

Periphere Neuropathien

Denis Bron, Andreas J. Steck

Neurologische Klinik, Universitätsspital Basel



Quintessenz

- Spricht man von der Beeinträchtigung eines einzigen Nervs, ist von einer Mononeuropathie auszugehen. Als häufigste Mononeuropathie bleibt das Karpaltunnelsyndrom (CTS) zu erwähnen.
- Wegweisend für ein Vorliegen des Karpaltunnelsyndroms ist neben einer klinisch-neurologischen Untersuchung mit positivem Phalantest und Tinel-Hoffmann-Zeichen über dem Handgelenk die oftmals typische Anamnese eines nächtlichen Taubheitsgefühls in der Hand, verbunden mit dem Bedürfnis, die Hand zu schütteln.
- Eine Thenaratrophy gilt bereits als Spätmanifestation.
- Eine elektrophysiologische Zusatzuntersuchung ist für die Bestätigung der Diagnose und die präoperativen Abklärungen unentbehrlich.
- Die Polyneuropathie ist eine Schädigung mehrerer Nerven. Überwiegend sind dabei Beine und Füsse sowie Arme und Hände betroffen. Sie werden unempfindlich gegenüber Reizen, während sie gleichzeitig schmerzen können.
- Die klinische Diagnose einer Polyneuropathie beruht auf der Anamnese und Beschwerdeschilderung des Patienten sowie dem klinischen Befund.
- Zur Diagnosesicherung und weiteren Einteilung der Polyneuropathie sind elektrophysiologische Zusatzuntersuchungen hilfreich. Ergänzende Laboranalysen zur weiteren Abklärung einer möglichen Grunderkrankung sind unentbehrlich.

Summary

Peripheral neuropathies

- *A mononeuropathy is a disease affecting a single nerve. Carpal tunnel syndrome (CTS) still ranks as the commonest mononeuropathy.*
- *Clinico-neurological investigation with positive Phalen's manoeuvre and Tinel-Hoffmann's sign over the wrist is, together with an often typical history of nocturnal tingling and resultant shaking of the hand, an indicator of carpal tunnel syndrome.*
- *Thenar atrophy already ranks as a late manifestation.*
- *Additional electrophysiological tests are essential for confirmation of the diagnosis and preoperative assessment.*
- *Polyneuropathy is damage affecting several nerves. Here the legs, feet, arms and hands are chiefly involved. They are unresponsive to stimuli and may at the same time be painful.*
- *Clinical diagnosis of polyneuropathy is based on the patient's history, the symptoms he describes and the clinical findings.*
- *Additional electrophysiological tests are of help in confirming the diagnosis and for further classification of the polyneuropathy. Supplementary laboratory tests are indispensable for further assessment of any underlying disease.*

Einleitung

Unter dem Begriff der peripheren Neuropathie versteht man die Schädigung von Nerven, welche Informationen zu Gehirn oder Rückenmark leiten. Alternative Bezeichnungen wie etwa «periphere Neuritis» werden immer wieder synonym zu jener der peripheren Neuropathie verwendet. Periphere Neuropathien sind durchaus häufig und treten bei ungefähr 2,4% der Bevölkerung auf [1]. Die Inzidenzrate steigt mit zunehmendem Alter.

Die periphere Neuropathie lässt sich in eine akute und eine chronische Form unterteilen. Ist nur ein einzelner Nerv betroffen, spricht man von einer Mononeuropathie, sind mehrere Nerven beeinträchtigt, ist von einer Mononeuropathia multiplex die Rede. Unter einer Polyneuropathie versteht man eine bilaterale und symmetrische Funktionsstörung einzelner Nerven [11]. Neuropathien entstehen, wenn die Nervenfunktion nicht mehr gewährleistet ist. Tabelle 1 zeigt verschiedene Ursachen für eine Neuropathie im Überblick. Als häufigste Ursache bleibt jedoch der Diabetes mellitus zu erwähnen. Wichtige diagnostische Schritte sind neben anamnestischen Fragen auch die klinischen Untersuchungen. Die klinisch-neurologische Basisuntersuchung umfasst die Suche nach neuralgischen Störungen, Reflexdifferenzen, Sensibilitätsstörungen und die Untersuchung der Motorik. Eine akute symmetrische periphere Neuropathie kommt nicht selten vor. Hierbei ist das Guillain-Barré-Syndrom (GBS) zu erwähnen. Die elektrophysiologischen Methoden (motorische und sensible Nervenleitgeschwindigkeit, Amplitude der Aktionspotentiale, EMG) haben den Vorteil der Objektivität sowie der hohen Sensitivität und Reproduzierbarkeit. Ihre Grenzen bestehen darin, dass sie lediglich die Funktion der grosskalibrigen myelinisierten Fasern erfassen.

In den folgenden Kapiteln wird auf häufige Mononeuropathien eingegangen, ihre klinischen Erscheinungsbilder mit diagnostischen Schritten und therapeutischen Optionen erläutert und das Bild der Polyneuropathien näher betrachtet. Die Richtlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie [12] wurden als Vorlage für die Therapieoptionen verwendet.

Tabelle 1. Mit Neuropathien assoziierte Erkrankungen.

Erbkrankheiten
Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann-Krankheit
Friedreich-Ataxie
Systemische oder metabolische Erkrankungen
Diabetes mellitus
Vitaminmangelerkrankung
Alkoholabusus
Urämie
Tumoren
Infektiöse und inflammatorische Erkrankungen und andere
HIV
Hepatitis
Diphtherie
Guillain-Barré-Syndrom
Lepra
Lyme-Borreliose
Polyarthritis nodosa
Rheumatoide Arthritis
Sjögren-Syndrom
Sarkoidose
Syphilis
Systemischer Lupus erythematodes
Amyloiderkrankung
Intoxikationen
Sekundäre Erkrankungen nach Medikamenteneinnahme

Mononeuropathien

Periphere Fazialisparese

Die periphere Fazialisparese tritt meist einseitig innerhalb von Stunden oder wenigen Tagen auf und zeigt sich über eine Schwächung oder Lähmung der Gesichtsmuskeln unter Einschluss der Stirnmuskulatur. Gelegentlich werden Schmerzen im Bereich des Ohrs angegeben. Oft wird über eine gewisse sensible Beeinträchtigung im Bereich der ipsilateralen Wange berichtet. Am häufigsten tritt die sogenannte idiopathische periphere Fazialisparese (Bellsche Lähmung) auf, bei der die Läsion im Felsenbein im engsten Teil des Meatus acusticus internus unmittelbar proximal des äusseren Fazialisknies lokalisiert ist [3]. Meistens ist eine gute spontane Rückbildung der Lähmung zu erwarten. Die periphere Fazialisparese lässt sich in einem Grossteil der Fälle klinisch gut von der zentralen Parese abgrenzen, bei der das Stirnrunzeln auf der betroffenen Seite möglich ist.

Als Ursache werden eine Entzündung und eine sekundäre Kompression mit oder ohne Ischämie diskutiert. Bei der häufigsten, der idiopathischen, Form ist ein Infektionserreger nicht gesichert; aufgrund von PCR-Untersuchungen wird eine HSV-Ätiologie diskutiert. Periphere

Fazialisparesen treten sonst bei verschiedenen Infektionen (Borreliose, Sarkoidose, Zoster oticus, verschiedene andere Viruskrankheiten) sowie bei lokalen Prozessen im Verlauf des Nervus facialis auf.

Eine Hyperakusis, Geschmacksstörungen oder eine Minderung der Tränensekretion weisen auf eine Schädigung im Felsenbeinabschnitt hin. Beim Auftreten in den warmen Frühjahrs- und Sommermonaten muss an eine Borreliose gedacht werden, insbesondere bei Kindern und/oder bei doppelseitigem Auftreten. Bei sehr langsamer Progredienz kommen vor allem Tumoren in Betracht: Akustikusneurinom, Parotistumoren, Karzinome der Schädelbasis und andere. Der neurologische Status mit Funktionsprüfung der einzelnen Gesichtsmuskeln und Überprüfung der übrigen Hirnnervenfunktion ist wichtig. Weiter gehört die Inspektion von Zunge und Lippen (Melkersson-Rosenthal-Syndrom), die Inspektion von Ohr und Trommelfell auf Effloreszenzen (Zoster) und der Wange auf Schwellung (Parotistumor) sowie die Prüfung von Geschmack und Tränensekretion dazu. Sofern der Geschmack und die Tränensekretion ungestört sind, ist eine ausführliche neurologische Untersuchung (Ausschluss von Borreliose, GBS, Hirnstamminfarkt, Multipler Sklerose usw.) sinnvoll. Als Zusatzuntersuchung ist ein Basislabor mit Entzündungsparametern und Ausschluss eines Diabetes mit VZV-, HSV- und Borrelienserologien notwendig. Die Indikation zur Lumbalpunktion ist gegeben, wenn die IgM- und/oder IgG-Werte in der Borrelienserologie erhöht sind oder ein spezifischer Verdacht besteht [11]. Je nach Untersuchungsbefund sind bildgebende Abklärungen mittels CT und MRI sinnvoll. Die Fazialisneurographie dient vor allem der Abschätzung der Prognose der Fazialisparese. Im Seitenvergleich durch Messung des Summenaktionspotentials kann die axonale Schädigung abgeschätzt werden. Der Blinkreflex liefert Informationen über den afferenten (Trigeminusast) und efferenten (Fazialisnerv) Teil des Reflexbogens.

Massnahmen zur Verhütung von Sekundärschäden sind wichtig. Die nachgenannten Massnahmen kommen bei kompletten oder fast kompletten Lähmungen in Betracht: künstliche Tränenflüssigkeit oder Korneaschutz durch Augensalbe sowie Uhrglasverband und Augensalbe. Als medikamentöse Therapie haben sich bei kompletter Lähmung Prednison/Methylprednisolon (1 mg/kg über 10 Tage) etabliert [4]. Die Wirksamkeit von Aciclovir ist nicht abschliessend geklärt. Prednison scheint der alleinigen Applikation von Aciclovir überlegen zu sein [5]. Prednison (1 mg/kg) und Aciclovir (5× 400 mg/d) scheint gegenüber Prednison und Placebo einen besseren Effekt zu erzielen [6]. Massnahmen zur Verbesserung der Regeneration wie aktive Bewegungsübungen vor dem Spiegel nach Anleitung

während zweimal 20 Minuten pro Tag wirken sich positiv auf den Erholungsprozess aus [8].

Karpaltunnelsyndrom

Als häufigste Mononeuropathie bleibt das Karpaltunnelsyndrom (CTS) zu erwähnen [2]. Das CTS ist durch eine Einengung des Nervus medianus beim Durchtritt durch einen Tunnel in die Hohlhand bedingt. Der sogenannte Karpaltunnel kommt dadurch zustande, dass die Handwurzelknochen eine Rinne bilden, die durch das Retinaculum flexorum zu einem Tunnel geschlossen wird.

Das Syndrom kommt häufig im mittleren bis höheren Lebensalter vor; Frauen sind bevorzugt betroffen. Begünstigend bei der Entstehung dieser Erkrankung ist die manuelle Arbeit. Häufig tritt das CTS auch bei verschiedenen Stoffwechselstörungen wie zum Beispiel bei Adipositas, Gicht, Diabetes mellitus, Schilddrüsenunterfunktion (Myxödem) sowie bei Entzündungen und nach Verletzungen auf. Das CTS kann auch in der Schwangerschaft vorkommen, wobei die Symptome in der Regel jedoch nach der Geburt wieder verschwinden.

Im Anfangsstadium erwacht der Patient oft morgens mit dem Gefühl, die Hand sei «eingeschlafen». Später stellen sich Missempfindungen wie Kribbeln, Prickeln und ein Taubheitsgefühl ein. Diese Missempfindungen betreffen den Daumen, den Zeige-, Mittel- und den halben Ringfinger und können vor allem nachts bis in den Oberarm ausstrahlen. Der Schlaf ist gestört, die Patienten wachen auf und schütteln oder reiben sich die Hände, was eine Linderung der Beschwerden herbeiführt. Durch das Taubheitsgefühl klagen die Betroffenen in der Folge über Schwierigkeiten bei feineren Arbeiten etwa beim Nähen oder beim Zuknöpfen von Kleidungsstücken. Die Patienten lassen häufig Gegenstände aus der Hand fallen. Schliesslich kann es auch im weiteren Verlauf zu einem Muskelschwund des Thenars kommen.

Bei der neurologischen Untersuchung gibt es verschiedene typische Zeichen wie zum Beispiel das Tinel-Hoffmann-Zeichen oder den Phalantest. Differentialdiagnostisch sollte an eine Radikulopathie gedacht werden. Ergibt die neurologische Untersuchung den Hinweis auf das Vorliegen eines CTS, wird zur Diagnose-sicherung die elektromyographische/neurographische Untersuchung (EMG/NLG) durchgeführt. Dabei wird die Leitgeschwindigkeit des Nervus medianus über dem Handgelenk im Vergleich zu anderen Handnerven gemessen und entsprechend beurteilt. Eine alters-sprechende deutliche Verlangsamung des Nervus medianus über dem Handgelenk ist der Nachweis für das Vorliegen eines CTS. Heutzutage teilt man das CTS elektrophysiologisch in eine leicht-, mittel- und eine schwergradige Form ein.

Solange klinisch keine neurologischen Ausfälle bestehen, kommen konservative Therapiemassnahmen zur Anwendung [2]: Ruhigstellung des Handgelenks mit einer Handgelenksschiene und eventuell zwei- bis dreimalige lokale Injektionen von Cortison. Wenn nach mehreren Wochen keine entscheidende Besserung erreicht wird, ist eine operative Freilegung zu empfehlen.

Ulnarisläsion

Bei der Ulnarisläsion am Ellbogen (UNE) handelt es sich um eine chronisch progrediente mechanische Schädigung des Nervus ulnaris im Bereich des Ellbogens, der bei einheitlicher Klinik verschiedene Ursachen zugrunde liegen können. Die UNE umfasst das Kubitaltunnelsyndrom und das Sulcus-ulnaris-Syndrom und ist die nach dem Karpaltunnelsyndrom zweithäufigste nicht-traumatische Mononeuropathie.

Als Engpasssyndrom im engeren Sinne ist das Kubitaltunnelsyndrom anzusehen. Hierbei handelt es sich um eine Kompression des Nervus ulnaris bei dessen Verlauf durch den Kubitaltunnel unter dem Musculus flexor carpi ulnaris, dessen Eingang von einer Aponeurose gebildet wird. Sowohl bei repetitiven Beuge- und Streckbewegungen als auch bei längerdauernder Unterarmbeugung, zum Beispiel im Schlaf, kann sich hieraus ein Nervenkompressionssyndrom mit Störung der Mikrozirkulation, Ödembildung und nachfolgender Myelin- und Axonschädigung entwickeln.

Das Sulcus-ulnaris-Syndrom ist Folge einer chronischen Mikrotraumatisierung des Nervs im Bereich der Ulnarisrinne. Ursache ist eine repetitive oder chronische exogene Druckeinwirkung, die durch eine flache Ulnarisrinne sowie eine bei Unterarmbeugung eintretende (Sub-) Luxation des Nervus ulnaris begünstigt wird. Diesen Mechanismus findet man bei einem habituellen, beschäftigungs- oder krankheitsbedingten Aufstützen bzw. Aufliegen des Ellbogens auf einer schlecht gepolsterten Unterlage. Selten führen auch eine Hypertrophie oder eine Dislokation des medialen Trizepskopfes über den Epicondylus medialis bei Unterarmbeugung zu einer Ulnariskompression.

Des weiteren können knöchernen Veränderungen im Bereich des medialen Ellbogens wie eine Arthrosis deformans, eine primär chronische Polyarthrit, eine Osteochondromatose, eine aneurysmatische Knochenzyste, eine Akromegalie oder ein Morbus Paget eine chronische Ulnariskompression hervorrufen. Unabhängig von der jeweiligen Ursache führt eine chronische Kompression des Nervus ulnaris initial zu Parästhesien und teilweise zu Schmerzen in der ulnaren Handpartie. Hinzutretende sensible Ausfälle betreffen den kleinen Finger, die ulnare Hälfte des Ringfingers, die ulnare Partie von Handinnenfläche und Handrücken sowie das Areal des Ramus palmaris (proximaler Anteil des Kleinfin-

gerballens und des angrenzenden Handgelenks). Paresen und Atrophien entwickeln sich zunächst in der ulnarisinnervierten Handmuskulatur – mit allmählicher Ausbildung einer Krallenstellung der Finger IV und V – und erst später in den ulnarisversorgten Finger- und Handgelenksbeugern (Musculus flexor carpi ulnaris und ulnarer Anteil des Musculus flexor digitorum profundus). Diagnostisch sollte die motorische Funktionsprüfung der ulnarisinnervierten Hand- und Unterarmmuskulatur untersucht werden. Die Testung der Oberflächensensibilität kann sich auf das Berührungsempfinden beschränken, muss aber die Hautareale der Rami palmaris und dorsal manus – die proximal des Handgelenks vom Nervus ulnaris abzweigen – mit erfassen, um eine Ulnarisläsion auf der Höhe des Handgelenks abzugrenzen. Durch eine Palpation des Nervus ulnaris lassen sich oft auch bei Gesunden elektrisierende Parästhesien in der ulnaren Handpartie auslösen, so dass höchstens eine abnorme Druckempfindlichkeit als diagnostischer Hinweis auf eine dort lokalisierte Nervenläsion zu bewerten ist.

Die konservative Behandlung beinhaltet, vor allem wenn ursächliche Faktoren wie eine repetitive exogene Druckeinwirkung oder eine Unterarmflexion durch Verhaltensänderung vorliegen, die Polsterung bzw. die nächtliche Schienung des Ellbogens. Unterstützend ist in diesen Fällen eine krankengymnastische Anleitung zur Kräftigung der paretischen Muskeln zweckmässig. Akute exogene Druckschädigungen des Nervus ulnaris in der Ulnarisrinne stellen keine Operationsindikation dar. Bei Vorliegen einer UNE und fehlender Besserung unter konservativer Therapie oder bereits fortgeschrittenen sensomotorischen Ausfallerscheinungen ist eine Operation indiziert.

Radialisparese

Der Nervus radialis entspringt aus den Wurzeln C5/C6/C7/C8 und Th1, führt hinten um den Oberarmknochen herum und verläuft dann seitlich radial um den Ellbogen. Dieser Nerv versorgt motorisch den Musculus triceps brachii sowie unter anderem die Musculi brachioradialis, extensor carpi radialis longus, supinator und alle Extensoren, sensibel die Streckseite des Armes und den Handrücken. Typische Ursachen für eine Radialisverletzung können Verletzungs- und Schädigungsfolgen (z.B. Krücken- und Parkbanklähmung) sein. Die Innervation der Streckmuskeln ist je nach Schädigungsort verschieden betroffen. Bei einer Verletzung in der Nähe des Oberarmbereichs ist unter anderem ein Ausfall des Musculus triceps und aller Streckmuskeln des Unterarms mit dem Bild einer Fallhand sowie einer Strecklähmung in den Fingergrundgelenken zu beobachten. Zudem sind Empfindungsstörungen im Radialisinnervationsgebiet auffallend. Bei Läsionen im weiteren Verlauf des

Radialis bleiben die Funktionen des Musculus triceps erhalten, während diejenigen der Extensorengruppe gestört sind.

Bei der unteren Radialislähmung, zum Beispiel beim Supinatortunnelsyndrom, fällt nur eine Beeinträchtigung der Fingerstreckung in den Fingergrundgelenken ohne resultierende Fallhand auf [7]. Die radialisversorgten Daumenmuskeln sind zudem beeinträchtigt. Ein isolierter Ausfall der sensiblen Anteile des Ramus superficialis nervi radialis wird als Cheiralgia paraesthetica bezeichnet. Elektromyographisch ist eine genauere Lokalisation einer Radialisparese möglich. Therapeutisch ist wichtig, zunächst die ursächlich schädigende Einwirkung auf den Nerv zu entfernen und auf eine weitere Nervenschonung zu achten. Ergotherapeutische Massnahmen wirken sich unterstützend auf den Heilungsprozess aus.

Peronäusparese

Der Nervus peroneus verläuft nach der Fossa poplitea um das Fibulaköpfchen herum und verzweigt sich in die Nervi peroneus profundus und superficialis. Der Nervus peroneus innerviert die peronealen Muskelgruppen und sensibel den lateralen Unterschenkel sowie die dorsale Seite des Fusses. Der Nervus peroneus communis ist häufig anfällig auf Kompression im Bereich des Fibulaköpfchens. Dabei kann eine externe Kompression wie zum Beispiel ein Gipsverband oder eine Druckschädigung durch längeres Liegen in Betracht gezogen werden. Habituelles Übereinanderkreuzen der Beine kann in seltenen Fällen auch als Ursache einer Nervenschädigung gelten. Ferner können Ganglien, Zysten im Bereich des Kniegelenks, Lipome, Tumoren und Fibulaköpfchenfrakturen sowie ebenfalls Autounfälle als Ursache genannt werden. Eine komplette Läsion des Nervus peroneus communis führt zu einer Schwächung der Dorsalflexion von Fuss und Zehen sowie zu einer verminderten Eversion des betroffenen Fusses. Dabei lässt sich ein charakteristisches Gangbild beobachten. Zudem ist auch bei der proximalen Peronäusläsion eine Sensibilitätsminderung am lateralen Unterschenkel und am Fussrücken auffallend.

Diagnostisch sollten die Fossa poplitea und der Bereich des Fibulaköpfchens klinisch und radiologisch untersucht werden. Nervenleitgeschwindigkeiten können Angaben über Lokalisation und Ausmass der Schädigung bestätigen. Differentialdiagnostisch müssen eine L5-Radikulopathie und eine Läsion des Plexus lumbosacralis in Betracht gezogen werden. Therapeutisch, wenn keine detektierbare strukturelle Läsion vorliegt, ist das Vermeiden von lokalem Druck, zum Beispiel während des Schlafens, zu empfehlen. Bei einer Persistenz der Symptome von mehr als drei Wochen sind weiterführende elektrophysiologische Abklärungen notwendig.

Polyneuropathien

Die klinische Diagnose einer Polyneuropathie beruht auf der Anamnese- und Beschwerdeschilderung des Patienten und dem klinischen Befund. Der Krankheitsverlauf ist diagnostisch wichtig und richtungsweisend. Es gibt akute (vier Wochen), subakute (vier bis acht Wochen), chronische (mehr als acht Wochen) Polyneuropathien. Die Polyneuropathien werden auch nach dem betroffenen System (motorisch, sensible, autonom, sensomotorisch) und nach der Verteilung der Symptome (symmetrisch/asymmetrisch) weiter unterteilt [9].

Als Beschwerden werden sensible, motorische und autonome Ausfallerscheinungen geschildert. Als sensible Symptome werden meistens Kribbeln, «Ameisenlaufen», Wärme- und Kälteparästhesien, Stechen, Elektrisieren, «Pelzigkeit», Taubheitsgefühle und Gefühle des «Eingeschnürtseins» angegeben. Ferner wurde über Unsicherheit beim Gehen, insbesondere in der Dunkelheit, fehlende Temperaturempfindung oder ein Gefühl, «auf Watte» zu gehen, geklagt. Als motorische Reiz- und Ausfallerscheinungen können Muskelzuckungen, Muskelkrämpfe, eine Muskelschwäche und Atrophien angegeben werden. Hierbei können Fragen nach sportlichen Fähigkeiten, nach häufigem Stolpern, nach Problemen beim Aufstehen aus tiefen Sesseln weitere anamnestische Angaben liefern.

Die persönliche Anamnese, die Frage nach Grunderkrankungen, die eine Neuropathie bedingen können (Diabetes, Nierenerkrankung, Kollagenose, Malignom usw.), Operationen, Medikamenten, nach einer Drogen- und Toxinanamnese sowie nach einem Alkoholmissbrauch sind anamnestisch wichtig. Weiter könnte die Systemanamnese mit einer Abklärung von autonomen Störungen (Schwitzen, Stuhlgangprobleme, Probleme beim Wasserlösen) richtungsweisend sein. Mit der gezielten Frage nach einer bestehenden Gehbehinderung bei weiteren Familienmitgliedern, etwa nach Fussdeformitäten mit auffallend dünnen Waden, können mögliche hereditäre Formen der Polyneuropathie abgeklärt werden.

In der neurologischen Untersuchung sind das Reflexbild mit der Frage nach Abschwächung oder Ausfall von Muskeleigenreflexen (insbesondere des Achillessehnenreflexes) sowie das Vorhandensein motorischer Störungen mit schlaffer atropher Parese wichtig [10]. Nach einer Sensibilitätsstörung mit socken-, strumpf- und handschuhförmigem Verteilungsmuster der taktilen Ästhesie, Algesie, Pallästhesie und einer Störung des Lageempfindens sollte ebenfalls gesucht werden. Eine mögliche Beteiligung von Hirnnerven ist in Betracht zu ziehen.

Beim distal-symmetrischen Verteilungstyp ist eine distalbetonte symmetrische Sensibilitätsstörung mit Reflexabschwächung/-verlust vordergründig. Hierbei sind zum Beispiel die alko-

holische Polyneuropathie, die nephrogene, die diabetogene sowie die chronisch axonale Polyneuropathie unklarer Ätiologie zu erwähnen. Beim symmetrisch-sensomotorischen Manifestationstyp lassen sich, etwa beim Guillain-Barré-Syndrom, bei der akuten intermittierenden Porphyrie oder bei den hereditären motorischen und sensiblen Neuropathien, symmetrisch angeordnete sensomotorische Ausfälle beobachten. Bei der distal-symmetrischen Polyneuropathie mit ausgeprägt autonomen Symptomen bleibt die sensible oder sensomotorische Polyneuropathie wie zum Beispiel die Amyloidpolyneuropathie, die diabetische autonome Neuropathie und die hereditäre sensible autonome Neuropathie (HSAN) zu erwähnen. Bei asymmetrischen Manifestationstypen (Mononeuropathia multiplex) sind entsprechende Ausfälle im Versorgungsmuster einzelner Nerven auffallend. Bei vaskulitischen Neuropathien und bei der diabetischen Amyotrophie lassen sich oftmals asymmetrisch sensible und/oder asymmetrisch motorische Ausfälle nachweisen. Bei der differentialdiagnostischen Zuordnung zu einem bestimmten Manifestationstyp ist Vorsicht geboten. Weiter könnten allgemeine Untersuchungsschritte betreffend Skelettabnormalitäten, Organomegalien, Veränderungen der Haut und deren Anhangsgebilde (Ulzera, Pigmentveränderungen, Purpura usw.) sowie die Suche nach einem Sicca-Syndrom die Diagnose entscheidend beeinflussen. Als Zusatzdiagnostik lassen sich neurophysiologische Abklärungen veranlassen. Dabei wird die Amplitude des motorischen Summen- und des sensiblen Nervenaktionspotentials zusammen mit der Nervenleitgeschwindigkeit bestimmt und beurteilt. Die elektromyographische Untersuchung liefert zusätzliche Informationen. Die gewonnenen Resultate sichern die Diagnose und erlauben eine Einteilung in eine demyelinisierende oder eine axonale Form der Polyneuropathie, was für die weitere Ätiologiefindung hilfreich ist.

Als weitere Basisuntersuchung ist neben der Anamnese und der klinischen Untersuchung das Standardlabor wesentlich. Fakultativ kann ein erweitertes Labor (siehe Tab. 2) mit Lumbalpunktion, Nerven- und Muskelbiopsie durchgeführt werden. Ein früherer Miteinbezug eines Neurologen ist für die Beurteilung wichtig und empfehlenswert. Grundsätzlich richtet sich die Therapie nach der gefundenen Ätiologie für die Polyneuropathie und gestaltet sich sehr unterschiedlich.

Zusammenfassung

Periphere Neuropathien treten häufig auf und nehmen im Alter zu. Die Diagnosestellung bereitet selten Mühe, die Ätiologiefindung ist hingegen eher schwierig. Eine umfassende Anamnese

Tabelle 2. Abklärungsstufen bei peripheren Neuropathien.

Stufe I
Urin: Glukose, Protein
Blut: vollständiges Blutbild, BSR, Vitamin B ₁₂ , Folsäure
Labor: Nüchternblutzucker, Nieren- und Leberfunktion, TSH
Stufe II
Neurophysiologische Untersuchungen: Bestimmung der distalen und proximalen Nervenstimulation
Labor: Serumeiweisselektrophorese, Immunfixation, Intoxikationsparameter, Serum-Angiotensin-converting enzyme
Immunologie: antinukleärer Faktor, antiextrahierbare Kernantigen-Antikörper (anti-Ro, anti-LA), ANCA
Thorax-Röntgen
Stufe III
Urin: Bence-Jones-Protein
Labor: oraler Glukosebelastungstest
Liquor: Zellen, Eiweiss, Immunoglobulin (oligoklonale Banden)
Immunologie: Anti-HIV-Antikörper, Serum-Angiotensin-converting enzyme, antineuronale antigliadin-, antigangliosid-, antimyelinassozierte Glykoproteinantikörper
Tests auf Sjögren-Syndrom: Speichelflussrate, Schirmer-Test, Rose-Bengal-Test, labiale Drüsenbiopsie
Suche nach Karzinom, Lymphom, solitärem Myelom: Skelettuntersuchung, Beckenultraschall, Abdomen- und Thorax-CT, Mammographie oder PET
Molekulargenetische Tests als Ursachen verschiedener hereditärer Formen

und klinische Beurteilung helfen diagnostisch weiter. Zusatzuntersuchungen wie etwa Labor- und elektrophysiologische Abklärungen unterstützen die Diagnosefindung. Komplexe klinische Erscheinungsbilder bedürfen einer fachärztlichen und neurologischen Beurteilung sowie oftmals eines interdisziplinären Vorgehens.

Abkürzungen

CTS	Karpaltunnelsyndrom
EMG/ENG	Elektromyographie/Elektroneurographie
GBS	Guillain-Barré-Syndrom
HSAN	Hereditäre sensible autonome Neuropathie
HSV	Herpesvirus
NLG	Nervenleitgeschwindigkeit
PCR	Polymerase chain reaction
UNE	Ulnarisläsion am Ellbogen
VZV	Varizellen-Zoster-Virus

Literatur

- Hughes RAC. Peripheral neuropathy. *BMJ* 2002;23:466–9.
- De Pablo P, Katz JN. Pharmacotherapy of carpal tunnel syndrome. *Expert Opin Pharmacother* 2003;4:903–9.
- Esslen E. *The acute facial palsies*. Berlin: Springer; 1997.
- Ramsay MJ, DerSimonian R, Hotel MR, Burgess LP. Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis. A meta-analysis. *Laryngoscope* 2000;110:335–41.
- DeDiego JI, Prim MP, DeSarria, et al. Idiopathic facial paralysis. A randomised, prospective, and controlled study. *Laryngoscope* 1998;108:573–5.
- Adour KK, Ruboyianes JMM, v Doersten PG, et al. Bell's palsy treatment with acyclovir and prednisone compared with prednisolone alone. *Am Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105:371–87.
- Mumenthaler M, Schlicak H, Stöhr M. *Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome*. Stuttgart/New York: Thieme Verlag; 1998. p. 304.
- Shiau J, Segal B, Danys I, et al. Long-term effects of neuromuscular rehabilitation of chronic facial paralysis. *J Otolaryngol* 1995;24:217–20.
- Neuendörfer B. Einteilung und Klinik von Polyneuropathien. In: Hopf HC, Diener HC, Reichmann H, eds. *Neurologie in Klinik und Praxis*. Stuttgart/New York: Thieme Verlag; 1999. p. 363–77.
- Asbury AK, Thomas PK. The clinical approach to neuropathy. In: Asbury AK, Thomas PK, eds. *Peripheral nerve disorders 2*. Oxford: Butterworth-Heinemann Ltd.; 1995. p. 1–28.
- Hess K, Steck AJ, eds. *Neurologie-Kompendium*. Bern: Hans Huber; 2001. p. 459.
- Deutsche Gesellschaft für Neurologie. www.dgn.org.

Korrespondenz:
 Dr. med. D. Bron
 Prof. Dr. med. A. J. Steck
 Neurologische Klinik
 Universitätsspital
 Petersgraben 4
 CH-4031 Basel
brond@uhbs.ch
asteck@uhbs.ch