

22. Fortbildungsakademie – Basismodul III Neuropathien

Rolle der Neurophysiologie und Bildgebung bei peripheren Neuropathien

6. Mai 2026

Georg M. Stettner

Neuromuskuläres Zentrum Zürich
Abteilung Neuropädiatrie
Universitäts-Kinderspital Zürich

Neuromuskuläres Zentrum Zürich
Referenzzentrum für seltene neuromuskuläre Krankheiten
anerkannt durch die kosek®

USZ Universitäts
Spital Zürich

UNIVERSITÄTS-
**KINDERSPITAL
ZÜRICH**



Nationale Koordination Seltene Krankheiten
Coordination nationale des maladies rares
Coordinazione nazionale malattie rare

51. Jahrestagung der

GESELLSCHAFT FÜR NEUROPÄDIATRIE

und 22. Fortbildungsakademie

06.05.2026
Fortbildungs-
akademie

Das Pflege-
symposium am
08.05. nun
erstmal als
Livestream!

VORPROGRAMM

07.–09. Mai 2026

Design Center Linz, Österreich

DER WEG IN DIE ZUKUNFT – GENETIK, KÜNSTLICHE INTELLIGENZ, ZIELGERICHTETE THERAPIEN

- Epilepsie
- Entwicklungsmedizin
- Technik und moderne Therapien
in der Neuropädiatrie

Rolle der Neurophysiologie bei peripheren Neuropathien



Führen Sie Elektroneurographien durch?

- ❖ häufig (mehrmals wöchentlich)
- ❖ gelegentlich (<1-3x/ Monat)

Führen Sie Elektromyographien durch?

- ❖ häufig (mehrmals wöchentlich)
- ❖ gelegentlich (<1-3x/ Monat)



Diagnostik bei Polyneuropathien

3.2 Zusatzdiagnostik allgemein

3.2.1 Neurophysiologische Diagnostik

... dient in Ergänzung der klinischen Untersuchung dazu, das Vorhandensein einer ... Schädigung des PNS nachzuweisen, den Verteilungstyp zu bestimmen ... und eine subklinische Mitbeteiligung des sensiblen Systems bei motorischer Neuropathie (und umgekehrt) zu erkennen.

Eine Unterscheidung zwischen ... „axonaler“ ... und ... „demyelinisierender“ Polyneuropathie wird ... angestrebt ...

4.2 Elektrophysiologische Diagnostik

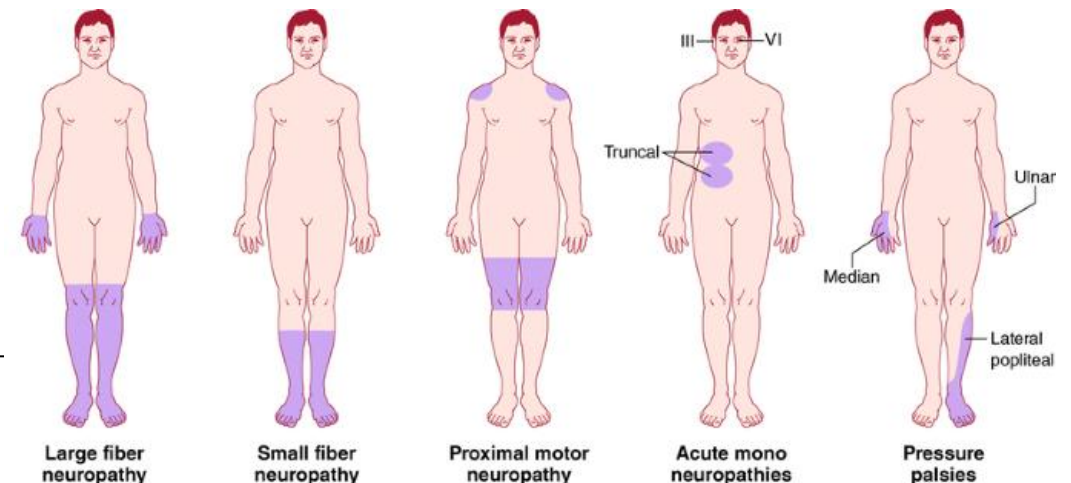
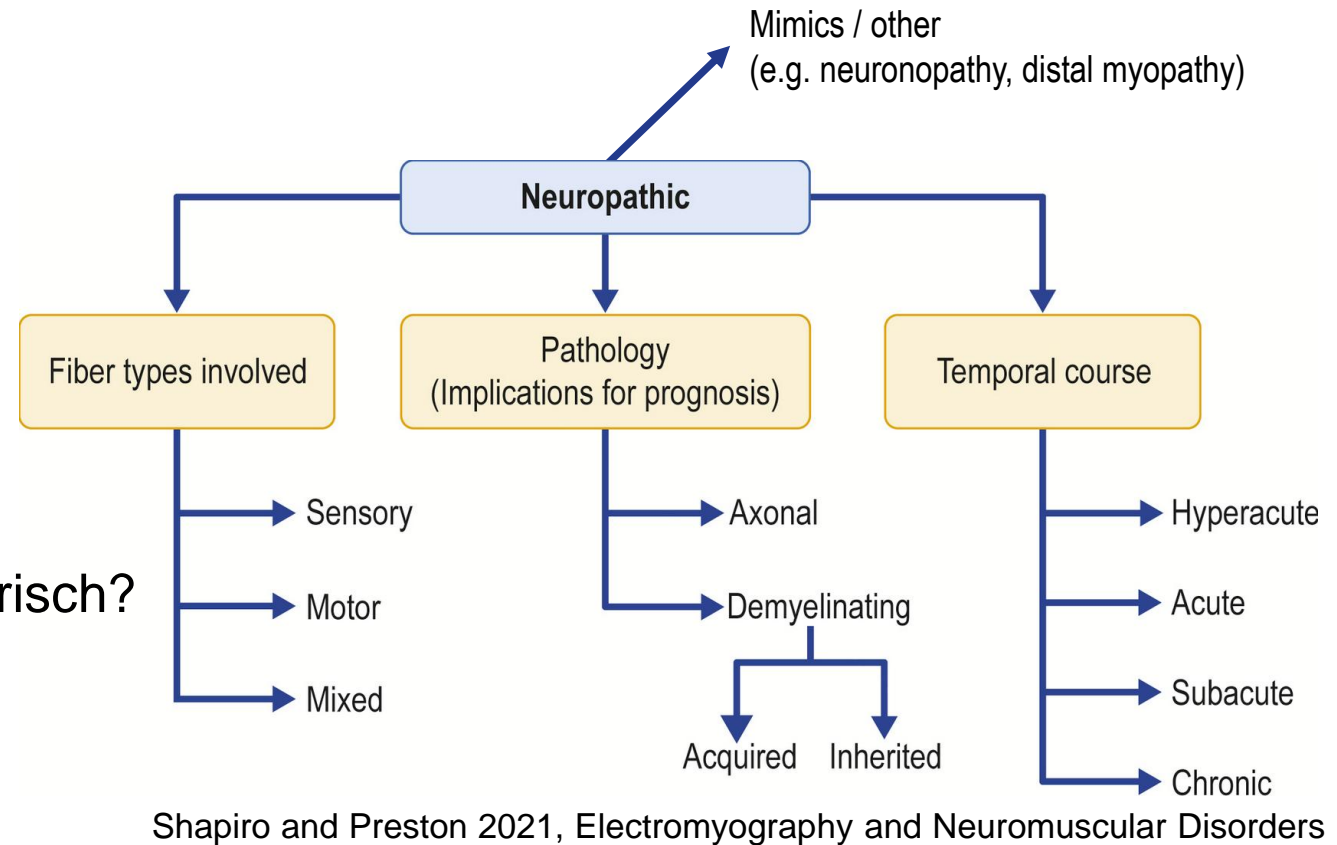
Die klinische Neurophysiologie nimmt eine zentrale Stellung in der Diagnostik von Neuropathien ein ...

Wesentliche Fragestellungen ... sind:

- Nachweis / Ausschluss einer Schädigung des peripheren Nervens
- Definition der betroffenen Strukturen (motorische, sensible oder sensomotorische Neuropathie)
- Erfassung des Pathomechanismus (axonale, demyelinisierende oder gemischte Schädigung)
- Hinweise auf floride Denervation oder auf Reinnervation

Fragen an die Elektrophysiologie bei peripheren Neuropathien

- ❖ Liegt eine Neuropathie vor?
Mimics / Differentialdiagnosen?
- ❖ Verteilungsmuster?
generalisiert / symmetrisch vs. asymmetrisch?
Polyneuropathie vs. Mononeuropathie?
- ❖ Läsionsmuster?
demyelinisierend vs. axonal? gemischt?
- ❖ Welche Fasern sind betroffen?
motorisch vs. sensibel
large vs. small fibers
- ❖ Schweregrad und Verlauf einer PNP



Methoden der neuromuskulären Elektrophysiologie

Motorische Elektroneurographie

- ❖ distal motorische Latenz (**DML***)
Muskelsummenaktionspotential (**MSAP / CMAP**) mit Amplitude, Fläche, Dauer, Morphologie (distal vs. proximal, im Seitenvergleich)
motorische Nervenleitungsgeschwindigkeit (**NLG***)
- ❖ F-Wellen-Latenz

* erfasst die am schnellsten leitenden Nervenfasern

Sensible Elektroneurographie

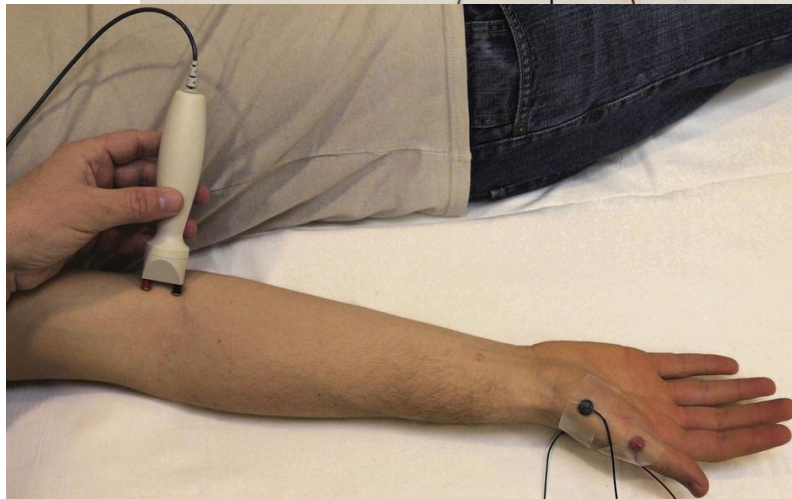
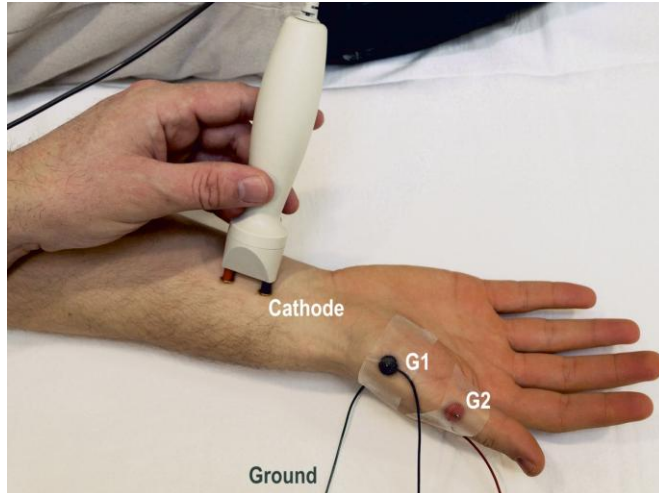
- ❖ sensible Nervenleitungsgeschwindigkeit (**NLG***)
sensibles Nervenaktionspotential (**SNAP**) mit Amplitude im Seitenvergleich

Small Fibers lassen sich mit diesen Methoden nicht untersuchen

Elektromyographie

- ❖ (Pathologische) Spontanaktivität
- ❖ Willküraktivität, Motor Unit Potential (**MUP**)-Analyse

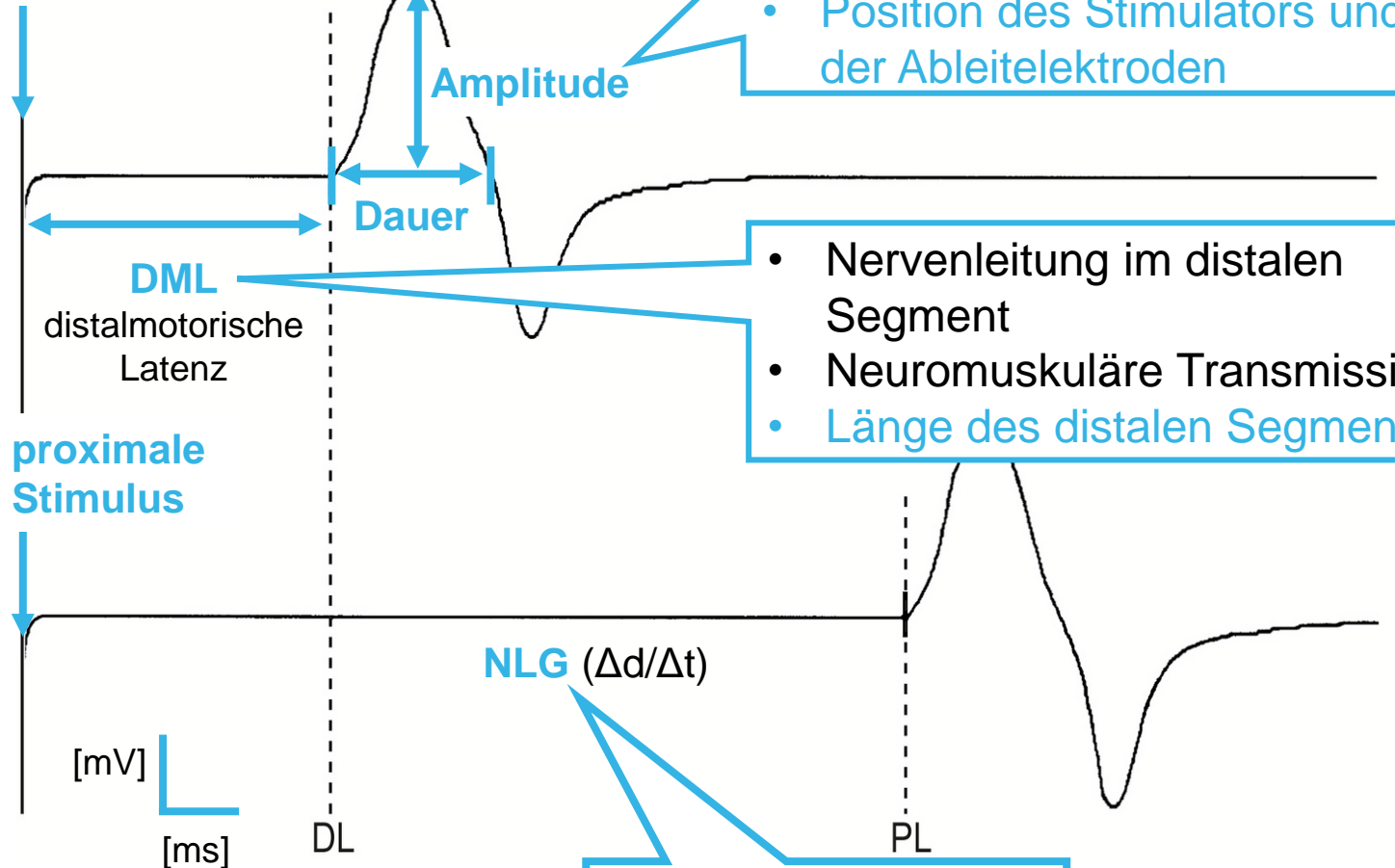
Motorische Elektroneurographie



MSAP / CMAP
Muskelsummen-
aktionspotential /
Compound muscle
action potential

**distale
Stimulus**

**proximale
Stimulus**



- Anzahl und Größe von motorischen Einheiten
- Größe der Muskelfasern
- Dispersion der Nervenleitung
- Position des Stimulators und der Ableitelektroden

- Nervenleitung im distalen Segment
- Neuromuskuläre Transmission
- Länge des distalen Segments

- Myelinisierung
- Axondurchmesser
- (Haut-)Temperatur

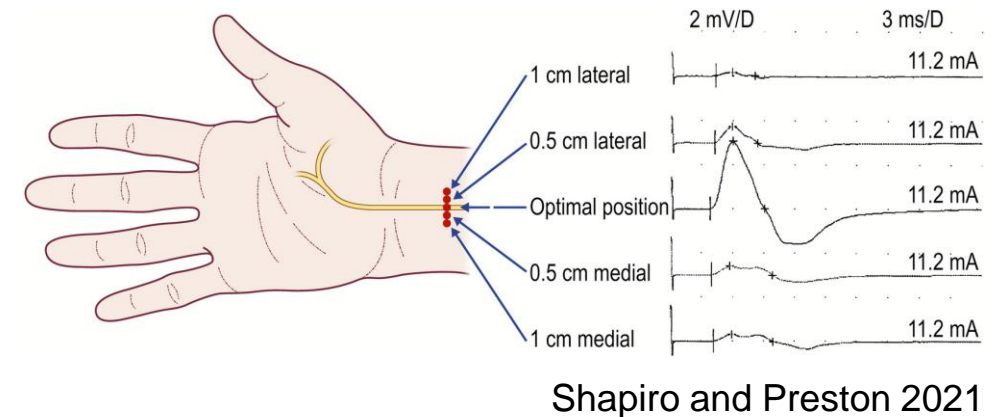
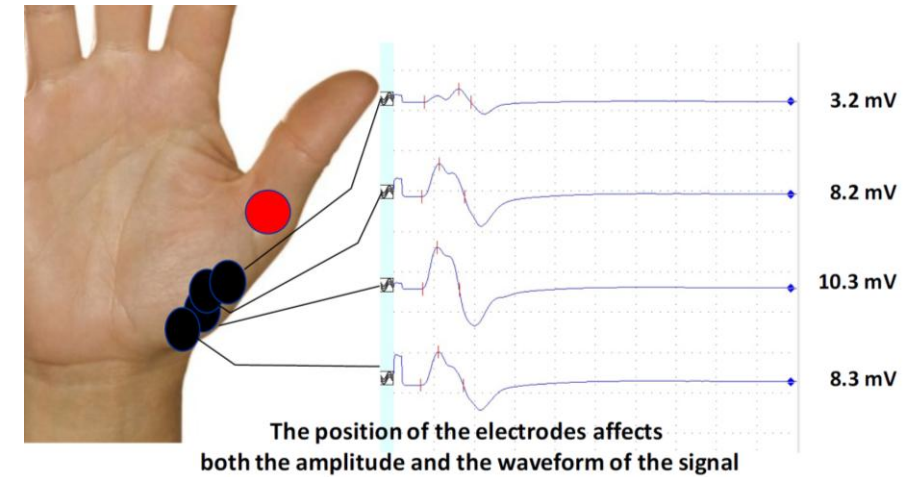
Technische und biologische Einflüsse

Technische Einflüsse

- ❖ unterschiedliche Elektroden, Elektrodenposition
- ❖ Distanz von Stimulation und Elektroden
- ❖ (Haut-)Temperatur
- ❖ Volumenleitung

Biologische Einflüsse

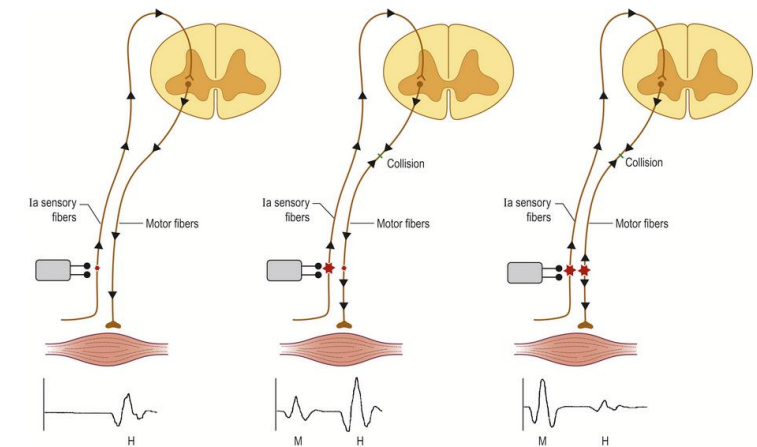
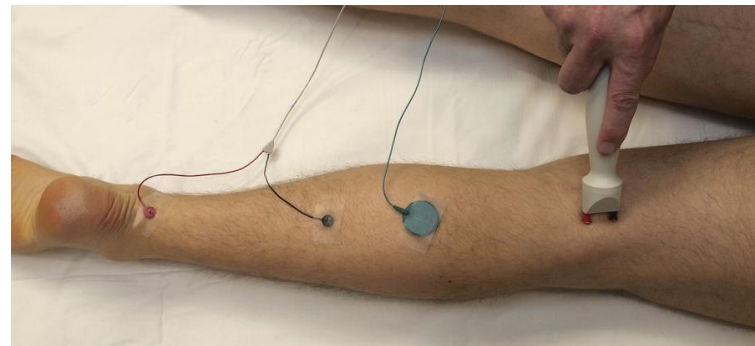
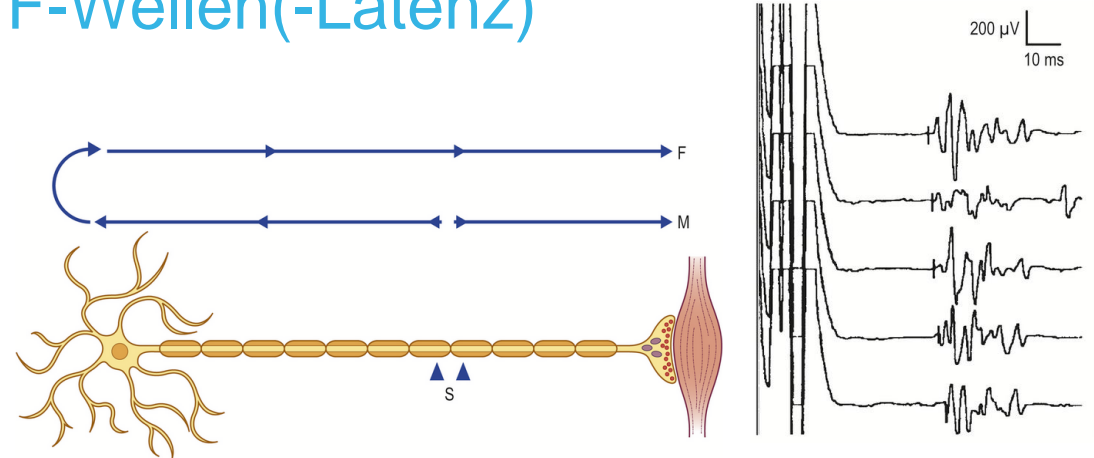
- ❖ Anzahl, Durchmesser und Myelinisierung der Axone
- ❖ Größe der motorischen Einheit
- ❖ neuromuskuläre Transmission
- ❖ Muskelanatomie und -Länge



Motorische Elektroneurographie beinhaltet immer die Untersuchung der F-Wellen(-Latenz)

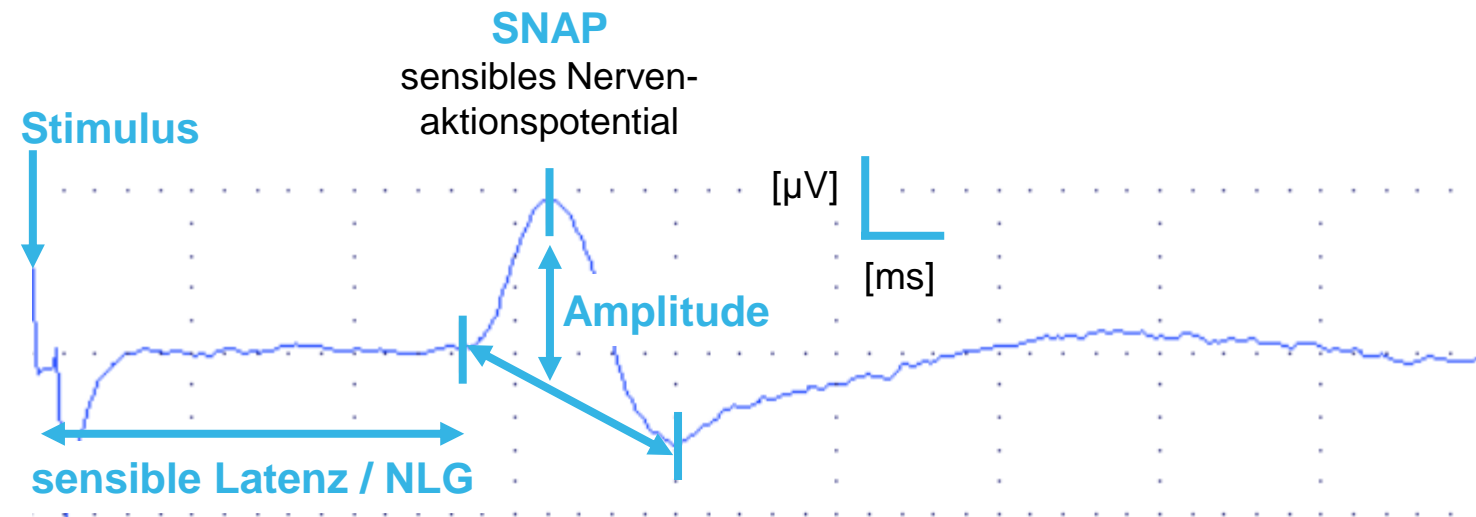
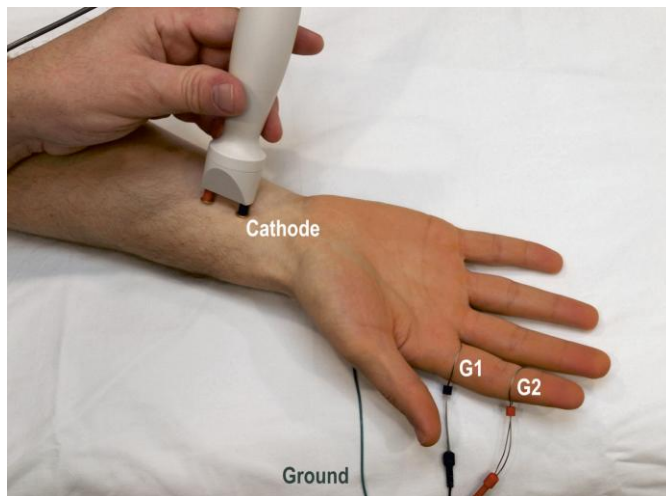
Reflexuntersuchungen / Late Responses

- ❖ F-Wellen
- ❖ H-Reflex



Preston and Shapiro 2021

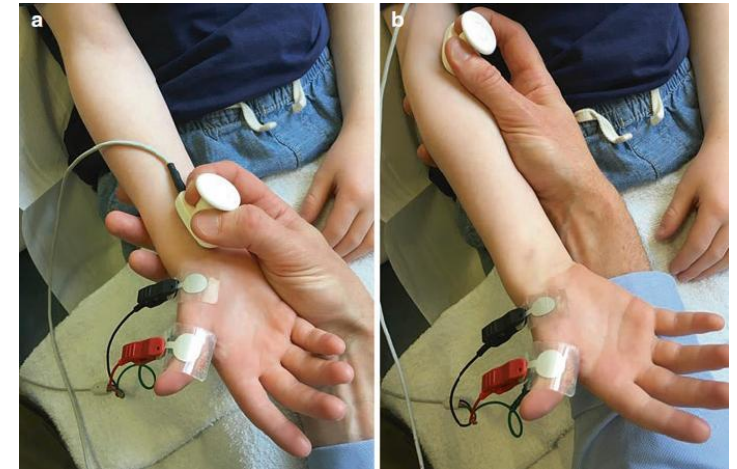
Sensible Elektroneurographie



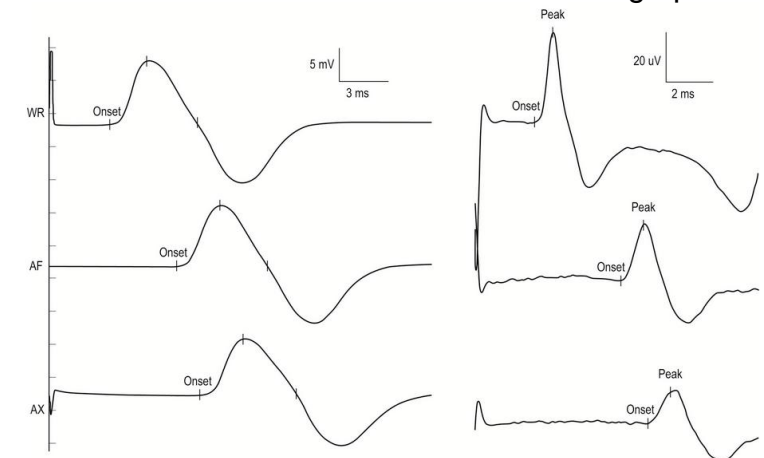
- ❖ antidrom (höhere Amplitude, Muskelartefakte) vs. orthodrom

Motorische und sensible Elektroneurographie

- ❖ **DML** distal motorische Latenzen [ms]
- ❖ **MSAP/CMAP und SNAP**
motorische und sensible Antwortpotentiale
Amplitude [mV, μ V], Fläche [mV*ms], Dauer [ms]
- ❖ **NLG** motorische und sensible
Nervenleitungsgeschwindigkeiten [m/s]
- ❖ **F-Wellen-Latenzen** [ms]



motorische und sensible Medianus-Neurographie



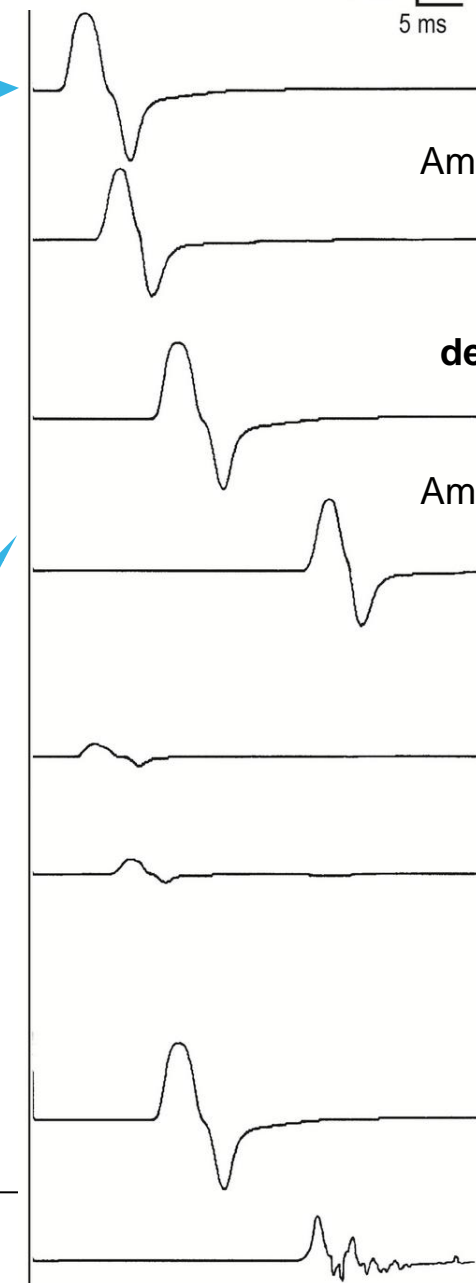
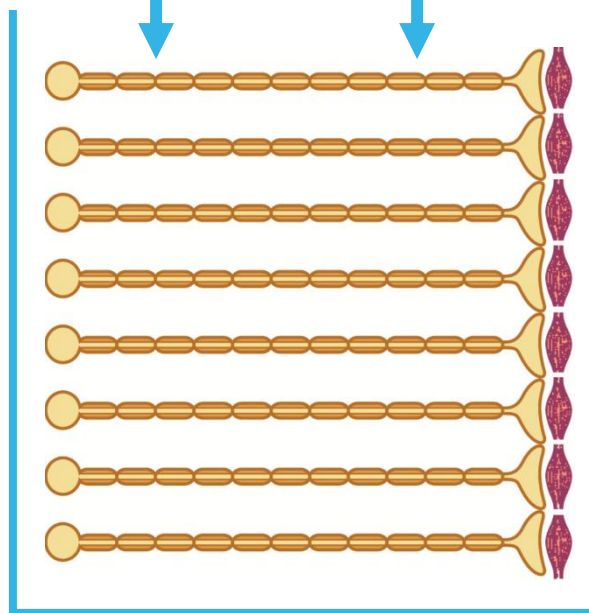
ENG bei Neuropathien	demyelinisierend		axonal
	hereditär	erworben	
DML	↑ - ↑↑	↑ - ↑↑	normal
MSAP/SNAP Amplitude	normal (- ↓)	normal - ↓ Chronodispersion Leitungsblöcke	↓↓
NLG	↓ - ↓↓	↓ - ↓↓	normal - (↓)
F-Wellen-Latenz	↑	↑↑ - keine F-Wellen	normal - ↑

Elektroneurographie

proximale Stimulation

distale Stimulation

5 mV
5 ms



normal

DML = 3.0 ms

Amplitude = 8.0 mV

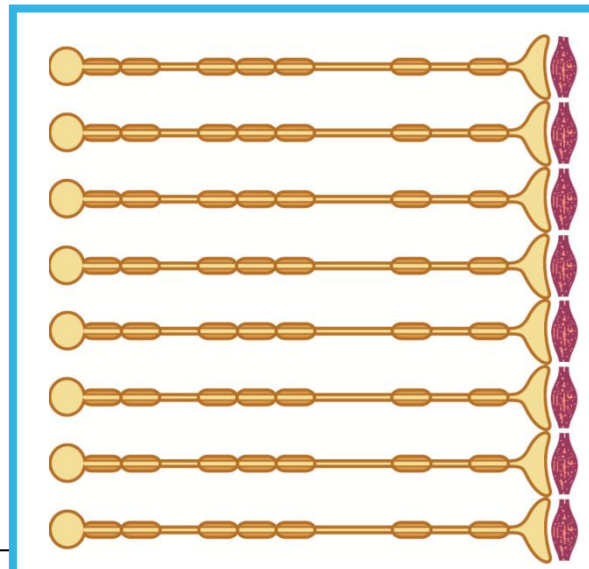
NLG = 59 m/s

**demyelinisierend
hereditär**

DML = 12.7 ms

Amplitude = 7.5 mV

NLG = 15 m/s



**demyelinisierend
hereditär**

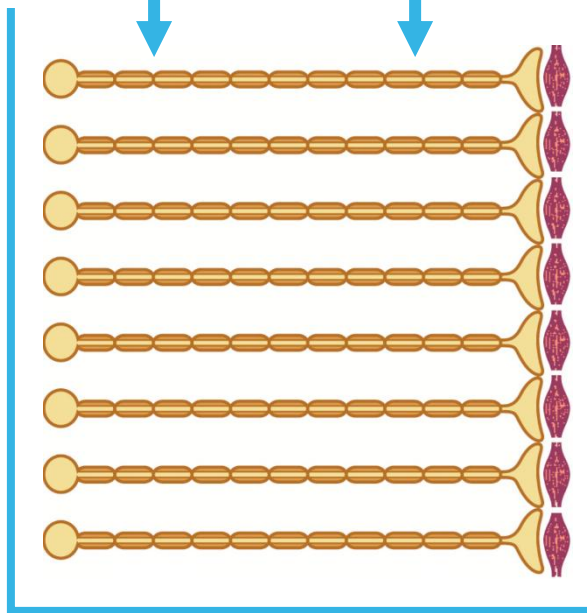
adapted from Preston and Shapiro 2021

Elektroneurographie

proximale Stimulation

distale Stimulation

5 mV
5 ms

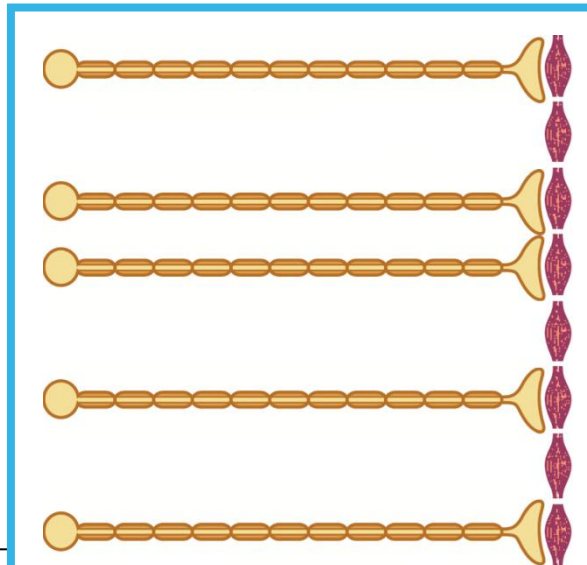


normal

DML = 3.0 ms

Amplitude = 8.0 mV

NLG = 59 m/s



axonal

DML = 4.0 ms

Amplitude = 1.3 mV

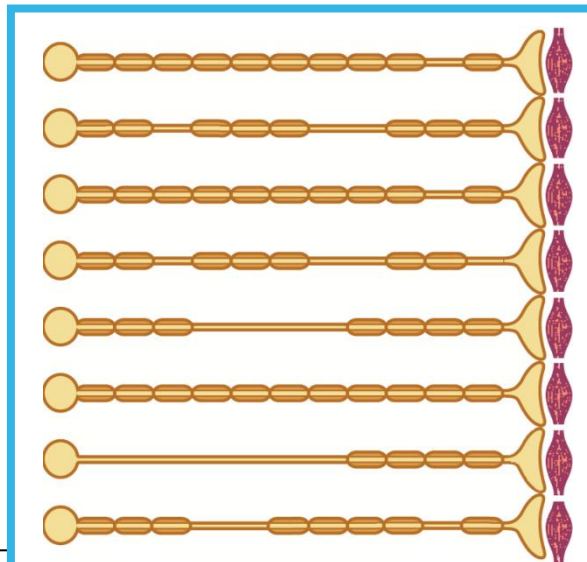
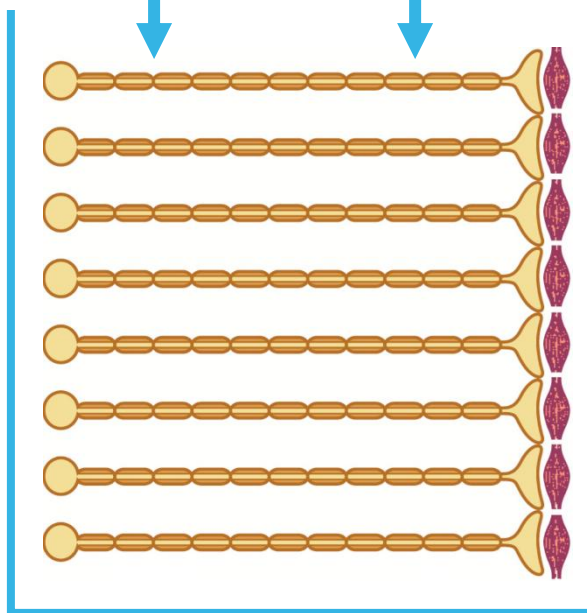
NLG = 48 m/s

axonal

Elektroneurographie

proximale Stimulation

distale Stimulation



**demyelinisierend
akut erworben**

5 mV
5 ms

normal

DML = 3.0 ms
Amplitude = 8.0 mV
NLG = 59 m/s

**demyelinisierend
akut erworben**

DML = 9.7 ms
Amplitude distal = 7.0 mV
Amplitude proximal = 2.3 mV
NLG = 18 m/s

adapted from Preston and Shapiro 2021

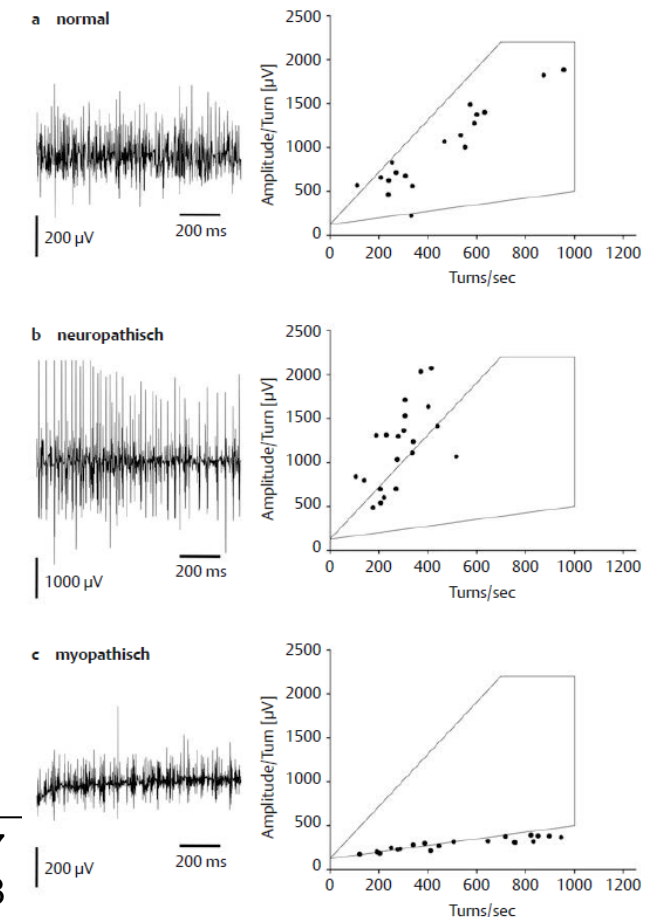
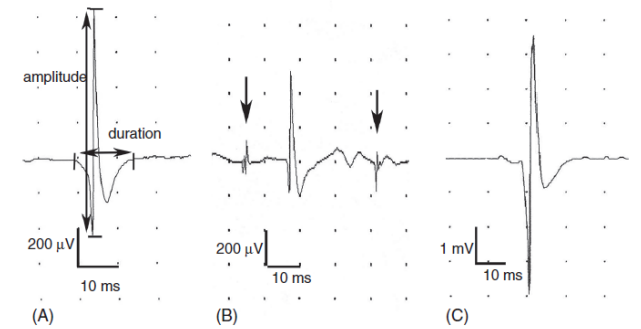
Elektromyographie

Elektromyographie / EMG

❖ Spontanaktivität

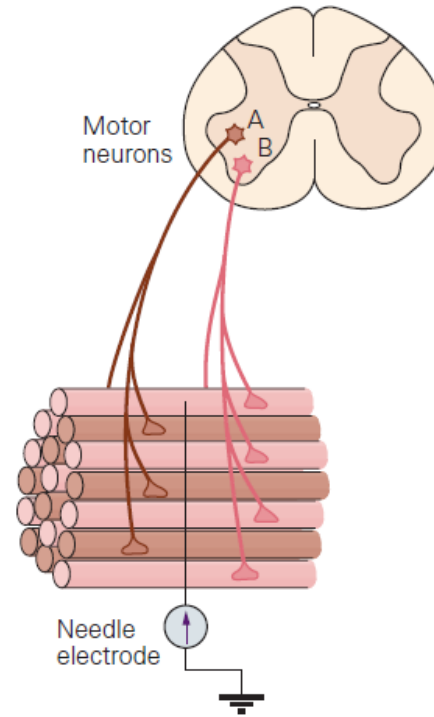
- ❖ Insertionsaktivität und physiologische Spontanaktivität (Endplattenrauschen, Endplattenpotentiale)
- ❖ pathologische Spontanaktivität einzelner Muskelfasern (Fibrillationspotentiale / positive scharfe Wellen, komplex repetitive Entladungen, myotone Entladungen)
- ❖ pathologische Spontanaktivität motorischer Einheiten (Faszikulationen, Myokymien, Neuromyotonie)

- ❖ **Willküraktivität, MUP (Motor Unit Potential)-Analyse**
Dauer/Amplitude, Phasen/Turns, Aktivierung / Rekrutierung
Interferenzmusteranalyse
Willison-Analyse (Turns/Amplitude-Ratio)

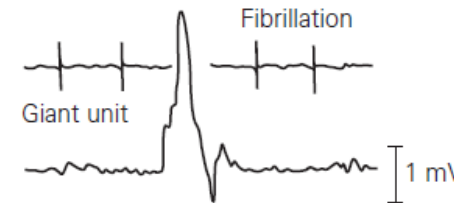
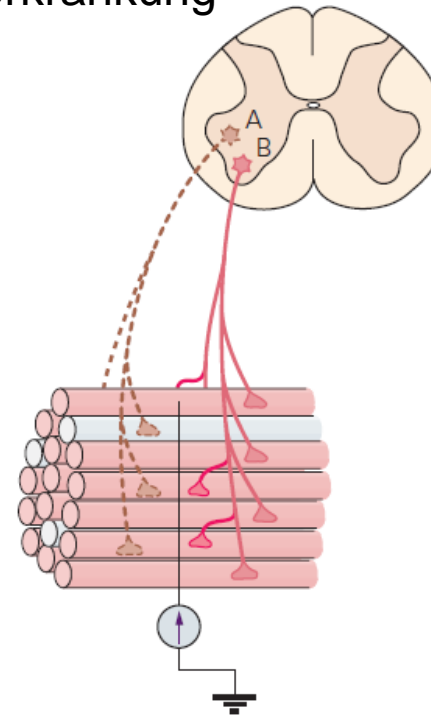


Elektromyographie

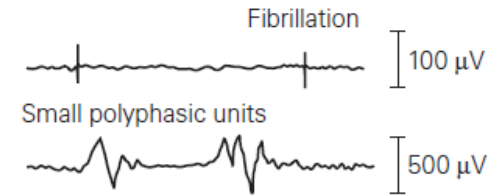
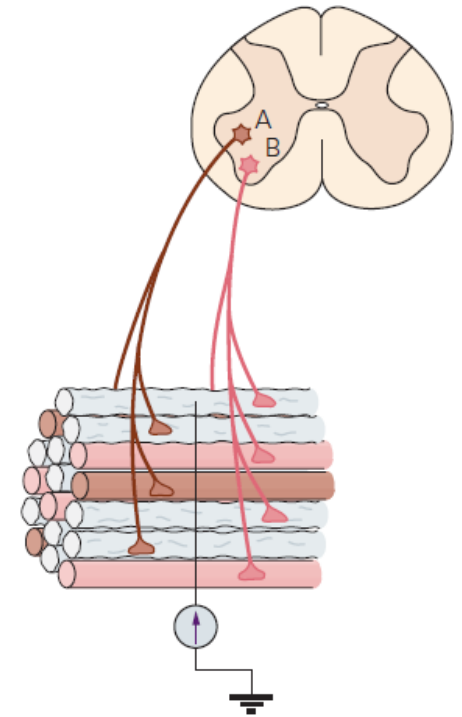
Normal



Motoneuron-
erkrankung



Myopathie



© Viktor's Notes for the Neurosurgery Resident

Kasuistik #1

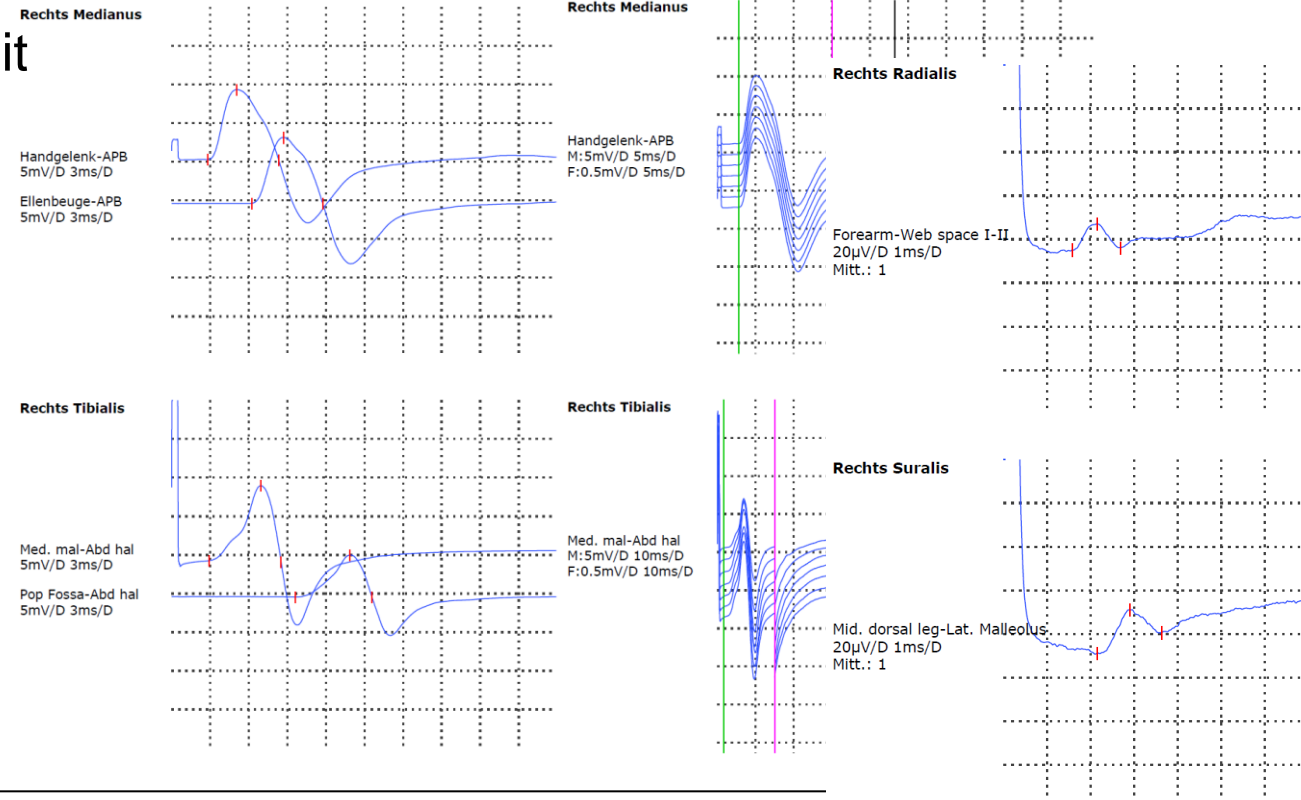
♂ 9 Jahre

- ❖ Zuweisung aus der Orthopädie bei Neigung zum Zehengang seit Gehfähigkeit breiter Vorfuss, Hohlfuß bds.
- ❖ Physiotherapie und Gipsredression
- ❖ Muskeltonus, Kraft und MER unauffällig normale motorische Entwicklung
- ❖ Frage: Neuropathie??

Diagnose
keine Neuropathie

Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp	Dauer	Fläche	NLG		F Lat	
	ms	Norm	mV	ms	mV*ms	m/s	Norm	ms	Norm
Medianus Motorisch Rechts									
Handgelenk - APB APB	2.79		9.0	5.5	29.1			23.3	
Ellenbeuge-Handgelenk APB	6.23		8.5	5.5	27.3	55.2			

Sensible NLG Daten					
Nerve	Abstand	Lat	Amp	NLG	Stimulus
	mm	ms	uV	m/s	mA
Radialis Sensorisch Rechts					
Forearm - Web space I-II	100	1.59	11.5	62.9	10.8
Suralis Sensorisch Rechts					
Mid. dorsal leg - Lat. Malleolus	120	2.15	15.3	55.8	12.5



Kasuistik #1

zwei jüngere Brüder (♂ 5 Jahre, ♂ 2 Jahre)

- ❖ muskulär hypoton
- ausgeprägter Knick-Senk-Fuß bds.
- späte / verzögerte motorische Entwicklung
- Areflexie

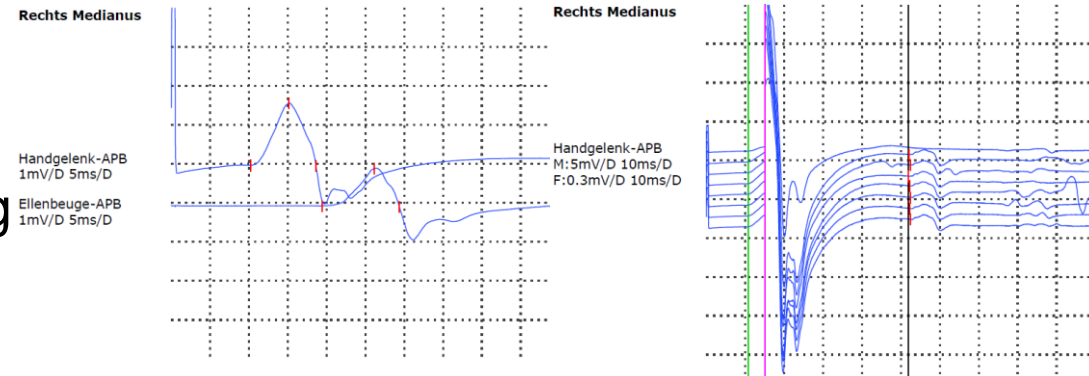
Mutter

- ❖ „schwache Hände und komische Füße“
- Schwierigkeiten beim Gehen
- ❖ zahlreiche Verwandte der Mutter haben ähnliche Probleme

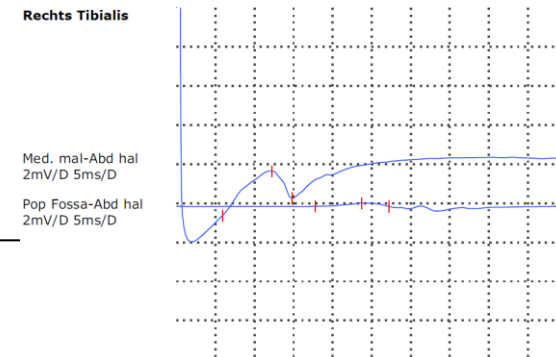
Diagnose: demyelinisierende Neuropathie
CMT1A, familiär vorliegende PMP22-Duplikation

Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp	Dauer	Fläche	NLG		F Lat	
	ms	Norm	mV	ms	mV*ms	m/s	Norm	ms	Norm
Medianus Motorisch Rechts									
Handgelenk - APB APB	10.2		1.60	8.4	6.8			52.0	
Ellenbeuge-Handgelenk APB	19.4		0.97	9.9	4.2	13.6			

Sensible NLG Daten						
Nerve	Abstand	Lat	Amp	NLG	Stimulus	
	mm	ms	uV	m/s	mA	
Suralis Sensorisch Rechts						
Mid. dorsal leg - Lat. Malleolus	140	--	--		11.5	



Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp	Dauer	Fläche	NLG		F Lat	
	ms	Norm	mV	ms	mV*ms	m/s	Norm	ms	Norm
Tibialis Motorisch Rechts									
Med. mal - Abd hal Abd hal	5.93		2.3	8.9	13.1				
Pop Fossa-Med. mal Abd hal	17.8		0.17	9.4	0.80	13.5			



Pitfall #1 in der pädiatrischen Elektrophysiologie



iatrogen erzeugte Angst



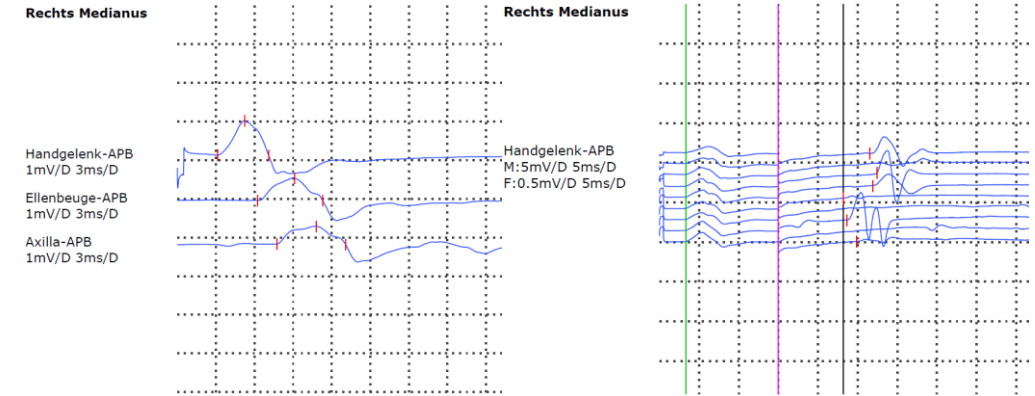
Kasuistik #2

♀ **6 Jahre**

- ❖ Eltern bemerken Auffälligkeiten ab dem Alter von ca. 6 Mo.: Muskuläre Hypotonie und Schwäche, Antigravitationsbewegungen nur mit distalen oberen Extremitäten
- ❖ freies Sitzen im Alter von 24 Monaten, Drehen mit 3 Jahren, Shuffeln mit knapp 6 Jahren
- ❖ SON-3 IQ 63 im Alter von 4 Jahren
- ❖ Areflexie, Tremor, keine Zungenfaszikulationen
Hypästhesie, Dysästhesie

Diagnose: axonale Neuropathie
CMT2Z, heterozygote Missense-Variante im *MORC2*-Gen, *de novo*

Motorische NLG-Daten								
Nerve	Lat		Amp mV	Dur ms	NLG		F Lat	
	ms	Norm			m/s	Norm	ms	Norm
Medianus Motorisch Rechts								
Handgelenk - APB APB	3.14		0.89	4.0			23.2	
Ellenbeuge-Handgelenk APB	6.25		0.58	5.0	40.2			
Axilla-Ellenbeuge APB	7.77		0.46	5.3	46.1			
Tibialis Motorisch Rechts								
Med. mal - Abd hal Abd hal	3.70		0.50	3.7				
Pop Fossa-Med. mal Abd hal	8.75		0.19	5.6	39.6			



Sensible NLG Daten					
Nerve	Abstand	Lat ms	Amp uV	NLG m/s	Stimulus mA
	mm				
Radialis Sensorisch Rechts					
Forearm - Web space I-II	140	--	--		19.5
Suralis Sensorisch Rechts					
Mid. dorsal leg - Lat. Malleolus	140	--	--		22.6

Kasuistik #3

♂ 3 Jahre

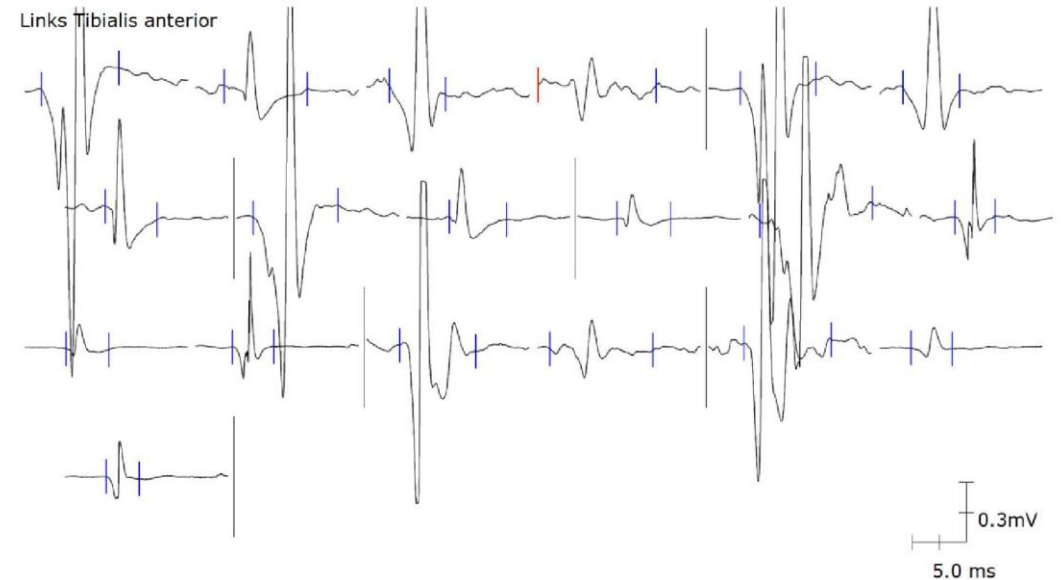
- ❖ orthopädischen Sprechstunde: Hüftdysplasie, Drehen/Krabbeln zeitgerecht, Hochziehen 18 Mo., freies Gehen mit 30 Mo., „watschelndes“ Gangbild
- ❖ Orthopäden bitten zur Mitbeurteilung in die Sprechstunde
- ❖ *„Kurz(!!)untersuchung: rumpfbetonte generalisierte Hypotonie, PSR/ASR nicht auslösbar, steht und geht frei, breitbasig und langsam mit Rumpfpendeln und Trendelenburg bds., kein Tremor/Faszikulieren. Okulomotorik unauffällig, keine Ptosis.
Diagnostik in Italien nicht wegweisend (CK, ENMG, c+spMRI: opB)
Eltern wenig verständig, schwierige Kommunikation über Dolmetscher
Vd.a. Neuro(no)pathie
Procedere: separater Termin zeitnah in der Sprechstunde des Neuromuskulären Zentrums“*
- ❖ Familie nimmt wiederholt angebotene Termine nicht wahr.

Kasuistik #3

- ♂ **5 Jahre** erneute Zuweisung vom Kinderarzt
- ❖ Muskelschwäche, kein Aufstehen vom Boden möglich, Treppensteigen kaum möglich, kein Hüpfen oder Rennen,
- ❖ Bein- und proximal betonte Muskelschwäche
Areflexie, kein Zungenfaszikulieren, leichter Handtremor
- ❖ Neurographien bis auf grenzwertig niedrige (oEx) bis leicht erniedrigte (uEx) MSAP-Amplitude unauffällig.

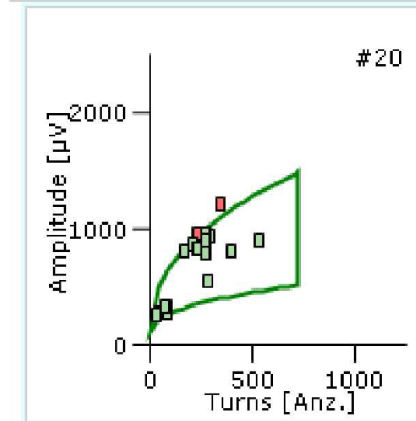
Diagnose: V.a. Neuronopathie / Motoneuronerkrankung
SMA Typ 3 mit homozygoter Deletion im SMN1-Gen
und 3 SMN2-Genkopien

EMG MUPs



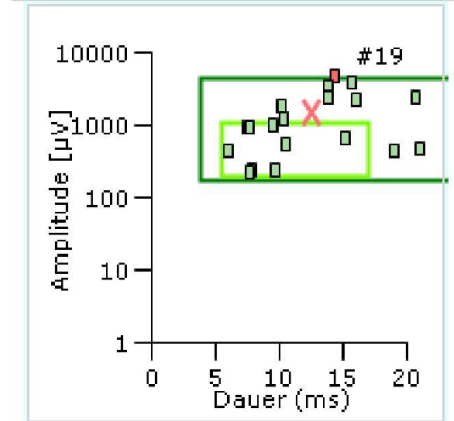
EMG Willison-Analyse

Links Tibialis anterior



EMG Plot

Links Tibialis anterior



Kasuistik #4

♂ 13 Jahre

- ❖ Zuweisung in Stoffwechselabteilung wegen V.a. Bindegewebserkrankung
- ❖ Ausgeprägte muskuläre Hypotonie. Überbewegliche Gelenke. Elastische / teigige Haut.
- ❖ Motorische Meilensteine zeitgerecht erreicht, z.B. freies Gehen mit 14 Monaten. Einschränkung der fein-/grobmotorischen Koordination.
- ❖ Ausdauer leicht eingeschränkt, erschöpft etwas schneller als Gleichaltrige, Geschwindigkeit reduziert.
- ❖ Leichte proximale Muskelschwäche (Schulter- und Hüftmuskulatur M4+ bis M5, dezente Scapula alata bds., Gowers teils +), abgeschwächte MER (oEx), keine MER (uEx), kein Zugenfaszikulieren, kein Handtremor.

Kasuistik #4

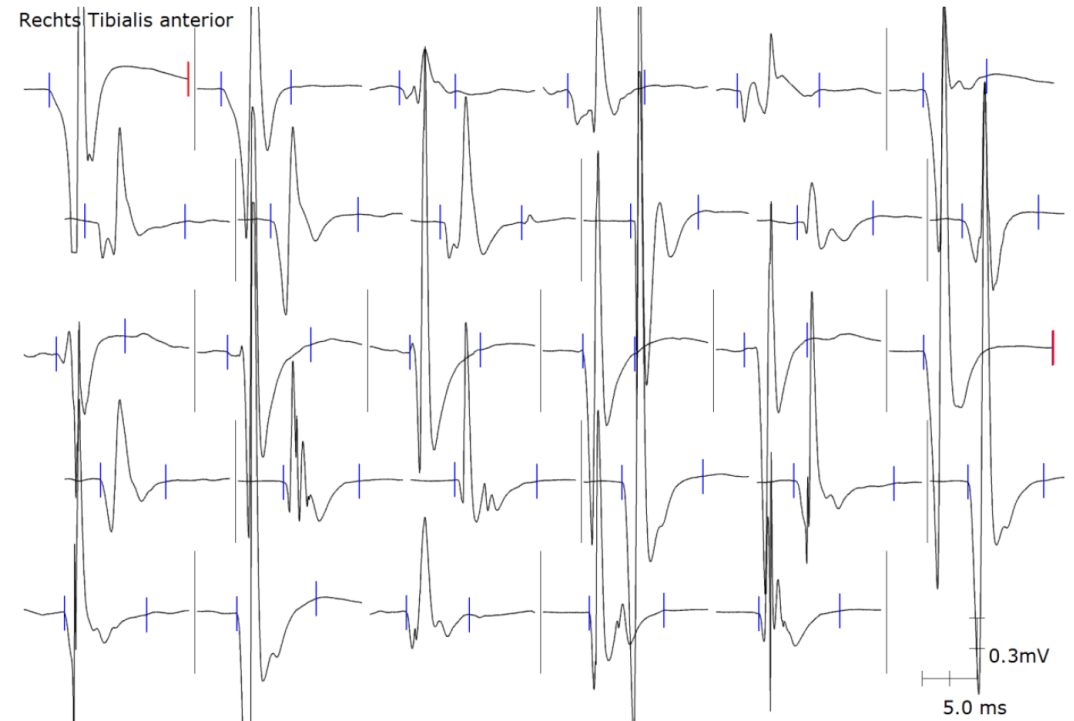
Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp	Dauer	Fläche	NLG		F Lat	
	ms	Norm				m/s	Norm	ms	Norm
Medianus Motorisch Links									
Handgelenk - APB APB	3.80		7.5	5.4	22.8			29.7	
Ellenbeuge-Handgelenk APB	8.30		7.3	5.7	23.4	57.8			
Axilla-Ellenbeuge APB	10.5		5.6	5.2	16.3	45.5			
Peroneus Motorisch Rechts									
Fussgelenk - EDB EDB	5.39		1.59	5.9	4.8			50.8	
Bl. fib. head-Fussgelenk EDB	12.4		1.27	6.2	4.3	45.6			
Ab. fib. head-Bl. fib. head EDB	14.4		1.12	5.7	3.6	50.0			
Tibialis Motorisch Links									
Med. mal - Abd hal Abd hal	2.93		2.6	5.7	7.6			50.2	
Pop Fossa-Med. mal Abd hal	12.5		1.22	6.0	2.6	46.0			
Tibialis Motorisch Rechts									
Med. mal - Abd hal Abd hal	3.15		2.5	5.9	6.0			49.3	
Pop Fossa-Med. mal Abd hal	13.4		1.78	6.3	3.7	42.9			

Sensible NLG Daten					
Nerve	Abstand	Lat	Amp	NLG	Stimulus
	mm	ms	uV	m/s	mA
Radialis Sensorisch Links					
Forearm - Web space I-II	95.0	1.52	7.4	62.5	5.8
Suralis Sensorisch Rechts					
Mid. dorsal leg - Lat. Malleolus	110	2.31	7.0	47.6	10.8

- ❖ Neurographien: erniedrigte MSAP-Amplituden (uEx)
- ❖ Myographien: Riesenpotentiale

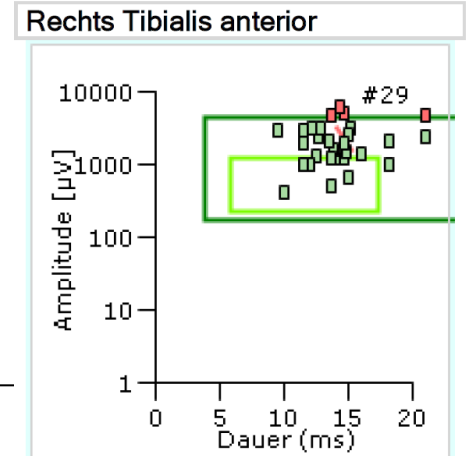
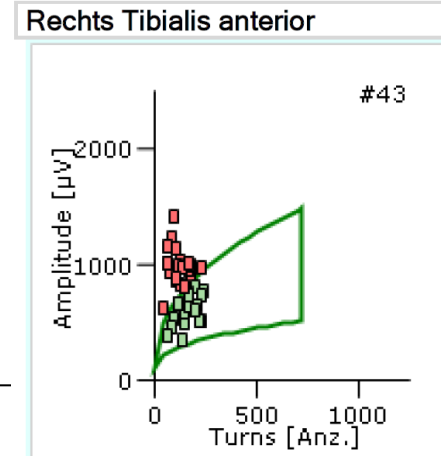
Diagnose: V.a. Neuronopathie / Motoneuronerkrankung
Scapuloperoneale SMA / CMT2C bei heterozygoter Missense-Variante im TRPV4-Gen, maternal vererbt (Mosaik)

EMG MUPs



EMG Willison-Analyse

EMG Plot

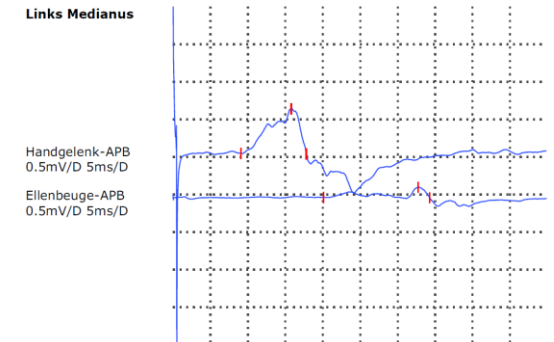


Kasuistik #5

♀ **3 Jahre**

- ❖ Vorstellung auf der Notfallstation: akute Schwäche der unteren Extremitäten, Steh-/Gehverweigerung, Ataxie. „kränklich“ in der Woche zuvor, Influenza A+. LP und spinales MRI unauffällig. Spontane Besserung, keine Therapie.
- ❖ 6 Wochen später erneute Verschlechterung (infektassoziiert) des Gangbilds, häufige Stürze. Vorstellung auf der Notfallstation: Areflexie, rasch aufsteigende Schwäche
- ❖ LP: zytalbuminäre Dissoziation anti-Gagliosid-AK negativ. c+sp MRI: Verdickung und KM-Enhancement multipler Hirnnerven, sämtlicher spinaler Nervenwurzeln mit verdickten Kaudafasern.

Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp mV	Dauer ms	Fläche mV*ms	NLG		F Lat	
	ms	Norm				m/s	Norm	ms	Norm
Medianus Motorisch Links									
Handgelenk - APB APB	9.06		0.60	8.7	2.6			--	
Ellenbeuge-Handgelenk APB	20.1		0.14	14.2	0.55	10.9			
Tibialis Motorisch Rechts									
Med. mal - Abd hal Abd hal	10.2		1.81*	--	--			--	
Pop Fossa-Med. mal Abd hal	21.1		0.24	12.2	1.37	17.4			



hüftschmerzen
 beinschmerzen
 ptosis
 schwäche-uex
 areflexie
 gehverweigerung
 gangunsicherheit
 kopfschmerzen
 ataxie
 abgeschwächte-mer
 taubheitsgefühl-füsse
 kribbelparästhesien-distal
 neuropathische-schmerzen
 sitzunfähigkeit
 schielen
 dysphagie
 hypomomie
 erbrechen
 geh-stehverlust
 distale-schmerzen
 verwirrtheit

Diagnose: AIDP / GBS

Rolle der Bildgebung bei peripheren Neuropathien



Führen Sie Ultraschalluntersuchungen der Nerven durch?

- ❖ häufig (mehrmals wöchentlich)
- ❖ gelegentlich (<1-3x/ Monat)

Gehört bei Ihnen ein MRI-Protokoll zur Diagnostik bei Neuropathien?



Diagnostik bei Polyneuropathien

3.2 Zusatzdiagnostik allgemein

3.2.5 Bildgebende Diagnostik

Sonographie

Mittels hochauflösender Ultraschallbreitbandlinearsonden ... kann man morphologische Veränderungen der Nervenquerschnittsfläche ... , der Faszikelgröße, der Nervenechogenität ... detektieren.

MRT

Mittels MRT-Techniken ... können Nervenläsionen in proximalen und distalen Nervenabschnitten detektiert werden.

Differentialdiagnose der erworbenen und hereditären Neuropathien im Kindes- und Jugendalter

Langfassung

S2k-Leitlinie
der
Gesellschaft für Neuropädiatrie (GNP)

Review

Differential Diagnosis of Acquired and Hereditary Neuropathies in Children and Adolescents—Consensus-Based Practice Guidelines

Rudolf Korinthenberg ^{1,*}, Regina Trollmann ², Barbara Plecko ³, Georg M. Stettner ⁴, Markus Blankenburg ⁵, Joachim Weis ⁶, Benedikt Schoser ⁷, Wolfgang Müller-Felber ⁸, Nina Lochbuehler ⁹, Gabriele Hahn ¹⁰ and Sabine Rudnik-Schöneborn ¹¹

4.4 Bildgebende Diagnostik, Ultraschall und MRT

Die klinische neurologische Untersuchung kann durch bildgebende Verfahren sinnvoll ergänzt werden.

Bildgebung ergänzt die funktionelle Information aus klinischer Untersuchung und Elektrophysiologie um morphologische Informationen.

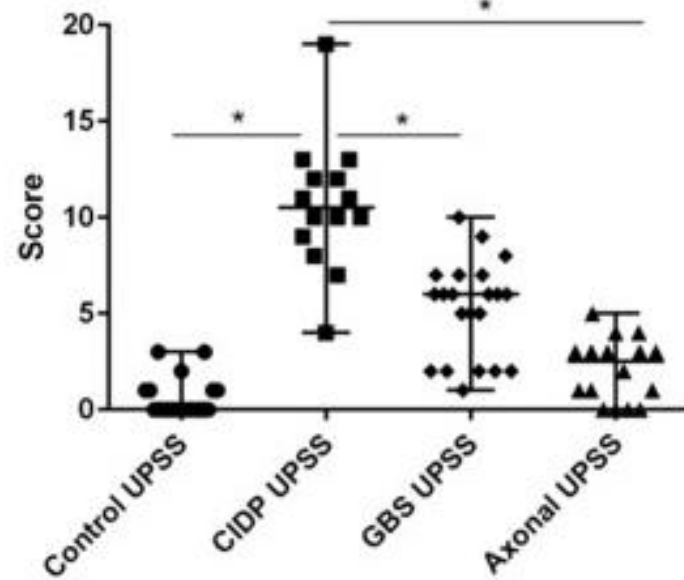
Rolle der Bildgebung bei peripheren Neuropathien

Nerven-Ultraschall

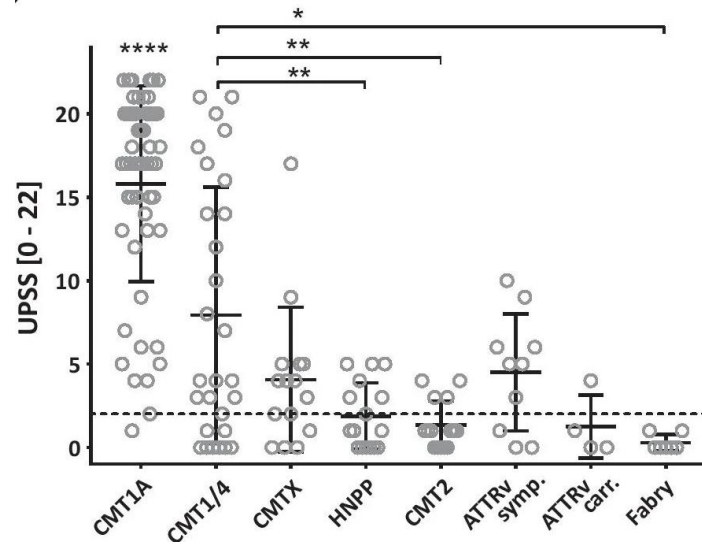
- ❖ Engpass-Syndrome
Nervenläsionen (Trauma, Tumor)
- ❖ (multi)fokale vs. generalisierte Neuropathie
- ❖ hereditär vs. inflammatorisch (akut / chronisch)
- ❖ Veränderungen im „natürlichen“ Verlauf oder nach therapeutischen Interventionen
- ❖ erreicht Segmente, die der ENMG-Untersuchung nur eingeschränkt zugänglich sind (Plexus, Spinalwurzeln)

Bildgebung – Nerven-Ultraschall

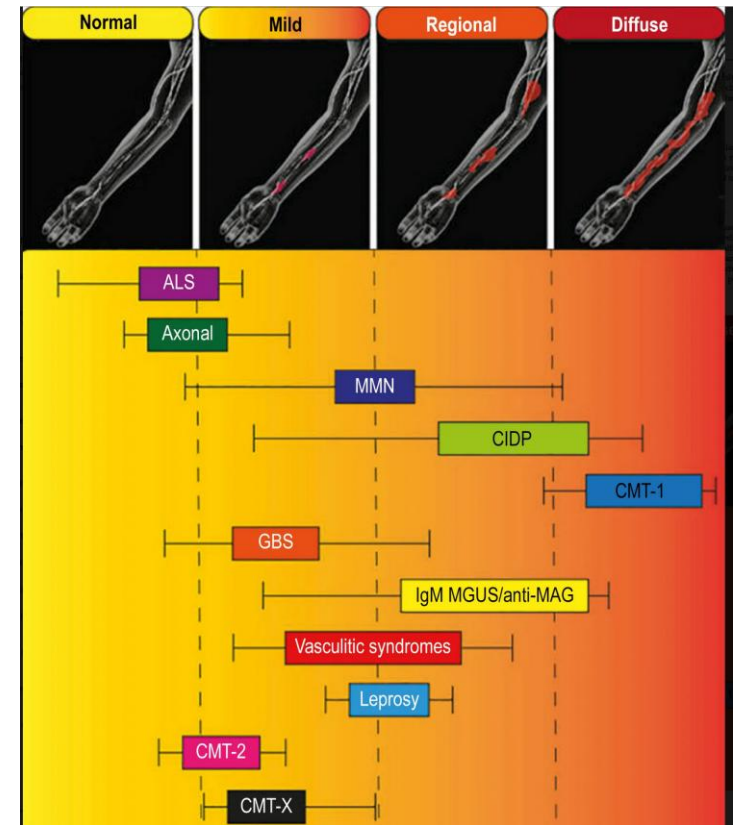
Ultrasound Pattern Sum Score UPSS



Grimm et al. 2015

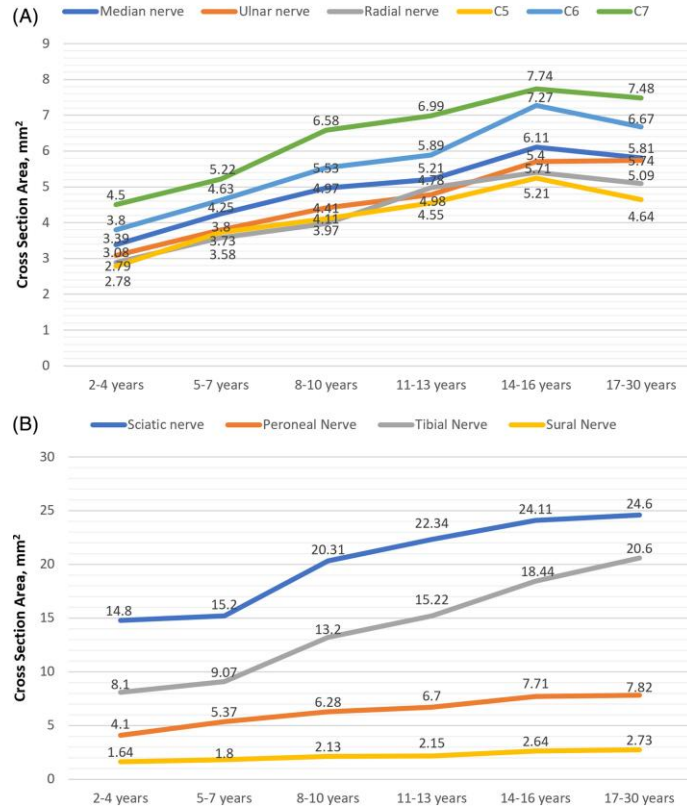


Winter et al. 2021

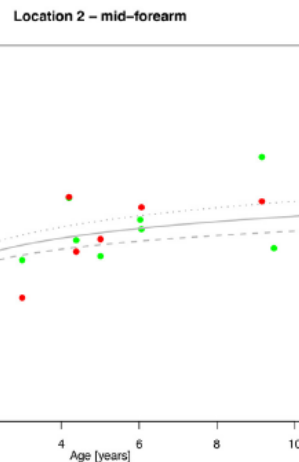
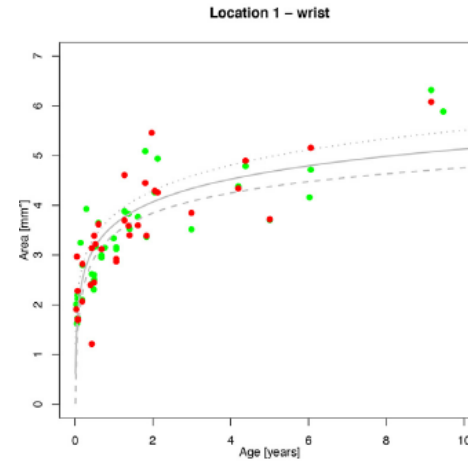


Bildgebung – Nerven-Ultraschall

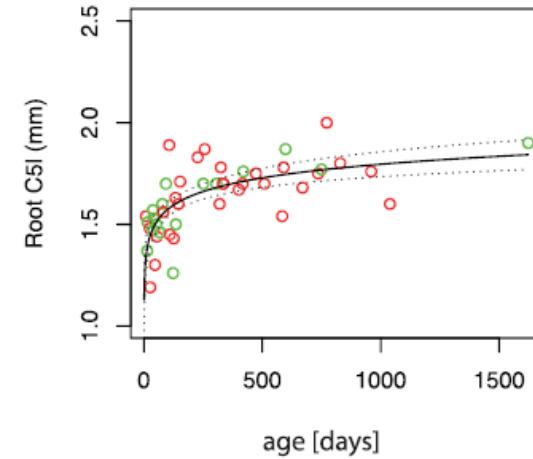
Kinder CSA Normalwerte



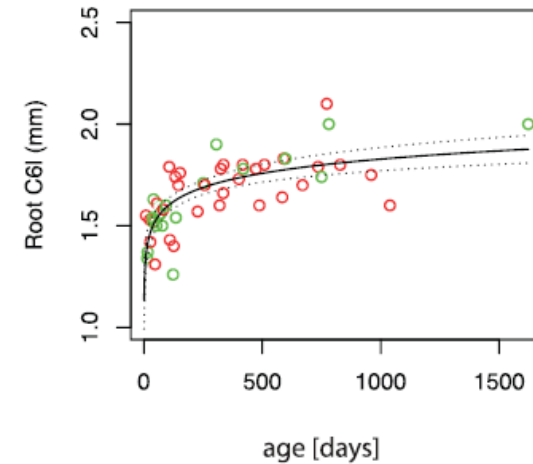
Druzhinin et al. 2019



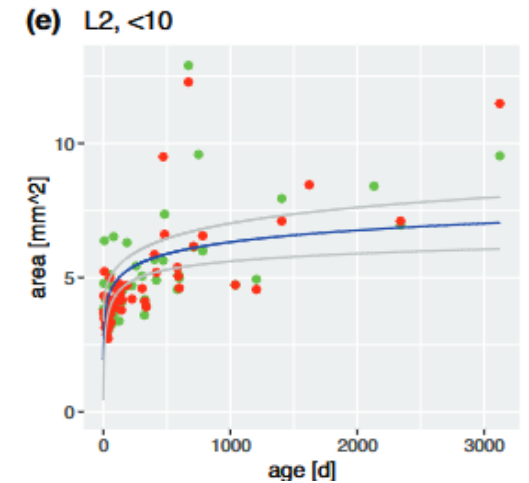
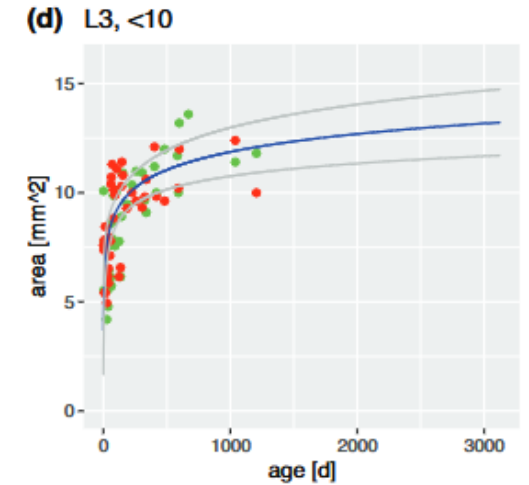
Jenny et al. 2020



Van der Linde et al. 2022



Jenny et al. 2023



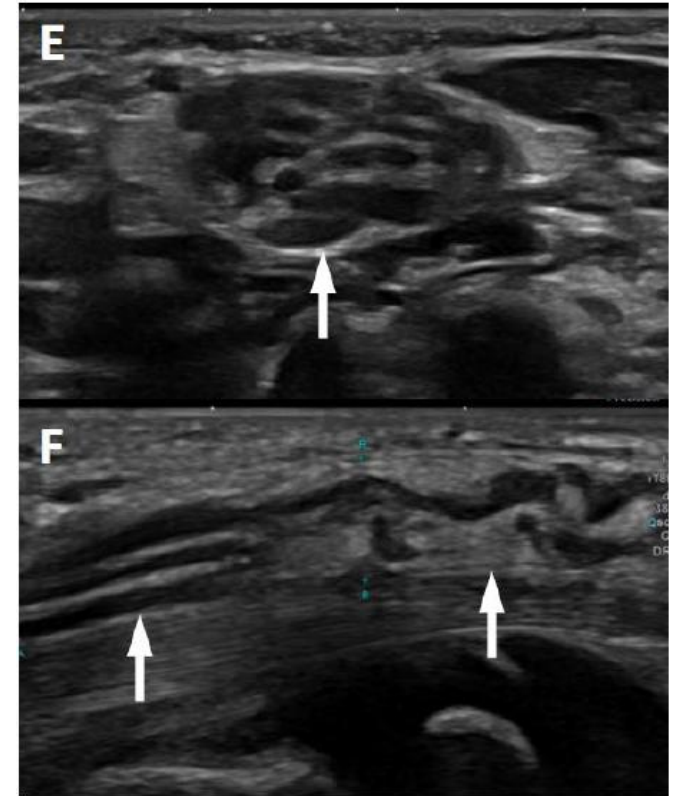
Kasuistik #6

♀ 5 Jahre

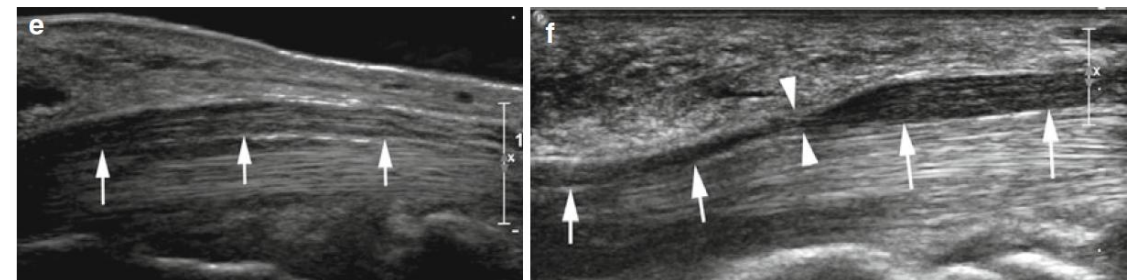
- ❖ Klagt seit mindestens 6 Monaten v.a. morgens über Kribbeln und Schmerzen der linken Hand, zuletzt auch zunehmend bei Einsatz der linken Hand (Spielen, Klettern, ...). Leichte Schwellung am Handgelenk.
- ❖ Thenar-Atrophie, Hypästhesie Dig.1-3 volar und radialseitige Handfläche, Tinel über Handgelenk +
- ❖ Medianus-ENG links: kein MSAP / SNAP evozierbar

Diagnose

Intraneurales Perineuriom

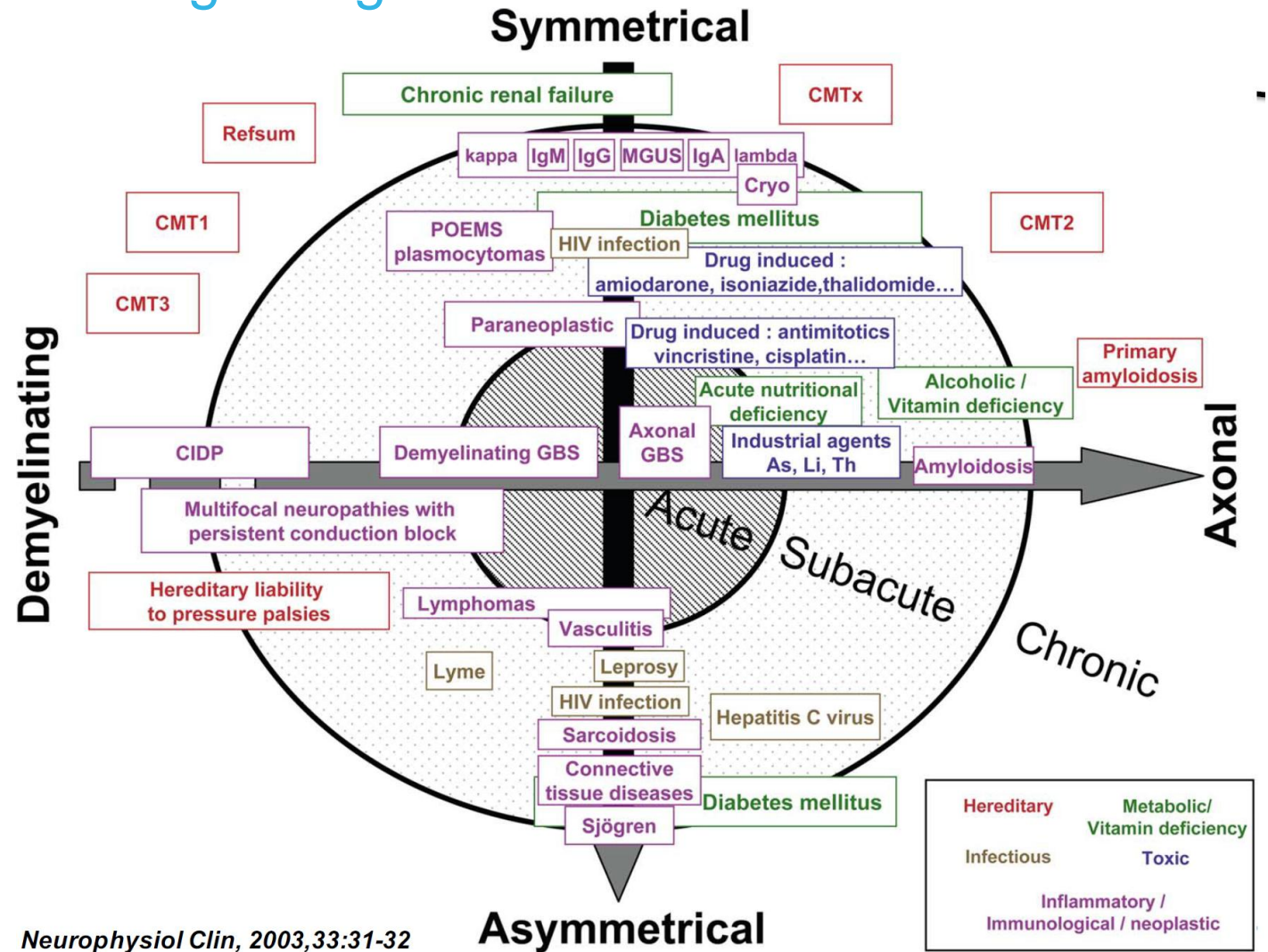


Rüsch et al. 2021

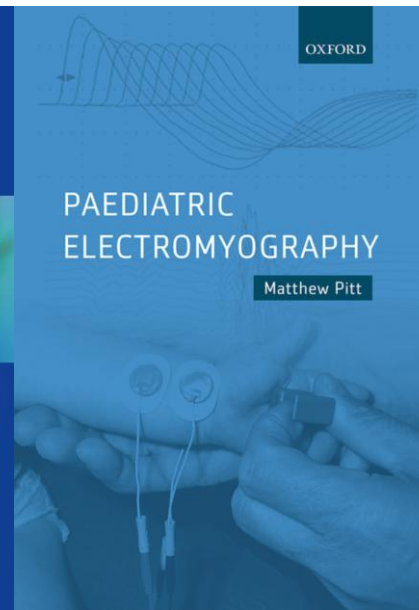
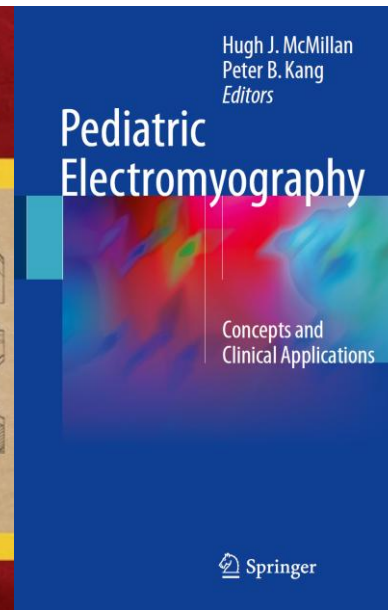
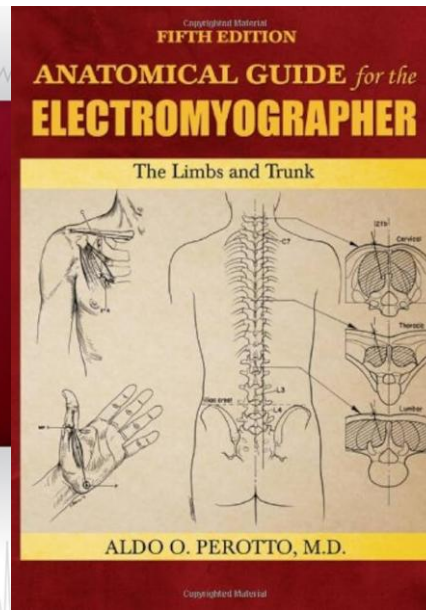
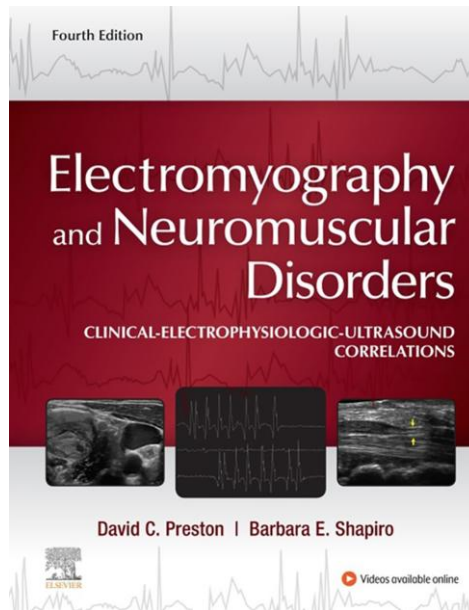


Peer and Gruber 2013

Rolle der Neurophysiologie und Bildgebung bei peripheren Neuropathien



Literatur ENMG, Bildgebung





"Your reflexes are still good!"

Georg M. Stettner

Leitender Arzt Pädiatrische Neurologie

Neuromuskuläres Zentrum Zürich

Universitäts-Kinderspital Zürich

georg.stettner@kispi.uzh.ch

Das Spital der
Eleonorenstiftung

Neuromuskuläres Zentrum Zürich

Referenzzentrum für seltene neuromuskuläre Krankheiten

anerkannt durch die kosek®

USZ Universitäts-
Spital Zürich

UNIVERSITÄTS-
KINDERSPITAL
ZÜRICH



Nationale Koordination Seltene Krankheiten
Coordination nationale des maladies rares
Coordinazione nazionale malattie rare

Empfehlung 3

- ❖ Die Indikation für die ... Elektrophysiologie, Bildgebung, Liquordiagnostik, Biochemie/Labor, Toxikologie, Molekulargenetik, Biopsie soll in Abhängigkeit von Anamnese und klinischem Befund gestellt werden.

Empfehlung 4

- ❖ Die elektrophysiologische Diagnostik soll motorische und sensible Neurographien umfassen. Der Umfang der Untersuchungen sollte sich an der konkreten Fragestellung und der Belastbarkeit des Patienten orientieren.

Empfehlung 5

- ❖ Elektromyographien sollten durchgeführt werden, wenn zum Nachweis einer akuten oder chronischen axonalen Neuropathie nach Denervierungszeichen zu suchen ist, oder wenn begleitend oder differentialdiagnostisch der Verdacht auf eine begleitende Myopathie besteht.

Empfehlung 6

- ❖ Bei Verdacht auf eine Systemerkrankung mit Beteiligung sowohl des peripheren als auch des zentralen Nervensystems sollten visuell und/oder akustisch evozierte Potentiale untersucht werden.

Empfehlung 7

- ❖ Bei V. a. eine isolierte small-fiber-Neuropathie kann eine Quantitative Sensorische Testung durchgeführt werden.

Empfehlung 8

- ❖ Bei V. a. eine autonome Neuropathie können autonome Funktionstestungen (z.B. Untersuchung der Herzfrequenzvariabilität oder der sympathischen Hautantwort, Kipp-tischuntersuchung) durchgeführt werden.

Neuropathien

Empfehlung 9

- ❖ Bei fokalen oder regionalen Neuropathien ohne sichere ätiologische Erklärung soll mittels Bildgebung (Ultraschall, MRT) nach einer eventuell behandlungsrelevanten Läsion gesucht werden (Nerventumor, Kompression des Nervens, fokale Entzündung).

Empfehlung 10

- ❖ Bei Polyneuropathien und diffusen Neuropathien soll eine Bildgebung mit MRT oder Ultraschall durchgeführt werden, wenn der klinisch-elektrophysiologische Befund keine sichere Aussage erlaubt und das Vorliegen einer intraspinalen oder radikulären Raumforderung oder eines Diskusprolaps ausgeschlossen werden muss.

Empfehlung 11

- ❖ Eine Bildgebung mittels spinalem MRT oder Ultraschall proximaler Nerven kann auch durchgeführt werden, um bei ansonsten noch unsicherer Befundlage Hinweise auf typische Befunde entzündlicher Erkrankungen zu gewinnen (GBS, CIDP).