

# Update zu Polyneuropathien

## Polyneuropathie - Differentialdiagnose

### Rheuma-Workshop

Universitäre Klinik für Rheumatologie  
Donnerstag, 26. März 2026

Matúš Velický Bücheler  
Oberarzt Neurologie, USZ

# Einführung – Polyneuropathie

- Eine der häufigsten Erkrankungen des peripheren Nervensystems mit einer geschätzten jährlichen Inzidenz von 118/100 000

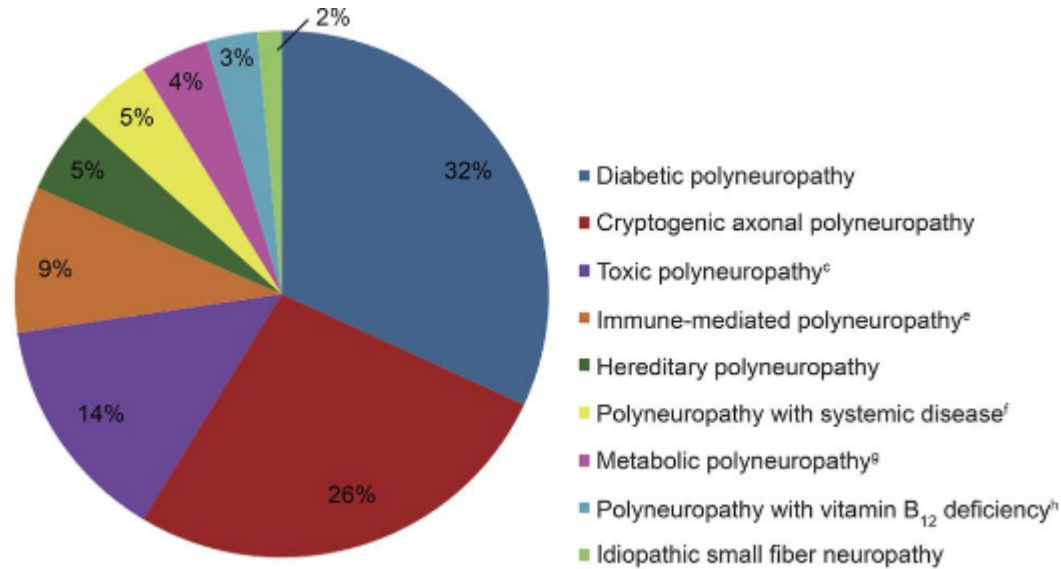
Löscher W, Iglseder B: Polyneuropathie im Alter. Z Gerontol Geriat 2017

- Bis zu 7% der Erwachsenen weisen Symptome einer Polyneuropathie auf
- 50% der Betroffenen haben neuropathische Schmerzen
- Burden of disease bei PNP wird nicht systemisch erfasst, wobei die YLD im Vergleich zu Demenz oder Epilepsie mehr sind; trotzdem bleibt PNP-Forschung eher unterfinanziert (US Daten)

Iafros MA et al. JAMA Neurol. 2022

# Polyneuropathien im Jahr 2026 – Ätiologie

...nichts neues ☹️



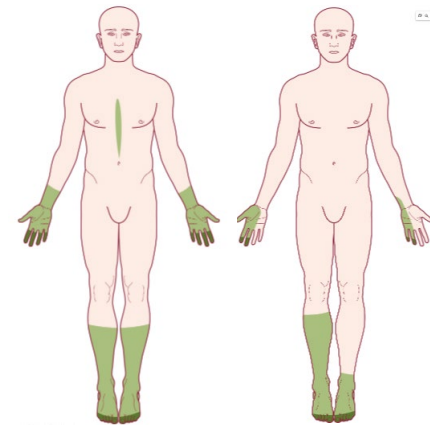
Die Häufigkeitsverteilung bleibt auch gemäss neueren Daten etwa gleich (Visser *et al.*, 2015). Die ätiologisch unklaren PNPs («kryptogen»; oder CIAP – chronische idiopatische axonale Polyneuropathie) machen bis zu 30% der PNPs aus

Graphik mod. nach Visser, N. A., et al. (2015). Incidence of polyneuropathy in Utrecht, the Netherlands. *Neurology*, 84(3)

# Ätiologische Einordnung

Mithilfe der Anamnese und des klinischen und elektrophysiologischen Befundes sollten bei jeder Polyneuropathie folgende Fragen beantwortet werden:

1. Zeitlicher Verlauf der PNP (akut/subakut/chronisch/schubförmig)
2. Welche Modalitäten sind betroffen (motorisch/sensibel/autonom/small fibers)
3. Verteilungsmuster (längenabhängig/Mononeuropathia multiplex/Ganglionopathie/Schwerpunkt-Neuropathie,..)
4. Schädigungsmuster axonal vs. demyelinisierend (Domäne der ENMG-Diagnostik)
5. Positive Familienanamnese?
6. Grunderkrankung als mögliche Ursache der PNP?
7. Medikamentöse/toxische Genese der PNP?



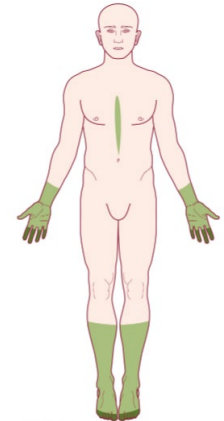
Mod. gemäss *Preston and Shapiro, Electromyography and Neuromuscular Disorders, 4th Edition*

# Fallbeispiel 1

75j., männlich

Zuweisung für eine Zweitmeinung bei einer **Längenabhängigen, axonalen, senso-motorischen Polyneuropathie**

Möglicherweise auf dem Boden eines DM Typ 2



## Relevante Anamnese:

DM Typ 2 seit ca. 8 Jahren, HbA1c zwischendurch 16%

St. n. Hep. B; Leberzirrhose; HCC

Mod. gemäss Preston and Shapiro, Electromyography and Neuromuscular Disorders, 4th Edition

Motorische NLG-Daten									
Nerve	Lat		Amp	Dur	NLG		F Lat		
	ms	Norm	mV	ms	m/s	Norm	ms	Norm	
<b>Peroneus profundus Motorisch Links</b>									
OSG - EDB	9.72	< 4.7	0.29	5.1					
Dist. CF-OSG	18.0		0.33	6.2	35.6	> 42.4			
Prox. CF-Dist. CF	20.9		0.29	5.5	37.9	> 40.3			
<b>Peroneus profundus Motorisch Rechts</b>									
Dist. CF - Tib. ant.	3.21	< 3.0	1.30	11.7					
Prox. CF-Dist. CF	5.60		1.95	11.9	41.8	> 40.3			
<b>Tibialis Motorisch Rechts</b>									
Fussgelenk - Abd hal	8.15	< 5.5	0.17	5.4					
Knie-Fussgelenk	20.3		0.055	3.7	30.5				
<b>Ulnaris Motorisch Links</b>									
Handgelenk - ADM	3.08	< 3.5	7.6	6.0					
Dist. Sulcus-Handgelenk	6.81		6.7	6.0	56.3	> 51.0			
Prox. Sulcus-Dist. Sulcus	8.94		6.5	6.1	56.3	> 38.4			

Sensible NLG Daten					
Nerve	Abstand	Lat	Amp	NLG	Stimulus
	mm	ms	uV	m/s	mA
<b>Suralis Sensorisch Links (Nadel, orthodrom)</b>					
Malleolus lat. - Crural	110	3.79	1.41	43.8	24.4
<b>Suralis Sensorisch Rechts (Nadel, orthodrom)</b>					
Malleolus lat. - Crural		--	--		27.4
<b>Ulnaris Sensorisch Links</b>					
Handgelenk - Dig V	140	3.31	6.8	58.3	37.4

# Fallbeispiel 1

Weitere Abklärung?



# Fallbeispiel 1

75j., männlich

Zuweisung für eine Zweitmeinung bei einer **Längenabhängigen, axonalen, senso-motorischen Polyneuropathie**

Möglicherweise auf dem Boden eines DM Typ 2


Relevante Anamnese:

DM Typ 2 seit ca. 8 Jahren, HbA1c zwischendurch 16%

St. n. Hep. B; Leberzirrhose; HCC

Zuvor Gewicht über 100kg, Abnahme mithilfe **GLP-1 Agonist**

Keine «Red Flags» **Wirklich?** 😊

NEUROMUSCULAR AND CLINICAL NEUROPHYSIOLOGY (EMG): ACQUIRED NEUROPATHIES 1 | April 7, 2025 | 

 Check for updates

**Potential Risk of Diabetic Lumbosacral  
Radiculoplexus Neuropathy (DLSRPN) in  
Association with Glucagon-like-Peptide-1 (GLP-1)  
Analog: A Case Series (P4-11.031)**

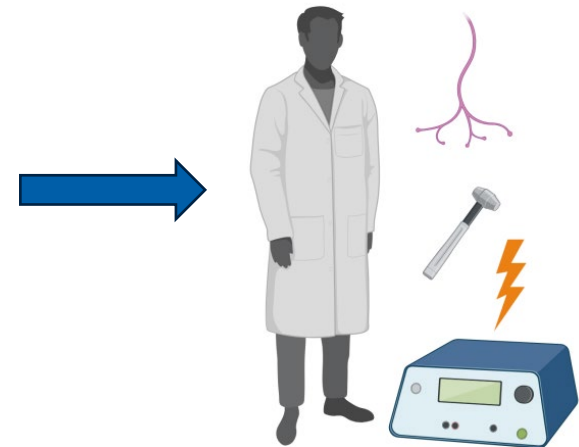
Pritikanta and Chandrashekar Neurology 2025

# Polyneuropathie - Herangehensweise

- Axonal vs. Demyelinisierend

1. **Distal symmetrisch, sensibel prädominant, langsam (Jahre) progredient**
2. **Möglicherweise hereditär**
3. **Inflammatorische (Poly)neuropathie**
4. **«Andere PNP»**  
(bei systemischen/rheumatologischen Erkrankungen/Vaskulitis/Amyloidose/...)

Mod. gemäss Telleman et al. Practical Neurology 2021



Created in Biorender.com

# Polyneuropathie in 2026 – was gibt es Neues?

- **Familiäre Transthyretin (TTR) Amyloid-Polyneuropathie (TTR-FAP)**
- **Neuromuskulärer Ultraschall in der Diagnostik**
- **Immuncheckpoint-Inhibitoren induzierte PNP**
- Paranodopathien
- 2021 EFNS/PNS CIDP Kriterien

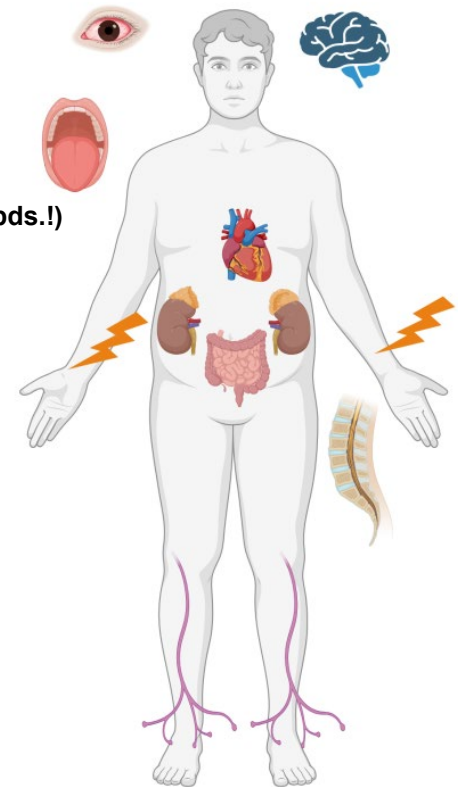
# Familiäre Transthyretin (TTR) Amyloid-Polyneuropathie (TTR-FAP)

Enge Zusammenarbeit am USZ zwischen MOH & KAR / Amyloid-Sprechstunde und NOS

- Mutation in TTR Gen (Transthyretin / Prealbumin)
- Kardiomyopathie oder PNP häufig die ersten Symptome
  - Primär kardiale oder primär PNP Form (early vs. late-onset)
- Familienanamnese pos. in weniger als 50% der Fälle
- Endemie-Gebiete (Portugal, Japan, Schweden, Brasilien)
- Genetik und Biopsie zur Diagnosesicherung
- ENMG: nicht wegweisend / CIAP / nur «small fiber» Beteiligung

## Systeme/Symptome:

- Kardial
- Polyneuropathie (Schmerzen!)
- Karpaltunnelsyndrom (bds.!)
- Autonome Dysfunktion
- Gastrointestinal
- Nephrologisch
- Auge
- Spinalkanalstenose
- Bicepssehnenruptur
- Makroglossie
- ...



Created in Biorender.com

## Polyneuropathy Disability Score (PND-Score)

Stadium	Beschreibung
I	Sensibilitätsstörungen in den Extremitäten, Gehfähigkeit erhalten
II	Gangstörung, jedoch ohne Gebrauch einer Gehhilfe
IIIa	Eine Gehhilfe oder eine Krücke zum Gehen erforderlich
IIIb	Zwei Gehhilfen oder Krücken zum Gehen erforderlich
IV	Patient an Rollstuhl oder Bett gebunden

Mod. Gemäss Condoluci at al. Swiss Medical Weekly 2021

**Therapie:** Patisiran/Onpattro®, Vutisiran/Amvuttra®, Inotersen/Tegsedi® (seit 20.06.2024 nicht mehr zugelassen), Eplontersen/Wainzua®

# Fallbeispiel 2

36j., weiblich

Zuweisung für eine Zweitmeinung bzw. weiterführende Diagnostik bei einer **Polytopen, teils schmerzhaften Sensibilitätsstörung**

Relevante Anamnese:

Nicht wegweisend; Beschwerden erst seit mehreren Monaten

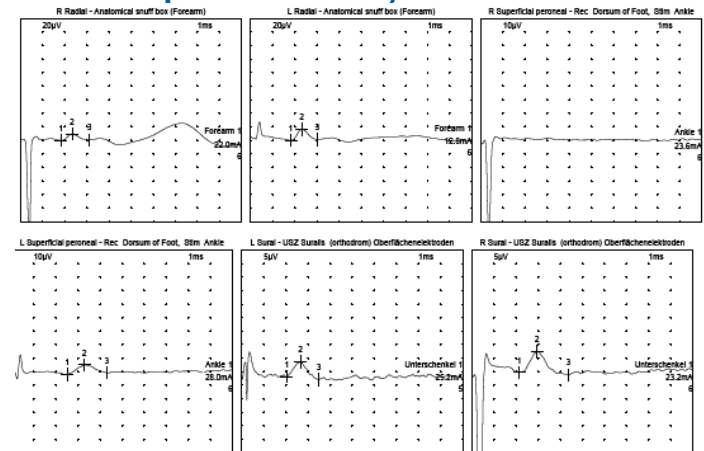


Klinisch:

Handrücken rechts (ulnar betont), linke Hand am Dig II (ulnar) & III(radial) sowie Fingerspitzen, Fussrücken links (Peroneus superficialis)

Mod. gemäss Preston and Shapiro, Electromyography and Neuromuscular Disorders, 4th Edition

Nerv / Messorte	Rec. Site	Onset Lat ms	Peak Lat ms	Amp µV	Segmente	Distance mm	Velocity m/s
<b>R Radial - Anatomical snuff box (Forearm)</b>							
Forearm	Wrist	1.83	2.33	9.7	Forearm - Wrist	100	55
<b>L Radial - Anatomical snuff box (Forearm)</b>							
Forearm	Wrist	1.81	2.31	16.4	Forearm - Wrist	100	55
<b>L Sural - USZ Suralis (orthodrom) Oberflächenelektroden</b>							
Unterschenkel	Malleolus	2.04	2.67	5.6	Malleolus - Unterschenkel	100	49
<b>R Sural - USZ Suralis (orthodrom) Oberflächenelektroden</b>							
Unterschenkel	Malleolus	2.15	2.96	7.8	Malleolus - Unterschenkel	100	47
<b>R Superficial peroneal - Rec Dorsum of Foot, Stim Ankle</b>							
Ankle	Dorsum of foot	KR	KR	KR	Dorsum of foot - Ankle	100	KR
<b>L Superficial peroneal - Rec Dorsum of Foot, Stim Ankle</b>							
Ankle	Dorsum of foot	2.52	3.29	7.2	Dorsum of foot - Ankle	120	48



# Fallbeispiel 2

Weitere Abklärung?



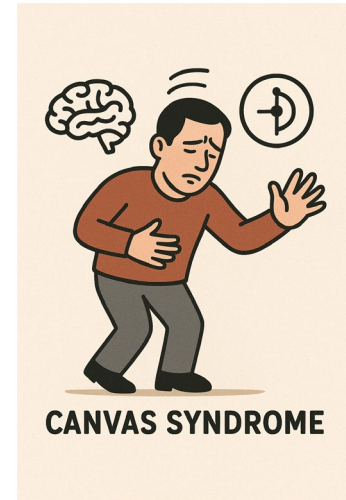
# Fallbeispiel 2

Rein sensible Polyneuropathie und chronischer trockener Husten.....

## DD CANVAS-Syndrom

- Zerebelläre Ataxie
- Neuropathie
- Vestibuläre Areflexie

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie



## Diagnostik bei Polyneuropathien

- Ein signifikanter Anteil von Fällen mit ätiologisch ungeklärter axonaler Polyneuropathie ist auf eine Repeatexpansion des RFC1-Gens zurückzuführen (8-12).



KoGU für Genetik  
genehmigt  
(1696.50 CHF)

Negativ ☹️

Symptomatik aber  
spontan gebessert 😊  
DD Vit. B6 induziert

# Nervenultraschall in der PNP-Diagnostik

Review

## Ultrasound scanning in the diagnosis of peripheral neuropathies

Johan A Telleman<sup>a,1</sup>, Ingrid JT Herraets,<sup>1</sup> H Stephan Goedee,<sup>2</sup> J Thies van Asseldonk,<sup>1</sup> Leo H Visser<sup>1</sup>



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

Clinical Neurophysiology

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/clinph](http://www.elsevier.com/locate/clinph)



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

Clinical Neurophysiology

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/clinph](http://www.elsevier.com/locate/clinph)

The Ultrasound pattern sum score – UPSS. A new method to differentiate acute and subacute neuropathies using ultrasound of the peripheral nerves

Alexander Grimm<sup>a,\*</sup>, Bernhard F. Décard<sup>a</sup>, Hubertus Axer<sup>b</sup>, Peter Fuhr<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Department of Neurology, Basel University Hospital, Basel, Switzerland

<sup>b</sup> Hans Berger Department of Neurology, Jena University Hospital, Jena, Germany

Expert consensus on the combined investigation of polyneuropathies with electrodiagnostic tests and neuromuscular ultrasound

Luciana Pelosi<sup>a,\*</sup>, Zsuzsanna Arányi<sup>b</sup>, Daniele Coraci<sup>c</sup>, Alexander Grimm<sup>d</sup>, Ingrid Herraets<sup>e</sup>, Lisa D. Hobson-Webb<sup>f</sup>, Antonios Kerasnoudis<sup>g</sup>, Ruth Leadbetter<sup>h</sup>, Simon Podnar<sup>i</sup>, Neil Simon<sup>j</sup>, Johan Telleman<sup>k</sup>, Nens van Alfen<sup>l</sup>, Leo Visser<sup>m,n</sup>, Francis O. Walker<sup>o</sup>, Natalie Winter<sup>d</sup>, Eppie M. Yiu<sup>p,q,r</sup>, Craig Zaidman<sup>s</sup>, Michael S. Cartwright<sup>o</sup>

CLINICAL RESEARCH ARTICLE

MUSCLE&NERVE W

## Nerve ultrasound evaluation of Guillain-Barré syndrome subtypes in northern China

Li Liu MS<sup>1,2,3</sup> | Yuqin Ye MD<sup>4</sup> | Lijuan Wang MD, PhD<sup>4</sup> | Xiaonan Song MD<sup>4</sup> | Jie Cao MD<sup>4</sup> | Yajie Qi MS<sup>4</sup> | Yingqi Xing MD, PhD<sup>1,2,4</sup>

ISSUES & OPINIONS

MUSCLE&NERVE WILEY

## Neuromuscular ultrasound as a marker for inherited sensory neuronopathy

Luciana Pelosi MB ChB, MD<sup>1</sup> | Nens van Alfen MD, PhD<sup>2</sup>

## BOCHUM ULTRASOUND SCORE VERSUS CLINICAL AND ELECTROPHYSIOLOGICAL PARAMETERS IN DISTINGUISHING ACUTE-ONSET CHRONIC FROM ACUTE INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY

ANTONIOS KERASNOUDIS, MD, KALUA PITAROKOILI, MD, MSC, VOLKER BEHRENDT, MD, RALF GOLD, MD, and MIN-SUK YOON, MD

Department of Neurology, St. Josef Hospital, Ruhr-University of Bochum, Gudrunstr. 56, 44791 Bochum, Germany

Accepted 1 October 2014

Pelosi et al. Clinical Neurophysiology 2025

Kerasnoudis et al. Muscle&Nerve 2023

Li et al. Muscle&Nerve 2021

Telleman et al. Practical Neurology 2021

Grimm et al. Clinical Neurophysiology 2015

Pelosi, Alfen. Muscle&Nerve 2023

...and much more

# Nervenultraschall in der PNP-Diagnostik (DGN)

Polyneuropathien – Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie

## 3.2.5 Bildgebende Diagnostik in der Abklärung von Polyneuropathien

### Sonographie (111-114)

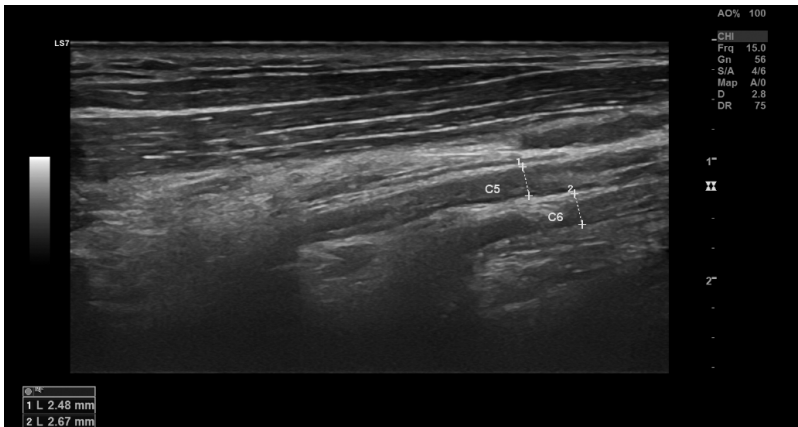
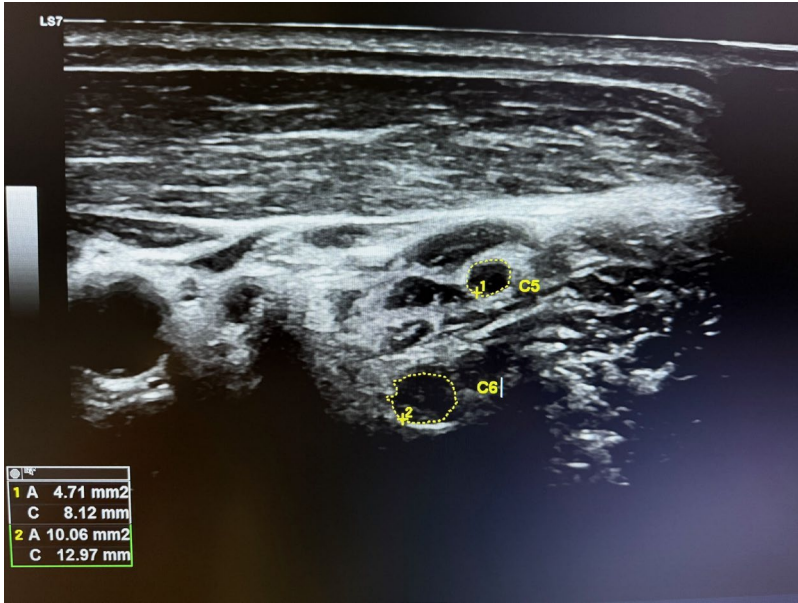
Mittels hochauflösender Ultraschallbreitbandlinearsonden (bis 24 MHz) kann man morphologische Veränderungen der Nervenquerschnittsfläche (cross sectional area, CSA), der Faszikelgröße, der Nervenechogenität (Binnenecho und Epineurium) detektieren. Vor allem bei immunvermittelten und erblichen demyelinisierenden Neuropathien kommt es zu Vergrößerungen der Nerven- und Faszikelgröße. Diese können fokal betont, regional (vor allem bei Immunneuropathien) oder generalisiert (vor allem bei erblichen Neuropathien) auftreten. Auch bei erblichen und erworbenen Amyloidose-Neuropathien, medikamenteninduzierten Immunneuropathien und erregungsbedingten Neuropathien wurden Nervenschwellungen beschrieben. Bei der MMN sind vor allem einzelne Nervenfaszikel betroffen. Bereits in den ersten Tagen sind Nervenwurzelschwellungen ein typisches Kennzeichen eines GBS und können elektrophysiologischen und labortechnischen Veränderungen vorangehen. Morphologische Veränderungen können unabhängig von elektrophysiologischen Veränderungen auftreten und somit die Diagnosestellung von Immunneuropathien erleichtern, gerade wenn elektrophysiologische Kriterien für Immunneuropathien nicht erfüllt sind. Nervenschwellungen können echoarm oder echoreich sein. Einzelne Studien legen nahe, dass Nervenschwellungen unter Therapie teilweise regressieren. Bei Mononeuropathien können ursächlich Raumforderungen oder fokale Entzündungen erkannt werden. Auch bei atypischen fokal beginnenden Verlaufsformen von Polyneuropathien (i. e. Plexusneuritiden) können Veränderungen gesehen werden. In einigen Fällen kann ein geeigneter Nerv für eine Biopsie mit Ultraschall lokalisiert werden, ggfs. kann damit die diagnostische Sicherheit erhöht werden, aktuell liegen dahingehend jedoch keine Daten vor.

Die Untersuchung von Nerven im Ultraschall sollte anhand einheitlicher Standards und fester Messpunkte in beiden Ebenen erfolgen. Inwieweit Scores in der Ultraschalldiagnostik der Polyneuropathien hilfreich sein können, muss in multizentrischen Studien untersucht werden. Ein diagnostisches Mindestprogramm sollte die Untersuchung der zervikalen Nervenwurzeln, des Plexus brachialis, des N. medianus und des N. ulnaris beinhalten. Prinzipiell können nahezu alle Nerven (abgesehen von tief gelegenen Strukturen des Beckens) mit Ultraschall analysiert werden. Eine Interpretation sollte von erfahrenen Untersuchern/Untersucherinnen unter Zugrundelegung laboreigener Normwerte vorgenommen werden. Einheitliche Ausbildungskriterien sollten in Zusammenarbeit mit den geeigneten Fachgesellschaften mittelfristig implementiert werden.

[dgn.org/leitlinie/diagnostik-bei-polyneuropathien](http://dgn.org/leitlinie/diagnostik-bei-polyneuropathien)

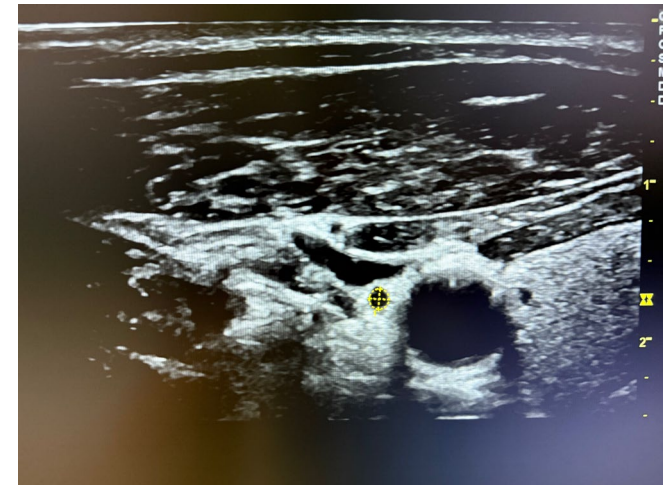
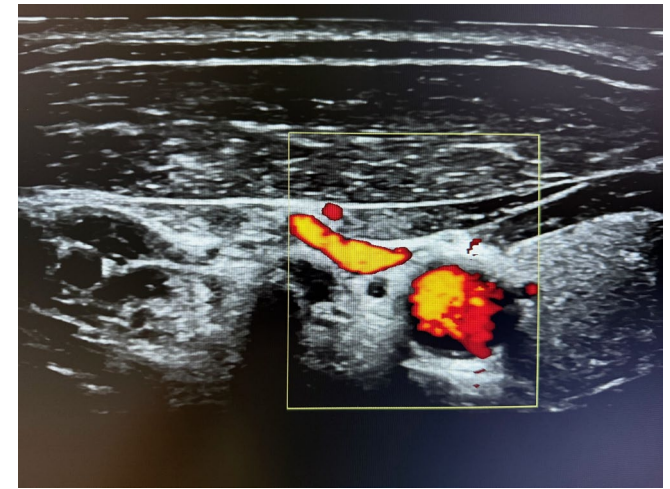
- ← Immun-übermittelte PNP
- ← PNP bei systemisch. Ursachen
- ← Zur Differenzierung von DDs
- ← Zum Monitoring des Therapieansprechens
- ← Zur Auswahl einer Biopsiestelle
- ← Einheitliche Durchführung sowie Dokumentation

# Nervenultraschall - Beispiele

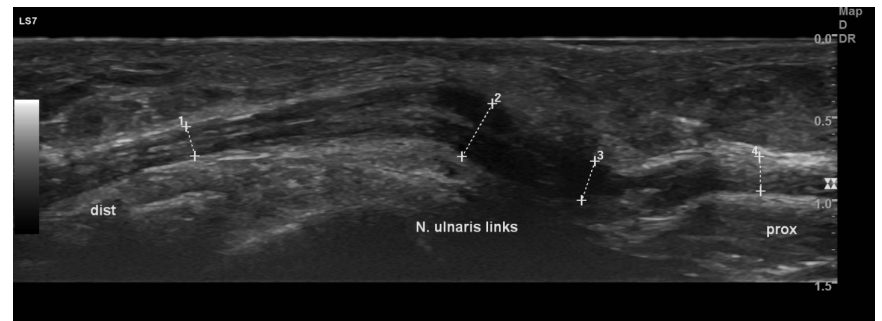


Links: Nervenwurzel C5 und C6 im Querschnitt mit Angabe der CSA (Querschnittsfläche), oben; sowie im Längsschnitt (Diameter) unten

Rechts: Querschnittsfläche des N. vagus an der Carotisbifurkation



Rechts unten: N. ulnaris mit fokaler Schwellung am medialen Ellenbogen im Längsschnitt dargestellt

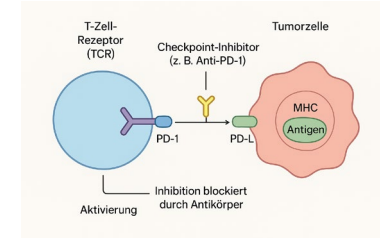


# Immuncheckpoint-Inhibitor assoziierte Neuropathien

Periphere Nebenwirkungen der Therapie sind insgesamt selten

(2% PNS-ir Aes)

Rossi et al. Journal of Neurology 2023



Phänotypisch heterogen:

Myositis / Myokarditis / Neuritis / Neuromuskuläre Übertragungsstörung

Heterogen aber auch auf Ebene der ir-Neuropathie:

GBS-like/CIDP-like/CTS/Plexitis/kranielle Neuritis

Rossi et al. Journal of Neurology 2023; Sechi & Zekeridou Journal of Thoracic Oncology 2021

Prognostisch ungünstig vor allem «Tripple M» (Myasthenie, Myokarditis, Myositis)

Therapie: Steroide und/oder Einstellung der ICI-Therapie

Ansprechpartnerin am USZ: PD Dr. med. Bettina Schreiner

# CIDP – chronische inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie

- Inzidenz: 1.6 / 100 000
- Prävalenz: 8.9 / 100 000
- EFN/PNS Consensus Guideline vom 2021
- **Typischerweise symmetrische senso-motorische Defizite der Extremitäten (mind. 2) mit Areflexie und Dauer > 8 Wochen (50-60% der Fälle)**
- Verlauf: schubförmig, monophasisch, progressiv
- Sowohl humorale als auch zelluläre Immunität beteiligt
- DADS (anti-MAG), Nodo-/Paranodopathien rausgenommen

Received: 16 May 2021 | Accepted: 28 May 2021

DOI: 10.1111/ene.14959

GUIDELINES

European Journal  
of Neurology  
the official journal of the European Academy of Neurology

European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society  
guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory  
demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task  
Force—Second revision

Van den Bergh et. al. European Journal of Neurology 11/2021

# Elektroneuromyographie – CIDP

- Checkliste zur Objektivierung einer eindeutigen Demyelinisierung
- Neu seit 2021: CIDP und «mögliche CIDP» (keine «wahrscheinliche» CIDP mehr)

TABLE. EAN/PNS ELECTRODIAGNOSTIC GUIDELINE ON CIDP-2ND REVISION 2021 CHECKLIST <sup>a</sup>							
Criterion	Definition		Nerves				Total
			Median	Ulnar	Fibular	Tibial	
A	Distal latency	Prolonged $\geq 50\%$ (1.5x) of UL		Exclude CTS			
B	Conduction velocity	Reduced $\geq 30\%$ (0.7x) of lower limit			Exclude UNE and MGA		
C	F-wave latency	Normal CMAP amplitude	Prolonged $\geq 30\%$ (1.3x) of UL				
		Reduced ( $\geq 20\%$ ) CMAP amplitude	Prolonged $\geq 50\%$ (1.5x) of UL				
D	F-Wave absence	Absence with CMAP amplitude $\geq 20\%$ of lower limit					
E	Partial motor conduction block	Proximal CMAP amplitude $\geq 50\%$ Reduced compared to distal CMAP amplitude					b
F	Abnormal temporal dispersion	CMAP duration increases $> 30\%$ between proximal and distal sites					
G	Distal CMAP duration	Prolonged interval between initial onset and baseline return of last negative peak		$> 6.5$ ms	$> 6.6$ ms	$> 7.5$ ms	$> 8.7$ ms

Mod. Gemäss Lamb & Dyck Practical Neurology 2021 und Van den Bergh et. al. European Journal of Neurology 11/2021

# CIDP – Dg. 2

1. Klinik
2. ENMG
3. Bildgebung (MRI/Nervenultraschall)
4. Liquor / Serologie
5. Behandlung (Dg. «ex juvantibus»)

- Objektivierung des Ansprechens
  - Inflammatory Rasch-built Overall Disability Scale (I-RODS)
  - Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment score (INCAT)
  - MRC Kraftgrade/Sum-Score
  - Faustschluss Dynamometrie
  - ...
- Bis zu 30% der PatientInnen verbessern sich unter der First-Line Behandlungen nicht
  - IVIg/SCIg, PEX, Steroide

**Alternative: Efgartigimod alfa**

Safety, tolerability, and efficacy of subcutaneous efgartigimod in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (ADHERE): a multicentre, randomised-withdrawal, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial

Jeffrey A Allen, Jie Lin, Ivana Basta, Tina Dysgaard, Christian Eggers, Jeffrey T Guptill, Kelly G Gwathmey, Channa Hewamadduma, Erik Hofman, Yessar M Hussain, Satoshi Kuwabara, Gwendal Le Masson, Frank Leyboldt, Ting Chang, Marta Lipowska, Murray Lowe, Giuseppe Lauria, Luis Querol, Mihaela-Adriana Simu, Niraja Suresh, Anissa Tse, Peter Ulrichts, Benjamin Van Hoorick, Ryo Yamasaki, Richard A Lewis\*, Pieter A van Doorn\*, in collaboration with the ADHERE Study Group†

# GBS oder ..... Acute-onset CIDP

- Ca. 16% der CIDP Fälle
- Erneute Verschlechterung nach initialer Besserung unter der Therapie
- 3 oder mehr therapie-assoziierte Fluktuationen
- Verschlechterung über 8 Wochen hinaus
- Weniger autonome Beteiligung als GBS
- Weniger N. facialis Beteiligung
- Weniger vorangehende Infekte eruierbar
- Weniger häufig Notwendigkeit einer Ventilation
- Häufiger sensible Symptome sowie sensible Ataxie

# CIDP Varianten

## CIDP

### Typical CIDP

### CIDP Variants

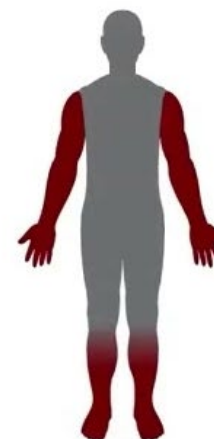
Typical CIDP

Distal CIDP

Multifocal/Focal CIDP

Motor CIDP

Sensory CIDP



**Motor + Sensory**  
symmetric  
proximal + distal

**Sensory + Motor**  
distal  
Predominant in  
lower limbs

**Motor + Sensory**  
multifocal/focal  
Usually asymmetric  
Predominant in upper limbs

**Motor**  
symptoms + signs  
If sensory conduction  
studies also abnormal  
= motor predominant

**Sensory**  
symptoms + signs  
If motor conduction  
studies also abnormal  
= sensory predominant

MADSAM-Variante («Lewis-Sumner-Syndrom») vs. MMN

IVIg/Steroide/PEX

IVIg

(Verschlechterung unter Steroiden)

Image adopted from: <https://i.ytimg.com/vi/pj2f990PnVw/maxresdefault.jpg>

# CIDP - Differentialdiagnosen

## Anti-MAG Neuropathie (DADS)

- Häufig mit IgM monoklonaler Gammopathie
- Vor allem lange DMLs

## Nodo-/Paranodopathien

- Ca. 10% der PatientInnen mit ENMG-Kriterien einer CIDP haben AKs gegen Bestandteile des Ranvier-Schürrings
- IgG4 Disease
- **neurofascin 186 (NF186), contactin-1 (CNTN1), CASPR1, neurofascin 155 (NF155)**
- Schneller Progress, motor-prädominant, fehlendes Ansprechen auf die 1st line Therapien, Tremor, sensible Ataxie

## MMN – multifokale motorische Neuropathie

- Assymetrie und lediglich mot. Nerven betroffen, vor allem distale Arme
- Männer > Frauen; Manifestationsalter um 40Lj.; Flexoren eher nicht betroffen
- Muskelcrampi/Faszikulationen; DD Motoneuronenerkrankung
- Anti-GM1 AKs

**Vielen Dank für Ihre  
Aufmerksamkeit**