

Die Polyneuropathien, metabolischer und entzündlicher Ätiologie, Einführung

F. GERSTENBRAND

Die Polyneuropathie zählt zu den häufigsten neurologischen Erkrankungen. Die durch das Krankheitsbild bedingten Ausfälle sind mitunter schwer und können u. U. auch die Invalidität des Patienten bedingen. Bei einem Großteil der Kranken führt die Polyneuropathie zu einer ausgeprägten Beeinträchtigung im subjektiven Befinden. In einer nicht unbedeutenden Anzahl von Fällen wird das Krankheitsbild zwar erfaßt, allerdings ohne Konsequenz in der ätiologisch-diagnostischen Abgrenzung und Therapie.

Das Symptomenbild der Polyneuropathie ist meist sehr uniform und ermöglicht daher aus dem klinischen Bild häufig keine ätiologische Zuordnung. Die Ätiologie einer Polyneuropathie ist vielfältig. So kann bei einer Großzahl internistischer Erkrankungen als Begleitsymptomatik eine Schädigung des peripheren Nervensystems auftreten. Oft ergibt die Polyneuropathiesymptomatik den ersten Hinweis auf das Vorliegen eines internistischen Leidens – in Einzelfällen auch eines Karzinoms. Polyneuropathiesymptome sind bei Unter- oder Fehlernährung eine fast obligate Folge, werden aber auch durch die verschiedensten entzündlichen Prozesse ausgelöst. Aus dem Umstand der vielfältigen Schädigungsmöglichkeiten kann die besondere Vulnerabilität des peripheren Nervensystems gegenüber verschiedenen Noxen abgeleitet werden.

Vom ätiologischen Standpunkt sind mehrere Bereiche in der Genese von Polyneuropathien abzugrenzen, woraus sich die Klassifizierung in metabolische, exotoxische, entzündliche und degenerative Polyneuropathie ergibt. Bei einzelnen Polyneuropathiebildern kann eine multifaktorielle Genese vorliegen. So sind bei der alkoholischen Polyneuropathie sowohl toxische als auch metabolische Faktoren verantwortlich zu machen. Ähnliches trifft für die Polyneuropathie im Rahmen von Langzeitkomazuständen, vor allem beim apallischen Syndrom zu, bei dem das Krankheitsbild durch die Kombination einer Fehlernährung mit lokaler Druckschädigung und Ischämie eines oder mehrerer Nerven entsteht.

Das erste Polyneuropathiesymposium hat zwei der ätiologisch zu klassifizierenden Gruppen zum Thema, und zwar die metabolische Polyneuropathie und die Polyneuropathien entzündlicher Genese. Die Gruppe der metabolischen Polyneuropathien ist in ihrer klinischen Symptomatik weitgehendst uniform, in ihrer Ursächlichkeit liegt aber ein heterogener Komplex vor. Sie umfaßt die Polyneuropathie bei umschriebenen Stoffwechselstörungen, wie dem Diabetes mellitus als klassisches Beispiel, und reichen bis zu den paraneoplastischen Polyneuropathien, deren pathogenetischer Mechanismus noch ungeklärt ist. Ihre Ausprägung kann von geringen subjektiven Beschwerden mit leichten neurologischen Ausfallserscheinun-

gen bis zu schwersten Lähmungserscheinungen im Extremitäten- aber auch im Hirnnervenbereich reichen.

Bei der Therapie muß den ursächlichen Gegebenheiten, vor allem auch in seiner multifaktoriellen Ätiologie, Rechnung getragen werden. Das gleiche trifft für die nicht selten vorhandene vaskuläre Komponente zu, die zwar immer wieder diskutiert wird, in ihrem pathogenetischen Anteil aber nicht leicht nachzuweisen ist.

In den letzten Jahren hat das wissenschaftliche Interesse an den entzündlichen Polyneuropathien durch die sich häufenden Befunde über eine mögliche Immuno-genese stark zugenommen. Polyneuropathien dieser Ätiologie werden als wissenschaftliches Modell auch für die Entmarkungserkrankungen des Nervensystems verwendet. Durch neue Erkenntnisse über die Pathogenese der entzündlichen Polyneuropathie ist aber auch ein Anstoß für die Therapie zu erwarten, wie die in letzter Zeit zunehmend angewendete Plasmapherese, eine Behandlungsmethode, die ihrerseits interessante neue Überlegungen für die Entstehung der Autoimmunerkrankungen erbringt.

Durch die einleitenden Bemerkungen soll angezeigt werden, daß die Polyneuropathien bisher als relativ wenig beachtetes, trotzdem aber besonders häufiges Krankheitsbild, was Ätiologie und Therapie betrifft, zunehmend in das Interesse der wissenschaftlichen Forschung gerückt ist. Die gute diagnostische Zugänglichkeit des peripheren Neurons, sowohl für die apparativen als auch die bioptischen Untersuchungen läßt erwarten, daß in Zukunft weitere Kenntnisse erworben werden können. Die aus den Forschungen gewonnenen Ergebnisse könnten aber auch Anstoß für Forschungsprogramme sein, die sich modellhaft auf das übrige Nervensystem übertragen lassen.

Metabolische und entzündliche Poly- neuropathien

Herausgegeben von
F. Gerstenbrand und B. Mamoli



Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York Tokyo

Prof. Dr. FRANZ GERSTENBRAND

Universitätsklinik für Neurologie, Anichstraße 35, A-6020 Innsbruck

Prof. Dr. BRUNO MAMOLI

Universitätsklinik für Neurologie, Lazarettgasse 14, A-1090 Wien

ISBN-13:978-3-540-12819-9 e-ISBN-13:978-3-642-69351-9

DOI: 10.1007/978-3-642-69351-9

CIP-Kurztitelaufnahme der Deutschen Bibliothek: **Metabolische und entzündliche Poly-**neuropathien/hrsg. von F. Gerstenbrand u. B. Mamoli. – Berlin; Heidelberg; New York; Tokyo: Springer, 1984.

ISBN-13:978-3-540-12819-9

NE: Gerstenbrand, Franz [Hrsg.]

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdruckes, der Entnahme von Abbildungen, der Funksendung, der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Wege **und** der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Die Vergütungsansprüche des § 54, Abs. 2 UrhG werden durch die „Verwertungsgesellschaft Wort“, München, wahrgenommen.

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1984

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinne der Warenzeichen- **und** Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären **und** daher von jedermann benutzt werden dürften!

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen **und** Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

2125/3130-543210

Inhaltsverzeichnis

Die Polyneuropathien metabolischer und entzündlicher Ätiologie. Einführung. F. GERSTENBRAND	1
Epidemiologie der metabolischen und entzündlichen Poly- neuropathien. G. L. BOLIS	3
Pathophysiology of Metabolic Neuropathies and Neuronopathies Including Amyotrophic Lateral Sclerosis. W. G. BRADLEY	5
Typen und Differenzierung der metabolischen Polyneuropathien . E. SLUGA Mit 6 Abbildungen	14
Metabolische Neuropathien: Elektrophysiologie. B. MAMOLI Mit 2 Abbildungen	30
Muskelatrophie bei chronischem Alkoholabusus: Vergleichende histochemische und biochemische Untersuchungen. H. D. LANGOHR, H. WIETHÖLTER und J. PFEIFFER Mit 3 Abbildungen	39
Diagnostische Relevanz von laborchemischen Hepatopathie- hinweisen bei alkoholischen Polyneuropathien . B. PFAU und M. KUTZNER Mit 3 Abbildungen	44
Ungewöhnliche Malnutritions-Polyneuropathie. F. B. STURM und E. GIBBELS Mit 8 Abbildungen	49
Subklinische Polyneuropathien bei Anorexia nervosa. K. TOHL, B. MAMOLI und E. NEUMANN Mit 4 Abbildungen	57
Folsäureuntersuchungen bei Neuropathien. E. SLUGA und E. NEUMANN	63
Die Einordnung der viszeralen Neuropathie in die symmetrischen Polyneuropathien beim Diabetes mellitus. G. REICHEL, G. RABENDING und W. BRUNS	70
Reversible Funktionsstörung bei der urämischen Polyneuropathie: Nachweis durch die Refraktärperiode. K. LOWITZSCH Mit 6 Abbildungen	76

Neuromuskuläre Reaktion auf Paarstimulation zur Differenzierung axonaler und demyelinisierender Neuropathien. B. REITTER, S. JOHANNSEN und W. E. BRANDEIS Mit 4 Abbildungen.	84
Neue elektromyographische Aspekte für die Differentialdiagnose der Polyneuropathien . D. KOUNTOURIS und J. MILONAS	90
Verlaufsbeobachtungen in einer Familie mit hereditärer Amyloidpolyneuropathie. H. W. DELANK und M. KUTZNER Mit 5 Abbildungen.	95
Polyneuropathie bei hereditärer Amyloidose. K. CHRISTIANI, W. TACKMANN, H. J. THIEL und H. HANSEN Mit 4 Abbildungen.	102
Neurologische, elektromyographische und histologische Befunde bei der A- β -Lipoproteinämie (Bassen-Kornzweig-Syndrom). W. TACKMANN, J. LETTITIS und M. STAHL. Mit 2 Abbildungen	110
Elektroneurographische Befunde bei Morbus Refsum. T. N. WITT, M. REITER und A. WIECK Mit 3 Abbildungen	114
Entzündliche Polyneuropathien Klinik und Differentialdiagnose. E. GIBBELS	122
Immunologische Aspekte bei entzündlichen Neuropathien. K. V. TOYKA und U. A. BESINGER Mit 2 Abbildungen.	128
Pathologie der entzündlichen Polyneuropathien . C. MEIER Mit 3 Abbildungen.	134
Elektrophysiologie der entzündlichen Polyneuropathien . H. P. LUDIN Mit 1 Abbildung.	143
Rezidivierende und chronische Polyneuritiden (Erfahrungen mit 24 Fällen und Vergleich mit subakuten Formen). E. GIBBELS und P. HANN Mit 2 Abbildungen.	147
Chronische Polyneuritis – klinische und biopsische Beobachtungen. E. SLUGA und W. POEWE Mit 13 Abbildungen	152
Neuroradikulomyelitis viraler Genese. G. LADURNER, G. BONÉ, G. RADL, D. STÜNZNER und G. KLEINERT	162
Untersuchungen zur Verlauf schwerer idiopathischer Polyneuropathien . Katamnestiche Studien. K. A. FLÜGEL und M. KLUPP Mit 7 Abbildungen	166

Zur Prognose des Guillain-Barré-Syndroms anhand elektro-neurographischer und klinischer Untersuchungen. J. ZITLHOFF, B. MAMOLI, N. MAYR und E. M. MAIDA Mit 2 Abbildungen	175
Guillain-Barré-Syndrom bei Clostridium-botulinum-Typ-C-Toxikoinfektion. E. KETZ, W. SONNABEND, O. SONNABEND und H. J. HUNGERBÜHLER Mit 2 Abbildungen	180
Beobachtung einer Polyneuritis mit Lähmungsbild, vergleichbar mit dem Locked-in-Syndrom. M. KUTZNER und H. W. DELANK Mit 3 Abbildungen	186
Die sensible Polyneuropathie bei akuter Ophthalmoplegie und Ataxie (Fisher-Syndrom). K. RICKER und R. ROHKAMM Mit 3 Abbildungen	191
Polyneuropathie und Vorderhorndegeneration bei malignen Lymphomen. W. GRISOLD, K. JELLINGER und R. HEINZ Mit 4 Abbildungen	195
Diagnostik und Verlauf von gefäßentzündlich bedingten Polyneuropathien. T. STAMM, A. LUBA, P. MEHRAFIN und K. VYKOUPIK Mit 2 Abbildungen	201
Periphere Neuropathie bei progressiver systemischer Sklerodermie (PSS). F. AICHNER, P. FRITSCH, F. GERSTENBRAND und E. RUMPEL Mit 3 Abbildungen	205
Lepra-Polyneuritis. K. CHRISTIANI, B. SCHEUER und W. TACKMANN Mit 3 Abbildungen	209
Tuberkuloide Lepra. S. A. ESCA und P. PILZ Mit 2 Abbildungen	216
Zur Frage der luischen Polyneuritis. J. KLOSTERKÖPFER, E. GIBBELS, B. LEVEN und H. J. SCHÄDLICH Mit 3 Abbildungen	220
Postinfektiöse Polyneuritis bei akuter erworbener Toxoplasmose. J. IGLOFFSTEIN und D. SELZ Mit 1 Abbildung	225
Reinnervationsmechanismen am Modell des sensiblen Nerves. A. STRUPPLER und R. MACKEL Mit 8 Abbildungen	230
Mikrochirurgie der peripheren Nerven. H. MILLESI Mit 2 Abbildungen	238
Möglichkeiten medikamentöser Therapie. B. NEUNDÖRFER	252
Pharmacological Aspects of Experimental Peripheral Neuropathy. A. GORIO, G. CARMIGNOTO, G. FERRARI, F. NORIDO, M. G. NUNZI, R. RUBIN und R. ZANONI Mit 14 Abbildungen	259

Zur Therapie peripherer Neuropathien mit Gangliosiden: Eine Übersicht: R. DI PERRI und M. GUGLIOTTA	277
Die Behandlung der diabetischen Neuropathien mit Gangliosiden: Eine multizentrische Doppelblind-cross-over-Studie bei 140 Patienten. L. BATTISTIN, G. CREPALDI, A. TIENGO, D. FEDELE, P. NEGRIN, L. BERGAMINI, G. F. LENTI, G. F. PAGANO, W. TRONI, N. CANAL, G. POZZA, G. C. COMI, F. FRIGATO, C. MESSINA, C. RAVENNA, F. GRIGOLETTO, D. MASSARI, M. J. KLEIN und H. DAVIS Mit 2 Abbildungen	282
Klinische und elektrophysiologische Befunde zur Therapie diabetischer Polyneuropathien mit einem eiweißfreien Hämodialysat (Actovegin). M. POREMBA und H. M. KROTT Mit 2 Abbildungen	289
Gemischte Kryoglobulinämie: Therapie und elektrophysiologische Verlaufsbeobachtung. W. HACKE, R. CHRISTOPH, P. W. HARTL und E. GENTH Mit 4 Abbildungen	293
Intensivbehandlung lebensbedrohlicher Polyneuritiden. V. SCHUCHARDT, E. FINKE, M.-T. KLEIN und R. HEITMANN Mit 3 Abbildungen	300
Plasmaaustauschbehandlung des Guillain-Barré-Syndroms. E. RUMPL, F. AICHNER, F. GERSTENBAND, J. M. HACKL, U. MAYR und P. ROSSMANITH	307
Plasmapherese, Immunsuppression und hochdosierte IgG-Gaben bei chronischem Guillain-Barré-Syndrom und Antikörpern gegen peripheres Nervengewebe. C. MOHS, K. H. PUFF, H. HARDERS, H. NYLAND, J. NEPPERT, R. W. C. JANZEN, W. EICKHOFF und W. ROHR Mit 1 Abbildung	310
Zur Plasmapherese bei schwersten Formen der akuten Polyneuritis. B. MAMOLI, B. BINDER, P. HÖCKER, E. MAIDA, N. MAYR, C. SPIESS und P. SPORN	314
Schlußwort. A. STRUPPLER	320
Sachverzeichnis	323