



Klinische Neurologie

Herausgegeben von Th. Brandt,
R. Hohlfeld, J. Noth, H. Reichmann

Reinhard Kiefer

Krankheiten peripherer Nerven

Unter Mitarbeit von Rudolf Korinthenberg

Kohlhammer

Kohlhammer

Klinische Neurologie

Herausgegeben von Thomas Brandt, Reinhard Hohlfeld,
Johannes Noth und Heinz Reichmann

Reinhard Kiefer

Krankheiten peripherer Nerven

unter Mitarbeit von Rudolf Korinthenberg

Verlag W. Kohlhammer

Dieses Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwendung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechts ist ohne Zustimmung des Verlags unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und für die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die Wiedergabe von Warenbezeichnungen, Handelsnamen oder sonstiger Kennzeichen in diesem Buch berechtigt nicht zu der Annahme, dass diese von jedermann frei benutzt werden dürfen. Vielmehr kann es sich auch dann um eingetragene Warenzeichen oder sonstige gesetzlich geschützte Kennzeichen handeln, wenn sie nicht eigens als solche gekennzeichnet sind.

Wichtiger Hinweis: Die Verfasser haben größte Mühe darauf verwandt, dass die Angaben von Medikamenten, ihren Dosierungen und Applikationen dem jeweiligen Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes entsprechen.

Da jedoch die Medizin als Wissenschaft ständig im Fluss ist, da menschliche Irrtümer und Druckfehler nie völlig auszuschließen sind, übernimmt der Verlag für derartige Angaben keine Gewähr.

Jeder Anwender ist daher dringend aufgefordert, alle Angaben auf ihre Richtigkeit zu überprüfen. Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Verantwortung des Benutzers. Werden im Text Handelsnamen genannt, so handelt es sich in der Regel um eine subjektive Auswahl ohne Anspruch auf Vollständigkeit.

1. Auflage 2011

Alle Rechte vorbehalten

© 2011 W. Kohlhammer GmbH Stuttgart

Umschlag: Gestaltungskonzept Peter Horlacher

Logo der Reihe: Entwurf und Gestaltung Thomas Brandt/Sabine Eßer

Gesamtherstellung:

W. Kohlhammer Druckerei GmbH + Co. KG, Stuttgart

Printed in Germany

ISBN 978-3-17-018460-2

E-Book-Formate:

pdf: ISBN 978-3-17-026650-6

Inhalt

Vorwort	11
A Diagnostik peripherer Nervenerkrankungen	
1 Der Patient mit neuropathischen Beschwerden	15
2 Schlüsselinformationen aus Anamnese und Befund	18
Anamnese	18
Neurologische Untersuchungsbefunde	23
Allgemeine körperliche Untersuchungsbefunde	32
3 Neurophysiologische Diagnostik	34
Klinische Bedeutung	34
Was kann die neurophysiologische Diagnostik leisten?	34
Grundlagen und Aussagekraft der motorischen Neurographie ..	35
Grundlagen und Aussagekraft der sensiblen Neurographie	44
Fallstricke neurographischer Messungen	45
Notwendiger Umfang der neurographischen Diagnostik	46
Elektromyographie	47
Weitere neurophysiologische Untersuchungsverfahren	48
4 Labor-, Liquor- und Gendiagnostik, bildgebende Diagnostik ...	49
Klinische Bedeutung	49
Diagnostische Bedeutung der Creatinkinase	49
Allgemeine Labordiagnostik	50
Antikörperdiagnostik	51
Liquordiagnostik	52
Gendiagnostik	54
Bildgebende Diagnostik	55
5 Biopsiediagnostik	57
Wie wird eine Nervenbiopsie aufgearbeitet?	57
Technische Voraussetzungen für eine erfolgreiche Biopsiediagnostik	58
Wichtige pathologische Befunde und deren diagnostische Bedeutung für den Kliniker	59

Indikationen zur Nervenbiopsie	62
Risiken der Entnahme einer Nervenbiopsie	64
Hautbiopsie	65
6 Ein strukturierter Algorithmus zur Differenzialdiagnose und Therapie der Polyneuropathie	67
1. Schritt: Liegt überhaupt eine Erkrankung peripherer Nerven vor?	67
2. Schritt: Klinische Klassifikation	69
3. Schritt: Bestimmung der Creatinkinase im Serum	71
4. Schritt: Klinische Neurophysiologie	72
5. Schritt: Deskriptive Syndrombeschreibung und deren Differenzialdiagnose	72
6. Schritt: Fokussierte Labordiagnostik anhand des polyneuropathischen Syndroms	83
7. Schritt: Liquordiagnostik	86
8. Schritt: Organdiagnostik	87
9. Schritt: Biopsiediagnostik	87
10. Schritt: Synopsis aller Befunde, Diagnose, Therapie und Beratung	88
B Krankheiten peripherer Nerven	
7 Guillain-Barré-Syndrom	91
Klinische Bedeutung	91
Ein Syndrom, keine Krankheit	91
Neurobiologische Grundlagen	92
Klinische Merkmale	95
Klinische Differenzialdiagnose	96
Diagnostik	97
Therapie	100
Verlauf und Prognose	104
8 Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie	107
Klinische Bedeutung	107
Neurobiologische Grundlagen	107
Klinische Merkmale	108
Diagnostik	110
Therapie und Prognose	114

9	Multifokale motorische Neuropathie	128
	Klinische Bedeutung	128
	Neurobiologische Grundlagen	128
	Klinische Merkmale	129
	Diagnostik und Differenzialdiagnose	130
	Therapie und Prognose	131
10	Paraproteinämische Polyneuropathie	135
	Klinische Bedeutung	135
	Neurobiologische Grundlagen	136
	Klinische Merkmale	137
	Diagnostik	142
	Therapie	146
11	Vaskulitische Neuropathie und Neuropathien bei Kollagenosen	153
	Klinische Bedeutung	153
	Neurobiologische Grundlagen	153
	Klinische Merkmale	154
	Diagnostik und Differenzialdiagnose	157
	Therapie und Prognose	161
12	Paraneoplastische Ganglionitis und paraneoplastische Polyneuropathie	166
	Klinische Bedeutung	166
	Neurobiologische Grundlagen	166
	Klinische Merkmale	167
	Diagnostik	169
	Therapie	171
13	Sarkoidose	172
	Klinische Bedeutung	172
	Neurobiologische Grundlagen, Klinik und Therapie	172
14	Erregerbedingte Polyneuropathien	174
	Neuroborreliose: Manifestationen im peripheren Nervensystem ..	174
	HIV-assoziierte Polyneuropathie	179
	Lepromatöse Polyneuropathie	183
	Virale Polyneuroradikulopathien	187
	Seltene weitere Infektionskrankheiten peripherer Nerven	190

15	Diabetische Neuropathie	192
	Klinische Bedeutung	192
	Neurobiologische Grundlagen	193
	Klinische Merkmale	195
	Diagnostik und Differenzialdiagnose	200
	Therapie	204
16	Polyneuropathien als Mangelkrankheiten und infolge internistischer und sonstiger Allgemeinerkrankungen	207
	Klinische Bedeutung	207
	Polyneuropathie durch Vitaminmangel und Fehlernährung	207
	Hepatische Polyneuropathie	216
	Urämische Polyneuropathie	217
	Polyneuropathie bei anderen inneren Erkrankungen	219
	Critical-Illness-Polyneuropathie	220
17	Hereditäre Polyneuropathien	223
	Klinische Bedeutung	223
	Klassifikation	223
	Neurobiologische Grundlagen	224
	Charcot-Marie-Tooth-Neuropathie	225
	Erbliche Drucklähmung (HNPP)	231
	Hereditäre sensible und autonome Polyneuropathien	231
	Distale hereditäre motorische Neuropathien	232
	Hereditäre neuralgische Amyotrophie	233
	Riesenaxon-Neuropathie	234
	Differenzialdiagnose und Diagnostik hereditärer Neuropathien ..	234
	Therapie	236
18	Amyloidose	237
	Klinische Bedeutung	237
	Neurobiologische Grundlagen	238
	Klinische Merkmale	239
	Diagnostik	241
	Therapie und Prognose	241
19	Polyneuropathien als Manifestation hereditärer Multisystemerkrankungen	243
	Klinische Bedeutung	243
	Porphyrische Neuropathie	244

Adrenomyeloneuropathie	248
Weitere peroxisomale Erkrankungen: Morbus Refsum und andere	250
Morbus Tangier	252
Abeta- und Hypobetalipoproteinämie	253
Mitochondriale Neuropathien	253
Morbus Fabry	254
Andere lysosomale Speicherkrankheiten	255
20 Polyneuropathie durch Medikamente und andere Toxine	257
Klinische Bedeutung	257
Medikamente	257
Metalle, Umweltgifte und andere Toxine	262
Alkoholassoziierte Polyneuropathie	265
21 Tumoren peripherer Nerven	269
Klinische Bedeutung	269
Neurobiologische Grundlagen	269
Klinische Merkmale	272
Diagnostik	273
Therapie und Prognose	275
22 Plexopathien	278
Klinische Bedeutung	278
Differenzialdiagnose der Plexopathien	278
Diagnostik der Plexopathien	279
Anatomie und neurophysiologische Lokalisationsdiagnostik des Plexus cervicobrachialis	280
Anatomie und neurophysiologische Lokalisationsdiagnostik des Plexus lumbosacralis	281
Mechanische und infiltrative Plexopathien	282
Strahlenplexopathie	283
Idiopathische neuralgische Amyotrophie	284
Idiopathische lumbosakrale Plexopathie	287
23 Mononeuropathien	288
Klinische Bedeutung	288
Differenzialdiagnose der Mononeuropathien	288
Neurobiologische Grundlagen der Druckläsion	290
Grundlagen der Nervenverletzung und Nervenregeneration	291

Klinische und neurophysiologische Beurteilung von Nervenverletzungen	292
Klinische Untersuchung ausgewählter Nervenläsionen	293
Prädispositionen und Labordiagnostik bei Engpasssyndromen	299
Synopsis alltagsrelevanter Engpasssyndrome	300
24 Symptomatische Therapie	310
Klinische Bedeutung	310
Therapie neuropathischer Schmerzen	310
Crampi	316
Autonome Störungen	319
Physiotherapie	321
Fatigue	321
Orthesen, Schienen und andere Hilfsmittel	322
25 Besonderheiten bei Erkrankungen des peripheren Nervensystems im Kindesalter	324
<i>Rudolf Korinthenberg</i>	
Diagnostik	324
Anamnese	324
Klinische Symptomatik	325
Paraklinische Diagnostik	325
Besonderheiten bei einzelnen Krankheitsbildern	326
Therapie und Rehabilitation	332
Abkürzungen	333
Literatur	335
Autorenverzeichnis	353
Stichwortverzeichnis	355

Vorwort

Das vorliegende Buch richtet sich an Anwender: Weiterbildungsassistenten, Neurologische Fachärzte in Klinik und Praxis, Hausärzte und Fachärzte anderer Fachrichtungen, die mehr über die Krankheiten peripherer Nerven wissen möchten. Experten auf dem Gebiet der neuromuskulären Krankheiten und der Polyneuropathien im Speziellen werden dagegen in diesem Buch nicht auf jede Frage eine Antwort finden können. Vielmehr war es das Ziel, eine durchaus persönlich geprägte Zusammenstellung derjenigen Wissensinhalte vorzunehmen, die für den neurologischen Facharzt und angehende Neurologen sowie für interessierte Kolleginnen und Kollegen anderer Fachdisziplinen von praktischem Belang sind oder die für ein besseres Verständnis der Hintergründe von Interesse sein könnten.

Der allgemeine Teil beschreibt die klinischen und technischen diagnostischen Möglichkeiten, sich einem Patienten mit einer peripheren Nervenerkrankung zu nähern. Was kann man womit erreichen, und warum? Und was nicht? Dieser Teil schließt mit einem Leitfaden, wie man in langen Listen von Differenzialdiagnosen den roten Faden nicht verliert, und leitet über zu den Krankheitsbeschreibungen. Hier ist an den Anfang jedes Kapitels ein kurzer Abschnitt »Klinische Bedeutung« gestellt. Wiederum subjektiv wird darin beschrieben, warum es sich für einen Praktiker lohnen kann, weiterzulesen: sei es, dass die Krankheit häufig ist, sei es, dass sie von besonderem wissenschaftlichen Interesse ist, oder sei es, weil sie zu den gut behandelbaren Neuropathien gehört, die zu erkennen einem die Patienten danken werden. Der Abschnitt »Neurobiologische Grundlagen« enthält gerade so viele Informationen, um sich ein Bild machen zu können, wie es zu der jeweiligen Krankheit kommt, oder warum bestimmte diagnostische Tests eingesetzt werden. Manchmal ist er auch etwas ausführlicher, wenn die wissenschaftlichen Hintergründe spannend sind. Der Abschnitt »Klinische Merkmale« enthält die klinische Beschreibung des Krankheitsbildes, unter »Diagnostik« sind die spezifischen diagnostischen Schritte und Befunde zu finden. Der Abschnitt »Therapie und Prognose« enthält die krankheitsspezifischen therapeutischen Maßnahmen und Perspektiven. Die symptomatische Therapie, in der Regel nicht krankheitsspezifisch, ist dagegen in einem eigenen Kapitel zusammengefasst. Manche wichtigen Informationen wurden zusätzlich in Tabellen zusammengefasst, um einen schnelleren Zugriff zu ermöglichen. Schließlich enthält das Buch noch eine kleine Auswahl illustrativer Falldarstellungen spezieller oder auch ganz typischer Krankheitsverläufe aus der täglichen Praxis.

Das Kapitel über pädiatrische Neuropathien wurde freundlicherweise von Herrn Professor Korinthenberg aus Freiburg verfasst, wofür ich ihm sehr herzlich danken möchte. Ebenfalls danken möchte ich den Herausgebern der Rei-

he und dem Verlag für die Möglichkeit der Gestaltung dieses Buchs. Herrn PD Dr. Marcus Müller, jetzt Bonn, danke ich für viele gute Jahre einer wunderbaren Zusammenarbeit im Labor, die auch in die Entstehung dieses Buchs hineingewirkt hat. Schließlich danke ich sehr herzlich den Kolleginnen und Kollegen, die mir Abbildungen zur Verfügung gestellt haben, namentlich Frau Professor Sommer (Würzburg), Professor Bendszus und Professor Stoll (Heidelberg/Würzburg), Professor Bergmann (Bremen), Professor Kolenda (Rotenburg) und PD Dr. Schilling (Münster).

Insbesondere in der Immuntherapie, aber auch in der Schmerztherapie und andernorts sind die erwähnten Wirkstoffe nicht immer für die jeweilige klinische Situation zugelassen. Die Leserinnen und Leser sind gebeten, den Zulassungsstatus im Einzelfall zu prüfen und im Falle einer Verordnung außerhalb der Zulassung die besonderen rechtlichen Umstände sowohl in Bezug auf die ärztliche Verantwortung wie auch die Kostenübernahme zu beachten und die Patienten entsprechend aufzuklären.

Ich wünsche diesem Buch eine interessierte Leserschaft. Seinen Leserinnen und Lesern wünsche ich Informationsgewinn und Unterstützung durch dieses Buch – und dass es zur Freude in der Versorgung unserer Patientinnen und Patienten beiträgt. Unseren Patientinnen und Patienten wünsche ich, dass das Buch einen Beitrag für eine zeitgemäße und zugewandte Behandlung ihrer Krankheiten leisten kann.

Rotenburg, im August 2011

Reinhard Kiefer

A Diagnostik peripherer Nervenerkrankungen

1 Der Patient mit neuropathischen Beschwerden

Die Diagnose und Therapie peripherer Nervenerkrankungen wird von vielen Ärzten¹ als schwierig und manchmal unbefriedigend empfunden. Diese Sorge mag man verstehen. Allerdings folgt der Umgang mit peripheren Nervenerkrankungen den gleichen Prinzipien, die auch anderweitig bei neurologischen Krankheiten angewandt werden, und Herausforderungen und therapeutische Erfolge unterscheiden sich kaum von den anderen Untergebieten der Neurologie. Allerdings gibt es durchaus einige Besonderheiten. Die wichtigste Eigenheit ist wahrscheinlich, dass auf den ersten Blick alle Neuropathien »gleich« sind, und genau das macht die Dinge auf den zweiten Blick etwas kompliziert.

Warum ist das so: Periphere Nerven verfügen über eine vergleichsweise einfache Struktur. Die Anzahl der Fasertypen ist begrenzt, und die einzelnen Fasertypen und zugehörige Neurone haben klar definierte Funktionen. Die Anzahl nicht neuronaler Zelltypen im peripheren Nerven ist ebenfalls begrenzt: Neben den myelinisierenden und nicht myelinisierenden Schwannzellen gibt es Fibroblasten, Mastzellen, residente Makrophagen, ganz vereinzelt T-Zellen und natürlich Gefäße im peripheren Nerven. Wenn man die komplexe Architektonik des zentralen Nervensystems bedenkt, sollte es nicht schwer sein, periphere Neuropathien zu diagnostizieren und zuzuordnen.

Die Herausforderung für den Arzt entsteht jedoch gerade durch diese Einfachheit der Struktur peripherer Nerven, die nur sehr begrenzte Reaktionsmöglichkeiten des peripheren Nervensystems auf pathologische Reize und Systemkrankheiten ermöglicht. Die Konsequenz ist, dass eine Vielzahl von Krankheitsursachen immer wieder ähnliche Beschwerden und Befunde hervorbringt. Die klinische Erscheinung peripherer Nervenerkrankungen ist daher vergleichsweise monomorph ungeachtet einer Vielzahl von Krankheitsursachen. So können Störungen unterschiedlichster Art eine symmetrische längenabhängige Polyneuropathie verursachen, und auch für fokale Neuropathien gibt es die unterschiedlichsten Ursachen. Dennoch ist es möglich, durch sorgfältige Befragung und Untersuchung betroffener Patienten Unterschiede zu erkennen, die diagnostisch wegweisend sein können.

Eine weitere Herausforderung liegt darin, dass die Lokalisation einer Erkrankung ins periphere Nervensystem nicht immer offensichtlich ist. Hinterstrangerkrankungen, eine Motoneuronkrankheit, eine Plexopathie oder ein enger lumbaler Spinalkanal sind Beispiele für Krankheiten, die mit Neuropa-

1 In diesem Buch wird für Personen (Patienten, Ärzte, Kranke usw.) immer die männliche Form benutzt, da nicht individuelle Persönlichkeiten bezeichnet werden, sondern die Personengruppe. Diese Begriffe beziehen sich immer gleichermaßen auf weibliche und männliche Personen.

thien verwechselt werden können. Auch eine Myopathie kann mit einer motorischen Neuropathie verwechselt werden.

Die dritte Herausforderung liegt darin zu erkennen, ob alle oder nur einzelne Nerven von dem Krankheitsprozess betroffen sind. Dies ist von besonderer Bedeutung, da die Differenzialdiagnose einer Mononeuropathie oder einer Mononeuropathia multiplex sich grundsätzlich unterscheidet von der Differenzialdiagnose einer generalisierten, in der Regel längenabhängigen Polyneuropathie. Ursache längenabhängiger Polyneuropathien sind Schädigungsmechanismen, die den Nerven als ganzes Organ betreffen, wie etwa viele toxische Einwirkungen, manche innere Erkrankungen und viele genetische Störungen. Das Konzept der Mononeuropathia multiplex impliziert fokale Schädigungsmechanismen wie etwa eine fokale Ischämie durch eine Vaskulitis oder multifokale Entmarkungen im Rahmen einer Immunneuropathie oder einer erblichen Drucklähmung. Eine Schwierigkeit kann entstehen, wenn Schädigungen benachbarter Nerven zu konfluierenden neurologischen Defiziten führen und dann ein regionales oder sogar ein symmetrisches neurologisches Ausfallmuster verursachen. Die ursprünglich fokale Natur der Erkrankung kann dann nur noch anamnestisch, durch besonders sorgfältige Untersuchung oder durch eine unterschiedliche Schwere der Schädigung in der neurophysiologischen Untersuchung erfasst werden.

Die vierte Herausforderung liegt in der Vielzahl der Ursachen einer Neuropathie. Die Listen möglicher Differenzialdiagnosen sind lang und unübersichtlich. Deren unfokussierte vollständige Abarbeitung würde aufwändige und oftmals teure Diagnostik erfordern. Auch die Liste der möglichen diagnostischen Maßnahmen ist lang und unübersichtlich.

Eine besondere, fünfte Herausforderung bieten Patienten mit einer Neuropathie der kleinen Nervenfasern (Small-Fiber-Neuropathie). Die Betroffenen klagen über Missempfindungen und Schmerzen, und dennoch können alle objektiven klinischen und routinemäßig erhobenen neurophysiologischen Parameter völlig normal sein. Nicht selten werden die Symptome dann als psychogen interpretiert.

Schließlich, sechstens, kann manches Mal die Therapie einer Polyneuropathie schwierig sein. Dies ist jedoch nicht anders als bei anderen neurologischen und nicht neurologischen Krankheiten. Bei immunvermittelten Störungen steht jedoch das Arsenal der Immunsuppressiva und Immunmodulatoren zur Verfügung, und es gibt verschiedene symptomatische Therapieverfahren, unter anderen rehabilitative Verfahren und die Therapie neuropathischer Schmerzen. Neuroprotektive Medikamente stehen in der Behandlung peripherer Nerven derzeit so wenig zur Verfügung wie bei anderen neurologischen Krankheiten.

Die Komplexität peripherer Nervenerkrankungen lässt sich am besten durch eine sorgfältige klinische Analyse und ein systematisches Vorgehen bewältigen. Der erfolgreichste Diagnostiker peripherer Nervenerkrankungen ist dabei immer derjenige, der einer Sequenz differenzialdiagnostischer Überlegungen folgt, die immer mit einer klinischen Klassifikation der Beschwerden

und Befunde des Patienten beginnt. Man erreicht dieses mit ausschließlich klinischen Mitteln und hat keine direkten Kosten außer der aufgebrauchten Zeit. Die folgenden Kapitel möchten ihren Lesern drei Dinge erleichtern:

- Sie beschreiben einen systematischen Zugangsweg für den Diagnostiker mit klinischen Kriterien für die differenzialdiagnostische Eingrenzung und den begründeten Einsatz der relevanten Zusatzdiagnostik.
- Sie beschreiben klare therapeutische Konzepte dort, wo ursachenbezogene Therapien derzeit möglich sind.
- Sie beschreiben symptomatische Therapieansätze, wenn vorübergehende Beschwerden noch anhalten oder wenn eine vollständige Heilung nicht möglich ist.

Nicht vergessen werden darf, dass manchmal trotz intensiver Bemühungen die Ursache einer Polyneuropathie nach dem derzeitigen wissenschaftlichen Kenntnisstand nicht geklärt werden kann. Der Anteil solcher Fälle schwankt je nach Art und Spezialisierungsgrad einer Sprechstunde und liegt wohl bei etwa einem Viertel bis einem Drittel aller Kranken mit Polyneuropathie. Man sollte diese Zahlen sich und den Patienten vor Augen halten, um eine realistische Behandlungsperspektive zu ermöglichen und Frustration bei allen Beteiligten abzuwenden. Den meisten Patienten ist klar, dass auch die moderne Medizin nur helfen und nicht alles heilen kann, sodass ein offensiver Umgang mit diesen Begrenzungen den Umgang mit der Krankheit erleichtern kann. Es ist nicht richtig, dass nach sorgfältiger Diagnostik »der Arzt nichts weiß«. Richtig ist vielmehr, dass er ganz genau weiß, welche Störungen alle nicht vorliegen, und dass eine Klärung nachzeitigem Kenntnisstand mit angemessenen Mitteln nicht möglich ist. Diese Einschätzung mit dem Patienten zu teilen, kann sehr hilfreich sein.

2 Schlüsselinformationen aus Anamnese und Befund

Anamnese und klinische Untersuchung bieten die entscheidende Information überhaupt in der Evaluation von Patienten mit peripheren Nervenerkrankungen. Der Patient selbst grenzt durch seine Aussagen die Differenzialdiagnose bereits wesentlich ein, wenn der Arzt die Informationen einzuordnen vermag. Ein erfolgreiches Anamnesegespräch setzt daher voraus, dass der Arzt die wesentlichen Organisationsprinzipien des peripheren Nervensystems vor Augen hat und die wichtigsten Differenzialdiagnosen kennt, um Zuordnungen treffen zu können. Auf diese Weise entwickeln sich im Laufe des Anamnesegesprächs fortlaufend Hypothesen zur anatomischen Zuordnung und Ätiologie, die durch gezieltes Nachfragen und eine fokussierte Untersuchung bestätigt oder verworfen werden. Am Ende der Anamnese und Untersuchung steht dann in der Regel eine bereits recht gut eingegrenzte Differenzialdiagnose oder zumindest eine syndromale Beschreibung der Störung, die dann durch weitere diagnostische Schritte präzisiert wird.

Anamnese

Die Anamnese wird zunächst nicht anders erhoben als bei anderen Krankheitsbildern. Allerdings gibt es Aspekte, die bei Patienten mit Erkrankungen peripherer Nerven von besonderem Interesse sind (Tab. 2.1).

Aktuelle Vorgeschichte

Patienten mit akuten oder subakuten Beschwerden können den Beginn der Erkrankung meistens ungefähr benennen. Der Beginn sehr chronischer Beschwerden wird oft nicht mehr erinnert. Dies gilt insbesondere für hereditäre Neuropathien, die im Prinzip ja lebenslang bestehen. Es ist dann hilfreich, bestimmte Fähigkeiten zu bestimmten Lebenszeiten zu erfragen, unter Umständen bis zurück zur Kindheit. »Wie waren Ihre Noten im Sportunterricht?« »Konnten Sie als Kind gut rennen?« »War zur Zeit Ihrer Hochzeit noch alles normal?« »Seit wann benutzen Sie einen Stock, einen Rollstuhl, nutzen die Hände beim Treppensteigen?«, und so weiter. Oft lässt sich so klären, dass zu einem bestimmten Zeitpunkt wahrscheinlich noch alles normal war oder ob bereits bestimmte Auffälligkeiten bestanden.

Wichtig ist auch die Benennung des ersten und die Reihenfolge der dann folgenden Symptome: erst Taubheit, Schmerzen, Schwäche, oder Ungeschicklichkeit? Hieraus lässt sich ableiten, ob eine ursprünglich motorisch oder sen-

sibel führende Polyneuropathie vorliegt. Viele Patienten benutzen allerdings insbesondere das Wort »taub« für die Beschreibung sehr unterschiedlicher Funktionseinbußen. Gleiches gilt auch für »schwach«, »kalt«, »wie tot« und andere. Man muss dann nachfragen, ob mit »taub« tatsächlich eine Sensibilitätsstörung gemeint ist oder eher eine Ungeschicklichkeit oder eine Kraftminderung, und ob mit »schwach« tatsächlich eine Lähmung oder doch eher eine Sensibilitätsstörung bezeichnet wird. »Kalt« muss auch nicht ein Kältegefühl im eigentlichen Sinne bezeichnen, und man muss klären, was »tot« bedeutet.

Die Lokalisation dieser Beschwerden gibt Auskünfte über die anatomischen Muster der Polyneuropathie. Schwierigkeiten bei Überkopfarbeiten oder beim

Tab. 2.1 Hilfreiche Alltagsfragen für die Anamnese

Zur Frage einer lebenslangen Erkrankung mit Beginn in Kindheit und Jugend	<ul style="list-style-type: none"> • Wie waren die Noten im Schulsport? • War der Patient im Fußball im Tor oder im Sturm? • Wurde der Patient im Sport immer als letzter gewählt?
Zur Frage der Dauer und des Verlaufs der Erkrankung	<ul style="list-style-type: none"> • War bei der Lehrabschluss/Hochzeit/50. Geburtstag noch alles normal? • Wann haben Sie zuletzt diesen oder jenen Sport betrieben? • Seit wann benutzen Sie einen Stock/Rollator/Rollstuhl?
Was meint ein Patient mit „taub“, „kalt“ und „tot“?	<ul style="list-style-type: none"> • Ein Taubheitsgefühl? • Eine Lähmung? – „Schwäche“ heißt meist nur, dass etwas nicht stimmt. • Eine Ungeschicklichkeit?
Zur Frage der Verteilung motorischer Defizite	<ul style="list-style-type: none"> • Können Sie Wäsche aufhängen/Ordner ins Regal stellen? • Können Sie Treppen steigen? • Können Sie auf den Zehen stehen? • Können Sie eine Flasche aufmachen?
Zur Frage von Fluktuationen	<ul style="list-style-type: none"> • Sind die Beschwerden immer gleich? • Ist zwischendurch alles normal?
Zu Vorerkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Systemübersicht mit Abfrage der Leitsymptome für alle Organsysteme
Zu Toxinen	<ul style="list-style-type: none"> • Genaue Medikamenten-, Berufs- und Alkoholanamnese • Wie viel vertragen Sie, bis Sie »unter dem Tisch« liegen?
Familienanamnese	<ul style="list-style-type: none"> • Genaue Nachfrage nach jedem einzelnen leiblichen Familienmitglied • Nachfrage, ob die Eltern die leiblichen Eltern sind • Nachfrage, in welchem Alter Vorfahren verstorben sind.

Treppensteigen weisen auf eine proximale Schwäche hin. Schwierigkeiten beim Zehenstand, beim Gehen auf der Hacke oder Öffnen einer Flasche sind dagegen Hinweise auf distale Lähmungen. Streifen- oder fleckförmige Taubheitsgefühle weisen auf radikuläre Ausfälle oder Ausfälle im Gebiet einzelner Nerven hin, handschuh- oder strumpfförmige Beschwerden hingegen auf eine längenabhängige Polyneuropathie. Auch Fremdbeobachtungen können hilfreich sein, etwa die Beobachtung, dass die Füße beim Gehen herabfallen oder das Knie zum Vermeiden von Stolpern stärker angehoben werden muss als sonst. Beides sind Hinweise auf eine peroneale Schwäche.

Schmerzen und autonome Störungen sind differenzialdiagnostisch nützlich und müssen erfragt werden. Bei Schmerzen müssen darüber hinaus die Art, Intensität und Verteilung der Schmerzen erfragt werden und es muss versucht werden zu klären, ob die genannten Schmerzen überhaupt in Beziehung zu der zu untersuchen Neuropathie stehen. Dies kann insbesondere dann schwierig sein, wenn Patienten zusätzlich Lumboischialgien oder Arthrosen haben.

Des Weiteren muss der Verlauf erfragt werden: Gab es Zeiten nachlassender Beschwerden oder waren solche Beschwerden vielleicht schon viel früher einmal da und sind vollständig abgeklungen? Oder nehmen die Beschwerden stetig zu? Die meisten Polyneuropathien sind ohne Behandlung progredient. Ein fluktuierender Verlauf (Tab. 2.2) kann dagegen für eine chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP) sprechen, rezidivierende Drucklähmungen für eine hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Drucklähmungen (HNPP).

Tab. 2.2 Neuropathien mit fluktuierendem oder rezidivierendem Verlauf

Polyneuropathien assoziiert mit inneren Erkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetische lumbosakrale Radikuloplexopathie
Immunvermittelte und infektiöse Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Guillain-Barré-Syndrom mit behandlungsbezogenen Fluktuationen • Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie • Vaskulitische Polyneuropathie • Neuroborreliose • Virale Radikuloneuropathien • Neuralgische Amyotrophie (Parsonage-Turner-Syndrom) • Kryoglobulinämische Polyneuropathie • Sarkoidose
Hereditäre Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Erbliche Drucklähmung • Hereditäre neuralgische Amyotrophie • Porphyrie • M. Fabry • M. Tangier

Schließlich muss man oft gezielt nach Symptomen einer Hirnnervenbeteiligung fragen: Sprechen, Kauen, Schlucken, Doppelbilder, Änderung der Gesichtszüge. Diese Symptome sind insbesondere bei vermeintlichen motorischen Neuropathien für die Abgrenzung gegenüber anderen neuromuskulären Erkrankungen wichtig, insbesondere eine Motoneuronerkrankung und eine Myasthenie.

Vorerkrankungen

Wegen der Vielzahl internistischer Systemerkrankungen, die entweder selbst mit einer Polyneuropathie einhergehen können oder deren Behandlung eine Polyneuropathie begünstigen kann, muss eine vollständige medizinische Vorgeschichte einschließlich der damit verbundenen Therapien erfragt werden. Beispiele sind der Diabetes mellitus, ein Vitamin-B₁₂-Mangel nach Gastrektomie, Niereninsuffizienz, Hepatitis C und viele andere. Zahlreiche innere Erkrankungen können mit Neuropathien einhergehen, und viele genetische Syndrome sind Multiorganerkrankungen (vgl. Tab. 6.3, 17.1 und 19.1). Allerdings erinnern viele Patienten ihre Vorgeschichte nicht genau oder nehmen bestimmte Vorerkrankungen als unwichtig oder selbstverständlich hin. Selbst ein juveniler Diabetes mellitus wird manchmal zunächst verschwiegen, wenn der Patient keinen Zusammenhang mit seinen jetzigen Beschwerden herstellt. Es ist daher notwendig, die Patienten systematisch nach den Kernsymptomen und wesentlichen Krankheitsgruppen jedes einzelnen Organs oder jeder Gruppe von Organen zu befragen und auch unspezifische Symptome wie Gewichtsverlust, Schweißausbrüche usw. nicht zu vergessen. In anderen Ländern wird dies mit größerem Nachdruck als »Systemübersicht« (»systems enquiry«) im Grundstudium gelehrt und erweist sich als sehr nützlich. Nur so wird man eine vollständige Liste der Vorerkrankungen erstellen können und die Symptome einer möglicherweise unbeachteten, aber differenzialdiagnostisch wichtigen nicht neurologischen Organmanifestation erfahren. Beispiele von Störungen, die spontan häufig nicht genannt werden, sind psychiatrische Vorerkrankungen, eine arterielle Hypertonie oder ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom. Allerdings können psychotische Episoden und abdominelle Schmerzen auf eine Porphyrie hinweisen, ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom kann aufgrund der nächtlichen Hypoxie eine Polyneuropathie begünstigen, und auch ein ausgeprägtes vaskuläres Risikoprofil kann direkt oder indirekt zu einer Polyneuropathie beitragen.

Medikamentenanamnese, Genussmittel und Lebensgewohnheiten

Die Medikamentenanamnese muss vollständig und insistierend erhoben werden. Hierzu zählen auch frei verfügbare Medikamente, Nahrungsergänzungen und sonstige Gesundheitsstoffe. Vereinzelt können Hypervitaminosen für bestimmte Vitamine eine Polyneuropathie auslösen, insbesondere Vitamin B₆. Notwendig sind nicht nur die Kenntnis der Einnahme an sich, sondern auch

Zeitraum, Einnahmedauer, Dosierung, Compliance und subjektive Verträglichkeit der Medikamenten- oder Zusatzstoffeinnahme.

Alkoholgebrauch ist oft schwer zu erfragen. Regelmäßigkeit, Durchschnittsmengen, Spitzenmengen, die Dauer dieser Gewohnheit, morgendlicher Alkoholgebrauch und die subjektive Verträglichkeit sind wichtige Parameter. Bei großen Mengen muss nach anderen Alkoholfolgekrankheiten und Entzugerscheinungen in der Vorgeschichte gefragt werden. Wenn man auf die Frage nach der Menge keine plausible Angabe erhält, kann die Frage sinnvoll sein, wie viel jemand verträgt, bis er nicht mehr kann. Diese Frage rührt an der Ehre des trinkfesten Bürgers und begünstigt wahrheitsgemäße Angaben.

Nikotin ist ein vaskulärer Risikofaktor und kann zu mikrovaskulären Schäden auch in peripheren Nerven beitragen. Kokain kann eine Vaskulitis auslösen. Intravenöser Drogengebrauch wirft die Frage einer HIV-Infektion auf, die mit einer Polyneuropathie einhergehen kann. Auch nach anderen HIV-Risikokonstellationen muss gefragt werden. Strikter Vegetarismus und andere Ernährungsbesonderheiten mit unausgewogener Ernährung bergen das Risiko einer Fehlernährung.

Berufsanamnese

Hier kommt es insbesondere auf die berufliche Exposition mit Toxinen an. Auch wenn durch den modernen Arbeitsschutz berufsbedingte toxische Neuropathien sehr selten geworden sind, muss gezielt nach aktuellen und bei chronischen Verläufen auch früheren Berufstätigkeiten und möglichen Expositionen gefragt werden. Gleichzeitig muss nach entsprechenden privaten Aktivitäten als Heimwerker oder im Hobbybereich gefragt werden. Dies gilt insbesondere für Pestizide, Lösungsmittel und Schwermetalle. Da viele Patienten ihre Beschwerden auf solche vermeintlichen oder tatsächlichen Expositionen zurückführen, muss man besonders sorgfältig nach den genauen Stoffen, dem Zeitpunkt der Exposition, Dauer und Menge sowie den Begleitumständen wie Lüftung und Schutzkleidung fragen, und diese Informationen mit dem Polyneuropathiesyndrom bezüglich einer möglichen Kausalität abgleichen.

Familienanamnese

Könnte eine hereditäre Erkrankung in Betracht kommen, muss jedes nah verwandte Familienmitglied durchgesprochen werden. Die unspezifische Frage, ob denn auch andere Familienmitglieder »so etwas gehabt haben«, hilft oft nicht weiter. Vielmehr sollte man konkret fragen, ob Vater, Mutter, jedes einzelne Kind oder Geschwister Beschwerden oder Auffälligkeiten haben oder zu Lebzeiten hatten, die man am besten konkret anhand der Verdachtsdiagnose oder der vorgetragenen Beschwerden des Indexpatienten benennt. Da bei vielen hereditären Neuropathien die Fußdeformität am auffälligsten ist, muss man immer nachfragen, ob dieses oder jenes Familienmitglied denn auffällige

Füße oder ungewöhnlich ausgetretene Schuhe hatte. Werden Gehbehinderungen in früheren Generationen berichtet, muss man versuchen zu klären, woran diese lagen. Wird ein Schlaganfall im höheren Lebensalter berichtet, trifft dies wahrscheinlich zu, bei »Multiple Sklerose« muss aber nachgefragt werden. Man muss auch klären, ob Eltern tatsächlich die Eltern, und Geschwister die leiblichen Geschwister sind, insbesondere in der Kriegsgeneration mit vielen versprengten Familien. Schließlich ist nützlich zu wissen, woran und in welchem Alter Familienmitglieder verstorben sind.

Neurologische Untersuchungsbefunde

Der neurologische Befund wird bei Patienten mit Polyneuropathie zunächst nicht anders als bei anderen Krankheiten erhoben. Allerdings gibt es Aspekte, die von besonderem Interesse sind:

Gang und Stand

Ein pathologischer Standversuch nach Romberg weist im Kontext einer Polyneuropathie auf eine erhebliche Affferenzstörung hin. Ist die Standunsicherheit jedoch ablenkbar, kann der Affferenzdefekt nicht so schwerwiegend sein und wird vielleicht ausgestaltet. Bereits beim Gehen in entkleidetem Zustand fallen Muskelatrophien, verändertes Abrollen und ein Fallfuß auf. Normalbefunde beim Zehen- und Hackengang und normales, elastisches Hüpfen schließen Paresen der großen Unterschenkelmuskeln weitgehend aus, nicht jedoch Zehenheber- und -senkerparesen. Wer normal auf einen Stuhl steigen kann, hat keine proximalen Streckerparesen der Beine.

Hirnnerven

Wenn man der Häufigkeit von Hirnnervenbeteiligungen folgt, findet man Störungen der Hirnnerven insbesondere bei entzündlichen Polyneuropathien (Tab. 2.3). Ein Guillain-Barré-Syndrom (GBS) kann mit einer ein- oder beidseitigen Fazialisparese, Okulomotorikstörungen, einer Kauschwäche und Störungen der kaudalen Hirnnerven mit einer Schluckstörung einhergehen. Für das Miller-Fisher-Syndrom ist die externe Ophthalmoplegie der Kernbefund. Bei der CIDP sind solche Störungen seltener, aber ebenfalls möglich. Äußerst selten können motorische Hirnnerven auch bei einer multifokalen motorischen Neuropathie betroffen sein. Sarkoidose und Neuroborreliose führen typischerweise zu einer ein- oder beidseitigen, manchmal auch rezidivierenden Fazialisparese, die auch im Kontext einer generalisierten Polyneuropathie auftreten kann. Auch andere Hirnnerven können von einer Sarkoidose oder Neurobor-

reliose betroffen sein. Der Hirnnervenbefund ist auch von besonderem Interesse in der Differenzialdiagnose zu nicht neuropathischen neuromuskulären Erkrankungen, insbesondere der Amyotrophen Lateralsklerose, der Myasthenia gravis und bestimmten Myopathien.

Tab. 2.3 Neuropathien mit Beteiligung der Hirnnerven

Polyneuropathien assoziiert mit inneren Erkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetische Hirnnervenausfälle • Tumordinfiltration
Immunvermittelte und infektiöse Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Guillain-Barré-Syndrom • Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie • Neuroborreliose • Sarkoidose • Virale Infektionen • Paraneoplastisch (Störungen der Pupillomotorik) • Sjögren-Syndrom (sensible Trigemineuropathie)
Toxische Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Optikusneuropathie durch diverse Substanzen (s. Kap. 20)
Polyneuropathien durch Mangelerkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Vitamin-B₁₂-Mangel (Geruchssinn, Optikusneuropathie)
Hereditäre Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Gelsolin-Amyloidose (beidseitige Fazialisparese) • M. Tangier (beidseitige Fazialisparese) • M. Refsum (Geruchssinn) • Bestimmte CMT-Formen (sensorineurale Schwerhörigkeit, Stimmbandlähmung)

Störungen der Pupillomotorik findet man bei CIDP und GBS einschließlich Miller-Fisher-Syndrom und beim Sjögren-Syndrom, sehr selten auch bei Paraneoplasien. Die diabetische Ophthalmoplegie ist zwar Teil des diabetischen Polyneuropathiekomplexes, tritt aber nicht notwendigerweise im Kontext einer generalisierten Exazerbation auf. Beim Sjögren-Syndrom wie auch bei anderen Kollagenosen kann es zu einer subakuten rein sensiblen Trigemineuropathie kommen, die auch beidseitig auftreten kann.

Eine Innenohrschwerhörigkeit im Kontext einer Polyneuropathie findet man insbesondere bei hereditären Polyneuropathien.

Eine seltene Differenzialdiagnose einer beidseitigen chronischen Fazialisparese ist die Amyloidneuropathie infolge einer Gelsolin-Mutation, noch seltener ist ein M. Tangier die Ursache.

Das Riechen kann bei der Refsum-Krankheit und bei Vitamin-B₁₂-Mangel gestört sein, ebenso auch bei Diabetikern.

Eine Optikusatrophie weist insbesondere bei Beidseitigkeit auf eine hereditäre Neuropathie oder einen Vitamin-B₁₂-Mangel hin und kann selten auch entzündlich oder toxisch bedingt sein.

Heiserkeit kann Symptom einer hereditären Neuropathie mit Stimmbandlähmung sein.

Paresen und Atrophien

Die Beschreibung des Ausmaßes und der Verteilung von Muskelatrophien und Paresen ist wohl zusammen mit der Untersuchung der Sensibilität der elementarste Teil der Untersuchung eines Patienten mit Polyneuropathie. Diese Untersuchung gibt am zuverlässigsten Auskunft über den Verteilungstyp des Polyneuropathiesyndroms, also die Frage, ob eine symmetrische, proximale oder distale Polyneuropathie oder Polyradikulopathie vorliegt, ob ein fokales oder regionales Syndrom vorliegt oder eine Mononeuropathia multiplex.

Je nach Fragestellung müssen einzelne Muskelgruppen mehr oder weniger genau geprüft werden. Bei möglichen Armplexuserkrankungen müssen auch die Fixation der Scapula, die Pectoralmuskulatur und andere Muskeln des Schultergürtels beachtet werden, die bei einer längenabhängigen Polyneuropathie weniger bedeutsam sind. Bei Mononeuropathien muss besonders genau nach weiteren Paresen gesucht werden, um eine mögliche versteckte generalisierte Polyneuropathie oder Mononeuropathia multiplex aufdecken zu können. Findet man beispielsweise bei einem Karpaltunnelsyndrom Hinweise auf eine generalisierte längenabhängige Polyneuropathie, stellt sich die Frage, ob diese das Karpaltunnelsyndrom begünstigt hat oder ob das Engpasssyndrom Teil der Erkrankung ist wie bei der erblichen Drucklähmung. Findet man zwei Mononeuropathien gleichzeitig, mag dies Zufall sein oder auf eine Vaskulitis hinweisen. Bei längenabhängigen Polyneuropathien sollen insbesondere die kleinen Hand- und Fußmuskeln beachtet und sofern möglich einzeln geprüft werden (s. Kap. 23 für die kleinen Handmuskeln). Die kleinen Fußmuskeln sind die distalsten Muskeln des Körpers und sind bei längenabhängigen Polyneuropathien als erstes betroffen. Deshalb ist auch die Muskelmasse am Fußgewölbe und dorsal im M. extensor digitorum brevis von besonderem Interesse (Tab. 2.4). Nicht jeder Mensch kann die Zehen spreizen: Eine erhaltene, kräftige Zehenspreizung schließt allerdings eine Parese infolge einer längenabhängigen Polyneuropathie aus, da die Zehenspreizer die am weitesten distal gelegenen Muskeln des Körpers sind. Die Muskelmasse des M. extensor digitorum brevis ist auch in der Differenzierung einer neurogenen Fußheberparese gegenüber einer myogenen Ursache relevant, da bei Myopathien die Muskelmasse dieses Muskels in der Regel erhalten ist, bei axonalen Schäden dagegen eine Atrophie eintritt.

Wichtig ist auch die Beachtung der Beziehung zwischen Paresegrad und Atrophie. Höhergradige, nicht akute Paresen mit nur geringer oder fehlender muskulärer Atrophie sprechen für eine Leitungsblockerkrankung, da eine hö-

hergradige axonale Schädigung mit der Zeit immer mit einer progredienten Atrophie einhergehen würde.

Tab. 2.4 Einige nützliche Hinweise für der Untersuchung von Patienten mit vermuteter Neuropathie

- Die Diskrepanz zwischen dem Ausmaß einer (geringen) muskulären Atrophie und dem Ausmaß (hochgradiger) Paresen deutet auf eine Leitungsblockerkrankung hin
- Die Zehenspreizung ist die am weitesten distal gelegene Muskelfunktion des Körpers und ist bei der längenabhängigen Polyneuropathie motorisch als erstes betroffen
- Die Muskelmasse des M. extensor hallucis brevis am Fußrücken und diejenige der Fußgewölbemusculatur nehmen bei einer längenabhängigen axonalen Neuropathie als erstes ab, lange vor der Atrophie der Unterschenkelmuskulatur
- Bei längenabhängigen Neuropathien kann die Pallästhesie nur an den Zehen eingeschränkt, an den Knöcheln jedoch erhalten sein
- Das Vibrationsempfinden nimmt im Alter ab und kann dann ohne Krankheitsbedeutung reduziert sein

Schließlich muss auch die Atemmuskulatur beachtet werden. Neurogene Paresen im Zuge einer Polyneuroradikulopathie finden sich insbesondere beim GBS und selten bei schweren Verläufen einer CIDP. In Einzelfällen wurde eine Affektion des N. phrenicus durch eine multifokale motorische Neuropathie beschrieben. Auch andere vaskuläre oder entzündliche Ursachen können auftreten. Atemlähmungen können auch in sehr späten Stadien einer hereditären Neuropathie vorkommen.

Sensible Störungen

Bezüglich der Verteilung sensibler Störungen gelten die gleichen Fragestellungen wie bei der Untersuchung des motorischen Systems. Hinzu kommt jedoch die Untersuchung der einzelnen Modalitäten. Man unterscheidet bei sensiblen Auffälligkeiten Plus- und Minus-Symptome. Minus-Symptome sind durch das Fehlen einer sensiblen Funktion charakterisiert, also Taubheit, Verlust des Lagesinns und des Vibrationsempfindens oder Verlust der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung. Plus-Symptome entstehen dagegen durch eine Fehlfunktion: Schmerzen, Kribbeln, Jucken, Kältegefühl, entweder spontan oder als Fehlwahrnehmung infolge eines für die jeweilige Wahrnehmung inadäquaten Reizes (Tab. 2.5).

Tab. 2.5 Sensible neuropathische Symptome

Symptom	Beschreibung	Untersuchung
Minus-Symptome		
Hypästhesie	Reduzierte Berührungswahrnehmung	Leichtes Bestreichen
Pallhypästhesie	Reduziertes Vibrationsempfinden	Stimmgabel
Lagesinnstörung	Reduziertes Lageempfinden	Lageprüfung der Großzehe
Thermhypästhesie	Reduziertes Temperaturempfinden	Kalte/warme Gegenstände
Hypalgesie	Reduzierte Schmerz Wahrnehmung	Spitzer Einmalgegenstand
Plus-Symptome		
<i>Spontane Plus-Symptome</i>		
Parästhesie	Spontanes Kribbeln	Anamnese
Einschießende Schmerzen	Elektrisierende Missempfindungen	Anamnese
Spontaner Oberflächenschmerz	Schmerzhafte anhaltende Missempfindungen	Anamnese
<i>Induzierte neuropathische Schmerzen</i>		
Mechanisch dynamische Allodynie	Schmerzen durch leichte Oberflächenberührung	Leichtes Bestreichen
Mechanisch statische Allodynie	Schmerzen durch leichten Druck	Leichter Druck auf die Haut
Tiefe somatische Allodynie	Schmerzen durch leichten Druck auf tiefe Strukturen	Leichter Druck auf Muskeln/Gelenke
Mechanische Hyperalgesie	Schmerzen durch leichtes Stechen	Spitzer Einmalgegenstand
Kälte- und Wärme-Hyperalgesie	Schmerzen durch Kälte/Wärme	Kalte/warme Gegenstände
Schmerzhafte Summation	Schmerz durch wiederholte Stimulation	Wiederholte Prüfung mit spitzem Einmalgegenstand

Symptom	Beschreibung	Untersuchung
<i>Sympathisch unterhaltene Schmerzen</i>		
Sympathisch unterhaltener/unabhängiger Schmerz	Vorhandene oder fehlende Schmerzreduktion durch Sympathikusblockade	Sympathikusblockaden

Die Oberflächensensibilität wird durch leichte Berührung mit der Hand, einem Wattebausch oder einem Nylonfilament geprüft. Die Spitz-Stumpf-Diskrimination kann man mit einem frisch gebrochenen Holzspatel prüfen, ebenso die Zweipunktendiskrimination. Metallnadeln zum Dauergebrauch, wie sie früher üblich waren, dürfen nicht benutzt werden, auch spitze Nadelrädchen sind problematisch. Bei der Prüfung des Lagesinns kommt es darauf an, keinen gerichteten Druck auszuüben, der dann statt der Gelenkposition wahrgenommen wird. Man greift also immer seitlich zur Bewegungsrichtung zu. Der Vibrationssinn wird mit der Stimmgabel von distal nach proximal geprüft, beginnend an den Großzehengrundgelenken. Prüft man nur an den Malleoli, werden ganz distale längenabhängige Störungen übersehen. Im höheren Alter nimmt das Vibrationsempfinden ab, sodass bis 50 Jahre ein Vibrationsempfinden von 6/8 als normal angesehen wird, über 50 Jahre von 5/8 (Claus et al. 1993). Im hohen Alter können auch ansonsten beschwerdefreie Menschen einen erloschenen Vibrationssinn an den Großzehen haben. Viele Stimmgabeln verärgern allerdings den Nutzer durch mehrmals täglich abfallende Schrauben. Evidenzbasierte und praktikable Maßnahmen zur Behebung dieses Problems unter Verwendung von Klebstoff wurden vorgeschlagen (Kastenbauer et al. 2004).

Die Untersuchung des sensiblen Systems erfordert immer die Mitarbeit des Patienten. »Objektive sensible Defizite« gibt es daher nicht, sondern lediglich plausible oder konsistente Angaben und Beobachtungen. Nicht immer lassen sich zuverlässige Informationen gewinnen, und Vorstellung und Wortwahl mögen zwischen Arzt und Patient unterschiedlich sein. Es ist manchmal wichtig, bei der Befunderhebung den Patienten zu bitten, die Augen zu schließen und Kontrolltests zu integrieren, etwa das Aufsetzen der nicht vibrierenden Stimmgabel.

Sensible längenabhängige Polyneuropathien beginnen typischerweise an den Zehen und an der Fußsohle und breiten sich von dort nach proximal aus. Erst wenn die sensiblen Störungen etwa am Knie angekommen sind, treten Beschwerden in den Händen hinzu. Wenn die sensiblen Störungen an den Armen bis etwa zu den Ellbogen aufgestiegen sind, kann auch ein Taubheitsgefühl an der Bauchwand hinzutreten, und zwar typischerweise beginnend vorn in der Mittellinie mit Ausbreitung nach lateral. Im Gegensatz dazu folgen radikuläre oder multifokale mononeuropathische sensible Ausfälle dem Versorgungsgebiet einzelner Nerven oder Wurzeln.

Selten folgen sensible Defizite einer anderen Verteilung. Sensible Defizite mit Betonung an den Armen kann man bei GBS und CIDP finden sowie gelegentlich bei einem Vitamin-B₁₂-Mangel. Die sehr seltene Polyneuropathie bei M. Tangier kann sensible Störungen am Rumpf verursachen. Typisch wiederum sind solche Störungen in einer radikulären Verteilung bei der diabetischen Radikulopathie.

Die betroffenen sensiblen Modalitäten sind diagnostisch relevant. Die meisten Polyneuropathien betreffen alle Fasertypen gleichmäßig oder bevorzugen die großen dick bemarkten Fasern. Der Verlust oder eine Minderung des Vibrationsempfindens (der Pallästhesie) ist daher häufig das erste und manchmal das einzige Zeichen einer Polyneuropathie. Neuropathien, die auch schmerzhaft sind, sind sehr häufig (Tab. 2.6). Ein Überwiegen der Schädigung der C-Fasern oder eine reine C-Faser-Neuropathie ist dagegen vergleichsweise selten. In diesen Fällen findet man als Hauptsymptome Schmerzen und ein Verlust der Spitz-Stumpf-Diskrimination und der Temperaturwahrnehmung. Häufig gehen diese Erkrankungen mit autonomen Störungen einher. Eine reine C-Faserneuropathie lässt sich außer mit psychophysischen Testverfahren nur bioptisch sichern. Eine Hautbiopsie kann die C-Faser-Neuropathie als solche belegen, eine Suralisbiopsie möglicherweise noch einen Beitrag zur Ursache liefern.

Tab. 2.6 Differenzialdiagnose schmerzhafter Neuropathien

Polyneuropathien assoziiert mit inneren Erkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Diabetische Polyneuropathie • Urämische Polyneuropathie
Immunvermittelte und infektiöse Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Guillain-Barré-Syndrom • HIV-assoziierte Polyneuropathie • Vaskulitische Polyneuropathie • Paraproteinämische Polyneuropathie mit und ohne Amyloidose • Kryoglobulinämische Polyneuropathie • Sarkoidose • Lepromatöse Neuropathie • Paraneoplastische Polyneuropathie und sensible Neuronopathie
Toxische Polyneuropathien	<ul style="list-style-type: none"> • Polyneuropathien durch Chemotherapie und andere Medikamente
Polyneuropathien durch Mangelkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Alkohol-assoziierte Polyneuropathie • Unterernährung • Vitaminmangel

