3 Untersuchung bei Läsionen peripherer Nerven

3.1 Einleitung

Hermann Müller-Vahl, Martin Tegenthoff,
*vormaliger Autor: Marco Mumenthaler †**

Die Diagnostik peripherer Nervenschäden hat zu klären, ob überhaupt ein Nervenschaden vorliegt, welcher Nerv betroffen ist, auf welcher Höhe des Nervs die Läsion gelegen ist, wie schwer der Nerv geschädigt ist und welche Ursache zu dem Schaden geführt hat. In manchen Fällen lassen sich all diese Fragen leicht beantworten, so bei einer scharfen Verletzung. Dagegen wird in anderen Fällen eine aufwendige Diagnostik erforderlich. In manchen Einzelfällen können auch nicht alle Fragen beantwortet werden.

Kern der Diagnostik von Nervenläsionen sind stets eine sorgfältige Anamnese und eine systematisch durchgeführte klinisch-neurologische Untersuchung. Bei nicht durch mechanische Noxen hervorgerufenen Nervenschäden kann auch die allgemeine körperliche Untersuchung aufschlussreich sein. Es macht den besonderen Reiz der Diagnostik von Mononeuropathien aus, dass oft allein auf der Grundlage der klinischen Untersuchung eine verlässliche, zu einer sachgerechten Therapie führende Diagnose möglich ist.

> ✔ **Merke**
> Um mit den klinischen Daten zielführend umgehen zu können, muss der untersuchende Arzt mit den Symptomen peripherer Nervenläsionen und auch mit deren Entwicklung vertraut sein. Zudem sind gründliche Kenntnisse der Anatomie unverzichtbar.

Die elektrophysiologische Untersuchung wird oft als Erweiterung der klinischen Untersuchung bezeichnet. Sie liefert objektive Beweise für die Funktionsstörung des Nervs – oft auch bei subklinischen Läsionen. Sie informiert über die Schwere des Nervenschadens. Sie kann einen Schaden auch in Muskeln nachweisen, die klinisch nicht oder nicht eindeutig beurteilbar sind, etwa in den paraspinalen Muskeln oder dem Hüftbeuger. Sie ist unverzichtbar bei der Aufdeckung von Innervationsanomalien und liefert zudem wichtige Daten auch für die Überwachung des Verlaufs unter konservativer oder nach operativer Therapie.

Bildgebende Untersuchungen haben vor allem die Aufgabe, den Ort eines Nervenschadens zu sichern und die Schwere und die Ursache des Nervenschadens zu bestimmen. Die Prognose von Nervenschäden hängt entscheidend davon ab, dass die Art der Strukturläsion verlässlich und zu einem frühen Zeitpunkt erkannt wird. Deshalb haben in den letzten Jahren Fortschritte in der Technik von Neurosonografie sowie MRT und MR-Neurografie ganz wesentlich zur Verbesserung der Versorgung von Patienten mit peripheren Nervenschäden beigetragen.

3.2 Klinische Untersuchung und ihre Grundlagen

Hermann Müller-Vahl, Martin Tegenthoff,
*vormaliger Autor: Marco Mumenthaler †**

3.2.1 Klinische Symptomatik und Verlauf

Periphere Nerven enthalten motorische, sensible und/oder vegetative (sympathische) Fasern. Ihre Schädigung äußert sich dementsprechend in unterschiedlichen Kombinationen von Ausfalls- und Reizsymptomen dieser 3 Faserarten. Sekundärfolgen können vor allem an Muskeln, Sehnen, Gelenken und an der Haut entstehen (▶ Tab. 3.1).

Tab. 3.1 Klinische Symptome von peripheren Nervenschäden.

Art der Nervenfasern	Reizsymptome	Ausfallssymptome	Sekundärfolgen
motorisch	• Faszikulation • Myokymie • Tremor	• Lähmung • Muskelatrophie • Gelenkfehlstellung • Muskeldehnungsreflex ↓ • Fremdreflex ↓ • Muskeltonus ↓	• Gelenkversteifung • Muskelkontraktur • Muskelüberdehnung • trophisches Ulkus
sensibel	• Parästhesie • Schmerz	• Gefühlsminderung für alle Qualitäten	
vegetativ (Sympathikus)	• Hyperhidrose	• Hypohidrose/Anhidrose • Vasomotorenlähmung • Piloarrektion ↓ • trophische Störungen an Haut, Haaren, Nägeln	

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

! Cave
Nicht selten hängen schwerwiegende Sekundärschäden mit einer unzureichenden konservativen Therapie einer Nervenläsion zusammen.

Motorische Symptome

Lähmung

Das führende Symptom ist bei vielen Nervenschäden die Parese, die Minderung der Kraft der von dem geschädigten Nerv versorgten Muskeln. Die Parese kann ganz unterschiedlich stark sein. Sie kann jegliche Willküraktivität aufheben oder sich auf eine sichtbare Kontraktion von Muskelfasern ohne Bewegungseffekt beschränken. In anderen Fällen ist die motorische Beeinträchtigung nur gerade erkennbar, indem die im Seitenvergleich geprüfte Kraft ganz gering vermindert ist. Bei partiellen Nervenschäden sind nicht selten die von diesem Nerv versorgten Muskeln unterschiedlich stark und bei progredienten Läsionen unterschiedlich früh gelähmt. Aus Paresen einzelner Muskeln können Fehlstellungen von Gelenken und dadurch eine Instabilität und Funktionsminderung entstehen.

Reflexstörung

Eine Abschwächung oder ein Verlust des zugehörigen Muskeldehnungsreflexes ist ein sensibles Zeichen eines Nervenschadens. Dies ist bei den Fremdreflexen nicht anders.

Verminderung des Muskeltonus

Ein schlaffer Muskeltonus wird bei der klinischen Untersuchung nur deutlich, wenn größere Muskeln betroffen sind, etwa der M. quadriceps femoris.

Motorische Reizsymptome (Plussymptome)

Bei Läsionen einzelner Nerven oder Nervenwurzeln kommt es gelegentlich zu Faszikulationen, zu wiederholten unwillkürlichen Kontraktionen mehrerer Muskelfaserbündel ohne Bewegungseffekt. Diese Faszikulationen unterscheiden sich von anders verursachten Faszikulationen dadurch, dass sie sich auf das Versorgungsareal des betroffenen Nervs beschränken [454]. Das Gleiche gilt für Myokymien, wurmförmige, langsame, unwillkürliche Kontraktionen größerer Muskelfaserbündel. Diese können ebenfalls selten nach peripheren Nervenläsionen beobachtet werden, so bei radiogenen Nervenläsionen, aber auch bei Nervenschäden anderer Ursache [392] [410]. Selten ist ein peripherer Nervenschaden auch mit einem Tremor verbunden; dies wurde besonders bei der MMN beobachtet [467].

Muskelatrophie

Jede länger dauernde Blockierung einer peripheren motorischen Nervenfaser führt zu einer Atrophie der ihr zugehörigen motorischen Einheit. Ist es zu einer eingreifenden Nervenschädigung gekommen (axonale Läsion mit Waller-Degeneration), entwickelt sich innerhalb von Wochen und Monaten eine deutliche Atrophie der gelähmten Muskeln. Sie wird etwa 3 Wochen nach einer Verletzung sichtbar und nimmt danach weiter zu, ohne dass sich der Nervenschaden verschlimmert, was von manchen Patienten irrtümlich angenommen wird. Erst nach erfolgter Reinnervation bildet sich die Muskelatrophie wieder zurück (meist unvollständig).

Muskelhypertrophie

Ausnahmsweise kommt es bei einer chronischen Reizung motorischer Nerven zu einer Hypertrophie einzelner Muskeln, die zu deren Innervationsgebiet gehören. Mit Abstand am häufigsten wurde eine Hypertrophie der Wade im Rahmen einer Läsion der Wurzel S 1 durch eine Bandscheibenerkrankung beschrieben [490]. Eine neurogene Hypertrophie anderer Muskeln ist eine ausgesprochene Rarität (▶ Abb. 3.1) [443] [465].

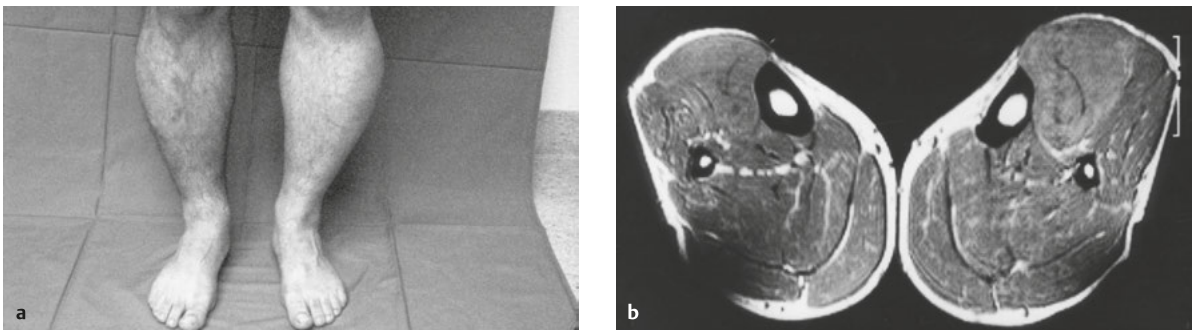


Abb. 3.1 Muskelhypertrophie. 24-jähriger Mann.
a Zufällig festgestellte Hypertrophie des linken M. tibialis anterior.
b In der MRT ist die Hypertrophie links gut sichtbar. In der Elektromyografie finden sich hoch- und niederfrequente repetitive Entladungen.

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

Sensible Symptome

Eine Schädigung sensibler Nervenfasern äußert sich zum einen in einer Minderung oder einem Verlust der Wahrnehmung aller sensiblen Reize und zum anderen in einer Vielfalt von sensiblen Reizsymptomen. Die in diesem Zusammenhang wichtigen Begriffe werden in ▶ Tab. 3.2 erläutert.

✔ Merke

Die funktionelle Bedeutung sensibler Ausfälle hängt eng mit deren Lokalisation zusammen. Eine große Bedeutung hat die Sensibilitätsminderung, wenn die Innenflächen von Händen und Fingern, die Fußsohlen, der Mund oder die Geschlechtsregion betroffen sind.

Sehr oft beherrschen bei peripheren Nervenschäden sensible Reizsymptome in Form von unangenehmen Missempfindungen und Schmerzen das klinische Bild. Sie können die Lebensqualität stark beeinträchtigen. Diese Schmerzen und Parästhesien können ständig oder nur zwischenzeitlich vorhanden sein, sie können ohne erkennbare Auslöser oder nur bei bestimmten Reizen oder Belastungen einsetzen.

Neuropathische Schmerzen, d. h. unmittelbar durch eine Schädigung oder Erkrankung eines peripheren Nervs verursachte Schmerzen, zeichnen sich durch einige typische Merkmale aus [379] [491]:

- Es sind dies anhaltende spontane (nicht durch einen Reiz ausgelöste) Dauerschmerzen meist brennenden Charakters.
- Zwischenzeitlich schießen ohne erkennbare Auslöser als stechend empfundene Schmerzattacken ein.

Tab. 3.2 Glossar der Begriffe zur Beschreibung sensibler Symptome.

Begriff	Definition
Anästhesie	Fehlen jeglicher Berührungsempfindung
Hypästhesie:	verminderte Empfindung eines Reizes, im engeren Sinne verminderte Empfindung von Berührungs- und Druckreizen an der Haut
• **Thermhypästhesie**	verminderte Empfindung eines thermischen Reizes
• **Pallhypästhesie**	Verminderung des Vibrationsempfindens
Hyperästhesie	Überempfindlichkeit gegenüber äußeren Reizen, im engeren Sinne gegenüber Berührungsreizen an der Haut
Parästhesie	abnorme sensible Wahrnehmung, spontan oder provoziert
Dysästhesie	abnorme, unangenehme sensible Wahrnehmung, spontan oder provoziert
Anaesthesia dolorosa	Schmerzen in einer Körperregion, in der das Berührungsempfinden aufgehoben ist
Analgesie	Fehlen einer Schmerzempfindung bei einem Stimulus, der üblicherweise Schmerzen verursacht
Hypalgesie	verminderte Schmerzempfindung auf einen üblicherweise schmerzhaften Reiz
Hyperalgesie	übermäßige Schmerzempfindung infolge eines Reizes, der üblicherweise schmerzhaft ist
Schmerz:	unangenehmes Sinnes- und Gefühlserleben, das mit einer tatsächlichen oder drohenden Gewebeschädigung verknüpft ist oder mit Begriffen einer solchen Schädigung beschrieben wird
• **peripher-neuropathischer Schmerz**	Schmerz, der unmittelbar durch eine Schädigung oder Erkrankung des peripheren somatosensorischen Systems verursacht wird
• **zentral-neuropathischer Schmerz**	Schmerz, der unmittelbar durch eine Schädigung oder Erkrankung des zentralen somatosensorischen Systems verursacht wird
• **nozizeptiver Schmerz**	Schmerz infolge aktivierter Nozizeptoren durch Schädigung oder Erkrankung nichtneuronalen Gewebes
• **neuropathische nozizeptive Schmerzen (sog. Mixed Pain)**	Schmerzen, die gleichzeitig eine nozizeptive und eine neuropathische Schmerzkomponente enthalten
Allodynie	Schmerz infolge eines Reizes, der üblicherweise keinen Schmerz verursacht
Hyperpathie	Überempfindlichkeit gegenüber allen Sinnesreizen bei erhöhter Schmerzreizschwelle
Schmerzschwelle	niedrigste Reizintensität, die zur Wahrnehmung eines Schmerzes führt
Schmerztoleranz	höchste schmerzhafte Reizintensität, die ein Individuum situationsabhängig toleriert

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

- Regelmäßig kommt es – spontan und durch Reize provoziert – zu Parästhesien im sensiblen Hautareal des Nervs wie Kribbelmissempfindungen oder einem „Elektrisieren“. Manchmal sind diese Parästhesien auch recht unangenehm (Dysästhesie).
- Besonders typisch für neuropathische Schmerzen ist eine Allodynie: Üblicherweise als harmlos oder sogar als angenehm empfundene Reize im Hautareal des Nervs wie sanftes Bestreichen lösen heftige Schmerzen aus.

Auch Läsionen einiger rein motorischer Nerven können zu hartnäckigen Schmerzen führen. So sind bei isolierten Läsionen des N. accessorius von der Belastung des Schultergürtels abhängige Schmerzen oft die Hauptbeschwerde. Die durch den Ausfall des M. trapezius verursachte starke Veränderung der Ruhelage des Schultergürtels führt zu einer Fehlbelastung und damit zu einer Reizung der Nozizeptoren in Muskeln, Sehnen und Gelenken (nozizeptiver Schmerz).

Bei manchen neurologischen Erkrankungen, etwa bei Bandscheibenerkrankungen, liegen den Schmerzen unterschiedliche pathophysiologische Vorgänge zugrunde: Zu einer rein nozizeptiven Komponente kommen dabei neuropathische Schmerzkomponenten hinzu (sog. Mixed-Pain-Syndrom).

Einige Patienten beobachten, dass eine mechanische Belastung an einem bestimmten Punkt einer Extremität (etwa durch Druck oder eine bestimmte Haltung) immer wieder zu eigentümlichen Missempfindungen führt, die konstant in das Hautareal eines Nervs ziehen (Hoffmann-Tinel-Zeichen).

Vegetative Symptome

Da die Sympathikusfasern an den Extremitäten mit den sensiblen Nervenfasern zur Peripherie verlaufen, stimmt der Ort der bei stärkeren Nervenschäden entstehenden vegetativen Ausfälle mit den sensiblen Ausfällen überein. Die Verminderung des Schwitzens wird von den Patienten selbst kaum jemals wahrgenommen; der Ausfall der Piloarrektoren (Unfähigkeit zur Bildung einer Gänsehaut) bleibt ihnen so gut wie immer verborgen.

> ✔ **Merke**
> Bei größeren Ausfällen der Schweißsekretion kommt es vor, dass irrtümlich die kompensatorisch vermehrt schwitzende Gegenseite als gestört angesehen wird.

Aus einer Läsion der die Gefäße versorgenden Sympathikusäste entsteht eine Störung der Vasomotorik, die sich oft in einer umschriebenen rötlichen oder bläulich-lividen (▶ Abb. 3.2), manchmal auch blassen Verfärbung der Haut äußert. Die Hauttemperatur ist anfangs höher als auf der Gegenseite. Nach etwa 5–8 Monaten kehrt sich die Temperaturdifferenz um und auf der Seite der Läsion ist die Haut signifikant kühler. Durch Kältereiz wird diese Temperaturdifferenz noch verstärkt [460].



Abb. 3.2 Störung der Vasomotorik bei traumatischer Medianusläsion links am Unterarm. Hautverfärbung und trophische Haut- und Nagelveränderungen bei 36-jährigem Patienten.

Trophische Störungen

Innerhalb von Wochenund Monaten stellen sich zunehmend deutliche, charakteristische trophische Störungen an Haut und Hautanhangsgebilden (Finger- und Fußnägeln, Haaren) ein. Dazu tragen wahrscheinlich die vegetativen wie auch die sensiblen Ausfälle bei.

Haut

Die Störungen an der Haut wirken sich an den Akren der Extremitäten am stärksten aus, besonders an den Fingerspitzen (▶ Abb. 3.3). Die Wölbung der Fingerbeeren geht verloren und die Finger erscheinen zugespitzt, gleichsam abgelutscht. Die Epidermis selbst weist Zeichen der Atrophie auf. Die Papillarleisten sind vor allem an den Fingerbeeren, an der Handinnenfläche und an der Fußsohle weniger prominent. Die Haut wird dünn und glatt (Glossy Skin) und lässt sich bei seitlicher Kompression zigarettenpapierähnlich fälteln. Nicht selten sieht man auch Hyperkeratosen, die bis zu borkigen, von Rissen durchzogenen Hautauflagerungen reichen können. Stets ist die derart veränderte Haut sehr vulnerabel gegenüber mechanischen wie auch thermischen Schädigungen. Nach einer Verletzung ist die Heilungstendenz in solchen Hautbezirken erheblich gemindert.

Nägel

Die Nägel von Fingern und Zehen weisen eine stärkere Querwölbung auf als auf der gesunden Gegenseite. Sehr charakteristisch ist das sog. Nagelbettzeichen von Alföldi. Die unmittelbar unter dem Nagelende befindliche Haut

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.



Abb. 3.3 Trophische Störungen am linken Daumen infolge einer Medianusläsion. Vergleich mit dem rechten Daumen.

erscheint leistenartig verdickt und nach vorn gezogen. Oft finden sich auch andere trophische Wachstumsstörungen an den Nägeln, die entweder in Form von Querwülsten in Erscheinung treten oder als weißliche sog. Mees-Nagelbänder. Aus dem Abstand der Streifen von der Lunula kann man ungefähr den Zeitpunkt der Läsion ablesen. Die Fingernägel wachsen innerhalb von 10 Tagen etwa 1 mm. Am Ende des 3. Monats liegen die Streifen somit etwa in der Mitte des Nagels.

Haare

In innervationsgestörten Hautarealen beobachtet man oft Anomalien der Behaarung, in Spätstadien vor allem Hypertrichosen. Eine Hypotrichose entsteht manchmal dadurch, dass Patienten wegen Parästhesien immer wieder an der betroffenen Hautpartie herummanipulieren.

Spezielle Schmerzsyndrome

Nachfolgend sollen einige in verschiedenen Körperregionen lokalisierte spezielle neurologische Syndrome dargestellt werden, deren gemeinsames Hauptmerkmal charakteristische starke Schmerzen sind.

Schmerzhaftes Neurom

Ohne operative Rekonstruktion entsteht nach einer kompletten oder partiellen Durchtrennung eines Nervs durch das Aussprossen von Axonen aus dem proximalen Stumpf zwangsläufig ein knäuelartiges Gebilde, ein Neurom. Ein beträchtlicher Anteil von Neuromen ist mit hartnäckigen und nicht leicht zu behandelnden Schmerzen verbunden, die die Lebensqualität stark einschränken können.

Pathophysiologie

Die zu den Schmerzen führenden Vorgänge sind nur bruchstückhaft geklärt. Sicherlich spielen neben Veränderungen am Nervenstumpf auch zentrale Vorgänge eine wesentliche Rolle [432]. Es ist bisher nicht geklärt, aus welchen Gründen ein Neurom bei einigen Patienten mit starken Schmerzen verbunden ist, in anderen Fällen mit ganz ähnlichen objektiven Befunden hingegen nicht.

Ätiologie

Schmerzhafte Neurome können an allen sensiblen oder gemischten Nerven entstehen. Bevorzugt betroffen sind an einer exponierten Stelle gelegene und dadurch ständigen mechanischen Reizen ausgesetzte Neurome. Ein wichtiges Beispiel sind Neurome an einem Amputationsstumpf. Auch an subkutan verlaufenden sensiblen Nerven gelegene Neurome sind häufig mit starken Schmerzen verbunden. Sie können als Folge von Verletzungen durch Unfälle entstehen. Nicht selten werden sie durch ärztliche Eingriffe verursacht (Beispiel: Läsion des N. saphenus oder des N. suralis bei Varizenoperation). Bestimmte Nerven scheinen eine Disposition zur Ausbildung schmerzhafter Neurome zu haben, so die Leistennerven bei Hernienoperationen, die sensiblen Unterarmnerven bei Operationen an Unterarm und Handgelenk und ebenso die Interkostalnerven bei Thorakotomien [425]. Auch nach der Entnahme eines Transplantats aus einem Hautnerv (N. suralis, N. cutaneus antebrachii medialis usw.) kann sich ein schmerzhaftes Neurom bilden; bei sachgerechter Operationstechnik kommt dies allerdings nur äußerst selten vor.

Diagnostik

Die Diagnose eines schmerzhaften Neuroms liegt nahe, wenn eine partielle oder komplette Unterbrechung der Kontinuität eines Nervs anzunehmen ist und wenn sich in topischer Übereinstimmung mit dem Innervationsareal dieses Nervs Schmerzen mit den Merkmalen neuropathischer Schmerzen einstellen. Oft besteht auch eine Kälteintoleranz. Die Diagnose wird gestützt durch ein positives Hoffmann-Tinel-Zeichen, durch ein deutliches Ansprechen der Schmerzen auf eine Blockade mit einem Lokalanästhetikum und durch den Nachweis eines Neuroms mittels Neurosonografie oder MRT [377].

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

Therapie

Es existiert eine sehr große Anzahl verschiedenartiger Behandlungsverfahren. Neben der systemischen medikamentösen Therapie neuropathischer Schmerzen wird eine Reihe anderer, nichtchirurgischer Behandlungen empfohlen, etwa Radiofrequenzablation, lokale Injektion verschiedener Substanzen oder Stimulationsverfahren. Darauf sprechen schmerzhafte Neurome oft nur wenig an. Deshalb sollte – abhängig von der Intensität der Schmerzen – früh die Indikation zu einer operativen Therapie geprüft werden. Auch die Anzahl von empfohlenen chirurgischen Behandlungsverfahren ist groß [401] [432]. Vergleichende Untersuchungen fehlen aber und somit besteht kein Konsens darüber, in welchen Situationen welches Verfahren zu bevorzugen ist.

Praxistipp

Für die Wahl des Verfahrens kommt es wesentlich darauf an, ob der distale Nervenstumpf verfügbar ist und somit eine operative Nervenrekonstruktion in Betracht kommt. Dies ist wohl die beste Methode der Behandlung eines schmerzhaften Neuroms, da man dem Trend der Axonsprossen entgegenkommt und ihnen eine Richtung gibt, in der sie geordnet vorwachsen können.

Sehr oft ist aber eine solche Wiederherstellung der Kontinuität des Nervs nicht möglich. In dieser Situation beschränkten sich die Operationsverfahren in der Vergangenheit anfangs auf eine Resektion des Neuroms. Später wurden – mit besserem Erfolg – zusätzlich die Nervenstümpfe in Venen, Muskeln oder Knochen verlagert und zwar an einen Ort, an dem besondere mechanische Belastungen nicht vorkommen. Zudem hat es sich als sinnvoll und günstig erwiesen, durch spezielle Maßnahmen für eine gute Gleitfähigkeit des Nervenstumpfs zu sorgen, etwa durch Betten in vaskularisierte Fettlappen [425]. In neueren Verfahren wird der Stumpf auf unterschiedliche andere Weise versorgt. Zu ihnen gehören zentrozentrale Neurorhaphie, End-zu-Seit-Neurorhaphie, Relocation Nerve Grafting, Regenerative peripheral Nerve Interface und Targeted Muscle Reinnervation [401] [432]. Es bleibt künftigen Untersuchungen vorbehalten zu klären, wie der Wert dieser Therapien einzustufen ist.

Prävention

Die Behandlungsergebnisse sind bei einem schmerzhaften Neurom oft unbefriedigend. Um diese Komplikation bei Operationen zu verhindern, muss ein Operateur stets darum bemüht sein, die Verletzung von Nerven zu vermeiden. Dies gilt auch für im operativen Zugang gelegene „kleine Hautnerven". Ist es zu einer Verletzung gekommen, sollte frühzeitig Kontakt zu einem in der Chirurgie peripherer Nerven erfahrenen Operateur aufgenommen werden.

Auch die Entstehung eines schmerzhaften Neuroms bei einer Transplantatentnahme ist durch eine sachgerechte Technik zu einem großen Teil beherrschbar. So sollte der N. suralis nicht in seinem oberflächlichen Verlauf am distalen Unterschenkel, sondern weit proximal in seinem subfaszialen Verlauf abgesetzt werden. Anschließend sollte der Stumpf in die Tiefe verlagert werden.

Komplexes regionales Schmerzsyndrom

Das CRPS (komplexes regionales Schmerzsyndrom), früher als „Morbus Sudeck" oder auch als „Algodystrophie" bezeichnet, ist eine immer wieder schwerwiegende, zumeist unilaterale Erkrankung, die sich überwiegend nach banalen, i. d. R. schmerzhaften Verletzungen oder Operationen entwickelt. Es findet sich typischerweise eine distale Generalisierung der individuell sehr unterschiedlichen Symptomatik im Bereich einer Extremität mit spontanen und/oder evozierbaren Schmerzen, wechselnden Störungen der Sensorik, Motorik, Vaso- und Sudomotorik und Trophik sowie mit Gelenkveränderungen. Die Diagnosestellung erfolgt hauptsächlich aufgrund des klinischen Bildes.

Der Schweregrad der Erkrankung steht weder von der Intensität noch von der Dauer der Beschwerden her in einem adäquaten Verhältnis zum auslösenden Ereignis. Das CRPS ist unterteilt in Typ I und II, in Abhängigkeit davon, ob zusätzlich klinische, elektroneuro- oder elektromyografische Zeichen für eine Läsion eines peripheren Nervs vorliegen (Typ II) oder nicht (Typ I). Nach der neuen Valencia Adaptation der IASP (International Association for the Study of Pain) wird zusätzlich als dritte Form ein „CRPS-NOS" („not otherwise specified") genannt. Diese Form ist für die Fälle vorgesehen, bei denen zwar auswärts die Diagnose eines CRPS gestellt wurde, bei denen jedoch zu keiner Zeit nach den IASP-Kriterien die Diagnose eines CRPS zu sichern war, obwohl keine andere Diagnose gestellt werden konnte [386] [409] [438].

Epidemiologie

Bei vormals zum Teil deutlich divergierenden epidemiologischen Daten wird die Inzidenz des CRPS unter Zugrundelegung der seit 2010 allgemein gültigen diagnostischen sog. Budapest-Kriterien heute mit 5:100 000–10:100 000 Einwohner angenommen. Insofern ist das CRPS von der Europäischen Arzneimittelagentur und der US-amerikanischen Arzneimittelzulassungsbehörde (Food and Drug Administration) als eine seltene Erkrankung anerkannt. In 70 % der Fälle tritt ein CRPS im Bereich der oberen, in 30 % an der unteren Extremität auf. Die beiden Altersgipfel liegen bei 30–45 und bei 50–70 Jahren. Kinder sind nur sehr selten, Frauen 3- bis 4-mal häufiger als Männer betroffen [413].

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

Ätiologie

Am häufigsten (in mehr als 40 % der Fälle) findet sich ein CRPS nach Frakturen, vor allem nach konservativ oder operativ versorgten Radius-, sonstigen Unterarm- oder Handfrakturen.

> ✔ **Merke**
> Bedeutsam ist, dass auch Distorsionen, Kontusionen, banale Bissverletzungen oder andere i. d. R. schmerzhafte Bagatellverletzungen ein CRPS auslösen können.

Seltener kann ein CRPS nach Schulter- oder, eher als Rarität, nach Ellenbogenverletzungen auftreten. An der unteren Extremität spielen zumeist Fuß- und Sprunggelenksverletzungen eine ursächliche Rolle, seltener Knie- und Hüftverletzungen. So konnte im Rahmen von prospektiven Studien an Patienten nach Frakturen eine Inzidenz von 3,8–7,0 % innerhalb von 4 Monaten nach Trauma festgestellt werden. Nach einer Karpaltunneloperation fand sich prospektiv eine CRPS-Inzidenz von 8,3 %. In Fallberichten werden CRPS-Manifestationen sehr selten infolge von Herzinfarkt, Schlaganfall oder Halswirbelsäulendistorsion angegeben [388]. Die von einigen Autoren beschriebene Manifestation eines CRPS ohne Trauma ist äußerst kritisch zu betrachten. Aus traumatologischer Sicht setzt die Entstehung eines CRPS grundsätzlich ein schmerzhaftes „Initialereignis“ voraus. Während im Rahmen retrospektiver Untersuchungen früher eher eine günstige Prognose angenommen wurde, zeigen Metaanalysen sowie neuere prospektive Studien weniger optimistische Ergebnisse, zum Teil mit weniger als 10 % symptomfreier Patienten 1 Jahr nach Erkrankungsbeginn [381] [382].

Die Ätiologie des CRPS ist weiterhin unklar. Aktuell geht man von einer multifaktoriellen Genese aus, bei der sowohl periphere als auch zentralnervöse Mechanismen eine Rolle spielen. Speziell werden nach dem aktuellen Forschungsstand folgende Faktoren diskutiert [405] [441]:

- Entzündungsvorgänge nach einem Gewebetrauma
- genetische Prädisposition
- Autoimmunprozesse
- oxidativer Stress
- erhöhte Osteoklastenaktivität
- periphere Nervenverletzungen
- periphere und zentrale Sensibilisierungsvorgänge
- Verkleinerung der kortikalen Repräsentation
- Störung der autonomen Regulation mit sympathischer Über- oder Unterfunktion
- Kopplung zwischen sympathischen und afferenten Anteilen des Nervensystems
- Störung der Inhibition für motorische und sensorische Reize
- gestörtes Körperschema und Körperbild
- psychologische Faktoren
- Mindergebrauch der betroffenen Extremität

Klinik

Das CRPS ist nicht nur durch das Schmerzsyndrom, sondern auch durch sensorische, autonome und motorische Störungen charakterisiert. Die Schmerzen werden häufig als brennend oder bohrend an der Hand oder am Fuß beschrieben und verstärken sich unter Belastung oder beim Herabhängen der Extremität. Des Weiteren werden oft Ruheschmerzen diffus in der Tiefe in der Muskulatur oder im Bereich der distalen Gelenke angegeben. Es findet sich zudem eine ausgeprägte Druckhyperalgesie bei nahezu 90 % der Patienten vor allem im Bereich der distalen Gelenke und über den kleinen Hand- bzw. Fußmuskeln. Etwa 30 % der Patienten berichten von mechanisch oder thermisch evozierbaren Schmerzen. Interessanterweise ist auch eine gestörte sensible Diskriminationsfähigkeit ohne Nachweis einer Nervenverletzung charakteristisch für die Erkrankung [408] [440].

Als häufige autonome Störungen finden sich ein Hauttemperaturunterschied zur gesunden Seite (warm oder kalt) von in der Regel mehr als 2 °C und eine Regulationsstörung der Schweißproduktion (in 60 % der Fälle Hyper-, in 20 % Hypohidrosis). Darüber hinaus können ein primär verstärktes, später vermindertes Wachstum der Nägel und der Haare im Bereich der distalen Extremität sowie eine livide oder marmorierte Hautverfärbung beobachtet werden.

> ✔ **Merke**
> Bei Läsionen der Haut, extremem und lokal begrenztem Ödem und Schnürfurchen ist bei Verdacht auf CRPS differenzialdiagnostisch zwingend an artifizielle Störungen zu denken.

Dystrophe Symptome (Haut- und Muskelatrophie, Gelenkkapselschrumpfung, Fibrosierung des Bindegewebes) finden sich vor allem in Spätstadien der Erkrankung.

Die motorischen Störungen betreffen ebenfalls mit einer distalen Betonung die willkürlichen Bewegungsmuster. Komplexe Bewegungen (z. B. Daumenopposition) sind häufig ohne Sichtkontrolle nicht möglich. Des Weiteren kann ein verstärkter physiologischer Tremor im Bereich der betroffenen Extremität auftreten. Es ist eine erschwerte Entspannung der jeweiligen Antagonisten bei einer Gelenkbewegung zu beobachten. Die Knochen- und Gelenkbeteiligung zeigt sich vor allem in folgenden Erscheinungsformen:

- arthrogene Beuge- oder Streckkontrakturen insbesondere in den Fingergelenken (sog. Affenhandstellung mit überstreckten Fingergrundgelenken und Streckdefizit in den Fingermittelgelenken)
- schmerzhafte Schultersteife (Nackengriff aktiv nicht möglich)
- Entwicklung einer generalisierten Osteopenie, distal betont im Bereich der betroffenen Extremität

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

Ferner werden Störungen der Körperrepräsentation und der Links-Rechts-Erkennung sowie ein Fremdkörpergefühl der betroffenen Extremität berichtet. Die Bedeutung psychischer Begleitsymptome wie z. B. aggressiver oder dependenter Verhaltensweisen, Angststörungen oder depressiver Störungen wird hinsichtlich pathogenetisch relevanter Komorbiditäten versus reaktiver Veränderungen kontrovers diskutiert.

Diagnostik

Da die genauen Pathomechanismen der CRPS-Entstehung immer noch nicht abschließend geklärt sind, ist eine mechanismenbasierte Diagnostik nicht möglich. Eindeutige apparativ-technische Diagnoseverfahren stehen bis heute für das CRPS nicht zur Verfügung. Die Diagnose eines CRPS stützt sich daher überwiegend auf klinische Kriterien, die in den sog. Budapest-Kriterien (▶ Tab. 3.3) zusammengefasst wurden. Somit stellt die diagnostische Sicherung dieses Krankheitsbildes immer noch eine Herausforderung dar, zumal die komplexe Symptomkonstellation mit Schmerzen, sensorischen Störungen, Bewegungseinschränkungen, autonomen und trophischen Störungen interindividuell sowie auch intraindividuell unterschiedlich ausgeprägt sein kann. Alle diese Symptome sind einzeln betrachtet nicht spezifisch und können letztlich auch bei anderen Erkrankungen vorhanden sein.

Praxistipp

Daher ist beim CRPS eine ausführliche und exakte interdisziplinäre Differenzialdiagnose wesentlich, z. B. auf neurologischem, schmerzmedizinischem, unfallchirurgischem bzw. orthopädischem, rheumatologischem oder psychiatrischem Fachgebiet. Eine (schmerz-)psychologische Mituntersuchung ist insbesondere im Hinblick auf die Therapieplanung (S. 106) unbedingt sinnvoll [387] [438] [489].

Anamnestisch bedeutsam sind das auslösende Ereignis und der zeitliche Abstand bis zum Auftreten der ersten klinischen Symptomatik. Ferner sollten die Symptome

Tab. 3.3 Budapest-Kriterien zur Diagnosestellung eines CRPS. (Quelle: Enax-Krumova E, Tegenthoff M. Komplexe regionale Schmerzsyndrome. In: Diener HC, Steinmetz H, Kastrup O, Hrsg. Referenz Neurologie. Stuttgart: Thieme; 2019: 749–759)

Kategorie [1]		Beschreibung
1	anhaltender Schmerz, der in keinem Verhältnis zum auslösenden Ereignis steht	
2	anamnestische Hinweise	
2.1	Sensorik	Hyperästhesie und/oder Allodynie
2.2	Vasomotorik	Temperaturunterschiede und/oder Veränderungen der Hautfarbe und/oder Asymmetrie in der Hautfarbe
2.3	Sudomotorik bzw. Ödem	Ödem und/oder Veränderungen der Schweißproduktion und/oder Seitenunterschiede in der Schweißproduktion
2.4	Motorik bzw. Trophik	verminderter Bewegungsumfang und/oder motorische Dysfunktionen (Kraftminderung, Tremor, Dystonie) und/oder trophische Veränderungen (Haare, Nägel, Haut)
3	Auffälligkeiten zum Untersuchungszeitpunkt	
3.1	Sensorik	Hyperalgesie (durch Pinprick) und/oder Allodynie (durch leichte Berührung und/oder Druck auf die tiefen somatischen Strukturen und/oder Gelenkbewegung)
3.2	Vasomotorik	relevante Temperaturunterschiede (> 1,5 °C) und/oder Veränderungen der Hautfarbe und/oder Asymmetrie in der Hautfarbe
3.3	Sudomotorik bzw. Ödem	Ödem und/oder Veränderungen der Schweißproduktion und/oder Seitenunterschiede in der Schweißproduktion
3.4	Motorik bzw. Trophik	verminderter Bewegungsumfang und/oder motorische Dysfunktionen (Kraftminderung, Tremor, Dystonie) und/oder trophische Veränderungen (Haare, Nägel, Haut)
4	keine andere Diagnose vorhanden, die die Symptome und Zeichen besser erklären könnte	

[1] *Kriterien zum Einsatz im klinischen Alltag: Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung muss mindestens ein Symptom in 3 der 4 unter Punkt 2 aufgelisteten Kategorien in der Anamnese und mindestens ein Zeichen in 2 der 4 unter Punkt 3 aufgelisteten Kategorien in der Untersuchung nachweisbar sein.*
Kriterien zum Einsatz in der Forschung: Zum Zeitpunkt des Studieneinschlusses muss mindestens ein Symptom in allen 4 unter Punkt 2 aufgelisteten Kategorien in der Anamnese und mindestens ein Zeichen in 2 der 4 unter Punkt 3 aufgelisteten Kategorien in der Untersuchung nachweisbar sein.

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

der Budapest-Kriterien (s. ▶ Tab. 3.3) konkret erfragt werden. Zentraler Punkt der körperlichen Untersuchung ist eine differenzierte neurologische und muskuloskelettale Befunderhebung. Dabei sollte explizit das Vorhandensein objektivierbarer klinischer Symptome nach Punkt 3 der Budapest-Kriterien geprüft und dokumentiert werden. Bei der Exploration möglicher konkurrierender Ursachen und der klinischen Untersuchung ist unbedingt auch auf Hinweise auf dissoziative oder artifizielle Störungen zu achten [439].

Zusatzdiagnostik

In entsprechend erfahrenen Zentren kann im Rahmen einer Untersuchung in Narkose die beim CRPS nahezu obligat vorliegende Mitbeteiligung von Gelenk- und Weichteilstrukturen mit Einschränkung der Beweglichkeit, insbesondere der kleinen Fingergelenke, besser untersucht werden. Dies ist bei erhaltenem Bewusstsein aufgrund der Schmerzsymptomatik häufig nur mit einer eingeschränkten Aussagekraft möglich.

Praxistipp

Typischerweise kommt es beim CRPS durch Kapselschrumpfungen zu nicht mobilisierbaren Kontrakturen. Deshalb weist eine freie Beweglichkeit der Gelenke in Narkose bei fixierter Handstellung im wachen Zustand auf eine zumindest wesentliche psychogene Komponente in der Genese der Bewegungsstörung hin.

Die Knochenbeteiligung mit typischen Veränderungen im Knochenmetabolismus in der frühen Phase der Erkrankung, insbesondere in den ersten 9 Monaten nach einem Trauma, kann mit einer 3-Phasen-Skelettszintigrafie diagnostisch wegweisend dargestellt werden. Dabei zeigt sich eine bandenförmige Überaktivität des Knochenstoffwechsels im Bereich der distalen Gelenke (▶ Abb. 3.4). Eine frühzeitig, innerhalb des ersten Jahres nach Beginn der Erkrankung durchgeführte 3-Phasen-Skelettszintigrafie erlaubt zwar bei positivem Nachweis typischer perlschnurartiger, gelenknaher Nuklidanreicherungen im Bereich der distalen Extremität weitgehend die diagnostische Sicherung eines CRPS. Nach diesem Zeitfenster oder bei einem negativen Befund ist jedoch umgekehrt keine Ausschlussdiagnose möglich [493].

Ätiologisch unspezifische fleckige Knochenentkalkungen sind beim Vorliegen eines CRPS im Nativröntgenbild fakultativ im Erkrankungsverlauf erst nach Wochen bis Monaten nachweisbar und in weniger als 50 % der Fälle vorhanden.

Weder mit CT noch mit MRT oder sonografisch lassen sich CRPS-typische Veränderungen erfassen. Die bildgebende Diagnostik hat jedoch eine wesentliche Bedeutung in der diagnostischen Abklärung möglicher Differenzialdiagnosen bzw. in der Ausschlussdiagnostik anderer Krankheitsbilder.

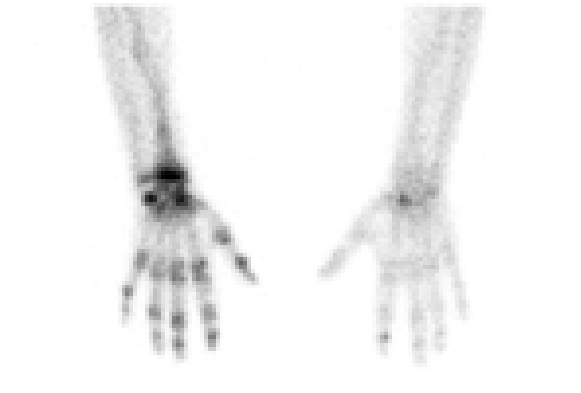


Abb. 3.4 3-Phasen-Skelettszintigrafie nach Trauma. 532 MBq ^{99m}Tc-Methylendiphosphonat. Nuklidmehrbelegung über der osteosynthetisch versorgten distalen Radiusfraktur und der bestehenden Ritzarthrose. Bandförmige Nuklidmehrbelegung über den metakarpophalangealen Gelenken und den Interphalangealgelenken 3h nach Injektion. (Quelle: mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. Volkmar Nicolas)

Praxistipp

Die aufwändige Langzeittemperaturmessung über mehrere Stunden im Seitenvergleich dient der Objektivierung einer gestörten Hauttemperaturregulation und kann beim Nachweis einer signifikanten Seitendifferenz der Hauttemperatur diagnostisch hilfreich sein. Im Gegensatz dazu können punktuelle Temperaturmessungen den dynamischen Charakter der Temperaturregulationsstörung nicht ausreichend wiedergeben.

Dies erklärt sich dadurch, dass beim CRPS weniger eine konstante Seitendifferenz der Temperatur im Extremitätenbereich, sondern vielmehr die Aufhebung oder ein Nachhinken der Temperaturregulation charakteristisch ist [426]. Der Ninhydrin-Schweißtest (S. 541) kann der Objektivierung einer häufig schon klinisch sichtbaren gestörten Schweißsekretion mit Hypo- oder Hyperhidrose dienen, die beim CRPS im Rahmen der autonomen und trophischen Störungen auftreten kann. Alternativ kann in Speziallaboren quantitativ der sog. Sudomotoraxonreflex untersucht werden. Im Rahmen einer standardisierten QST (quantitativ-sensorischen Testung) können das Ausmaß und die genaue Art der sensiblen Störungen im Rahmen des CRPS genauer erfasst werden (Allodynie, Hyperalgesie, gestörte 2-Punkte-Diskrimination). Dies kann in der Verlaufsbeurteilung der Erkrankung z. B. auch bei der Abschätzung von Therapieeffekten bedeutsam sein. Die Elektroneuro- und -myografie werden in der Diagnostik zur Dokumentation einer Nervenverletzung oder eines Nervenkompressionssyndroms eingesetzt.

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.

✔ **Merke**

Dabei ist zu beachten, dass aufgrund der spontanen und evozierbaren Schmerzen im Rahmen der CRPS-Erkrankung die elektroneurografische und elektromyografische Untersuchung nicht selten erschwert ist oder von den Patienten nicht toleriert wird.

Eine spezifische diagnostische Bedeutung haben die QST und die neurophysiologische Diagnostik beim CRPS nicht. Laborparameter, insbesondere Entzündungsparameter, haben beim CRPS ebenfalls keine diagnostische Aussagekraft. Die einzige Ausnahme stellt die Bestimmung von Osteoprotegerin dar, einem Parameter, dessen Konzentration bei Patienten mit CRPS im Vergleich zu Gesunden und zu Patienten mit unkomplizierten Frakturen im Serum signifikant erhöht sein kann. Erhöhte Osteoprotegerinkonzentrationen belegen einen gesteigerten Stoffwechselumsatz der Knochen. Bislang spielt dieser Parameter im klinischen Alltag jedoch noch keine nennenswerte Rolle [385] [424].

Therapie

Das therapeutische Vorgehen beim CRPS Typ I und Typ II ist grundsätzlich vergleichbar. Wesentlich ist ein möglichst frühzeitiger Beginn der multidisziplinären Therapie. Diese sollte in aller Regel an die individuelle Symptomkonstellation und das Erkrankungsstadium angepasst werden. Zentrale Säulen der Behandlung sind die pharmakologische Therapie, die Physio- und Ergotherapie einschließlich Schienenbehandlung sowie die psychologische Therapie.

✔ **Merke**

Als wichtigste Regel in der Behandlung von CRPS-Patienten gilt, dass jegliche Therapiemaßnahmen keine Schmerz- und Ödemzunahme herbeiführen dürfen.

Wenn dies trotzdem geschieht, muss die entsprechende Maßnahme zunächst zurückgefahren und ggf. später erneut aufgegriffen werden. Eine forcierte Physiotherapie unter laufender Analgesie z. B. mittels peripherer Nervenblockaden ist kontraindiziert, da dies eine abgestufte Therapie verhindert. Nicht selten führt dies eher zu einer Symptomverschlechterung. Oft werden mehrere Monate bis zur Einleitung der nächsten Behandlungsstufe benötigt.

Zur pharmakologischen Schmerztherapie können alle NSAID (nichtsteroidalen Antirheumatika) einschließlich Metamizol, Coxibe und Opioide als Übergangsmedikation jeweils unter Berücksichtigung der möglicherweise vorliegenden Komorbiditäten und Kontraindikationen eingesetzt werden. Um der entzündlichen Pathogenese des CRPS zu begegnen, kann insbesondere frühzeitig eine ausschleichende orale Kortisonstoßtherapie durchgeführt werden, z. B. beginnend mit Prednisolon 90 mg über maximal 14 Tage unter Beachtung der Kontraindikationen. Diese Therapie, deren Wirksamkeit in Doppelblindstudien belegt wurde, ist insbesondere dann indiziert, wenn Ödeme sowie Ruhe- und Bewegungsschmerzen im Vordergrund stehen. Zur Behandlung der neuropathischen Schmerzkomponente können analgetisch wirksame Antidepressiva oder Antikonvulsiva eingesetzt werden. Vorübergehend können auch niedrigdosierte Anxiolytika bei im Vordergrund stehender Agitiertheit oder bei Angstzuständen indiziert sein.

Die weitere multidisziplinäre Behandlung orientiert sich an einem Stufenkonzept:

- **Stufe A:** Im Vordergrund steht zunächst die Behandlung der Ruheschmerzen und des Ödems mit konsequenter Immobilisation und Hochlagerung. Dabei kommen Lagerungsschienen aus leichtem Material ohne den Versuch einer Stellungskorrektur, Lymphdrainage und ggf. Kühlung oder Wärmeanwendungen zum Einsatz. Die Physiotherapie sollte nur kontralateral oder im Bereich anderer Körperregionen oder ipsilateral an schmerzfreien, z. B. rumpfnahen, Gelenken beginnen. Therapieziel in der Ergotherapie ist ein sensorisches Training im Sinne einer Desensibilisierung. Psychotherapeutisch stehen edukative und stützende Maßnahmen im Rahmen eines verhaltenstherapeutischen Konzepts im Vordergrund, ggf. auch Kriseninterventionen.
- **Stufe B:** Im zweiten Schritt wird eine Wiederherstellung der Beweglichkeit und der Belastbarkeit angestrebt. In der Physiotherapie werden langsam aktive ipsilaterale Interventionen eingeführt. Die erkrankte Körperregion soll wieder an alltägliche Berührungsreize gewöhnt werden. Auch Imaginationsverfahren wie die Spiegeltherapie oder das Lateralisationstraining werden eingesetzt. Dabei ist die Spiegeltherapie beim CRPS weniger wirksam als bei Phantomschmerzen und kann sogar zu einer Schmerzverstärkung führen. Im Verlauf sollte jetzt ggf. auch eine Stellungskorrektur z. B. mit funktionellen dynamischen Schienen erfolgen. Zur Behandlung einer fortbestehenden Ödemneigung bei Belastung können Lymphdrainagen, aufsteigende Bäder und komprimierende angepasste Handschuhe oder Strümpfe eingesetzt werden. In der psychologischen Therapie werden zudem Entspannungsverfahren und Körperwahrnehmungstraining durchgeführt. Des Weiteren werden Maßnahmen zur Stressbewältigung und Problemlösung erlernt.
- **Stufe C:** Die weitere Behandlung der individuellen funktionellen Defizite erfolgt in Richtung auf eine berufliche und soziale Reintegration. In der Ergotherapie werden zunehmend Übungen gegen Widerstand sowie feinmotorische, alltagsmotorische und koordinative

aus: Müller-Vahl u.a., Läsionen peripherer Nerven und radikuläre Syndrome (ISBN 9783132458673) © 2027. Thieme. All rights reserved.