



Fortbildung: Polyneuropathien (PNP)

00 **Rekrutierung**

01 **Fallbeispiel**

02 **Einteilung**

03 **Epidemiologie**

04 **Diagnostik**

05 **Wichtigste Entitäten**

06 **Zusammenfassung**

Fallbeispiel

Fall...

- 22-jähriger Patient
- Seit 2 Jahren zunehmende Ungeschicklichkeit beim Gehen
- Seit der Kindheit Hohlfüße → Spezialschuhe („Familienerbstück“ mütterlicherseits)
- Arbeitet als Kellner → nach Arbeit oft Schulterschmerzen

Untersuchung:

- Vollständiger Reflexverlust an allen Extremitäten
- Symmetrische Hohlfüße
- Zehen → fixiert in Krallenstellung
- Symmetrische Atrophie der Beinmuskulatur
- Fußheberparese bds 4/5
- Zehenspitzen-, Hacken-, Strichgang nicht möglich
- Pallhypästhesie 0/8 Großzehengrundgelenken, 4/8 Daumengrundgelenken
- (Oberflächensensibilität intakt)



John H. J. W

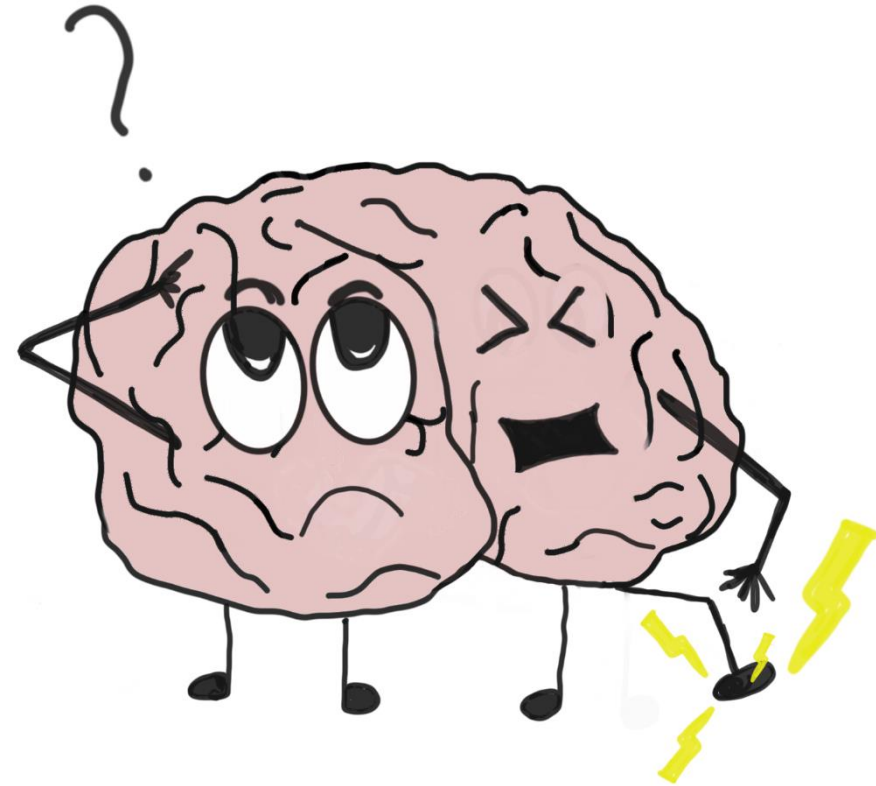
Syndrom → Differentialdiagnose

Syndrom:

- Symmetrischer Reflexverlust
 - Distal-betonte Paresen und Muskelatrophie
 - Pallhypästhesie bds.
- Distal symmetrische Polyneuropathie

Hinweise/Befunde bezüglich Ätiologie

- Früher Krankheitsbeginn
 - Langsamer Verlauf
 - Hohlfüße seit der Kindheit
 - Positive Familienanamnese
- Hereditäre Form der PNP



Hereditäre motorische-sensible Neuropathie Typ 1

(HMSN-I, Charcot-Marie-Tooth-Neuropathie CMT-1a)

Prävalenz: 1/2500 (häufigste hereditäre PNP)

Pathogenese: versch. Mutation in versch. Gen-Loci (90 Gene bekannt, über 1000 Varianten) (zusätzlich versch. CMT-Untertypen)

Genetik: Autosomal-dominant (50% Erkrankungswahrscheinlichkeit)

Verlauf: gutartige Erkrankung

Apparative Diagnostik:

- Neurographie
- Molekulargenetik
- Nervenbiopsie (Zwiebelschalenformationen, Hypertrophie der Perineuums)

Saporta and Shy, Clinical Neurology 2013

Definition und Epidemiologie der PNP

02

PNP-Definition und Epidemiologie

Definition: Schädigung **mehrerer** peripherer Nerven durch einen **systemischen Prozess**.

Prävalenz: 5–8 %, häufigste Erkrankung des peripheren Nervensystems

Ätiologie/Epidemiologie:

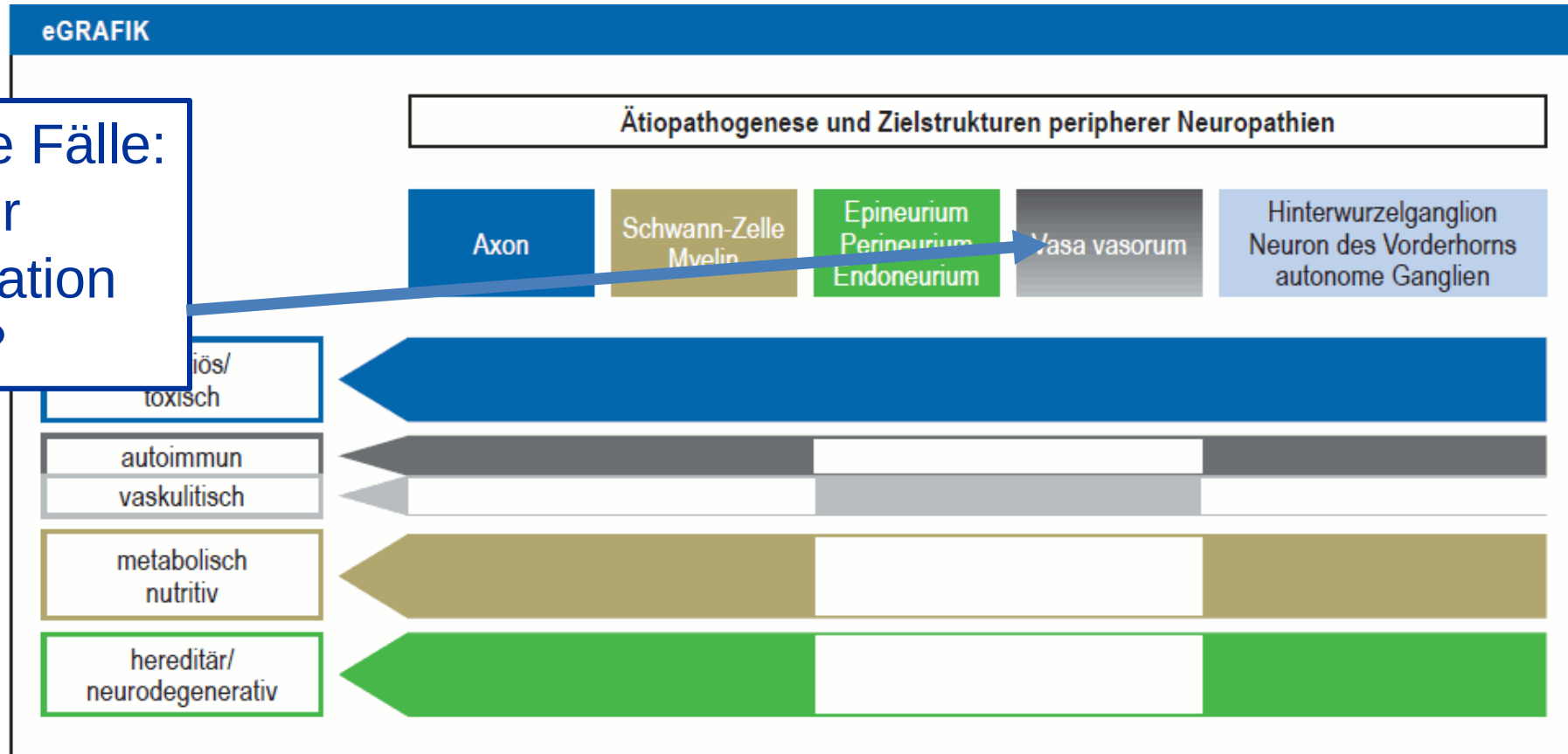
33% Diabetes mellitus

33% Alkohol

10-20%: unklar (kryptogen)

Rest: spezifisch

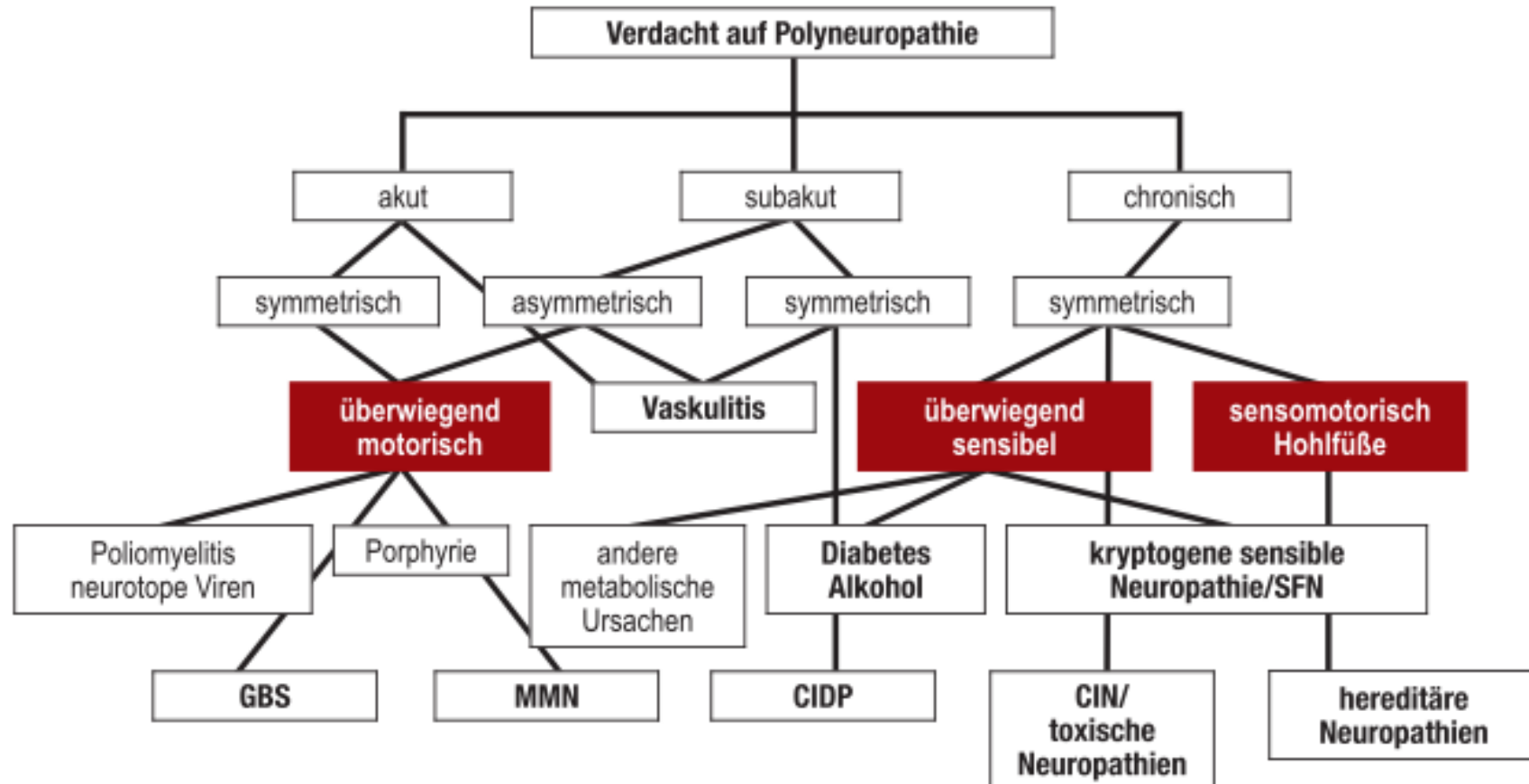
Kryptogene Fälle:
Störung der
Mikrozirkulation
(pAVK,...)?



Zusammenfassung der Pathophysiologie der Polyneuropathie
(modifiziert nach Callaghan et al. [40])

Einteilung der PNP

03



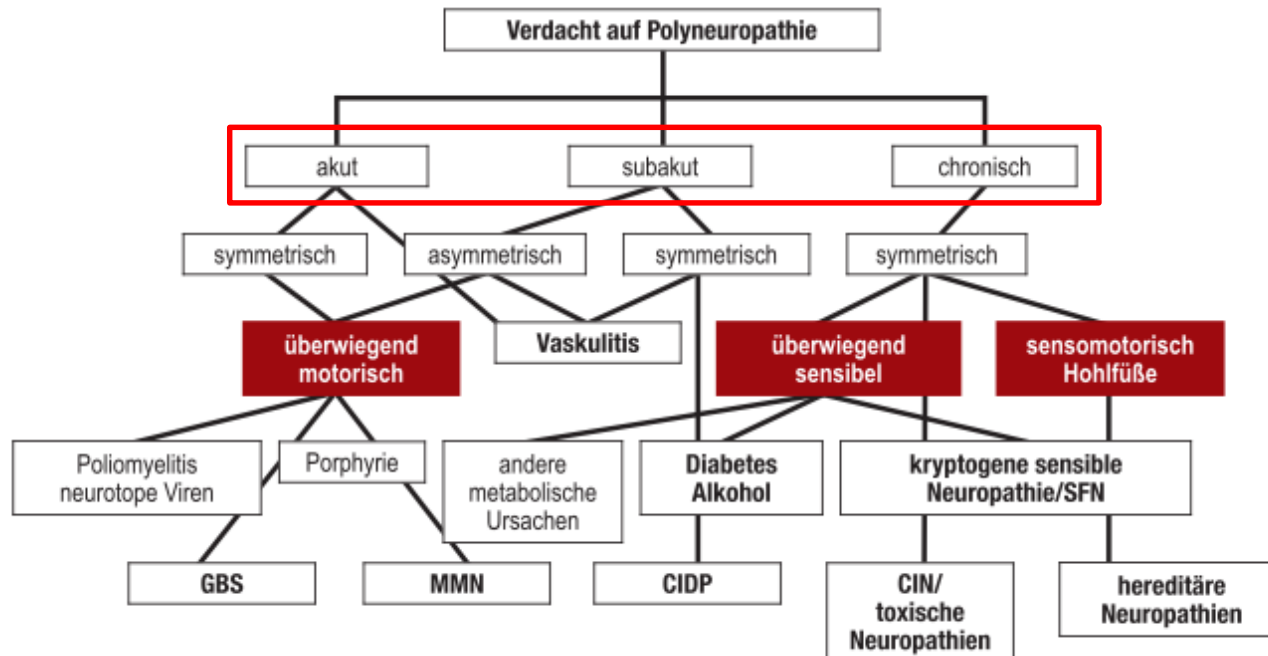
„Einordnungsebene“

1. Zeit

2. Verteilungsmuster

3. Ausfallqualität

Unterteilung nach zeitlicher Dynamik

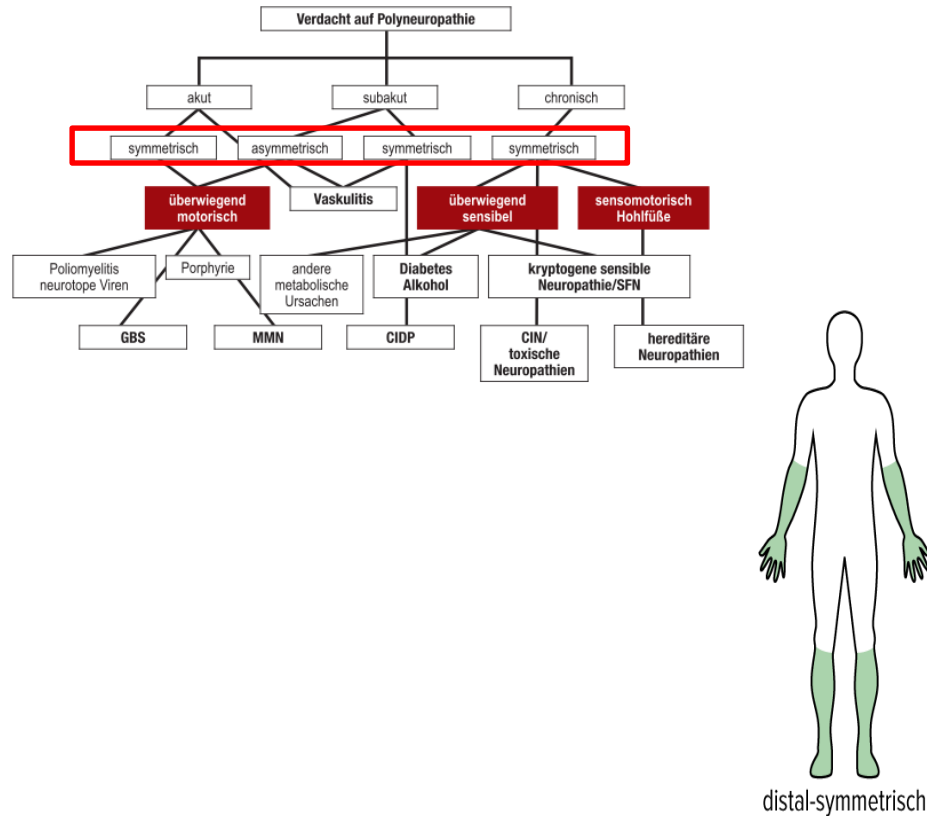


≤ 4 Wochen: akut

4–8 Wochen: subakut

> 8 Wochen: chronisch

(ggf. Vorhandensein abgrenzbarer Schübe)



Klassischerweise distal-symmetrisch, längenabhängig, Füße > Hände

In selteneren Fällen auch

- proximale Beteiligung möglich (proximale diabetische Neuropathie, GBS, CIDP, Porphyrie)
- asymmetrische Manifestation (Multiplex-Typ)

Abzugrenzen sind

- Mononeuropathien
- Plexopathien

Leitsymptome und klinischer Befund	Symptome	klinische Befunde*
sensibel	Pelzigkeits- und Taubheitsgefühle	Hypästhesie für versch. Qualitäten, Hypalgesie
	Kribbel-, Wärme- und Kälteparästhesien	Wärme- und Kälteallodynie
	Brennschmerz, Stechen, Elektrisieren	Dysästhesie, Allodynie
	Gangunsicherheit, Stürze	sensible Ataxie
motorisch	Schwäche, Muskelschwund	Paresen, Tonus reduziert, Muskelatrophien, Reflexabschwächung
	Muskelkrämpfe, Faszikulationen	Muskelkrämpfe bei Krafttestung, Faszikulationen
autonom	trockene Haut	Hypo- und Anhidrose
	Verlust der Körperbehaarung, Hautveränderungen	trophische Störungen
	Blendungsgefühl	
	Blasenstörung	
	Diarrhö	
	Herzrasen	z. B. Ruhetachykardie
	gastrointestinale Beschwerden	z. B. Gastroparese
	urogenitale Beschwerden (z. B. Blasenentleerungsstörung, erektile Dysfunktion)	

Sommer et al. Dtsch Arztebl Int 2018; 115(6): 83-90; DOI: 10.3238/arztebl.2018.0083

Diagnostik PNP

04

Basisprogramm

- ▶ Anamnese
 - Sensible Reiz- und Ausfallerscheinungen
 - Motorische Reiz- und Ausfallerscheinungen
 - Autonome Ausfallerscheinungen
 - Verlauf:
 - 4 Wochen: akut,
 - 4-8 Wochen: subakut
 - > 8 Wochen: chronisch
 - Grunderkrankungen:
 - Diabetes
 - Nierenerkrankung
 - Kollagenose
 - maligne Erkrankung
 - Operationen (z.B. Laminektomie)
 - Medikamente, Toxine (v.a. Alkohol)
 - Familienanamnese: Gehbehinderungen, Fußdeformitäten
- ▶ Klinisch-neurologische Untersuchung
 - Reflexausfälle
 - Atrophien
 - Lähmungen
 - Sensibilitätsstörungen (large fibre/small fibre)
 - Hirnnervenbeteiligung
 - Autonome Beteiligung
- ▶ Allgemein-körperliche Untersuchung
 - Skelettabnormitäten
 - Organomegalie
 - Hautveränderungen
- ▶ Elektrophysiologie
- ▶ Standardlabor

Heuß D. et al., Diagnostik bei Polyneuropathien, S1-Leitlinie, 2019, in: Deutsche Gesellschaft für Neurologie (Hrsg.), Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: www.dgn.org/leitlinien (abgerufen am 06..11.2022)

Neurophysiologie: Neurografie und EMG, evozierte Potenziale

Laboruntersuchungen	Grundprogramm	fakultativ erweitertes Programm
	CRP, Differenzialblutbild, Elektrolyte, Leber- und Nierenwerte, Eiweißelektrophorese, Immunfixation, Bence-Jones-Proteine, TSH, HbA _{1c} , CDT, Vitamin B ₁₂	Holo-Transcobalamin, Vitamine B ₁ , B ₆ sowie E, ANA, p- und c-ANCA, Kryoglobuline, Hepatitis-, HIV- und Borrelien-Serologie, anti-IgM-GM1, anti-GQ1b, anti-MAG; Liquordiagnostik inkl. bakterielle und virale Serologie
Bildgebung		Nervensonographie und MR-Neurographie
Biopsie		Nervenbiopsie, Hautbiopsie
Small-Fiber-Diagnostik		quantitativ sensorische Testung, spezielle evozierte Potenziale, Hautbiopsie
Genetik		PMP22, GJB1, MPZ und MFN2, Gen-Panel, Trio-Exom/Genom

Hinweis: klinische Untersuchung

Strumpfförmige
Mindersensibilität oder + = Hohe Sensitivität und
Spezifität für PNP

Reflexabschwächung
/Areflexie

Pallhypästhesie:
(→ Altersabhängige Normalwerte:
patholog. <6/8; ab 60 J <5/8)

Erkennung:

- rasche Interventionsbedürftigkeit (GBS, Vaskulitis)
- von behandelbaren Ursachen (entzündlich, endokrinologisch, toxisch, nutritiv, tumorassoziiert)



Wichtigste Vertreter

05

Diabetische Polyneuropathie-1

- Häufige PNP in Europa (wahrscheinlich weltweit)
- Prävalenz
 - 8–54 % bei Typ 1-Diabetes
 - 13–46 % bei Typ 2-Diabetes (KBV 2017)
- Verlaufsformen:
 - Häufig: distal symmetrisch
 - Sensibel (Taubheitsgefühle, Parästhesien)
 - Small-fiber Polyneuropathie (Schmerzen, Thermhypästhesie)
 - Mononeuropathien
 - Okulomotoriusparese (o.a. Hirnnerven)
 - Diabetische Plexopathie

Diabetische Polyneuropathie-2

Diagnostik:

- Standard-Vorgehen (Anamnese, klinische Untersuchung, EMG/ENG, Labor)
- Ausschluss von *anderen* behandelbaren Ursachen wichtig! (*Prävalenz ist nicht 100%!*)
- Cave:
 - Erstsymptom eines Diabetes?
 - bei Frühformen (Prädiabetes, subklinischer Diabetes, gestörte Glukosetoleranz)? → PNP und BZ-Spiegel?

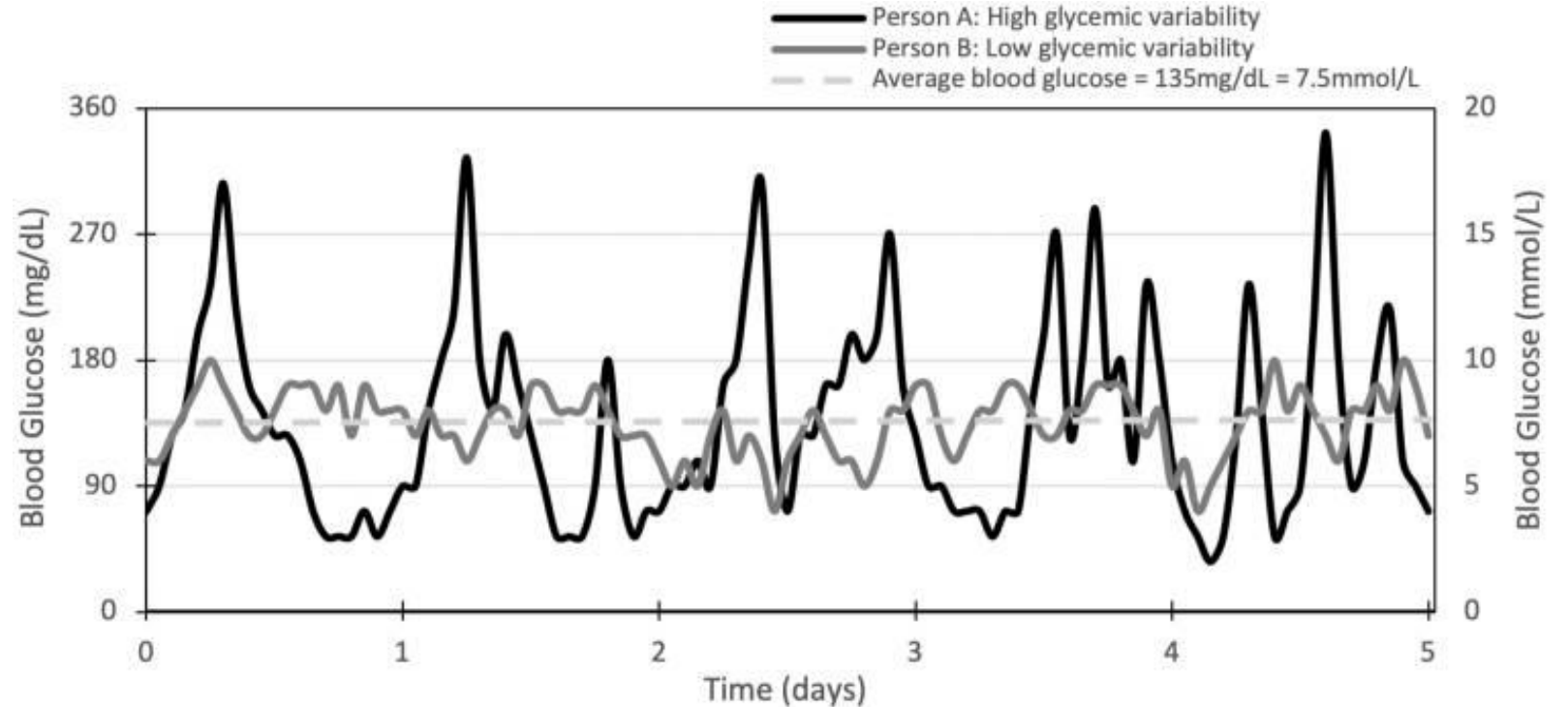
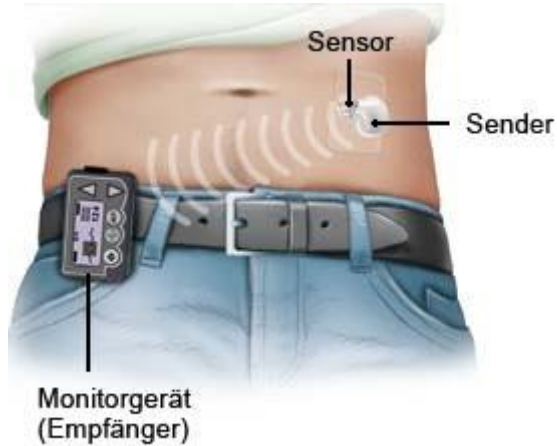
Therapie:

- Optimierung (oder Start) der Diabetesbehandlung → medikamentös, Lebensstil
- Edukation Fußpflege
- Optimierung von individuellen Risikofaktoren (→ Fortschreiten)
- Symptombezogene Schmerztherapie

Risikofaktoren für die Entwicklung einer diabetischen Polyneuropathie (7)

- **Diabetes-assoziiert:**
Dauer, Einstellung, Retino- und Nephropathie
- **vaskulär:**
arterielle Hypertonie, periphere arterielle Verschlusskrankheit, Mediasklerose
- **nutritiv:**
Adipositas, Hyperlipidämie, Alkohol, Nikotin
- **allgemein:**
Alter, Körpergröße, Körpergewicht, mangelnde körperliche Aktivität

Diabetische Polyneuropathie → HbA1c? Und mehr?!



High vs low glycemic variability. Glucose profiles of 2 individuals showing identical glycated hemoglobin A_{1c} (6.3%) over a 5-day monitoring period but vastly different variability.

Yapanis M, et al. Complications of Diabetes and Metrics of Glycemic Management Derived From Continuous Glucose Monitoring. J Clin Endocrinol Metab. 2022 May 17;107(6):e2221-e2236. doi: 10.1210/clinem/dgac034.. <https://www.gesundheitsinformation.de/kontinuierliche-glukosemessung-cgm.html>, aufgerufen am 9.11.2022

Diabetische Polyneuropathie → BZ-Variabilität!

Table 10.

Glycemic variability metrics and glycated hemoglobin A_{1c}

CGM marker	No. of papers showing associations of glucose metrics with diabetes complications after adjusting for HbA _{1c}	No. of papers in which statistical significance was lost after adjusting for HbA _{1c}
SD	7	3
MAGE	7	1
TIR (and time-out-of-range)	5	1
CV	3	0
TBR (and AUC TBR)	2	0
LBGI	2	0
CONGA-2	0	2
HBGI	1	1
TAR	1	0

[Open in a separate window](#)

Abbreviations: AUC, area under the curve; CGM, continuous glucose monitoring; CONGA, continuous overall net glycemic action; CV, coefficient of variation for glucose; HbA_{1c}, glycated hemoglobin A_{1c}; HBGI, high blood glucose index; LBGI, low blood glucose index; MAGE, mean amplitude of glycemic excursions; SD, SD of blood glucose levels; TAR, time above range; TBR, time below range; TIR, time in range.

Kontinuierliche BZ-Messung als
Eskalationsmöglichkeit (unabhängig
Von HbA1c)
→ Optimierung der Einstellung!

Yapanis M, et al. Complications of Diabetes and Metrics of Glycemic Management Derived From Continuous Glucose Monitoring. J Clin Endocrinol Metab. 2022 May 17;107(6):e2221-e2236. doi: 10.1210/clinem/dgac034..

Alkoholassoziierte Polyneuropathie-1

- **Prävalenz:** 22–66 % unter chronischen Alkoholikern
- **Einflussfaktoren:**
 - Dauer des Missbrauchs
 - Lebenszeit-Alkoholmenge (>100g/Tag über Jahre Cutoff)
 - Spiegel- vs episodische Trinker (Spiegel mehr)
 - Geschlecht (Frauen>Männer)
- **Pathophysiologie:**
 - Mangelernährung (B-Vitamine,...)
 - Direkte toxische Einflüsse von Alkohol + Abbauprodukte
 - Oxidativer Stress



Chopra K, Tiwari V: Alcoholic neuropathy: possible mechanisms and future treatment possibilities. Br J Clin Pharmacol 2012; 73: 348–62.

Koike H, Iijima M, Sugiura M, et al.: Alcoholic neuropathy is clinicopathologically distinct from thiamine-deficiency neuropathy. Ann Neurol 2003; 54: 19–29

Alkoholassoziierte Polyneuropathie-2

Diagnostik:

- Distal symmetrisches Verteilungsmuster, zunächst Sensibilitätsstörung, später motorische und vegetative Funktionsstörungen
- Labor: Leberwerte erhöht, CDT („carbohydrate deficient transferrin“) erhöhte, Makrozytäre/hyperchromes Zellbild
- ENG/EMG: axonale sensomotorische Neuropathie

Therapie:

- Alkoholabstinenz
- Umstellung Essverhalten (Mangelernährung)

Prognose

- Rückbildung möglich (Monate bis Jahre)
- Cave in Abhängigkeit von den Vorschädigungen)



Hillbom M, Wennberg A: Prognosis of alcoholic peripheral neuropathy.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984; 47: 699–703

Schuchardt V: [Alcohol and the peripheral nervous system]. Ther Umsch 2000; 57: 196–9

Chemotherapie induzierte Polyneuropathie + andere toxische

Chemotherapie:

Neurotoxizität abhängig...

- Höhe der Einzeldosis,
- der kumulativen Gesamtdosis
- der Chemotherapiedauer
- Substanzspezifisch

Verlauf:

- Häufig innerhalb von 2 Monaten sensible Ausfälle
- Stabilisierung oder Rückbildung nach Absetzen möglich
- 40% mit chronischen neuropathischen Schmerzen

Cave: neue immunmodulatorische Antikörper („...mabs“)

→ Akute und chronische Immunneuropathien

Auslöser toxischer Polyneuropathien (Auswahl)

- **Antiinfektiva**
Chloroquin, Dapson, Isoniazid, Metronidazol, Nitrofurantoin, Chinolone, Dideoxycytidin, Thalidomid, andere Nukleosidanaloga
- **Antirheumatika und Immunsuppressiva**
Chloroquin, Colchizin, Gold, Tacrolimus
- **kardiovaskuläre Medikation**
Amiodaron, Dronedaron, Hydralazin, Propafenon
- **psychiatrische Medikation und Sedativa**
Disulfiram, Lithium
- **sonstige Medikation**
Pyridoxin (Vitamin B₆), Phenytoin
- **Umweltgifte**
Arsen, Blei, Quecksilber, Thallium, Lösungsmittel, Triorthokresylphosphat, Schwefelkohlenstoff, Acrylamid

Anamnese:

- 67-jährige Patientin
- Antriebsminderung, permanente Müdigkeit und Abgeschlagenheit
- Unklares Brennen auf der Zunge, Kribbelparästhesien an den Beinen
- Bislang in psychiatrischer Behandlung bei „depressiven Syndrom mit Somatisierungsstörung“

Untersuchung:

- Blasses, gelbliches, fahles Hautkolorit
- Wach, keine Dysarthrie, keine Aphasie
- Hirnnervenfunktionen intakt.
- Keine Paresen. MER an uE erloschen, an oE schwach auslösbar. Babinski-Zeichen bds. Positiv
- Hypalgesie, Hypästhesie strumpfförmig beider Oberschenkel
- Sensible Ataxie mit deutlich gestörter Tiefensensibilität
- Pathologisches Lageempfinden, v.a. Großzehen
- Pallhypästhesie aller 4 Extremitäten 2-3/8
- Starkes Schwanken im Romberg bei (geschlossenen Augen)



["Dieses Foto"](#) von Unbekannter Autor ist lizenziert gemäß [CC BY-SA](#)

Symptome → Syndrom → Diagnose

Fragen an Sie:

1. Zentral vs peripher?

zentral + peripher

2. Symptome → Syndrom(diagnose)?:

- polyneuropathisches Syndrom (gestörte Oberflächensensibilität mit Areflexie der Beine,
- gestörte Tiefensensibilität mit sensibler Ataxie)
- pathologische Reflexe
- psychische Symptome + schlechter AZ
- gastrointestinales Symptom („Brennen der Zunge“)

Peripher + zentral

zentral

3. (Differential)diagnose:

Vit B12-Mangel-Anämie mit funikulärer Myelose

(Trias: neurologische + gastrointestinale + hämatologische Störung)

(MS, spinale Prozesse, Infektionen → Lues, PNP anderer Ursachen)



Funikuläre Myelose-1

Charakteristische klinische Manifestation:

- > 50 J

-Hämatologisch:

-Megablastäre, hyperchrome Anämie, ineffektive Erythropoese

-Gastrointestinal

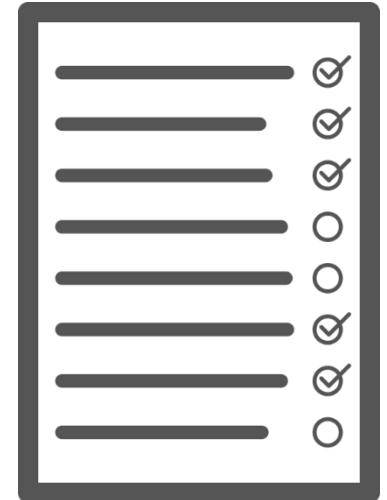
-Hunter-Glossitis, Schleimhautatrophie mit Zungenbrennen, Magenschmerzen, Diarrhö, Gewichtsverlust

-Neurologisch-psychiatrisch

-Encephalopathie (bis zu Psychosen)

-Sensomotorische Polyneuropathie mit sensibler Ataxie und/ oder Myelopathie (zentrale Paresen!)

-Cave: auch Fälle mit rein neurologischen Ausfällen ohne anämische Symptome möglich!



Diagnostik:

Labor:

hyperchrome, megaloblastäre Anämie (MCV, MCH, MCHC erhöht), infektiive Erythropoese mit Hämolyse (LDH, indirektes Bili + Eisen erhöht)

Vit B12- und/oder Folsäuremangel

Direkte Spiegelbestimmung, bei grenzwertigen Befunden Holo-Transcobalamin (erniedrigt) und evtl. Metabolite

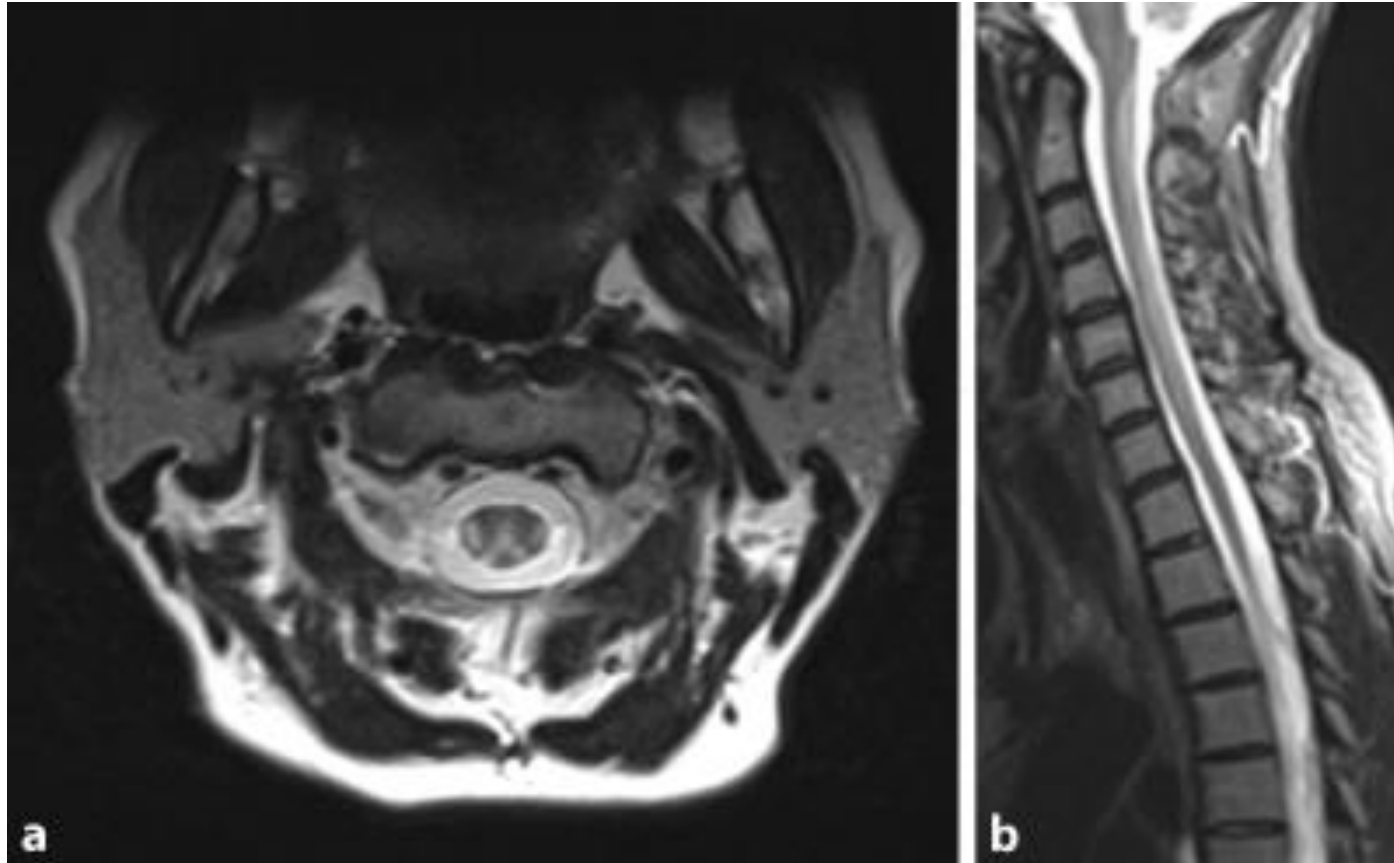
Neurographie + SEP

Periphere Neuropathie + Hinterstrangfunktionsstörung (verlangsamte sNLG, erniedrigte Amplituden, verzögerte kortikale Antwort im SEP)

Spinales MRT

Pathognomische Signalanhebung Hinterstränge (T2), Ausschluss spinaler Prozesse

Funikuläre Myelinose-3



Funikuläre Myelinose-4

Therapie:

Parenterale Substitution von Vit B12

z.B. 5 d 1000 µg iv, dann 1 Monat 1000µg/Woche i.m., dann lebenslang 100 µg/Monat i.v., wichtig: Kontrolle von Blutbild und Vitamin B12-Spiegel, ggf. mehr.

Wichtig: Ursachenforschung!!!

Resorptionsstörung (Intrinsic Faktor-Mangel)

Mangelnde Zufuhr

Vermehrter Verbrauch

Angeborene Defekte des Vitamin B12-Metabolismus

Inaktivierung von Vit B12 durch Lachgas („Schnüffler“)



Cave: Ausschluss einer atrophischen Autoimmungastritis (Typ A) als Intrinsic Faktor Mangel → Präkanzerose → jährliche Gastroskopie

Prognose unter Substitutionstherapie:

Laborveränderungen verbessern sich schnell

Enzephalopathie reversibel innerhalb von Tagen bis Wochen

Übrige neurologische Symptome viele Tage



GBS („Guillain-Barré-Syndrom“): akute Polyradikuloneuritis

A/B: Z.n. Infekt + aufsteigende sensomotorische Lähmung innerhalb von Tagen

→ **Klinikeinweisung!**,

→ cave: autonome Funktionsstörungen (Zwerchfellparese, kardiale Erregungsstörung)

App-Diagnostik: (LP, ENG)

Therapie: ivIGs und/oder Plasmaphere, intensives Monitoring

CIDP (chronische inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie)

A/B: → Entwicklung über mindestens 8 Wochen, symmetrische, motorisch betonte Ausfälle, Areflexie, Parästhesien und sensible Defizite → verschiedene Verlaufsformen (chronisch progredient, Schubförmig)

App-Diagnostik: ENG/EMG, (LP), neu US + MRT

Therapie: Glukokortikoide, ivIGs, Plasmasphäre

Paraproteinämien:

PNP + Nachweis Paraprotein → nicht immer ein kausaler Zusammenhang (wenige Ausnahmen: IgM-Gammopathie → analog CIDP,....)

Multifokale motorische Neuropathie (MMN):

→ rein motorisch, progrediente, distal betonte und asymmetrische Paresen sowie Atrophien, V.a. obere Extremitäten und Männer betroffen;

App-Diagnostik: ENG/EMG (multifokale Leitungsblöcke)

Therapie: ivIG (Glukokortikoide)

Vaskulitische Neuropathien:

progredienter multifokaler Befall von verschiedenen peripheren Nerven, Manchmal auch Erstsymptom einer systemischen Vaskulitis!, häufig Vaskulitis des PNS

App-Diagnostik: ENG/EMG, → finale Diagnose mit Nerv-Muskelbiopsie

Therapie: Cyclophosphamid oder Rituximab

Symptomatische Therapie

Neuropathischer Schmerz

- Ca 50% aller PNP
 - Pathogenese:
 - Spontanaktivität und Sensibilisierung geschädigter Neurone (überaktive Natriumkanäle)
 - Entzündungsmediatoren/ Wachstumsfaktoren
 - „Nozizeptiven Dauereinstrom“ ins ZNS
 - Zentrale Sensibilisierung
- Zusätzl. Versagen der endogenen Schmerzhemmung

Collins et al. Nat Rev Neurol 2017; 13: 302–16.
 Finnerup et al. Lancet Neurol 2015; 14: 162–73.
 Ghavanini et al J Clin Neuromuscul Dis 2014; 16: 25–31
 Willison et al. Guillain-Barre syndrome. Lancet 2016; 388: 717–27
 Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies (EFNS) and the Peripheral Nerve Society (PNS):
 Guideline on management of paraproteinemic demyelinating neuropathies. Report of a Joint Task Force of the European
 Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—first revision. J Peripher Nerv Syst 2010; 15: 185–95

TABELLE 2

Therapie neuropathischer Schmerzen*

Wirkstoff	Evidenzgrad; Empfehlung	Wirkweise/Bemerkung
Gabapentin/ Pregabalin	Ia; Mittel der 1. Wahl	besonders bei zentraler Sensibilisierung (Hyperalgesie, Allodynie)
trizyklische Antidepressiva (z. B. Amitriptylin)	Ia; Mittel der 1. Wahl	Natrium-Kanal-Blocker und Serotonin-/Noradrenalin- Wiederaufnahme-Hemmer
Duloxetin/ Venlafaxin	Ia; Duloxetin Ib; Venlafaxin Mittel der 1. Wahl	Serotonin-/Noradrenalin- Wiederaufnahme-Hemmer; Duloxetin in D für Schmerzen bei diabetischer Polyneuropathie zugelassen; Venlafaxin Off-Label
Capsaicin 8 %	Ib; Mittel der 2. Wahl	bei fokalen Schmerzsyndromen
Lidocain (Pflaster)	IIb; Mittel der 2. Wahl	bei fokalen Schmerzsyndromen; für posttherpetische Neuralgie zugelassen
Tramadol	IIb; Mittel der 2. Wahl	schwaches Opioid; Gewöhnung; Übelkeit
starke Opiode	IIb; Mittel der 3. Wahl	cave: Opioid-induzierte Hyperalgesie, Gewöhnung und Missbrauch; wenig Langzeitdaten
Botulinumtoxin A (subkutan)	III; Mittel der 2. Wahl	noch zu wenige Daten für breiten Einsatz; in D Off-Label
Carbamazepin/ Oxcarbazepin/ Lamotrigin	Ib; Carbamazepin/ Oxcarbazepin IV; Lamotrigin	Mittel der 1. Wahl bei Neuralgien (z. B. Trigeminus-Neuralgie); Lamotrigin Off-Label

*modifiziert nach Finnerup (36); D, Deutschland

Symptomatische Therapie

Physio, Ergo- und Trainingstherapie

- Verbesserung der Stand- und Gangsicherheit
- Schulung von Gleichgewicht, Koordination und Propriozeption
- Ergotherapie → Beeinträchtigung der Handfunktion
- Sportliche Aktivität → Muskelfunktion + Ausdauer
- (häufig nur distale Muskeln betroffen)



"Dieses Foto" von
Unbekannter Autor ist
lizenziert gemäß [CC BY-NC](#)

Praktisches Vorgehen → DGN Clinical Pathway

Abklärung bei Vorliegen eines Diabetes mellitus

Abklärung bei Nicht-Vorliegen eines Diabetes mellitus

○ Distal symmetrische PNP

○ Asymmetrische Manifestationstypen

Abklärung bei Nicht-Vorliegen eines Diabetes mellitus									
○ Asymmetrische PNP	○ Asymmetrische PNP	○ axonale PNP	▶ Liquor inkl. Zytologie		Mögliche Diagnosen:				
			▶ Borrelienserologie		▪ Bannwarth-Syndrom				
	▶ Vaskulitis-Serologie		▪ Vaskulitische PNP						
			○ Negative Familienanamnese		○ Paraprotein	▶ Ggf. Nervenbiopsie	Mögliche Diagnosen:		
				○ Kein Paraprotein			▪ Multiples Myelom, CIDP-Variante		
				○ Liquoreiweiß erhöht			▪ MGUS, CIDP-Variante		
				○ Ggf. Nervenbiopsie	Mögliche Diagnosen:		Atypische Manifestationen:		▶ Bestimmung Ak gg. Neurofascin NF-155, NF-186, Contactin-1
						▪ GBS			
						▪ CIDP			
○ Distal symmetrische PNP	○ Small fibre-Neuropathie	▶ Testung Thermhyp-/anästhesie			○ erworben		Mögliche Diagnosen:		▪ Hypothyreose
		▶ Quantitative sensorische Testung					▪ Diabetes mellitus		▪ Vitamin B6-Überdosierung
	▶ ggfs. Stanzbiopsie der Haut mit Quantifizierung der Hautinnervation					▪ Alkoholmissbrauch		▪ Zoeliakie	
						▪ Chemotherapeutika		▪ HIV	
					○ hereditär		Mögliche Diagnosen:		▪ Hepatitis C
							▪ M. Fabry		▪ Paraneoplasie
							▪ Amyloidose		▪ HSAN Typ I
○ Distal symmetrische PNP	○ Distal symmetrische PNP	oder exzessiver Gebrauch von Alkohol		▶ Suche nach systemischer Erkrankung					
				▶ Ggf. Nerven- (und Muskel)biopsie					
					○ Verlauf chronisch (Jahre)		▪ Transthyretin-assoziierte familiäre Amyloidneuropathie		
							▪ Toxische PNP		
						▪ Vitaminmangel			
						▪ CMT, bspw. Typ II			
						▪ systemische Erkrankung			
						▪ paraneoplastisch			
						▪ Paraproteiämische PNP			
						▪ PNP bei anderen neurologischen Erkrankungen			
		○ Positive Familienanamnese oder							
		○ klinische Hinweise:		▶ Genetik					
		○ Hohlfuß		▶ Ggf. Nervenbiopsie		Mögliche Diagnose: CMT, bspw. Typ IA			
		○ Schmerzloser Verlauf							
		○ i.d.R. Junges Erkrankungsalter							

39

Zusammenfassung

- Polyneuropathien → häufigste Erkrankungen des PNS
- verschiedene **Verteilungsmuster** (häufig distal symmetrischen sensomotorische Ausfälle. Polyradikuloneuropathien mit zusätzlichem proximalen Befall und asymmetrische Formen wie die Mononeuropathia multiplex)
- **Diagnostik- Ziel:** Erkennung von neurologische Notfällen (Guillain-Barré-Syndrom oder Vaskulitis) oder vermeidbare Ursachen
- **diagnostische Einteilung**
 - Anamnese bezüglich des Krankheitsbeginns, Verlaufs+ klinische Untersuchung des Verteilungstyps und Schweregrades
 - elektrophysiologischen Testungen (axonal, demyelinisierend)
 - Laborwerte zu Diabetes mellitus, Vitaminmangel, Alkoholabusus, Autoantikörpern
- Die **häufigste Ursache** in Deutschland ist Diabetes mellitus. Wichtige andere Ursachen sind Chemotherapie, Alkoholabusus, Autoimmunprozesse und Genmutationen.





Universitätsmedizin Greifswald * KÖR

Fleischmannstraße 8 * 17475 Greifswald
www.medizin.uni-greifswald.de

© Copyright 2019. All rights reserved.



BACKUP