

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 Zusatzstoffaufnahme.

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 Afferenzstörung hin. Ist die Standunsicherheit jedoch ablenkbar, kann der Afferenzdefekt 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 Mangelkrankungen	<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.