

# Neuromuskuläres Zentrum Zürich



**UniversitätsSpital  
Zürich**

## Glossar

Dystrophie	Degeneration
Hypoventilation	verminderte, oberflächliche Atemtätigkeit
Kongenital	angeboren
Immunmodulierend	das Körperabwehrsystem beeinflussend
Motoneurone	Nervenzellen, die den Muskel mit Nervenimpulsen versorgen
Myasthenie	Erkrankung der Signalübertragung vom Nerv auf den Muskel
Myopathie	Erkrankung der Muskeln
Myotonie	unwillkürliche Muskelanspannung
Neuropathie	Erkrankung eines einzelnen peripheren Nervs
Polymyositis	Entzündung von mehreren Muskeln
Polyneuropathie	Erkrankung der peripheren Nerven
Schlafapnoe	Atempausen während des Schlafens

# Herzlich willkommen im Neuromuskulären Zentrum Zürich

Sehr geehrte Damen und Herren

Wir begrüssen Sie herzlich im Neuromuskulären Zentrum Zürich. Das UniversitätsSpital Zürich und das Kinderspital Zürich haben ihre Kompetenzen gebündelt, um eine durchgehende, umfassende Behandlung und Begleitung von Kindern und Erwachsenen mit Erkrankungen der Muskeln und Nerven zu garantieren. Wir legen Wert auf beste Diagnostik und Behandlung aber auch auf eine einfühlsame, menschliche Begleitung und Unterstützung der Patientinnen, Patienten und ihren Angehörigen. Durch eine intensive, interdisziplinäre Zusammenarbeit kann stets die bestmögliche Behandlung angeboten werden.



PD Dr. Hans-Heinrich Jung  
Neurologische Klinik  
UniversitätsSpital Zürich



Prof. Dr. Konrad Ernst Bloch  
Klinik für Pneumologie  
UniversitätsSpital Zürich



Dr. Andrea Klein  
Neuropädiatrie  
Kinderspital Zürich



Prof. Dr. Eugen Boltshauser  
Neuropädiatrie  
Kinderspital Zürich

# Krankheitsbilder

## Was sind neuromuskuläre Krankheiten?

Neuromuskuläre Krankheiten können Menschen in jedem Lebensalter treffen. Sie verlaufen oft chronisch und können zu Einschränkungen und verkürzter Lebenserwartung führen. Sowohl die Muskeln an sich (Myopathie) als auch die den Muskel versorgenden Nerven (Motoneuron-Erkrankung und andere Neuropathien) oder die Signalübertragung vom Nerv auf den Muskel (Myasthenie) können im Krankheitsfall betroffen sein. Patientinnen und Patienten leiden oft an rascher Ermüdung, Lähmung und Muskelschwund. Manchmal auch an Schmerzen oder Veränderungen des Fühlens.

Nervenzellen (Motoneurone) sind verantwortlich, damit die Muskeln richtig gesteuert werden können.

The background of the slide is an abstract composition of thin, overlapping lines in various shades of green and blue. These lines are scattered across the white background, with a higher density of lines in the lower-left and lower-right areas, creating a sense of movement and depth. The lines vary in opacity and thickness, some appearing as sharp, bright streaks while others are more faint and blended.

## Angeboren oder Krankheitsbedingt?

Einige neuromuskuläre Krankheiten sind angeboren oder vererbt. Die häufigste Krankheit bei Kindern ist die Muskeldystrophie Duchenne, eine spezifische Art von Muskelschwund. Einer von 3500 Knaben ist von dieser Krankheit betroffen, die im Kleinkindesalter mit einer leichten Schwäche der Beine beginnt und mit zunehmendem Alter immer mehr Muskelgruppen betrifft. Weitere, angeborene Krankheiten können entweder bereits im Säuglingsalter oder aber erst im Laufe der Zeit auftreten. Z.B. angeborene (kongenitale) Myopathien, gewisse Gliedergürtel-Muskeldystrophien oder die myotone Dystrophie.

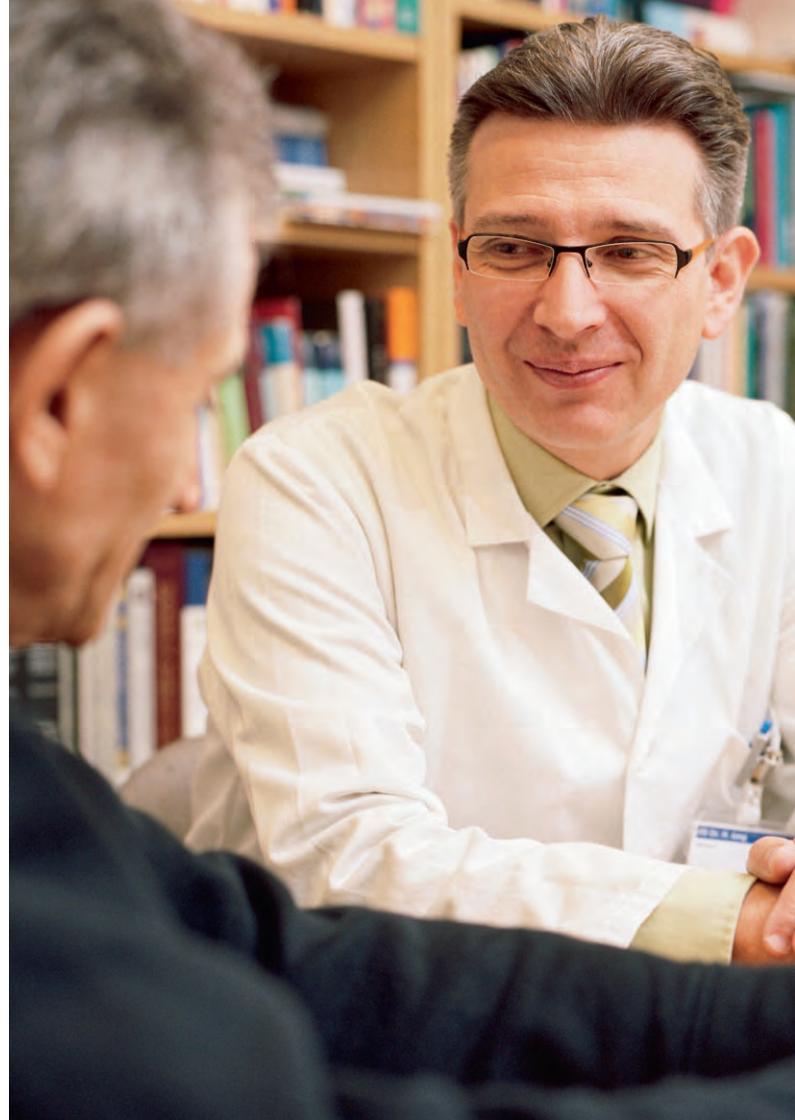
Andere neuromuskuläre Erkrankungen treten aufgrund von Entzündungen, Infekten, Degenerationen oder Stoffwechselerkrankungen auf. Dazu gehört auch die amyotrophe Lateralsklerose (ALS), bei der die Nervenzellen (Motoneurone) betroffen sind, die für die Versorgung der Muskeln mit Nervenimpulsen verantwortlich sind. Ebenso chronische Entzündungen der Muskeln (Polymyositis) oder der Nerven (chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie; CIDP).

# Diagnose

## Ärztliches Gespräch und klinische Untersuchung

Wichtig für eine Diagnose ist die Aufnahme der Krankengeschichte, die Anamnese. Der Verlauf und das Muster der befallenen Muskelgruppen können auf die Art der Erkrankung und die Familiengeschichte auf allfällige Vererbungsmuster hinweisen.

Bei der körperlichen Untersuchung wird der Muskelaufbau geprüft, nach Muskelschwund und Störungen des Fühlens gesucht sowie Kraft, Ausdauer und Reflexe getestet. Nicht selten sind neuromuskuläre Krankheiten Folgen von Allgemeinerkrankungen. Deshalb wird der gesamte Gesundheitszustand, insbesondere die Atmung und das Herz bei den Untersuchungen miteinbezogen.





Das Patientengespräch gibt wichtige Hinweise auf mögliche Ursachen der Krankheit.

## Laboruntersuchungen

Je nach Resultaten der Untersuchungen werden verschiedene Laboruntersuchungen angeordnet:

- Muskelabbau: Creatinkinase (CK)-Wert
- Entzündliche Muskelerkrankungen: erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit, bestimmte Antikörper
- Stoffwechselstörungen: Schilddrüsenfunktion/Hormonsysteme
- Nervenentzündungen: Untersuchung der Rückenmarksflüssigkeit
- Erbliche neuromuskuläre Krankheiten: genetische Untersuchungen (auf Wunsch des Patienten und nach eingehender Beratung)

## Elektrophysiologie

Die Untersuchung der elektrischen Nerven- und Muskelfunktionen liefern wichtige Hinweise auf die Art der Erkrankung:

- Elektromyographie (EMG):  
Analyse der Muskelfunktionen mittels Nadeluntersuchung
- Elektroneurographie (ENG):  
Bestimmung der Nervenfunktionen mittels elektrischer Nervenreizung
- Repetitive (wiederholte) Nervenstimulationen:  
Rückschlüsse auf Funktionsstörungen der Signalübertragung vom Nerv auf den Muskel (Myasthenie)
- Motorisch evozierte Potentiale (MEP):  
Untersuchung der zentralen Motoneuronen (z.B. ALS) mittels Magnetimpulsen

## Muskel- und Nervenbiopsie

Muskelbiopsien werden durchgeführt, wenn mit den vorangehenden Untersuchungsmethoden keine definitive Diagnose gestellt werden konnte. Bei Kindern und Jugendlichen in Kurznarkose, bei Erwachsenen in Lokalanästhesie. Dabei wird ein kleines Gewebestück entnommen und im Labor mittels verschiedener mikroskopischer und biochemischer Techniken untersucht. Diese Methode kann zu einer abschliessenden Diagnose führen und eine Basis für eine gezielte, genetische Untersuchung darstellen. Bei einer Nervenbiopsie kann der Nachweis von entzündlichen Veränderungen unter Umständen die Einleitung einer immunmodulierenden Therapie erlauben.

Die Elektroneurographie untersucht die Funktion der Nerven.



# Therapie

## Ursächliche Therapien

Die Ursachen von neuromuskulären Krankheiten, die aufgrund von Stoffwechselstörungen oder Entzündungen entstanden sind, können oftmals behandelt und die Betroffenen geheilt werden. So kann ein Vitaminmangel durch eine entsprechende Ersatztherapie ausgeglichen oder bei Muskel- und Nervenzündungen immunmodulierende Medikamente eingesetzt werden.

## Therapie der Symptome

Insbesondere bei degenerativen oder genetisch bedingten neuromuskulären Erkrankungen ist aber in der Regel keine ursächliche Therapie möglich. Verschiedene Symptome können jedoch mit Medikamenten, Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie und anderen Therapien gelindert werden. Nicht selten führen neuromuskuläre Erkrankungen zu Komplikationen. In interdisziplinären Sprechstunden mit den jeweils benötigten Spezialisten aus den Bereichen Lunge, Herz, Orthopädie, Rheumatologie oder Endokrinologie, kann umfassend auf die komplexen Bedürfnisse der Patientin oder des Patienten eingegangen werden.





## Atmung und Schlaf

### Krankheitsbild

Neuromuskuläre Krankheiten betreffen oft die Atemmuskulatur. Zu Beginn ist die Atmung vor allem während des Schlafes beeinträchtigt. Sie kann zu oberflächlich sein (Hypoventilation) oder gehäufte Atempausen aufweisen (Schlafapnoe). Der Schlaf wird dann oft als nicht erholsam empfunden, die Betroffenen sind tagsüber müde, haben Kopfschmerzen und ihre Leistungsfähigkeit ist eingeschränkt. Oft kommt es auch zu Infektionen der Atemwege und der Lungen.

### Diagnose

Zur Diagnose wird die Lungenfunktion geprüft und eine arterielle Blutgasmessung durchgeführt. Untersuchungen im Schlaflabor geben Aufschluss über das Atemmuster und verschiedene weitere physiologische Funktionen während des Schlafs.

### Therapie

Liegt eine Atemstörung vor, bietet eine apparative Atemunterstützung allgemeine Linderung, fördert einen erholsamen Schlaf und steigert die Leistungsfähigkeit am Tag. Bei schwer beeinträchtigter Atmung kann eine Beatmungstherapie lebenserhaltend sein.

Weitere Informationen:  
[www.pneumologie.usz.ch](http://www.pneumologie.usz.ch)



## Forschung und Lehre

Viele Aspekte von neuromuskulären Krankheiten sind noch ungenügend erforscht und insbesondere bei der Untersuchung von wirksamen Behandlungs- oder Therapiemethoden besteht ein grosser Nachholbedarf. Dazu ist aber ein enger Kontakt zwischen Kliniken und Wissenschaft unerlässlich. Deshalb setzt sich auch das Zentrum für die Erforschung verschiedener neuromuskulärer Krankheiten ein.

Zudem werden Medizinstudenten und Fachärzte ausgebildet und regelmässig ärztliche Weiterbildungen angeboten.

Forschung ist für neuromuskuläre Krankheiten ebenso wichtig wie eine professionelle Lehre.



## Eine Anlaufstelle für viele Fragen

Im Alltag begegnen Patientinnen und Patienten sowie ihre Angehörigen einer Vielzahl von Schwierigkeiten. Die Koordinationsstelle als zentraler Anlaufpunkt organisiert Sprechstundentermine, unterstützt bei Fragen rund um Pflege, Hilfsmittel und Institutionen, gibt Auskunft bei Versicherungsfragen und vermittelt Kontakte zum Sozialdienst und anderen Institutionen.

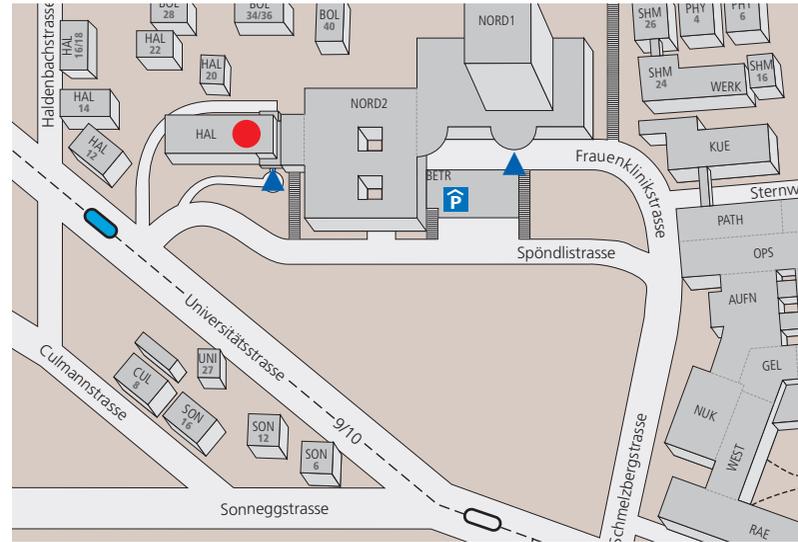
# Kontakt

## Kontakt für Erwachsene

Neuromuskuläres Zentrum  
Universitätsspital Zürich  
Frauenklinikstrasse 26, 8091 Zürich  
Telefon 044 255 55 20  
Telefax 044 255 46 73  
muskel@usz.ch  
www.neurologie.usz.ch

## Kontakt für Kinder und Jugendliche

Abteilung Neuropädiatrie  
Universitäts-Kinderklinik  
Steinwiesstrasse 75, 8032 Zürich  
Telefon 044 266 8216  
Telefax 044 266 71 63  
muskel@kispi.uzh.ch  
www.kispi.uzh.ch



- ▶ Eingang Neurologie bzw. Haupteingang NORD1
- Neurologische Klinik (HAL)
- ▣ Tramhaltestelle Haldenbach

Partnerorganisation:



Gesellschaft für Muskelkranke



## UniversitätsSpital Zürich

Neuromuskuläres Zentrum  
UniversitätsSpital Zürich  
Frauenklinikstrasse 26  
8091 Zürich



Abteilung Neuropädiatrie  
Universitäts-Kinderklinik  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich