

PML: Auch eine unbehandelte Sarkoidose kann eine Demyelinisierung im Zentralnervensystem auslösen

Unbehandelte Sarkoidose PML ganz ohne Immunsuppression

Autor: Dr. Judith Lorenz

Eine PML kann auch durch Sarkoidose ausgelöst werden.

Typischerweise wird die progressive multifokale Leukenzephalopathie (PML) unter Immunsuppression oder bei geschwächtem Immunsystem hervorgerufen. Doch offenbar kann auch eine Sarkoidose selbst zu der fatalen Erkrankung führen.

Die durch das JC-Polyomavirus hervorgerufene progressive multifokale Leukenzephalopathie (PML) tritt typischerweise bei zellulären Immundefekten wie AIDS oder unter einer immunsuppressiven Behandlung auf. Auch eine **systemische Sarkoidose** kann die gefürchtete neurologische Erkrankung auslösen, und offenbar selbst dann, wenn **keine Immunsuppressiva** verabreicht werden, berichtet Dr. Caleb McEntire vom Massachusetts General Hospital in Boston.

Gemeinsam mit weiteren US-Forschern wertete er klinische, laborchemische sowie radiologische Daten von 21 Sarkoidosekranken aus, die zwischen 2004 und 2022 an einem von acht US-Zentren aufgrund einer PML behandelt worden waren. 81 % von ihnen waren Männer, und das mediane Alter betrug 56 Jahre. In keinem Fall ging der neurologischen Symptomatik eine immunsuppressive Therapie voraus. Mittels Literaturrecherche identifizierten die Forscher weitere 37 Fälle (67 % Männer, medianes Alter 49 Jahre).

PML und Sarkoidose traten bei jedem Zweiten simultan auf

Die **neurologischen Symptome** traten bei den Studienpatienten im Median **einen Monat nach der Sarkoidosedиаgnose** auf. Bei etwa der Hälfte der Betroffenen manifestierten sich Sarkoidose und PML simultan. In einigen Fällen ging der PML-Manifestation ein systemischer Sarkoidoseschub voraus. Viele Betroffene wiesen normale oder höchstens leicht auffällige immunologische Laborparameter auf. Rund 60 % der Patienten beider Kollektive überlebten die akute Phase der Erkrankung nicht.

Neu aufgetretene neurologische Symptome bei Sarkoidosekranken in Kombination mit **Veränderungen der weißen Hirnsubstanz** in der zerebralen Magnetresonanztomografie sind – unabhängig von einer Immunsuppression – dringend verdächtig auf eine PML, warnt Dr. McEntire. Jüngere Forschungsergebnisse deuten darauf hin, dass eine frühzeitige Therapie mit **Infliximab, Checkpointinhibitoren** oder bestimmten **T-Zell-gerichteten Therapien** in vielen Fällen schwere Verläufe verhindern kann.

Quelle: McEntire CRS et al. JAMA Neurol 2023; e230841; DOI: [10.1001/jamaneuro.2023.0841](https://doi.org/10.1001/jamaneuro.2023.0841)

08.10.2023

Verwandte Links

- [Characteristics of Progressive Multifocal Leukoencephalopathy Associated With Sarcoidosis Without Therapeutic Immune Suppression](#) McEntire CRS et al. JAMA Neurol 2023; e230841

[Sarkoidose: Erhöhtes Diabetesrisiko auch ohne Steroidtherapie](#)

[Sarkoidosepatienten entwickeln deutlich häufiger als gesunde Kontrollen und schon früh im Krankheitsverlauf einen Typ-2-Diabetes. Das sollte man bei...](#)