuchungen bestätigten eine psychomotorische Verlangsamung und Gangstörung. Es zeigten sich entzündliche Läsionen im Gehirn mit starker Proteinerhöhung. Nach der Gabe eines Breitbandantibiotikums und eines Medikaments gegen bestimmte Virusinfektionen verbesserte sich mein Zustand innerhalb von zwei Tagen, sodass ich zu normaler Kommunikation fähig war. Eine erste Entlassung erfolgte am 27.07.2022. Im ambulant durchgeführten MRT vom 29.07.2022 zeigte sich eine deutliche Zunahme der Läsionen im Vergleich zum MRT vom 15.07.2022. Am 31.07.2022 kam es zum ersten Rückfall. In der Neurochirurgie der Klinik B wurde daraufhin zwei Tage später eine Hirnbiopsie durchgeführt, die keine Hinweise auf einen Hirntumor ergab. Aufgrund einer Wundheilungsstörung erfolgte am 19.08.2022 eine operative Wundrevision. Anfang August 2022 erhielt ich das Medikament Dexametason. Weiterhin wurde ein Antibiotikum verabreicht und mit der Gabe von intravenösen Immunglobulinen begonnen. In der neuropsychologischen Testung ergaben sich zu diesem Zeitpunkt sowohl im kognitiven Tempo als auch in der kognitiven Flexibilität und im Demenzscreening weit unterdurchschnittliche Ergebnisse. Meine Sprache war verlangsamt, es kam zu Wortfindungsstörungen bis hin zu einer völlig unverständlichen Sprache, zeitlicher Desorientierung, Konzentrations- und Gedächtnisstörungen. Ein HNO-Konsil ergab eine

beidseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit (diagnostiziert mit 40% auf dem linken und 60% auf dem rechten Ohr). Ein erster stationärer Aufenthalt in der Klinik C fand vom 01. bis 22.09.2022 statt. Dort gewöhnte ich mich schnell an den Klinikalltag und nutzte intensiv alle Therapieangebote. Mein Allgemeinzustand verbesserte sich nach subjektivem Empfinden und ich blickte optimistisch in die Zukunft. Die Ärzte der Reha-Klinik gaben Empfehlungen für die Durchführung ambulanter Therapien (Physiotherapie, Neuropsychologie, Ergotherapie und Logopädie), deren Organisation meine Familie umgehend in Angriff nahm, was sich teilweise als sehr aufwändig und kompliziert erwies.

Am 26.09.2022 erlitt ich einen schweren Rückfall, der sich in ausgeprägten Sprachstörungen, Apathie und völliger Orientierungslosigkeit äußerte. Dies war begleitet von Schwindel, Übelkeit und Erbrechen sowie irrationalen Verhaltensweisen. So wollte ich z. B. mehrfach vollständig bekleidet in die gefüllte Badewanne steigen. Als die Rettungssanitäter mich zu Hause befragten, ob ich wüsste, wo ich wohne, lautete meine Antwort „Schwarzwald“. Erneut wurde ich in die Klinik A eingewiesen und erhielt über mehrere Tage eine Stoßtherapie mit Methylprednisolon. Ich war erst nach drei Tagen wieder in der Lage, mit meiner Umgebung zu kommunizieren sowie mich selbstständig zu ernähren und aus dem Bett aufzustehen. Im MRT zeigten sich multiple neue Läsionen. Die Gabe von Immunglobulinen wurde fortgesetzt und erstmalig kam es zum Einsatz von Rituximab. Am 11.10.2022 entließ man mich aus der Klinik. Am 13.10.2022 begann die tägliche Einnahme von Mycophenolatmofetil. Darüber hinaus sah meine Medikation zu der Zeit folgendermaßen aus: täglich: Mycophenolatmofetil, ASS, Prednisolon (in hoher Dosierung), Keppra, Pantoprazol, Enoxaparin (Injektionen); dreimal wöchentlich: Cotrim Forte; einmal wöchentlich: Dekristol.

Zu einem dritten Rückfall, der eine erneute Einweisung in die Klinik erforderlich machte, kam es am 17.10.2022. Die Beschwerden und Beeinträchtigungen waren diesmal nicht so stark ausgeprägt. Allerdings wurde aufgrund eines auffälligen Hautausschlags am Rumpf und allen Extremitäten eine Hautbiopsie durchgeführt. Mit reduzierter Medikation verringerte sich dieser Ausschlag in den folgenden Monaten und ist jetzt vollständig verschwunden. Ich erhielt erneut eine dreitägige Kortison Stoßtherapie. Am 24.10.2022 erfolgte meine Verlegung in die Klinik D, in der ich noch heute Patient bin. Hier bestätigte der behandelnde Oberarzt die bereits in Klinik A gestellte Diagnose eines Susac-Syndroms. Ende Oktober 2022 plagten mich erhebliche Rückenschmerzen, zunehmende Gangunsicherheit sowie Gleichgewichtsstörungen und ich musste einen Rollator zur Fortbewegung nutzen. Meine psychische Verfassung gab zu dieser Zeit Anlass zur Sorge. Bis zu diesem Zeitpunkt hatte ich bereits dreieinhalb Monate fast ausschließlich in Krankenhäusern verbracht. Am 09.11.2022 trat ich meine zweite neurologisch-stationäre Rehabilitation in Klinik C an, die am 02.12.2022 wegen einer Corona-Infektion abgebrochen werden musste.

Es ist seitdem zu keinem akuten Rückfall mehr gekommen und ich erhalte meine regelmäßigen Infusionen mit Immunglobulinen einmal monatlich in der Ambulanz der Klinik D. Halbjährlich ist eine stationäre Aufnahme notwendig, um gründliche Untersuchungen und die zusätzliche Gabe von Rituximab durchzuführen. Regelmäßige Kontrollen bei meiner Augenärztin sowie der HNO-Ärztin und beim Hörakustiker müssen im viertel- bzw. halbjährlichen Abstand absolviert werden. Die mir verordneten Hörgeräte waren in den ersten Monaten sehr hilfreich, inzwischen nutze ich sie nicht mehr, da ich das Gefühl habe, dass sich mein Hörvermögen deutlich gebessert hat. Eine bevorstehende Untersuchung wird dies hoffentlich auch objektiv bestätigen. Über mehrere Monate absolvierte ich fünf ambulante Therapien wöchentlich. Aktuell nehme ich einen

wöchentlichen Termin bei einer Neuropsychologin und ein bis zwei wöchentliche Physiotherapietermine wahr.

Dreimal wöchentlich erledige ich zu Hause am Computer sechs von meiner Neuropsychologin empfohlene Übungen mit dem Programm „Freshminder 3“. Im Frühjahr 2023 begann ich damit, wieder intensiver Sport zu treiben. Inzwischen fahre ich wöchentlich 20 km Fahrrad, jogge 6 km und schwimme 1,5 km. Diese Aktivitäten verteile ich allerdings auf drei Tage. Ich hoffe, irgendwann wieder an einem richtigen Triathlon-Wettkampf teilnehmen zu können, bei dem die drei zuvor erwähnten Disziplinen hintereinander an einem einzigen Tag absolviert werden müssen. Durch die relativ hoch dosierte Einnahme von Kortison über viele Monate hatte sich mein Körpergewicht bis zum Sommer 2023 um 18 kg erhöht. Inzwischen habe ich wieder mein Normalgewicht (70 kg) erreicht. Seit einigen Wochen beschäftige ich mich auch mit beruflichen Aufgabenstellungen, pflege intensiver soziale Kontakte und bereite die schrittweise Wiedereingliederung in den Arbeitsprozess vor. Ich bin überzeugt davon, dass ich innerhalb des nächsten halben Jahres zumindest teilweise in meinen Beruf zurückkehren kann.

4. Nimmst du aktuell noch Medikamente?

Ja, nehme ich, und zwar die Folgenden:

- Immunglobuline einmal monatlich per Infusion
- verschiedene Tabletten/Kapseln:
  ASS STADA 100mg (täglich)
  Mycophenolatmofetil 1000mg (täglich)
  Pantoprazol 40mg (täglich)
  Prednisolon 5mg (täglich)
  Contrim forte 960mg (montags, mittwochs und freitags)
  DEKRISTOL 20000 I.E. (montags)

5. Veränderungen im Leben/Einschränkungen

Seit Sommer 2022 bin ich krankgeschrieben und kann seitdem meinem Beruf als Gymnasiallehrer für die Fächer Englisch, Sport und Politische Bildung nicht mehr nachgehen. Ich arbeite noch immer an meiner Genesung und muss zurzeit mit einigen kognitiven und körperlichen Beeinträchtigungen leben. Mir wurde ein Grad der Schwerbehinderung von 50 zuerkannt. Die zurückliegenden fast zwei Jahre haben mein Wesen verändert. Ich bin jetzt viel zurückgezogener und muss erst wieder lernen, aktiver am Leben teilzunehmen. Einige Menschen, die mir sehr nahestanden, haben leider nicht die Kraft aufgebracht, mich auf meinem beschwerlichen Weg zu begleiten und zu mir zu stehen. Das hat mich sehr enttäuscht und trägt auch dazu bei, dass ich zeitweise unter depressiven Verstimmungen leide. Ich lebe jetzt wieder in meinem Elternhaus und verbringe nur die Wochenenden bei meiner Frau und meinen zwei kleinen Kindern (vier und fünf Jahre alt). Ich darf noch nicht wieder Auto fahren und bin in manchen Dingen auf Unterstützung angewiesen, z. B. beim Bewältigen administrativer Aufgaben.

6. Was willst du anderen Lesern mitgeben? Hast du Ratschläge/Tipps/Empfehlungen?

Du solltest niemals aufgeben und fest an dich selbst und deine Fähigkeiten glauben trotz dieser schweren Krankheit, die sich sehr lange hinziehen kann. Die größte Herausforderung ist dabei, unendlich viel Geduld aufzubringen. Mir haben sehr kompetente Ärzte, nahe Angehörige und einige Freunde auf diesem Weg geholfen. Die Fortschritte, die ich bisher erreicht habe, sind aus

ärztlicher, therapeutischer und meiner eigenen Sicht beachtlich und sollten meinen Leidensgenossen*innen ebenfalls Hoffnung geben. Du musst kämpfen und auch persönliche Rückschläge verkraften. Aber am Ende lohnt sich alles dafür, wieder ein selbstbestimmtes Leben zu führen.