



## **Spezialambulanz für Erkrankungen des Autonomen Nervensystems (ANS Ambulanz)**

Neurologische Klinik (Univ.-Prof. Dr. J. B. Schulz)

ANS Ambulanz (Dr.med. A. Maier (Leitung), V. Mannartz, S. Hüscher, S. Billig, A. Engelke,  
J. Büsing, L. Bilger)

Zentralbereich für Physiotherapie (A. Espelmann)

### **Inhaltsverzeichnis**

1. Hintergrund .....	2
2. Indikationen.....	2
3. Interdisziplinärer Ansatz und Ziele.....	2
4. Verknüpfung von Krankenversorgung und Forschung.....	3
5. Verankerung in der Lehre.....	3
6. Zusammenarbeit mit Patientenorganisationen.....	3
7. Beteiligte Kliniken und Institute.....	4
8. Krankenversorgung .....	5
9. Interne Prozesse .....	6

### 1. HINTERGRUND

Das Zentrum für Seltene Erkrankungen Aachen ZSEA wird von verschiedenen Forschungseinrichtungen und Kliniken getragen, die sich mit der Erforschung und Behandlung seltener Erkrankungen beschäftigen. Die hier vorgestellte ANS-Ambulanz zur Diagnostik und Therapie von Erkrankungen des autonomen Nervensystems gliedert sich in das Gesamtkonstrukt des ZSEA ein.

### 2. INDIKATIONEN

Die ANS Ambulanz wurde im Jahr 2013 gegründet. Sie ist auf die Diagnose und Therapie neurovegetativer Beschwerden, das heißt auf Erkrankungen des Autonomen Nervensystems, spezialisiert. Dazu gehören sowohl Erkrankungen des peripheren als auch zentralen Nervensystems. Hierzu zählen beispielsweise Dysautonomien bei neurodegenerativen Erkrankungen, Autonome Neuropathien bei Kollagenosen, Diabetes mellitus, Amyloidose, Morbus Fabry oder im Rahmen von Autoimmunerkrankungen, Gastrointestinale Dysmotilität, neurogene Blasenstörungen, Small-Fibre-Neuropathien, Schweißregulationsstörung sowie Kreislaufregulationsstörungen (Neurogene orthostatische Hypotonie, Posturales Tachykardiesyndrom und vasovagale Synkopen).



### 3. INTERDISZIPLINÄRER ANSATZ UND ZIELE

Die Diagnostik und Therapie der genannten Erkrankungen erfolgt in einem interdisziplinären Ansatz, wobei die ANS Ambulanz neurovegetative Befunde aus den verschiedenen Fachrichtungen (Gastroenterologie, Kardiologie, Urologie, Endokrinologie etc.) zusammenführt. Wir bieten ein gezieltes Screening neurovegetativer Dysfunktionen mittels Fragebögen und strukturierter ärztlicher Anamnese, klinische Untersuchungen, eine standardisierte autonome Funktionsdiagnostik sowie gezielte Zusatzdiagnostik unter anderem in Zusammenarbeit mit dem Institut für Humangenetik sowie dem Institut für Neuropathologie. Wir entwickelten ein therapeutisches Gesamtkonzept mit nicht-medikamentösen und medikamentösen Empfehlungen, einem physiotherapeutischen Übungsprogramm und Beratung zu vorbeugenden Maßnahmen. Aufgaben der ANS Ambulanz sind somit neben dem Stellen der exakten Diagnose, die Erarbeitung des geeigneten Therapiekonzepts sowie die Optimierung der weiteren Versorgung. Hierbei stehen die Verbesserung der Lebensqualität, gezielte Therapie bei behandelbarer Grunderkrankung, Linderung der Beschwerden und Schmerzen durch medika-

mentöse und nicht medikamentöse Ansätze, die Verzögerung der Krankheitsprogression, die Behandlung von Komplikationen sowie die Erhaltung der Erwerbsfähigkeiten oder Wiedereingliederung in den Beruf um Vordergrund.

#### **4. VERKNÜPFUNG VON KRANKENVERSORGUNG UND FORSCHUNG**

Die hier erhobenen Patientendaten werden laufend systematisch aufgearbeitet, um Informationen über klinische Verläufe sowie Therapieerfolge zu gewinnen. Die klinischen Verläufe werden mit weiteren Daten der Patienten wie autonomer Funktionsdiagnostik, laborchemischen Ergebnissen, histopathologischen Analysen (Hautbiopsie, Rektum/Magenbiopsie; Institut für Neuropathologie und Pathologie) oder genetische Analysen (Institut für Human-genetik) korreliert.

Derzeit laufende Studien umfassen eine Therapiestudie zur Behandlung der orthostatischen Hypotonie bei Parkinson Syndrom (PaKogOH Studie) sowie eine Forschungsstudie zur Erfassung autonomer Störungen bei Patienten mit REM Schlaf Verhaltensstörung in Zusammenarbeit mit der RBD Study Group (AG Reetz). Für beide Studien werden laufend Teilnehmer gesucht.

#### **5. VERANKERUNG IN DER LEHRE**

Die Betreuung von Doktoranden stellt einen wesentlichen Bestandteil der Arbeit in der ANS-Ambulanz dar. Hierdurch werden Studenten schon in frühen Jahren der Ausbildung in die wesentlichen Schritte der Diagnostik und Therapie autonomer Funktionsstörungen eingearbeitet und gewinnen erste Sicherheit in der Betreuung von Patienten. Interessierte Studenten haben die Möglichkeit, Grundlagen der autonomen Funktionsdiagnostik zu erlernen und an den Sprechstunden teilzunehmen. Im Rahmen der klinikinternen Fortbildungen wird regelmäßig über autonome Funktionsstörungen sowie neue Erkenntnisse zu Diagnostik und Therapie informiert.

#### **6. ZUSAMMENARBEIT MIT PATIENTENORGANISATIONEN**

Die ANS Ambulanz sucht derzeit den Kontakt mit Vereinigungen der Patientenselbsthilfe.

Die PaKogOH Studie wird finanziell unterstützt durch Parkinson Fonds Deutschland.

## 7. BETEILIGTE KLINIKEN UND INSTITUTE

### **Neurologische Klinik - ANS Ambulanz**

(Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. B. Schulz; Ansprechpartnerin und Leitung: Dr. med. A. Maier, [www.ans-ambulanz.de](http://www.ans-ambulanz.de))

Als Klinik der Maximalversorgung bietet die Neurologische Klinik alle notwendigen diagnostischen und therapeutischen Verfahren der Neurologie für ambulante und stationäre Patienten mit Erkrankungen des autonomen Nervensystems an. Für die Diagnostik stehen mehrere Einheiten zur Elektrophysiologie (Nervenleitgeschwindigkeitsuntersuchung, Elektromyographie, repetitive Reizung, transkranielle Magnetstimulation, evozierte Potentiale) in der Neurologischen Klinik zur Verfügung. Im Rahmen unseres autonomen Funktionslabors führen wir darüber hinaus die Kipptischuntersuchung mit Messung der Herzratenvariabilität in 4 Bedingungen (Ruhe, Valsalva, Orthostase und forcierte Atmung) und des Blutdruckverhaltens in Orthostase, die sympathische Hautantwort, funktionelle Dopplersonographie, Schirmer Test und Schweißtests durch. Hautbiopsie, laborchemische Spezialuntersuchungen sowie die stationäre Aufnahme u.a. zur Lumbalpunktion, Gabe intravenöser Immunglobuline oder Durchführung von therapeutischer Plasmapherese auf unserer modernen Intensivstation bei autoimmunen autonomen Neuropathien ergänzen das diagnostische und therapeutische Spektrum.

Durch Teilnahme an verschiedenen internationalen und nationalen Netzwerken (u.a. Arbeitsgemeinschaft Autonomes Nervensystem, European Federation of Autonomic Societies) sind wir mit Kollegen und Forschern vernetzt.

Regelmäßig finden innerhalb unserer ANS Ambulanz Patientenbesprechungen statt sowie Rücksprache mit den Kollegen der beteiligten Fachdisziplinen.

Die ambulante Abrechnung erfolgt basierend auf §116b.

Wichtigste Publikationen der letzten 5 Jahre:

1. Kasprovicz M, Czosnyka M, Diehl RR, Haubrich C, Cerebral Circulation Slows down before Syncope. *Acta Neurochirurgica* (in press)
2. Maier A, Reetz K, Schiefer J, Schulz JB, Haubrich C. Störungen des REM-Schlafes und Vegetativer Nervenfunktionen im Prodromalstadium der Parkinsonerkrankung. *Nervenheilkunde* 2014 32 4: 177-178
3. Haubrich C. Das Autonome Nervensystem - Ein Netzwerk, das Fachgrenzen überschreitet. *Nervenheilkunde* 2014 32 4: 177-178
4. Haubrich C. Neurogene orthostatische Hypotonie – Erkennen und (Be)handeln. *Nervenheilkunde* 2013, 4: 210-215 (Übersichtsartikel)
5. Haubrich C, Pies K, Dafotakis M, Block F, Kloetzsch C, Diehl RR. Transcranial Doppler monitoring in Parkinson's disease: cerebrovascular compensation of orthostatic hypotension. *Ultrasound Med Biol.* 2010 Oct;36(10):1581-7

### **Zentralbereich für Physiotherapie**

(Ärztliche Leitung: Prof. Dr. med. K. W. Zilkens, Univ.-Prof. Dr. med. H.-C. Pape FACS, Ansprechpartnerin: A. Espelmann)

In Zusammenarbeit mit dem Zentralbereich für Physiotherapie haben wir ein gezieltes Übungsprogramm zum Kreislauftraining bei Patienten mit orthostatischer Hypotonie, vasovagalen Synkopen oder Posturalem Tachykardiesyndrom entwickelt. Dieses kann im Rahmen der ambulanten Physiotherapie während der Öffnungszeiten unter fachkundiger Anleitung durchgeführt werden. Das Therapieangebot umfasst neben allgemeinen Kräftigungsübungen im Rahmen der allgemeinen Physiotherapie auch das Training an Geräten (u.a. Fahrradergometer, Beinpresse) sowie Gleichgewichtsschulung. Zur Überprüfung des Therapieerfolgs verfügt der Zentralbereich für Physiotherapie über ein modernes Kraftmessgerät.

## **8. KRANKENVERSORGUNG**

### **Prozessbeschreibung**

#### **Diagnose unbekannt – Erstvorstellung**

Patienten mit autonomen Beschwerden (z.B. Schwindel und Synkopen, trockene Augen, Mund oder Haut, Blasen- und Verdauungsstörungen, Gefühlsstörungen, usw.) melden sich in der ANS Ambulanz der neurologischen Klinik. Die Patienten werden durch Hausärzte oder niedergelassene Kollegen sowie durch die Fachkliniken der Uniklinik Aachen (u.a. Klinik für Urologie, Gastroenterologie oder Kardiologie) überwiesen.

Hier erfolgt die Erstvorstellung am ersten Ambulanztag mit Basisuntersuchung (z.B. Fragebögen, klinisch-neurologische Untersuchung, Blutuntersuchung) sowie Einleitung entsprechender Spezialuntersuchungen (z.B. Elektrophysiologie, Autonome Funktionsdiagnostik mittels Kipptischuntersuchung und sympathischer Hautantwort, Hautbiopsie, Kernspintomographie, gfs. stationäre Aufnahme), die entweder bereits eine sichere Diagnosestellung erlauben oder aber die Notwendigkeit ergeben, weitere Fachgebiete zu Rate zu ziehen. Besteht der Verdacht auf einen genetischen Hintergrund der Erkrankung wird ermöglicht, die genetische Beratung in Anspruch zu nehmen und ggf. eine molekulargenetische Klärung der Diagnose zu erhalten. Nach erfolgter Diagnostik erfolgt am 2. Ambulanztag eine entsprechende Beratung, welche Beschwerden bereits ohne Medikamente gut behandelt werden können. Dies kann eine gezielte Physiotherapie einschließen. Sollte eine medikamentöse Therapie notwendig sein, wird diese begonnen.

#### **Diagnose bekannt – 2. Meinung**

Nicht selten möchten Patienten überprüfen lassen, ob die auswärts gestellte Diagnose richtig ist, bzw. erweitert werden muss. Die Patienten melden sich in der ANS Ambulanz an. Hier werden die Befunde gesichtet und nach Bedarf Zusatzuntersuchungen selbst durchgeführt

oder beauftragt. Die Befunde werden mit den beteiligten Fachdisziplinen diskutiert und es wird die auswärts gestellte Diagnose entweder bestätigt oder revidiert. Es erfolgt dann eine ausführliche Beratung des Betroffenen zur Diagnose und Therapie.

### **Diagnose bekannt – Behandlungsphase und Verlaufskontrolle**

Die Behandlungsphase umfasst ein Gesamtkonzept aus medikamentösen (z.B. Schmerztherapie, kreislaufstärkende Medikamente, immunmodulierende Therapie), nicht medikamentösen Maßnahmen inkl. Physiotherapie sowie Gegenmanövern. In regelmäßigen Verlaufskontrollen wird der Behandlungserfolg kontrolliert und dokumentiert. Nach Bedarf werden weitergehende Untersuchungen selbst durchgeführt oder in Auftrag gegeben.

## **9. INTERNE PROZESSE**

### **Fallkonferenzen**

Regelmäßig finden innerhalb der ANS Ambulanz Patientenbesprechungen innerhalb des Teams oder gemeinsam mit den beteiligten Fachdisziplinen statt.

**Kontaktaufnahme ANS Ambulanz:**  
**Telefonische Terminvereinbarung unter 0241-8080328**

Weitere Informationen unter [www.ans-ambulanz.de](http://www.ans-ambulanz.de)