

## Erkrankungen und Syndrome der peripheren Nerven

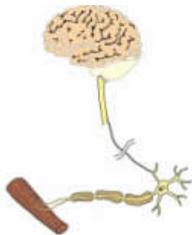
### Überblick, Diagnostik und Therapie primärer und sekundärer Neuropathien

Michaela Auer-Grumbach,  
Medizinische Universität Graz & Wien  
Kontakt: michaela.auergrumbach@meduni-graz.at; +43-664 2306050

## Begriff: Neuropathie

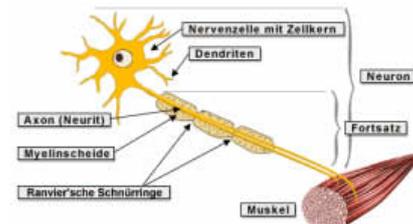
- Eine Neuropathie ist eine Erkrankung des peripheren Nervensystems unterschiedlichster Ursache, die mit einer Gefühlsstörungen und/oder einer Muskelschwäche einhergeht.
- Mono- oder Polyneuropathie

## Anatomie (1)



- Das Nervensystem des Menschen mit dem Gehirn als oberste Instanz dient der Steuerung und Kontrolle aller Körper- und Organfunktionen.
- **Einteilung:** zentrales Nervensystem (oberhalb der Rückenmarksebene einschließlich Gehirn) und peripheres Nervensystem (umfasst alle peripheren Nervenfasern)

## Anatomie (2)



## Ursachen von Neuropathien

- Mechanisch schädigende Einwirkungen (Engpasssyndrome, Traumen) auf den Nerv
- Metabolische (= stoffwechselbedingte) Störungen oder Schädigungen peripherer Nerven
- Nervenstörung oder Nervenschädigung infolge einer Virusinfektion (z.B. Herpes zoster (Gürtelrose))
- Nervendurchtrennung z.B. im Rahmen einer Amputation
- Durchblutungsstörung
- U.a. inklusive Beteiligung der zentralen Nervenbahnen

## Ursachen von Polyneuropathien

- **Erworben**
- **Angeboren** (Prävalenz: 1:2500) =

hereditäre Polyneuropathie: Charcot-Marie-Tooth (CMT-) Syndrom

## Erworbene Polyneuropathien

- Häufig, in unterschiedlichster Ausprägung bzw. Schweregrad
- Ursachen: sehr vielfältig, häufig auch unklar („kryptogene“ Polyneuropathie)
  - Diabetes mellitus
  - Alkoholismus
  - Vergiftungen
  - Erkrankungen des Immunsystems
  - Gefäßerkrankungen
  - Rheumatische Erkrankungen
  - Tumoren (paraneoplastisch)
  - Nierenerkrankungen

## Symptome

- Je nach Befallsmuster und Verlauf sind ganz unterschiedliche Ausprägungen möglich
- Langsamer, subakuter bis akuter Verlauf (z.B.: GBS, tumorassoziiert)
- Spektrum von rein sensiblen Polyneuropathien bis zu rein motorischen Polyneuropathien (distale Muskelatrophie und distale betonte Lähmungen im Vordergrund), am häufigsten sind gemischte Formen.

## Diabetische Polyneuropathie

- Am häufigsten, Symptome eilen manchmal der Diagnose des DM voraus.
- Sensible Ausfälle stehen im Vordergrund
- Sehr unterschiedliche Ausprägung des Schweregrads.
- Neigung zu Wundheilungsstörung bis zum diabetischen Fußsyndrom
- Besondere Verlaufsform: diabetische Amyotrophie

## Verlaufsformen der diabetischen PNP (1)

- **Symmetrisch-sensibler Manifestationstyp:**
  - Sensible Störungen:** Kribbeln, Prickeln, Ameisenlaufen, Pelzigkeitsgefühl, Taubheit, Gefühl der Schwellung oder des Engespanntseins der Füße, Hypästhesie beginnend an Zehen und Füßen: „socken-, strumpf-, handschuhförmig, sensible Reizerscheinungen und Krämpfe, Dysästhesien und Parästhesien
  - Schwinden der Achillessehnenreflexe**
  - Minderung des Vibrationsempfindens (Pallhypästhesie)**
  - Minderung des Lageempfindens der Zehen** (später).
  - Sensible Ataxie („pseudo-tabes diabetica“)** in fortgeschrittenen Fällen
- **Symmetrisch-paretischer Manifestationstyp** (+ Muskelbeteiligung)
- **Hirnnervenausfälle:** Doppelbilder (Nn. III und VI), Orbitaschmerzen, Facialisparese

## Verlaufsformen der diabetischen PNP (2)

- **Asymmetrische Manifestationstypen:**  
Mononeuropathia multiplex von der Schwerpunktsneuropathie; Neigung zu **Karpaltunnelsyndrom, Sulcus ulnaris Syndrom**
- **Diabetische Radikulopathie:**  
Gürtelförmigen Schmerzen, die vom Rücken zur Brust oder zum Bauch ausstrahlen
- **Diabetische Amyotrophie**  
Meist unilateral, obere Lumbosakralplexopathie, am Anfang oft heftige Schmerzen vom Kreuz über die Hüfte zur Vorder- und Innenseite des Oberschenkels ausstrahlend, danach atrophische Paresen der Beckengürtel- und der vom N. femoralis versorgten Oberschenkelmuskeln, PSR-Verlust, nur geringe sensible Störungen. Rückbildung innerhalb von 4 bis 6 Wochen zurück. Differentialdiagnose: Wurzelirritation L 4.

## Diagnose (1)

- Anamnese, Klinik
- Untersuchungsbefund (Reflexstatus: cave: gesteigerte MER schließen eine PNP nicht aus!), Prüfung des Vibrationsempfindens, neurologischer Befund, interne und urologische/gynäkologische Durchuntersuchung
- Labor
- Zusatzuntersuchungen: Elektrophysiologie: EMG, NLG, evozierte Potentiale, MEP)
- Liquorpunktion (im Einzelfall)

## Diagnose (2)

### □ Labor: Stufendiagnostik:

- Stufe 1: gesamtes Labor, inkl. HbA1C, TSH, Elektrolyse, Vit B12, Folsäure, C3, C4, ANA, ANCA, BorrelienAK, Ck-Werte.
- Stufe 2: Immunelektrophorese, paraneoplastische Antikörper (Anti Hu, Anti-Amphiphysin, Anti-CV2), Ausschluss Porphyrie Gesamt-Porphyrine (24-Std.-Sammelurin), HIV; spezifische Antikörper (Anti-GM1, Anti-MAG, Anti GD1b, Anti GQ 1b)
- Stufe 3 (oder bei klassischem Phänotyp 1): Gentest

## Therapie

### □ Kausale Therapie je nach Ursache

- Blutzuckereinstellung, Therapie eines Karzinoms, immununterdrückende Therapieformen zum Beispiel mit Kortison, Azathioprin oder anderen Substanzen in Betracht, Plasmapherese, Vitaminersatz bei Mangelerkrankungen
- Bei lokaler Nervenkompression (CTS, SUS): chirurgische Entlastung

### □ Symptomatische Therapie:

- Therapie der neuropathischen Schmerzen: Gabapentin, Pregabalin, Carbamazepin, Thiocetid, Amitriptylin, Duloxetin, andere Antidepressiva.
- Unterstützend Vitaminpräparate
- Physiotherapie bei Muskelschwäche
- Patientenschulung (v.a. bei diabetischer Polyneuropathie)

## Hereditäre Polyneuropathien

Auch genannt:

Charcot-Marie-Tooth (CMT-) Syndrom

Hereditäre motorisch sensible Neuropathie (HMSN)

Hereditäre distale motorische Neuropathie (dHMN)

Hereditäre sensible Neuropathie (HSN, HSAN)

Peroneale Muskelatrophie

Distale spinale Muskelatrophie



## Besonderheiten, anamnestische Hinweise

- In der Familie gehäuft (Familienanamnese erheben!)
- Anlage ist zur Geburt schon vorhanden, bricht aber meist erst später aus
- Risiko der Weitervererbung auf die Kinder
- Bisher nur selten behandelbar
- Gentherapie gibt es noch nicht, aber aktive Forschung!

## CMT - Genotyp

- Sehr heterogen
- Ein (Core)-Phänotyp, > 50 ursächliche CMT-Gene
- Hohe inter- und intrafamiliäre Variabilität
- Ein Gen – verschiedene Erkrankungen
- PatientIn will Genotyp wissen (Info über Internet, Krankheitsverlauf, genetische Beratung, Kinderwunsch)

## CMT - Phänotyp

- Klassisch:
  - Fußdeformität / Hohlfuß / Gangstörung
  - Variable sensible Ausfälle
  - Atrophie der distalen Muskeln an oberen und unteren Extremitäten
  - Pathologische NLG
- Kompliziert (CMT+): Zusatzsymptome

