

# Rheumatologie und Neurologie



**Kliniken Bergmannsheil; Bochum**  
**Recklinghausen, 28. Januar 2012**

# Neurologische Manifestationen rheumatologischer Systemerkrankungen



**zentrales  
Nervensystem**

**peripheres  
Nervensystem**

**Muskel**

- Klinik und Stufendiagnostik neurologischer Manifestationen bei rheumatologischen Systemerkrankungen
- Kasuistiken
- Fragen / Antworten in der interdisziplinären Zusammenarbeit Rheumatologie / Neurologie

## Häufigkeit neurologischer Manifestationen bei Wegener Granulomatose

	<b>n</b>	<b>Nervensystem gesamt</b>	<b>zentral</b>	<b>peripher</b>
Hoffmann et al. 1992	158	23%	8%	15%
Nishino et al. 1993	324	34%	4%	16%
Reinhold-Keller 2000	155	45%	11%	40%

## Wann tritt eine neurologische Manifestation bei rh. Systemerkrankung (r.S.) auf ?

- 1.) im Verlauf einer bekannten r.S. (überwiegend)
- 2.) als Erstmanifestation einer r.S. (mitunter)
- 3.) als „isolierte“ neurologische Manifestation (selten)

# Neurologische Manifestation

## Zentrales Nervensystem

### diffuse „enzephalopathische“ Symptome:

- Kopfschmerzen
- Gedächtnisstörungen
- Konzentrationsstörungen
- Persönlichkeitsveränderungen
- psychotische Symptome
- Bewußtseinstörung  
Somnolenz, Koma

### fokale „herdneurologische“ Symptome:

- „schlaganfallartig“:  
Hemisymptomatik
- HN-Ausfälle
- Krampfanfall
- kortikale Funktionsstörungen:  
Aphasie, Apraxie  
Neglect
- cerebelläre Zeichen  
Gang-, Stand-,  
Extremitätenataxie

# Welche **Stufen-Diagnostik** ist bei V.a. Mitbeteiligung des zentralen Nervensystems erforderlich?

## Basisdiagnostik (unspezifisch):

- EEG
- Lumbalpunktion
- CCT

## weiterführende Diagnostik:

- MRT (mit Diffusionswichtung, T2\*, KM-Gabe) + MR-Angiographie
  - Kaliberunregelmäßigkeiten
  - Stenosen
  - Aneurysmen
- DSA (konventionelle Pan-Angio)
- Hirnbiopsie

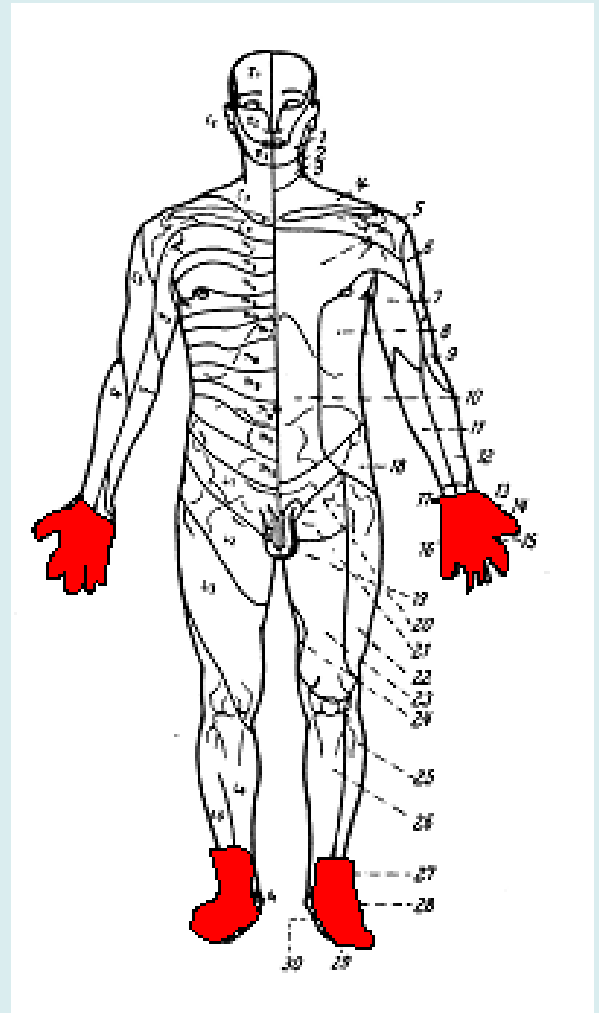


# Neurologische Manifestation

## Peripheres Nervensystem

### Typische Klinik einer vaskulitischen Polyneuropathie:

- motorische Ausfälle (schlaaffe Paresen)  
symmetrisch / asymmetrisch ?
- distale sensible Störungen  
strumpfförmig / asymmetrisch ?
- neuropathisches Schmerzsyndrom  
Parästhesien, Spontanschmerzen



# Neurologische Manifestation

## Peripheres Nervensystem

### Einteilung der PNP

nach Verlauf:

akut – subakut – chronisch

nach betroffenem System:

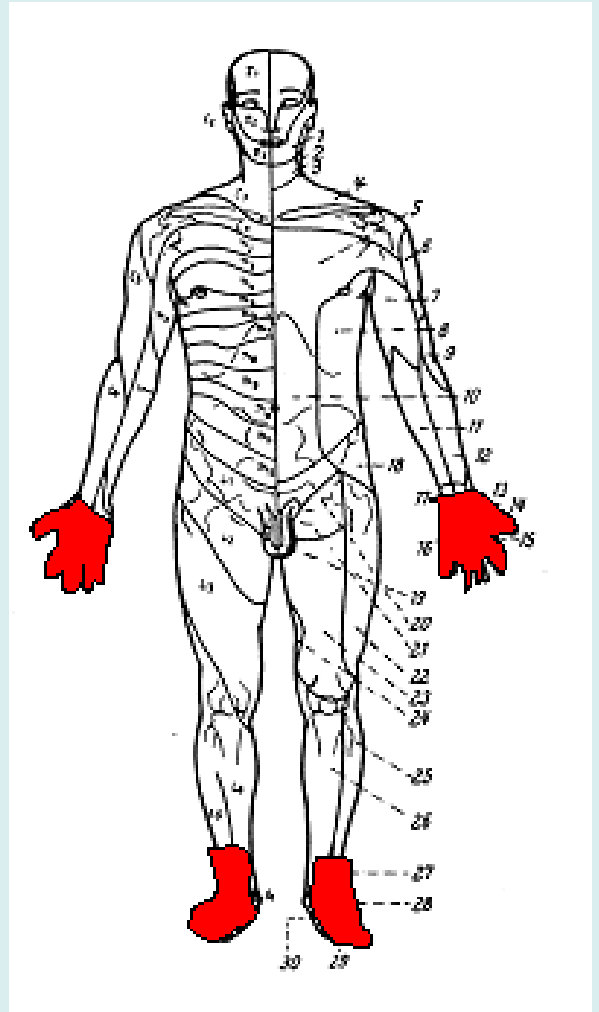
motorisch – sensibel – sensomotorisch

nach Verteilung:

distal symmetrisch - Mononeuropathia  
multiplex – Schwerpunkt-PNP

nach Schädigungsort:

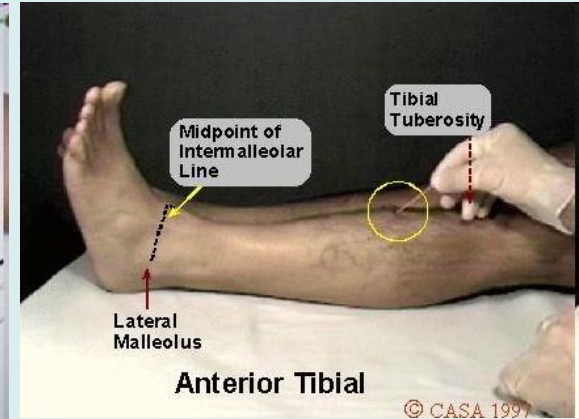
axonal – demyelinisierend – gemischt



# Welche **Diagnostik** ist bei V.a. Mitbeteiligung des peripheren Nervensystems erforderlich?

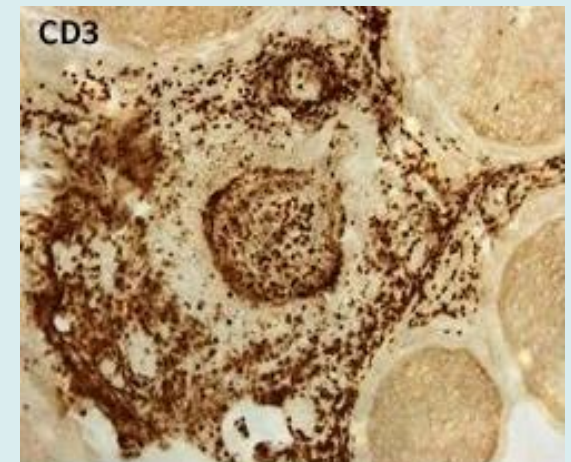
## Grunddiagnostik:

- Neurographie
- EMG
- Lumbalpunktion



## Spezialdiagnostik:

- Suralisbiopsie  
beachte: möglichst neurgrafisch veränderter Nerv  
erfahrener Operateur  
10 Tage vorher kein ASS  
eingeschränkte Aussagekraft unter Steroidvorbehandlung





# Neurologische Manifestation Peripheres Nervensystem

## Häufigkeit peripherer Neuropathien bei systemischen Vaskulitiden

	<b>n</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Wegener Granulomatose	400	145	36
Mikroskopische Polyangiitis	41	14	34
Churg-Strauss-Syndrom	50	24	48
Arteriitis temporalis	123	17	14
Rheumatoide Vaskulitis	42	22	52
Unklassifizierte Vaskulitis	115	29	25

*Internist* 2000;41:418-28

# Neurologische Manifestation bei M. Wegener

**Prospektive neurophysiologische / rheumatologische  
Untersuchung (RZ Bad Bramstedt / Lübeck) (n = 128 Pat.,  
nach Erstdiagnose, Dauer der Beobachtung bis 60 Mo.)**

	n	%
<b>ZNS-Manifestation</b>	9	7%
(cerebrale Vaskulitis, vaskuläre Myelopathie, meningeale Granulomatose)		
<b>PNP</b>	56	44% (47/56 innerhalb von 2 J.)
distal symmetrisch	31	
Mononeuritis multiplex	25	
Peroneus (23) >> Ulnaris, Tibialis (6) > Medianus (3) > Suralis, Radialis (2)		
akut / subakut (< 1 Mo.)	25	
chronisch (> 1 Mo.)	28	
axonal	41	
demyelinisierend	2	

# **Neurologische Manifestation**

## **Skelettmuskel**

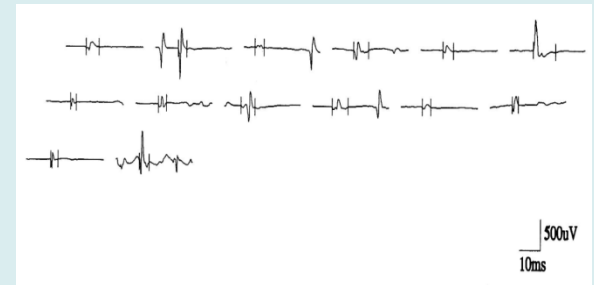
### **Typische Myopathie-Symptomatik**

- **Krampi / Myalgien**
- **proximale symmetrische Paresen**
- **Muskelatrophien**
- **Druckschmerz**

# Welche **Diagnostik** ist bei V.a. Mitbeteiligung der Skelettmuskulatur erforderlich?

## Basisdiagnostik (unspezifisch):

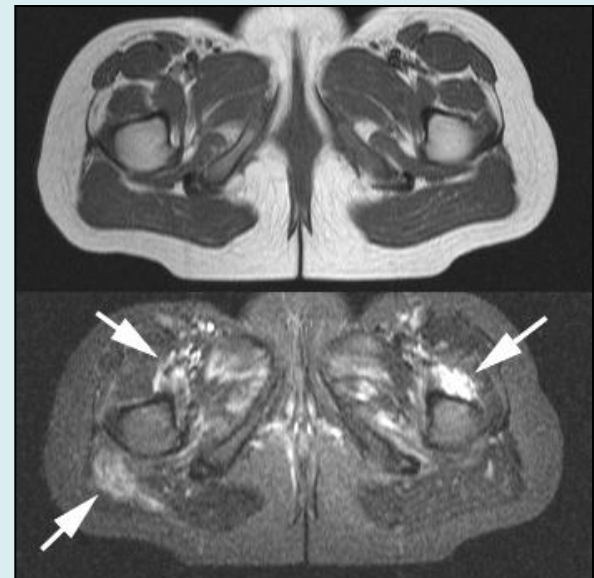
- CK
- EMG



## Spezialdiagnostik:

- Skelettmuskel-MRT (T1, TIRM)
- Muskelbiopsie

beachte: sorgfältige Wahl der Biopsiestelle (nicht blind !!)  
paretisch betroffener Muskel  
MR-auffällig  
kein EMG-„Trauma“ vorab



# Neurologische Manifestationen der Polymyalgia rheumatica

## **Klinik:**

- Beginn > 50 Jahre
- starke symmetrische Myalgien (Schulter/Nacken/Oberarm; Becken/Oberschenkel)
- Morgensteifigkeit, nachts Zunahme der Myalgien

## **Riesenzell-Arteriitis:**

- T-Zellvermittelte granulomatöse Infiltrate in der Gefäßwand (Panarteriitis großer / mittelgroßer Arterien)
- häufigste Vaskulitis in EU, Nordamerika
- bis 1% der älteren Patienten
- Manifestation als PMR (50%), Arteriitis temporalis (15%)

# Neurologische Manifestationen der Arteriitis temporalis

## Typische Klinik:

- Beginn > 50 Jahre
- neuartige oder neu aufgetretene Kopfschmerzen
- abnorme Temporalarterien  
Druckdolenz, abgeschwächte Pulsation
- BSG > 50 mm in der 1. Stunde
- histologische Veränderungen in Temporalarterien-Biopsie

3 von 5 Kriterien:

Sensitivität von 94%, Spezifität von 92%

Salvarani et al. *N Engl J Med* 2002;347:261-71

## seltene neurologische Manifestationen:

- PNP: 14%, meist als Mononeuritis multiplex
- ZNS: <2%, meist als vertebrobasiläre Ischämie
- Augenbeteiligung (30%):  
ischämische Optikusneuropathie, Zentralarterienverschuß

# Polymyalgia rheumatica / Arteriitis temporalis

## Labordiagnostik:

- BSG > 40 mm (1. Std.), < 30 mm (20%)
- CRP ↑↑ (90%), guter Verlaufsparemeter
- unauffällig: CK; ANA, ANCA, RF, SRP

## Therapie:

### Prednisolon:

PMR: 20-30 mg/d; Art. temp.: initial 60-100 mg/d (wenige Tage)  
langsame Dosis↓ auf 7,5-15 mg/d in frühestens 2 Monaten

### beachte:

- PMR mit nächtlicher Restsymptomatik: 2/3 – 1/3
- Ausschleichen frühestens nach 12 Mo.
- Basistherapie (MTX, AZA) selten notwendig
- Prophylaxe: Calcium / Vit. D, bei Osteopenie Bisphosphonate
- Rezidive auch nach Jahren möglich

# Fragen der Rheumatologie / Allgemeinmedizin an die Neurologie

**Liegt eine abgrenzbare neurologische Manifestation vor?**

zentral / peripher / muskulär

Verlaufsdynamik

Schweregrad

**Welche Zusatzdiagnostik ist erforderlich?**

zentral: LP, EEG, CCT, MRT

peripher: NLG / EMG, Suralisbiopsie

muskulär: EMG, MRT, Muskelbiopsie



# Fragen der Rheumatologie / Allgemeinmedizin an die Neurologie

**Kausaler Zusammenhang von neurologischer Symptomatik und rheumatologischer Erkrankung?**

Abgrenzung gegenüber somatoformen Störungen  
Abgrenzung gegenüber Zweiterkrankungen  
(z.B. MS, Diabetes, erbliche Myopathien)

**Notwendigkeit der Therapieeskalation?**

interdisziplinäre Zusammenarbeit  
(im Kontext von Klinik und Zusatzdiagnostik)