

Neuralgische Schulteramyotrophie

Dr. med. univ. Elisabeth Deibel, Oberärztin Rheumatologie

Rheumaworkshop 31.03.2022

Fallbeispiel

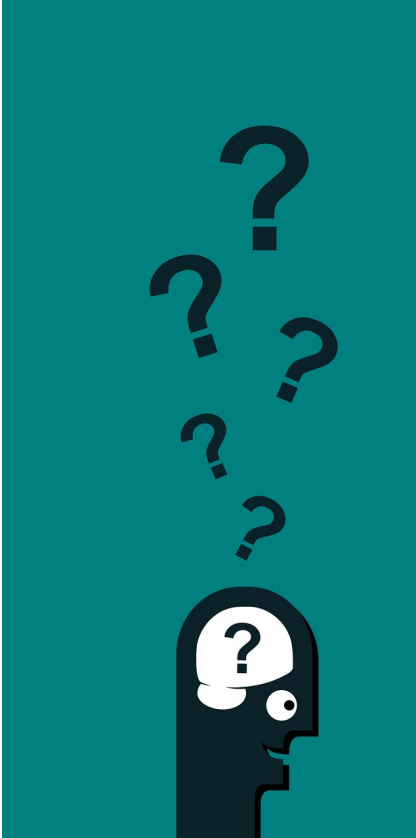


Fallbeispiel



- Notfallmässige Vorstellung 70-jähriger Patient
- Stärkste Nacken-/Schulterschmerzen links seit 5 Tagen
- ⚡ • akut, atraumatisch; Dauerschmerz
- Schwächegefühl
- Bekannte HWS Degeneration; noch nie ähnliche Schmerzen gehabt

Fallbeispiel



→ DD Schultergelenkspathologie; RTM-Läsion

→ DD cervikospondylogen /-radikulär

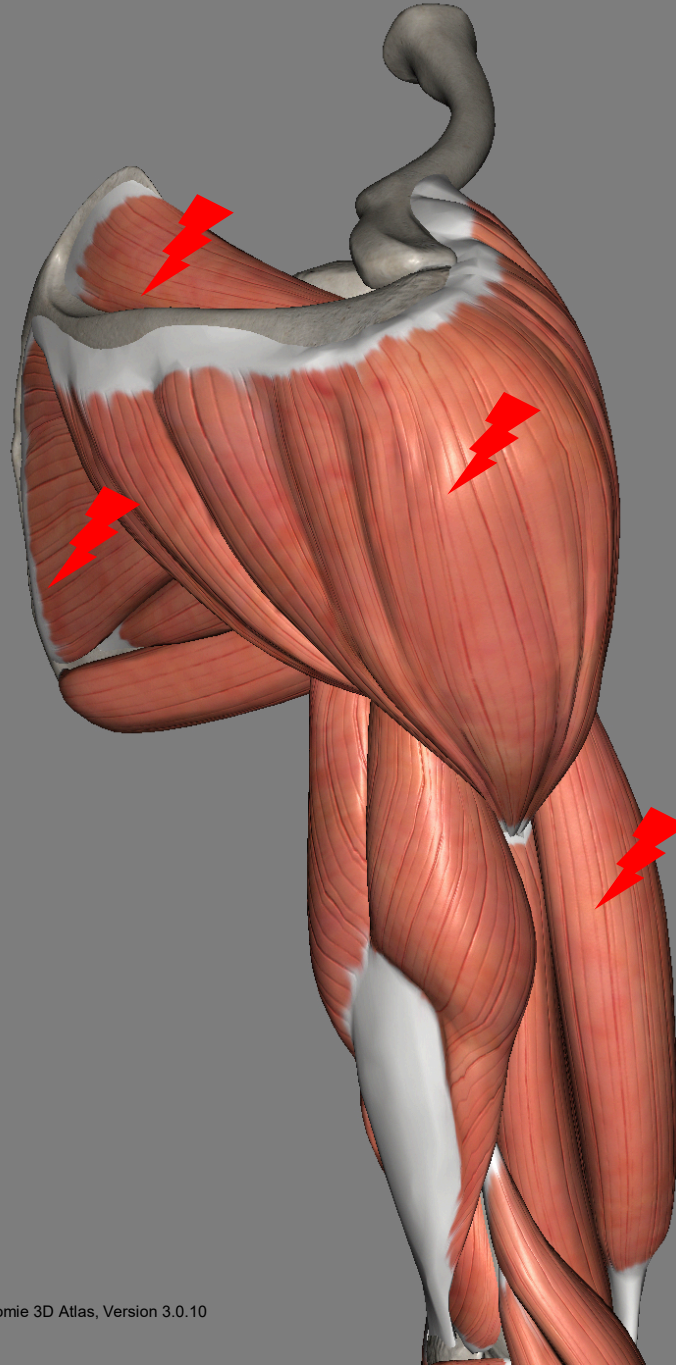
→ DD myofaszial

Fallbeispiel

- Leichter Schulterhochstand links
- Schulterbeweglichkeit uneingeschränkt → ~~DD Schultergelenkspathologie; RTM-Läsion~~
- HWS Rotation nach links 1/3↓ , Spurling und Nervendehnungstests grenzwertig → DD cervikospondylogen /-radikulär
- Leichte Myogelosen M. trapezius → DD myofaszial

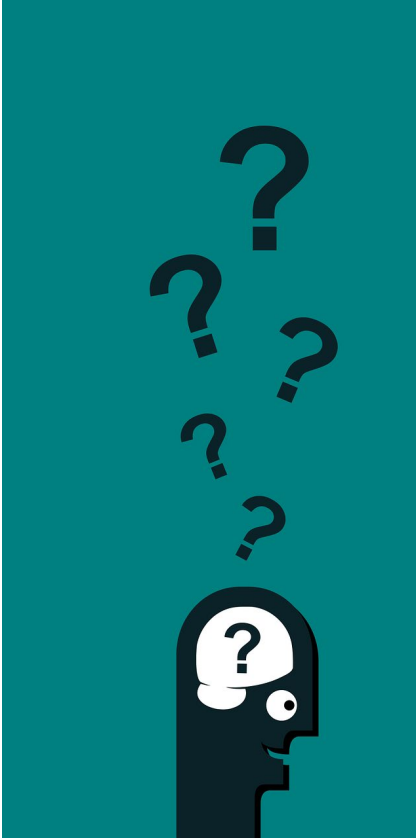
Fallbeispiel

- Sensibilität intakt
- BSR +, TSR (+) bds.
- Abduktion M3-4
- Elevation M3-4
- Aussenrotation M3-4
- Rest M5



- M. deltoideus?
- M. supraspinatus?
- M. biceps?
- M. infraspinatus?

Fallbeispiel



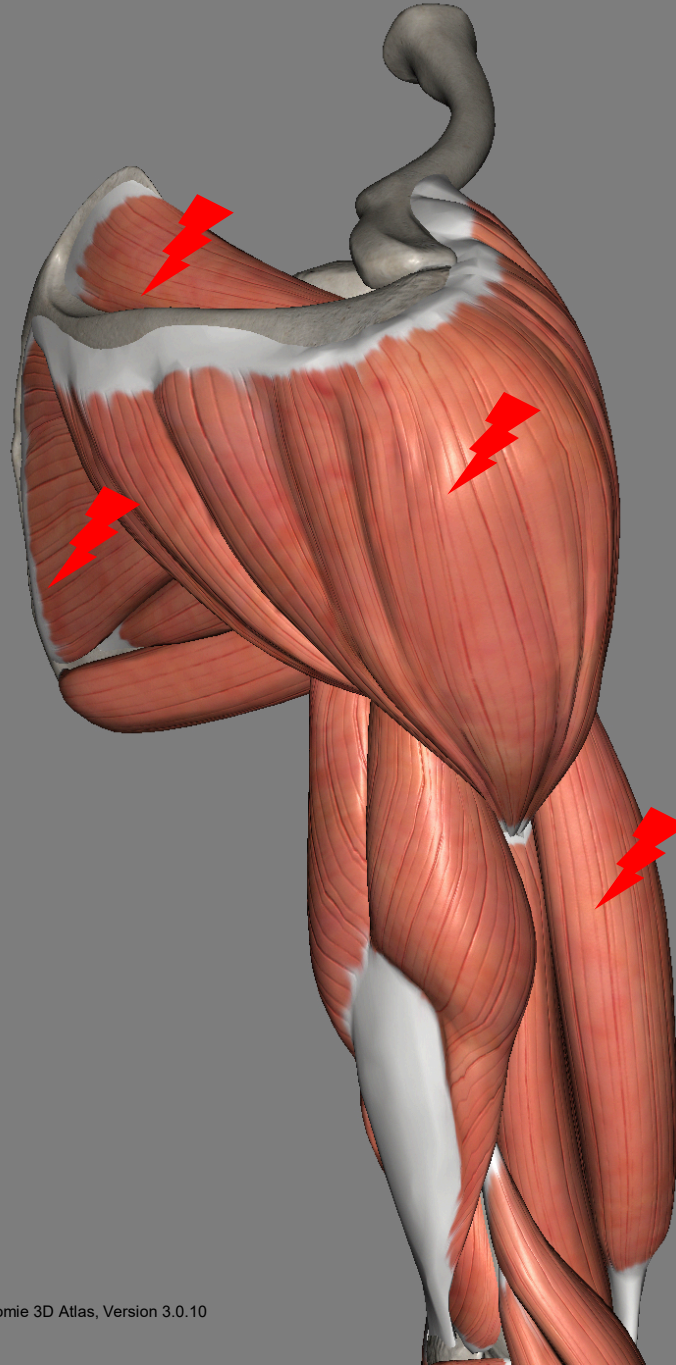
→ ~~DD~~ Schultergelenkspathologie; ~~RTM-Läsion~~

→ DD cervikospodylogen /-radikulär

→ ~~DD~~ myofaszial

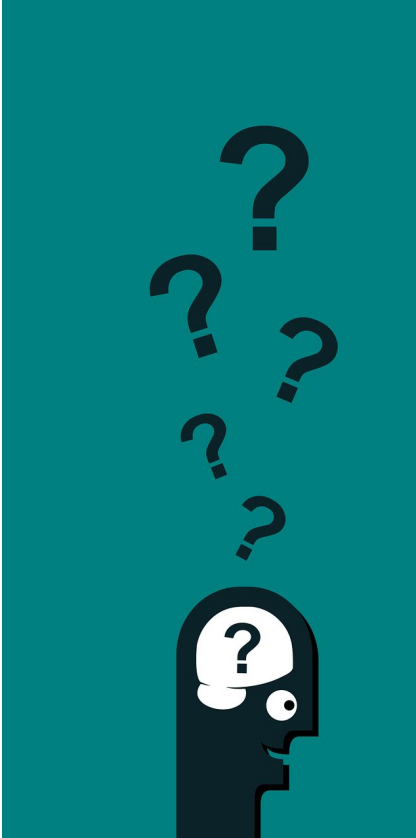
Fallbeispiel

- Sensibilität intakt
- BSR +, TSR (+) bds.
- Abduktion M3-4
- Elevation M3-4
- Aussenrotation M3-4
- Rest M5



- M. deltoideus? (C5, 6)
- M. supraspinatus? (C4, 5, 6)
- M. biceps? (C5, 6, 7)
- M. infraspinatus? (C4, 5, 6)

Fallbeispiel



→ ~~DD~~ Schultergelenkspathologie; RTM-Läsion

→ ~~DD~~ cervikospondylogen /-radikulär

→ ~~DD~~ myofaszial

Fallbeispiel



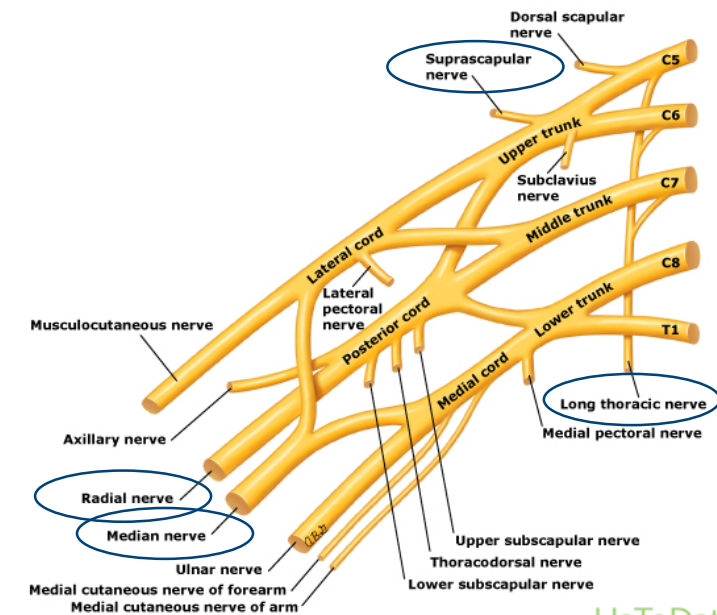
Neuralgische Schulteramyotrophie

Neuralgische Schulteramyotrophie

Epidemiologie

- Akute **Mononeuropathia multiplex** der Nerven des **Plexus Brachialis** mit variabler Ausdehnung; v.a. motorische Fasern
- **Idiopathisch** (Parsonage-Turner-Syndrom) oder hereditär (1/10; Rezidivrate bis zu 75%)
- **Unterdiagnostiziert**; Inzidenz geschätzt 1:1000¹; (früher 1:50 000); Männer > Frauen; mittleres Alter

Trunks and cords of the brachial plexus



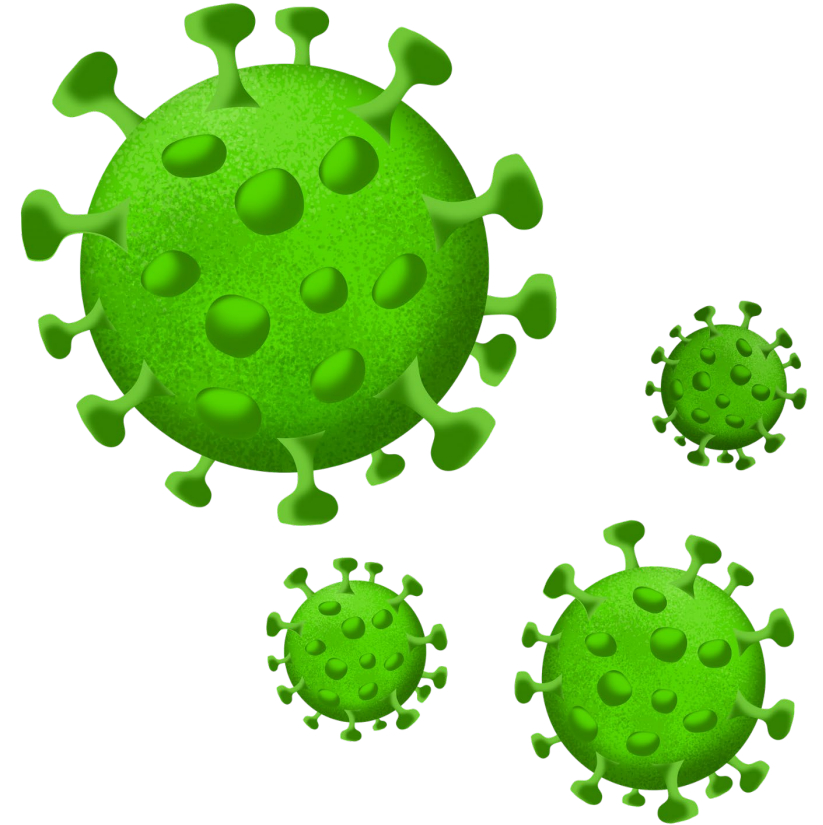
UpToDate®

1. van Alfen N, van Eijk JJ, Ennik T, et al. Incidence of neuralgic amyotrophy (Parsonage Turner syndrome) in a primary care setting—a prospective cohort study. PLoS One 2015; 10:e0128361.

Neuralgische Schulteramyotrophie

Ätiologie und Pathophysiologie

- Ätiologie vermutlich Kombination aus
 - genetischer Prädisposition
 - Immunologische Ereignisse (Infekt, Impfung, Checkpoint-Inhibitoren)
 - Biomechanische Belastung
 - Keine Assoziation mit DM II
- Pathophysiologisch
 - Autoimmunprozess vermutet
 - Biopsisch lymphozytäre Entzündungsinfiltrate und axonale Degeneration
 - Tlw. fokale Verdickung/Striktur/Torsion



Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

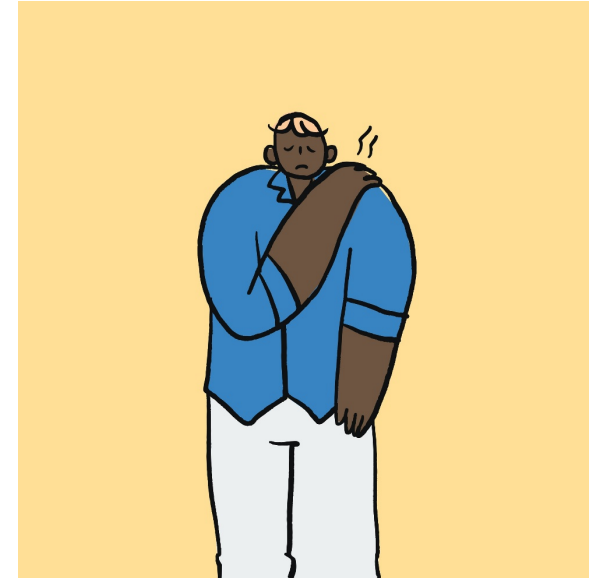
- Schmerzen
- Schwäche
- Sensible Defizite

Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

- **Schmerzen**
- Schwäche
- Sensible Defizite

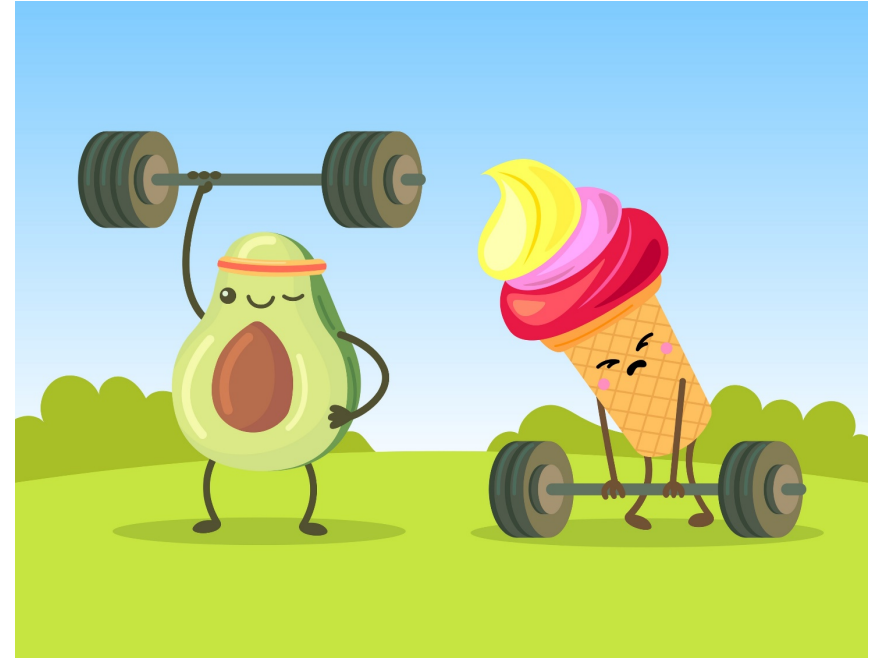
Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

- **Schmerzen** in 3 Phasen:
 1. Initial plötzlich auftretende, stärkste neuropathische, kontinuierliche Schmerzen, nächtlich betont (ca. 4 Wochen)
 2. Empfindlichkeit der geschädigten Nerven bei mechanischen Reizen
 3. Persistierende muskuloskeletale Schmerzen (betroffene und kompensierende Muskeln)
- Schwäche
- Sensible Defizite



Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

- Schmerzen
- **Schwäche**
- Sensible Defizite

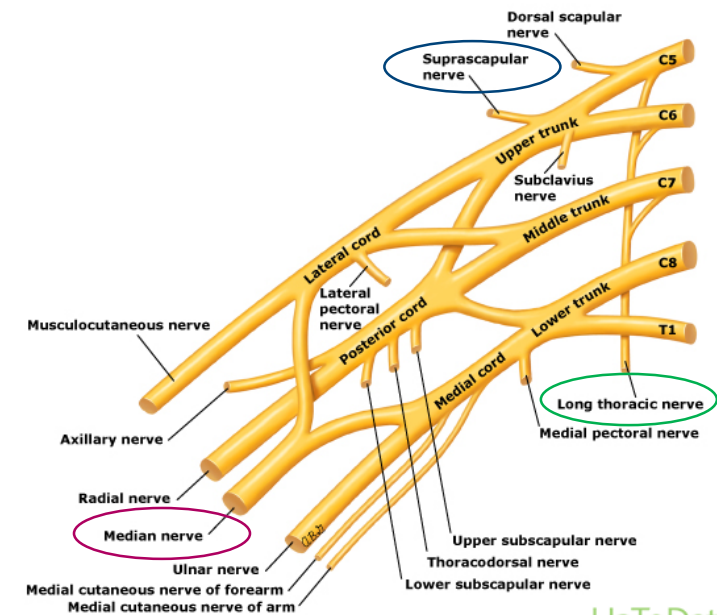


<https://de.freepik.com/vektoren/baum>Baum Vektor erstellt von pch.vector - de.freepik.com

Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

- Schmerzen
- **Schwäche:** (nach Stunden bis Tagen) je nach Befall, tlw. auch ausserhalb Plexus (N. phrenicus 8%, Plexus lumbosacralis 10%, Hirnnerven 4%!)
 - Abduktion
 - Aussenrotation
 - Skapula alata
 - «Pinch sign»
- Sensible Defizite

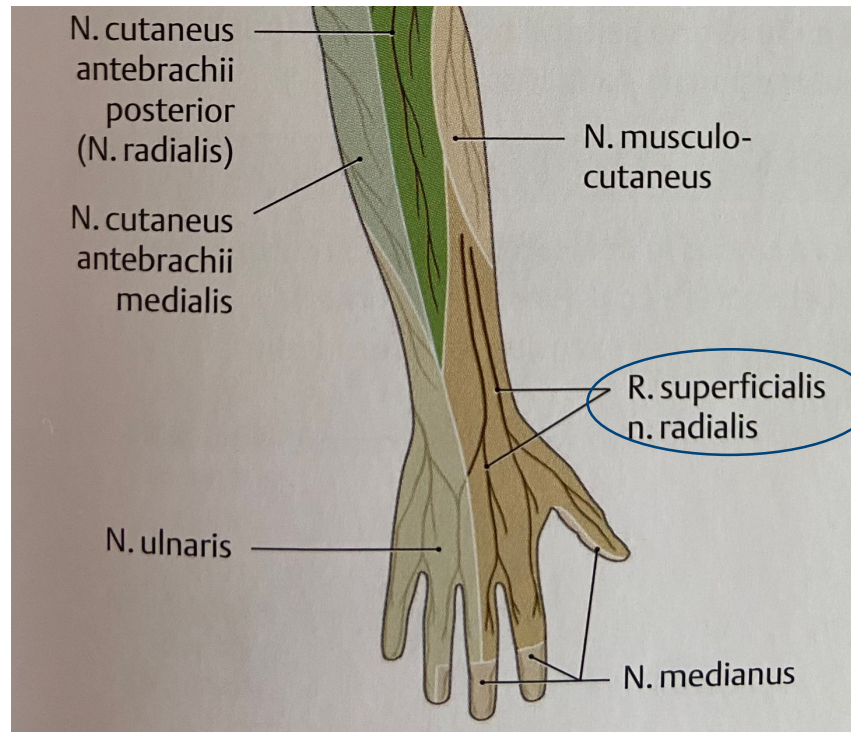
Trunks and cords of the brachial plexus



UpToDate®

Neuralgische Schulteramyotrophie Klinik

- Schmerzen
- Schwäche
- **Sensible Defizite**
 - In ca. 80%; nachrangig

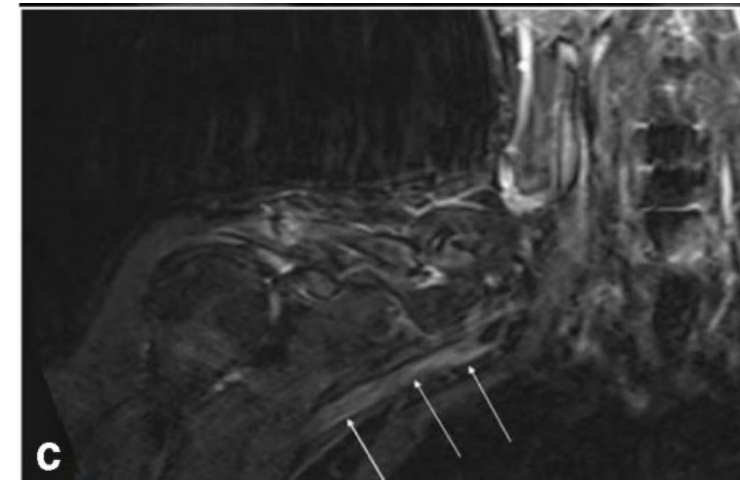


©Prometheus, LernAtlas der Anatomie, 2. Auflage

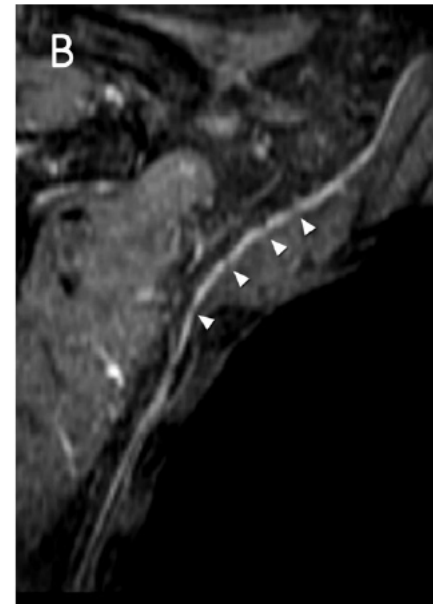
Neuralgische Schulteramyotrophie

Diagnostik

- **Klinik!**
- ENMG
 - ENG häufig unauffällig
 - EMG v.a. für Verlauf (De-/Reinnervation)
- Labor
 - Ausschluss DDs: Borreliose, HEV, HIV, DM II, Syphilis
 - Keine (?) humorale Aktivität
- MRI Plexus/Neurosonographie (HRUS)
 - Ausschluss Kompression (Malignom)
 - Fokale Verdickung/Striktur/Torsion, KM-Aufnahme (Plexus und/oder periphere Nerven) häufig
 - HWS (DD)

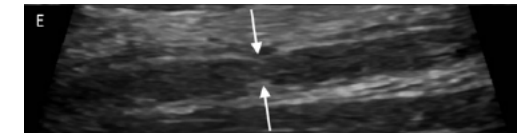


Shanina E, Liao B, Smith RG. Brachial Plexopathies: Update on Treatment. *Curr Treat Options Neurol.* 2019 Apr 27;21(5):24. doi: 10.1007/s11940-019-0562-5. PMID: 31030283.



N. thoracicus long.: Hyperintensität, Verdickung, multiple Uhrglas-Striktur

Neurosonographie



Neuralgische Schulteramyotrophie

Differenzialdiagnosen

Diagnosis	Pathophysiology	Epidemiology	Typical clinical features
NA	Spontaneous nerve palsy, frequently involving constrictions	100/100.000 per year ^{4*}	Acute painful attack in the shoulder or arm, followed by motor and sensory deficits in irregular distribution
Musculoskeletal shoulder pain	Different degenerative, rheumatic or traumatic causes, for example, rotator cuff tendinopathy	87/100.000 per year ⁴⁴ (rotator cuff disease)	Pain chronic or after trauma, may radiate into arm, no distinct sensorimotor deficits, range of motion may be passively inhibited
Cervical radiculopathy	Compression of a cervical nerve root due to disc herniation, spinal canal stenosis, or facet joint degeneration	832/100 000 per year ⁴⁵	Chronic neck and possibly arm pain, sensory and/or motor deficits confined to a root distribution
Traumatic nerve lesion	Injury to a peripheral nerve, due to trauma or iatrogenic damage	139/100 000 per year ⁴⁶	Pain and neurological deficits in the respective innervation area of the injured nerve, presenting immediately after injury
Nerve compression	Entrapment of nerves at different anatomical locations, for example, thoracic outlet syndrome	380/100 000 per year ⁴⁷ (thoracic outlet syndrome)	Chronically increasing pain and sensory symptoms, followed by motor deficits at a later stage
Peripheral nerve tumour	Spontaneous proliferation of nerve sheath tissue, can be malignant	01/100 000 per year ⁴⁸ (MPNST)	Progressive pain and sensorimotor deficits
HNPP	Genetic susceptibility (autosomal dominant) to peripheral nerve entrapment	16/100 000 (prevalence) ⁴⁹	Recurring focal compression neuropathies and positive family history
Transverse myelitis	Inflammation of the spinal cord associated with prior infection or immune disorder	31/100 000 per year ⁵⁰	Sensimotor and autonomic deficits attributable to spinal cord level, frequently bilateral
NSVN/diabetic radiculoplexus neuropathy	Vasculitis affecting peripheral nerves, involving different clinical subtypes, for example, LRPN	416/100 000 per year ⁵¹ (LRPN)	Pain and sensimotor deficits, frequently affecting both lower limbs and associated with weight loss (LRPN)

Where a diagnosis encompasses multiple clinical entities, incidence data is presented for one relevant subtype.

*These numbers originate from a study, where primary care practitioners were specifically educated on the diagnostic criteria of NA.

HNPP, hereditary neuropathy with liability to pressure palsies; LRPN, lumbosacral radiculoplexus neuropathy; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumour; NA, neuralgic amyotrophy; NSVN, non-systemic vasculitic neuropathy.

Neuralgische Schulteramyotrophie Therapie

- Symptomatisch: Analgesie! NSAR und Opiate
- Systemische Steroide
 - Schlechte Datenlage (v.a. longterm)
 - Allgemeiner Konsens: frühzeitige Applikation (< 2 Wo) → verkürzt Schmerzphase, frühere (bessere?) motorische Regeneration
 - PDN 14d: 7d 60mg, 6d 50/40/30/20/10/5mg²
 - Methylprednisolon 1g i.v. 5d³
- IVIG
 - Case reports

- Physiotherapie und Ergotherapie/Reha
 - Wiedererlangen der Bewegungskontrolle; NICHT primär Krafttraining
 - Schmerzmanagement, Ergonomie



Menschen Vektor erstellt von macrovector - de.freepik.com

Neuralgische Schulteramyotrophie

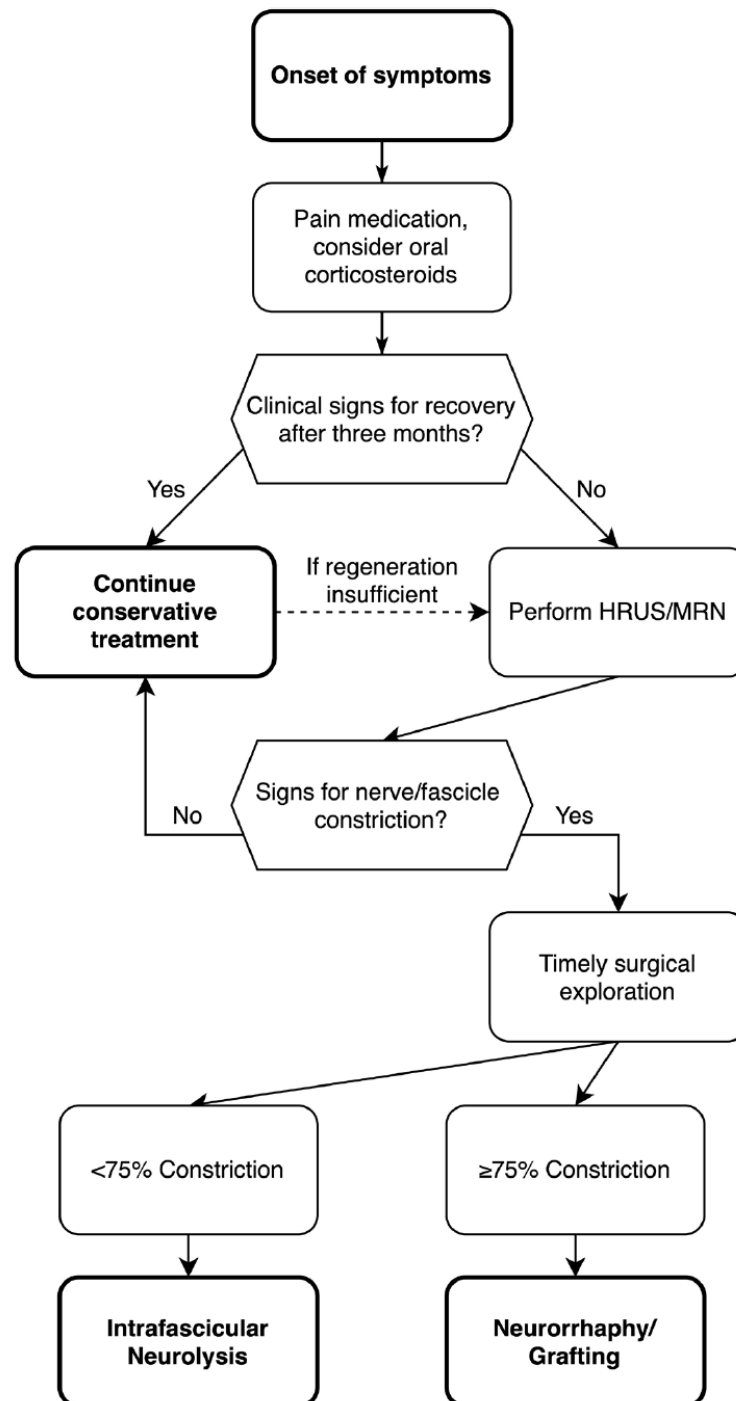
Therapie

- Therapierefraktäre Verläufe: Stellenwert chirurgische Exploration
 - Neurolyse (Dekompression)
 - Neurorrhaphie (Nervennaht)
 - Grafting



Gstoettner C, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020

Therapie



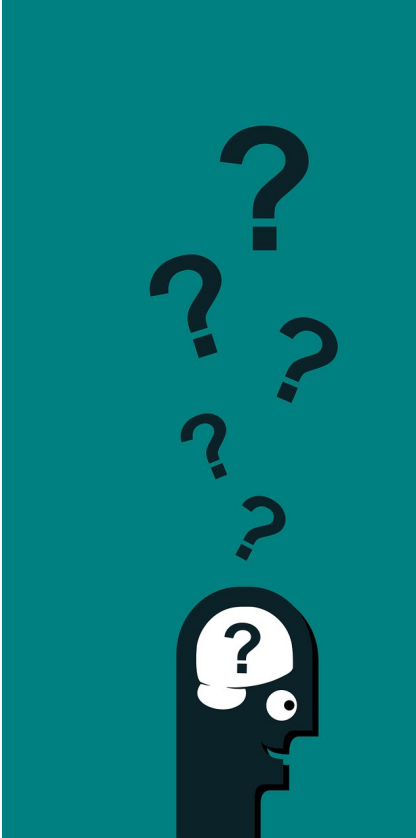
Neuralgische Schulteramyotrophie

Prognose

- Früher zu positiv eingeschätzt
 - Schmerzpersistenz in bis zu 2/3
 - NICHT neuropathisch
 - durch sekundäre Fehlhaltung/-bewegung → Impingement/frozen shoulder
 - muskuläre Defizite ca. 70%
 - Funktionseinschränkungen in ca. 66% nach 2.5 Jahren
- nur ca. 1/3 der Patienten bezeichnen sich selbst als vollständig geheilt nach 3 Jahren
- Rezidivrate ca. 26% (INA)!⁴
- Längerfristig häufig schwere (soziale, psychische) Folgen
 - Aufklärung, Anbindung, soziale Aspekte

4. van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. Brain. 2006 Feb;129(Pt 2):438-50. doi: 10.1093/brain/awh722. Epub 2005 Dec 21. PMID: 16371410

Fallbeispiel

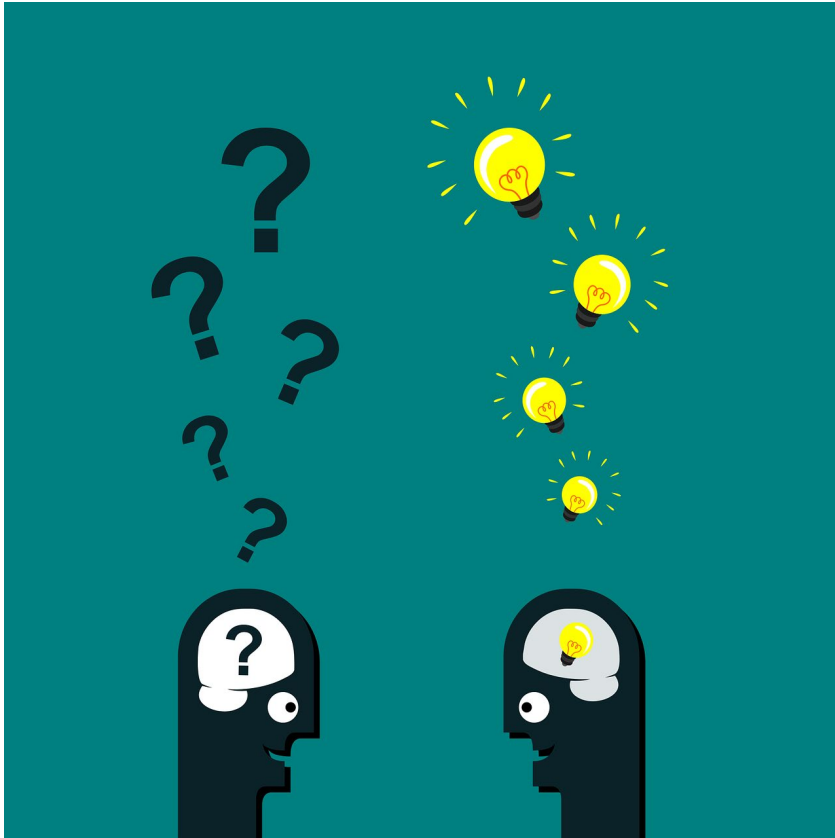


→ ~~DD~~ Schultergelenkspathologie; RTM-Läsion

→ ~~DD~~ cervikospondylogen /-radikulär

→ ~~DD~~ myofaszial

Fallbeispiel



- Klinik:
 - Typische Schmerzen
 - Typische neurologische Defizite
- Labor:
 - CRP 12mg/l
 - Ausschluss HIV, Borrelien, Syphilis, COVID, DM II
- ENMG:
 - Normwertige Neurographien
 - Keine floride Denervation
- Bildgebung:
 - Massive Platzangst – Rx und CT HWS
 - Neurosonographie (Wurzel C5 - 7) opB



Fallbeispiel

- Therapie:
 - Analgesie (Naproxen, Targin 30mg, Pregabalin, Novalgin)
 - Steroide: 1mg/kgKG 5d, ausschleichend über 3.5 Wochen
 - Physiotherapie (MMRK)
- Verlauf:
 - Äusserst erfreulich:
 - Sehr rasche Schmerzreduktion auf Steroide
 - Leicht rückläufige Schwäche innh. 2 Wochen
 - ENMG 4 Wo: chronisch neurogene Veränderungen/pathologische Spontanaktivität M. deltoideus, M. infraspinatus, M. supinator
 - → Bestätigung der Diagnose
 - (DD Radikulopathie C4,5,6 unwahrscheinlich)



Take home messages

Take home messages

- Häufig (!) vorkommendes, akut einsetzendes Bild einer Mononeuropathia multiplex der OE:
 - Schmerzen
 - Paresen
 - Sensible Defizite
- Diagnose
 - Klinisch
 - Ausschluss andere Ursachen:
 - ENMG
 - MRI
 - Labor
- Therapie
 - Konservativ: Steroide (60mg 2 Wo ausschleichend), Physio- und Ergotherapie
 - Therapierefraktär: Chirurgie (Uhrglaszeichen?)
- Prognose
 - Chronische Schmerzen und Paresen über Jahre in bis zu 2/3
- Dran denken!!

Neuralgische Schulteramyotrophie

Literatur

Al Khalili Y, Jain S, Lam JC, DeCastro A. Brachial Neuritis. 2022 Jan 20. In: StatPearls Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 29763017.

Shanina E, Liao B, Smith RG. Brachial Plexopathies: Update on Treatment. Curr Treat Options Neurol. 2019 Apr 27;21(5):24. doi: Z0.1007/s11940-019-0562-5. PMID: 31030283

IJspeert J, Janssen RMJ, van AlfZn N. Neuralgic amyotrophy. Curr Opin Neurol. 2021 Oct 1;34(5):605-612. doi: Z0.1097/WCO.0000000000000968. PMID: 34054111.

Van Eijk JJ, Groothuis JT, Van Alfen N. Neuralgic amyotrophy: An update on diagnosis, pathophysiology, and treatment. Muscle Nerve. 2016 Mar;53(3):337-50. doi: 10.1002/mus.25008. Epub 2016 Jan 20. PMID: 26662794.

Naito KS, Fukushima K, Suzuki S, et al. Intravenous immunoglobulin (IVIg) with methylprednisolone pulse therapy for motor impairment of neuralgic amyotrophy: clinical observations in 10 cases. Intern Med 2012; 51: 1493–1500.

Sedlacek CM, Leone M, Foster AD, Hinkelman A. Off-Label Use of Intravenous Immunoglobulin with Methylprednisolone to Treat Parsonage-Turner Syndrome in a United States Marine. Case Rep Med. 2021 Apr 1;2021:6663755. doi: 10.1155/2021/6663755. PMID: 33868407; PMCID: PMC8035001.

van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. Brain. 2006 Feb;129(Pt 2):438-50. doi: 10.1093/brain/awh722. Epub 2005 Dec 21. PMID: 16371410.

Gstoettner C, Mayer JA, Rassam S, Hruby LA, Salminger S, Sturma A, Aman M, Harhaus L, Platzgummer H, Aszmann OC. Neuralgic amyotrophy: a paradigm shift in diagnosis and treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020 Aug;91(8):879-888. doi: 10.1136/jnnp-2020-323164. Epub 2020 Jun 2. PMID: 32487526.

van Eijk JJ, van Alfen N, Berrevoets M, van der Wilt GJ, Pillen S, van Engelen BG. Evaluation of prednisolone treatment in the acute phase of neuralgic amyotrophy: an observational study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2009 Oct;80(10):1120-4. doi: 10.1136/jnnp.2008.163386. Epub 2009 Mar 24. PMID: 19321467.

van Eijk JJJ, et al. Clinical phenotype and outcome of hepatitis E virus-associated neuralgic amyotrophy. Neurology. 2017 Aug 29;89(9):909-917. doi: 10.1212/WNL.0000000000004297. Epub 2017 Aug 2. PMID: 28768846.

**Vielen Dank für Ihre
Aufmerksamkeit**