

# Inhaltsverzeichnis

## 1 Einleitung . . . 1

*B. Neundörfer*

### 1.1 Definition . . . 1

### 1.2 Ursachenkatalog . . . 1

### 1.3 Epidemiologie . . . 5

## 2 Klinische Diagnostik . . . 6

*B. Neundörfer*

### 2.1 Anamnestische Grunddaten . . . 6

#### 2.1.1 Alter . . . 6

#### 2.1.2 Geschlecht . . . 6

#### 2.1.3 Reizerscheinungen . . . 6

#### 2.1.4 Eigenanamnese . . . 7

#### 2.1.5 Familienanamnese . . . 7

#### 2.1.6 Verlauf . . . 8

### 2.2 Klinische Befunde . . . 9

#### 2.2.1 Muskeleigenreflexe . . . 9

#### 2.2.2 Motorik . . . 9

#### 2.2.3 Sensibilität . . . 10

#### 2.2.4 Hirnnerven . . . 10

#### 2.2.5 Störungen des autonomen Nervensystems . . . 11

### 2.3 Zusatzuntersuchungsmethoden . . . 12

#### 2.3.1 Liquor cerebrospinalis . . . 12

#### 2.3.2 Elektromyographie und Nervenleitgeschwindigkeitsmessung (NLG) . . . 12

#### 2.3.3 Quantitative sensible Tests (QST) . . . 12

#### 2.3.4 Autonome Tests . . . 13

#### 2.3.5 Zusätzlich serologische und körperliche Befunde . . . 13

#### 2.3.6 Nerven- und Muskelbiopsie . . . 13

### 2.4 Klinische Differenzialdiagnose . . . 13

#### 2.4.1 Manifestationstypen . . . 15

#### 2.4.2 Reizerscheinungen . . . 16

#### 2.4.3 Differenzialdiagnostische Stufenleiter . . . 18

## 3 Morphologische Untersuchungen bei Polyneuropathien – Nerven- und Muskelbiopsie . . . 19

*D. Heuß*

### 3.1 Einführung . . . 19

### 3.2 Indikation für eine Biopsie . . . 19

### 3.3 Auswahl des Nerven, Durchführung, Komplikationen . . . 19

#### 3.3.1 Auswahl des Nerven . . . 19

#### 3.3.2 Durchführung . . . 20

#### 3.3.3 Komplikationen . . . 20

### 3.4 Morphologische Methodik . . . 20

### 3.5 Formalpathogenetische Pathomorphologie . . . 20

#### 3.5.1 Einteilung der morphologischen Befunde bei Nerven- und Muskelbiopsien . . . 21

## 4 Zusatzuntersuchungsmethoden . . . 23

### 4.1 Neurophysiologische Diagnostik von Polyneuropathien . . . 23

*M. Hecht*

#### 4.1.1 Ziele . . . 23

#### 4.1.2 Methoden . . . 25

#### 4.1.3 Auswahl der untersuchten Nerven und Muskeln . . . 26

#### 4.1.4 Befundkonstellationen . . . 30

### 4.2 Untersuchungen des Liquor cerebrospinalis bei Polyneuropathien . . . 32

*D. Heuß*

#### 4.2.1 Erregerassoziierte und andere immunvermittelte Neuropathien . . . 33

4.2.2 Toxisch und metabolisch bedingte  
Polyneuropathien . . . 33

4.2.3 Hereditäre Polyneuropathien . . . 34

4.2.4 Neoplastische Neuropathien . . . 35

## 5 Nosographie . . . 36

### 5.1 Entzündliche Formen . . . 36

*A. Jaspert-Grehl, H. Grehl*

5.1.1 Guillain-Barré-Syndrom (GBS) . . . 36

5.1.2 CIDP . . . 39

5.1.3 Paraproteinämische Polyneuropathien . . . 45

5.1.4 Multifokale motorische Neuropathie (MMN) . . . 47

5.1.5 Erregerbedingte Formen . . . 49

5.1.6 Neuralgische Schulteramyotrophie

(idiopathische Armplexusneuritis,  
Parsonage-Turner-Syndrom . . . 50

5.1.7 Hereditäre neuralgische Amyotrophie . . . 53

5.1.8 Idiopathische Beinplexusneuropathie  
(akute lumbosakrale Plexopathie) . . . 54

### 5.2 Vaskulär bedingte Formen – insbesondere vaskulitische Neuropathien . . . 54

*D. Heuß*

5.2.1 Vaskulitische Neuropathien . . . 54

5.2.2 Nichtsystemische vaskulitische Neuropathie  
(NSVN) . . . 56

5.2.3 Ischämische Neuropathie bei arterieller  
Verschlusskrankheit (pAVK) . . . 61

5.2.4 Neuropathie bei chronisch venöser Insuffizienz  
(CVI) . . . 61

### 5.3 Toxische Polyneuropathien . . . 61

*B. Neundörfer*

5.3.1 Allgemeine Vorbemerkungen . . . 61

5.3.2 Genuss-, gewerbe- und umweltgiftbedingte  
PNP . . . 62

5.3.3 Medikamenteninduzierte Polyneuropathien  
(PNP) . . . 70

### 5.4 Endokrin-metabolisch und paraneoplastisch bedingte Polyneuropathien . . . 77

*D. Claus*

5.4.1 Diabetes und Polyneuropathie . . . 77

5.4.2 Hyperthyreose . . . 85

5.4.3 Hypothyreose . . . 85

5.4.4 Polyneuropathie bei Urämie . . . 85

5.4.5 Hepatische Polyneuropathie . . . 86

5.4.6 Akromegalie . . . 86

5.4.7 Hyper-/Hypoparathyreoidismus . . . 86

5.4.8 Morbus Addison . . . 86

5.4.9 Polyneuropathie bei Malabsorption und  
Mangelernährung . . . 86

5.4.10 Porphyrurie . . . 90

5.4.11 Amyloidose . . . 92

5.4.12 Paraneoplasien . . . 97

5.4.13 Critical-Illness-Polyneuropathie . . . 99

### 5.5 Hereditäre Neuropathien (HN) . . . 100

*B. Neundörfer, B. W. Rautenstrauß*

5.5.1 Einleitung . . . 100

5.5.2 Hereditär motorisch-sensorische Neuropathien  
(HMSN) . . . 100

5.5.3 Hereditär sensible-autonome Neuropathien  
(HSAN) . . . 106

5.5.4 Riesenaxonneuropathie  
(Giant axonal neuropathy = GAN) . . . 107

5.5.5 Familiäre Amyloid-Polyneuropathien (FAP) . . . 108

5.5.6 Fettstoffwechselstörungen . . . 108

Sachverzeichnis . . . 115