

Notalgia paraesthetica – Ein Review mit Fallbeispiel

Notalgia paresthetica – A Review and Case Report

Autor

I. Moll

Institut

DermatoMed Hamburg, Praxis für Dermatologie und Venerologie

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0863-5662> |

Online-Publikation: 23.10.2019 |

Akt Dermatol 2020; 46: 269–271

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Ingrid Moll, DermatoMed Hamburg, Praxis für Dermatologie und Venerologie, Im Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik, Jarrestraße 2–6, 22303 Hamburg
i.moll@arztzentrum.de

ZUSAMMENFASSUNG

Notalgia paraesthetica ist eine relativ häufige periphere sensorische Neuropathie, die mit Juckreiz, Schmerzen, Hyper- oder Hypästhesie einhergeht. Sie tritt lokalisiert unilateral am medio-caudalen Schulterblatt auf und hält meist Jahre an. Die Haut kann rötlich-bräunlich, lichenifiziert erscheinen oder ohne Effloreszenzen.

Als Ursachen werden Irritationen der R. dorsales der Spinalnerven Th2–Th6 durch Traumen, Degeneration u. ä. postu-

liert, die bildgebend abzuklären sind. Auch erhöhte Neuropeptide werden diskutiert. Die Therapie ist schwierig und langwierig. An erster Stelle stehen die Therapie der orthopädischen Veränderungen und lokale Therapien mit den üblichen antipruriginösen Substanzen. Auch Calcineurin-Inhibitoren, Capsaicin und Cannabinoid-Rezeptor-Agonisten wirken, jedoch ist mit Rezidiven zu rechnen. Systemische Therapien umfassen verschiedene zentral schmerzmodulierende und antidepressive Medikamente, daneben Botox, UVB oder auch elektrische Stimulationen.

ABSTRACT

Notalgia paresthetica shows pruritus localized unilateral to the inferomedial area of the scapula with pigmented plaques, but often without skin lesions. Usually it lasts some years with relapses. The cause seems multifold. Spinal and muscle abnormalities may impinge the spinal nerves Th2–Th6 resulting in this kind of sensory neuropathy. Increased neuropeptides may also be involved. No evidence-based therapy is known, but a variety of case reports exist. Local treatment includes usual antipruritic ointments, UVB, botox, capsaicin and cannabinoid-receptor-agonists. Systemically mostly antidepressives, special pain killers or anticonvulsives are used. There seems to be no association with any general neuropathy.

Notalgia paraesthetica, eine zirkumskripte juckende Dermatose im Bereich Th2–Th6 unterhalb und medial des Schulterblattes, ist fast immer unilateral lokalisiert. Typisch sind Empfindungen wie Juckreiz, Brennen, Kribbeln, Hyperästhesien, jedoch auch Hypästhesien und Schmerzen [1]. Weiterhin sind häufig eine verminderte Sensitivität für leichte Berührungen, Temperaturen und Druck. An der Haut können Lichenifikationen und Hyperpigmentierung, manchmal auch Ekzemreaktion oder Hyperkeratosen bestehen, die von den meisten Autoren als sekundär nach Manipulation interpretiert werden. Überwiegend ist ein Areal betroffen, das für Kratzen gut zugänglich ist [2]. Jedoch bestehen bei $\frac{2}{3}$ der Patienten keine Hauterscheinungen. Dieses klinische Bild trägt dazu bei, dass die Notalgia paraesthetica deutlich unterdiagnostiziert wird und die Inzidenz unbekannt ist.

Die ausführliche Erstbeschreibung erfolgte bereits 1934 [3]. Die Krankheit manifestiert sich meist ab dem 40. Lebensjahr

und wird weltweit beschrieben [2]. Frauen (Frauen/Männer: 1,6) und Menschen mit höherem BMI sind intensiver und häufiger betroffen. Meist ist die Seite betroffen, auf der nicht geschlafen wird [4]. Der Verlauf ist meist chronisch-rezidivierend oder chronisch, auch eine spontane Abheilung tritt immer wieder auf. Eine mittlere Krankheitsdauer von 2–3 Jahren wird angegeben [5]. Notalgia paraesthetica wurde auch beschrieben bei Patienten mit dem Syndrom der multiplen endokrinen Neoplasie Typ 2a (MEN 2A), diese Patienten sind jünger [6].

Die Ursache ist unbekannt, meist wird eine multifaktorielle Genese diskutiert. Eine Schädigung der Rami dorsales der thorakalen Spinalnerven Th2–Th6, die zu peripherer sensorischer Neuropathie führt, gilt als wesentlich. Diese Nerven verlaufen durch den Musculus multifidus spinae und knicken rechtwinklig ab, und dort nimmt man eine Kompression der Nerven an. Dabei können degenerative Schäden der Brustwirbelkörper, der Disci intervertebrales, auch Traumen oder Skoliosen ver-

schlechtern [1,5]. Jedoch konnte nur bei 16% der Patienten eine Korrelation der Röntgenbefunde mit den Beschwerden hergestellt werden [7], wahrscheinlich müssen weitere Auslöser hinzukommen. Daneben werden neurotoxische Substanzen diskutiert [8].

Fallbeispiel

Die 42-jährige Patientin klagt über Juckreiz seit ca. 1 Jahr, der betont abends und wechselnd stark, am unteren Ende des rechten Schulterblattes in einem handtellergroßen Areal auftritt. An manchen Abenden ist es mehr wie Ameisenkribbeln oder Brennen, an anderen bestehen keine Beschwerden. Duschöle, kaltes Wasser und Körperlotionen führen zu kurzfristiger Besserung. Bisherige Allergietestungen (Prick, Epikutan) waren negativ.

Untersuchungsbefund und Therapie

Hellbräunlich-rötliche, ca. 8 × 8 cm große, helle Pigmentierung, die unscharf begrenzt ist, über der rechten Skapula kaudal und medial mit Lichenifikation (► **Abb. 1**).

Die neurologische Untersuchung zeigte eine Hypästhesie auf Nadelstiche und auf leichte Berührungen mit dem Pinsel. Die Temperatursensibilität war unverändert. Eine Biopsie wurde nicht durchgeführt.

Die Behandlung erfolgte über mehrere Wochen täglich (2–3 ×) mit einem Cannabinoid-Rezeptor-Agonisten, dem N-Palmitoylethanolamin als Creme. Dies führte innerhalb von 3 Wochen zu einer Besserung und wird seit 4 Monaten in reduzierter Häufigkeit angewendet. Damit kommt es unregelmäßig noch zu tolerablem Juckreiz und Kribbeln. Weiterhin vermeidet die Patientin Duschgele, raue oder reibende Kleidung und Irritationen am Rücken.

Nach mehrmaligem Nachfragen erinnerte sich die Patientin an einen Treppensturz vor vielen Jahren, mit ausgedehnten Prellungen am Rücken. Da keine Rückenbeschwerden bestehen, lehnte die Patientin eine radiologische Abklärung derzeit ab, ebenso eine spezielle Rückengymnastik.

Diskussion

Die Notalgia paraesthetica ist in erster Linie eine umschriebene periphere sensorische Neuropathie der Rami dorsales der thorakalen Spinalnerven Th2–Th6, meist unilateral. Es kommt zu Beschwerden wie Juckreiz, Kribbeln, Brennen, Hyperalgesie, auch Hypalgesie an der kaudalen Schulterblattregion [1,2]. Die Hyperalgesie zeigt sich häufig als Überempfindlichkeit über den Spinalfortsätzen. Manche Patienten bemerken den sensorischen Verlust auf Druck und leichte Berührungen, indem sich die Unterwäsche verändert anfühlt.

Wie bei unserer Patientin sind nicht selten Traumen, lange Bettlägerigkeit oder Operationen im Rückenbereich vorausgegangen, oder Degenerationen der Disci intervertebrales oder der Wirbelkörper, was zu Neuropathien der Spinalnerven führen kann. Jedoch gibt es dazu auch widersprüchliche Daten, nur die wenigsten Patienten weisen Veränderungen an der Wir-



► **Abb. 1** Hellbräunliche, lichenoidale Plaque (Scapula rechts).

belsäule auf [7]. Allergien scheinen keine Rolle zu spielen, allerdings sind Kontaktekzeme als Folge der Therapie nicht ungewöhnlich. Manchmal stellen sich die Patienten aus diesem Grund vor.

Ein Fall von Saccharinunverträglichkeit wurde beschrieben, wobei die Reexposition wieder zu den Beschwerden führte [8]. In diesem Fall ist differenzialdiagnostisch auch ein fixes Arzneimittelexanthem zu erwägen. Die manchmal vorhandene Reduktion der Schweißproduktion wird selten bemerkt, kann jedoch im Jodstärketest oft nachgewiesen werden [1].

Die histologischen Veränderungen sind nicht einheitlich, wie auch die Klinik. In vielen Fällen sind die Epidermis und Dermis unverändert. Beschrieben sind zahlreiche Melanophagen in der oberen Dermis, manchmal vermehrte Ablagerung von Amyloid. Ein sehr konstantes Merkmal sind disseminierte nekrotische Keratinozyten, welche die Epidermis nach suprabasal durchwandern [5]. Man könnte spekulieren, dass bei der Veränderung der Junctionmoleküle intraepidermal verschiedene Entzündungsmediatoren hochreguliert werden, was die Sensationen der Notalgia paraesthetica verursacht. Andere Ursachen könnten die vermehrten Nervenfasern in diesem Areal sein, in denen Substanz P und Protein Gene Produkt 9.5 nachgewiesen werden, die neurogene Entzündungen auslösen [9,10].

Die Differenzialdiagnosen umfassen zirkumskripte Dermatosen. An erster Stelle steht ein akuter Morphea-herd. Hier helfen klinisch der betonte lilac ring, die entstehende zentrale Sklerose der Herde, die Existenz an anderen Lokalisationen, v. a. aber die Histologie. Fixe Arzneimittelexantheme sind meist akut und häufig mit zentralen Blasen oder livider Verfärbung. Häufig sind allergische Kontaktekzeme, die allerdings meistens als Folge der Lokalthherapie zur Juckreizlinderung auftreten und daher nicht selten bei der Erstvorstellung das klinische Bild beherrschen. Postinflammatorische Hyperpigmentierungen anderer Genese

lassen sich durch die gezielte Anamnese und Ganzkörperuntersuchung differenzieren. Ein Lichen simplex chronicus ist histologisch klar differenziert.

Die Behandlung der Notalgia paraesthetica ist komplex und ist immer längerfristig durchzuführen. Eine Therapie der Wahl besteht nicht. Immer sollten orthopädische Maßnahmen, insbesondere bei entsprechender Anamnese, veranlasst werden, evtl. inkl. bildgebende Verfahren von der Thoraxregion [11]. In vielen Fällen führten die daraus folgenden Therapien zu einer sofortigen Besserung [12]. Erfolge wurden mit Training der Rückenmuskulatur oder elektrischer Nerven- und Muskelstimulation beschrieben [13]. Insgesamt ist eine lokale Behandlung zu bevorzugen bei dieser umschriebenen Dermatose und den häufigen Komorbiditäten der meist älteren Patienten. Capsaicin-Pflaster (8%) und -Creme (0,025%) führten bei 70% der Patienten zu einer Besserung, jedoch traten innerhalb eines Monats nach Absetzen Rezidive auf [14, 15]. Hinzu kommen die anfänglichen Irritationen mit Brennen. Gute Erfolge erzielte auch die Applikation von Tacrolimus-Salbe 0,1% [16]. Übliche juckreizstillende Medikamente wie Polidocanol, Menthol und Campher bringen oft kurzfristige Linderung und sind zusätzlich hilfreich.

In unserem Fall wirkte der topische Cannabinoid-Rezeptor-Agonist N-Palmitoylethanolamin nach ca. 3-wöchiger Behandlung und hatte längerfristige Effekte unter fortgeführter reduzierter Therapie. Gute Ergebnisse werden auch mit UVB-Strahlungen [17] oder Botox-Injektionen beschrieben, allerdings sind nur wenige Patienten erfasst [18]. Falls mit lokaler Therapie die Beschwerden bestehen bleiben, gibt es eine Reihe von systemischen Therapien, die allesamt off-label sind. Pregabalin, Gabapentin, trizyklische Antidepressiva, letztere insbesondere wenn der Patient depressive Züge zeigt, Serotonin-Uptake-Hemmer oder Carbamazepin.

Ähnliche Krankheiten, wenn auch seltener, betreffen andere periphere Nerven, z. B. betrifft die Meralgia paraesthetica einen lateralen Hautast des Nervus femoralis oder die Cheiralgia paraesthetica den Ramus superficialis des Nervus radialis. Diese Nerven durchziehen Engstellen und werden dort irritiert [19]. Diese Irritationen kommen auch assoziiert mit der Notalgia paraesthetica vor [20].

Die langfristigen, meist rezidivierenden Verläufe über mehrere Jahrzehnte sprechen gegen Zusammenhänge mit generalisierten neurologischen Erkrankungen wie Multiple Sklerose, periphere Polyneuropathie oder amyotrophe Lateralsklerose [8].

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Howard M, Sahhar L, Andrews F et al. Notalgia Paresthetica: a review for dermatologists. *Intern J of Dermatol* 2018; 57: 388–392
- [2] Chiriac A, Poni P, Podoleanu C et al. Notalgia Paresthetica. A Clinical Series and Review. *World Institute of Pain* 2016; 16: 1530–7085
- [3] Astwazaturow M. Über paraesthetische Neuralgien und eine besondere Form derselben – notalgia paraesthetica. *Dtsch Z Nervenheilk* 1934; 133: 188–196
- [4] Pagliarello C, Fabrizi G, De Felici B et al. Notalgia Paresthetica: factors associated with its perceived severity, duration, side and localization. *Int J Dermatol* 2017; 56: 932–938
- [5] Weber PJ, Poulos EG. Notalgia Paresthetica. Case report and histologic appraisal. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 25–30
- [6] Verga U, Fugazzola L, Cambiaghi S et al. Frequent association between MEN 2A and cutaneous lichen amyloidosis. *Clin Endocrinol* 2003; 59: 156–161
- [7] Huesmann T, Cunha P, Osada N et al. Notalgia Paresthetica: a descriptive two-cohort study of 65 patients from Brazil and Germany. *Acta Derm Venereol* 2012; 92: 535–540
- [8] Fishman HC. Notalgia Paresthetica. *J Am Acad of Dermatol* 1986; 15: 1304–1305
- [9] Springall DR, Karanth SS, Kirkham N et al. Symptoms of notalgia paresthetica may be explained by increased dermal innervation. *J Invest Dermatol* 1991; 97: 555–561
- [10] Wallengren J, Ekman R, Sundler F. Occurrence and distribution of neuropeptides in human skin and blister fluid from inflamed skin. *Acta Derm Venereol* 1987; 67: 185–112
- [11] Savk O, Savk E. Investigation of spinal pathology in notalgia paresthetica. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 1085–1087
- [12] Low R, Swanson LA, Swanson DL. Notalgia Paresthetica Relieved by Cervical Traction. *J Am Board Fam Med* 2017; 30: 835–837
- [13] Savk E, Savk O, Sendur F. Transcutaneous electrical nerve stimulation offers partial relief in notalgia paresthetica patients with a relevant spinal pathology. *J Dermatol* 2007; 34: 315–319
- [14] Wallengren J, Klinker M. Successful treatment of notalgia paresthetica with topical capsaicin. Vehicle-controlled, double-blind, crossover study. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 287–289
- [15] Andersen HH, Sand C, Elberling J. Considerable Variability in the Efficacy of 8% Capsaicin Topical Patches in the Treatment of Chronic Pruritus in 3 Patients with Notalgia Paresthetica. *Am Dermatol* 2016; 28: 86–89
- [16] Ochi H, Tan LX, Tey HL. Notalgia Paresthetica: treatment with topical tacrolimus. *JEADV* 2016; 30: 446–556
- [17] Perez-Perez L, Allegue F, Fabeiro J et al. Notalgia paresthetica successfully treated with narrow-band UVB: report of five cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24: 730–732
- [18] Weinfeld PK. Successful treatment of notalgia paresthetica with botulinum toxin A. *Arch Dermatol* 2007; 143: 980–982
- [19] Wartenberg R. Cheiralgia paresthetica (isolierte Neuritis de Ramus superficialis Nervi radialis). *Z Ges Neurol Psychiat* 1932; 141: 145–155
- [20] Alai N, Skinner H, Nabili S et al. Notalgia paresthetica associated with cervical spinal stenosis and cervicothoracic disk disease at C4 through C7. *Cutis* 2010; 85: 77–81