



---

UniversitätsKlinikum Heidelberg

# **SOP Klinische Neurophysiologie & Neuromuskuläre Ambulanz**

Neurologische Universitätsklinik Heidelberg  
Abteilung Neurologie und Poliklinik

**Version 1.0 vom 6.4.2017**

Autoren:

A. Gutschalk, E. Krause und M. Weiler

Freigabe:

A. Gutschalk, M. Weiler und W. Wick

# 1. Diagnostische Abklärung von Polyneuropathien

## 1.1 Basisprogramm

Das folgende Basisprogramm hat zum Ziel, behandelbare Ursachen von Polyneuropathien (PNP) zu erkennen. Zweites Ziel ist es, eine fokussierte Diagnostik zu betreiben und unnötige Diagnostik bzw. Doppelbestimmungen zu vermeiden. Patienten, die in die neuromuskuläre Ambulanz zur weiteren Abklärung einer Polyneuropathie kommen, sollen diese Basisabklärung (1.2.1 und 1.2.2) bereits mitbringen und die entsprechenden Befunde vorlegen, damit direkt über die erweiterte Diagnostik entschieden werden kann. Die Auswahl der Untersuchungen muss sich immer nach der Klinik richten. Die Basisabklärung 1.2.1 und 1.2.2 bezieht sich auf die häufigen distal-symmetrischen Polyneuropathien mit chronischem Verlauf. Für akute Verläufe und andere Verteilungstypen (Multiplexneuropathie, Schwerpunktneuropathie, Hirnnervenbeteiligung) siehe Abschnitt 1.3.

### 1.2.1 Basisprogramm chronische, distal-symmetrische PNP

#### **Elektrophysiologie**

Ziel dieser Untersuchung ist es (a) das Vorliegen einer Polyneuropathie elektrophysiologisch zu bestätigen und (b) eine Einordnung entlang der Kategorien axonal / demyelinisierend vorzunehmen.

- motorische ENG N. tibialis und N. peroneus auf gegenüberliegenden Seiten
- F-Wellen beider Nerven
- N. suralis einseitig

(→ Wenn alle Nerven unauffällig sind und die Klinik nicht stark ausgeprägt ist, sind weitere Messungen nicht erforderlich).

- EMG M. tibialis anterior auf der Seite der ENG des N. peroneus (wenn MSAP-Amplitude N. peroneus oder N. tibialis < 4,0 mV oder bei klinisch relevanter Parese).

→ Wenn nur ein Nerv betroffen ist erfolgt die Messung des betroffenen Nerven auf der Gegenseite zur Bestätigung der PNP.

→ Wenn die Beinerven betroffen sind (oder wenn klinisch die Armnerven beteiligt sind), erfolgt zusätzlich die Messung eines Armnerven (i. d. R. N. medianus motorisch und sensibel auf der gleichen Seite).

#### **Laboruntersuchungen**

Die folgenden Laboruntersuchungen sollten bei Patienten mit Polyneuropathien durchgeführt werden (müssen nicht alle auf einmal durchgeführt werden, aber sollten bei Vorstellung in der Ambulanz vorliegen. Ein Merkblatt für Überweiser wird bei Anmeldung in der Ambulanz übermittelt):

- Differenzialblutbild, CRP
- Nüchternblutglucose, HbA1c, oraler Glukosetoleranztest (oGTT)
- Immunfixationselektrophorese aus Serum und Urin
- GOT, GPT,  $\gamma$ GT, Bilirubin, CK, ggf. CDT
- Harnstoff, Kreatinin
- TSH
- ANA, Rheumafaktor

- Vitamine B1, B2, B6, B12, E und Folsäure

Es ist nicht möglich, dass unsere Ambulanz zur Entlastung von Budgets genutzt wird; d.h., sinnvolle Laborwerte sollten auch als Kriterium genutzt werden, um die Zuweisung zu substantiieren. Andererseits sollten Spezialuntersuchungen (s.u.) konsequent durchgeführt und nicht ungezielt externalisiert werden.

### 1.2.2 Ergänzendes Basisprogramm

Diese Untersuchungen sollen erfolgen, wenn die oben genannten Untersuchungen entsprechende Auffälligkeiten zeigen.

#### ***Elektrophysiologie***

Bei Verdacht auf eine funikuläre Myelose:

- SEP tibialis, wenn nicht erhältlich SEP medianus (optional TKMS)

Wenn bei starken Schmerzen oder vegetativen Symptomen und ohne andere Hinweise auf eine Large-Fiber-Neuropathie der V. a. eine Small-Fiber-Neuropathie (SFN) besteht:

- Sympathetic Skin Response (SSR)

#### ***Laboruntersuchungen***

- TSH pathologisch → T3, T4
- ANA positiv → ENA-Screening, SS-A, SS-B  
→ wenn ENA positiv spezifische Ak wie dsDNA
- B12 im Graubereich → Holotranscobalamin und Methylmalonsäure

### 1.2.3 Erweitertes Untersuchungsprogramm

Diese Untersuchungen sollen erfolgen, wenn mit dem Basisprogramm keine ätiologische Einordnung möglich ist **und** aufgrund der Schwere der PNP, der raschen Progredienz oder des jungen Alters eine weitere Abklärung indiziert ist. Die Auswahl erfolgt individuell in Abhängigkeit von der klinischen Präsentation, vgl. dazu auch Abschnitt 1.3.

- Liquoruntersuchung
- Borrelienserologie (wenn LP, auch aus Liquor)
- Sarkoidosediagnostik (u. a. CT-Thorax, ACE, sCD25/sIL-2R)
- Hepatitis B/C, HIV- und CMV-Serologie
- Antigangliosid-Antikörper
- Gliadin-Antikörper
- Paraneoplastische Antikörper
- Tumorsuche
- $\alpha$ -Galaktosidase-Aktivität in Leukozyten
- ANCA, Kryoglobuline
- Toxikologische Untersuchungen

- Molekulargenetische Untersuchungen, Phytansäure
- Nervenbiopsie (selten auch Muskelbiopsie)
- Bauchfettbiopsie
- Hautbiopsie

### **1.3 Untersuchungen bei typischen Befundkonstellationen**

Die folgenden Untersuchungen sollen beim Vorliegen typischer Befundkonstellationen bzw. beim Verdacht auf bestimmte Typen von Polyneuropathien durchgeführt werden. Dieser Abschnitt der SOP ist notwendigerweise unvollständig und erfasst nur die häufiger beobachteten Entitäten. Nur die zur Diagnosestellung notwendigen Untersuchungen sind aufgeführt. Vollständige differenzialdiagnostische Abklärungen sind nicht aufgeführt.

#### **1.3.1 AIDP (GBS)**

Bei akuter Vorstellung stationäre Abklärung.

##### ***Elektrophysiologie***

- Motorische ENG, mindestens 3 Nerven (die pathologische Veränderung soll mindestens an zwei Nerven demonstriert werden)
  - Zunächst Untersuchung von Nerven, die klinisch am deutlichsten betroffen sind (i. d. R. Nn. peroneus/tibialis wie im Basisprogramm). Wenn hier nach distaler Stimulation keine MSAPs erhältlich sind, werden gering(er) betroffene Nerven untersucht, damit eine Unterscheidung zwischen demyelinisierender und axonaler PNP möglich ist.
  - Wenn ein MSAP erhältlich ist, soll immer auch eine möglichst proximale Stimulation erfolgen, um Leitungsblöcke nachweisen zu können.
- F-Wellen sollen zum Nachweis proximaler Veränderungen möglichst zusätzlich abgeleitet werden, wenn die MSAP-Amplitude >1 mV beträgt. Die Ableitung bei niedrigerer MSAP-Amplitude ist i. d. R. nicht sinnvoll.
- Sensible ENG von 2-3 Nerven, Auswahl nach Klinik, sonst Nn. suralis/medianus
- EMG aus einem (oder zwei) paretischen Muskeln zur Bestätigung von Leitungsblöcken und um das Ausmaß axonaler Schäden abzuschätzen
- Blinkreflex optional bei im Vordergrund stehender Hirnnervenbeteiligung

##### ***Laboruntersuchungen***

- Liquordiagnostik
- Optional u. a. GQ1b (bei V. a. Miller Fisher), Campylobacter-Serologie, bei V. a. atypische AIDP-Varianten im Einzelfall auch weitere Gangliosid-AK i. S..

##### ***Sonstiges***

- EKG in Inspiration und Expiration zur Bestimmung der Frequenzvariabilität
- Spirometrie zur Schätzung der VK

### 1.3.2 CIDP

#### **Klinische Dokumentation**

Die Muskelkraft soll mit dem Muskelbogen (siehe Anhang) dokumentiert werden. Dies gilt insbesondere vor und nach der Therapie mit Steroiden oder Immunglobulinen.

#### **Elektrophysiologie**

Die elektrophysiologischen Untersuchungen entsprechen denen bei GBS. Die Messungen müssen zur Beurteilung der diagnostischen Kriterien ausreichen (siehe Tabelle 1 im Anhang). Bei gering ausgeprägten Befunden müssen daher mitunter zusätzliche Nerven untersucht werden, um die Sensitivität zu erhöhen.

#### **Laboruntersuchungen**

- Liquordiagnostik
- Serumelektrophorese, Immunfixation, Bence-Jones-Proteine im Urin, MAG-Antikörper bei Nachweis einer IgM-Gammopathie

Eine **Nervenbiopsie** ist nicht notwendig, wenn die elektrophysiologischen CIDP-Kriterien erfüllt sind. Sie kann aber indiziert sein, wenn ein klarer Verdacht auf eine CIDP besteht und elektrophysiologisch keine sichere Zuordnung zu einer demyelinisierenden PNP möglich ist.

### 1.3.3 MMN

#### **Klinische Dokumentation**

Die Muskelkraft soll mit dem Muskelbogen (siehe Anhang) dokumentiert werden. Dies gilt insbesondere vor und nach der Therapie mit Immunglobulinen.

#### **Elektrophysiologie**

Wie GBS/CIDP. Im Vordergrund steht die Suche nach Leitungsblöcken inkl. proximaler Stimulationsorte.

#### **Laboruntersuchungen**

- GM1-Antikörper (möglichst Labor Volkmann oder Limbach)
- Liquordiagnostik

### 1.3.4 Mononeuritis multiplex

Bei akuter Vorstellung stationäre Abklärung.

#### **Elektrophysiologie**

Die elektrophysiologischen Untersuchungen orientieren sich zunächst an den klinisch betroffenen Nerven. Hier werden motorische und sensible ENG abgeleitet und EMGs durchgeführt (bei ausgedehnten Befunden sollen nicht alle betroffenen Nerven untersucht werden).

Zweitens sollten 2-3 klinisch nicht (oder schwach) betroffene Nerven (möglichst auch auf der anderen Seite) untersucht werden (motorisch und sensibel), um die Ausbreitung des Prozesses über den/die betroffenen Nerven hinaus zu evaluieren und evtl. Parameter für ein Therapieansprechen zu generieren.

### **Laboruntersuchungen**

- Liquordiagnostik, Borrelienserologie
- ANCA, ANA, Kryoglobuline
- Nüchtern-glucose, HbA1c
- HIV- und Hepatitis B/C-Serologie
- ggf. Sarkoidosediagnostik (CT-Thorax, ACE, sCD25/sIL-2R)

### **Nervenbiopsie**

Bei Verdacht auf eine vaskulitische PNP ist die Biopsie des Nervus suralis indiziert. Ausnahme: wenn die Diagnose durch eine andere Organbeteiligung biopsisch gesichert werden kann.

### **1.3.5 Subakute sensible Neuropathie (SSN)**

Bei akuter Vorstellung stationäre Abklärung.

#### **Elektrophysiologie**

- Basisprogramm 1.2.1
- ENG N. suralis bds.
- Sensible ENG N. medianus und ulnaris jeweils auf einer Seite
- SSEP der Nn. tibialis und medianus

### **Laboruntersuchungen**

- Basisprogramm 1.2.1 und 1.2.2
- Liquordiagnostik
- u. a. Hu, CV2, ANNA-3, Anti-Amphiphysin (immer Serum, wenn zeitgleich LP auch aus Liquor; i. d. R. Panel „Neuronale AK“ EUROIMMUN Lübeck sinnvoll)

### **Tumorsuche**

Immer, wenn rasch progredient und keine andere Ursache gefunden wird, bzw. beim Nachweis paraneoplastischer Antikörper. U. a. CT-Thorax (und Abdomen), gynäkologische Untersuchung, ggf. Ganzkörper-PET/CT (Wenn ambulant Kostenantrag erforderlich).

### **1.3.6 Genetische Polyneuropathien**

#### **Elektrophysiologie**

- Basisprogramm 1.2.1
- Bei HMSN 1 ist häufig an den Beinen keine ENG mehr möglich. Wenn sich dies abzeichnet, soll die Demyelinisierung an den Armnerven gezeigt werden.
- Optional SSEP oder TKMS zur Suche nach einer zentralen Beteiligung
- Optional Nervenultraschall (oder in Ausnahmefällen MR-Neurografie) um eine Verdickung der Nerven nachzuweisen (HMSN I und III)

### **Laboruntersuchungen**

- Genetische Untersuchung (z.B. Humangenetik Tübingen (PNP), Aachen (PNP) und Würzburg (Myopathie); MGZ München)
- Wenn der Gendefekt in der Familie bekannt ist oder von der Untersuchung keine Konsequenz erwartet wird, kann auf die Untersuchung verzichtet werden
- Eine Nervenbiopsie ist i. d. R. nicht indiziert

Die genetischen Untersuchungen werden stationär nicht vergütet. Genetische Untersuchungen bei symptomatischen Patienten werden in der neuromuskulären Ambulanz indiziert und verschickt (mit Überweisungsschein; Abrechnung des Erbringers mit der Kasse). Bei nicht erkrankten Verwandten erfolgt die Beratung und Untersuchung durch die Humangenetik.

### **1.3.6 Critical-Illness Polyneuropathie (CIP) und Myopathie (CIM)**

I. d. R. akute Abklärung auf Intensivstation.

#### **Elektrophysiologie**

- Basisprogramm 1.2.1
- EMG: Meist 1-2 weitere Muskeln, je nach Klinik

### **1.3.7 PNP bei Amyloidose**

#### **Elektrophysiologie**

- Basisprogramm 1.2.1
- SSR

### **Laboruntersuchungen**

- Basisprogramm 1.2.1 und 1.2.2 (v. a. Serumelektrophorese, Immunfixation, Bence-Jones-Proteine im Urin)

### **Zusatzuntersuchungen**

- Bauchfettbiopsie
- Nervenbiopsie
- Abklärung anderer Organsysteme und genetische Testung erfolgt über die Amyloidoseambulanz in der medizinischen Klinik.

### **1.3.8 Neuralgische Schulteramyotrophie**

Bei akuter Vorstellung mit Paresen stationäre Abklärung.

#### **Elektrophysiologie**

- Motorische und sensible ENG sowie F-Wellen der Armnerven auf der betroffenen Seite  
→ wenn pathologisch 1-2 Nerven der Gegenseite zur Erfassung einer PNP
- EMG zum (a) Nachweis neurogener Veränderungen in der per ENG nicht (gut) zugänglichen Rumpfmuskulatur und proximalen Armmuskulatur (neurogene Lichtung und

erhöhte Rekrutierungsfrequenz). (b) Erfassung subakuter und chronisch neurogener Veränderungen. (c) EMG der paravertebralen Muskulatur zur DD Radikulopathie.

Hier ist i.d.R. die Untersuchung multipler Muskeln erforderlich. Allerdings genügen pro Muskel meist 1-2 Insertionen mit wenigen Nadellagen.

### **Laboruntersuchungen**

- Liquordiagnostik, Borrelienserologie, Hepatitis E

### **Zusatzuntersuchungen**

- MRT der HWS
- MRT des Plexus brachialis (Ausschluss strukturelle Läsion)

## **1.4 Elektrophysiologische Verlaufsuntersuchungen**

Verlaufsuntersuchungen erfolgen zur Objektivierung klinischer Befunde oder zum Screening vor/bei Chemotherapien (vor allem mit platinhaltigen Substanzen, Paclitaxel und Vinca-Alkaloiden). Sie sind sonst nicht routinemäßig erforderlich.

Bei dem in der Neurologie regelmäßig genutzten PCV Schema oder der Chemotherapie bei Medulloblastom (Vincristin-haltig) sollen vor dem 1. Zyklus, dem 3. und ggf. 5. Zyklus sowie bei klinischen Symptomen Untersuchungen erfolgen.

Die Auswahl von Nerven folgt i.d.R. dem Basisprogramm 1.2.1 und sollte sich auf 2-3 Nerven beschränken; dabei sollen:

- (1) Nerven ausgewählt werden für die Voruntersuchungen vorhanden sind
- (2) Nerven nicht ausgewählt werden, bei denen in der Voruntersuchung keine Potentiale ableitbar waren. Eine Ausnahme von dieser Regel besteht nur dann, wenn eine begründete Annahme zur Besserung besteht, z. B. bei erfolgreich behandelte inflammatorischer PNP.



## 2. Nervenengpasssyndrome und -kompressionssyndrome

Folgende elektrophysiologische Untersuchungen sollen beim Verdacht auf Nervenengpasssyndrome durchgeführt werden. Weitere Untersuchungen sind nur erforderlich, wenn Differenzialdiagnosen ausgeschlossen werden müssen.

### 2.1 Karpaltunnelsyndrom

- Motorische ENG N. medianus auf der betroffenen Seite (keine F-Welle oder Stimulation am Oberarm erforderlich, nur dmL und NLG am Unterarm)

- Sensible ENG N. medianus auf der betroffenen Seite

- bei deutlich positiven Befunden ist i. d. R. auch die Untersuchung des N. medianus auf der anderen Seite sinnvoll.

- nur bei grenzwertiger dmL um 4,6 ms

→ dmL des N. ulnaris auf derselben Seite (i. d. R. keine proximale Stimulation erforderlich)

→ Messung der sensiblen ENG mit Stimulation am Handgelenk und palmar

- nur bei gleichzeitig bestehender Polyneuropathie

→ zusätzlich Messung der dmL zum Spatium interosseum I mit Stimulation von N. medianus und N. ulnaris im gleichen Abstand

- nur bei V. a. falsche dmL durch Martin-Gruber-Anastomose:

→ zusätzliche Stimulation des N. ulnaris distal und proximal

### 2.2 Kubitaltunnelsyndrom

Synonym: Ulnarisneuropathie am Ellenbogen, Sulcus-ulnaris-Syndrom

- Motorische ENG N. ulnaris auf der betroffenen Seite

- Sensible ENG N. ulnaris auf der betroffenen Seite

- Optional EMG des M. interosseus dorsalis I zur Erfassung der axonalen Schädigung

- bei V. a. falsche Amplitudenwerte durch Martin-Gruber-Anastomose:

→ zusätzliche Stimulation des N. medianus distal und proximal

### 2.3 Druckläsion des N. radialis

- EMG der Mm. triceps brachii und brachioradialis auf der betroffenen Seite

- Die motorische und sensible ENG des N. radialis ist bei typischer Klinik nicht notwendig, kann aber in unklaren Fällen ergänzt werden

(Ein Leitungsblock ist oft nur bei schlanken Patienten sicher nachweisbar; wenn die MSAP-Amplitude unterhalb des unteren Grenzwertes liegt muss zur Einschätzung eines axonalen Schadens die Messung der Gegenseite erfolgen, da aufgrund der hohen Varianz die Normwerte des N. radialis nur eingeschränkt verwendbar sind).

### 2.4 Druckläsion des N. peroneus

- Motorische ENG N. peroneus auf der betroffenen Seite
- EMG M. tibialis anterior zur Einschätzung chronischer Schäden bzw. subakuter Spontanaktivität
- Wenn ENG-Befund nicht eindeutig: zusätzlich EMG M. gluteus medius oder tibialis posterior zum Ausschluss einer L5-Läsion

## **2.5 Druckläsion des N. cutaneus femoris lateralis**

- SSEP des N. cutaneus femoris lateralis
- Alternativ: Sensible ENG des N. cutaneus femoris lateralis mit Stimulation oberhalb und unterhalb des Leistenbandes (jedoch technisch schwierig und oft nicht in befriedigender Qualität erhältlich)

### **3. Fazialisparese**

#### **Laboruntersuchungen**

- Borrelienserologie

Die Diagnose der idiopathischen Fazialisparese (IFP) wird klinisch gestellt. Da 10-20% der isolierten Fazialisparenen symptomatisch sind, wird (in den Sommermonaten) dennoch eine Borrelienserologie empfohlen. Bei ambulanten Patienten soll die Bestimmung der Borrelienserologie aufgrund der langen Dauer bis zum Befundeingang möglichst als Auftrag an den Hausarzt weitergegeben werden.

- Liquordiagnostik mit Zytologie, Protein und Ig-Index

Wenn pathologisch → Anforderung von spezifischen Borrelien und VZV AK-Indizes und VZV PCR. Bei entsprechendem klinischem Kontext auch andere Erreger (HSV, HIV, u.a.).

Eine Indikation zur Lumbalpunktion besteht immer, wenn Symptome bestehen die über die Klinik einer idiopathischen Fazialisparese hinausgehen (Schmerzen, Hautausschlag, andere Nervenläsionen), bei beidseitiger Fazialisparese oder wenn z. B. bei Immunsuppression, Tumorerkrankung oder kürzlich vorangehendem Zeckenbiss eine symptomatische Ursache wahrscheinlicher ist.

#### **Elektrophysiologie**

Die elektrophysiologische Diagnostik in der Frühphase der unilateralen Fazialisparese ist nur bei klinisch unsicherem Befund indiziert. In der Spätphase kann Sie bei schweren Verläufen zur Prognoseabschätzung herangezogen werden.

„Akutphase“ (bis 72 h nach Beginn der Beschwerden):

- Wenn klinisch nicht eindeutig: Blinkreflex

„Postakutphase“ (> 72 h nach Beginn der Beschwerden):

- Wenn klinisch nicht eindeutig: Blinkreflex
- ENG des N. facialis bds. mit Ableitung vom M. orbicularis oris

Spätphase (> 1 Wochen nach Beginn der Beschwerden, falls Parese nicht sichtlich zurück gebildet sein sollte, andernfalls entbehrlich):

Prognoseabschätzung:

- ENG des N. facialis mit Ableitung vom M. orbicularis oris im Seitenvergleich; als Anhaltspunkt für die Prognose kann folgende Abschätzung der MSAP-Amplitudenminderung (% der gesunden Seite) genutzt werden: 75-100%: Rückbildung in wenigen Wochen; 50-75% Rückbildung in Wochen bis Monaten; <<10-20 %: Rückbildung in ca. 6 Monaten (evtl. inkomplett); <5% inkomplette Rückbildung.
- EMG der M. orbicularis oris, ggf. auch orbicularis oculi; Frage: Hinweis auf Reinnervationsaktivität?

#### **Konsiliarische Untersuchungen**

- HNO-Konsil zur Otoskopie mit Frage nach H. a. Zoster oticus, v.a. bei Schmerzen im Ohr

#### **Bildgebung**

Bei klassischer Klinik ist eine Bildgebung i. d. R. nicht erforderlich. Bei atypischer Klinik, insbesondere wenn andere Hirnstammsymptome bestehen (z. B. Hypakusis, einseitiger Tinnitus, Doppelbilder):

cMRT (inkl. KM, fettsupprimierter Sequenzen, axialer/koronarer CISS-Sequenzen und intrakranieller TOF-MRA, Dünnschichtung des Felsenbeins und Darstellung des Verlaufs des N. facialis)

## 4. Radikulopathie

### *Elektrophysiologie*

- EMG von zwei Kennmuskeln die vom gleichen Segment und unterschiedlichen Nerven innerviert werden
- Orientierendes EMG von Kennmuskeln der Nachbarsegmente (optimalerweise innerviert von den gleichen Nerven)
- Ausschluss differenzialdiagnostisch relevanter peripherer Nervenläsionen (z. B. ENG des N. peroneus bei Fußheberparese und V. a. Radikulopathie L5 bzw. L4)
- Wenn Läsion älter als 3 Wochen und Differenzialdiagnose nicht eindeutig, auch EMG paravertebral (cave: das paravertebrale EMG darf nicht bewertet werden wenn der Patient auf der untersuchten Höhe voroperiert ist)

### *Weitere Untersuchungen*

- MRT des betreffenden Wirbelsäulenabschnittes (HWS/BWS/LWS)
- Falls MR-bildgebend keine kompressive Genese nachweisbar sein sollte: Borrelien- und Luesserologie, Liquordiagnostik, ggf. Myelografie/Postmyelo-CT

## 5. Plexusläsionen

### **Elektrophysiologie**

#### 5.1 Armplexusläsion

##### 5.1.1 Obere Armplexusläsion

- Motorische und sensible ENG des N. medianus auf der betroffenen Seite
- F-Welle des N. medianus auf der betroffenen Seite
- Medianus-SSEP (2-Kanal)
- EMG der Mm. deltoideus, infraspinatus und biceps brachii auf der betroffenen Seite
- Wenn Läsion älter als 3 Wochen und Differenzialdiagnose nicht eindeutig, auch EMG paravertebral auf der betroffenen Seite

##### 5.1.2 Untere Armplexusläsion

- Motorische und sensible ENG des N. ulnaris auf der betroffenen Seite
- F-Welle des N. ulnaris auf der betroffenen Seite
- Ulnaris-SSEP (2-Kanal)
- EMG der Mm. abductor digiti minimi und flexor carpi ulnaris (ggf. auch triceps brachii und flexor pollicis longus) auf der betroffenen Seite
- Wenn Läsion älter als 3 Wochen und Differenzialdiagnose nicht eindeutig, auch EMG paravertebral auf der betroffenen Seite

##### 5.1.3 Beinplexusläsion

- Motorische ENG der Nn. peroneus und tibialis auf der betroffenen Seite (bei V. a. PNP auch auf der Gegenseite)
- Sensible ENG des N. suralis auf der betroffenen Seite (bei V. a. PNP auch auf der Gegenseite)
- Tibialis-SSEP
- EMG klinisch betroffener Becken-/Beinmuskeln
- Wenn Läsion älter als 3 Wochen und Differenzialdiagnose nicht eindeutig, auch EMG paravertebral auf der betroffenen Seite

### **Weitere Untersuchungen**

- MRT des Plexus cervico-brachialis bzw. lumbo-sacralis
- Borrelien-/Luesserologie, ggf. Hepatitis E-Serologie (v. a. bei bilateraler Manifestation)
- Liquordiagnostik inkl. Zytologie. Wenn pathologisch → PCR VZV und HSV sowie Borrelienserologie, inkl. Bestimmung der erregerspezifischen AK-Indizes in Serum/Liquor
- Bei rezidivierenden Plexusläsionen (und ggf. positiver Familienanamnese): molekulargenetische Diagnostik (hereditäre neuralgische Amyotrophie, HNA: *SEPT9* auf 17q25, oder auch im Rahmen einer HNPP: *PMP22* auf 17p11.2)

## 6. Motoneuronerkrankungen

### ***Klinische Dokumentation***

Die Muskelkraft soll mit dem Muskelbogen (siehe Anhang) dokumentiert werden.

### ***Elektrophysiologie***

- EMG zum Nachweis einer Läsion des 2. Motoneurons. Dabei sollen betroffene und nicht betroffene Regionen untersucht werden. Minimal ein Muskel je Arm und Bein. Zusätzlich Rumpfmuskel (z.B. paravertebrale Muskulatur thorakal) und hirnervenversorgter Muskel (z. B. Zunge, M. masseter) sinnvoll.
- Motorische ENG inkl. proximaler Stimulationen an Armen und Beinen: axonale Degeneration, Ausschluss von Leitungsblöcken (DD MMN)
- Sensible ENG an Armen und Beinen zur Abgrenzung gegenüber einer PNP
- F-Wellen
- TKMS zu Armen und Beinen: Hinweis auf Pyramidenbahnläsion (evtl. subklinisch)
- SSEP der Nn. medianus und tibialis

### ***Laboruntersuchungen***

- Großes Routinelabor inkl. CK, Glukose, Laktat und HbA1c
- Vitamin B12, ggf. Holotranscobalamin und Methylmalonsäure
- Folsäure
- Borrelien- und Luesserologie
- ANA
- Immunfixation
- HIV-Test
- Liquordiagnostik, Erweiterung bei pathologischem Befund

### ***Weitere Untersuchungen***

- HWS-MRT
- MRT der übrigen Wirbelsäule oder cMRT nur wenn differenzialdiagnostisch sinnvoll
- Gewicht, BMI
- Vitalkapazität, evtl. BGA
- Neuropsychologische Testung (Hinweise auf FTLD?)

### ***Fakultative Untersuchungen (abhängig vom klinischen Phänotyp und Befunden der Basisuntersuchungen)***

- Bei entzündlichem Liquor oder rasch progredienter primärer Lateralsklerose: Bestimmung neuronaler Antikörper (EUROIMMUN Panel aus Serum und Liquor) und Tumorsuche.
- Wenn Myositis nicht sicher abgrenzbar (v. a. Einschlusskörperchenmyositis): Muskelbiopsie

- Erweiterte Labordiagnostik nur im Einzelfall und bei begründetem Verdacht: ACE, Hexosaminidase A und B, VLCFA, Arylsulfatase A im Serum, anti-MAG, anti-AChR, anti-MuSK
- Lungenfunktionstest mit Peak Cough Flow (bei pathologischer VK, Müdigkeit oder morgendlichen Kopfschmerzen)
- Hinweis auf Schluckstörung: HNO-Konsil, Schluckdiagnostik, ggf. Videoendoskopie
- Bei familiärer Häufung (auch Demenzen erfragen) oder passendem Syndrom: Molekulargenetische Diagnostik
  - *SOD1, C9ORF72, FUS, TDP-43*, Androgenrezeptorgen (DD M. Kennedy), ggf. *Optineurin/Ubiquilin*
  - bei DD spinale Muskelatrophie (z.B. *SMN1*) oder V. a. axonale CMT-Varianten oder V. a. Hereditäre spastische Paraparese (HSP) u.a.m.



## 7. Myopathien

### **Klinische Dokumentation**

Die Muskelkraft soll mit dem Muskelbogen (siehe Anhang) dokumentiert werden.

### **Elektrophysiologie**

- EMG mit Einzelpotenzialanalyse aus einem Bein- und einem Armmuskel, bei symmetrischem und proximal betontem Verteilungsmuster z. B. Mm. quadriceps femoris und biceps brachii
- Wenn im EMG kein eindeutig myopathisches Muster und PNP differentialdiagnostisch denkbar: E'phys des PNP Basisprogramms 1.2.1

### **Laboruntersuchungen (durch den Einweiser)**

- BE aus ungestauter Vene (CAVE: Laktat) vor Nadel-EMG (CAVE: iatrogene Hyper-CK-ämie): BB, Diff.-BB, HbA1c, CK, Myoglobin, Gesamteiweiß, Kreatinin, Harnstoff, GFR, Leberwerte, Ferritin, LDH, Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Ca<sup>2+</sup>, Mg<sup>2+</sup>, Cl<sup>-</sup>, Phosphat, Laktat, BSG, CRP, TSH (ggf. ft3, ft4).

### **Fakultative Untersuchungen**

- Sportmedizinische Untersuchung (Ergometerbelastungstest und Laktatishämietest) in der Medizinischen Klinik VII bei DD metabolische Myopathie (Glykogenosen) oder mitochondriale Myopathie (Terminvereinbarung: 56-8101)
- Bei Verdacht auf Glykogenose: (1) Genetische Testung auf M. Pompe (Typ 2) kostenfrei über Genzyme (Test-Kit in der Ephys vorhanden) (2) McArdle (Typ V): PYGM-Gen
- Molekulargenetische Diagnostik: abhängig von der Verdachtsdiagnose, z. B. Biozentrum Universität Würzburg (Ansprechpartner: Dr. Wolfram Kress, Tel.: 0931-31 84062). Einzelne Gene wenn klinisch sehr eng eingrenzbar, z. B. bei myotoner Muskeldystrophie oder FSHD, oder wenn Mutation in der Familie bekannt. Bei V. a. Gliedergürteldystrophien ist mitunter eine Paneldiagnostik (Würzburg) Exomsequenzierung (Tübingen, Ansprechpartner Dr. Tobias Haack, Tel.: 07071-29-77696) sinnvoller, immer in Rücksprache mit dem Labor!
- Kardiale Diagnostik in Kardiomyopathie-Ambulanz der Medizinischen Klinik (Ansprechpartner: Dr. Regina Pribe-Wolferts, Medizinische Klinik, Tel.: 56-39119)
- Bei V. a. auf Polymyositis ENA und Jo1 oder Myositispanel Euroimmun
- Bei V. a. Statin-assoziierte nekrotisierende Autoimmunmyopathie: AK gegen HMG-CoA-Reduktase sowie Muskelbiopsie (ggf. nach Muskel-MRT)
- Muskel-MRT inkl. T1 nativ, FLAIR- und fettsupprimierten Sequenzen, z. B. STIR, sowie post-KM. Die Indikation zum Muskel-MRT wird nur im Einzelfall gestellt, z. B. wenn eine Myopathie mittels EMG nicht gesichert werden kann.
- Eine **Muskelbiopsie** ist immer beim Verdacht auf eine Myositis indiziert. Andere Indikationen sind die Sicherung metabolischer Myopathien und mitochondrialer Erkrankungen. Myopathien die genetisch aus EDTA-Blut gesichert werden können sollen nicht primär über eine Muskelbiopsie diagnostiziert werden.

#### Auswahl des zu biopsierenden Muskels:

- Muskel mittelschwer paretisch (Deutlich atrophische Muskeln vermeiden. Nur gut zugängliche Muskeln können in Lokalanästhesie biopsiert werden. Tief gelegene Muskeln müssen durch die Neurochirurgie biopsiert werden, dazu Rücksprache mit Frau Dr. Ahmadi).
- Bei fehlenden Paresen Biopsie aus stark myalgischem Muskel oder myogelotischer Partie
- Bei V. a. metabolische Myopathie Muskelbiopsie auch aus klinisch gesund erscheinendem Muskel vertretbar
- Biopsierte Muskelpartie darf im Verlauf der vorangegangenen 8-12 Wochen nicht elektromyografiert worden sein, daher bei V. a. Myopathie zu myografierende Muskeln bereits im EMG sorgfältig auswählen. Bei symmetrischem Befall möglichst EMG auf einer Seite, um dann den im EMG myopathisch veränderten Muskel auf der Gegenseite zu biopsieren.
- Wenn klinisch und mit EMG kein guter Muskel ausgewählt werden kann, muss ein Muskel-MRT vor Biopsie erwogen werden: Muskel im MRT in T1 unauffällig und in FLAIR- bzw. STIR-Sequenzen signalangehoben, fakultativ KM-affin.
- Bei Hinweisen auf mögliche Ateminsuffizienz: Lungenfunktionsdiagnostik (Dr. Jörg Friedrich, Medizinische Klinik, Tel.: 56-38672), ggf. Vorstellung in der Thoraxklinik Heidelberg mit Frage nach nichtinvasiver Heimbeatmung (Tel. Heimbeatmungsambulanz: 06221-396-1750)
- Ophthalmologisches Konsil (DD Katarakt, DD Beteiligung der äußeren Augenmuskeln), z. B. bei myotoner Dystrophie
- Bei Hypakusis, Dysphagie: HNO-Konsil

## 8. Unklare Hyper-CK-ämie

- Vor der Diagnose Hyper-CK-ämie wiederholte Serum-CK-Kontrollen nach vorausgehender körperlicher Schonung (mind. 3, besser 5 Tage).
- Gründliche Anamnese, v. a. Medikamenten-/Drogen- und Familienanamnese, Komorbiditäten. Bestehen subjektive Beschwerden, z. B. Schwäche, Myalgie, Krampi u. a. m. oder handelt es sich um eine isolierte Laborauffälligkeit?

### **Laboruntersuchungen** (durch den Einweiser)

- BE aus ungestauter Vene (CAVE: Laktat) vor Nadel-EMG (CAVE: iatrogene Hyper-CK-ämie): BB, Diff.-BB, HbA1c, CK, CK-MB Myoglobin, Gesamteiweiß, Kreatinin, Harnstoff, GFR, Leberwerte („muskuläre Isoenzyme“), Troponin T, Ferritin, LDH, Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Ca<sup>2+</sup>, Mg<sup>2+</sup>, Cl<sup>-</sup>, Phosphat, Laktat, BSG, CRP, TSH (ggf. fT3, fT4), Borrelien-/Luesserologie, ANA

### **Elektrophysiologie**

- Ausschluss einer PNP mittels Basisprogramm 1.2.1
- EMG mit Einzelpotenzialanalyse aus einem Bein- und einem Armmuskel, bei begleitender Schwäche und/oder Myalgie aus klinisch betroffenem Muskel, andernfalls z. B. Mm. quadriceps femoris und biceps brachii

### **Fakultative Untersuchungen**

- Spezielle Laboruntersuchungen, z.B. CK-Isoenzymbestimmung, Makro-CK u. a. m.
- Abhängig von o. g. Befunden, z. B. weitere Abklärung einer PNP, Myopathie

## 9. Multiple Sklerose

### ***Bildgebende Diagnostik und Laboruntersuchungen***

Siehe SOP Multiple Sklerose

### ***Elektrophysiologie***

#### Standard:

- VEP
- SSEP tibialis
- TKMS zu den Beinen

#### Fakultativ:

- Wenn Arme betroffen: SSEP medianus und TKMS zu den Armen
- Bei Schwindel oder Hörstörung: BAEP
- Bei Trigeminusneuralgie: Blinkreflex oder Kieferöffnungsreflex
- Bei Fazialismyokymie: Blinkreflex, ENG des N. facialis bds., EMG der klinisch auffälligen mimischen Muskulatur

## 10. Myelopathie

### ***Elektrophysiologie***

- TKMS zu Armen und Beinen
- SSEP der Nn. medianus und tibialis

### ***Bildgebung***

- sMRT

## 11. Stiff-Person-Syndrom

### **Klinik**

- Wiederholte körperliche Untersuchung: ggf. unter Medikamentenkarenz, da syndromale Veränderungen im Verlauf vorkommen (SLS → SPS → PERM)

### **Elektrophysiologie**

- Reflexpolygrafie: Elektrostimulation beliebiger Nerven evoziert generalisierte Spasmen mit kurzer Latenz (50-80 ms) und initial hypersynchroner Aktivität simultan in antagonistischen Muskelpaaren (myoklonischer Reflexspasmus), die in tonisch-desynchronisierte EMG-Aktivität übergeht (charakteristischer Befund)
- EMG von 1-2 Muskeln der steifen Extremität: ununterdrückbare und anhaltende Aktivität normaler motorischer Einheiten mit niedriger Frequenz in steifen Muskeln (CAVE: unspezifischer Befund bei verschiedenen Erkrankungen mit Rigidity)
- Kieferöffnungsreflex: Fehlende S2-Komponente (bei ca. 30 %)
- Blinkreflex
- BAEP
- TKMS zu Armen und Beinen
- SSEP der Nn. medianus und tibialis
- PNP-Basisdiagnostik wie in 1.2.1
- EEG

### **Laboruntersuchungen**

- Paneldiagnostik antineuronale Autoantikörper in Serum und Liquor: Bei 60–80 % der Patienten mit SLS/SPS/PERM findet man Serum-Autoantikörper gegen Glutamatdecarboxylase (GAD). Ihr Nachweis ist diagnostisch hilfreich, aber weder Voraussetzung der Diagnose noch spezifisch für das SPS und seine Varianten! Diagnostisch wertvoller ist der Nachweis der intrathekalen Produktion von GAD-Autoantikörpern. Sensitivster und spezifischer Nachweis der GAD-Antikörper mit Radioimmunassay (RIA). Bei ca. 10 % der Patienten finden sich Autoantikörper gegen neuronale Glyzin-Rezeptoren, bei ca. 2 % gegen das synaptische Vesikelprotein Amphiphysin (CAVE: paraneoplastisches SPS)
- Autoantikörper-Status: Antikörper gegen Thyreoperoxidase (TPO) bzw. mikrosomale Schilddrüsen-Antikörper (MAK), TSH-Rezeptor-Antikörper, Parietalzell-Antikörper
- Liquordiagnostik: oligoklonale Banden oder autochthone IgG-Vermehrung bei 60 %, oft milde lymphozytäre Pleozytose. Intrathekale Produktion von GAD-Autoantikörpern (s. o.).

### **Bildgebung**

- Kranielle und spinale MRT: Ausschlussdiagnostik

### **Im Einzelfall erforderliche Untersuchungen**

- Bei Patienten mit GAD und weiteren endokrinen Autoantikörpern: halbjährliche internistische Diagnostik (vor allem Ausschluss eines Diabetes mellitus, einer Hyper- oder Hypothyreose und einer Vitamin B12-Hypovitaminose) bei SPS-Patienten mit kurzer Anamnese (< 5 Jahre) – unabhängig vom Antikörper-Status – und bei Patienten mit PERM: Malignom-Screening (insbesondere Mamma- und Bronchialkarzinom), Amphiphysin1-Autoantikörper (paraneoplastisches SMS) bei Patienten mit Amphiphysin1-Autoantikörpern: halbjährliches Malignom-Screening (insbesondere Mamma- und Bronchialkarzinom)

## Anhang

### **Tabelle 1:** Elektrophysiologische Kriterien zur Diagnose einer CIDP

Aus M. Stöhr: Klinische Elektromyographie und Neurographie, Kohlhammer 2005, 5. Auflage; dort modifiziert nach den AAN Kriterien von 1991 (uGW: unterer Grenzwert).

Für die Diagnose einer CIDP sollen  $\geq 3$  von 4 Kriterien erfüllt sein

1. Reduzierte motorische NLG in  $\geq 2$  Nerven

<80% uGW bei MSAP>80% uGW

<70% uGW bei MSAP<80% uGW

2. Partieller Leitungsblock oder temporale Dispersion

$\geq 1$  Nerv (nicht an physiologischen Engstellen)

3. Verlängerte dml

>125% uGW bei MSAP>80% uGW

>150% uGW bei MSAP<80% uGW

4. Fehlender oder verzögerte F-Welle

$\geq 2$  Muskeln

(Unterstützende Befunde:

Sensible NLG<80% uGW; verlängerte periphere Laufzeiten in SEP/TMS)

# MUSKELBOGEN

Name:

Datum:

Muskelfunktion	BMRC Kraftgrade rechts	BMRC Kraftgrade links
Kopfbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Kopfstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Schulterhebung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Oberarmelevation	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Oberarmabduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Oberarmadduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Aussenrotation	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Innenrotation	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Ellenbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Ellenstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Pronation	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Supination	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Handgelenksstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Handgelenksbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Daumenbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Daumenstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Daumenabduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Daumenadduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Daumenopposition	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fingerstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fingerbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fingerspreizen	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Kleinfingerabduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Hüftbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Hüftstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Hüftabduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Hüftadduktion	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Kniestreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Kniebeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fußhebung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fußsenkung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fußpronation	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Fußsupination	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Großzehenstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Großzehenbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Zehenstreckung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5
Zehenbeugung	5 4+ 4 4- 3 2 1 0	0 1 2 3 4- 4 4+ 5