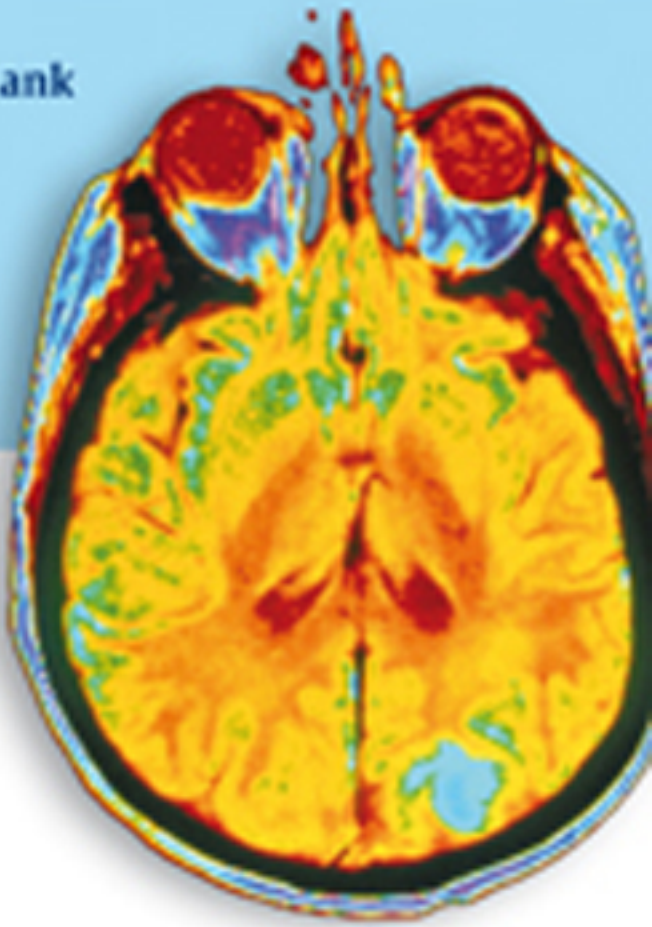
Neurologie

Walter Gehlen
Heinz-Walter Delank

Unter Mitarbeit von
Katharina Eger
Tobias Müller
Stephan Zierz

12. Auflage



Thieme

Auf einen Blick

1 Anamnese und neurologische Untersuchung 2

2 Allgemeine Untersuchung 8

3 Untersuchung von Kopf und Hirnnerven 10

4 Untersuchung der Motorik und Reflexe 34

5 Koordinationsprüfungen 52

6 Prüfung der Sensibilität 55

7 Prüfung der vegetativen Funktionen 62

8 Psychischer und neuropsychologischer Befund 67

9 Die Untersuchung des bewusstlosen Patienten 74

10 Technische Hilfsuntersuchungen (Übersicht) 79

11 Hirntoddiagnostik 114

12 Syndrome des peripheren Nervensystems 120

13 Zerebrale Syndrome 152

14 Rückenmarksyndrome 177

15 Hirnnervensyndrome 185

16 Meningeale Syndrome und Hirndrucksyndrome 188

17 Neuropsychologische Syndrome 194

18 Zerebrale Durchblutungsstörungen und spontane Blutungen 202

19 Bewegungsstörungen 242

20 Demenzen 262

21 Multiple Sklerose (MS) 271

22 Vaskulitiden des ZNS 279

23 Entzündliche Erkrankungen des Nervensystems 284

24 Tumoren 313

25 Anfallsleiden 329

26 Traumatische Schädigungen 351

27 Metabolische Erkrankungen 370

28 Fehlbildungen und Entwicklungsstörungen 378

29 Liquorzirkulationsstörungen 394

30 Kopfschmerz, Gesichtsschmerzen und Neuralgien 399

31 Schwindel (Vertigo) 412

32 Schlafstörungen und Schlafapnoe-Syndrom 418

33 Krankheiten des Rückenmarks, der Kauda und der Rückenmarkhüllen 424

34 Krankheiten und Schäden des peripheren Nervensystems: Polyneuropathien (PNP) 434

35 Degenerative Motoneuronenerkrankungen mit vorwiegendem Rückenmarkbefall 454

36 Neuromuskuläre Übertragungsstörungen 459

37 Myopathien 469

38 Beteiligung des Nervensystems bei extraneuralen Grundkrankheiten 491

39 Allgemeine Therapie neurologischer Krankheiten 510

40 Wichtige Leitsymptome und mögliche neurologische und nichtneurologische Ursachen 518

Sachverzeichnis 527

Neurologie

Walter Gehlen
Heinz-Walter Delank †

unter Mitarbeit von
Katharina Eger
Tobias Müller
Stephan Zierz

12., vollständig überarbeitete Auflage

214 meist farbige Abbildungen
96 Tabellen



Georg Thieme Verlag
Stuttgart · New York

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über http://dnb.d-nb.de abrufbar.

1. Auflage 1978
2. Auflage 1981
3. Auflage 1983
4. Auflage 1985
5. Auflage 1988
6. Auflage 1991
1. bulgarische Auflage 1996
7. Auflage 1994
8. Auflage 1999
9. Auflage 2001
10. Auflage 2004
11. Auflage 2006

Wichtiger Hinweis: Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe **dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes** entspricht.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. **Jeder Benutzer ist angehalten**, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und gegebenenfalls nach Konsultation eines Spezialisten festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind. **Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzers.** Autoren und Verlag appellieren an jeden Benutzer, ihm etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

Ihre Meinung ist uns wichtig! Bitte schreiben Sie uns unter

www.thieme.de/service/feedback.html

© 1978, 2010 Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart
Unsere Homepage: www.thieme.de

Printed in Germany

Zeichnungen: W. Irmer †; S. Seifert, Stuttgart; K. Baum, Paphos, Zypern
Umschlaggestaltung: Thieme Verlagsgruppe
Satz: Druckhaus Götz GmbH, 71636 Ludwigsburg
gesetzt in 3B2, Version 9.1, Unicode
Druck: Offizin Andersen Nexö, Zwenkau

ISBN 978-3-13-129772-3 1 2 3 4 5 6

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden **nicht** besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Vorwort

Erneut hat sich gezeigt, dass die Fortschritte in der Neurologie innerhalb kurzer Zeit eine weitere Neuauflage erforderlich machten.

Die Herausgeber der 11. Auflage hatten schon vor längerer Zeit darüber diskutiert, wer zukünftig dieses Lehrbuch mitgestalten könne. Zu unserer großen Freude erklärte sich Herr Prof. Dr. St. Zierz, Ordinarius für Neurologie der Universität in Halle/Saale bereit, bei dieser Auflage mitzuwirken.

Zwischenzeitlich ist im Jahr 2007 Herr Prof. Dr. H.-W. Delank nach langer schwerer Erkrankung verstorben. Sein Tod ist für uns ein großer Verlust.

Wenige Tage vor seinem Tod konnte er zu seiner großen Freude noch an der Habilitationsfeier seines Sohnes teilnehmen, der die venia legendi für das Fach Orthopädie erhielt.

In den letzten Monaten vor seinem Tod hat Prof. Dr. Delank uns seine Ideen für die Fortentwicklung dieses Buches mitgeteilt.

Seine große Bedeutung für die Neurologie in Deutschland und insbesondere auch für dieses Lehrbuch veranlasst uns, wesentliche Bereiche seines Werdeganges aufzuzeigen.

Geboren wurde Prof. Dr. Delank am 23. August 1923 in Crange/Westfalen. Nach dem Abitur, das er in Bochum ablegte, musste er 1942 als Soldat in den 2. Weltkrieg ziehen. Nach kurzer Gefangenschaft begann er das Medizinstudium im Wintersemester 1945/1946. Er studierte an den Universitäten in Bonn, Düsseldorf und später in Marburg, wo er das Studium mit dem Staatsexamen beendete. Nach dem Staatsexamen und der Promotion im Jahre 1951 war er im Rahmen der Weiterbildung an den Kliniken in Mainz und Münster tätig. Für 1 Jahr arbeitete er auch am Ernst-von-Behring-Institut in Marburg.

1956 erhielt er die Facharztanerkennung für Neurologie und Psychiatrie.

1957 wechselte er von der Neurologischen Universitätsklinik in Münster als Oberarzt in die Medizinisch-Neurologische Klinik der Berufsgenossenschaftlichen Krankenanstalten „Bergmannsheil Bochum“, wobei zu dieser Zeit die kurzfristige Schaffung einer Neurologischen Klinik unter seiner Leitung bereits feststand. Die Neurologische Klinik wurde dann 1958 eröffnet.

1971 habilitierte sich Prof. Dr. Delank in Essen. Zu dieser Zeit gab es zwar bereits die Ruhruniversität in Bochum, jedoch noch keine Medizinische Fakultät für den klinischen Bereich.

1977 wurde Prof. Dr. Delank zum außerplanmäßigen Professor ernannt. Im gleichen Jahr wurde die Lehrtätigkeit bezüglich der klinischen Fächer an der Medizinischen Fakultät in Bochum und zwar im Rahmen des Bochumer Modells aufgenommen. Es war seinerzeit keine zentrale Universitätsklinik wie in Aachen neu erbaut worden; stattdessen wurden mehrere Schwerpunktkrankenhäuser in Bochum und Umgebung zu Universitätskliniken ausgebaut.

So entstanden im Laufe der Zeit in Bochum drei Neurologien mit universitären Aufgaben, in den Berufsgenossenschaftlichen Krankenanstalten „Bergmannsheil Bochum“, im St. Josef-Hospital und im Knappschaftskrankenhaus. Dies führte dazu, dass die Studentenzahlen gedrittelt werden konnten, so dass selbst bei 232 Studenten eines Semesters ein Unterricht in kleinen Gruppen, auch am Krankenbett, durchgeführt werden konnte.

Die Unterrichtung der Studenten lag Prof. Dr. Delank besonders am Herzen. Anfangs waren es 50 Studierende der Medizin, die Prof. Dr. Delank zum Semesterabschluss im Sommer häufig in sein Haus bzw. in seinen Garten einlud.

Prof. Dr. Delank war später Gründungsmitglied der Euroacademia Multidisciplinaria Neurotraumatologica, wurde 2002 zum Ehrenmitglied der Gesellschaft für Wirbelsäulenforschung ernannt. Seine klinikbezogenen wissenschaftlichen Tätigkeiten führten zu zahlreichenden Veröffentlichungen in wissenschaftlichen Zeitschriften. Es entstanden mehrere Aufsehen erregende Monographien, u. a. über das Eiweißbild des Liquor cerebrospinalis im Jahr 1965 sowie im Jahre 1970 der Grundriss der Unfallneurologie.

Schon während seiner Lehrtätigkeit hatte Prof. Dr. Delank ein umfangreiches Vorlesungsmanuskript erarbeitet, das Grundlage der Erstauflage dieses Lehrbuches im Jahre 1978 war und das bis zur 8. Auflage von ihm allein herausgegeben wurde. Weitere Monographien, von denen einige auch in andere Sprachen übersetzt wurden (italienisch, spanisch, bulgarisch), waren vor allem für jüngere Ärzte hilfreich wie z. B. die 1988 erschienene Checkliste Neurologische Notfälle, an deren Erstellung er maßgeblich beteiligt war oder die im gleichen Jahr erschienene Monographie über die Neurologische Therapie.

Prof. Dr. Delank bat stets um Anregungen, Verbesserungsvorschläge oder Korrekturhinweise für sein jetzt in der 12. Auflage erscheinendes Lehrbuch, das inzwischen bei Berücksichtigung aller Auflagen eine Auflagenhöhe von 100 000 deutlich überschritten hat.

Wir werden versuchen, das von Prof. Dr. Delank geschaffene Buch in seinem Sinne fortzuführen.

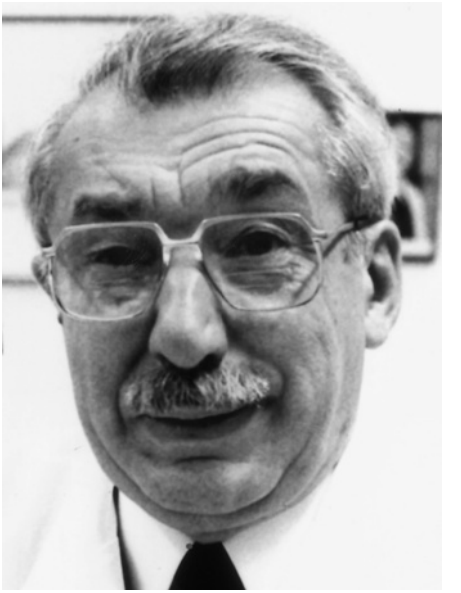
Wir hoffen, dass auch diese Auflage wie die früheren einen großen Zuspruch erfahren wird.

Falls sich in diese Neuauflage Fehler eingeschlichen haben sollten, würden wir uns über eine Mitteilung freuen. Besonders dankbar wären wir den Lesern auch für Hinweise bezüglich gewünschter Ergänzungen oder Präzisierungen bzw. für Verbesserungsvorschläge.

Unser Dank geht an Frau Dr. Katharina Eger und an Herrn Dr. Tobias Müller, die sachkundig und engagiert an dieser Neuauflage mitgewirkt haben. Ferner danken wir Herrn Prof. Dr. Lothar Heuser (Bochum) für seine Hilfe bei der Aktualisierung des Neuroradiologiebereiches und Herrn Prof. Dr. Pasquale Calabrese für die Unterstützung bei der Aktualisierung des Neuropsychologiebereichs sowie Herrn Dr. Ulrich Liebetrau (Köln-Merheim) für seine wertvollen Vorschläge zur Liquordiagnostik.

Aber auch den Mitarbeitern des Thieme Verlages und hier insbesondere Frau Sabine Bartl und Frau Sigrun Rückert sowie Herrn Dr. Jochen Neuberger sei für ihre intensive und hilfreiche Betreuung bei der z. T. erheblichen Umstrukturierung dieses Lehrbuches herzlich gedankt.

Sommer 2010 *Walter Gehlen*



Heinz-Walter Delank (1923 – 2007)

Inhalt

TEIL I Neurologische Untersuchung

1 **Anamnese und neurologische Untersuchung** *2*
Walter Gehlen

2 **Allgemeine Untersuchung** *8*
Walter Gehlen

3 **Untersuchung von Kopf und Hirnnerven** *10*
Walter Gehlen

3.1 Untersuchung des Kopfes *10*
3.2 Untersuchung der Hirnnerven *12*
3.2.1 N. olfactorius (I) *12*
3.2.2 N. opticus (II) *12*
3.2.3 N. oculomotorius (III), N. trochlearis (IV), N. abducens (VI) *15*
3.2.4 N. trigeminus (V) *21*
3.2.5 N. facialis (VII) *22*
3.2.6 N. vestibulocochlearis (VIII) *25*
3.2.7 N. glossopharyngeus (IX), N. vagus (X) *29*
3.2.8 N. accessorius (XI) *31*
3.2.9 N. hypoglossus (XII) *32*

4 **Untersuchung der Motorik und Reflexe** *34*
Walter Gehlen

4.1 Aufbau und Funktion des motorischen Systems *34*
4.1.1 Peripher-motorisches System *34*
4.1.2 Zentral-motorisches System *34*
4.2 Inspektion des Bewegungsapparates *37*
4.2.1 Trophik *37*
4.2.2 Spontane Muskelbewegungen *38*
4.3 Prüfung des Muskeltonus *39*
4.3.1 Spastik *39*
4.3.2 Rigor *41*
4.4 Prüfung der Muskelkraft *41*
4.5 Reflexprüfung *42*
4.5.1 Reflextypen *43*
4.5.2 Eigenreflexe *43*
4.5.3 Fremdreflexe *47*
4.5.4 Übersicht: Kennzeichen peripherer und zentraler Paresen *51*

5 **Koordinationsprüfungen** *52*
Walter Gehlen

6 **Prüfung der Sensibilität** *55*
Walter Gehlen

6.1 Aufbau und Funktion des sensiblen Systems *55*
6.2 Spontane sensible Reizzustände *56*
6.2.1 Parästhesien und Dysästhesien *56*
6.2.2 Schmerzformen *57*
6.2.3 Schmerzsyndrome *57*
6.3 Prüfung einzelner sensibler Qualitäten *58*
6.4 Spezielle Befunde *59*

7 Prüfung der vegetativen Funktionen "?>62
Walter Gehlen

7.1 Anatomie und Funktion des vegetativen Nervensystems 62
7.2 Orientierende vegetative Funktionsprüfungen 64
7.3 Spezielle vegetative Funktionsprüfungen 65

8 Psychischer und neuropsychologischer Befund 67
Walter Gehlen

8.1 Einleitung 67
8.2 Psychischer Befund 67
8.3 Neuropsychologischer Befund 68
8.3.1 Kognitive Fähigkeiten, die für den neuropsychologischen Befund zu testen sind 69
8.3.2 Neuropsychologische Testverfahren 70

9 Die Untersuchung des bewusstlosen Patienten 74
Walter Gehlen

9.1 Einteilung der Bewusstseinsstörungen 74
9.2 Ursachen und Diagnostik von Bewusstseinsstörungen 75
9.3 Differenzialdiagnose der Bewusstseinsstörung 77
9.3.1 Apallisches Syndrom (Coma vigile, „Wachkoma“, persistierender vegetativer Zustand) 77
9.3.2 „Locked-in“-Syndrom 77
9.3.3 Akinetischer Mutismus 77

10 Technische Hilfsuntersuchungen (Übersicht) 79
Walter Gehlen

10.1 Elektroenzephalografie (EEG) und Brain-Mapping 79
10.1.1 Elektroenzephalografie 79
10.1.2 Brain-Mapping 83
10.2 Elektromyografie (EMG) und Elektroneurografie (ENG) 83
10.2.1 Elektromyografie 83
10.2.2 Elektroneurografie 85
10.3 Evozierte Potenziale 86
10.4 Liquoruntersuchung und pathologische Befunde 88
10.4.1 Liquoruntersuchung 88
10.4.2 Pathologische Liquorbefunde 92
10.5 Biopsien 96
10.6 Neuroradiologische Untersuchungen 97
10.6.1 Nativaufnahmen des Schädels und der Wirbelsäule 97
10.6.2 Computertomografie (CT) 98
10.6.3 Kernspintomografie 101
10.6.4 Angiografie 104
10.6.5 Myelografie 106
10.6.6 Positronenemissions-tomografie (PET und PET-CT) 107
10.6.7 Single-Photon-Emissions-Computer-Tomografie (SPECT) 108
10.6.8 Andere Verfahren 109
10.7 Neurosonografie 109
10.7.1 Doppler-Ultraschall-Sonografie (Ultraschall-Dopplersonografie, USD) 109
10.7.2 Duplexsonografie 111
10.8 Molekulargenetische Diagnostik (Gendiagnostik) 112

11 **Hirntoddiagnostik** *114*
Walter Gehlen

TEIL II Neurologische Syndrome

12 **Syndrome des peripheren Nervensystems** *120*
Walter Gehlen

12.1 Syndrome der peripheren Nervenläsion *121*
12.1.1 Ursachen, allgemeine Symptomatik, Schweregrade und Therapie *121*
12.1.2 Reizerscheinungen bei peripheren Nervenläsionen *123*
12.1.3 Complex regional pain syndrome (CRPS) Typ I und II *123*
12.1.4 Spezielle Symptomatik der wichtigsten Nervenläsionen *124*
12.1.5 Wichtige Nervenkompressionssyndrome *128*
12.2 Syndrome der Plexusläsionen *131*
12.2.1 Allgemeine Charakteristika der Plexussyndrome *131*
12.2.2 Topische Einteilung der Plexusläsionen *131*
12.2.3 Ätiopathogenese der Arm- und Halsplexusläsionen *132*
12.2.4 Ätiopathogenese der Beinplexusläsionen *133*
12.3 Syndrome der Nervenwurzeln *133*
12.3.1 Allgemeine Charakteristika der Nervenwurzelsyndrome *134*
12.3.2 Spezielle Wurzelsyndrome *134*
12.3.3 Ätiopathogenese der Wurzelsyndrome *136*
12.3.4 Therapie der Wurzelerkrankungen *137*
12.4 Polyneuropathische Syndrome *137*
12.4.1 Ätiologisch orientierte Einteilung *137*
12.4.2 Syndromal orientierte Einteilung *138*
12.5 Grenzstrangsyndrome *140*
12.5.1 Aufbau des Grenzstrangs *140*
12.5.2 Oberes Grenzstrangsyndrom *140*
12.5.3 Unteres (lumbales) Grenzstrangsyndrom *141*
12.6 Vertebragene Syndrome *141*
12.6.1 Allgemeines *141*
12.6.2 Halswirbelsäulensyndrom *143*
12.6.3 Brustwirbelsäulensyndrom *145*
12.6.4 Lendenwirbelsäulensyndrom *146*

13 **Zerebrale Syndrome** *152*
Walter Gehlen

13.1 Zerebrale Allgemeinsymptome *152*
13.1.1 Psychopathologische Symptome und Syndrome *152*
13.1.2 Symptome der Hirndrucksteigerung *153*
13.1.3 Zerebrale Anfälle *153*
13.2 Hirnlokale Syndrome *153*
13.2.1 Allgemeines *153*
13.2.2 Großhirnsyndrome *156*
13.2.3 Hirnstammsyndrome *159*
13.2.4 Extrapyramidale Syndrome *165*
13.2.5 Kleinhirnsyndrome *174*

14 Rückenmarksyndrome *177*
Walter Gehlen

14.1 Neuroanatomische Grundlagen *177*
14.1.2 Aufsteigende Rückenmarkbahnen *177*
14.2 Typen der Rückenmarksyndrome *179*
14.2.1 Syndrom der (totalen) Querschnittlähmung *179*
14.2.2 Halbseitensyndrom des Rückenmarks (Brown-Séquard) *183*
14.2.3 Zentrales Rückenmarksyndrom und Arteria-spinalis-anterior-Syndrom *183*
14.2.4 Hinterstrangsyndrom *183*
14.2.5 Hinterhornsyndrom *184*
14.2.6 Vorderhornsyndrom *184*

15 Hirnnervensyndrome *185*
Walter Gehlen

15.1 Allgemeines *185*
15.2 Klinisch bedeutsame Hirnnervensyndrome *185*
15.2.1 Syndrom der Olfaktoriusrinne *185*
15.2.2 Syndrom des Keilbeinflügels *186*
15.2.3 Syndrom der Orbitaspitze *186*
15.2.4 Foster-Kennedy-Syndrom *187*
15.2.5 Sinus-cavernosus-Syndrom *187*
15.2.6 Syndrome im Schädelbasisbereich *187*

16 Meningeale Syndrome und Hirndrucksyndrome *188*
Walter Gehlen

16.1 Meningeale Syndrome *188*
16.1.1 Akute meningeale Syndrome *188*
16.1.2 Chronische meningeale Syndrome *189*
16.2 Hirndrucksyndrome *190*
16.2.1 Klinische Symptome der Hirndrucksteigerung *191*
16.2.2 Pseudotumor cerebri *192*

17 Neuropsychologische Syndrome *194*
Walter Gehlen

17.1 Gedächtnisstörungen *194*
17.2 Aphasien *195*
17.2.1 Haupt-Aphasieformen *195*
17.2.2 Seltenere Aphasieformen *198*
17.3 Apraxie *198*
17.4 Agnosie und Missidentifikations-syndrome *199*

TEIL III Neurologische Erkrankungen

18 Zerebrale Durchblutungs-störungen und spontane Blutungen *202*
Tobias Müller und Stephan Zierz

18.1 Anatomische Grundlagen der zerebralen Blutversorgung *202*
18.2 Pathophysiologische Grundlagen zerebraler Durchblutungsstörungen *204*

18.3 Ätiologie zerebraler Durchblutungsstörungen 208
18.3.1 Kardiale Embolie 208
18.3.2 Arterioarterielle Embolie 209
18.3.3 Hämodynamische Infarkte 209
18.3.4 Gefäßverschlüsse bei arterieller Dissektion 212
18.3.5 Entzündlich bedingte Gefäßverschlüsse 212
18.3.6 Gerinnungsstörungen 212
18.3.7 Andere Ursachen zerebraler Durchblutungsstörungen 212
18.4 Zerebrale Gefäßsyndrome 213
18.4.1 Arteria-carotis-interna-Syndrom 213
18.4.2 Arteria-cerebri-media-Syndrom 214
18.4.3 Arteria-choroidea-anterior-Syndrom 216
18.4.4 Arteria-cerebri-posterior-Syndrom 216
18.4.5 Arteria-cerebri-anterior-Syndrom 216
18.4.6 Vertebrobasiläre Syndrome 217
18.4.7 Doppelseitiger vollständiger Hirnstamminfarkt 219
18.4.8 Medulla-oblongata-Infarkt 219
18.4.9 Ponsinfarkt 219
18.4.10 Kleinhirninfarkte 220
18.4.11 Mittelhirninfarkt 220
18.5 Extrakranielle Hirngefäßsyndrome 221
18.5.1 Allgemeines 221
18.5.2 Extrakranielle „Steal-Syndrome“ 221
18.6 Zeitliche Einteilung akuter zerebraler Ischämien 222
18.6.1 Transitorische ischämische Attacken (TIA) 222
18.6.2 Hirninfarkt 223
18.6.3 Vaskuläre Enzephalopathie und vaskuläre Demenz 223
18.7 Diagnostik und Differenzialdiagnostik zerebraler Ischämien 224
18.7.1 Differenzialdiagnosen der zerebralen Ischämie 228
18.8 Therapie zerebraler Durchblutungs-störungen 236
18.8.1 Behandlung in der Akutphase 236
18.8.2 Behandlung in der postakuten Phase und Sekundärprophylaxe 239
18.8.3 Behandlung der chronischen zerebralen Durchblutungsstörungen 240

19 Bewegungsstörungen 242
Walter Gehlen

19.1 Morbus Parkinson und Parkinson-Syndrom 242
19.1.1 Definition und Differenzialdiagnose des Parkinson-Syndroms 242
19.1.2 Klinische Symptomatik des Parkinson-Syndroms 243
19.1.3 Klinische Einteilung der Krankheitsbilder mit Parkinson-Syndrom 246
19.1.4 Diagnostik des Parkinson-Syndroms 247
19.1.5 Therapie des Parkinson-Syndroms 247
19.2 Chorea 253
19.2.1 Chorea Huntington (Chorea major, „Veitstanz“) 253

19.2.2 Chorea minor 254
19.2.3 Weitere choreatische Bewegungsstörungen 254
19.3 Athetosen 254
19.4 Ballismus und Hemiballismus 255
19.5 Dystone Syndrome 255
19.6 Dyskinesien 256
19.6.1 Akutdyskinesien 256
19.6.2 Tardive Dyskinesien 256
19.6.3 Akathisie 256
19.7 Tic-Krankheiten 256
19.8 Systematrophien des spinopontozerebellären Systems 257
19.8.1 Multisystematrophien (MSA) 257
19.8.2 Sporadische Spätatrophie der Kleinhirnrinde (Atrophie cérébelleuse tardive) 258
19.8.3 Ataxien 259
19.9 Restless-Legs-Syndrom (RLS) und periodische Beinbewegungen im Schlaf (Periodic Limb Movement Disorder, PLMS) 260

20 Demenzen 262
Walter Gehlen

20.1 Demenzen bei degenerativen und anderen Hirnerkrankungen 262
20.2 Leitsymptom Demenz und diagnostisches Vorgehen 264
20.2.1 Allgemeine Definition des demenziellen Syndroms 264
20.2.2 Diagnostisches Vorgehen 264
20.3 Demenz vom Alzheimer-Typ (DAT, Alzheimer-Krankheit, AD) 265
20.4 Weitere Demenzen 266
20.4.1 Hirnatrophien vaskulärer Genese 266
20.4.2 Demenz vom Lewy-Körperchen-Typ 267
20.4.3 Frontotemporale Demenz (Morbus Pick) 268
20.4.4 Demenzielles Syndrom beim Hydrocephalus aresorptivus (communicans) 269
20.4.5 Demenz bei HIV-Infektion 270

21 Multiple Sklerose (MS) 271
Walter Gehlen

21.1 Ätiologie und Pathogenese 271
21.1.1 Autoimmunhypothese 271
21.1.2 Genetische Faktoren 272
21.1.3 Pathologisch-anatomische Befunde 272
21.2 Symptomatik 273
21.3 Verlaufsformen der MS 274
21.4 Sonderformen der MS 274
21.5 Diagnostik 275
21.6 Therapie 276

22 Vaskulitiden des ZNS 279
Walter Gehlen

22.1 Allgemeines 279
22.2 Einzelne Erkrankungen 281

23 Entzündliche Erkrankungen des Nervensystems 284
Walter Gehlen

23.1 Meningitiden 284
23.1.1 Übersicht 284
23.1.2 Akute eitrige Meningitiden (bakterielle Meningitiden) 287
23.1.3 Tuberkulöse Meningitis (Neurotuberkulose) 291

23.2 Embolische Herdenzephalitis *292*
23.3 Hirnabszess *293*
23.4 Borreliose (Neuroborreliose) *294*
23.5 Neurolues (Neurosyphilis) *296*
23.5.1 Klinische Symptomatik der Neurolues *296*
23.5.2 Serodiagnostik und „luisches Liquorsyndrom“ *298*
23.5.3 Therapie der Neurolues *298*
23.6 Virale Meningoenzephalitiden *298*
23.6.1 Primäre virale Meningoenzephalitiden *299*
23.6.2 Weitere virale Enzephalitiden *304*
23.6.3 Sekundäre (para-, postinfektiöse und postvakzinale) Meningoenzephalitiden *304*
23.7 Neurologische Erkrankungen bei HIV-Infektion *306*
23.8 Prionenerkrankungen *308*
23.9 Seröse Meningoenzephalitiden durch Pilze, Protozoen und Parasiten *310*
23.10 Nichtinfektiöse Meningitiden und Enzephalitiden *311*

24 Tumoren *313*
Walter Gehlen

24.1 Allgemeines *313*
24.1.1 Ursachen intrakranieller Raumforderungen *313*
24.1.2 Klassifizierung von Hirntumoren *313*
24.1.3 Allgemeine klinische Symptomatik von Hirntumoren *314*
24.1.4 Spezielle klinische Symptomatik von Hirntumoren *315*
24.1.5 Diagnostik von Hirntumoren *315*
24.2 Neuroepitheliale Tumoren *315*
24.2.1 Astrozytome *315*
24.2.2 Oligodendrogliome *318*
24.2.3 Pinealistumoren *318*
24.2.4 Medulloblastome *319*
24.3 Akustikusneurinome *320*
24.4 Tumoren der Meningen *321*
24.5 Tumoren der Sella *322*
24.5.1 Kraniopharyngeome *322*
24.5.2 Hypophysenadenome *323*
24.6 Metastasen *324*
24.7 Raumfordernde intraspinale Prozesse *325*
24.7.1 Allgemeines *325*
24.7.2 Spinale Tumoren *325*

25 Anfallsleiden *329*
Walter Gehlen

25.1 Ätiopathogenese epileptischer Störungen *330*
25.2 Einteilung der Epilepsien *331*
25.3 Klinische Erscheinungsbilder einzelner Anfallstypen *334*
25.3.1 Generalisierte Anfälle *334*
25.3.2 Fokale Anfälle (parzielle, lokale Anfälle) *338*
25.4 Psychische Veränderungen bei Anfallsleiden *341*
25.4.1 Chronische Wesensänderungen *341*
25.4.2 Verstimmungen *342*
25.4.3 Dämmerzustände *342*

25.4.4 Epileptische Psychosen 342
25.5 Diagnostische Leitlinien bei Anfallsleiden 342
25.6 Therapie bei Anfallsleiden 343
25.7 Nichtepileptische Anfälle 347
25.7.1 Synkopale Anfälle 348
25.7.2 Stoffwechselbedingte, nicht primär epileptische Anfälle 349
25.7.3 Psychogene dissoziative Anfälle 349

26 Traumatische Schädigungen 351
Walter Gehlen

26.1 Schädelfrakturen 351
26.1.1 Kalottenfrakturen 351
26.1.2 Schädelbasisfrakturen 351
26.1.3 Gesichtsschädelfrakturen 352
26.1.4 Mittelgesichtsfrakturen 352
26.2 Hirnverletzungen 352
26.2.1 Einteilung 352
26.2.2 Commotio cerebri 354
26.2.3 Contusio cerebri 355
26.2.4 Compressio cerebri 356
26.2.5 Häufige Ursachen einer (posttraumatischen) Hirndrucksteigerung) 357
26.2.6 Offene und penetrierende Hirnverletzungen (Schussverletzungen) 362
26.3 Spätschäden nach traumatischen Hirnläsionen 362
26.3.1 Irreversible Defektzustände 362
26.3.2 Spätkomplikationen 362
26.4 Rehabilitation von Patienten nach Hirnverletzungen 364
26.4.1 Rehabilitation bei neurologischen Defektsyndromen 364
26.4.2 Rehabilitation bei psychischen Defektsyndromen 366
26.4.3 Rehabilitation bei epileptischen Anfällen nach Schädel-Hirn-Traumen 366
26.5 Rückenmark-verletzungen 367
26.5.1 Pathogenese 367
26.5.2 Einteilung 367
26.5.3 Beschleunigungstrauma der Halswirbelsäule 368
26.6 Elektrotrauma des Nervensystems 369
26.6.1 Direkte Schäden 369
26.6.2 Sekundäre Schäden 369

27 Metabolische Erkrankungen 370
Walter Gehlen

27.1 Lipoidosen 370
27.1.1 Morbus Fabry 372
27.1.2 Metachromatische Leukodystrophie 372
27.1.3 Tay-Sachs-Krankheit (Amaurotische Idiotie) 373
27.1.4 Heredopathia atactica polyneuritiformis (Morbus Refsum) 373
27.1.5 Morbus Niemann-Pick 373
27.1.6 Morbus Gaucher 374
27.1.7 Weitere Lipoidosen 374
27.2 Störungen des Amino-säurestoffwechsels 374
27.2.1 Phenylketonurie (Fölling-Krankheit) 374
27.2.2 Ahorn-Sirup-Krankheit 375
27.2.3 Hartnup-Syndrom 375
27.3 Störungen des Kohlen-hydratstoffwechsels 375
27.4 Störungen des Kupferstoffwechsels 376

28 Fehlbildungen und Entwicklungsstörungen *378*
Katharina Eger und Stephan Zierz
28.1 Konnatale Hirnschädigungen *378*
28.2 Fehlbildungen des knöchernen Schädels und des Gehirns *381*
28.3 Fehlbildungen des kraniozervikalen Übergangs *383*
28.4 Fehlbildungen des Rückenmarks und der Wirbelsäule *384*
28.4.1 Dysrhaphische Fehlbildungen *384*
28.4.2 Syringomyelie *385*
28.4.3 Konnatale Wirbelsäulenveränderungen *387*
28.5 Phakomatosen *388*
28.5.1 Neurofibromatose (NF) *388*
28.5.2 Tuberöse Sklerose (Morbus Bourneville-Pringle) *390*
28.5.3 Enzephalotrigeminale (enzephalofaziale) Angiomatose (Morbus Sturge-Weber) *391*
28.5.4 Retinozerebellare Angiomatose (Morbus von Hippel-Lindau) *392*
28.5.5 Weitere neurokutane Syndrome *392*
28.5.6 Zur Therapie der Phakomatosen *393*

29 Liquorzirkulationsstörungen *394*
Walter Gehlen
29.1 Pseudotumor cerebri (idiopathische intrakranielle Hypertension) *394*
29.2 Normaldruckhydrozephalus (normal pressure hydrozephalus; NPH) *396*
29.3 Liquorunterdrucksyndrom (Syndrom der zerebralen Liquorhypovolämie) *397*

30 Kopfschmerz, Gesichtsschmerzen und Neuralgien *399*
Walter Gehlen
30.1 Allgemeines *399*
30.2 Anfallsartige Kopfschmerzen *401*
30.2.1 Migräne *401*
30.2.2 Trigeminoautonome Kopfschmerzen *404*
30.2.3 Arteriitis temporalis (cranialis) *405*
30.2.4 Kopfschmerzen bei Bluthochdruckkrisen *406*
30.2.5 Gesichtsneuralgien *406*
30.3 Diffuse Dauerkopfschmerzen *408*
30.3.1 Diffuse Dauerkopfschmerzen mit plötzlichem Beginn *408*
30.3.2 Diffuse Dauerkopfschmerzen mit schleichendem Beginn *409*
30.4 Lokalisierte Dauerkopfschmerzen *411*

31 Schwindel (Vertigo) *412*
Walter Gehlen
31.1 Schwindelqualitäten *413*
31.1.1 Peripher vestibulärer Schwindel *413*
31.1.2 Zentral vestibulärer Schwindel *414*

31.1.3 Nichtvestibulärer Schwindel 414
31.2 Differenzialdiagnose vestibulärer/ nichtvestibulärer Schwindel 415
31.3 Differenzialdiagnose peripher vestibulärer/zentral vestibulärer Schwindel 416

32 Schlafstörungen und Schlafapnoe-Syndrom 418
Walter Gehlen
32.1 Klassifikation, Diagnostik und Therapie von Schlafstörungen 418
32.2 Schlafapnoe-Syndrome 420
32.3 Narkolepsie 421

33 Krankheiten des Rückenmarks, der Kauda und der Rückenmarkhüllen 424
Katharina Eger und Stephan Zierz
33.1 Entzündliche Rückenmarkerkrankungen und Entmarkungskrankheiten 424
33.1.1 Spinaler Abszess 424
33.1.2 Spondylitis und Spondylodiszitis 425
33.1.3 Querschnittmyelitis 426
33.1.4 Neuromyelitis optica (NMO) 426
33.1.5 Myelitis necroticans 426
33.1.6 Poliomyelitis acuta anterior (spinale Kinderlähmung) 426
33.1.7 Post-Polio-Syndrom (PPS) 427
33.1.8 Tetanus 427
33.2 Gefäßkrankheiten des Rückenmarks 428
33.2.1 Allgemeines 428
33.2.2 Arteria-spinalis-anterior-Syndrom 428
33.2.3 Arteria-spinalis-posterior-Syndrom 430
33.3 Spinale Gefäßfehlbildungen 430
33.3.1 Arteriovenöse Duralfistel 430
33.3.2 Spinale arteriovenöse Angiome 430
33.3.3 Kavernöse Angiome (Kavernome) 430
33.4 Diagnostik spinaler vaskulärer Prozesse 431
33.5 Therapie spinaler vaskulärer Prozesse 431
33.6 Synopsis der wichtigsten Rückenmarkerkrankungen 431

34 Krankheiten und Schäden des peripheren Nervensystems: Polyneuropathien (PNP) 434
Walter Gehlen
34.1 Allgemeines 434
34.2 Metabolisch bedingte Polyneuropathien 439
34.2.1 Diabetische Polyneuropathie (PNP) 439
34.2.2 Polyneuropathie bei Porphyrie 441
34.2.3 Weitere metabolisch bedingte Polyneuropathien 442
34.3 Exogen-toxisch bedingte Polyneuropathien 443
34.3.1 Alkohol-Polyneuropathie 443
34.3.2 Medikamentös-toxische Polyneuropathien 443
34.3.3 Weitere neurotoxische Substanzen, die eine Polyneuropathie verursachen können 444
34.4 Polyneuropathie bei Kollagenosen 445

34.5 Entzündlich bedingte Polyneuropathien *445*
34.5.1 Idiopathische entzündliche Polyneuritis (Polyradikuloneuritis oder Guillain-Barré-Syndrom, GBS; akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie, AIDP) *446*
34.5.2 Chronisch inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie (CIDP) *447*
34.5.3 Infektiös-toxische Polyneuritiden *448*
34.5.4 Parainfektiöse Polyneuritiden *448*
34.6 Weitere seltene Polyneuropathien *450*
34.6.1 Serogenetische Polyneuritis *450*
34.6.2 Multifokal motorische Neuropathie (MMN) *451*
34.6.3 Critical-Illness-Neuropathie *451*
34.7 Hereditäre motorische und sensible Neuropathien (HMSN) *451*
34.7.1 HMSN-Typ I und II *451*
34.7.2 HMSN-Typ III und IV *453*
34.7.3 HMSN-Typ V, VI, VII *453*
34.7.4 Primäre hereditäre Amyloidose *453*

35 Degenerative Motoneuronenerkrankungen mit vorwiegendem Rückenmarkbefall *454*
Walter Gehlen

35.1 Spastische Spinalparalyse (SSP) *454*
35.2 Spinale Muskelatrophien (SMA) *455*
35.3 Amyotrophische Lateralsklerose (ALS) *456*
35.4 Spinozerebelläre Heredoataxie (Friedreich) *458*

36 Neuromuskuläre Übertragungsstörungen *459*
Walter Gehlen

36.1 Myasthenien *459*
36.1.1 Myasthenia gravis pseudoparalytica (Erb-Goldflam) *459*
36.1.2 Symptomatische Myasthenien *466*
36.2 Lambert-Eaton-Syndrom (LES) *466*
36.3 Weitere neuromuskuläre Übertragungsstörungen *468*

37 Myopathien *469*
Walter Gehlen

37.1 Einführung *469*
37.1.1 Einteilung *469*
37.1.2 Allgemeine Kennzeichen *469*
37.1.3 Allgemeines diagnostisches Vorgehen *470*
37.2 Progressive Muskeldystrophien *471*
37.3 Kongenitale Myopathien *475*
37.4 Myotonien *475*
37.4.1 Einführung und Symptomatik *475*
37.4.2 Differenzialdiagnose der Myotonien *476*
37.4.3 Einzelne Myotonieformen *476*
37.5 Myopathien bei Stoffwechselerkrankungen *479*
37.5.1 Familiäre periodische Lähmungen *479*

37.5.2 Myopathien bei Glykogenosen, Lipid- und Purinstoffwechselstörungen *480*
37.6 Mitochondriale Myopathien *484*
37.7 Entzündliche Myopathien (Myositiden) *485*
37.7.1 Polymyositis, Dermatomyositis und Einschlusskörpermyositis *485*
37.8 Weitere Myopathien *486*
37.8.1 Myopathien bei endokrinen Störungen *487*
37.8.2 Exotoxische Myopathien *487*
37.9 Nekrotisierende Myopathien und Rhabdomyolyse *487*
37.10 Maligne Hyperthermie *488*
37.11 Hereditäre neuromuskuläre Erkrankungen (Übersicht) *489*

38 Beteiligung des Nervensystems bei extraneuralen Grundkrankheiten *491*
Walter Gehlen

38.1 Beteiligung des Nervensystems bei Herz-Kreislauf-, Gefäß- und Lungenerkrankungen *491*
38.1.1 Herz- und Kreislauferkrankungen *491*
38.1.2 Gefäßerkrankungen *493*
38.1.3 Beteiligung des Nervensystems bei respiratorischer Insuffizienz *493*
38.2 Beteiligung des Nervensystems bei Erkrankungen der Leber, des Pankreas und des Magen-Darm-Traktes *494*
38.2.1 Enzephalopathien und Myelopathien bei Lebererkrankungen *494*
38.2.2 Pankreatische Enzephalopathie *495*
38.2.3 Enterogene Mangelsyndrome *495*
38.3 Beteiligung des Nervensystems bei Erkrankungen der Niere *498*
38.3.1 Akutes Nierenversagen und chronische Niereninsuffizienz *498*
38.3.2 Progressive Dialyse-Enzephalopathie *498*
38.3.3 Dysäquilibrium-Syndrom bei Hämodialysen *499*
38.4 Beteiligung des Nervensystems bei Endokrinopathien und Stoffwechselkrankheiten *499*
38.4.1 Diabetes mellitus *499*
38.4.2 Hypoparathyreoidismus *499*
38.4.3 Erkrankungen der Schilddrüse *500*
38.4.4 Erkrankungen der Nebennierenrinde *500*
38.5 Beteiligung des Nervensystems bei Blutkrankheiten und immunologischen Erkrankungen *501*
38.5.1 Blutkrankheiten *501*
38.5.2 Immunologische Erkrankungen *501*
38.6 Beteiligung des Nervensystems bei Malignomen (paraneoplastische Syndrome, PNS) *502*

38.6.1 Paraneoplastische Enzephalopathien *502*
38.6.2 Paraneoplastische Myelopathien *505*
38.6.3 Paraneoplastische Polyneuropathien *506*
38.6.4 Paraneoplastische Myopathien *506*
38.7 Beteiligung des Nervensystems bei exogenen Intoxikationen *506*

39 **Allgemeine Therapie neurologischer Krankheiten** *510*
Walter Gehlen

39.1 Intensivbehandlung *510*
39.2 Schmerztherapie *511*
39.2.1 Medikamentöse Therapie *511*
39.2.2 Neurochirurgische Eingriffe *512*
39.2.3 Aktivierung körpereigener Schmerzhemmsysteme *512*
39.3 Aufgaben und Wege der Rehabilitation *514*
39.4 Therapie häufiger neurologischer Störungen *514*
39.4.1 Therapie von Paresen *514*
39.4.2 Behandlung extrapyramidaler Störungen *516*

40 **Wichtige Leitsymptome und mögliche neurologische und nichtneurologische Ursachen** *518*
Walter Gehlen

Sachverzeichnis *527*

Anschriften

Prof. Dr. med. Walter Gehlen
ehem. Direktor der Neurologischen
Universitätsklinik
Knappschaftskrankenhaus
In der Schornau 23/25
44892 Bochum

Korrespondenz:
Eichenweg 3
58452 Witten
E-Mail: walter.gehlen@rub.de

Prof. Dr. med. Heinz-Walter Delank †
ehem. Direktor der Neurologischen
Universitätsklinik
Berufsgenossenschaftliche Krankenanstalten
„Bergmannsheil“ Bochum
44789 Bochum

Dr. med. Katharina Eger
Praxis für Neurologie
Ludwig-Wucherer-Str. 10
06108 Halle (Saale)
E-Mail: eger.neurologie-halle@t-online.de

Dr. med. Tobias Müller
E-Mail: tobias.mueller@medizin.uni-halle.de

Prof. Dr. med. Stephan Zierz
(Universitätsdirektor)
E-Mail: stephan.zierz@medizin.uni-halle.de

Beide:
Neurologische Universitäts- und Poliklinik
der Martin-Luther-Universität
Halle-Wittenberg
Ernst-Grube-Str. 40
06097 Halle (Saale)

TEIL I

Neurologische Untersuchung

1 Anamnese und neurologische Untersuchung

Anamnese. Am Anfang jeder neurologischen Untersuchung steht eine ausführliche Anamnese. Sie ist mit besonderer Sorgfalt zu erheben, denn in kaum einem anderen Fach der Medizin hat die Krankheitsvorgeschichte für die Diagnostik einen so eminenten Stellenwert wie in der Neurologie. Die Anamneseerhebung sollte an einem ruhigen Ort durchgeführt werden, der die erforderliche private Atmosphäre und Diskretion gewährleistet. Zu Beginn der Anamneseerhebung benötigt der Patient ausreichend Gelegenheit, seine Beschwerden, Probleme und den Anlass der Konsultation ausführlich zu schildern. Man eröffnet dazu das Gespräch mit einer möglichst allgemein gefassten Frage, etwa: „Was führt Sie zu mir?“ Schon diese ersten Ausführungen des Patienten, die nicht durch Zwischenfragen unterbrochen werden, geben dem geduldig und aufmerksam zuhörenden Arzt sowohl Gelegenheit, die vordergründigen Beschwerden kennen zu lernen als auch die Möglichkeit, einen ersten Eindruck von der Persönlichkeitsstruktur des Patienten zu gewinnen. Erst allmählich steuert dann der Untersucher das weitere Gespräch mit immer gezielteren Fragen, um alle wesentlichen Daten zu Entwicklung und Art des gesamten Beschwerdekomplexes, zu evtl. Vorerkrankungen sowie zur persönlichen, beruflichen, familiären und wirtschaftlichen Biografie zu erfassen.

Eine solchermaßen sorgfältig erarbeitete **Eigenanamnese** ist dem ganzen bisherigen Lebensweg des Patienten nachgegangen, hat alle möglicherweise relevanten Ereignisse festgehalten und endlich die aktuellen Beschwerden bezüglich ihres Erscheinungsbildes, ihres zeitlichen Auftretens, ihres Verlaufscharakters (attackenartig? schubförmig? chronisch? chronisch-progredient?) und ihrer Abhängigkeiten aufgezeichnet. Sie sollte zudem folgendes umfassen:

- Geburtsanamnese,
- Medikamentenanamnese und
- Fragen nach Allergien und Vorsorgeuntersuchungen;
- Fragen zur sog. vegetativen Anamnese (u. a. Stuhlgang, Wasserlassen, Gewichtsveränderungen, Appetit, Durst, Schlaf, Nikotin-, Alkoholkonsum) und
- nach Behinderungen (Behinderten- bzw. Schwerbeschädigtenausweis?);
- Fragen nach Schmerzen (gelegentlich? häufig? Schmerzattacken? Dauerschmerz? Intensität? Beeinflussbarkeit? Lokalisation? Schmerzcharakteristik wie brennend, stechend, bohrend?),

- Fragen nach Anfällen oder Bewusstlosigkeiten sowie nach Bewegungsstörungen.
- Ergänzend sollte nach Ohrgeräuschen, Schwindelzuständen (Drehschwindel? Schwankschwindel? Lageabhängigkeit? allgemeines Schwindelgefühl?), Gangunsicherheiten oder Sturzneigungen gefragt werden.

Von besonderer Bedeutung sind zudem Fragen nach dem sozialen Umfeld. Die Sozialanamnese umfasst Fragen nach der Lebenssituation (allein lebend? verheiratet? soziale Kontakte? Wohnsituation? Konfliktsituationen?). Oft ist auch die Erhebung der Sexualanamnese hilfreich (z. B. Fragen nach Potenz- oder Libidostörungen). Diese Befragungen sind jedoch besonders behutsam vorzunehmen.

Abschließend sollte nach familiärer Häufung bestimmter Erkrankungen und nach Erbkrankheiten gefragt werden (**Familienanamnese**). Weiterführend sind oft Fragen nach dem Lebensalter der Familienmitglieder (v. a. Eltern, Kinder und Geschwister), nach deren chronischen Erkrankungen und evtl. Todesfällen, ggf. in welchem Alter und an welchen Leiden sie verstorben sind.

Die Führung und Gestaltung dieses ersten Gesprächs zur Anamneseerhebung, das nicht nur eine umfassende Krankheitsvorgeschichte ermitteln soll, sondern gleichzeitig auch der vertrauensvollen Kontaktbildung zwischen Arzt und Patient dient, ist eine schwierige Aufgabe, die viel Erfahrung voraussetzt. In nicht wenigen Fällen ist es nötig, die Eigenanamnese durch eine sog. **Fremdanamnese** zu ergänzen oder z. B. bei bewusstseinsgestörten Patienten zu ersetzen. Hierzu müssen Angehörige, Mitarbeiter oder auch Augenzeugen, die Auskunft über auffällig gewordene Krankheitserscheinungen des Patienten (z. B. Verhaltensstörungen, Anfälle) oder über Beobachtungen am Unfallort geben können, eingehend gehört werden.

> ► Eine sorgfältige Anamnese erspart diagnostische Irrwege!

Neurologische Untersuchung. Mit der neurologischen Untersuchung wird der Funktions- und Leistungszustand des Nervensystems geprüft, ein neurologischer Status erstellt und dabei v. a. nach Normabweichungen, den neurologischen **Symptomen** gefahndet. Das Zusammentragen verschiedener Symptome zu bestimmten Symptomgruppierungen, sog. **Syndromen**, eröffnet die Möglichkeit zu lokalisatorischen Rückschlüssen, also zu einer topischen Bestimmung des Krankheitsgeschehens. Zusammen mit den anamnestischen Daten, weiteren allgemeinen Krankheitserscheinungen und den Befunden gezielt eingesetzter, spezieller Untersuchungsmethoden sollte die allgemeinkörperliche und neurologische Untersuchung zur ätiologisch-pathogenetischen Erfassung des Krankheitsbildes führen.

So stellt die gewissenhafte Erarbeitung eines subtilen Neurostatus den ersten grundlegenden Schritt in dem stets dreistufigen Aufbau (**Symptomerfassung – Lokalisationsdiagnose – Artdiagnose**) der neurologischen Diagnostik dar. Eine neurologische Untersuchung, die Vollständigkeit im Sinne einer Anwendung aller Tests anstrebt, wäre außerordentlich zeitaufwändig. Der Arzt wird daher notgedrungen aus der bunten Palette der zur Verfügung stehenden neurologischen Funktionsprüfungen in jedem Einzelfall eine Auswahl treffen müssen. Gestützt auf seine klinische Erfahrung wird er bemüht sein, den Untersuchungsgang, wo möglich, zu straffen, wo nötig, aber zielstrebig auszuweiten. Dennoch bleibt ein ganzer Neurostatus in jedem neurologischen Krankheitsfall uner-

lässlich, auch dort, wo Patienten nur über eng umschriebene „lokale" Störungen klagen.

Die neurologische Untersuchung sollte möglichst in einer bestimmten Reihenfolge ablaufen und sich an ein bestimmtes Schema halten. So kann sich der **Untersuchungsgang** entweder an den verschiedenen Funktionssystemen (z. B. Motorik, Sensibilität, Reflexverhalten usw.) orientieren, oder aber, wie in den meisten Fällen, nach Körperregionen erfolgen, indem man mit der neurologischen Prüfung am Kopf beginnt und sie an den Füßen beendet.

Instrumentarium. Das zur neurologischen Untersuchung erforderliche Instrumentarium ist nicht aufwändig. Benötigt werden:

- Reflexhammer (der einen relativ schweren, nicht zu harten Kopf und einen nicht zu kurzen Stiel haben soll),
- Taschenlampe,
- Augenspiegel,
- Wattebausch,
- eine nicht zu spitze Nadel,
- eine neurologische Vibrationsgabel (64 oder 128 Hz),
- zwei Reagenzgläser für kaltes und warmes Wasser,
- Mundspatel,
- einige Riech- und Geschmackstoffe,
- Stethoskop und
- Blutdruckmessgerät.

Dokumentation. Alle erhobenen Befunde sind schriftlich festzuhalten. Zur Vereinfachung wird meist sowohl der allgemeinkörperliche als auch der neurologische und psychische Befund in einem Untersuchungsbogen dokumentiert, wie in Tab. 1.**1** wiedergegeben.

Tab. 1.1 Muster zur Dokumentation eines Neurostatus

System	Normalbefund, o. B. = kein pathologischer Befund
Kopf und Hirnnerven	
Nackensteife	keine
Nackenbeugezeichen nach Lhermitte	nicht vorhanden
Kopf	frei beweglich
Schädel	nicht klopfempfindlich, auskultatorisch o. B.
Nervenaustrittspunkte, supra-, infraorbital, okzipital	bds. nicht druckempfindlich
Karotiden	bds. gut tastbar, auskultatorisch o. B.
Temporalarterien	bds. gut pulsierend tastbar, indolent
Glabella-, Schnäuzel-, Palmomentalreflexe	o. B.
I. N. olfactorius	arom. Geruchsstoffe erkannt

Fortsetzung ►

Tab. 1.1 Fortsetzung

System	Normalbefund, o. B. = kein pathologischer Befund
II. N. opticus	Visus o. B.; Gesichtsfelder fingerperimetrisch o. B.; beide Papillen unauffällig
III. N. oculomotorius	keine entsprechenden Doppelbilder; Pupillen rund, gleichweit, mittelweit; Licht- u. Konvergenzreaktion o. B.
IV. N. trochlearis	keine entsprechenden Doppelbilder (bei Blick nach unten-innen)
V. N. trigeminus	Sensibiliät im Gesicht und Kornealreflexe o. B.; M. masseter o. B.
VI. N. abducens	keine entsprechenden Doppelbilder (bei Blick zur Seite bds.)
VII N. facialis	keine Paresen d. Gesichtsmuskulatur; Kornealreflex o. B.; Chvostek neg.
VIII. N. vestibulocochlearis	Gehör o. B., Rinne u. Weber o. B., kein Nystagmus
IX. N. glossopharyngeus u. X. N. vagus	Gaumensegel symmetrisch; Rachenwandreflex o. B., Zäpfchen wird gerade gehoben; Schlucken u. Geschmack o. B.
XI. N. accessorius	M. sternocleidmastoideus bds. intakt
XII. N. hypoglossus	Zunge symmetrisch, wird gerade herausgestreckt, keine Atrophien
Motorik, Trophik, Muskeltonus	
Paresen, manifest	keine
Fersen- , Fußspitzengang, Einbeinhüpfen	o. B.
Paresen, latent	Buddha-, Vorhalteversuche o. B.
Muskelatrophien	keine
Muskeltonusveränderung	kein Rigor, keine Spastik, keine Muskelhypotonie
Bewegungsunruhe, Hyperkinesen	keine

Fortsetzung ►

Tab. 1.1 Fortsetzung

System	Normalbefund, o. B. = kein pathologischer Befund
Reflexe	
Muskeleigenreflexe (MER)	
Bizeps-Reflex (BSR) Trizeps-Reflex (TSR) Brachioradialis-Reflex (sog Radiusperiostreflex, RPR) Quadriceps-femoris-Reflex (sog. Patellarsehnenreflex, PSR) Triceps-surae-Reflex (sog. Achillessehnenreflex, ASR) Bauchdeckenreflexe	alle MER seitengleich mittellebhaft auslösbar
Hand u. Fußreflexe wie Knips,- Trömner-, Rossolimo-Reflexe	o. B.
Fremdreflexe	
Bauchhautreflexe, Kornealreflexe	seitengleich o. B.
Pathologische Reflexe	
Babinski, Oppenheim, Gordon	nicht auslösbar
Kloni	keine erschöpflichen oder unerschöpflichen Patellar- oder Fußkloni
Hirnstammreflexe	
Blinkreflex, okulozephale oder vestibulookuläre Reflexe	o. B.
Koordination	
Stehen, Gehen	Stehen einschl. Romberg-Versuch, Unterberger Tretversuch und Gehen einschl. Blind-, Seiltänzer- und Kompassgang o. B.
Finger-Nase- und Knie-Hacke-Versuch, Barany-Zeigeversuch	o. B.
Diadochokinese	o. B.
Rebound-Phänomen	keines
Sensibilität	
Berührung-, Schmerz- und Temperaturempfindung	unauffällig

Fortsetzung ►

Tab. 1.1 Fortsetzung

System	Normalbefund, o. B. = kein pathologischer Befund
Vibrations-, Bewegungs- und Lageempfindung	unauffällig
Druck-, Klopf- und Dehnungsschmerz der Nerven	keine; Hoffmann-Tinel-Zeichen negativ
Weitere Befunde (fakultativ, u. a. Dehnungszeichen)	
Wirbelsäule	kein Klopf- oder Stauchschmerz
Lasègue, umgekehrter Lasègue	unauffällig, auch kein gekreuzter Lasègue
Brudzinski-Zeichen	negativ
Finger-Boden-Abstand	o. B.
Schober-Index	o. B.
Mennell-Zeichen	negativ
Viererzeichen	negativ
Vegetative Funktionen, z. T. anamnestisch	
Blasen-Mastdarm- oder Potenzstörungen	keine
Puls, Blutdruck	o. B.
Schweißsekretionsstörungen	kein Hinweis
Neuropsychologischer und psychischer Befund	
Wachheit, Orientierung zum Ort, zur Zeit, Person, Situation, Merkfähigkeit, Gedächtnis, Konzentration, Affekt, Antrieb	unauffällig
Trug-, Wahnwahrnehmungen, Ichstörungen	keine
Sprache, Sprechen	keine Aphasie oder Dysarthrie
Agnosie, Apraxie	nicht vorhanden
Allgemeinbefund	
Ernährungszustand, Hautveränderungen, periphere Pulse, Lymphknoten, Puls, Blutdruck, Lunge, Abdomen, Nierenlager	unauffällig
Fieber	nicht vorhanden

2 Allgemeine Untersuchung

Der eigentlichen neurologischen Untersuchung sollte stets eine allgemeine Untersuchung vorausgehen mit wenigstens orientierender **Überprüfung der übrigen Organfunktionen**. Denn insbesondere internistische Erkrankungen sind oft schon früh richtungsweisend für die diagnostische Beurteilung neurologischer Störungen. Zur allgemeinen Untersuchung gehören unbedingt die Auskultation und Perkussion von Herz und Lunge, ein Pulsstatus sowie der Palpationsbefund von Leber, Milz und Lymphknoten.

Zur Suche nach **Skelett- und Gelenkveränderungen** sollten die Inspektion und wenigstens eine orientierende Funktionsprüfung der Wirbelsäule und der Extremitätengelenke stattfinden. Besonders zu achten ist dabei auf:

- die Krümmungsverhältnisse der Wirbelsäule (evtl. vorhandene unphysiologische Kyphosen und Lordosen sowie Skoliosen oder Gibbusbildungen);
- abnorme Haltungen oder Lagerungen der Gliedmaßen (mit evtl. Hinweisen auf Knochenfrakturen oder Lähmungen);
- Deformierungen (z. B. Missbildungen der Wirbel oder akromegale Wachstumsstörungen, Fußdeformitäten, Trichterbrust);
- passive Bewegungseinschränkungen und Schwellungen von Gelenken (möglicherweise Ausdruck einer neurogenen Arthopathie);
- dysraphische Zeichen (z. B. in Form einer abnormen Behaarung der Haut über bestimmten Wirbelsäulenabschnitten [Hypertrichose]).

Neben der Beobachtung von **Mimik** und **Gestik** ist v. a. die Inspektion des **Stand-** und **Gangbildes** aussagekräftig.

Ein besonderes Augenmerk gilt Störungen der **Atmung** (Abnormitäten von Frequenz und Periodik, Einsatz der Atemhilfsmuskulatur), der **Herz-Kreislauf-Funktion** (Herzrhythmusstörungen, Herzgeräusche, Blutdruck an beiden Armen, evtl. auch Blutdruckmessung im Liegen und Stehen, Pulsverhalten) und Strömungsgeräuschen der extrakraniellen Gefäße. Sehr sorgfältig sollte auch die **Haut** inspiziert werden. Hier ist auf trophische Störungen (Glanzhaut, Hyperkeratosen, Nagelveränderungen, gehäufte Brand- und Verletzungsnarben, trophische Ulzera) und Missbildungen (Teleangiektasien, Naevi, Adenoma sebaceum, Hauttumoren) als mögliche Hinweise auf neurokutane Syndrome zu achten. Nur stichwortartig sei schließlich noch

auf weitere **Allgemeinbefunde** hingewiesen, die auch bei neurologischen Erkrankungen u. U. große Bedeutung haben können, wie Fieber, Erbrechen, Schweißanomalien, Kachexie, Adipositas, Ödeme, Hautverfärbungen und allgemeine Intoxikationserscheinungen (Alkohol- und Medikamentenabusus!).

Sämtliche Untersuchungsbefunde müssen wie der neurologische Befund in allen Einzelheiten schriftlich festgehalten werden. Ein Vermerk wie „...allgemeinkörperlich und internistisch o. B." ist in keiner Weise hinreichend.

3 Untersuchung von Kopf und Hirnnerven

3.1 Untersuchung des Kopfes

Inspektion und Palpation des Kopfes. Sie erfasst zunächst die **Schädelform** des Patienten. Dabei achtet man auf Deformitäten wie Mikrokranie, hydrozephale Vergrößerungen des Kopfumfangs, Turmschädel, Schädelasymmetrien und umschriebene Wachstumssteigerungen an der Kalotte; darüber hinaus auf eventuelle äußere Verletzungen, Narben, Impressionsfrakturen oder alte Knochenlücken mit darunter mehr oder weniger tastbaren Pulsationen des Gehirns.

Auch das **Gesicht**, an dem v. a. Hautbeschaffenheit, Gefäßzeichnung und Mimik zu beachten sind, kann eine deutliche Asymmetrie (z. B. Hemiatrophia facialis) oder Verformungen, z. B. durch dislozierte Kiefer-, Nasenbein- und Jochbeinbrüche aufweisen. Gesichtsschädelbrüche äußern sich aber nicht selten lediglich mit Niveauverschiebungen im Bereich der Kauebene, Schleimhautverletzungen im Mund, Verlagerung von Zahnreihenabschnitten oder umschriebenem Druckschmerz.

▶ Bei Patienten mit Parkinson-Syndrom fällt häufig eine Hypomimie auf.

Darüber hinaus ist darauf zu achten, ob ein ein- oder doppelseitiges Hervortreten der Augäpfel (**Exophthalmus**, Abb. 3.**1**) oder ein Eingesunkensein eines Augapfels (**Enophthalmus**) vorliegt.

Anschließend ist die **Schädelkalotte** abzuklopfen, um einen möglicherweise bestehenden diffusen oder umschriebenen **Klopf-**

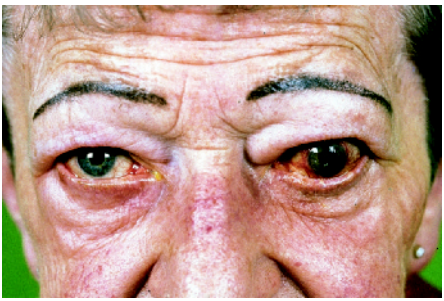


Abb. 3.1 **Doppelseitiger, besonders das linke Auge betreffender Exophthalmus** (aus Lang G.K. et al. Augenheilkunde. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

schmerz zu prüfen. Auf diese Weise ergibt sich nicht selten der Verdacht auf eine Sinusitis oder Mastoiditis. Gelegentlich ist bei der Perkussion des Schädels auch eine einseitige Dämpfung (z. B. über einem Meningeom oder einem subduralen Hämatom) festzustellen. Entsprechende Befunde müssen Anlass zu einer weitergehenden Diagnostik sein (z. B. CCT/MRT).

Die **Austrittspunkte der drei Trigeminusäste** (N. supra- und N. infraorbitalis und N. mentalis) sowie die der Nn. occipitalis major et minor sind hinsichtlich ihrer Druckdolenz abzutasten. Wenn die Austrittspunkte der Trigeminusäste druckschmerzhaft sind, ist an eine Sinusitis oder eine andere Ursache einer lokalen Irritation zu denken. Dabei bleibt zu beachten, dass eine umschriebene subokzipitale Druckschmerzhaftigkeit auch schon bei druckempfindlichen Ansätzen der Nackenmuskulatur besteht. Andererseits können bei bewusstseinsgestörten Patienten hoch druckempfindliche Nervenaustrittspunkte im Gesicht und Nacken zu einem schmerzhaften Verziehen des Gesichts führen und damit auf eine intrakranielle Drucksteigerung bzw. einen meningealen Reizzustand hindeuten. Seitendifferenzen dieser sog. **Kehrer-Schmerzreflexe** bringen mitunter sogar seitenlokalisatorische Hinweise.

Auskultation des Schädels. Auch die Auskultation kann wichtig sein und mit dem Befund eines pulssynchronen Geräusches ersten Verdacht auf eine intrakranielle arteriovenöse Malformation bringen.

Beweglichkeit und Haltung des Kopfes. Eingehend zu prüfen sind Haltung und (aktive und passive) Beweglichkeit des Kopfes. Hierzu wird der Kopf des Patienten nach vorn und rückwärts geneigt sowie nach rechts und links gedreht. Krankhafte Prozesse im okzipitozervikalen Übergangsbereich haben fast immer eine deutliche Schiefhaltung des Kopfes zur Folge mit schmerzhafter Einschränkung auch der passiven Drehbewegungen.

Große Bedeutung hat der Befund einer **Nackensteife**, den man bei Beugung des Kopfes nach vorn erhebt. Dabei auftretender Widerstand der Nackenmuskulatur wird als **Meningismus** bezeichnet. Er tritt häufig bei Meningitiden und Subarachnoidalblutungen auf sowie reflektorisch bei Prozessen mit Raumforderung in der hinteren Schädelgrube. Bei schwerer Nackensteife kann es zu hochgradiger Rückwärtsneigung des Kopfes mit Überstreckung von Rumpf und Extremitäten (Opisthotonus) kommen. Ein **Brudzinski-Zeichen** (Abb. 3.**2**) liegt vor, wenn der Patient bei passiver Kopfbeugung nach vorn reflektorisch die Beine im Knie beugt.

Wenn der Versuch, die gestreckten Beine des liegenden Patienten passiv im Hüftgelenk zu beugen, zur aktiven Beugung des Kniegelenks führt (positives **Kernig-Zeichen**) oder heftige Schmerzen in Kreuz, Gesäß und Bein auslöst (positives **Lasègue-Zeichen**, Abb. 3.**3**) sind dies ebenfalls Hinweise auf einen meningealen bzw. radikulären Reizzustand.

Reizungen der Rückenmarkshäute im zervikalen Abschnitt können ein **Nacken-Beuge-Zeichen nach Lhermitte** auslösen, bei dem eine starke Kopfneigung nach vorn kribbelnde Missempfindungen am Rumpf und an den Gliedmaßen verursacht.

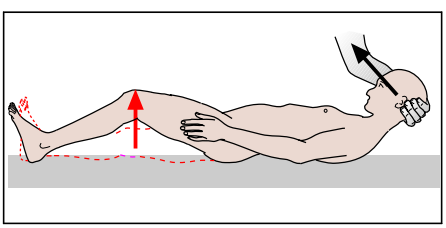


Abb. 3.2 Brudzinski-Zeichen

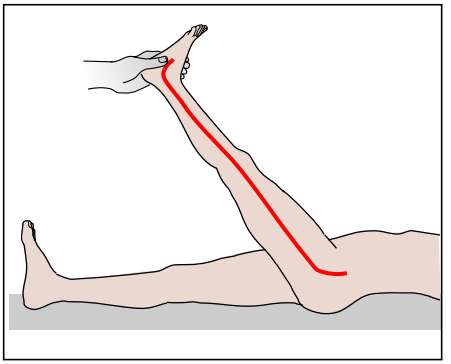


Abb. 3.3 Lasègue-Zeichen

Häufigste Ursache für eine Nackensteifigkeit und andere meningeale Reizzeichen sind Meningitiden, Radikulopathien, Subarachnoidalblutungen und Tumoren der hinteren Schädelgrube.

▶ Nackensteife weist meist auf einen meningealen Reizzustand hin.

3.2 Untersuchung der Hirnnerven

3.2.1 N. olfactorius (I)

Während der Patient die Augen geschlossen hält, wird der Geruchssinn auf jeder Nasenseite isoliert mit aromatischen Stoffen (Vanille, Kaffee, Pfefferminze u. a.) geprüft. Eine **Anosmie** liegt vor, wenn der Patient selbst geruchsintensive Substanzen nicht wahrnimmt. Allerdings gilt eine neurogene Riechstörung erst dann als erwiesen, wenn der Patient bei einer anschließenden Prüfung mit Trigeminusreizstoffen (Salmiak, Eisessig u. a.) reagiert; andernfalls – d. h. wenn weder auf Geruchs- noch auf Trigeminusreizstoffe reagiert wird – besteht meist eine Affektion der Nasenschleimhäute, die dann eine Störung des Geruchssinns vortäuscht (rhinogene Anosmie). Falls der Patient angibt, beide Substanzgruppen nicht zu erkennen, besteht Zweifel an einer organischen Schädigung.

▶ Anosmie wird meist als „Geschmacksstörung" empfunden. „Alles schmeckt gleich!"

Häufigste **Ursache** einer Anosmie sind frontobasale Schädel-Hirn-Traumen sowie Prozesse in der vorderen Schädelgrube mit Läsionen der Fila olfactoria, des Bulbus oder Tractus olfactorius.

Unter **Parosmien** und **Kakosmien** versteht man spontane, oft anfallsartige, meist unangenehme Geruchsmissempfindungen. Sie werden gelegentlich nach grippalen Infekten und Rhinitiden beobachtet, können aber auch als **Unzinatuskrisen** Hinweis auf einen Prozess in der frontobasalen Schläfenlappenregion geben. Geruchsmissempfindungen kommen des Weiteren gelegentlich als Halluzinationen bei Psychosen zur Beobachtung.

3.2.2 N. opticus (II)

Visus und Gesichtsfeld. Im Rahmen jeder neurologischen Untersuchung ist der **Visus** (Sehvermögen) wenigstens orientierend, und zwar getrennt für jedes Auge, zu prüfen. Eine orientierende **Perimetrie** (Gesichtsfelduntersuchung) als Funktionsprüfung von Netzhaut, Sehnerv, Sehbahn und Sehzentrum ist unerlässlich. Eine genauere Gesichtsfeldprüfung ist Aufgabe des Ophthalmologen. Die Aufdeckung von gröberen Gesichtsfelddefekten gelingt aber auch bei der neurologischen Untersuchung meist ohne besondere Hilfsmittel mit der sog. **Fingerperimetrie** (Konfrontationstest). Dabei sitzt der Patient

in etwa 1 m Entfernung genau dem Untersucher gegenüber, hält jeweils ein Auge geschlossen und fixiert mit dem anderen die Nase des Untersuchers. Dieser führt dann seine Hände unter Fingerbewegungen auf halbem Abstand zwischen Untersucher und Patient von verschiedenen Punkten der Peripherie in das Gesichtsfeld des Patienten, der angeben muss, wann er die Fingerbewegungen sieht. Bei normalem Gesichtsfeld des Untersuchers ist hierdurch eine gute Orientierung bezüglich eines Gesichtsfeldausfalles möglich.

Gesichtsfeldausfälle. Aus Art und Ausprägung von Gesichtsfeldeinbußen lassen sich wertvolle Hinweise auf den Ort der Läsion im Bereich der Sehbahn herleiten (Abb. 3.**4**). Allerdings bleibt zu betonen, dass eine topische Zuordnung der verschiedenen Gesichtsfeldausfälle oft nur unter Verwertung neurologischer Begleitsymptome ausreichend sicher gelingt. So können z. B. homonyme Hemianopsien (S. 216) nicht nur bei Schädigungen im Tractus-opticus-Bereich, sondern auch bei Läsionen der okzipitalen Sehrinde auftreten (hier häufig unter Aussparung des zentralen, d. h. makulären Sehens). Gerade

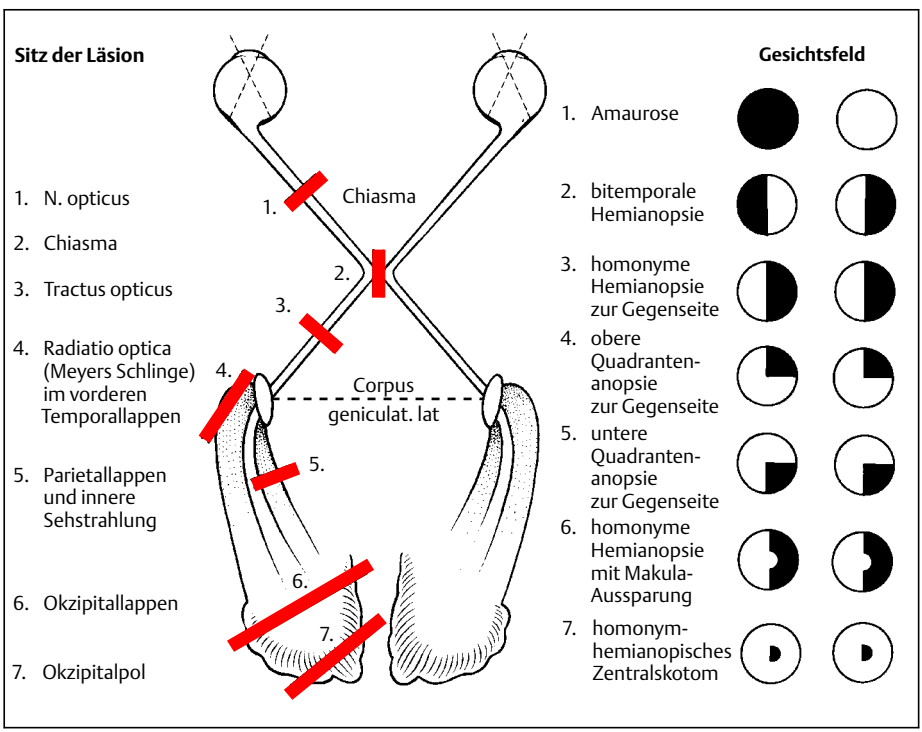


Abb. 3.4 Synopsis typischer Gesichtsfeldausfälle in Abhängigkeit vom Läsionsort im Verlauf der Sehbahn

die Defektmuster bei Sehrindenschädigungen sind in Abhängigkeit von der Läsionslokalisation und -ausdehnung sehr verschiedenartig, so dass dann sowohl Quadrantenanopsien als auch Hemianopsien mit oder ohne Aussparung des temporalen Halbmondes (Abb. 3.**4**, 7. rechts) und hemianopische Skotome zur Beobachtung kommen.

Spiegelung des Augenhintergrundes. Die Spiegelung des Fundus gehört ebenfalls zur neurologischen Prüfung des II. Hirnnervs.

▶ Kein Mydriatikum zur Fundusspiegelung, weil sonst die Prüfung der Pupillenreaktion als Diagnostikum ausfällt!

Am Fundus zu beachten sind die Papillengrenzen, die Papillenfarbe und die Augenhintergrundgefäße. Im Normalfall ist die Papille scharf begrenzt, rund-oval und von rötlichgelber, im temporalen Bereich meist weniger kräftiger Färbung.

Wichtige **pathologische Befunde am Fundus** sind:

- Bei der **Stauungspapille** (Abb. 3.**5**) ist die Papille unscharf begrenzt und wölbt sich pilzartig vor (messbar in Dioptrien), die Netzhautvenen sind hochgradig gestaut und nicht selten werden peripapilläre Blutungen beobachtet. Die Stauungspapille, die – im Gegensatz zur Optikusneuritis – regelhaft zu keiner Visusminderung führt, hat als Hinweis auf eine intrakranielle Drucksteigerung hohen diagnostischen Wert.

▶ Eine fehlende Stauungspapille schließt eine intrakranielle Drucksteigerung nicht aus!

- Die **Papillitis** zeigt ebenfalls verwaschene Papillengrenzen und Papillenprominenz mit Verlust der vitalen Färbung. Sie stellt den typischen Befund dar bei einer papillennahen Optikusneuritis, die regelmäßig mit einem rasch fortschreitenden Visusverfall einhergeht.
- Die **Optikusatrophie** ist Ausdruck einer Degeneration von Optikusfasern als Folge verschiedener Erkrankungen des Sehnervs und ist durch eine weiß-blasse, scharf begrenzte Papille gekennzeichnet.
- Bei der **temporalen Abblassung** (Abb. 3.**6**) hat nur die temporale Papillenhälfte ihre



Abb. 3.5 Stauungspapille (aus Burk A, Burk R. Checkliste Augenheilkunde. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005)



Abb. 3.6 Temporale Abblassung der Papille (aus Burk A, Burk R. Checkliste Augenheilkunde. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005)

vitale Färbung verloren. Dieser Befund weist auf eine durchgemachte retrobulbäre Optikusneuritis hin (oft schwierige Abgrenzung gegenüber der physiologischen temporalen Blässe!).

- Der **Fundus hypertonicus**, dessen Gefäßveränderungen das Ausmaß der extra- und intrakraniellen Gefäßveränderungen beim Hypertonus repräsentieren, zeichnet sich durch Kaliberschwankungen der Gefäße, vermehrte Schlängelung und verbreiterte Reflexstreifen der Arterien, Gunn-Kreuzungsphänomene und Mikroblutungen aus.
- Mit typischen **Retinaveränderungen** (Angiomatosis retinae) geht eine Reihe von neurokutanen Dysplasien (Phakomatosen) einher, so dass hier dem Augenhintergrundsbefund wegweisende Bedeutung zukommen kann.
- Bei einer **Retrobulbärneuritis** mit Visusreduktion oder -verlust finden sich anfangs keine Veränderungen des Augenhintergrundes. **Der Patient und der Arzt sehen nichts**, wobei bezüglich des Arztes das Wort „nichts" bedeutet „nichts Pathologisches".

3.2.3 N. oculomotorius (III), N. trochlearis (IV), N. abducens (VI)

Diese drei Hirnnerven wirken bei der **Augenmotorik** zusammen. Darüber hinaus haben die parasympathischen Fasern des N. oculomotorius (ausgehend von seinem Westphal-Edinger-Kern) antagonistische Funktionen gegenüber den vom Halssympathikus kommenden sympathischen Nervenfasern bei der **Pupillomotorik** (Abb. 3.**7**).

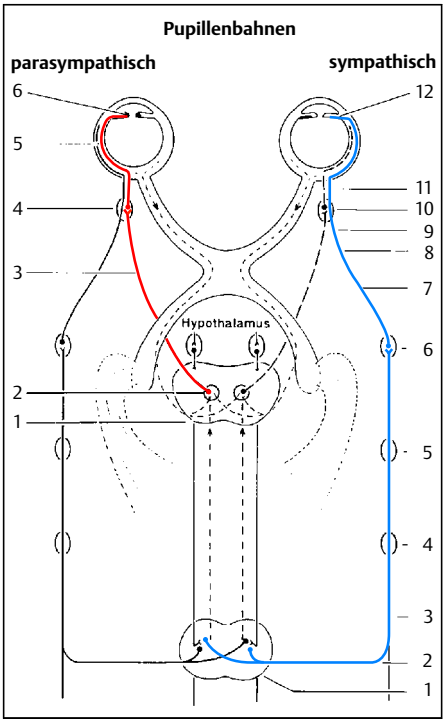


Abb. 3.7 Nervenbahnen für die Pupillomotorik (nach Reim M. Augenheilkunde. 5. Aufl. Stuttgart: Enke; 1996).
Parasympathisch: 1 = Mittelhirn. 2 = parasympathische Kerne des N. oculomotorius. 3 = N. oculomotorius, parasympathische Fasern. 4 = Ganglion ciliare. 5 = Nervi ciliares breves. 6 = M. sphincter pupillae.
Sympathisch: 1 = Medulla vertebralis. 2 = Truncus sympathicus (präganglionär). 3 = sympathischer Grenzstrang. 4 = Ganglion cervicale inf. 5 = Ganglion cervicale med. 6 = Ganglion cervicale sup. 7 = postganglionäre Bahn im Plexus caroticus. 8 = Anlagerung an N. ophthalmicus. 9 = Anlagerung an N. nasociliaris. 10 = Passage des Ganglion ciliare ohne Umschaltung. 11 = Nn. ciliares longi. 12 = M. dilatator pupillae.

Pupillomotorik

Pupillenprüfung. Zu untersuchen sind:

- **Ausgangslage.** Zu unterscheiden ist zwischen Miosis (Verengung) und Mydriasis (Erweiterung). Zu beachten sind weiterhin Anisokorie (Seitenunterschiede der Pupillenweite) und Pupillenentrundungen (bei iritischen Prozessen, postoperativ und bei der Lues).
- **Lichtreaktion.** Sie wird bei dem in die Ferne blickenden Patienten mit seitlich in die Pupille auf die Retina einfallendem Lichtstrahl geprüft. Man beobachtet und bewertet dann die Pupillenverengung auf dem belichteten Auge (direkte Lichtreaktion) und gleichfalls auf dem kontralateralen Auge (konsensuelle Reaktion).
- **Konvergenzreaktion.** Bei Konvergenzbewegung der Augen, die durch Fixation eines nahe vor die Augen gehaltenen Gegenstandes ausgelöst wird, kommt es physiologischerweise zu einer reflektorischen Engstellung der Pupillen. Die Konvergenzreaktion wird als Funktion des Nucleus caudalis centralis (Perlia) des III. Hirnnervs im Mesencephalon aufgefasst.

Störungen der Pupillomotorik. Unterschieden werden:

- **Absolute Pupillenstarre.** Licht- und Konvergenzreaktionen der Pupille sind aufgehoben. Der absoluten Pupillenstarre liegt ein Schaden im N. oculomotorius oder in dessen parasympathischen Kerngebiet zugrunde. Als Ursache kommen die Lues cerebri, Traumata, vaskuläre Prozesse und Intoxikationen in Betracht. Sie tritt ein- und beidseitig auf und ist von einer mehr oder weniger ausgeprägten Mydriasis begleitet (Mydriasis paralytica).
- **Amaurotische Pupillenstarre.** Bei einseitiger Amaurose ist die direkte Lichtreaktion erloschen, jedoch die konsensuelle Lichtreaktion – nach Lichteinfall in das gesunde Auge – und die Konvergenzreaktion erhalten, sofern die Läsion vor dem Reflexzentrum liegt.
- **Reflektorische Pupillenstarre (Argyll-Robertson).** Hier bleibt die Konvergenzreaktion der oft entrundeten, auffallend engen Pupillen bei erloschener direkter und konsensueller Lichtreaktion intakt. Sie findet sich ebenso wie die absolute Pupillenstarre bei allen Formen der Neurolues, selten auch bei Diabetes mellitus, Wernicke-Enzephalopathie und Multipler Sklerose.
- **Pupillotonie (Adie).** Ätiologisch ungeklärte Anomalie ohne Krankheitswert. Allenfalls wird über Blendungsempfindlichkeit bei hellem Licht geklagt. Das meist einseitige Phänomen ist dadurch gekennzeichnet, dass sich sowohl Licht- als auch Konvergenzreaktion der meist mydriatischen Pupille (dadurch Anisokorie) erst auf lang anhaltenden Reiz hin einstellen und nur langsam tonisch zurückbilden. Häufig ist die Pupillotonie verbunden mit Reflexverlust an den unteren Extremitäten (Adie-Syndrom), sodass Fehldeutungen als luische Pupillenstörung nicht selten vorkommen. Bei der pharmakologischen Testung einer Pupillotonie mit Pilokarpin (0,2%) wird eine prompte Miosis beobachtet.

Störungen der Pupillomotorik kennzeichnen u. a. auch folgende **Syndrome**:

- **Horner-Syndrom.** Einseitige Miosis in Verbindung mit einer mäßigen Ptosis (Herabhängen) des Oberlids und einem Enophthalmus. Ihm liegt eine Sympathikusschädigung, welche peripher oder auch zentral lokalisiert sein kann, zugrunde. Oft besteht durch Schädigung suderisekretorischer Fasern auch eine Schweißsekretionsstörung.

- **Raeder-Syndrom** (paratrigeminale Lähmung). Einseitige Miosis, leichte Ptosis und Enophthalmus, von Schmerzen und Sensibilitätsstörungen im I. Trigeminusastbereich begleitet. Ursache ist hier meist ein parasellärer Tumor.

Augenmotorik

Prüfung und Beurteilung der Augenbeweglichkeit. Hierzu ist erforderlich, die Innervationsverhältnisse der Augenmuskeln zu kennen (Abb. 3.**8**): Außer dem M. obliquus superior (N. trochlearis) und dem M. rectus lateralis (N. abducens) werden alle äußeren

Nerv	Muskel	Nach Lähmung: Bulbusstand bei Geradeausblick	Doppelbilderstand	verstärkt bei Blickwendung nach
N. oculomotorius (III.)	M. rectus med.	Abweichen nach außen		links (nasal)
	M. rectus sup.	Abweichen nach unten u. außen		oben u. rechts (temporal)
	M. rectus inf.	Abweichen nach oben u. außen		unten u. rechts (temporal)
	M. obliquus inf.	Abweichen nach unten u. innen		oben u. links (nasal)
N. trochlearis (IV.)	M. obliquus sup.	Abweichen nach oben u. innen		unten u. links (nasal)
N. abducens (VI.)	M. rectus lat.	Abweichen leicht nach innen		rechts (temporal)

Abb. 3.8 Bulbus- und Doppelbilderstand bei Lähmungen der einzelnen Augenmuskeln, dargestellt für das rechte Auge

Augenmuskeln und ein Teil der inneren Augenmuskeln (M. sphincter pupillae und M. ciliaris) vom N. oculomotorius innerviert. Der M. dilatator pupillae wird sympathisch innerviert.

Ein anamnestisch bekannter Strabismus convergens oder divergens kann die Beurteilung der Augenmotilität erschweren.

Zur Prüfung der Augenmotilität wird der Patient bei fixierter Kopfhaltung aufgefordert, dem Finger des Untersuchers zu folgen, der in zwei horizontale und vier vertikale Richtungen wandert. Zu achten ist nun auf evtl. auftretende Bewegungsausfälle des Bulbus sowie gleichzeitig auf vom Patienten wahrgenommene Doppelbilder (Diplopie).

Augenmuskelparesen. Augenmuskelparesen **infolge** einer Läsion eines Augenmuskelnervs oder mehrerer Augenmuskelnerven sind periphere Lähmungen (Tab. 3.**1**). Die jeweils paretischen Muskeln müssen aus der **Einschränkung der Bulbusbeweglichkeit**, der Art der **Doppelbilder** und evtl. aus einer abnormen Bulbusruhestellung (Übergewicht des Antagonisten!) analytisch ermittelt werden. Störungen der verschiedenen Augenmuskelnerven bedingen recht typische Lähmungsbilder:

▶ Augenmuskelparesen sind periphere Lähmungen mit typischer Symptomatik.

- **Okulomotoriuslähmung.** Sind alle vom N. oculomotorius versorgten äußeren Augenmuskeln gelähmt (**Ophthalmoplegia externa**), steht der Bulbus beim Blick geradeaus nach außen und unten, das Oberlid hängt herab und das Auge kann nicht nach innen und oben gedreht werden (Abb. 3.**9**). Auch die mit dem N. oculomotorius zu den inneren Augenmuskeln verlaufenden parasympathischen Fasern können isoliert geschädigt sein und zu einer mydriatischen Pupille mit fehlender Licht- und Konvergenzreaktion führen (**Ophthalmoplegia interna**). Bei der Ophthalmoplegia externa et interna sind sämtliche vom N. oculomotorius versorgten Augenmuskeln gelähmt.

Tab. 3.1 Häufige Ursachen (einseitiger) Augenmuskellähmungen

N. oculomotorius-Lähmung
• Ophthalmoplegia externa – Diabetes mellitus
• Ophthalmoplegia interna – beginnende mesenzephale Einklemmung bei Hirndrucksteigerung
• Ophthalmoplegia externa et interna – basale Aneurysmen – Schädelbasisfrakturen – Diabetes mellitus – Klivuskantensyndrom bei Hirndrucksteigerung – basale Meningitiden – Tumoren der mittleren Schädelgrube
N. trochlearis-Lähmung
• Orbitaverletzungen • Schädelbasisfrakturen • basale Tumoren • Multiple Sklerose • Gefäßprozesse • Diabetes mellitus
N. abducens-Lähmung
• Multiple Sklerose • basale Meningitiden und Tumoren • Schädelbasisfrakturen • Diabetes mellitus • Polyneuropathie • Lumbalpunktion



Abb. 3.9 Okulomotoriuslähmung links

► Ursache einer beidseitigen Ptose: meist Myopathien, sehr selten neurogen bedingt.

- **Trochlearislähmung.** Eine isolierte Trochlearislähmung ist oft schwierig zu erkennen und führt zu Doppelbildern, v. a. beim Blick zur Gegenseite und nach unten, z. B. beim Hinabsteigen einer Treppe. Zum Kompensieren der Doppelbilder wird der Kopf häufig zur gesunden Seite geneigt (okulärer Torticollis).
- **Abduzenslähmung.** Bei einer kompletten Abduzenslähmung besteht Einwärtsschielen durch Übergewicht des intakten M. rectus medialis und eine Unfähigkeit, das Auge nach außen zu wenden.
- **Ophthalmoplegia totalis.** Diese liegt vor, wenn alle drei Augenmuskelnerven betroffen sind. Es ist dabei keinerlei Augenbewegung möglich und die Licht- und Konvergenzreaktion erloschen.

► Ophthalmoplegia externa et interna entspricht nicht einer Ophthalmoplegia totalis.

Konjugierte Blickparesen. Konjugierte Blickparesen sind als supranukleäre Läsionen von den peripheren Augenmuskelparesen zu trennen. Wie der Name sagt, handelt es sich um **gleichsinnige Bewegungsstörungen beider Augen**, d. h. beide Augen sind unfähig, bestimmte Blickwendungen durchzuführen. Der Schädigungsort ist in kortikalen (frontales Blickzentrum in der Area 8 und okzipitales Blickzentrum in der Area 18) oder subkortikalen (Tr. corticonuclearis, obere Vierhügelplatte und Nc. paraabducens) Blickzentren zu suchen (Tab. 3.**2**).

► Blickparesen sind immer eine Folge supranukleärer (= zentraler) Läsionen.

- **Horizontale Blicklähmungen.** Hier besteht eine Störung der seitlichen konjugierten Augenbewegungen nach rechts oder links. Sie sind fast immer (insbesondere bei be-

Tab. 3.2 Häufige Ursachen konjugierter Blicklähmungen

Horizontale Blicklähmungen
• vaskuläre Insulte (Großhirn oder Hirnstamm) • Tumoren
Vertikale Blicklähmungen (Parinaud-Syndrom)
• Pinealome • vaskuläre Prozesse • Enzephalitiden • Wernicke-Enzephalopathie • progressive supranukleäre Blickparese
Okulogyre Krisen
• Erkrankungen des striären Systems • postenzephalitisches Parkinson-Syndrom • Neuroleptika-induziert

wusstlosen Patienten) von einer vorübergehenden konjugierten Ablenkung beider Augen (**Déviation conjuguée**) begleitet. Bei Hemisphärenläsionen mit Zerstörung der Area 8 gilt als Regelfall eine anfängliche Déviation nach der Seite des Herdes (Patient „schaut sich die Bescherung an"), die jedoch nach einiger Zeit wieder verschwindet. Bei pontinen Herden erfolgt umgekehrt eine Déviation zur Gegenseite. Liegen lediglich Reizzustände vor (z. B. eine Irritation der Area 8 bei Adversivanfällen), findet sich eine Déviation vom kortikalen Herd weg bzw. zum pontinen Herd hin (Abb. 3.**10**).

- **Vertikale Blicklähmungen.** Bei diesen ist die Blickhebung beider Augen nach oben eingeschränkt und gleichzeitig besteht eine Konvergenzparese. Vertikale Blicklähmungen verbunden mit Konvergenzschwäche und oft lichtstarrer Mydriasis finden sich bei Läsionen im Gebiet der vorderen Vierhügel (Vierhügelstarre, **Syndrom von Parinaud** s. Tab. 3.**2**, Syndrom der Mittelhirnhaube). Ferner finden sich vertikale Blickparesen bei der progressiven supranukleären Blickparese (Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom, s. S. 246).
- **Internukleäre Ophthalmoplegie.** Sie ist eine klinisch wichtige Form der supranukleären Augenbewegungsstörungen, deren häufigste Ursache die Multiple Sklerose ist, neben Enzephalitiden und Gefäßprozessen. Internukleäre Augenmuskellähmungen entstehen, wenn das mittlere Längsbündel, das die Augenmuskelkerne verbindet und Impulse zu konjugierten Bewegungen vermittelt, geschädigt wird. Am häufigsten liegt eine beidseitige Läsion zwischen Abduzens- und Okulomotoriuskernen vor (Abb. 3.**11**).
  Erscheinungsbild: Bei Seitenblick kann das kontralaterale Auge nicht über die Mittellinie hinaus bewegt werden (M. rectus-medialis-Schwäche). Gleichzeitig zeigt das ipsilaterale, vom N. abducens innervierte Auge einen monookulären Nystagmus. Bei Konvergenzbewegung jedoch erweisen sich beide Mm. recti mediales als voll funktionsfähig.
- **Puppenkopfphänomen** (okulozephaler Reflex, S. 49 u. S. 76). Eine passive Kopfbewegung bewirkt eine reflektorische konjugierte Blickbewegung zur Gegenseite

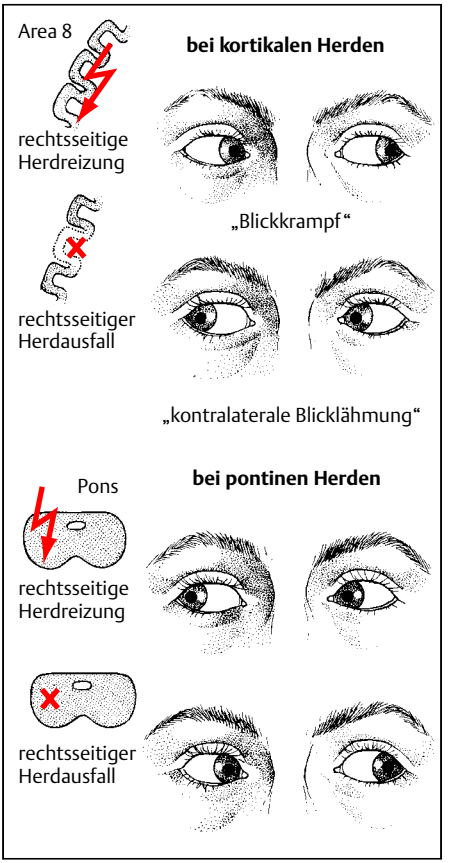


Abb. 3.10 Déviation conjugée

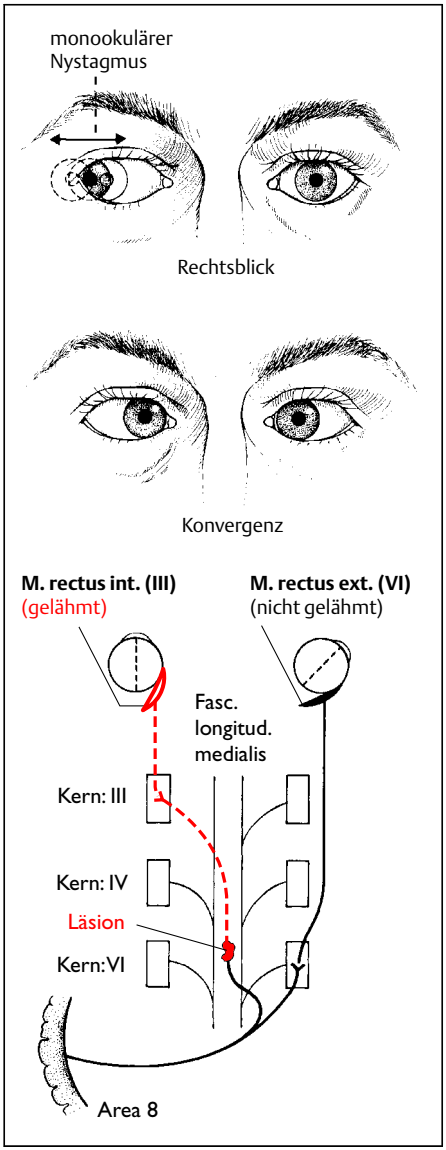


Abb. 3.11 Internukleäre Ophthalmoplegie

(Augen gehen nicht mit, sie bleiben in Ausgangsstellung fixiert). Dieses Phänomen findet sich, verbunden mit weitgehender Limitierung aller willkürlichen Blickbewegungen, bei internukleären Prozessen im Hirnstamm, z. B. nach Enzephalitiden.

- **Okulogyre Krisen.** Hierunter versteht man unwillkürliche Blickabweichungen, meist nach oben (Krampf, Schauanfall, „Tonic Eye Fits"), die ebenso wie der Opsoklonus (rasche, chaotische Augenbewegungen, „Dancing Eye") bei Erkrankungen (z. B. Enzephalitiden) des striären Systems vorkommen (s. Tab. 3.**2**).

3.2.4 N. trigeminus (V)

Der N. trigeminus ist ein gemischter Nerv mit einem größeren sensiblen Anteil für Gesicht, Augen, Mund- und Nasenschleimhaut, Zähne und Dura mater so wie einem kleineren motorischen Teil für die Kaumuskulatur.

Außerdem können Trigeminusstörungen auch zu einer Beeinträchtigung der Geschmacksempfindung in den vorderen Teilen der Zunge führen.

Sensibler Anteil. Die Sensibilität des Gesichts wird am besten mit einem Wattebausch geprüft. Gefühlsstörungen bei Läsionen der **peripheren Trigeminusäste** (V1 – 3) oder des Ganglion Gasseri betreffen ziemlich gleichmäßig alle sensiblen Qualitäten und sind den Versorgungsarealen der 3 Trigeminusäste zuzuordnen.

Bei Läsionen des **Nucleus tractus spinalis V** in der Medulla oblongata entspricht die Begrenzung der sensiblen Ausfälle jedoch den zwiebelschalenförmig angeordneten **Sölder-Linien** (Abb. 3.**12**) und es kommt zu einer dissoziierten Empfindungsstörung, hauptsäch-

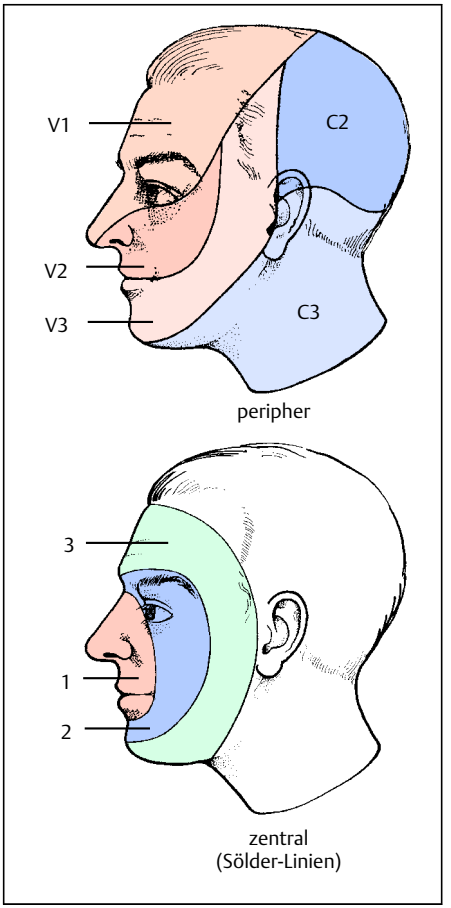


Abb. 3.12 **Sensible Versorgung des Gesichts.** V1, V2 und V3 = Äste des N. trigeminus, C 2 und C 3 = sensibles Versorgungsgebiet der 2. und 3. Halsmarkwurzel
1 = kranialer, 2 = mittlerer, 3 = kaudaler Anteil der Kernsäule des Trigeminusgebietes („zwiebelschalenförmig“)

lich mit Beeinträchtigung des Schmerz- und Temperaturempfindens.

Motorischer Anteil. Die motorischen Fasern zur Versorgung der **Kaumuskeln** (Mm. masseter und temporalis) und der Mundöffner (Mm. pterygoidei, mylohyoideus und digastricus) ziehen mit dem III. Trigeminusast. Eine einseitige **Masseterlähmung**, die vom Patienten oft nicht bemerkt wird, lässt sich bei fest zusammengebissenen Zähnen durch den auf den Muskel gelegten Finger des Untersuchers unschwer ertasten. Bei einseitiger **Lähmung der Mm. pterygoidei** weicht beim Mundöffnen der Unterkiefer nach der paretischen Seite ab.

Reflexe. Zur **Objektivierung von Trigeminusläsionen** können ferner der **Masseterreflex** (Eigenreflex, bei dem das abwärtsgerichtete Beklopfen des Kinnes eine Kontraktion der Mundschließer bewirkt) und der **Kornealreflex** dienen. Zur Prüfung des Kornealreflexes wird die Kornea von der Seite her mit einem feinen Wattebausch berührt, wodurch ein schneller Lidschlag ausgelöst wird. Eine Abschwächung des Kornealreflexes ist schon bei leichten Trigeminusläsionen zu beobachten. Jedoch bleibt zu bedenken, dass der efferente Schenkel dieses Fremdreflexes vom N. facialis gestellt wird, also auch periphere Fazialisparesen diesen Reflex beeinträchtigen können, und dass die Schaltstelle dieses Reflexes im Ponsbereich liegt.

3.2.5 N. facialis (VII)

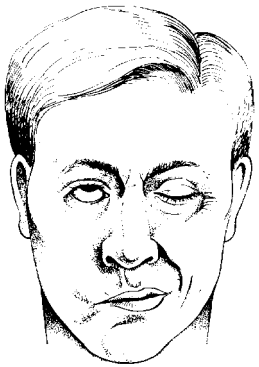
Der N. facialis versorgt die gesamte Gesichtsmuskulatur sowie den M. stapedius, den M. stylohyoideus und den M. digastricus (hinterer Anteil). In seinem sehr langen Verlauf wird er teilweise auch von sensiblen und streckenweise von sekretorischen (parasym-

pathischen) Fasern (N. intermedius) begleitet.

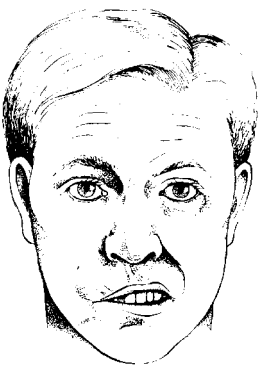
Fazialisparesen. Da die Stirnmuskeln supranukleär von beiden Hemisphären versorgt werden, kann der Patient bei einer **zentralen Fazialisparese** immer die Stirn runzeln und das Auge schließen, während die Mundpartie deutlich, aber niemals total paretisch ist.

Demgegenüber kommt es bei einer **kompletten peripheren Fazialisparese** zu einer fehlenden Innervation aller Gesichtsmuskeln auf der gelähmten Seite, zu fehlendem Augenschluss (Lagophthalmus) und zur Platysmalähmung (lässt sich häufig beim Lachen beobachten). Beim Versuch, das Auge zu schließen, erfolgt eine physiologische Vertikaldrehung des Auges nach oben, sodass dann nur das Weiß der Skleren sichtbar bleibt (Bell-Phänomen, Abb. 3.**13**).

Der Abschnitt, in dem der Läsionsort bei einer peripheren Fazialisparese liegt (Tab. 3.**3**), lässt sich durch Feststellung einer evtl. Mitbeteiligung des N. petrosus superficialis major (Verminderung der Tränensekretion), des M. stapedius (Hyperakusis) und der Chorda tympani (Verminderung der Speichelsekretion und Geschmacksstörungen) oft ziemlich genau ermitteln (Abb. 3.**14**). Dabei ist aber zu berücksichtigen, dass die Störungen von Geschmack, Gehör sowie Tränen- und Speichelsekretion, die eine Fazialisparese begleiten, nicht nur vom Niveau der Schädigung im Felsenbein (Canalis Fallopii) abhängen, sondern v. a. auch vom Ausmaß der Schädigung im Nervendurchmesser.



periphere Faszialisparese rechts
(beim Versuch, die Augen zu schließen)



zentrale Faszialisparese rechts
(beim Versuch, den Mund zu spreizen)

Abb. 3.13 Fazialisparesen

Tab. 3.3 Ursachen peripherer Fazialislähmungen

- in ca. 75 % der Fälle ungeklärt (idiopathische Formen)
- entzündliche Erkrankungen (z. B. Borreliose, Herpes zoster)
- Felsenbeinfrakturen
- Tumoren (z. B. Akustikusneurinom)

▶ Die Unterscheidung zwischen zentralen und peripheren Fazialisparesen ist nur deskriptiv, nicht aber neurophysiologisch kor-

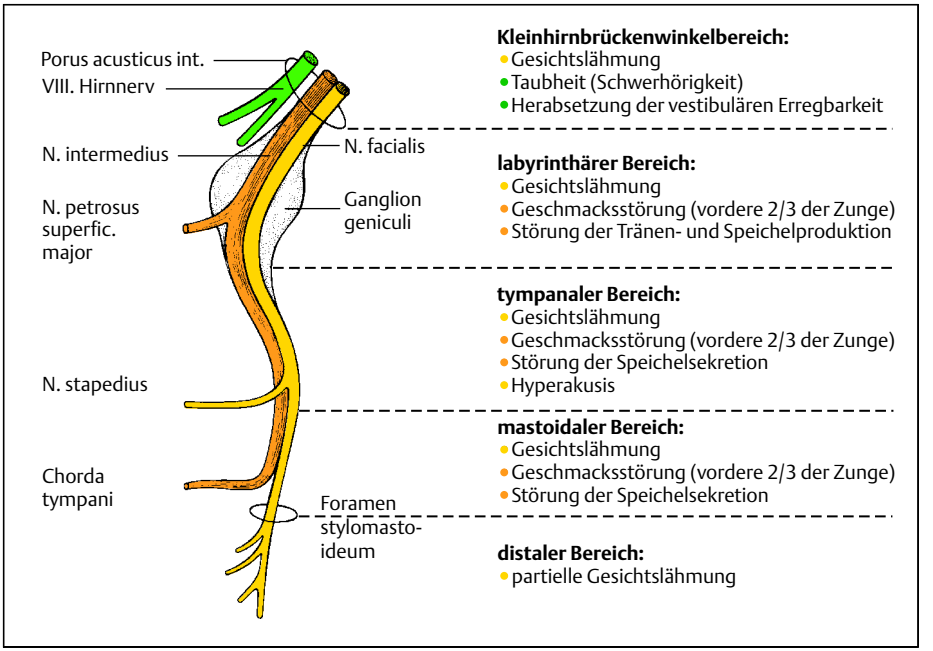


Abb. 3.14 Symptomatik der Fazialisparesen in Abhängigkeit vom Läsionsort

rekt. Da der „Kortex nur Bewegungen, jedoch keine Muskeln kennt“ *(Jackson)*, ist die „zentrale“ Fazialisparese nicht auf die vom N. facialis versorgte Muskulatur begrenzt. Vielmehr zeigt sich bei subtiler Untersuchung regelhaft eine Bewegungsstörung auch anderer Muskeln.

Defektheilungen nach peripheren Fazialisparesen. Hierbei sind häufig pathologische Mitbewegungen (**Synkinesien**) zu beobachten. Sie sind dadurch gekennzeichnet, dass die mimischen Gesichtsmuskeln nicht mehr einzeln innerviert werden können, es kommt also zu „Massenbewegungen“ (faziale Hyperkinesie). Differenzialdiagnostisch sind bei fazialen Hyperkinesien noch zahlreiche weitere Erkrankungen in Betracht zu ziehen (Tab. 3.**4**).

Tab. 3.4 Ursachen fazialer Hyperkinesen

- unvollständige Rückbildung einer Fazialisparese
- hemifaziale Myokymie bei Multipler Sklerose
- extrapyramidal (Grimassieren, Blinzel-Tic, Blepharospasmus)
- Fazialis-Tic (z. B. Gefäßkompression, posttraumatisch)
- pharmakogen (L-Dopa-Langzeittherapie und Neuroleptika)
- psychogen

Ebenfalls aus Fehlregenerationen nach einer peripheren Fazialisläsion resultieren die sog. **Krokodilstränen**, d. h. beim Essen kommt es auf der Seite der Fazialislähmung nicht nur zur Speichelsekretion, sondern gleichzeitig auch zum Tränenfluss. Schließlich kommt es bei unvollständigen Restitutionen nicht selten zur sog. **Fazialiskontraktur**. Dieses Bild entspricht einer tonischen Dauerkontraktion der zuvor schlaff gelähmten Gesichtsmuskeln.

Der **Orbicularis-oculi-Reflex** kann herangezogen werden, um eine nicht vollständig ausgeheilte Fazialisparese nachzuweisen: Durch Schlag auf die Glabella bei geschlossenen Augen kommt es normalerweise zu reflektorischen Kontraktionen beider Augenringmuskeln. Dieser Reflex (s. auch Blinkreflex S. 86) schwächt sich schon bei diskreter Fazialisparese ab. (Beim Parkinson-Syndrom fehlt diese Abschwächung bei Mehrfachauslösung, S. 244). Das **Chvostek-Phänomen** schließlich zeigt eine mechanische Übererregbarkeit des Fazialisnervs an (z. B. bei Tetanie oder vegetativer Labilität): Es wird durch Beklopfen des Fazialisstamms vor dem Ohrläppchen ausgelöst und ist positiv, wenn dabei eine Zuckung von Gesichtsmuskeln auf der gleichen Seite auftritt.

3.2.6 N. vestibulocochlearis (VIII)

Zur neurologischen Untersuchung gehört auch eine orientierende Funktionsprüfung des N. cochlearis und des N. vestibularis.

N. cochlearis

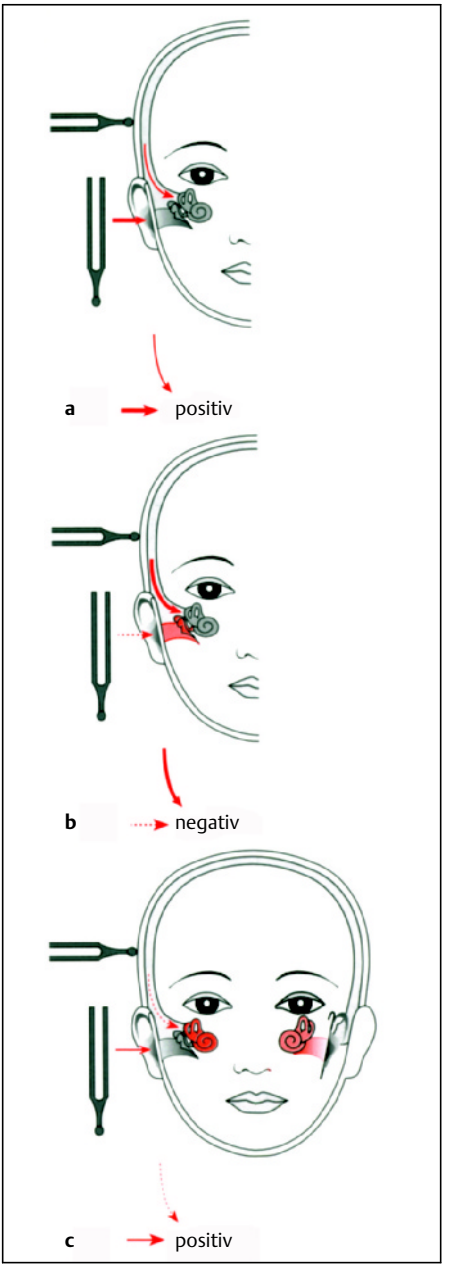
Das **Hörvermögen** für Umgangs- und Flüstersprache sollte monoaural geprüft werden. Hilfreich ist auch die Prüfung des Gehörs durch wechselseitiges Reiben der Finger vor dem Ohr.

- Der **Rinne-Versuch** (mit einer Stimmgabel wird zuerst die Knochenleitung über dem Mastoid und dann die Luftleitung geprüft, die etwa 30 Sekunden länger dauern muss) gibt die Möglichkeit zur groben Erfassung einer Schallleitungs- d. h. Mittelohrschwerhörigkeit (negativer Rinne) (Abb. 3.**15**).
- Der **Weber-Versuch** (auf den Scheitel gesetzte Stimmgabel wird vom Gesunden auf beiden Ohren gleich gut gehört) zeigt eine Schallempfindungs- d. h. Innenohrschwerhörigkeit an, wenn dabei der Ton auf die hörgesunde Seite „lateralisiert" wird. Lateralisierung zur schlecht hörenden Seite spricht für eine Schallleitungsschwerhörigkeit (Abb. 3.**16**).

Neben einer Hörminderung (Hypoakusis) oder einem Hörverlust (Anakusis) kann auch ein Tinnitus (spontan ein- oder beidseitig wahrgenommene Ohrgeräusche) auftreten. Ein Tinnitus kann sich ohne erkennbare Ursache entwickeln. Oft finden sich jedoch ätiologische Faktoren wie ein Akustikusneurinom, aber auch beim Hörsturz oder beim Morbus Menière kann es zu lang anhaltendem Tinnitus kommen.

N. vestibularis

Vestibuläres System. Die **Rezeptoren** des vestibulären Systems sind Bogen- und Otolithenorgane im Felsenbein. Durch diese Rezeptoren werden statische Impulse, die die Lage des Kopfes im Raum anzeigen, über den **N. vestibularis** zentralwärts zum **vestibulären Kernkomplex** (vier Kerne, benannt nach *Deiters, Bechterew, Schwalbe* und *Roller*) in der Medulla oblongata am Boden des IV. Ventrikels geleitet.

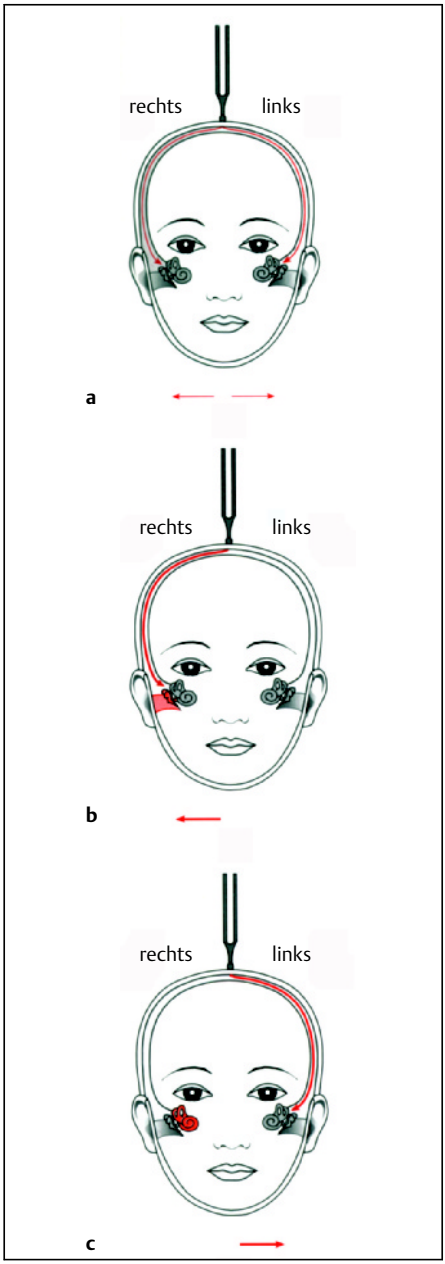


◂ **Abb. 3.15** Rinne-Versuch (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996).
a Situation beim Gesunden. Die schwingende Stimmgabel wird auf das Mastoid gesetzt. Sobald der Ton dort nicht mehr wahrgenommen wird, hält man die Gabel vor das Ohr. Normalerweise wird der Ton dann wieder gehört (Rinne positiv).
b Schallleitungsstörung. Die Stimmgabel wird nach Abklingen der Knochenleitung vor dem Ohr nicht mehr gehört (Rinne negativ).
c Schallempfindlichkeitsstörung beidseits, Befund wie in **a**.

Das vestibuläre Kerngebiet steht durch Afferenzen und Efferenzen mit dem Kleinhirn, den motorischen Vorderhornzellen im Rückenmark und dem Hirnstamm, der Formatio reticularis, dem Nc. ruber (extrapyramidales System) und über den Fasciculus longitudinalis medialis mit den Augenmuskelkernen in Verbindung. Außerdem bestehen Verbindungen zu bestimmten kortikalen Arealen.

Läsionen des vestibulären Systems. Das wesentliche **subjektive** Vestibularissymptom ist der **Drehschwindel** (systematischer Schwindel), der unabhängig vom Öffnen und Schließen der Augen auftritt und meist begleitet wird von vegetativen Symptomen wie Schweißausbruch, Erbrechen und Vasomotorenkollaps. Das **objektive** Leitsymptom jeder Erkrankung des Vestibularapparates ist der **Nystagmus** als Reaktionsform des vestibulo-okulären Systems. Man versteht darunter unwillkürliche, meist beidseitig rhythmische Bulbusbewegungen (Augenzittern).

Nystagmusformen. Die erwähnten weit verzweigten Verbindungen des vestibulären Kerngebietes zu anderen zentralen Bereichen



◂ **Abb. 3.16** Weber-Versuch (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996).
a Situation beim Gesunden.
b Schallleitungsschwerhörigkeit rechts. Der Ton wird auf der Seite der Erkrankung besser wahrgenommen.
c Schallempfindungsstörung rechts. Der Ton wird vom gesunden Ohr besser wahrgenommen.

und Kerngebieten machen verständlich, dass aus den quantitativ und qualitativ unterschiedlichen Nystagmusformen nur sehr zurückhaltend topisch-diagnostische Folgerungen gezogen werden können. Bei Veränderungen der Körperlage oder raschen Bewegungsabläufen im Blickfeld besitzt der Organismus die Fähigkeit, mit einem optischen Orientierungsvorgang, eben einem **physiologischen Nystagmus**, die Blickfixation zu erhalten. Auch beim extremen Seitenblick kommt gelegentlich (bis zu 20% der Erwachsenen) ein geringgradiger erschöpflicher, horizontaler Endstellnystagmus als physiologischer Befund zur Beobachtung.

Der Nystagmus hat meistens eine rasche und eine langsame Phase (**Rucknystagmus**). Obwohl die langsame Komponente das eigentliche Reizsymptom darstellt und die rasche nur die reflektorische Rückführung der Bulbi, wird allgemein die rasche Phase für die Nystagmusrichtung angegeben.

► Nicht jeder Nystagmus ist pathologisch! Die rasche Phase wird für die Nystagmusrichtung angegeben.

Die Ruckbewegungen beim Nystagmus können horizontal (**Horizontalnystagmus**), vertikal (**Vertikalnystagmus**) oder rotierend (**rotatorischer Nystagmus**) verlaufen.

Die Interpretation eines Nystagmus ist nicht immer leicht, doch lassen sich – von seltenen **Nystagmusformen** abgesehen – im Wesentlichen folgende Unterscheidungen treffen:

- **Spontannystagmus.** Ein Spontannystagmus ist immer pathologisch. Er kann **angeboren** oder **erworben** sein. Der kongenitale Nystagmus hat meist gleich schnelle Phasen (sog. Pendelnystagmus), wird beim Fixieren stärker und geht ohne Schwindel einher. Sonst wird in der Regel jeder Spontannystagmus durch Fixieren gehemmt, sodass er bei der Untersuchung oft erst unter der **Frenzel-Brille** (Abb. 3.**17**) gefunden werden kann. Diese Brille, die mit Lupengläsern ausgestattet ist und temporal beidseits ein Lämpchen zur Beleuchtung der Bulbi hat, verhindert das Fixieren.
  Man unterscheidet einen **peripheren** Spontannystagmus mit einer peripheren Läsion (N. vestibularis, Labyrinth) von einem **zentralen** Spontannystagmus (vom Hirnstamm und Kleinhirn ausgelöst). Der periphere Nystagmus ist fast regelhaft von Schwindel begleitet. Starker Nystagmus ohne Schwindel ist immer zentral. Allerdings kann auch ein zentraler Nystagmus mit heftigem Schwindel einhergehen.
  Ein rotatorischer Spontannystagmus kann in der Regel als Hinweis auf eine Vestibulariskernschädigung in der Medulla oblongata gewertet werden und ist z. B. beim Wallenberg-Syndrom anzutreffen.
- **Blickrichtungsnystagmus.** Dieser tritt erst dann auf, wenn das Auge aus der Mittelstellung geführt wird und schlägt mit seiner raschen Phase stets in die jeweilige Blickrichtung.
  Der bereits erwähnte physiologische Endstellungsnystagmus ist ein derartiger erschöpflicher Blickrichtungsnystagmus. In unerschöpflicher und seitendifferenter Ausprägung ist der Blickrichtungsnystagmus jedoch Ausdruck einer Läsion im Hirnstammbereich (Formatio reticularis) und besonders häufig bei Multipler Sklerose und Medikamentenintoxikation anzutreffen.
- **(Peripherer) Lagerungsnystagmus.** Er tritt nach einem raschen Lagewechsel (Flachlagerung aus dem Sitzen heraus mit Kopf in Seitenlage) mit einigen Sekunden Latenz auf, ist kurzzeitig-transitorisch, immer mit einem nur Sekunden anhaltenden Schwindel verbunden und hat eine horizontale Richtung zum unten liegenden Ohr, meist mit rotatorischer Komponente. Lagerungsnystagmus wird häufig nach stumpfen Schädel-Hirn-Traumen, aber auch beim sog. benignen paroxysmalen Lagerungsschwindel beobachtet.
- **(Zentraler) Lagenystagmus.** Dieser wird durch Seitenlagerung im Liegen geprüft, tritt sofort ohne Latenz auf, ist lang anhaltend, nicht transitorisch, hat keinen oder nur schwachen Begleitschwindel und eine horizontale oder auch (in Kopfhängelage) vertikale Richtung zum oben liegenden Ohr.

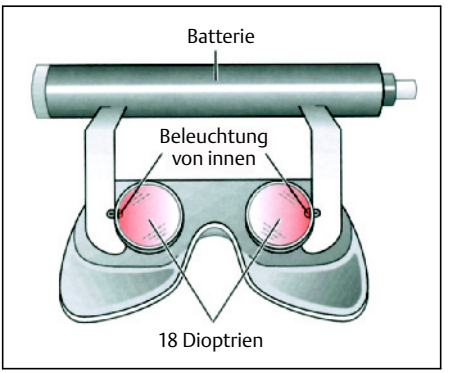


Abb. 3.17 Frenzel-Brille (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996).

- Anzutreffen ist dieser Lagenystagmus vorwiegend bei Tumoren der hinteren Schädelgrube, Kleinhirnläsionen und auch bei Intoxikationen.
- **Blickparetischer Nystagmus** ist, wie der Name sagt, Folge einer allerdings nicht immer klinisch manifesten Blickparese. Er ist meist grobschlägig und langsam.
- Ein Beispiel für einen blickparetischen Nystagmus ist der bereits erwähnte monookuläre Nystagmus bei der internukleären Ophthalmoplegie.
- **Optokinetischer Nystagmus** ist ein physiologischer Nystagmus, der – wie bereits auf S. 27 erwähnt – beim Bemühen, einen sich im Blickfeld bewegenden Gegenstand zu fixieren, auftritt (z. B. der Eisenbahn-Nystagmus) und als ein kortikales Phänomen aufgefasst wird. Er ist gekennzeichnet durch langsame Folgebewegungen der Bulbi, die von einer schnellen Phase unterbrochen werden, bei der die Bulbi reflektorisch in eine Mittelstellung zurückschnellen.
  Geprüft wird er mit einer im Blickfeld rotierenden Trommel (Optokinetiktrommel). Ein Ausfall des optokinetischen Nystagmus kommt bei Läsionen des optomotorischen Zentrums (Area 19) in der parietookzipitalen Region zur Beobachtung.
  Bezüglich des vestibulookulären Reflexes sei auf S. 49 verwiesen.
- **Downbeat- und Upbeat-Nystagmus.** Bei diesen Ruckformen nach unten (Downbeat) oder nach oben (Upbeat) finden sich v. a. Prozesse in der Medulla oblongata oder im Cerebellum (z. B. bei Multipler Sklerose).

Die wesentlichen topodiagnostischen Hinweise aus Nystagmusbefunden sind in Tab. 3.5 zusammengefasst.

Der Vestibularisprüfung dient auch die weiter unten zu besprechende **Untersuchung der koordinativen Leistungen**. Insbesondere können hier, zur Beurteilung des vestibulären Systems, der Romberg-Versuch, der Unterberger-Tretversuch, Blindgang, Sterngang und Seiltänzergang topodiagnostische Aufschlüsse geben. Dabei hilft folgende Faustregel:

Tab. 3.5 Topodiagnostische Hinweise von Nystagmusbefunden

Art des Nystagmus	zentral	peripher
Spontannystagmus	+	+
Blickrichtungsnystagmus (unerschöpflich und seitendifferent)	+	0
Lagenystagmus	+	0
Lagerungsnystagmus	0	+
Störung des optokinetischen Nystagmus	+	0

▶ Konstante Fallneigung oder seitenbetonte Gangabweichung = periphere Läsion; ungerichtete Fallneigung oder schwankender Gang = zentrale Läsion oder zentral kompensierte periphere Läsion oder Simulation.

3.2.7 N. glossopharyngeus (IX), N. vagus (X)

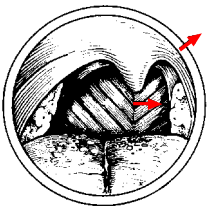
Motorische Anteile. Das motorische Kerngebiet des N. glossopharyngeus und des N. vagus (und auch der kranialen Anteile des N. accessorius) befindet sich im **Nucleus ambiguus**. Von dort erreichen Nervenfasern über beide Hirnnerven v. a. die Muskulatur des weichen Gaumens, des Pharynx, des Larynx und die quergestreifte Muskulatur im oberen Ösophagusbereich. Die Kehlkopfmuskeln werden durch den N. laryngeus recurrens, einem Ast des N. vagus, innerviert.

Sensible Anteile. Sensibel versorgt der **N. glossopharyngeus** den weichen Gaumen, den Rachen, die Tonsillennischen und das Mittelohr. Ferner führt er Geschmacksfasern aus dem hinteren Drittel der Zunge und ist an der parasympathischen Versorgung der Parotis beteiligt.

Sensible Fasern des **N. vagus** versorgen einen Teil der Ohrmuschel, den äußeren Gehörgang und Teile der hinteren Schädelgrube. Schließlich führt der N. vagus parasympathische Fasern zu den Eingeweiden des Brust- und Bauchraumes.

Isolierte Läsionen von N. glossopharyngeus und vagus. Wegen der übergreifenden Innervationsverhältnisse und v. a. wegen der engen räumlichen Beziehungen der kaudalen Hirnnerven – N. glossopharyngeus, N. vagus und N. accessorius ziehen gemeinsam durch das Foramen jugulare und der N. hypoglossus durch den Canalis hypoglossi – sind isolierte Läsionen, besonders des N. glossopharyngeus und des N. vagus, klinisch selten zu beobachten. Dennoch lassen sie sich klinisch unterscheiden (Tab. 3.**6**).

Schluckstörungen (Dysphagien). Am Schluckakt sind zahlreiche Muskeln der Zunge, des Kiefers, des Pharynx, des Larynx und



N. vagus-Parese rechts
(Kulissenphänomem)

Abb. 3.18 Lähmung des X. Hirnnervs

Tab. 3.6 Symptome bei isolierten Läsionen des N. glossopharyngeus und des N. vagus

einseitige Läsion des N. glossopharyngeus
• Hypästhesie des weichen Gaumens und der oberen Pharynxregion • abgeschwächter Würgreflex (mit Spatel auszulösen) • Geschmacksstörungen am hinteren Zungendrittel • Herabhängen des Gaumensegels auf der gelähmten Seite und Abweichen des Zäpfchens zur gesunden Seite („ Kulissenphänomen“) – beachte, dass ein ähnlicher Befund auch Folge eines Narbenzugs nach Tonsillektomie sein kann! • keine oder nur sehr geringe Schluckstörungen bei intaktem N. vagus (infolge übergreifender Innervation)
einseitige Läsion des N. vagus
• einseitige Gaumensegelparese (mit „Kulissenphänomen“, s. Abb. 3.**18**) • Heiserkeit durch einseitige Stimmbandlähmung bei Ausfall des N. laryngeus recurrens – wird nach Wochen oft gut kompensiert • „nasale“ Sprache durch fehlende Abdichtung der Mund- zur Nasenhöhle
doppelseitige Läsion des N. vagus
• doppelseitige Gaumensegelparese • Aphonie und Dyspnoe (Glottisparese) • Schlucklähmungen (Epiglottisparese), damit starke Schleimansammlung im Rachen • bedrohliche vegetative Symptome wie Tachykardie und Darmatonie

Tab. 3.7 Dysphagie bei neurologischen Funktionsstörungen

Erkrankungen der (peripheren) kaudalen Hirnnerven (IX, X, XII)
• kraniale Polyneuropathien (z. B. bei Miller-Fisher-Syndrom und Diphtherie) • basale Meningitiden (z. B. tuberkulöse Meningitis) • Tumoren an der Schädelbasis • traumatische Läsionen
Erkrankungen des Hirnstamms
• Hirnstamminfarkte/-tumoren/-läsionen (s. S. 160) • Bulbärparalyse und ALS (s. S. 457) • Pseudobulbärparalyse (s. S. 164) • Multiple Sklerose (s. S. 271) • Syringobulbie (s. S. 387) • Arnold-Chiari-Syndrom (s. S. 383)
Erkrankungen der Basalganglien
• Morbus Parkinson (s. S. 242) • Torsionsdystonien – Schluck-Tic (s. S. 172 f) • tardive Dystonien („Zungenschlundsyndrom“, s. S. 256)
Erkrankungen des Kortex
• vaskuläre Erkrankungen (Hirninfarkte, Apraxien, Agnosien, s. S. 198 f) • demenzielle Erkrankungen (Alzheimer-Typ, Multiinfarktdemenz, normotensiver Hydrozephalus, s. S. 262)
Erkrankungen der neuromuskulären Synapsen
• Myasthenien („myasthenische Pseudobulbärparalyse“, s. S. 461) • Botulismus (s. S. 448)

Fortsetzung ►

Tab. 3.7 Fortsetzung

Muskelerkrankungen
• Polymyositis (s. S. 485) • okulopharyngeale Muskeldystrophie (s. S. 473) • myotone Dystrophie (Curschmann-Steinert, s. S. 477)
psychogene Schluckstörungen
„Globus hystericus“

des Ösophagus beteiligt. Er wird in seiner oralen Phase kortikal ausgelöst. In seiner pharyngealen und seiner ösophagealen Phase wird er vom Hirnstamm über den N. vagus und N. glossopharyngeus autonom reguliert, wobei allerdings hier auch noch kortikal-willkürliche Einflüsse möglich sind.

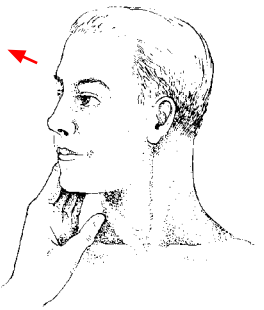
Schluckstörungen haben vielfältige Ursachen. Neben Erkrankungen des Oro- und Hypopharynx, des Kehlkopfs und des Ösophagus führen nicht selten auch neurologische Funktionsstörungen zu Dysphagien (Tab. 3.**7**).

3.2.8 N. accessorius (XI)

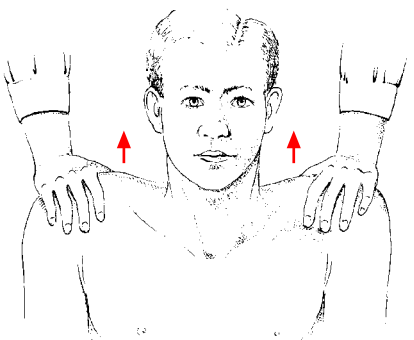
Funktion. Dieser rein motorische Nerv versorgt den **M. sternocleidomastoideus** und den oberen und mittleren **Teil des M. trapezius**. Manche Autoren sind bezüglich der Beteiligung des N. accessorius und der spinalen Nerven C 2 – 4 an der Innervation des M. trapezius zwar anderer Ansicht und meinen, dass vorwiegend der untere Teil des Muskels vom XI. Hirnnerv versorgt wird. Nach klinischer Erfahrung ist jedoch bei einer N. accessorius-Läsion v. a. der obere Muskelanteil von der atrophisierenden Lähmung betroffen.

Die Funktion des M. sternocleidomastoideus wird geprüft durch Kopfseitendrehung gegen den Widerstand der Hand des Untersuchers, die des M. trapezius durch Emporziehen der Schultern, ebenfalls gegen Widerstand (Abb. 3.**19**).

Läsion. Die Symptomatik einer einseitigen N. accessorius-Läsion ist bei fehlenden Sensibilitätsstörungen durch eine atrophisierende Lähmung des M. trapezius mit Schultertiefstand und leichter Scapula alata sowie – bei proximalem Läsionsort – durch ein zusätzliches Betroffensein des M. sternocleidomastoideus gekennzeichnet.



Prüfung des M. sternocleidomastoideus



Prüfung des M. trapezius

Abb. 3.19 Prüfung der Funktionen des XI. Hirnnervs

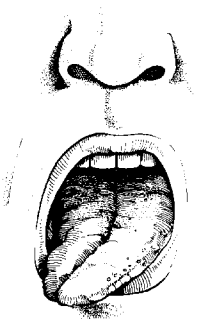
3.2.9 N. hypoglossus (XII)

Dieser Nerv innerviert die **Zungenmuskulatur**. Bei Lähmung weicht die herausgestreckte Zunge durch Überwiegen der gesunden Zungenmuskeln zur gelähmten Seite ab.

Ältere periphere Paresen zeigen eine deutliche **Atrophie** der Zungenhälfte in Form walnussartiger Runzelungen (Abb. 3.**20**). Oft ist auch ein Fibrillieren und/oder Faszikulieren der Zunge erkennbar. Beim Herausstrecken der Zunge weicht die Zungenspitze zur geschädigten Seite ab (s. Abb. 3.**20**), da der nicht geschädigte M. genioglossus die Zunge zur kranken Seite schiebt.

Die möglichen Ursachen kaudaler Hirnnervenausfälle sind in Tab. 3.**8** zusammengefasst.

▶ Bei doppelseitiger Lähmung des N. hypoglossus muss immer auch an eine ALS, Bulbärparalyse, Syringobulbie oder bulbäre Myasthenie gedacht werden.



N. hypoglossus-Parese rechts

Abb. 3.20 Lähmung des XII. Hirnnervs

Tab. 3.8 Häufige Ursachen kaudaler Hirnnervenausfälle

isolierte Lähmung des N. accessorius

- iatrogen durch Schädigung bei Operation im Halsbereich (z. B. Lymphknotenbiopsie)
- selten: Schädelbasistumoren und Meningeosis carcinomatosa

isolierte Lähmung des N. hypoglossus

- Tumoren (v. a. im Zungengrundbereich)
- Traumen (Schussverletzungen, Frakturen des Condylus occipitalis)
- basale Meningitiden
- iatrogen (z. B. bei Thrombendarteriektomie der extrakraniellen A. carotis)

isolierte Irritation des N. glossopharyngeus (Glossopharyngeus-Neuralgie)

- idiopathisch
- symptomatisch bei Malignomen im Rachenraum und intrakraniellen Prozessen

isolierte Lähmung des N. recurrens vagi

- Lungentumoren (Spätsyndrom)
- Polyneuropathien
- Aneurysmen des Aortenbogens und der A. subclavia links
- iatrogen (nach Schilddrüsenoperation)

kombinierte Ausfälle

bei: Foramen-jugulare-Syndrom (IX., X., XI. Hirnnerv), Collet-Sicard-Syndrom (Foramen-jugulare-Syndrom + XII. Hirnnerv), Vernet-Syndrom (Foramen-jugulare-Syndrom + Pyramidenbahnläsion kontralateral)

- Tumoren (Glomus jugularis, Meningeome, Malignome)
- Traumen (Schädelbasisfrakturen, Schuss-, Stichverletzungen)
- Thrombose der V. jugularis interna
- Aneurysma der A. carotis interna
- basale Meningitiden, Meningeosis carcinomatosa
- basiläre Impression

4

Untersuchung der Motorik und Reflexe

4.1 Aufbau und Funktion des motorischen Systems

Aus didaktischen Gründen wird zur Darstellung der nervalen Steuerung der Willkürmotorik an der Unterteilung in ein „peripher-motorisches“ und ein „zentral-motorisches“ System festgehalten.

4.1.1 Peripher-motorisches System

Das anatomische Substrat des peripher-motorischen Systems ist das **periphere Motoneuron** (= „Lower Motor Neuron“ = 2. motorisches Neuron). Es besteht aus Vorderhornzelle im Rückenmark bzw. entsprechender Hirnnervenzelle im Hirnstamm, Axon und motorischer Endplatte und dient als Endstrecke der Impulsübermittlung zum Skelettmuskel.

4.1.2 Zentral-motorisches System

Die Vorderhornzelle erhält ihre wesentlichen – nicht ausschließlich - Impulse aus kortikalen und subkortikalen Bereichen des zentral-motorischen Systems.

In diesem zentral-motorischen System werden traditionsgemäß ein **„pyramidales“** (mit Bahnen, die absteigend durch die Pyramide ziehen) und ein **„extrapyramidales“** (mit Bahnen, die nicht durch die Pyramide verlaufen) motorisches System unterschieden. Unter neurophysiologischen und auch klinischen Aspekten hat diese Unterteilung jedoch nur noch bedingte Berechtigung, weil zahlreiche und enge räumliche und funktionelle Verflechtungen zwischen beiden Fasersystemen bestehen.

„Pyramidal-motorisches“ System. **Das pyramidal motorische System (**Abb. 4.**1**) führt lange Nervenfasern („Upper Motor Neuron“ = 1. motorisches Neuron) von den großen Betz-Pyramidenzellen des motorischen Kortex (**Gyrus precentralis; Area 4, 6, 8**) als Pyramidenbahn hinunter zu den Vorderhorn-

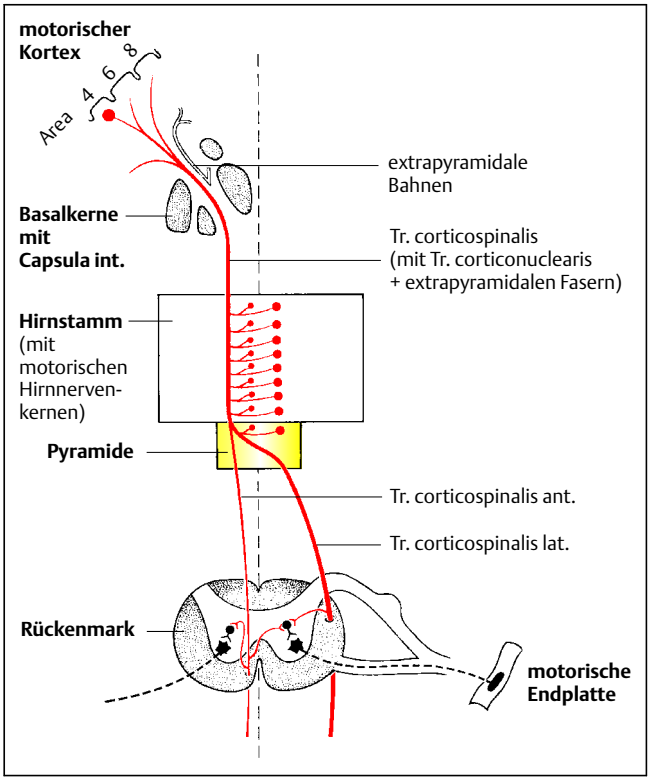


Abb. 4.1 Pyramidenbahnsystem

zellen im Spinalmark (**Tr. corticospinalis**) und den motorischen Hirnnervenkernen (**Tr. corticonuclearis**).

Diese Pyramidenbahn verläuft zunächst durch die Capsula interna abwärts. In Höhe des Mittelhirns verlässt ein Teil der Fasern die Hauptmasse der Pyramidenbahn, um gekreuzt, aber auch ungekreuzt zu den motorischen Hirnnerven zu gelangen. So ergibt sich eine bilaterale Innervation der motorischen Hirnnerven mit Ausnahme des für den unteren Gesichtsbereich zuständigen Fazialiskernes.

Die Fasern des Tr. corticonuclearis, die zu den Kernen für die Augenmuskelnerven führen, entspringen in der Area 8, die für alle anderen motorischen Hirnnervenkerne in der Area 4.

Im weiteren Verlauf zieht der Tr. corticospinalis durch die Pyramide, wo sein größerer Teil auf die Gegenseite kreuzt (Decussatio pyramidum, etwa in Höhe von HWK 2) und als **Tr. corticospinalis lateralis** durch den Seitenstrang abwärts läuft.

Der Rest (**Tr. corticospinalis anterior**) verläuft ungekreuzt im Vorderstrang weiter, kreuzt dann allerdings später im jeweiligen spinalen Segment durch die vordere weiße Kommissur. Die Fasern des Tr. corticospinalis enden schließlich an Schaltstellen, die die

Verbindung zu den Vorderhornzellen herstellen.

Schon früh, d. h. vor Eintritt in die Capsula interna, treten extrapyramidale Fasern zur Pyramidenbahn und begleiten sie in ihrem weiteren Verlauf. So ergibt sich, dass lediglich im Ursprungsgebiet (Area 4) und im Bereich der Pyramide die Fasern der Pyramidenbahn ohne Beimischung von extrapyramidalen Bahnen verlaufen.

Dieser Sachverhalt ist in folgender Hinsicht klinisch relevant:

▶ Nur aus Läsionen in der Area 4 und in der Pyramide resultieren schlaffe zentrale Paresen, während Pyramidenbahnschädigungen in allen anderen Bereichen wegen der gleichzeitig mitgeschädigten extrapyramidal-motorischen Fasern zu spastischen Paresen führen.

„Extrapyramidal-motorisches" System. **Hierzu** zählt eine heterogene Gruppe motorischer Fasern (Abb. 4.**2**). Sie haben ihren Ur-

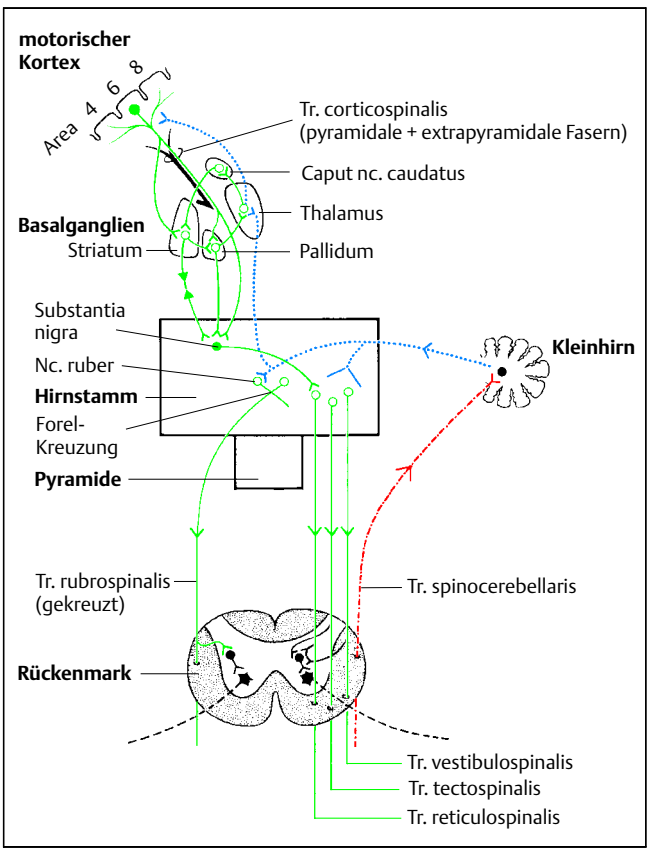


Abb. 4.2 „Extrapyramidales System".
= extrapyramidales System
= Kleinhirnefferenzen
= Kleinhirnafferenzen

sprung in den **Basalganglien** (Nc. lentiformis, Nc. caudatus, Nc. ruber, Nc. subthalamicus und Substantia nigra), aber auch im **zerebralen Kortex** (u. a. Area 6). Untereinander sind sie durch einen Komplex von auf- und absteigenden Fasern verbunden. Nach mehrfachen Umschaltungen und über verschiedene Zwischenneurone ziehen sie als **extrapyramidale Bahnen** (Tr. tectopinalis, Tr. rubrospinalis, Tr. reticulospinalis, Tr. vestibulospinalis und Tr. olivospinalis) zu den motorischen Vorderhornzellen, um hier erregenden oder hemmenden Einfluss auf die spinale Motorik zu nehmen.

▶ Extrapyramidale Störungen:

Akinese	Chorea	Myoklonie
Rigor	Athetose	Tic
Tremor	Ballismus	Dystonie

Einfluss des Kleinhirns auf die Motorik. Auch das Kleinhirn nimmt schließlich mit zahlreichen Efferenzen wesentlichen Einfluss auf die Motorik. Die Hauptbahnen, über welche das Kleinhirn mehrfache Regelkreise und Interaktionen mit dem pyramidalen und extrapyramidalen System entwickelt, ziehen zur Formatio reticularis, zur Olive, zum Thalamus (und von dort weiter zum motorischen Kortex) sowie zum kontralateralen Nc. ruber. Jedoch wirken sich die zerebellären Aktivitäten stets ipsilateral aus, weil der Tr. rubrospinalis unmittelbar nach Austritt aus dem Nc. ruber zur Gegenseite kreuzt (Forel-Kreuzung).

Reizübertragung im motorischen System. Aus neurophysiologischer Sicht ist in Erinnerung zu rufen, dass die synaptische Reizübertragung immer, also auch im gesamten motorischen System, durch Überträgerstoffe (**Neurotransmitter**) erfolgt. Diese Substanzen werden präsynaptisch synthetisiert und gespeichert und durch Nervenimpulse freigesetzt. An der postsynaptischen Membran entfalten sie ihre kurzfristige Wirkung und werden dann nach Erreichen der subsynaptischen Region schnell wieder inaktiviert.

Vereinfachend kann man von **inhibitorischen** und **exzitatorischen** Transmittern sprechen. So dienen Glutaminsäure, Glycin, Gamma-Aminobuttersäure, Dopamin und Serotonin vorwiegend der inhibitorischen, Acetylcholin und Adrenalin der exzitatorischen Reizübermittlung.

Regelhaft entfaltet jedes Neuron nur mit einem einzigen Transmitter seine synaptische Wirkung. Da jedoch die Wirkungsweise eines Transmitters auch von der Beschaffenheit des postsynaptischen Rezeptors abhängt, kann derselbe Transmitter bei einigen Neuronen bzw. in einigen Hirnarealen eine erregende, bei anderen eine hemmende Wirkung ausüben.

4.2 Inspektion des Bewegungsapparates

Bei der Inspektion sind Fehlstellungen von Kopf, Rumpf und Gliedmaßen sowie Kontrakturen zu erfassen und zu dokumentieren. (Bei einer Kontraktur handelt es sich um eine unwillkürliche Dauerverkürzung bestimmter Muskeln, die zu einer anhaltenden Gelenkzwangsstellung führt.) Ferner achtet man auf die Trophik der Muskeln (Atrophie, Hypertrophie) und auf spontane Muskelbewegungen.

4.2.1 Trophik

Eingehende Betrachtung erfordert die Rumpf- und Extremitätenmuskulatur, wobei v. a. auf **lokale** (durch Seitenvergleich der Muskelmasse) oder **generalisierte Muskelatrophien** zu achten ist.

Ausgeprägte Muskelatrophien gehören nicht zum Bild einer zentralen Lähmung, sondern können nur peripher (neurogen oder myogen) bedingt sein. Eine Atrophie geht mit verminderter Konsistenz des Muskels einher und ist durch Palpation zu diagnostizieren. Ferner führen Muskelatrophien an den Extremitäten zu Umfangsminderungen, die quantitativ durch eine vergleichende Umfangsmessung erfasst werden können. Das Verteilungsmuster der Atrophien (zusammen mit der Muskelschwäche) lässt häufig schon Rückschlüsse auf den betroffenen Nerv oder bestimmte Muskelerkrankungen zu.

▶ Ausgeprägte Muskelatrophien sind die Folge peripherer (neurogener oder myogener) Läsionen.

Eine **Muskelhypertrophie** kann Folge eines physiologischen Trainings sein. Bei chronischen Irritationen radikulärer Strukturen mit Faszikulationsaktivität kann es z. B. im Wadenbereich zu einer lokalen Muskelhypertrophie kommen. Bei einer symmetrischen Wadenhypertrophie muss auch an eine sog. **Pseudohypertrophie** gedacht werden, wie sie z. B. bei progressiven Muskeldystrophien zu vorkommt (vermehrte Fetteinlagerung).

4.2.2 Spontane Muskelbewegungen

Folgende spontane Muskelbewegungen ohne eigentliche Bewegungseffekte sind zu beachten:

Faszikulationen. Hierunter versteht man motorische Reizerscheinungen, die oft keinen Krankheitswert haben (benignes Faszikulieren). In Verbindung mit Myatrophien haben sie jedoch große diagnostische Bedeutung, weil sie in dieser Kombination nur bei Läsionen der proximalen Anteile des peripheren Motoneurons auftreten. Sie werden insbesondere bei progredientem Vorderhornzelluntergang beobachtet. Bei peripheren Nervenläsionen kommen Faszikulationen in den gelähmten Muskeln nur ausnahmsweise vor. Die Faszikulationspotenziale im EMG können sehr unterschiedlich geformt sein. Häufig finden sich Polyphasien (s. S. 456).

Fibrillationen. Sie entstehen durch kurze Kontraktionen von einzelnen Muskelfasern. Als Spontanaktivität sind sie (außer an der Zunge) nicht sichtbar, sondern ausschließlich im EMG in Form biphasischer, meist 1 – 2 ms andauernder Potenziale erkennbar. In Verbindung mit den meist gleichzeitig vorhandenen positiven scharfen Wellen sind sie immer Hinweis auf ein pathologisches Geschehen, wie z. B. akute periphere Nervenläsionen, v. a. Denervierungsprozesse ab der 2.– 3. Woche oder aber myogene Erkrankungen, insbesondere Myositiden (s. S. 485).

▶ Faszikulieren ist sichtbar.
Fibrillieren ist nicht sichtbar (Ausnahme: an der Zunge) und meist pathologisch.

Myokymie. Hierunter versteht man Muskelwogen, ein kurzes feines Undulieren über wechselnden, aber ausgedehnten Muskelgebieten. Myokymien haben häufig keine pathologische Bedeutung. Ursache fazialer Myokymien ist sehr häufig eine Multiple Sklerose.

Krampus-Myalgie-(Faszikulations-)Syndrom. Hierbei handelt es sich um eine sehr schmerzhafte tonische Kontraktion einzelner Muskeln oder Muskelgruppen, die sich durch passive Dehnung lösen lässt. Sie ist besonders an der Waden- und Fußmuskulatur sowie an der Becken- und Schultermuskula-

tur zu beobachten. Der Entstehungsmechanismus dieser Muskelkontraktionen (zu beobachten vornehmlich bei Diabetes, Gicht, Niereninsuffizienz, Nikotin- und Alkoholabusus, Elektrolytstörungen, jedoch auch bei lumbalen Bandscheibenvorfällen) ist noch weitgehend unbekannt. Es dürften hier ursächlich periphere und zentrale Störfaktoren möglich sein.

4.3 Prüfung des Muskeltonus

Der Spannungszustand der Skelettmuskulatur (**Muskeltonus**) soll am entspannten, möglichst liegenden Patienten geprüft werden. Hierzu werden einzelne Gelenke unterschiedlich schnell und arrhythmisch passiv bewegt. Bei dieser Untersuchung achtet man insbesondere auf eine Steigerung des Muskeltonus (**Hypertonus**), die sich entweder als Spastik oder Rigor zeigen kann. Ein verminderter Tonus (**Hypotonus**) ist beim nichtbewusstsseinsgestörten Erwachsenen klinisch schwer zu erfassen.

4.3.1 Spastik

Die Spastik zeichnet sich durch einen **federnden Dehnungswiderstand** aus, der bei schneller werdender passiver Dehnung zunächst zunimmt, bei weiterer Dehnung aber durchbrochen werden kann (sog. **Taschenmesserphänomen**).

Die spastische Tonuserhöhung ist typisch für eine Pyramidenbahnläsion, hat jedoch eine gleichzeitige Schädigung extrapyramidaler Bahnen zur Voraussetzung. Denn aus dieser resultiert u. a. eine Überempfindlichkeit der intrafusalen Dehnungsrezeptoren (infolge einer Hyperaktivität der Gamma-Motoneurone), so dass die Muskelspindeln auf Dehnung empfindlicher reagieren, v. a. bei den Armbeugern und Beinstreckern.

> ▶ Spastische Lähmungen sind immer zentral verursacht.

„Imbalance"-Theorie. Die Entwicklung einer Spastizität nach „Upper-Motor-Neuron"-Läsionen ist pathophysiologisch noch keineswegs hinreichend geklärt. Sie dürfte wohl multifaktoriell bedingt sein. Von entscheidender Bedeutung ist das aus der Läsion der verschiedenen deszendierenden motorischen Systeme resultierende **Ungleichgewicht zwischen exzitatorischen und inhibitorischen Zuflüssen** auf Interneurone und Motoneurone im Rückenmark. Doch lassen sich mit dieser Vorstellung, der sog. „Imbalance"-Theorie, keineswegs alle klinischen Phänomene hinreichend erklären. Insbesondere ist noch nicht eindeutig geklärt, warum sich nach einer „Upper-Motor-Neuron"-Schädigung die Spastik und die Steigerung der Eigenreflexe erst nach etwa 3 – 4 Wochen entwickeln und die Paresen in den ersten Wochen noch schlaff sind (Tab. 4.1).

„Sprouting"-Theorie. Diese Auffälligkeiten versucht die sog. **„Sprouting"-Theorie** zu interpretieren. Unter „Sprouting" versteht man die morphologisch und neurophysiologisch

Tab. 4.1 Klinische Phänomene beim „Upper-Motor-Neuron"-Syndrom

initial	nach 3 – 4 Wochen
(noch) schlaffe Parese	spastische Parese
(noch) keine gesteigerten Eigenreflexe	gesteigerte Eigenreflexe
evtl. schon Babinski-Zeichen	Babinski-Zeichen positiv

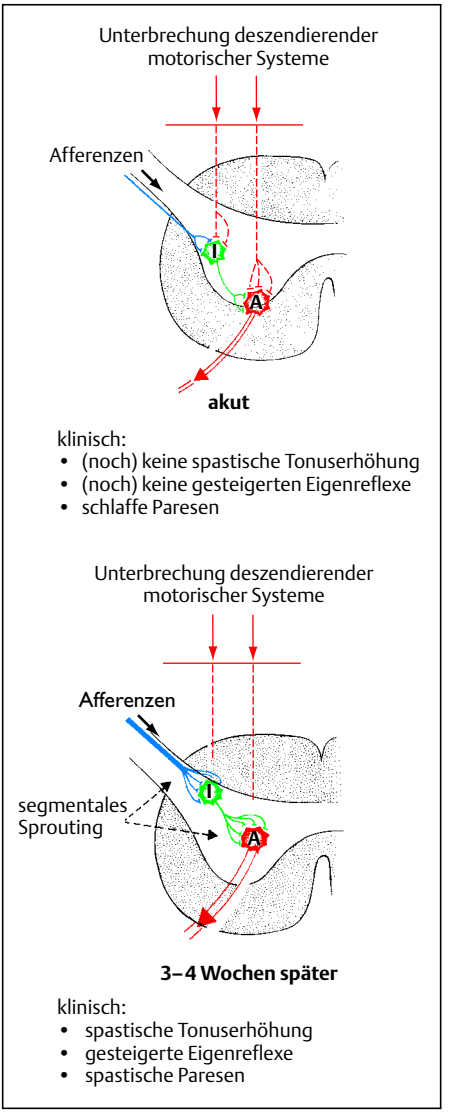


Abb. 4.3 **„Sprouting"-Theorie zur Spastikentwicklung** (vereinfachte Darstellung). I = Interneuronzelle.
A = α-Motoneuron

erwiesene Fähigkeit intakt gebliebener Nervenfasern, im ZNS über **Aussprossung von Axonkollateralen** (sog. Sprouts) neue Synapsen zu bilden.

Ein solches Aussprossen von segmentalen Afferenzen (die vorwiegend aus Muskel- und Hautarealen kommen) ist gewissermaßen als ein Kompensationsvorgang innerhalb der ersten Wochen nach einer oberhalb gelegenen Unterbrechung der deszendierenden motorischen Systeme zu beobachten (Abb. 4.**3**). Dieses Sprouting auf segmentaler Ebene könnte gerade die verzögerte Spastikentwicklung verständlich machen, wenn man davon ausgeht, dass ganz vorwiegend die exzitatorischen, nicht aber die inhibitorischen Reflexwege durch die Aussprossung gefördert werden, sich also gewissermaßen eine Imbalance der segmentalen Afferenzen – analog dem oben erwähnten Ungleichgewicht der von zentral deszendierenden Zuflüsse – entwickelt.

Mit dieser „Sprouting"-Theorie haben Beobachtungen, die schon Anfang des 20. Jahrhunderts gemacht wurden, neue Impulse erhalten, nämlich, dass sich Spastik nach Druchtrennung der Hinterwurzel bessert. Auch lässt sich durch Pharmaka, die die Transmittersysteme der segmentalen Afferenzen beeinflussen (z. B. Tizanidin oder Baclofen), der übersteigerte Effekt von segmentalen Afferenzen eindämmen.

Klinisch zu beachten bleibt aber auch, dass eine Verminderung der Spastik in der Regel auch zu einer **Demaskierung der Parese** führt. Dieser Aspekt macht besonders deutlich, warum die Entwicklung einer Spastik als Kompensationsbemühen des Organismus bei zentralen Paresen aufgefasst werden kann, um wenigstens gewisse Haltungs- und Standfunktionen der Extremitäten sicherzustellen.

4.3.2 Rigor

Der Rigor zeichnet sich durch einen relativ **konstanten Dehnungswiderstand** aus. Dieser Dehnungswiderstand kann jedoch während der Prüfung immer wieder ruckartig etwas nachlassen, sakkadieren, so dass man dann auch von einem **„Zahnradphänomen“** spricht (Abb. 4.**4**).

Frühzeitig findet sich der Rigor oft im Schulter-Nacken-Bereich, so dass beim liegenden Patienten der Kopf nach Anheben nicht in das Kopfkissen fällt, sondern frei schwebend gehalten wird (**positiver Kopffalltest**). Ferner kommt es nach passivem Hin- und Herbewegen der Schultern zu einem vorschnellen Abbremsen der Armpendelbewegung (**pathologischer Armpendeltest**).

Der Rigor ist **Ausdruck einer extrapyramidalen Erkrankung** und kann durch das Nebeneinander von gesteigerter Bahnung und Hemmung des Aktivitätsniveaus der spinalen Motoneurone erklärt werden. Dagegen lassen sich bei der Spastizität alle Phänomene auf eine abnorme Bahnung zurückführen. Da nach tierexperimentellen Modellversuchen beim Rigor die Entlastungsfrequenz nur an den Alpha-Motoneuronen zunimmt, an den Gamma-Motoneuronen aber eher absinkt, wird auch von einer „Alpha-Rigidität“ gesprochen.

Dystonie (s. S. 172).

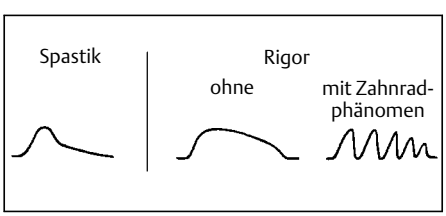


Abb. 4.4 Dehnungswiderstand bei erhöhtem Muskeltonus (schematisch)

4.4 Prüfung der Muskelkraft

Die wichtigsten aktiven Extremitätenbewegungen (beugen, strecken, heben, senken) und, wo erforderlich, auch einzelne Muskelfunktionen, müssen systematisch untersucht werden. Dabei ist die erbrachte **Kraftentfaltung gegen Widerstand im Seitenvergleich** zu prüfen. Um die hier erhobenen Befunde beurteilen zu können, ist eine exakte Kenntnis der physiologischen Muskelinnervationsverhältnisse (peripher und segmental) unerlässlich.

Die Motilitätsprüfung soll v. a. das Vorliegen, die Verteilung und die Intensität von Lähmungen aufdecken.

▶ Als **Parese** wird jede inkomplette, als **Paralyse** oder **Plegie** jede totale Lähmung bezeichnet.

Quantifizierung von Lähmungen. Im Bemühen um eine Quantifizierung der Lähmungen hat sich die Bewertungsskala der muskulären Kraftentfaltung bewährt (Tab. 4.**2**).

Tab. 4.2 Bewertungsskala der muskulären Kraftentfaltung bei peripheren Lähmungen *

0 = völlige Lähmung (Paralyse ohne jede Kraftentfaltung)
1 = sichtbare Kontraktion ohne motorischen Effekt
2 = Bewegung bei Ausschaltung der Schwerkraft möglich
3 = Bewegung gegen die Schwerkraft möglich
4 = Bewegung gegen Widerstands kraftgemindert möglich
5 = normal

Vorschlag des British Medical Research Council

Verteilungsmuster von Lähmungen. Die Beobachtung des Verteilungsmusters bei Lähmungsbildern kann zur Lokalisationsdiagnose beitragen. So spricht eine Halbseitenlähmung von Gesicht, Arm und Bein (**Hemiparese** oder, wenn sie total ist, **Hemiplegie**) für eine zentrale Läsion, eine Lähmung beider Beine (**Paraparese** bzw. **Paraplegie**) oder aller vier Extremitäten (**Tetraparese** bzw. **Tetraplegie**) eher für eine Rückenmarks- oder periphere Schädigung.

Proximale Lähmungstypen finden sich besonders bei Myopathien, **distal** betonte vermehrt bei zentralen Prozessen oder Polyneuropathien.

Halteversuche. Leichtere zentrale Paresen lassen sich häufig durch Halteversuche sichtbar machen. Beim **Armhalteversuch** (Abb. 4.**5**), bei dem der Patient mit geschlossenen Augen beide Arme gestreckt in Supinationsstellung vorhält, zeigt der paretische Arm eine langsame Absinktendenz und Pronationsneigung. Beim **Beinhalteversuch** (Abb. 4.**6**), bei dem der Patient in Rückenlage seine Hüft- und Kniegelenke leicht beugt, sinkt das paretische Bein vorzeitig langsam zur Horizontallage ab.

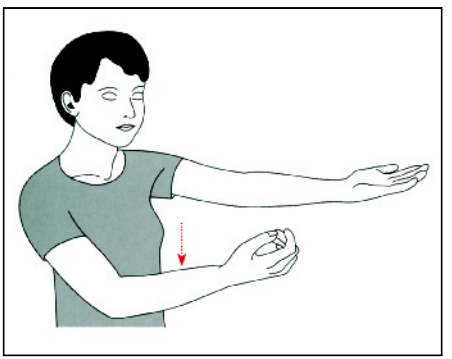


Abb. 4.5 **Armhalteversuch.** Rechtsseitige leichte zentrale Lähmung mit Absinken, Pronationstendenz und Hohlhandbildung (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996).

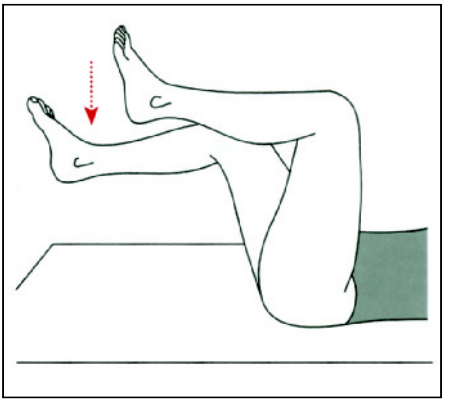


Abb. 4.6 **Beinhalteversuch.** Absinken des rechten Beines demonstriert leichte Lähmung (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996).

4.5 Reflexprüfung

Ein Reflex ist die unwillkürliche stereotype Reaktion des Nervensystems auf einen Reiz.

Zu jedem Reflex gehört ein bestimmter **Reflexbogen**, der sich zusammensetzt aus einem Rezeptor, einer afferenten Bahn, einer oder mehreren zentralen Synapsen (Umschaltstellen), einer efferenten Bahn und einem Erfolgsorgan. Die Kenntnis dieses für jeden Reflex spezifischen Reflexbogens bedingt den hohen lokaldiagnostischen Stellenwert von Reflexbefunden im Neurostatus.

4.5.1 Reflextypen

Klinisch haben v. a. **drei Reflextypen** Bedeutung:

- **(Muskel-)Eigenreflexe**: Reizort und Erfolgsorgan sind derselbe Muskel; der Reflexbogen ist monosynaptisch;
- **Fremdreflexe**: die Rezeptoren liegen meist in der Haut; Erfolgsorgan ist die benachbarte Muskulatur; der Reflexbogen ist polysynaptisch, d. h. er umgreift mehrere Rückenmarkssegmente;
- **Pathologische Reflexe**: sind sämtlich Fremdreflexe und treten nur bei Pyramidenbahnschädigung auf.

Reflexuntersuchung. Sie sollte am liegenden Patienten erfolgen. Dabei ist auf Entspannung und symmetrische Lagerung der Extremitäten in mittlerer Gelenkstellung zu achten. Der Seitenvergleich ist oft besonders wichtig. Die Reflexprüfung sollte mit geringer Schlagintensität begonnen werden, die dann je nach Reflexantwort gesteigert wird.

4.5.2 Eigenreflexe

Monosynaptischer Reflexbogen

Bei den monosynaptisch propriozeptiven Muskeleigenreflexen, die sämtlich **Muskeldehnungsreflexe** sind, liegt der Rezeptor in der **Muskelspindel** in Form der anulospiralen Dehnungsrezeptoren (Abb. 4.**7**). Jede Muskeldehnung aktiviert diese Rezeptoren, die über sog. Ia-Fasern Impulse zu den großen **Alpha-Motoneuronen** leiten und somit eine **reflektorische Muskelverkürzung** bewirken.

Gleichzeitig hemmen die **Ia-Fasern** aber über Zwischenneurone die antagonistische Muskulatur (wegen dieser polysynaptisch hemmenden Wirkung auf Antagonisten ist der sog. monosynaptische Reflex streng genommen nicht monosynaptisch!): Gebremst wird die Erregung der Alpha-Motoneurone zunächst durch die intraspinale Feed-back-Hemmung der Renshaw-Zellen. Eine übermäßige Muskelkontraktion wird zudem durch die Golgi-Sehnenkörperchen verhindert, die als Spannungsrezeptoren über die Ib-Fasern hemmende Impulse zur gedehnten Muskulatur vermitteln. Gleichzeitig werden die Antagonisten aktiviert.

Gamma-System

Eingestellt wird die Empfindlichkeit der Muskelspindeln (also der primären Rezeptoren im monosynaptischen Reflexbogen) durch die Gamma-Efferenz, die ihrerseits von peripheren und zentralen, erregenden und hemmenden Zuflüssen beeinflusst wird.

Über dieses Gamma-System, dessen sog. **Gamma-Schleifen-Mechanismus** Willkürbewegungen modifiziert und feiner abstuft, dürfte auch im Wesentlichen die Bahnung erfolgen, die man bei den Eigenreflexen an den unteren Extremitäten durch den sog. **Jendrassik-Handgriff** erzielen kann (Abb. 4.**8**) Hierzu soll der Patient bei der Reflexprüfung die verschränkten Hände kräftig auseinander ziehen. Nicht selten wird mit dem Jendrassik-Handgriff ein zunächst nicht auszulösender Quadrizeps- oder Triceps-surae-Reflex doch noch darstellbar.

Prüfung der Eigenreflexe

Hierbei ist festzustellen, ob diese normal, d. h. mittellebhaft auszulösen, oder gesteigert sind, Seitendifferenzen aufweisen, abgeschwächt sind oder fehlen. Hypo- bzw. Areflexie ist die Folge einer Alteration bzw. Unterbrechung des Reflexbogens des Muskel-

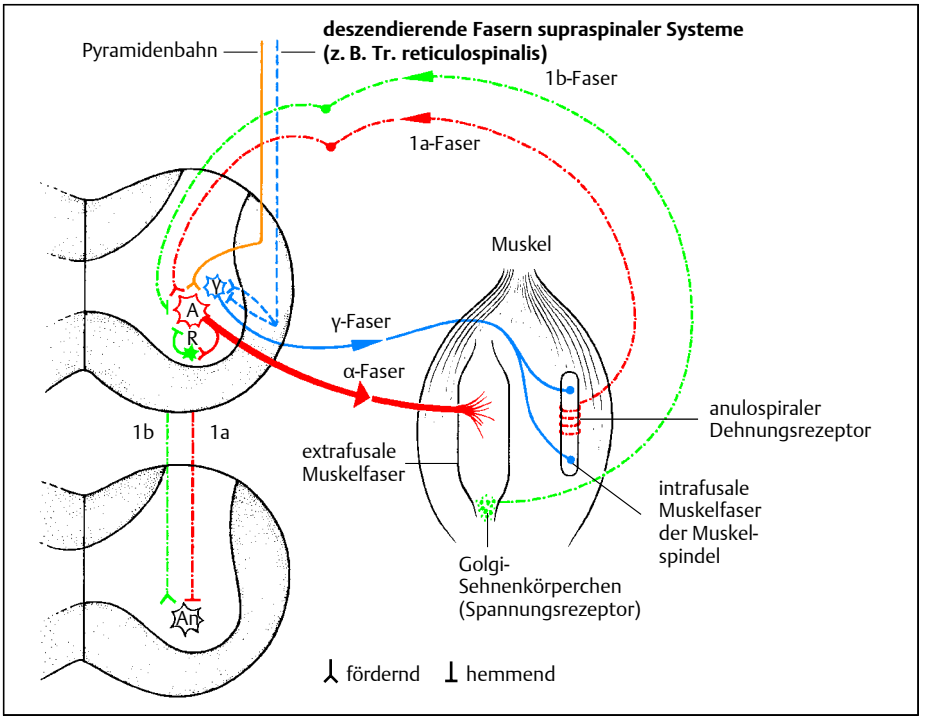


Abb. 4.7 Spinaler Regelkreis der Motorik. R = Renshaw-Zelle. γ = γ-Motorzelle. A = α-Motorzelle für Agonisten. An = α-Motorzelle für Antagonisten

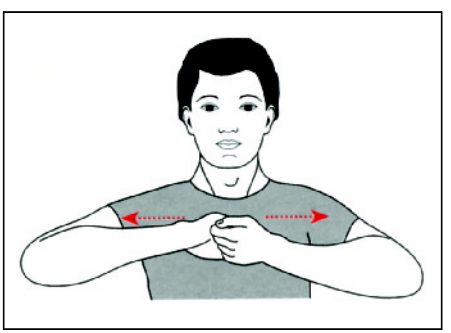
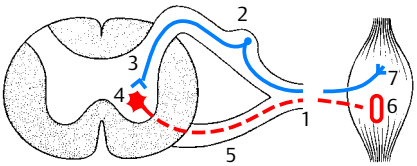


Abb. 4.8 Jendrassik-Handgriff (aus Thimme W. Anamnese. Stuttgart: Enke; 1996)

dehnungsreflexes. Diese kann an verschiedenen Stellen auftreten (Abb. 4.**9**). Begleitsymptome verraten in der Regel den Sitz der Schädigung im Reflexbogen.

Der auslösende Reiz für die Eigenreflexe, d. h. die Muskeldehnung, wird durch einen kurzen Schlag mit dem Reflexhammer auf einen Muskelteil oder auf die Sehne gesetzt (daher die fälschliche Bezeichnung als Sehnenreflexe). Der Reiz muss so plötzlich gesetzt werden, dass die Reflexantwort (Muskelkontraktion) erfolgt, bevor die gegenläufigen Regelmechanismen (s. o.) wirksam werden.



1. peripherer Nerv	z. B. bei peripheren Nervenverletzungen und Polyneuropathien
2. Hinterwurzeln, Spinalganglien	z. B. bei Tabes dorsalis
3. intramedullär	z. B. bei Syringomyelie und intramedullären Tumoren
4. Vorderhornzelle	z. B. bei Poliomyelitis
5. Vorderwurzel	z. B. bei Diskusprolaps und extramedullärem Tumor
6. motorische Endplatte	z. B. bei Myasthenie
7. Muskulatur	z. B. bei Myopathien

Abb. 4.9 **Möglichkeiten der Reflexbogenunterbrechung bei Muskeleigenreflexen** (modifiziert nach Mumenthaler und Schliack)
■ = Afferenz
■ = Efferenz

Gesteigerte Eigenreflexe

Ein wesentliches Kennzeichen der pathologisch gesteigerten Eigenreflexe ist die **Verbreiterung ihrer reflexogenen Zonen**. Das richtige Auslösen, v. a. aber die Beurteilung von Reflexbefunden, setzt viel Übung und Erfahrung voraus.

Eine Steigerung der Muskeleigenreflexe zeigt sich bei **Pyramidenbahnschädigung**, weil die Eigenreflexe physiologischerweise unter dem Einfluss hemmender retikulospinaler Bahnen stehen, die mit den Pyramidenbahnen ziehen (jedoch eigentlich „extra"-pyramidal sind). Zwischen sehr lebhaft auslösbaren und gesteigerten Reflexen bestehen fließende Übergänge, so dass zur Beurteilung stets ein Seitenvergleich und die Suche nach „pathologischen" Reflexen unerlässlich sind.

▶ Wenn bei lebhaften Reflexen Pyramidenbahnzeichen auftreten, liegen gesteigerte Reflexe vor.

Abgeschwächte bzw. aufgehobene Eigenreflexe

Auch bei wiederholter Prüfung sind Eigenreflexe nicht ermüdbar, d. h. sie laufen nach dem Alles-oder-nichts-Gesetz ab. Eine Abschwächung oder Aufhebung von Eigenreflexen weist in der Regel auf eine periphere Nervenschädigung hin, sie ist aber auch bei akuten Pyramidenbahnläsionen (z. B. frischer Querschnittslähmung) oder gelegentlich bei bewusstlosen Patienten zu beobachten.

Kloni

Ausdruck gesteigerter Eigenreflextätigkeit mit permanenter Reflexfolge sind die Kloni, bei denen man **erschöpfliche** (nur pathologisch bei Seitendifferenz) von **unerschöpflichen** (stets Ausdruck einer Pyramidenbahnschädigung) unterscheidet.

- Der **Patellarklonus** wird ausgelöst am liegenden Patienten durch ein ruckartiges Distalwärtsschieben und Festhalten der zwischen Daumen und Zeigefinger gefassten Patella. Der Klonus äußert sich dann durch selbstständiges Auf- und Abbewegen der Patella.
- Der **Fußklonus** wird bei leicht gebeugtem Knie durch ruckartige passive Dorsalflexion des Fußes ausgelöst. Es kommt dann zu wiederholten Kontraktionen der Suralmuskulatur.

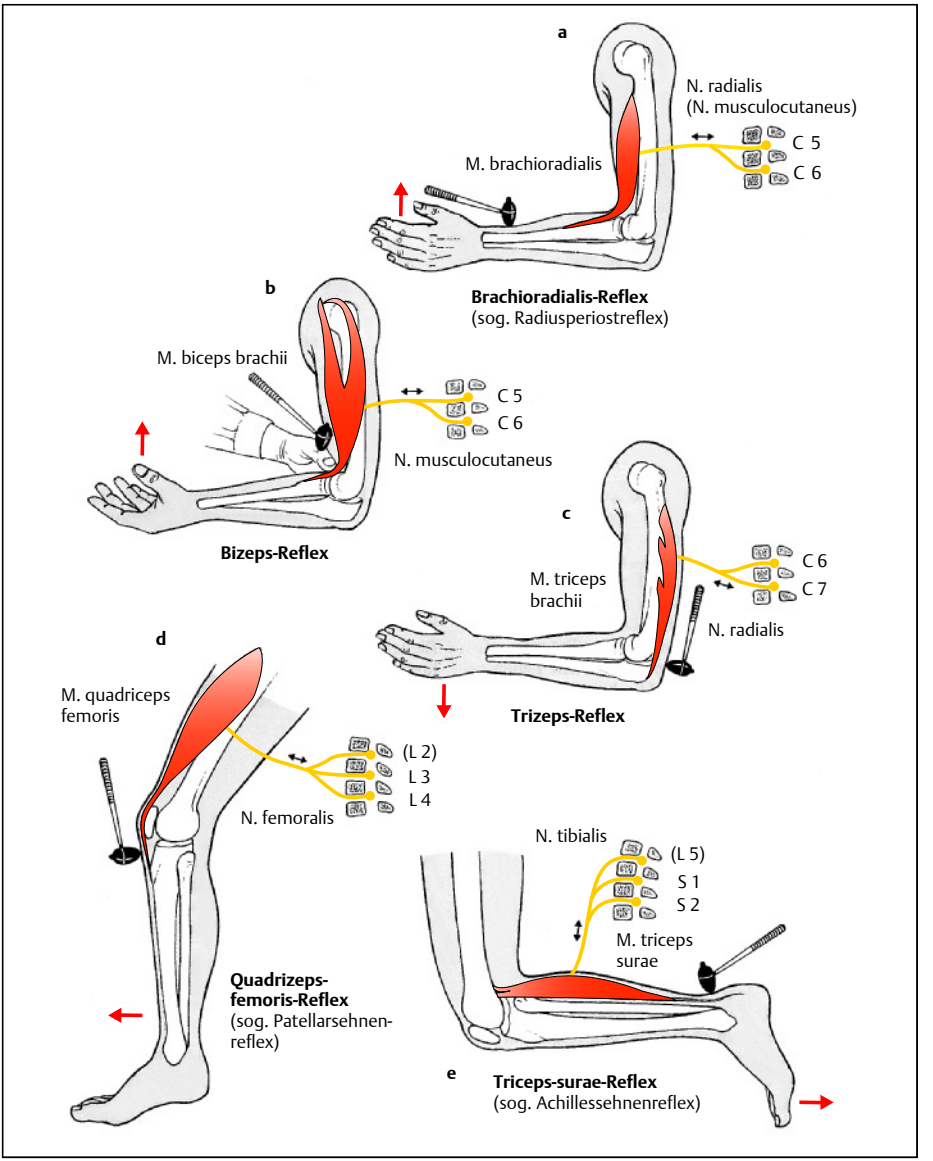


Abb. 4.10 **Die klinisch wichtigsten Eigenreflexe** (schematisch). Auslösung – Reflexbogen – Reflexerfolg.

Klinisch wichtige Eigenreflexe

Die **klinisch wichtigsten propriozeptiven Reflexe** sind der Abb. 4.**10 a–e** zu entnehmen.

Hand- und Zehenreflexe. Ergänzend zu erwähnen sind noch die sog. **Handreflexe** (**Knips- und Trömner-Reflex**, Abb. 4.**11**). Sie sind als Eigenreflexe der Fingerbeuger aufzufassen und zeigen, wenn sie seitengleich auslösbar sind, lediglich eine lebhaftere Reflexerregbarkeit, müssen dann also nicht pathologisch sein. Ihre einseitige Betonung ist meist ein Pyramidenbahnzeichen, falls keine Abschwächung der Gegenseite durch eine peripher-neurogene Läsion vorliegt.

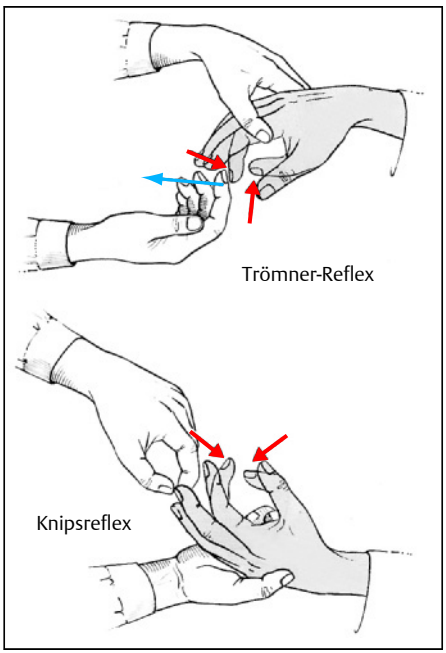
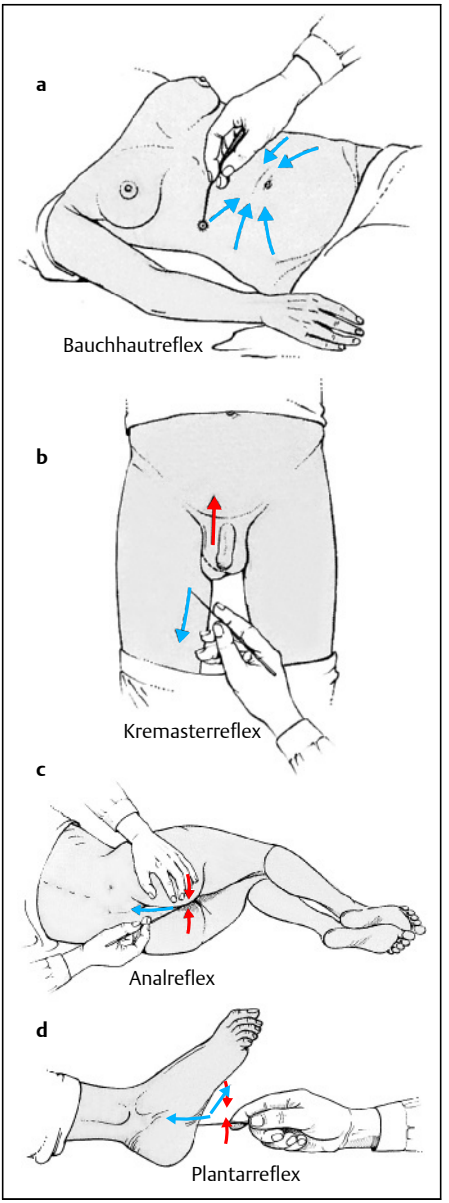


Abb. 4.11 Handreflexe

Dem Trömner-Reflex an der Hand entspricht an den **Zehen** der **Rossolimo-Reflex**. Nach einem schnellen und kräftigen Anschlagen von unten gegen die Plantarfläche der Zehenendglieder bewegen sich beim Gesunden die Zehen ein wenig dorsalwärts, kehren dann aber alsbald in die Ruhelage zurück. Bei einer zentralen Funktionsstörung folgt hingegen der passiven Zehenstreckung eine schnelle und mehr oder weniger ausgiebige Plantarbewegung der Zehen, ein positiver Rossolimo-Reflex. Der Rossolimo-Reflex ist weitaus seltener als der Trömner-Reflex auslösbar, so dass einem positiven Rossolimo-Reflex – insbesondere dann, wenn er ausschließlich einseitig auftritt – eine bedeutend höhere Wertigkeit als Hinweis auf eine Pyramidenbahnläsion zukommt.

4.5.3 Fremdreflexe

Fremdreflexe sind im Vergleich zu Eigenreflexen polysynaptisch verschaltet und erschöpflich. Sie sind pathologisch, wenn sie erloschen, abgeschwächt oder rasch ermüdbar sind (ggf. seitendifferent), und signalisieren dann eine Pyramidenbahnläsion. Zu ihrer Auslösung sind nur geringfügige, oft aber repetierte Reize erforderlich. Als **Hirnstammreflexe** werden Fremdreflexe bezeichnet, deren Schaltstellen im Hirnstammbereich liegen.



◂ **Abb. 4.12** **Die klinisch wichtigsten Fremdreflexe.** Auslösung und physiologischer Reflexerfolg.

Klinisch wichtige Fremdreflexe

Die klinisch wichtigsten Fremdreflexe sind in Abb. 4.**12 a-d** zusammengefasst (zu wichtigen Hirnstammreflexen s. 4.5.2.2 und Abb. 4.**14**.

- **Bauchhautreflexe.** Der Reflexbogen der Bauchhautreflexe umfasst spinale (Th 7 – 12), aber auch zerebrale Bereiche, so dass auch hohe Läsionen der Pyramidenbahnen ihren Niederschlag in abgeschwächten oder fehlenden Bauchhautreflexen finden können. Bei sehr schlaffen und adipösen Bauchdecken sind die Bauchhautreflexe (Kontraktion der Bauchmuskulatur bei raschem Bestreichen der Bauchdecke) oft schwer oder gar nicht auslösbar ohne neurogene Ursache.
  Der Bauchdeckenreflex ist im Gegensatz zum Bauchhautreflex ein Eigenreflex der Bauchmuskulatur und kann durch Reflexhammerschlag gegen den Rippenrand (auch Rippenrandreflex genannt) ausgelöst werden.
- Der **Kremasterreflex**, der beim Mann große Bedeutung besitzt, hat seine spinale Lokalisation bei **L 1 und L 2** und läuft efferent über den N. genitofemoralis.
- Der **Analreflex** verläuft über die Rückenmarksegmente **S 3 – S 5** und ist daher bei Konus-Kauda-Schädigungen zu beachten.
- Der **Plantarreflex** verläuft über die Segmente **S 1** und **S 2**. Ein beidseits fehlender Plantarreflex (sog. stumme Fußsohle) kann ohne pathologischen Wert sein.
- Der **Bulbokavernosusreflex** verläuft über das Segment **S 3**. Nach Kneifen der Glans penis kommt es zur Kontraktion des M. bulbocavernosus, spürbar mit der Hand auf dem Damm.

Unter den Fremdreflexen ist zudem der **Mayer-Grundgelenksreflex** aufzuführen, der durch Beugedruck auf die Finger 2 – 4 ausgelöst wird und eine tonische Adduktion des Daumens zur Folge hat. Nur bei einseitigem Fehlen kann er als Hinweis auf eine Pyramidenbahnläsion dienen.

Hirnstammreflexe

Als Hirnstammreflexe werden Fremdreflexe bezeichnet, deren Schaltstellen im Hirnstammbereich liegen (Abb. 4.**13**). Sie haben klinisch v. a. bei der Beurteilung komatöser Zustände große Bedeutung. Neben den bereits erwähnten **Pupillenreflexen**, dem **Kornealreflex** und dem **Orbicularis-oculi-Reflex** (s. S. 25) kommt folgenden Hirnstammreflexen besondere Relevanz zu:

- **Okulozephaler Reflex** (Puppenkopfphänomen, Puppenaugenphänomen). Im gesunden wachen Zustand ist dieser Reflex nicht auslösbar. Der stets pathologisch zu wertende okulozephale Reflex zeigt sich bei bewusstseinsgetrübten oder komatösen Patienten als eine konjugierte Bulbusbewegung in Gegenrichtung zu einer passiven, raschen vertikalen oder horizontalen Kopfbewegung, so als ob die Bulbi durch ihre Trägheitskraft ihre ursprüngliche Lage beibehalten wollten. Dieser Reflex wird positiv bei Mittelhirnläsionen, verschwindet aber wieder im tiefen Koma bei Bulbärhirnschädigung.
- **Vestibulookulärer Reflex.** Beim Gesunden kommt es nach einer Kaltspülung des äußeren Gehörgangs (beachte intaktes Trommelfell!) zu einem 2 – 3 Minuten andauernden Nystagmus zur Gegenseite. Bei progredienten Läsionen im Hirnstammbereich geht dieser Nystagmus zunehmend in eine konjugierte tonische Bulbusdeviation zum gespülten Ohr über.

Dieser Reflex ist der zuverlässigste Test bei der Beurteilung des Niveaus einer Hirnstammdysfunktion. Sein Verschwinden bei einem komatösen Patienten ist ein Signum mali ominis.

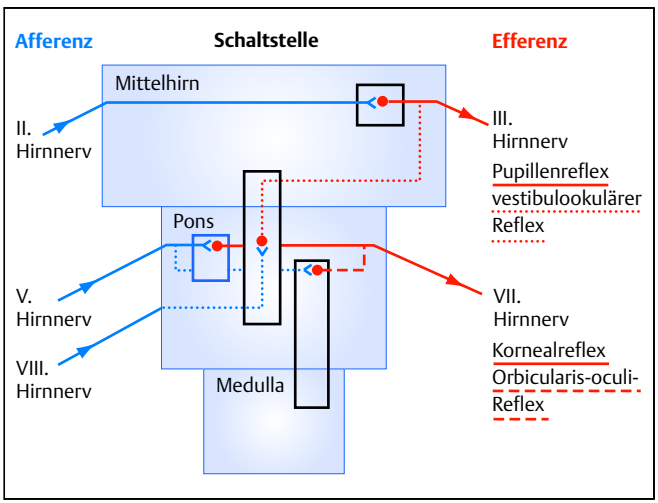


Abb. 4.13 Die klinisch wichtigsten Hirnstammreflexe

An weiteren Hirnstammreflexen bleiben noch der **Würge-** und **Hustenreflex** (Pharyngeal-/Trachealreflex), zu erwähnen, die in der Hirntodbestimmung von Bedeutung sind (s. S. 114).

Pathologische Reflexe

Pathologische Reflexe sind Fremdreflexe, die normalerweise fehlen und nur bei Nachweis als „Pyramidenbahnzeichen" gelten. Die wichtigste Bedeutung haben die **Reflexe der sog. Babinski-Gruppe** Abb. 4.**14 a–c**). Der ent-

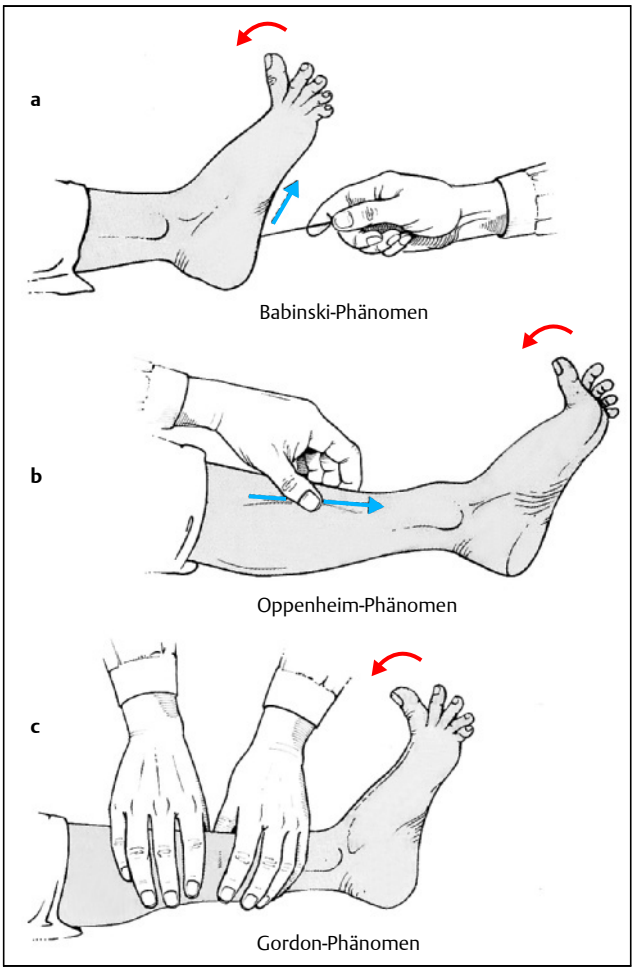


Abb. 4.14 Reflexe der Babinski-Gruppe

sprechende Befund bei den Reflexen der Babinski-Gruppe ist die Dorsalflexion der Großzehe (**„Großzehenphänomen“**) bei gleichzeitigem Verharren aller übrigen Zehen in Ausgangsstellung. Die Zehen 2 – 5 können sich dabei auch fächerförmig spreizen (**„Spreizphänomen“**), doch ist ein isoliertes Spreizphänomen noch kein eindeutiges Pyramidenbahnzeichen.

Als weitere pathologische Reflexe sollen noch der **Palmomentalreflex** und der **Greifreflex** angeführt werden, deren Auslösbarkeit bei diffusen Hirnschädigungen zu beobachten ist.

4.5.4 Übersicht: Kennzeichen peripherer und zentraler Paresen

Die Reflexbefunde sind hilfreich bei der klinischen Differenzierung peripher und zentral bedingter Paresen (Tab. 4.**3**). Sie sind zu diesem Zweck gemeinsam mit den Untersuchungsbefunden des motorischen Systems zu werten.

Tab. 4.3 Unterschiede zwischen peripherer und zentraler Parese

periphere Parese	zentrale Parese
• Herabsetzung der Muskelkraft mit peripherem Verteilungsmuster und dem Paresegrad entsprechender Beeinträchtigung der Feinmotorik	• Herabsetzung der Muskelkraft mit Einbuße der Feinmotorik
• Muskelhypotonie	• spastische Tonuserhöhung (nach einigen Wochen)
• Hypo- oder Areflexie bei den Eigenreflexen	• gesteigerte Eigenreflexe (nach einigen Wochen)
• Fremdreflexe fallen nur aus, wenn der Erfolgsmuskel gelähmt ist	• abgeschwächte bzw. fehlende Fremdreflexe
• keine pathologischen Reflexe	• pathologische Reflexe
• neurogene Muskelatrophie	• keine oder allenfalls geringe Muskelatrophien (Inaktivitätsatrophie)

5 Koordinationsprüfungen

An der Koordination, die das Zusammenspiel der verschiedenen Leistungen des Bewegungsapparates abstimmt, sind weite Bereiche des Nervensystems beteiligt. Daher sind die Störungsmöglichkeiten der Koordination vielfältig, wobei neben Läsionen von Großhirn und peripheren Nerven v. a. zerebelläre, extrapyramidale und/oder spinale Affektionen sowie Erkrankungen des Vestibularapparats in Betracht zu ziehen sind. Eine ungeordnete Koordination wird allgemein als **Ataxie** bezeichnet.

Zur **Erfassung von Koordinationsstörungen** dienen bei der klinischen Untersuchung folgende Prüfungen, die in der Regel zunächst bei offenen, dann bei geschlossenen Augen des Patienten durchgeführt werden:

Finger-Nase- und Finger-Finger-Versuch. Beim **Finger-Nase-Versuch** soll der Patient in weit ausholender Bewegung die Spitze seines Zeigefingers langsam auf seine Nasenspitze zuführen, im **Finger-Finger-Versuch** die Zeigefingerspitzen beider Hände zusammenführen. Mit diesen Tests lässt sich ein Intentionstremor besonders gut nachweisen: Die Fingerbewegungen werden dann in der Endphase zunehmend ausfahrend und führen am Ziel vorbei. Darüber hinaus ist eine grobe Fehleinschätzung des Ziels (**Dysmetrie**) zu beobachten, entweder durch einen zu kurzen (**Hypometrie**) oder durch einen überschießenden Bewegungsablauf (**Hypermetrie**).

Bárány-Zeigeversuch. Der Patient soll den Zeigefinger des hochgehobenen und gestreckten Armes nach vorausgegangenen Zielübungen unter Augenkontrolle, dann nach Augenschluss, langsam von oben her senkrecht auf ein Ziel hin senken. Bei peripheren Vestibularisstörungen wird dabei ein Vorbeizeigen nach der kranken Seite als Auswirkung einer gestörten Koordination gesehen.

Knie-Hacken-Versuch. Hierbei soll der Patient die Ferse des einen Beines exakt auf die Kniescheibe des anderen Beines setzen und dann langsam an der Schienbeinkante entlang hinunterfahren (Abb. 5.**1**).

Diadochokineseprüfung. Der Patient wird aufgefordert, rasch aufeinander folgende Pro- und Supinationsbewegungen der vorgehaltenen Unterarme bei Beugung im Ellenbogengelenk durchzuführen (Bewegungen wie beim „Glühbirneneinschrauben"). Bei Einschränkung dieser Fähigkeit wird von

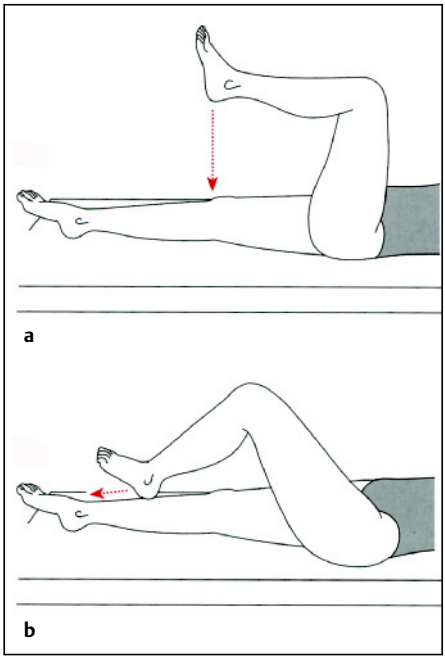


Abb. 5.1 a u. b Knie-Hacken-Versuch

Adiadochokinese oder Dysdiadochokinese, einem frühzeitigen Hinweis auf eine dysmetrische Störung, gesprochen (Abb. 13.**9**, S. 175).

Prüfung des Rebound-Phänomens. Hierbei kommt es zum überschießenden Zurückschnellen einer gegen Widerstand gedrückten Extremität bei plötzlichem Wegfall dieses Widerstandes. Dieses Rückschlagphänomen ist ebenfalls Ausdruck einer zerebellären Asynergie (Abb. 13.**9**, S. 175).

Stehprüfung. Hierzu dient der **Romberg-Versuch**, bei dem der Patient unter Augenschluss mit nach vorn gestreckten Armen und zusammengestellten Füßen ruhig stehen bleiben soll (Abb. 5.**2**). Eine hierbei auftretende stärkere Standataxie oder gar Astasie (= Unfähigkeit zu Stehen) kann auf eine Vestibularisstörung oder auf eine gestörte Tiefensensibilität hinweisen.

Unterberger-Tretversuch. In der Ausgangsstellung des Romberg-Versuchs soll der Patient bei weiterhin geschlossenen Augen einige Zeit auf der Stelle treten (Abb. 5.**3**). Dabei darf es im Normalfall nur zu einer langsamen, geringen Drehtendenz kommen. Bei vestibulären Erkrankungen kommt es zu einem stärkeren Drehen nach der kranken Seite. In ähnlicher Weise kann die Prüfung des sog. **Sterngangs** (Patient macht mit ge-

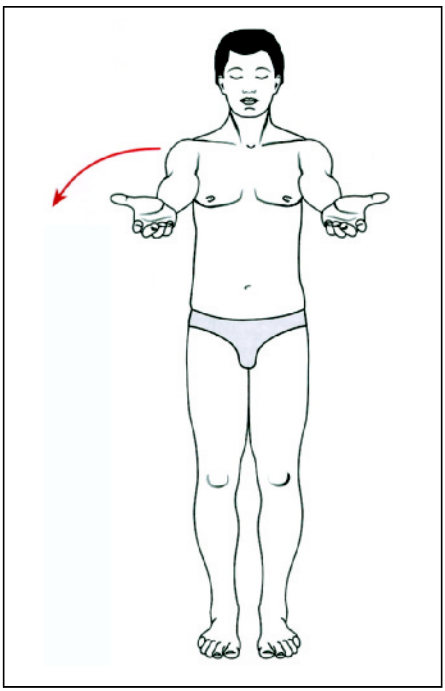


Abb. 5.2 Romberg-Versuch. Der Pfeil zeigt eine Fallneigung nach rechts an.

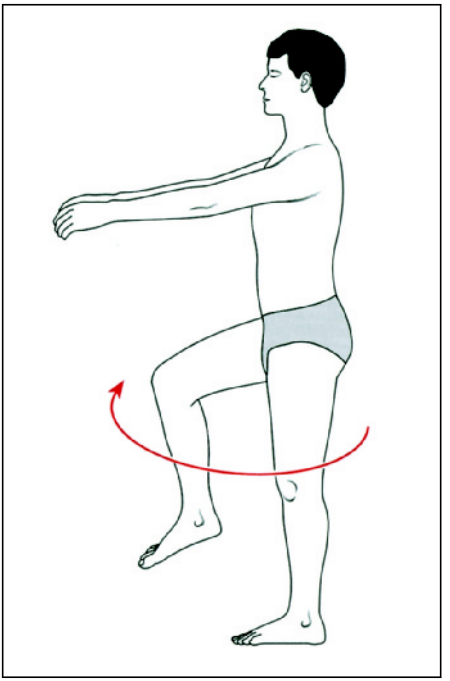


Abb. 5.3 **Unterberger-Tretversuch.** Der Pfeil zeigt eine pathologische Rotation nach rechts an.

schlossenen Augen mehrfach zwei Schritte vorwärts und dann zurück) topodiagnostische Hinweise geben: Bei Störung eines Labyrinthes dreht sich der Patient allmählich auf die Seite des Labyrinthausfalls hin.

Gangprüfung. Der Gang soll sowohl als **freier Gang** als auch als **Blindgang** und als so genannter **Seiltänzergang** (Gehen auf einer Geraden mit voreinander gesetzten Füßen) geprüft werden. Beim Hüpfen können recht gut auch leichtere Paresen hervortreten. Völliges Gehunvermögen wird als Abasie bezeichnet.

Zur Unterscheidung der **zerebellären** von der **spinalen oder peripheren Ataxie** ist grundsätzlich zu merken, dass sich die spinal-peripheren Ataxien unter Augenschluss fast regelhaft verstärken, weil sie meist auf einer Tiefensensibilitätsstörung beruhen, die durch optische Kontrolle oft noch gut kompensiert wird.

Schließlich sei darauf hingewiesen, dass auch das **Schriftbild** und ebenso die **Sprache** ataktische Störungen aufweisen können (S. 175). Aus einer Dysmetrie der Sprache resultiert eine verlangsamte, abgehackte und falsch akzentuierte, sog. skandierende Sprache.

6 Prüfung der Sensibilität

6.1 Aufbau und Funktion des sensiblen Systems

Peripherer Teil. Der periphere Teil des sensiblen Systems besteht aus den Rezeptoren, den afferenten sensiblen Nervenfasern und den pseudounipolaren Spinalganglienzellen bzw. den sensiblen Hirnnervenkernen. In das Rückenmark treten die sensiblen Fasern durch die Hinterwurzeln ein. Dort kommt es recht bald zu einer Verzweigung der Neuriten.

Zentraler Teil. Neben Verbindungen zu motorischen Efferenzen auf segmentaler Ebene finden die sensiblen Fasern teils gekreuzt, teils ungekreuzt Anschluss an afferente Bahnen, die über Rückenmark, Hirnstamm und Thalamus zum Gehirn führen. Die wichtigsten Rückenmarksbahnen sind der Hinterstrang (Fasciculus gracilis [*Goll*] und Fasciculus cuneatus [*Burdach*]), der Vorderseitenstrang und der vordere und hintere Kleinhirnstrang (Abb. 6.**1**). Innerhalb dieser aufsteigenden Bahnen bleiben die aus einem bestimmten Segment kommenden Neuriten benachbart. Da sich die neu hinzukommenden Neuriten immer von der Seite her anlagern, entsteht eine Schichtung der Bahnen, eine exzentrische Lagerung.

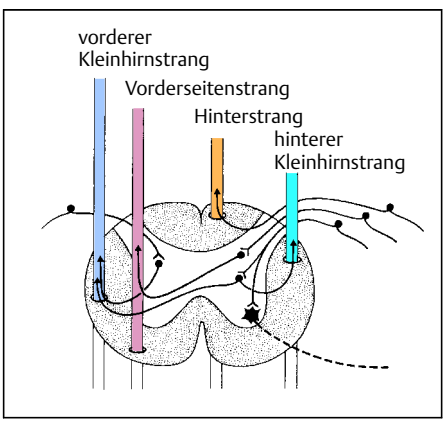


Abb. 6.1 Aufsteigende Bahnen im Rückenmark

Aufnahme und Weiterleitung einzelner sensibler Qualitäten. Die Aufnahme und Transformation von Reizen durch das sensible System erfolgt durch spezifische Rezeptoren. Jeder Rezeptor spricht auf eine bestimmte Reizform besonders leicht an.

Von den **Exterozeptoren** werden Schmerz-, Temperatur-, Druck- und Berührungsreize an der Körperoberfläche aufgenommen.

Zu den **Enterozeptoren** gehören die Propriozeptoren in den Sehnen, Muskeln und Gelenken, die Auskünfte über Lage und Bewegung des Organismus sowie das Vibrationsempfinden und tiefen Druckschmerz vermitteln, ferner die Viszerozeptoren, die von den Eingeweiden und den Blutgefäßen Reize entgegennehmen.

Die verschiedenen sensiblen Qualitäten werden im sensiblen System unterschiedlich zentralwärts geleitet (Abb. 6.**2**). Die Leitungen der **epikritischen** (gnostischen) Qualitäten, wie feine Berührung, Druck, Vibration, Diskrimination und Bewegungsempfinden, die vorwiegend aus differenzierten Endkörperchen vermittelt werden, verlaufen v. a. im lemniskalen System.

Demgegenüber werden **protopathische** Qualitäten, wie Schmerz und Temperaturunterschiede, die drohende Gefahren in der Vitalsphäre aus freien Nervenendigungen registrieren, über den Tr. spinothalamicus gekreuzt weitergeleitet.

6.2 Spontane sensible Reizzustände

Bereits bei der Anamnese ist die Klage über spontan auftretende sensible Reizzustände (Missempfindungen, Schmerzen etc.) sorgfältig festzuhalten und ihr Charakter möglichst genau zu beschreiben.

6.2.1 Parästhesien und Dysästhesien

Parästhesien. Dies sind spontane, nur anamnestisch fassbare Missempfindungen, die nicht als Schmerzen, sondern vielmehr als „Kribbeln", „pelziges Gefühl", „Brennen" oder „Ameisenlaufen" beschrieben werden.

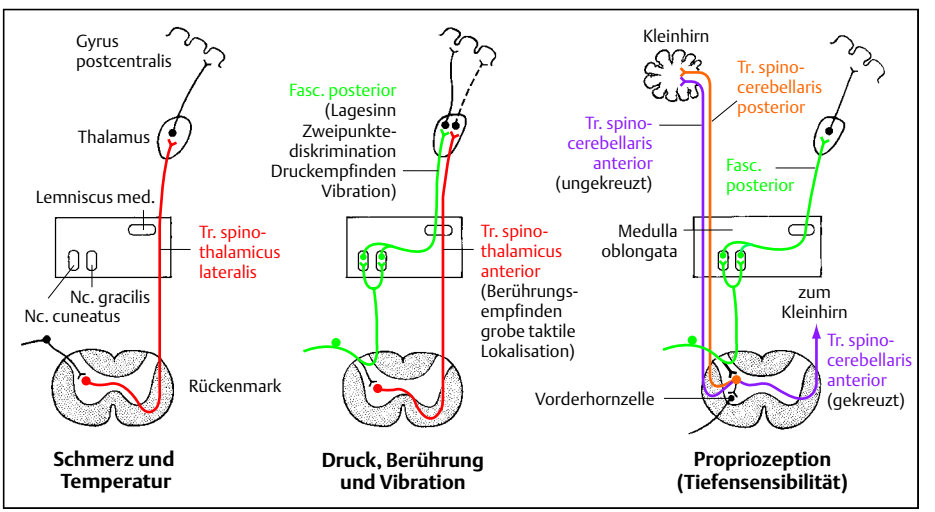


Abb. 6.2 Leitung im sensiblen System

Dysästhesien. Von Dysästhesien spricht man, wenn Reizqualitäten entstellt empfunden werden, also z. B. Wärme als Kälte oder Berührung als Schmerz.

► „Burning Feet“ sind brennende Schmerzen an den Füßen. Sie treten v. a. bei toxischen und metabolischen Polyneuropathien auf.

6.2.2 Schmerzformen

Schmerzen können in unterschiedliche Formen eingeteilt werden. Bewährt hat sich eine Einteilung in Nozizeptorschmerz und neuropathischen Schmerz.

Nozizeptorschmerz. Diese Schmerzform entsteht durch lokale Erregung von Schmerzrezeptoren. Nozizeptorschmerzen haben als **Oberflächenschmerz**, z. B. bei Hautverletzungen, meist einen hellen, oft brennenden Charakter, während ein **Tiefenschmerz**, z. B. bei viszeralen Affektionen meist schlechter lokalisierbar ist und häufig mit affektiven sowie vegetativen Begleitsymptomen einhergeht. Es kann auch zu Übertragungsphänomenen (in die Head-Zonen) kommen.

Neuropathischer Schmerz. Zu dieser Schmerzform kommt es nach Schädigung von peripheren Nerven, Nervenwurzeln, zentralen schmerzleitenden Bahnsystemen und Hirnnerven.

6.2.3 Schmerzsyndrome

Unter klinischen Gesichtspunkten können folgende **Schmerzsyndrome** differenziert werden in:

Neuralgien. Hierunter versteht man periodisch auftretende, anfallsartige Schmerzen mit Beschränkung auf das Versorgungsgebiet eines peripheren Nervs.

Phantomschmerzen. Dies sind lang anhaltende Schmerzen, die in amputierte Gliedmaßen projiziert werden. Das meist distal betonte Areal der Phantomsensationen kann sich mit der Zeit verkürzen („Telescoping“) und an Intensität verlieren. Die den Phantomschmerzen zugrunde liegenden pathophysiologischen Mechanismen sind sowohl im peripheren Bereich als auch spinal, im Thalamus und auf kortikaler Ebene zu suchen und wahrscheinlich Folge einer retrograden Nervenfaserdegeneration. Es handelt sich hierbei um eine Sonderform des neuropathischen Schmerzes.

Hyperpathie. Hierunter werden unangenehme, oft brennende Schmerzen nach leichten Berührungsreizen verstanden, die mit einer Latenz von einigen Sekunden auftreten und den auslösenden Reiz etwas überdauern, ferner auch abnorm starke Schmerzen bei Wadendruck.

Dolor translatus („Referred Pain“). Hierunter wird – im Gegensatz zum Dolor localisatus – ein von krankhaften Vorgängen in den Eingeweiden übertragener Hautschmerz verstanden. Dieser findet sich in bestimmten, den verschiedenen Eingeweiden zugeordneten Hautarealen (**Head-Zonen**).

Anaesthesia/Analgesia dolorosa. Eine in bestimmten Hautarealen auftretende Minderung bzw. ein Verlust der Berührungs- oder Schmerzempfindung mit gleichzeitigen heftigen Schmerzen findet sich besonders häufig – aber nicht ausschließlich – im Trigeminusgebiet nach Herpes zoster, als besondere Form der Zosterneuralgie. Der Störungsort wird vornehmlich im Thalamus gesucht.

6.3 Prüfung einzelner sensibler Qualitäten

Jede Sensibilitätsprüfung erfordert die aufmerksame Mitarbeit des Patienten, sie muss daher besonders sorgfältig bei geschlossenen Augen des Patienten erfolgen. Die verschiedenen Sensibilitätsqualitäten sind einzeln zu prüfen, weil sehr häufig nicht alle in gleicher Weise gestört sind. Im Einzelnen ist bei Prüfung der verschiedenen Sensibilitätsqualitäten zu beachten:

Berührungsempfinden. Es wird mit Fingerkuppe, Wattebausch oder feinem Pinsel geprüft. Als **Hyper-, Hyp-** oder **Anästhesie** werden Steigerung, Abschwächung und Aufhebung des Berührungsempfindens bezeichnet, qualitativ verändertes Berührungsempfinden wird als **Dysästhesie** bezeichnet (z. B. Berührung als Schmerz, s. o.).

▶ Ohne apparativen Aufwand lässt sich der Regenerationsverlauf nach einer traumatischen Nervenverletzung mit dem **Hoffmann-Tinel-Zeichen** (Auslösung von distal empfundenen „elektrisierenden" Parästhesien bei Beklopfen oder Druck auf bereits ausgewachsene Axone) verfolgen. Mit wachsender Axonaussprossung wandert die Auslösbarkeit dieses Zeichens nach peripher.

Unabhängig vom Berührungsempfinden kann – besonders auch bei zerebralen Erkrankungen – das räumliche Unterscheidungsvermögen mehrerer Tastreize gestört sein. Einen Hinweis gibt die **Zweipunktdiskrimination** (minimaler Abstand zwischen zwei als unterschiedliche Punkte erkannten Reizen). Das Zahlenschrifterkennen (Patient soll Zahlen „lesen", die mit dem stumpfen Ende einer Nadel auf seine Haut geschrieben werden) – ebenso wie die Stereognosie (s. u.) zählt zu den komplexeren Leistungen (peripher und zentral).

Schmerzempfinden. Es wird mit einer sterilen Einmalnadel geprüft. Als **Hyper-, Hyp-** und **Analgesie** werden Steigerung, Abschwächung und Aufhebung des Schmerzempfindens bezeichnet.

Temperaturempfinden. Das Temperaturempfinden wird mit den beiden Enden einer neurologischen Stimmgabel getestet, wovon das eine Ende mit der Hand angewärmt wurde. Der Patient muss angeben, ob er den Temperaturunterschied bemerkt. Als **Thermhyp-** und **Thermanästhesie** werden Abschwächung und Aufhebung des Temperaturempfindens bezeichnet.

Lage- und Bewegungsempfinden. Diese sensible Qualität wird an distalen Gelenken der Hände und Füße geprüft, wobei der Untersucher die Endphalangen seitlich fasst und dann passive Beuge- und Streckbewegungen durchführt. Der Patient soll die Richtung der jeweils vollzogenen Bewegung angeben.

Vibrationsempfinden. Es wird durch Aufsetzen einer schwingenden neurologischen Vibrationsgabel auf hautnahe Knochen geprüft. Normalerweise werden die Schwingungen als „Surren" oder „Schwirren" wahrgenommen. Störungen des Vibrationsempfindens nennt man **Pallhyp-** bzw. **Pallanästhesie**.

Stereognosie. Hierunter versteht man die Fähigkeit, Gegenstände nur durch Betasten zu erkennen - ohne Kontrolle durch das Auge. An der Stereognosie sind differenzierte (epikritische) Leistungen der Oberflächensensibilität, der Tiefensensibilität und zentrale Strukturen beteiligt. Sie wird geprüft, indem man dem Patienten verschiedene Münzen oder Schlüssel, Sicherheitsnadel

usw. in die Hohlhand gibt, die er erkennen soll. Das Unvermögen hierzu wird als **Stereoagnosie** bezeichnet.

6.4 Spezielle Befunde

Druck- und Dehnungsschmerz der Nerven. Schließlich gehört zur Sensibilitätsprüfung auch die **Palpation der peripheren Nervenstämme** (druckschmerzhaft?) und die Prüfung eines evtl. Nervendehnungsschmerzes (z. B.: positives Lasègue-Zeichen, s. S. 11). Nach Verletzungen sind neu gebildete sensible Axone gegenüber mechanischen Reizen sehr empfindlich (Hoffmann-Tinel-Zeichen).

Dissoziierte Empfindungsstörung. Ist nicht die gesamte Oberflächensensibilität gestört, sondern etwa nur die Schmerz- und Temperaturempfindung bei erhaltenem Lage-, Vibrations- und Berührungsempfinden, wird von einer dissoziierten Empfindungsstörung gesprochen. Sie ist häufig Folge einer Schädigung im kontralateralen Verlauf des Tractus spinothalamicus lateralis bei intakten Hintersträngen. Darüber hinaus werden unterschiedliche Empfindungen in einzelnen Regionen (z. B. Rechts-links-Diskrepanzen beim Brown-Séquard-Syndrom) als Dissoziation bezeichnet.

Verteilung von Sensibilitätsstörungen. Sensibilitätsstörungen können sehr unterschiedlich lokalisiert sein. Bei Schädigungen des II. Neurons können folgende Muster unterschieden werden: 1. peripher (einem peripheren Nerv entsprechend), 2. segmental (radikulär) sowie 3. polyneuropathisch (z. B. handschuh- und strumpfförmig bei diabetischer Polyneuropathie).

Sehr wichtig ist es, die Verteilung von Sensibilitätsstörungen genau zu registrieren, v. a. festzustellen, ob und welchem peripheren oder segmentalen Versorgungsgebiet die Störungen zuzuordnen sind (Abb. 6.**3**). Gelegentlich gibt es Abweichungen von den angegebenen Schemata.

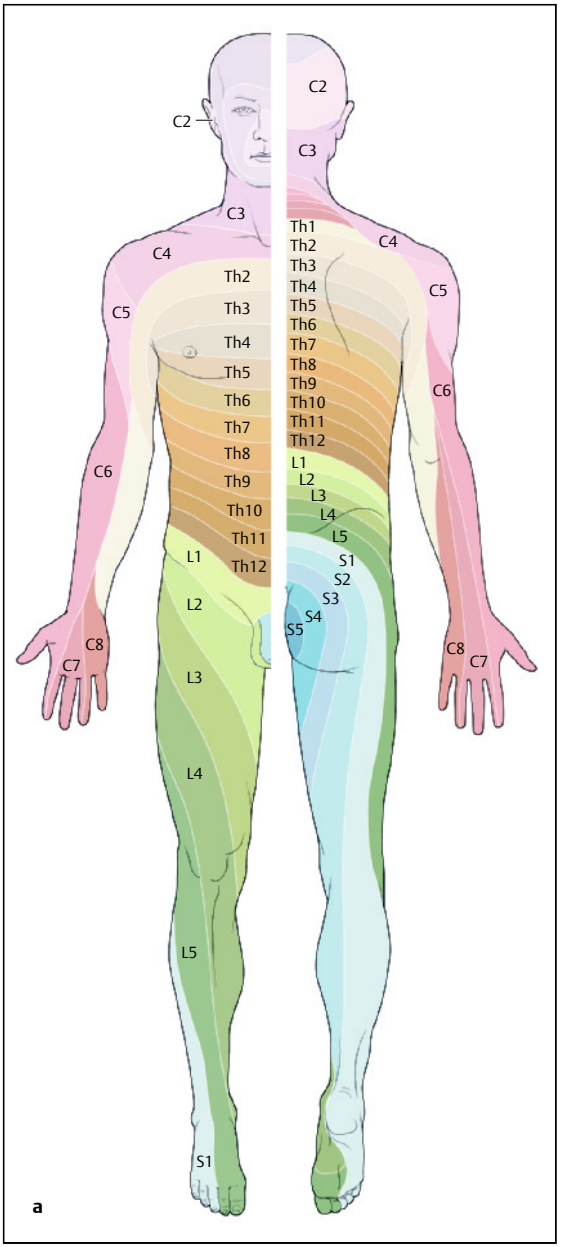
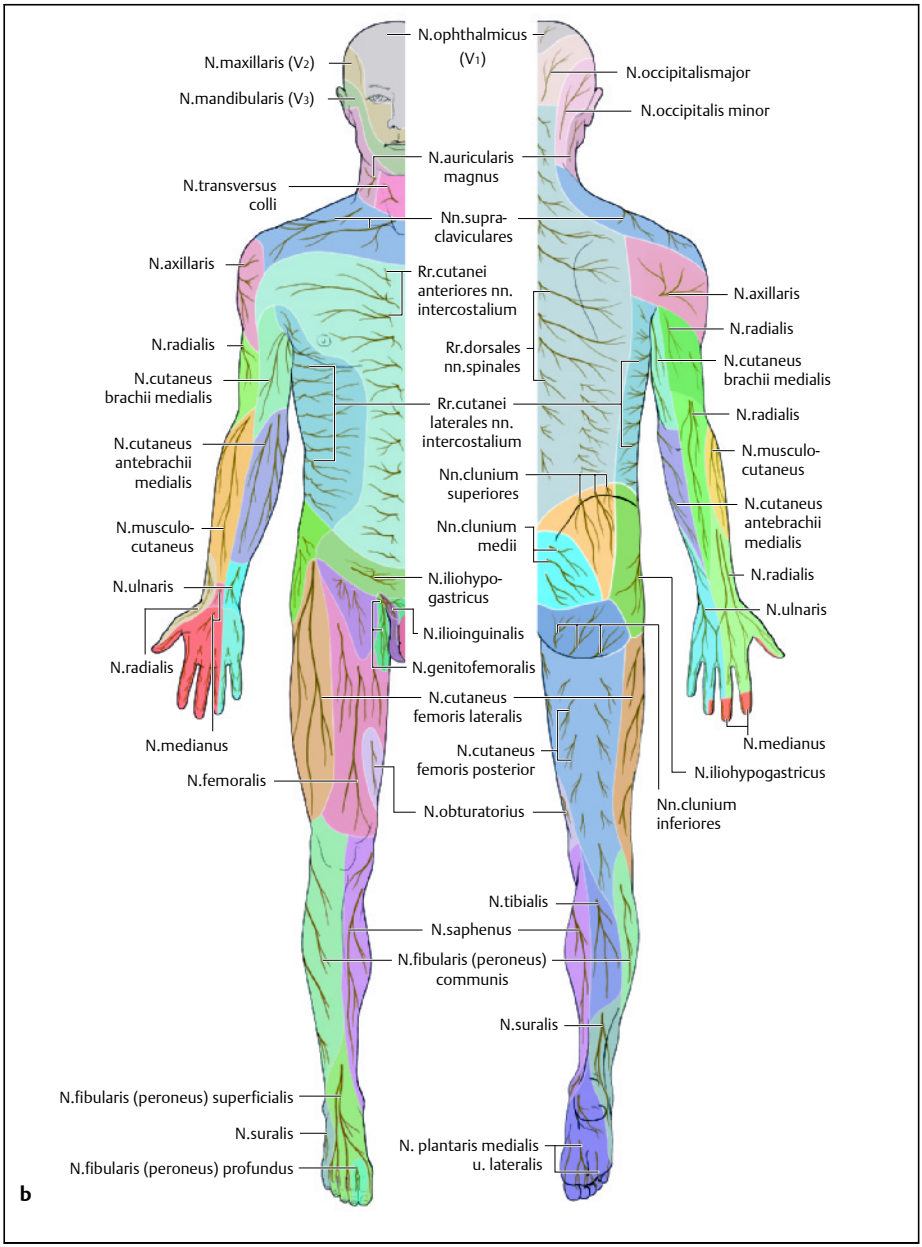


Abb. 6.3 **Schema der segmentalen (a) und peripheren (b) sensiblen Innervation** (aus Schünke M, Schulte E, Schumacher, U. Prometheus. Allgemeine Anatomie und Bewegungssystem. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2007)


N.ophthalmicus (V1)
N.maxillaris (V2)
N.mandibularis (V3)
N.auricularis magnus
N.transversus colli
Nn.supra-claviculares
N.axillaris
Rr.cutanei anteriores nn. intercostalium
N.radialis
N.cutaneus brachii medialis
Rr.dorsales nn.spinales
Rr.cutanei laterales nn. intercostalium
N.cutaneus antebrachii medialis
N.musculo-cutaneus
Nn.clunium superiores
Nn.clunium medii
N.ulnaris
N.iliohypo-gastricus
N.ilioinguinalis
N.radialis
N.genitofemoralis
N.cutaneus femoris lateralis
N.medianus
N.femoralis
N.cutaneus femoris posterior
N.obturatorius
N.occipitalismajor
N.occipitalis minor
N.axillaris
N.radialis
N.cutaneus brachii medialis
N.radialis
N.musculo-cutaneus
N.cutaneus antebrachii medialis
N.radialis
N.ulnaris
N.medianus
N.iliohypogastricus
Nn.clunium inferiores
N.tibialis
N.saphenus
N.fibularis (peroneus) communis
N.suralis
N.fibularis (peroneus) superficialis
N.suralis
N.fibularis (peroneus) profundus
N. plantaris medialis u. lateralis

b

7 Prüfung der vegetativen Funktionen

7.1 Anatomie und Funktion des vegetativen Nervensystems

Das vegetative (autonome, unwillkürliche) Nervensystem innerviert die glatte Muskulatur aller Organe, das Herz und die Drüsen und regelt die lebenswichtigen Funktionen der Atmung, des Kreislaufs, der Verdauung, des Stoffwechsels, der Sekretionen, der Körpertemperatur, der Blasenfunktion und der Fortpflanzung. Es besteht aus zwei funktionell verschiedenen Systemen: dem **Sympathikus** und dem **Parasympathikus**. Zum Einfluss dieser beiden Systeme auf vegetative Funktionen s. Tab. 7.**1**.

Efferenter Schenkel. Die Endneurone (**postganglionäre Neurone**) beider Systeme liegen außerhalb des zentralen Nervensystems, entweder im Grenzstrang (*sympathische Endneurone*) oder in der Nähe des innervierten Organs (*parasympathische Endneurone*). Das vor-

Tab. 7.1 Einfluss von Sympathikus und Parasympathikus auf einzelne Organe

Organ	Sympathikus	Parasympathikus
Auge	Mydriasis	Miosis
Speicheldrüsen	Sekretionsabnahme	Sekretionszunahme
Herz	Tachykardie	Bradykardie
Blutdruck	Hypertonie	Hypotonie
Gefäße	z. T.Vasokonstriktion (z. B. Haut)	z. T. Vasodilatation (z. B. Magen-Darm-Trakt)
Bronchien	Bronchodilatation	Bronchokonstriktion
Blasenwand	Harnverhalt	Harnentleerung
Blasensphinkter	Harnentleerung	Harnverhalt

geschaltete Neuron, dessen Zellkörper im ZNS liegt, nennt man **präganglionäres Neuron**. Es ist im Gegensatz zu den marklosen postganglionären Neuronen meist myelinisiert. Die Ursprünge der präganglionären Neurone des Parasympathikus liegen im Hirnstamm und in den sakralen Rückenmarksabschnitten, die des Sympathikus in den thorakolumbalen Rückenmarkssegmenten Th 1 –L 2 (Abb. 7.**1**).

Die parasympathischen Fasern aus dem Hirnstamm laufen im N. vagus zu den Organen im Brust- und Bauchraum, zur Kopfregion gelangen sie über andere Hirnnerven (N. III, VII, IX). Aus dem Kreuzmark ziehen die parasympathischen Fasern in den Beckennerven zu den Organen des Beckenraums.

Alle parasympathisch innervierten Organe werden auch von sympathischen Fasern innerviert, jedoch sind nicht alle sympathisch innervierten Organe (z. B. das Gefäßsystem!) auch parasympathisch versorgt.

Als **synaptische Überträgerstoffe** im peripheren vegetativen Nervensystem dienen im gesamten parasympathischen Bereich und in den sympathischen Ganglien das Acetylcho-

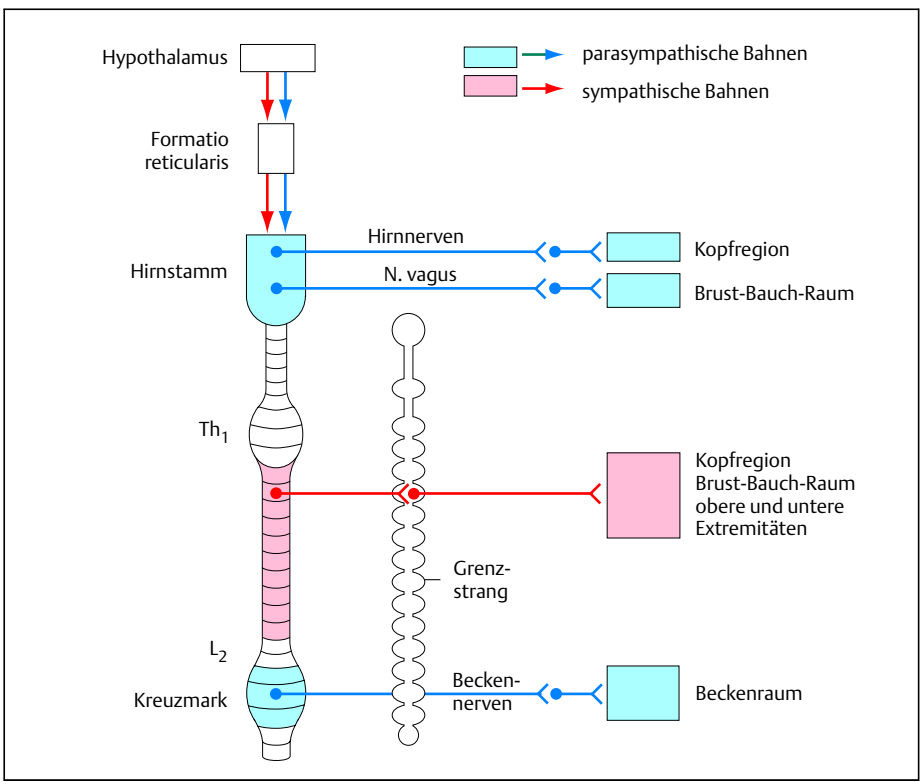


Abb. 7.1 Vegetatives Nervensystem (modifiziert nach Schmidt RF)

lin („cholinerge Fasern“) und an den postganglionären sympathischen Nervenendigungen das Noradrenalin („adrenerge Fasern“). Lediglich die sympathische Schweißdrüseninnervation ist cholinerg.

Afferenter Schenkel und vegetative Reflexe. Neben den Efferenzen des vegetativen Nervensystems gibt es auch Afferenzen, allerdings ohne Unterscheidungsmöglichkeit in sympathische und parasympathische Fasern. Die einfachste Verschaltung von Afferenzen und Efferenzen im vegetativen Nervensystem ist der **vegetative Reflexbogen** auf segmentaler Ebene. Der afferente Schenkel des vegetativen Reflexbogens kann sowohl viszeral als auch somatisch sein. Diese segmentalen Verschaltungen vegetativer Efferenzen mit viszeralen und somatischen Afferenzen sind das funktionsanatomische Substrat für vielgestaltige viszerokutane, viszerosomatische und kutiviszerale Reflexe.

Übergeordnetes Steuerungszentrum. Das Steuerungszentrum für das gesamte periphere vegetative Nervensystem befindet sich im **Hypothalamus**, von dem über das deszendierende retikuläre System im Mittelhirn die zentralen Impulse zu den verschiedenen Anteilen des parasympathischen sowie des sympathischen Systems gelangen. Zwar resultiert aus einer Reizung des rostralen Hypothalamusanteils eine vermehrte parasympathische Aktivität, aus einer Reizung des kaudalen Anteils hingegen vorwiegend eine sympathische Aktivität. Dennoch besteht im Gehirn – im Gegensatz zur Peripherie – keine strenge Trennung zwischen parasympathischen und sympathischen Aktivitäten.

„Limbisches System“. Auch das sog. **„limbische System“,** zu dem meist die Hippokampusformation, der Nc. amygdalae, der Gyrus cinguli (auch Gyrus limbicus genannt), der Fornix und die Area subcallosa gezählt werden, ist in die zentral vegetativen Regulationen eingeschaltet. Dieses weder geschlossene, noch topisch geordnete, noch in funktioneller Hinsicht einheitliche Bahnensystem, gilt v. a. als anatomisches Substrat für die Affektgestaltung, für triebgebundene Stimmungen und für Ausdrucksmechanismen. Es wird daher auch als „viszerales“ oder „emotionales“ Gehirn bezeichnet.

7.2 Orientierende vegetative Funktionsprüfungen

Bei der orientierenden Prüfung der vegetativen Funktionen kann man sich im Allgemeinen zunächst beschränken auf:

- genaues Fragen nach Magen-Darm, Blasen- und Sexualfunktionen,
- orientierende Kreislaufuntersuchung (Puls in Ruhe und unter Hyperventilation, Blutdruck), s. S. 491,
- Beobachtung der Atmung (Abb. 7.**2**),
- kurze Prüfung der vegetativen Funktion der Haut (Dermographismus, Schweißsekretion).

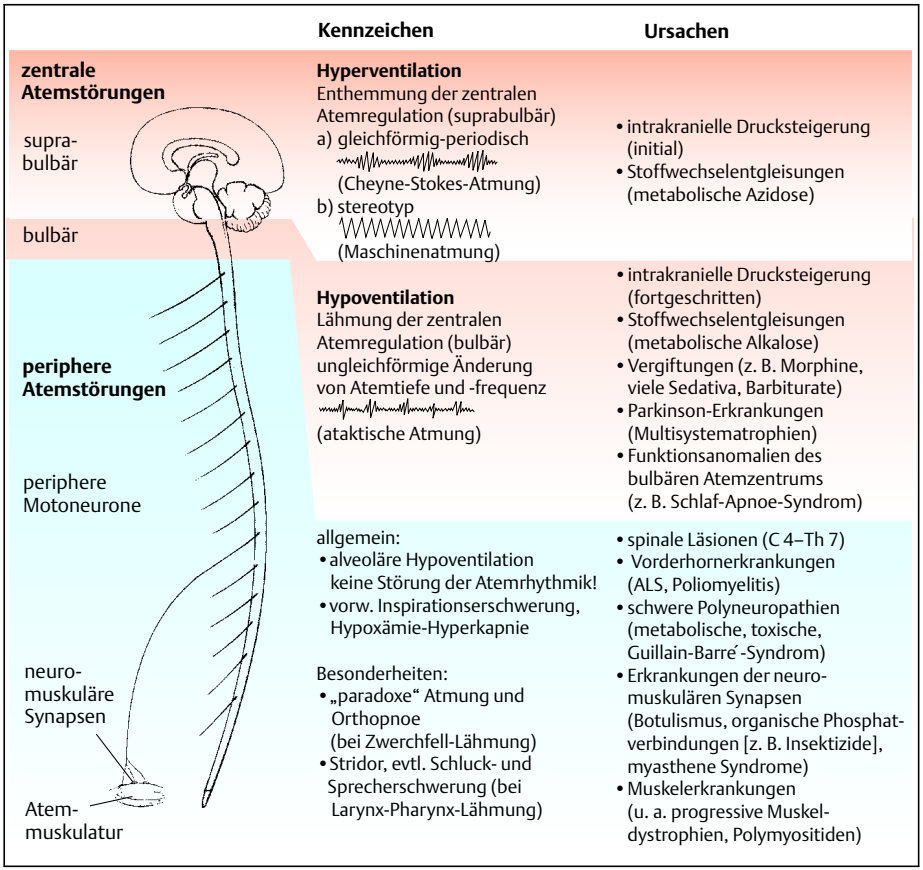


Abb. 7.2 Neurogene und myogene Atemstörungen

7.3 Spezielle vegetative Funktionsprüfungen

Autonome Funktionsstörungen lassen sich durch folgende Untersuchungen näher differenzieren:

- **PAOP** (**P**eriphere **A**utonome **O**berflächen-**P**otenziale) = SSR (Sympathetic Scin Response): Prüfung der sympathischen Funktionen (Reflexbogen mit Erfassung der kutanen Schweißdrüsenreaktion);
- **Schellong- und/oder Kipptischuntersuchung:** Prüfung des Blutdruck- und Pulsverhaltens bei Lagewechsel;
- **Beat-to-Beat-Analyse:** Durch Messen der RR-Abstände im EKG wird die Pulsvariabilität überprüft, auch unter Provokationsbedingungen (Hyperventilation, Valsalva, Ewing).

- **Ninhydrintest** und **Minortest** zur Erfassung von Schweißsekretionsstörungen (s. u.);
- **Pharmakogene Testverfahren** (nicht ohne Risiken!): Ephedingabe im Hinblick auf Blutdruckanstieg, Atropingabe im Hinblick auf Herzfrequenzänderungen.

Prüfung der Sudorimotorik. Gelegentlich, v. a. um radikuläre und periphere Läsionen im zervikalen und lumbosakralen Bereich zu unterscheiden, kann ein genaueres Erfassen der Schweißsekretion hilfreich sein, weil die sudorimotorischen Fasern aus den Segmenten Th 2 – L 2 stammen und im zervikalen bzw. unteren lumbalen Bereich erst distal von den Wurzeln den peripheren Nerven zufließen.

▶ Demzufolge sind an Armen und Beinen Schweißsekretionsstörungen bei Plexusläsionen und peripheren Nervenläsionen zu erwarten, nicht bei Wurzelschädigungen.

- Der **Minor-Schweißversuch** eignet sich insbesondere zur Schweißsekretionsprüfung an Rumpf, Kopf und proximalen Extremitätenabschnitten. Hierzu wird die betreffende Körperregion mit einer Jodlösung bestrichen (Pinsel), der Patient zum Schwitzen angeregt und anschließend mit Stärkepulver bestreut. Die Intensität und Ausbreitung der Schweißbildung ist dann deutlich an einer dunklen Verfärbung des Stärkepuders (Jod-Stärke-Reaktion) zu erkennen. Anhidrotische Hautbezirke bleiben weiß.
- Mit dem **Ninhydrintest nach Moberg** prüft man die spontane Schweißsekretion, insbesondere an Händen und Füßen. Der Patient drückt seine Handflächen oder Fußsohlen auf einen Bogen Schreibmaschinenpapier, das anschließend mit einem Ninhydrinspray besprüht wird. Das Papier kann auch durch eine 1%ige Ninhydrinlösung in Azeton gezogen und anschließend heiß getrocknet werden. Da Ninhydrin ein Aminosäurenfarbstoff ist, färben sich auf dem Papier die Stellen, auf denen der Schweiß seine Spuren (mit Aminosäuren) hinterlassen hat, violett. Anhidrotische Bezirke bleiben ungefärbt (Abb. 7.**3**).



Abb. 7.3 **Ninhydrintest.** Ausfall der Schweißsekretion bei N. medianus-Läsion rechts.

8 Psychischer und neuropsychologischer Befund

8.1 Einleitung

Jede neurologische Untersuchung hat mit dem Erheben des psychischen Befundes sowie einer Feststellung des neuropsychologischen Befundes zur orientierenden Einschätzung der kognitiven Funktionen des Patienten abzuschließen.

Zu protokollieren sind v. a. die in Tab. 8.**1** und Tab. 1.**1** aufgeführten Befunde, nicht minder wichtig sind aber:

- die Biografie des Patienten und
- die sozialen Aspekte seiner Erkrankung.

Zuerst sollten Wachheit (Vigilanz) und Kommunikationsfähigkeit geprüft werden. Bei gestörter Kommunikationsmöglichkeit, z. B. bei Bewusstlosigkeit (S. 74) oder Verwirrtheit, können nur wenige Bereiche erfasst werden. Neben der Suche nach Fokalzeichen (Halbseitenzeichen, Nackensteife etc.) sind in diesen Fällen fremdanamnestische Mitteilungen und die Ergebnisse labortechnischer Hilfsuntersuchungen (Stoffwechselkomata!) besonders wichtig.

Tab. 8.1 Protokoll des psychischen und neuropsychologischen Befundes

äußeres Erscheinungsbild, allgemeines Verhalten und Ausdruck
Wachheitslage (wach, benommen, somnolent, Sopor, Koma)
Orientierung (zur Zeit, zum Ort, zur Person, zur Situation)
Konzentration, Merkfähigkeit, Gedächtnis, Denkvermögen
Trugwahrnehmungen (illusionäre Verkennungen), Wahnwahrnehmungen (Halluzinationen)
Antrieb
Emotionalität, Affektivität
Ich-Störungen, Wahneinfälle

8.2 Psychischer Befund

Auf folgende Störungen können sich in der orientierenden psychischen Untersuchung Hinweise ergeben:

Halluzinationen. Sie sind nicht selten. Hierbei handelt es sich um Sinnestäuschungen,

Wahrnehmungen ohne realen Objektreiz und ohne adäquaten Sinnesreiz. Bei Hirnerkrankungen kommt es häufiger zu **optischen**, bei Schizophrenien häufiger zu **akustischen** Halluzinationen. Neben optischen Halluzinationen finden sich beim **Delir** ängstliche Unruhe mit Orientierungsstörungen, Suggestibilität und häufig illusionäre Verkennungen, Denkstörungen und vegetative Symptome (Tachykardie, Temperaturanstieg, etc.).

Bezüglich sog. **Ich-Störungen** und **Wahnphänomenen** sei auf psychiatrische Lehrbücher verwiesen.

Antriebsstörungen. Unter Antrieb wird in der Psychiatrie das dynamische Moment verstanden, das in alle motorischen, sensorischen und assoziativen Leistungen einfließt und diese erst ermöglicht. Störungen des Antriebs äußern sich als Antriebsmangel, Antriebshemmung – bis hin zum völligen Antriebsverlust, z. B. dem Stupor bei ausgedehnten bifrontalen Läsionen – oder auch als Antriebssteigerung, z. B. bei Intoxikationen.

Affektstörungen. Krankhafte Veränderungen der Emotionalität oder der Affektivität finden sich ebenso wie Antriebsstörungen v. a. bei chronischen Hirnerkrankungen oder zerebralen Defektsyndromen. Zerebral-organisch bedingte Affektstörungen können als verminderte Beherrschung der Affektentäußerung (= **Affektinkontinenz**), als unausgeglichene, rasch wechselnde Gefühlsregungen (= **Affektlabilität**) oder als herabgesetzte affektive Erregbarkeit mit Nivellierung des emotionalen Ausdrucks (= **Affektverflachung**) beobachtet werden.

Pathologisches Lachen oder Weinen („Zwangslachen", „Zwangsweinen"). Hierunter versteht man stereotyp, gegen den Willen des Patienten ablaufende motorische Phänomene, die dadurch zustande kommen, dass die Innervationsschablonen der Ausdrucksbewegungen getrennt von ihrem sonst zugehörigen emotionalen Gehalt enthemmt werden. Sie kommen als organisches Krankheitssymptom bei Hirnstammprozessen vor (z. B. Pseudobulbärparalyse, Multiple Sklerose).

8.3 Neuropsychologischer Befund

Die Neuropsychologie beschäftigt sich mit der Abhängigkeit psychischer Phänomene von neuronalen Prozessen im Gehirn. Sie erfasst Funktionsstörungen und Verhaltensänderungen und erforscht Ort und Art der zugrunde liegenden Störungen oder Hirnschädigungen. Mittels neuropsychologischer Verfahren können verschiedene höhere Hirnleistungen, die dem Erleben und Verhalten dienen, untersucht werden. Im Einzelnen sind dies eine Vielzahl an kognitiven Fähigkeiten: Intelligenz, Gedächtnis und Lernen, Aufmerksamkeit und Konzentration, exekutive Funktionen (z. B. Handlungsplanung), Sprache, Orientierung, Wahrnehmung und Visuokonstruktion. Neuropsychologische Symptome beziehen sich darum v. a. auf Beeinträchtigungen des Erkennens und Verarbeitens von Informationen. Demgegenüber sind Störungen der Affektivität, des Erlebens, der Stimmung und der Denkvorgänge vorwiegend Gegenstand der Psychopathologie.

Vor allem hirnlokalisatorische Fragen bei Störungen komplexer psychischer Funktionen spielen in der Neuropsychologie eine bedeutende Rolle. Hingewiesen sei z. B. auf die klinische Relevanz der Hemisphärendominanz (beim Rechtshänder die linke Großhirnhemisphäre!) für die Sprache und die sprachabhängigen Leistungen sowie auf die topische Zuordnung verschiedener neuropsychologischer Störungen zu Hirnrindenarealen (Abb. 13.**2**, S. 155).

Bei vielen neurologischen Erkrankungen ist es sehr wichtig, spezielle kognitive Leistungseinbußen zu ermitteln. Besonders häufig finden sich zentral-organische Störungen der Sprache, des Erkennens und des Handelns (**Aphasie, Agnosie, Apraxie,** s. S. 195 ff) sowie Beeinträchtigungen der Aufmerksamkeit (**Vigilanz**) und **Gedächtnisstörungen**. Um neuropsychologische Störungen zu erfassen, gibt es zahlreiche neuropsychologische Testverfahren (s. S. 70).

8.3.1 Kognitive Fähigkeiten, die für den neuropsychologischen Befund zu testen sind

Aufmerksamkeit

Bei der Aufmerksamkeit handelt es ich um eine selektive Ausrichtung des Wahrnehmens, Vorstellens und Denkens auf bestimmte gegenwärtige oder erwartete Erlebnisinhalte bei gesteigerter Wachheit und Aufnahmebereitschaft. Von Bedeutung ist jedoch auch die Aufmerksamkeitsintensität. Diesbezüglich können **Aufmerksamkeitsaktivierung** (Alertness), **Daueraufmerksamkeit** und **Vigilanz** unterschieden werden.

Unter **Vigilanz** wird der Zustand der Wachheit mit allgemeiner (passiver) Aufmerksamkeit verstanden, der einen Menschen in die Lage versetzt, auch auf kleine Veränderungen in der Umwelt sofort zu reagieren. Vigilanz fordert Reaktionen auf unregelmäßige Veränderungen bezogen auf eine kontinuierliche Reizsituation.

Aufmerksamkeitsstörungen, d. h. Beeinträchtigungen der Fähigkeit, gedankliche Leistungen auf einen Gegenstand zu fixieren und störende Nebengedanken auszublenden, finden sich bei den meisten Hirnerkrankungen.

Gedächtnis

Unter Gedächtnis versteht man die individuell sehr unterschiedlich ausgebildete Fähigkeit, Sinneswahrnehmungen, Erfahrungen und Bewusstseinsinhalte zu registrieren, über längere oder kürzere Zeit zu speichern und bei geeignetem Anlass wieder zu reproduzieren.

Gedächtnisfunktionen. Es gibt unterschiedliche Einteilungen von Gedächtnisfunktionen. Unterschieden wird beispielsweise das bewusste Gedächtnis für Fakten und Ereignesse (**deklaratives** oder **explizites** Gedächtnis) von verschiedenen Formen unbewusster Gedächtnisprozesse (**nichtdeklarative** oder **implizites** Gedächtnis).

Zum **expliziten Gedächtnis** gehören z. B.:

- das **episodische Gedächtnis**, das sich auf eigene Erfahrungen und zeitliche Zuordnungen bezieht und autobiographisch angelegt ist;
- das **perzeptionelle Gedächtnis**, das z. B. das Erkennen von Personen ermöglicht, evtl. mit namentlicher oder sonstiger Zuordnung.
- das **Wissensgedächtnis** (z. B. das Wissen, dass Paris die Hauptstadt von Frankreich ist oder die Kenntnis chemischer Formeln).

Zum **impliziten Gedächtnis**, das weitgehend unbewusst und automatisch erworben wird, gehören v. a. Konditionierung und der Erwerb motorischer Fähigkeiten (z. B. Fahrradfahren oder Klavierspielen - prozedurales Gedächtnis). Das implizite Gedächtnis beruht auf der Interaktion zwischen Kortex und Basalganglien.

Neben explizitem und implizitem Gedächtnis werden unterschieden:

- nach dem **Alter der Erinnerungen**:
  - Kurzzeit- und
  - Langzeitgedächtnis;
- und nach der **speziellen Art der Gedächtnisleistungen**:
  - auditives Gedächtnis,
  - visuelles Gedächtnis,
  - motorisches Gedächtnis.

Von Bedeutung ist ferner das **Priming** (Bahnung, z. B. ein Eichenblatt wird einem Eichenbaum zugeordnet).

Anatomische und metabolische Grundlagen des Gedächtnisses. Sie sind vielfältig und unterschiedlich, je nach der Art der Gedächtnisleistung. Erwiesen ist, dass in einzelnen Hirnregionen, u. a. im präfrontalen Kortex, im Hippocampus, in den Basalganglien, in der Amygdala und im limbischen System, eine besondere Anfälligkeit für verschiedene Gedächtnisfunktionen besteht. Mit Hilfe der funktionellen Kernspintomographie (s. S. 104) lassen sich mittels Aktivierungsstudien die unterschiedlichen Repräsentationen von Gedächtnisleistungen im Bereich des Kortex und subkortikaler Strukturen untersuchen (s. hierzu Spezialliteratur).

Zu den **Gedächtnisstörungen** s. S. 194.

Intelligenz

Intelligenz ist die Fähigkeit, Aufgaben und Probleme schnell und effektiv zu lösen und sich in ungewohnten Situationen zurechtzufinden.

Als **Oligophrenien** (mit gradueller Unterscheidung von Debilität, Imbezillität, Idiotie) werden alle angeborenen oder frühkindlich erworbenen Minderungen der psychischen, insbesondere der intellektuellen Entwicklung bezeichnet. Sie beruhen auf genetisch bedingten oder exogenen Schädigungen des Nervensystems, die sowohl pränatal als auch perinatal sowie in der frühen Kindheit erworben werden können.

Als **Demenz** bezeichnet man den Verlust von im früheren Leben erworbenen mentalen, v. a. intellektuellen Fähigkeiten durch primäre organische Hirnerkrankungen (S. 262) oder Hirnbeteilgung bei anderen Erkrankungen.

Sprach- und Sprechstörungen

Von den Aphasien (= Störungen im kommunikativen Umgang mit der Sprache; **Sprach**störungen) müssen die Dys- oder Anarthrien, d. h. die **Sprech**störungen (Artikulationsstörungen) unterschieden werden. Diesen Beeinträchtigungen der Sprechexekutive liegen Schädigungen sehr verschiedener nervaler Strukturen zugrunde. Sie können kortikal, extrapyramidal, zerebellär, bulbär, peripher-neurogen und myogen ausgelöst werden. Die Sprechweise ist meist recht kennzeichnend gestört, z. B. bei:

- **bulbärer Dysarthrie:** näselnd, verwaschen, tonlos;
- **zerebellärer Dysarthrie:** abgehackt (skandierend) oder unregelmäßig laut mit explosivem Eindruck;
- **extrapyramidaler Dysarthrie:** verwaschen, nuschelnd, leise, monoton, aphon.

Zu den Aphasieformen s. S. 195.

8.3.2 Neuropsychologische Testverfahren

Um kognitive Leistungen wie Aufmerksamkeit, Konzentrationsfähigkeit, Gedächtnis und Merkfähigkeit sowie Intelligenz zu erfas-

sen, eignen sich zahlreiche validierte neuropsychologische Testverfahren.

Bei fortgeschrittener Demenzerkrankung, z. B. einer Demenz vom Alzheimer-Typ kann bereits der einfach durchzuführende Uhrentest aussagefähig sein (Abb. 8.**1**).

Um demenzielle Syndrome genauer zu erfassen, sind verschiedene Testverfahren entwickelt worden. Sie alle setzen eine gute Kooperationsfähigkeit und -bereitschaft voraus. Einzelne Leistungsstörungen wie Agraphien, Alexien, Apraxien, Agnosien oder Akalkulien können Durchführung und Ergebnisse der Tests erheblich beeinflussen und sollten bereits vorab im Rahmen einer neurologischen Untersuchung ausgeschlossen werden. Im Rahmen eines Lehrbuchs können nicht sämtliche geeignete Testverfahren dargestellt werden; diesbezüglich wird auf die Spezialliteratur verwiesen.

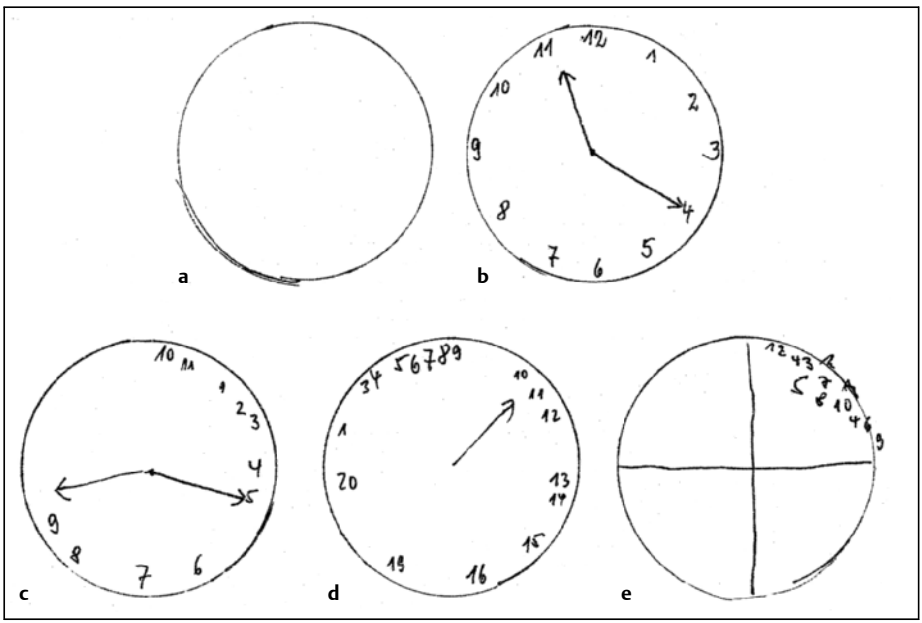


Abb. 8.1 a – e Uhrentest (mod. nach Shulman Kl, Shedletsky R, Silver IL. The challenge of time: Clock-drawing and congnitive function in the elderly. et al.; Int J Geriatr Psychiatry 1986; 1: 135-140).

a Geben Sie dem Patienten ein Blatt Papier mit vorgezeichnetem Kreis und zeigen Sie ihm, wo oben und unten ist. Dann fordern Sie den Patienten auf, in diesen Kreis die Ziffern einer Uhr und eine Uhrzeit einzutragen, z. B. „20 Minuten nach 11".

b Normalbefund.

c – e Pathologische Befunde. Ab **c** liegt ein zunehmend pathologischer Befund vor (wie z. B. bei einer Demenz). Es sind auch andere Normabweichungen möglich wie Schreiben innerhalb oder außerhalb des Ziffernblattes etc.

Beispielhaft sei hier der **Mini-mental-Status-Test (MMST, Tab. 8.2)** genannt, ein neuropsychologischer Kurztest, der v. a. für Verlaufsbeobachtungen geeignet ist, und der **DemTect**, ein Screening-Verfahren, das im Jahr 2000 von den Neuropsychologen Pasquale Calabrese, Josef Kessler und Elke Kalbe entwickelt wurde. DemTect steht für „Demenz-Detektion“ und fragt kognitive Leistungen des Patienten über einen Testbogen ab. Getestet werden z. B. verbales Gedächtnis und Aufmerksamkeit So fordert der Untersucher den Patienten u. a. auf, Dinge zu nennen, die es in einem Supermarkt zu kaufen gibt, oder bittet ihn, einzelne Wörter zu wiederholen. Der Untersucher kreuzt für jeden

Tab. 8.2 Mini-mental-Status-Test (Mini-mental-State, MMST; mod. aus Hufschmidt A, Lücking C.H. Neurologie compact. Stuttgart: Thieme; 2006)

Fähigkeit	Aufgabe	
1. Orientierung (max. 10 Punkte)		Jahreszeit ( ) Wochentag ( ) Datum: Tag ( ) Monat ( ) Jahr ( ) Bundesland ( ) Stadt ( ) Straße oder Stadtteil ( ) Einrichtung ( ) Stockwerk oder Station ( )
2. Sprache/Benennen (max. 2 Punkte)	zwei Gegenstände zeigen und benennen lassen	z. B. Bleistift ( ) Armbanduhr ( )
3. Sprache/Nachsprechen (max. 1 Punkt)	langsam und deutlich nur ein Mal vorsprechen: „Ich sage jetzt etwas und möchte, dass Sie es mir nachsprechen:“	z. B. „Die Katze sitzt auf dem Dach“ ( )
4. Kurzzeitgedächtnis (max. 3 Punkte)	„Ich nenne Ihnen jetzt drei Gegenstände. Wenn ich alle drei genannt habe, möchte ich, dass Sie diese wiederholen. Versuchen Sie, sich die drei Gegenstände einzuprägen, weil ich Sie in einigen Minuten wieder danach fragen werde“. Drei Gegenstände im Abstand von einigen Sekunden nennen. Bewertet wird der erste Versuch. Bei Fehler oder Auslassungen bis maximal 5-mal wiederholen. Zahl der Wiederholungen notieren.	z. B. Uhr ( ) Pfennig ( ) Boot ( )

Fortsetzung ►

Tab. 8.2 Fortsetzung

Fähigkeit	Aufgabe	
5. Aufmerksamkeit/ Konzentration (max. 5 Punkte)	serielle Subtraktion 100 – 7 ...	93 ( ) 86 ( ) 79 ( ) 72 ( ) 65 ( )
6. Gedächtnis/Erinnern (max. 3 Punkte)	die unter 4. genannten Gegenstände wiederholen lassen	z. B. Uhr ( ) Pfennig ( ) Boot ( )
7. Lesen (max. 1 Punkt)	„Lesen Sie diese Seite und tun Sie, was darauf steht." Aufforderung zu lesen geben: „*Schließen Sie Augen*"	( )
8. Räumlich-konstruktive Praxie (max. 1 Punkt)	Figur abzeichnen	( )
9. Schreiben (max. 1 Punkt)	„Schreiben Sie einen vollständigen Satz auf ein Blatt Papier." Der Satz muss ein Subjekt und ein Prädikat enthalten.	( )
10. Mehrschichtige Aufforderung (max. 3 Punkte)	„Ich gebe Ihnen jetzt ein Blatt Papier. Bitte nehmen Sie es in die rechte Hand. Falten sie das Papier in der Mitte und legen Sie es dann auf den Fußboden." Das Blatt muss dem Patienten in der Mittellinie übergeben werden. Es kann das vorher benutzte Papier benutzt werden	rechte Hand ( ) falten ( ) Fußboden ( )
Auswertung: 25 – 30 Punkte: keine Demenz, 22 – 24 Punkte: mäßige Demenz, < 16 Punkte: schwere Demenz		

genannten Begriff ein Kästchen auf dem Testbogen an. Das Ganze erfordert nur ca. 7 Minuten Zeitaufwand. Anschließend werden die Ergebnisse der einzelnen Aufgaben in Punkte umgerechnet. Auf einer Skala von 0-18 Punkten bedeutet dann ein Wert von mindestens 13 Punkten z. B.: altersgemäße kognitive Leistung, bei Werten unter 8 Punkten besteht Verdacht auf eine Demenz. Die Auswertung ist direkt mit Handlungsempfehlungen verbunden, so dass z. B. ein Wert zwischen 9-12 Punkten (leichte koginitive Beeinträchtigung) mit der Empfehlung verbunden ist, den Test nach 6 Monaten erneut durchzuführen und den Verlauf insgesamt zu beobachten (zum **DemTect** s. a. www.evidence.de; im Suchfeld „DemTect" eingeben).

9 Die Untersuchung des bewusstlosen Patienten

9.1 Einteilung der Bewusstseinsstörungen

Bewusstseinsstörungen werden eingeteilt in

- qualitative Bewusstseinsstörungen, bei denen die **Bewusstseinsinhalte** verändert sind und
- quantitative Bewusstseinsstörungen, bei denen die **Wachheit des Patienten (Vigilanz)** beeinträchtigt ist (Vigilanz im neurologischen Sinn; in anderen medizinischen Bereichen wird der Begriff Vigilanz z. T. anders verwendet).

Qualitative Bewusstseinsstörungen. Hierzu zählen z. B. **Orientierungsstörungen**, bei denen der Patient zeitlich, örtlich, situativ und zur eigenen Person desorientiert sein kann. Sie finden sich besonders häufig bei organischen Psychosyndromen.

Die **Verwirrtheit** ist eine Form der **qualitativen** Bewusstseinsveränderung mit räumlicher und zeitlicher Desorientiertheit, Perzeptionsstörungen sowie manchmal auch Halluzinationen und Agitiertheit bei normaler oder nur leicht getrübter Vigilanz.

Quantitative Bewusstseinsstörungen. Hierzu zählen die Bewusstseinsveränderungen durch Beeinträchtigung der Wachheit, die **Vigilanzstörungen**. Bei diesen Bewusstseinsstörungen werden abgestuft:

- **Benommenheit**, bei der die Reaktionen des Patienten unpräzise und verlangsamt sind; bei dieser leichtesten Form einer Bewusstseinstrübung bestehen eine Herabsetzung der Wahrnehmung, erschwerte Orientierung, verlangsamtes Denken und Handeln.
- **Somnolenz**, aus der der Patient durch äußere Reize z. B. durch Ansprache und Zufügen von Schmerz immer wieder geweckt werden kann.

> ▶ Differenzialdiagnostisch ist bei Benommenheit und Somnolenz nicht nur an eine Gehirnerkrankung oder Intoxikation, sondern auch an eine ausgeprägte Übermüdung zu denken.

- **Sopor**, ein schlafähnlicher Zustand, aus dem der Patient nur durch starke Schmerzreize kurzfristig erweckbar ist. Es besteht jedoch eine Unfähigkeit zu jeglichen spontanen Aktionen. Auf Schmerzreize hin treten meist vorübergehende gezielte oder ungezielte motorische Reaktionen auf.

- **Koma**, aus dem der Patient durch äußere Reize nicht weckbar ist und zwar weder durch laute Ansprache noch durch Schmerzzufügung. Ein Koma liegt auch bei irreversiblem Totalausfall des Gehirns, also beim Hirntod vor (S. 114).

9.2 Ursachen und Diagnostik von Bewusstseinsstörungen

Ursachen von Komazuständen. Diese sind neurologischerseits in erster Linie Hirnmassenblutungen oder ausgedehnte zerebrale Ischämien, z. B. infolge einer kardialen Asystolie oder eines hirnversorgenden Blutgefäßes, Enzephalitiden und schwere Hirntraumen.

Differenzialdiagnostisch sind v. a. Komazustände bei Intoxikationen (Alkohol, Medikamente), Allgemeinerkrankungen wie bei Diabetes mellitus (diabetisches oder hypoglykämisches Koma) und bei Leber- oder Nierenversagen (hepatisches oder urämisches Koma) in Erwägung zu ziehen.

Diagnostik. In der Regel sind bei Komazuständen neben speziellen neurologischen **apparativen Untersuchungen** wie CCT/MRT, EEG, umfangreiche **Laboruntersuchung** erforderlich (Blutbild, Blutzucker, Leber-, Nieren- und Schilddrüsenwerte, Elektrolyte, CK, evtl. auch Liquor cerebrospinalis und andere je nach klinischem Verdacht).

Bei bewusstseinsgestörten Patienten ist die Erhebung einer **Fremdanamnese** besonders wichtig. Gefragt werden sollte z. B. danach, ob so ein Zustand bereits in der Vergangenheit aufgetreten ist und wenn ja, ob bei den vorhergehenden Zuständen eine Ursache gefunden wurde. Vor allem Fragen nach Alkohol- oder Medikamentensucht, nach Intoxikationsmöglichkeiten und nach Suizidalität sind oft hilfreich. Auch Angaben zur Entwicklung (plötzlich oder allmählich) und zur Dauer bei früheren Zuständen dieser Art, aber auch zum damaligen Verhalten, zu Bewegungsabläufen etc. sind von besonderer Wichtigkeit.

Zur Beurteilung der Schwere und auch der Lokalisation der zugrunde liegenden zerebralen Schädigung können verschiedene neurologische Befundkonstellationen einen wesentlichen Beitrag liefern. Diese **topischen Hinweise** ergeben sich – wie in Abb. 9.**1** zusammengestellt und z. T. bei den Hirnstamm-

Tab. 9.1 Neurologische Untersuchung des bewusstseinsgestörten Patienten

- Überprüfung der Bewusstseinslage (Vigilanz, Orientierung etc.)
- Prüfen
  - auf Nackensteife, falls kein HWS-Trauma
  - der Bulbusstellung und ihre Beeinflussung durch passive Kopfbewegung, spontane Bulbusbewegungen? (z. B. Nystagmus)
  - okulozephaler Reflex (Puppenkopfphänomen)
  - von Pupillenweiten und Lichtreaktion, auch im Seitenvergleich
  - des Kornealreflexes: vorhanden? Seitenvergleich?
- Reaktion auf Pharynxstimulation (beim intubierten Patienten auf Absaugen)
- Beurteilung von
  - aktiver und schmerzinduzierter Motorik, Seitenvergleich, Paresen? Streck-/Beug-Synergien?
  - Muskeltonus
  - Reflexen (Eigen-, Fremdreflexe wie BHR, pathol. Reflexe wie Babinski)

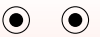
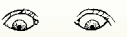
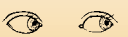
	Körperhaltung	Spontanmotorik	Pupillen	Okulomotorik	Atmung	Puls und Blutdruck
Groß-hirn	 schlaff ausgestreckte Extremitäten Opisthotonus bei meningealem Reizzustand	epileptische Anfälle Automatismen Myoklonien	 normaler Pupillenbefund	 Déviation conjuguée (zum Herd hin)	 Cheyne-Stokes-Atmung	normal
rostral **Mittel-hirn**	 Dekortikationshaltung: erhöhter Muskeltonus mit Beugung der oberen und Streckung der unteren Extremitäten	Massen- oder Wälzbewegungen „Beuge-Streck-Krämpfe“	 eng, mit träger Lichtreaktion  leicht erweitert, mit verminderter Lichtreaktion	 vertikale Deviation  okulo-zephaler Reflex „Puppenkopf-phänomen“	 „maschinenartige Atmung“	↑
kaudal	 Dezerebrationshaltung: erhöhter Muskeltonus und Streckung aller Extremitäten	„Streckkrämpfe“	 einseitig extrem und lichtstarr weit bei peripherer N.-oculumotorius-Läsion	 Déviation conjuguée (vom Herd weg)		↑↑
Bulbär-hirn	 schlaff-atonische Körperhaltung	fehlt	 maximal weit und lichtstarr		 ataktische „Schnappatmung“	↓↓

Abb. 9.1 Topische Hinweise bei schweren Bewusstseinsstörungen

syndromen (S. 159) aufgeführt – bei Beobachtung von:

- Körperhaltung,
- Spontanmotorik,
- Pupillomotorik,
- Okulomotorik,
- Atmung,
- vegetativen Funktionen.

Die **körperliche Untersuchung** von bewusstlosen Patienten ist nur eingeschränkt möglich. Stets ist jedoch neben der Untersuchung von Blutdruck, Puls und Atmung eine Prüfung auf Nackensteife, Beurteilung der Pupillen (Weite, Form, Reaktionen der Pupillen auf Licht), der Bulbusstellung und des Muskeltonus, der Motorik sowie des Reflexverhaltens (Eigen-, Fremdreflexe, pathologische Reflexe) erforderlich (Tab. 9.**1**). Unter den Hirnstammreflexen sind der Kornealreflex, der okulozephale Reflex (bei Gesunden führen horizontale und vertikale Kopfbewegungen zu gegenläufigen Bulbusbewegungen), der Würgreflex und der Hustenreflex besonders wichtig.

Mit Hilfe z. B. der **„Glasgow Coma Scale“** (S. 353) besteht die Möglichkeit, Zustände von Bewusstseinstrübung rasch zu quantifizieren und deren Verläufe übersichtlich und vergleichbar darzustellen.

9.3 Differenzialdiagnose der Bewusstseinsstörung

9.3.1 Apallisches Syndrom (Coma vigile, „Wachkoma“, persistierender vegetativer Zustand)

Mit diesem Begriff wird im heutigen klinischen Sprachgebrauch ein Zustand beschrieben, der sich im Verlauf von mehreren Wochen bis Monaten aus einem überlebten schweren Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndrom entwickeln kann.

Das apallische Syndrom kann ein Endstadium sein, jedoch ist in manchen Fällen (v. a. bei Kindern) unter optimaler Intensivpflege und Rehabilitation auch eine weitgehende Rückbildung möglich. Dieses Syndrom der „Rindenlosigkeit“ (apallisch) wird als Folge einer mangelnden Stimulierung des Hirnmantels durch die im Hirnstammbereich geschädigte Formatio reticularis aufgefasst. Morphologisch finden sich v. a. Läsionen in der rostralen Brückenhaube, oft aber auch ausgedehnte Läsionen des zerebralen Kortex und subkortikaler Strukturen.

Klinisches Bild. Das klinische Bild des apallischen Syndroms wird geprägt durch eine **parasomnische Bewusstseinslage:** Der Patient liegt wach, jedoch völlig apathisch mit offenen Augen, die nicht fixieren, panagnostisch und panapraktisch im Bett. Sein Blick gleitet verständnislos hin und her („Er blickt, aber er erblickt nicht“). Nur auf **Schmerzreize** zeigen sich unkoordinierte Reflexsynergien. Obwohl die primitiven Kau-, Saug- und Schmatzreflexe erhalten sind, wird in den meisten Fällen Sondenernährung erforderlich. Häufig bestehen ausgeprägte **vegetative Störungen** wie Tachykardie, Blutdruckkrisen, verstärkter Speichelfluss und Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus. Wechselhaft anzutreffen sind Störungen der Augenbewegungen, orale Reflexautomatismen, Blasen-Mastdarm-Störungen, extrapyramidale und pyramidale Symptome.

„Persistent vegetative State“. Mit diesem Begriff wird in der angelsächsischen Literatur ein dem Coma vigile sehr ähnliches Zustandsbild beschrieben, das durch stabile zentralvegetative Funktionen bei komatöser Bewusstseinlsage mit Unfähigkeit zu irgendeiner Kontaktaufnahme zur Umwelt gekennzeichnet ist.

9.3.2 „Locked-in“-Syndrom

Möglichkeit zur Verwechslung mit einem apallischen Syndrom kann ein sog. „Locked-in“-Syndrom geben. Hierbei ist der Patient völlig stumm und akinetisch, jedoch wach und bewusstseinsklar. Erhalten sind nur die Augenlid- und vertikalen Blickbewegungen, über die noch eine „Zeichensprache“ entwickelt werden kann. Dieser Zustand tritt als Folge einer transversalen ventralen Ponsschädigung in Höhe der Abduzenskerne mit völliger Unterbrechung der kortikobulbären und kortikospinalen Bahnen bei verschont gebliebener Formatio reticularis auf.

9.3.3 Akinetischer Mutismus

Als akinetischer Mutismus wird ein Zustandsbild bezeichnet, das ebenfalls dem Coma vigile verwandt ist und dem in der Regel multilokuläre Läsionen im Thalalamus, Gyrus cinguli und betont im Mesencephalon zugrunde liegen. Die Kranken sind hierbei akinetisch-stumm, aber nicht gelähmt, d. h. nicht völlig bewegungsunfähig. Ihr Bewusstsein ist gestört – daher findet sich im Gegen-

satz zum Locked-in-Syndrom stets ein entsprechender pathologischer EEG-Befund – aber ihre psychische Kontaktfähigkeit ist nicht immer erloschen.

Abb. 9.**2** gibt einen Überblick über die Sonderformen „komatöser Zustände".

	Coma vigile (apallisches Syndrom) (Kretschmer 1940)	**Akinetischer Mutismus** (Cairns 1941)	**Locked-in-Syndrom** (Plum u. Posner1965)	**Persistent vegetative State** (Jennett u. Plum 1972)
Hauptschädigungsort	Kortex Subkortex	Mesodiencephalon	Pons	diffus-multilokulär
Klinisches Bild:				
(extra-) pyramidale (A-)Hypokinese	+	fl	++	(+)
mutistisch-stupuröse (A-)Hypokinese	(+)	++	fl	fl
Vigilanzstörung	(+)/++	+	fl	++
EEG-Allgemeinveränderung	+/++	+	(+)	+/++
Umweltkontakt über Augen „Ocular Presence"	fl	+	++	fl
Störungen der vegetativen Elementarfunktionen	+	fl	(+)	fl

Abb. 9.2 Sonderform „komatöser Zustände"
fl = fehlend

10

Technische Hilfsuntersuchungen (Übersicht)

Im Folgenden sind die Untersuchungen aufgeführt, die der weiterführenden Diagnostik neurologischer Krankheitsbilder dienen. Basisuntersuchungen wie Blutbild, Blutzucker, Urinbefunde etc. sollen hier unerwähnt bleiben.

10.1 Elektroenzephalografie (EEG) und Brain-Mapping

10.1.1 Elektroenzephalografie

Allgemeines Prinzip. Beim EEG werden von Ganglienzellen des Gehirns ausgehende, spontan auftretende **Potenzialschwankungen** mit auf (oder seltener unter) die Kopfhaut gesetzten Elektroden abgeleitet und registriert (s. Abb. 10.**3**). Das EEG wurde 1929 von Berger (Jena) in die klinische Neurologie eingeführt.

Die Ableitung erfolgt entweder bipolar, wobei die Potenzialdifferenzen zwischen zwei Elektroden registriert werden, oder unipolar, wobei meist eine Ohrelektrode als indifferente Elektrode verwendet wird. Bezüglich der Elektrodenpositionen s. Abb. 10.**1**.

Der Frequenzbereich der hauptsächlich vorkommenden EEG-Wellen liegt zwischen 0,5 – 30/s, die Amplitude zwischen 20 und 300 µV (Abb. 10.**3**).

Im normalen EEG des wachen Erwachsenen mit geschlossenen Augen herrschen Alpha-Wellen vor (Abb. 10.**2** u. Abb. 10.**3**) mit deutlichster Ausprägung okzipital. Sinnesreize mit Aufmerksamkeitszuwendung, z. B. bei offenen Augen, verändern das EEG durch Abschwächung oder vorübergehende Unterdrückung des Alpha-Rhythmus (Alpha-Blockierung, Abb. 10.**3**). Im Schlaf kommt es, entsprechend der Schlaftiefe, zu einer Frequenzverlangsamung. Im Kindesalter und im Senium ist das EEG langsamer und unregelmäßiger als beim Erwachsenen im mittleren Lebensalter.

Allgemeinveränderungen. Dies sind generalisierte, über allen Ableitungspunkten nachweisbare Frequenzänderungen, meist Verlangsamung der Wellen. Eine Allgemeinveränderung ist bei den unterschiedlichsten Zuständen mit pathologischem Hirnstoffwechsel, z. B. Hirnödem, hypoxämischen Zuständen, Komata, Enzephalitiden und nach epileptischen Anfällen zu beobachten. Eine Beschleunigung der Rhythmen (frontale oder

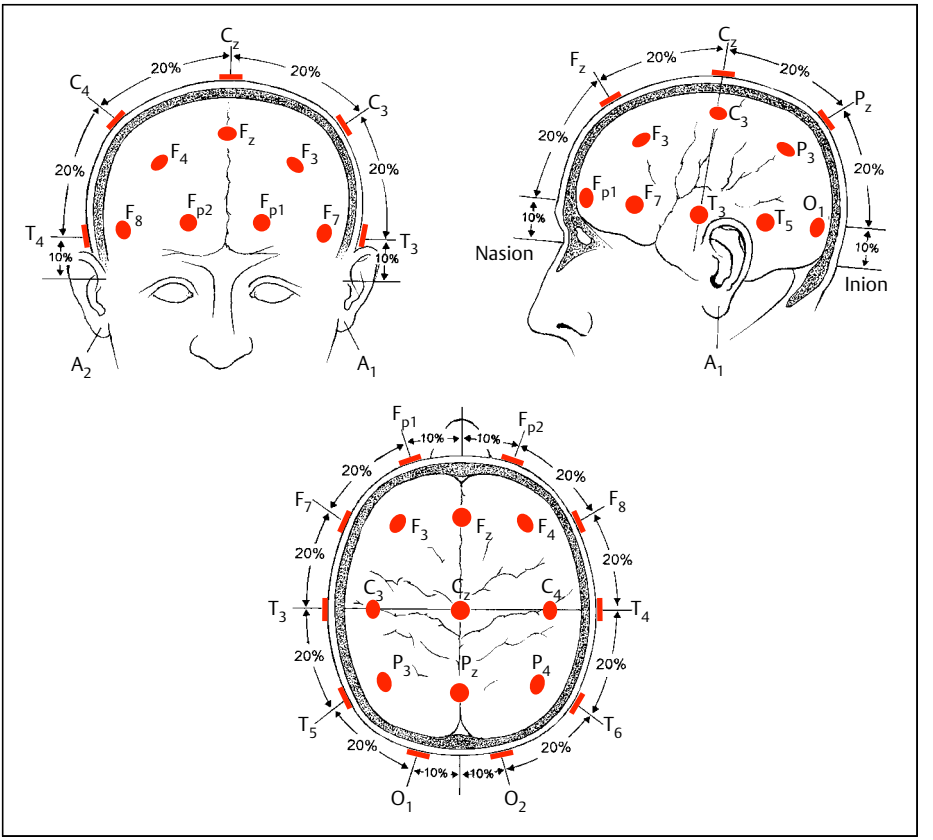


Abb. 10.1 Schema der Elektrodenposition und Benennung der Elektroden nach dem „Ten-Twenty"-System

generalisierte Beta-Wellentätigkeit) sieht man nicht selten unter der Einwirkung verschiedener Pharmaka.

► Barbiturate bewirken eine meist frontale, Benzodiazepine eine meist generalisierte Beta-Wellenaktivität im EEG.

Herdbefunde. Sie kommen mit abgestufter Intensität als umschriebene Alpha-Wellenreduktion, als lokale Theta-(Zwischen-)Wellen-Tätigkeit oder als Delta-Wellenfokus vor. Auch fokale Beta-Wellen-, Krampfwellentätigkeit sowie eine umschriebene Dysrhythmie können einen Herdbefund kennzeichnen.

Epilepsietypische Potenziale. Als solche werden besondere Wellenformen bezeichnet, die bei epileptischen Erkrankungen auftreten

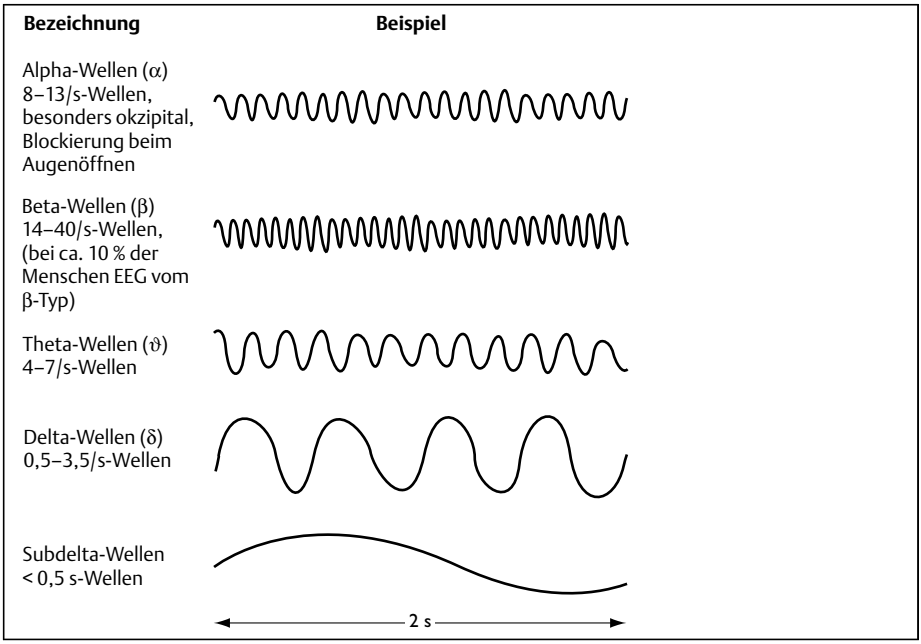


Abb. 10.2 Wichtige Grafoelemente im Elektroenzephalogramm

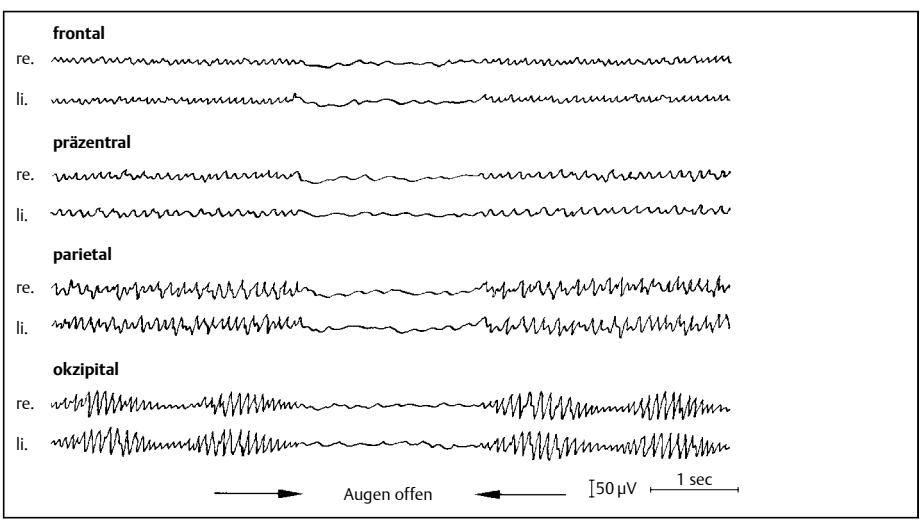


Abb. 10.3 Normales EEG mit Alpha-Rhythmus

(Abb. 10.**4**). Bei den sog. Krampfpotenzialen unterscheidet man v. a.:

- **Krampfspitzen** („Spikes"): steile kurze Potenziale von weniger als 80 Millisekunden Dauer und mehr als 150 µV-Amplitude;
- **Steile Wellen** („Sharp Waves"): steil ansteigende, flacher abfallende, oft mehrphasige Potenziale von 80 – 200 Millisekunden Dauer;
- **Krampfwellen** („Spikes and Waves"): feste, sich wiederholende Komplexe von Krampfspitze und langsamer Welle.

Krampfpotenziale sind bei Epilepsiekranken in etwa 70 % der Fälle auch im anfallsfreien Intervall zu registrieren. Provoziert werden können Krampfpotenziale durch Hyperventilation, Stimulation mit Flackerlicht (sog. **Fotostimulation**), Schlafentzug und Schlaf.

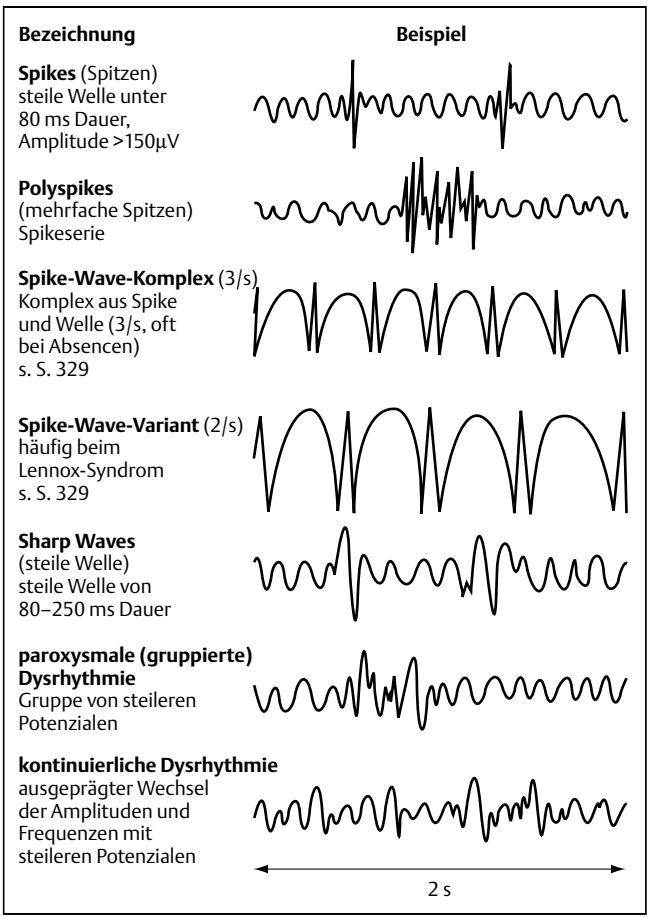


Abb. 10.4 Pathologische Grafoelemente im Elektroenzephalogramm

Klinische Bedeutung. Die wichtigste klinische Bedeutung des EEG liegt heute in der **Diagnostik der Epilepsien**. Aber auch bei der Erkennung und Verlaufskontrolle von Hirnstoffwechselstörungen, Intoxikationen, vaskulären Erkrankungen, traumatischen Schäden, bei der Creutzfeld-Jakob-Erkrankung, bei subakuter sklerosierender Panenzephalitis (SSPE) und bei Herpesenzephalitis leistet es gute Dienste. Eine artdiagnostische Aussage erlaubt das EEG jedoch nicht.

► Ein normales EEG schließt eine Epilepsie nicht aus!
Umgekehrt beweisen Krampfpotenziale im EEG noch keine epileptischen Anfälle!

10.1.2 Brain-Mapping

Hierbei handelt es sich um ein Bild gebendes Verfahren, das eine topografische Darstellung der elektrischen Hirntätigkeit ermöglicht, und zwar insbesondere der Frequenzen im EEG (**EEG-Mapping**) sowie der Amplituden der evozierten Potenziale mit dem zeitlichen Ablauf ihrer Wellenausbreitung (**EP-Mapping**), abgegriffen mit 16 und mehr Elektroden am Schädel. Eine wesentliche klinische Relevanz hat diese Methode bisher noch nicht erlangt.

10.2 Elektromyografie (EMG) und Elektroneurografie (ENG)

10.2.1 Elektromyografie

Die Zahl der motorischen Nervenfasern, die einen Muskel innervieren, ist kleiner als die Zahl seiner Muskelfasern. Es wird also durch Erregung einer Nervenfaser über deren Verzweigungen jeweils eine Gruppe von Muskelfasern gleichzeitig erregt. Man nennt die motorische Nervenfaser zusammen mit den von ihr innervierten Muskelfasern eine **motorische Einheit**.

Die Erregungen der motorischen Einheit können im **Elektromyogramm (EMG)** registriert werden, und zwar mit dünnen, konzentrischen, koaxialen Nadelelektroden, die in den entspannten Muskel eingestochen werden.

Abgeleitet wird einmal bei völliger Entspannung, zum anderen bei Willkürinnervation. Sowohl **Spontanaktivitäten** (Abb. 10.5), die **bei Ruhe** nach Abklingen der Einstichaktivität in der Regel pathologisch sind, als auch die **Aktivitätsmuster bei Willkürinnervation** lassen wesentliche diagnostische Rückschlüsse zu. Bei leichter Willkürinnervation hat die Analyse der Einzelpotenziale oft große klinische Bedeutung, bei maximaler Willkür-

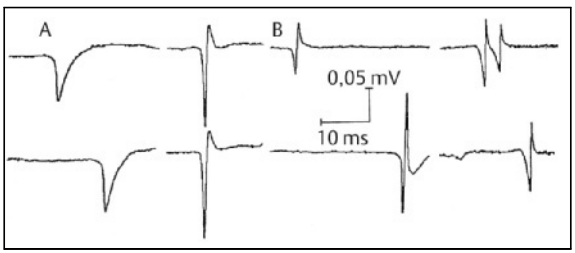


Abb. 10.5 **Spontanaktivitäten.** Positive scharfe Wellen (A) und Fibrillationspotenziale (B) (aus Bischoff Ch, Dengler R, Hopf, HCh (Hrsg). Elektromyographie. Nervenleitungsuntersuchungen. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008).

innervation die Beurteilung des Interferenzmusters (Abb. 10.**6**).

Etwa 10 – 14 Tage nach axonaler Schädigung eines peripheren Nervs treten typische pathologische Spontanaktivitäten auf – in Form von positiven scharfen Wellen, Fibrillationen und Faszikulationen (letztere v. a. bei Vorderhorn- und Wurzelläsionen) und später als pseudomyotone Entladungen. Pathologische Spontanaktivitäten werden auch als **Denervierungspotenziale** bezeichnet.

Die klinische Bedeutung der Elektromyografie liegt in der **Differenzierung von neurogenen und myogenen Paresen** bzw. Muskelatrophien. Darüber hinaus kann das EMG gewisse diagnostische Hilfen bei den Myopathien und bei der Verlaufsbeobachtung von peripheren Nervenverletzungen erbringen (Abb. 10.**6**).

Tetanische Reaktion. Im engeren Sinn wird hierunter ein Zustand gesteigerter neuromuskulärer Erregbarkeit mit anfallsweise auftretenden schmerzhaften Muskelkrämpfen verstanden. Ursächlich liegen vorwiegend Elektrolytstörungen oder Entgleisungen des Säuren-Basen-Haushalts zugrunde. Im EMG zeichnet sich die tetanische Erregbarkeitssteigerung als Spontanaktivität mit repetitiven Entladungen motorischer Einheiten aus.

Myotone Reaktion. Ursache hierfür ist eine abnorme Eigenschaft der Muskelfasermembran. Die myotone Reaktion stellt sich als verzögerte Erschlaffung nach aktiver Innervation, jedoch auch nach elektrischer oder mechanischer Reizung dar. Im EMG sieht man recht typische Serien von Aktionspotenzialen nach mechanischer Muskelreizung oder Veränderung der Nadellage (mit einem akustisch sehr charakteristischen Geräusch).

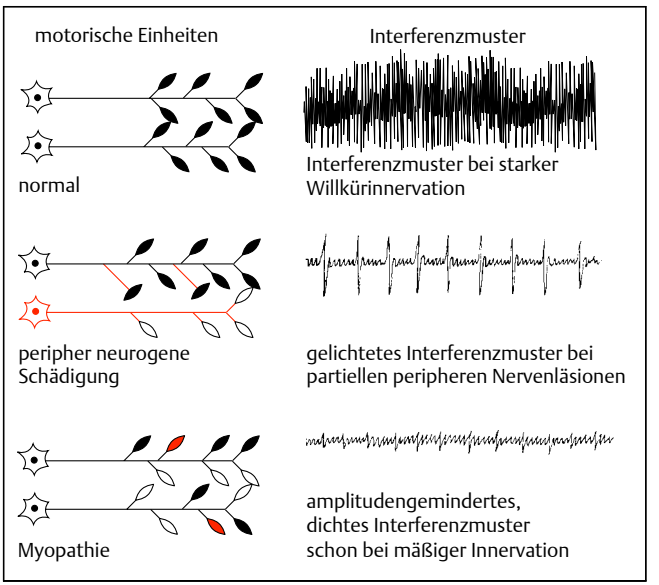


Abb. 10.6 Normales, neurogenes und myopathisches Elektromyogramm

10.2.2 Elektroneurografie

Unter klinischer Elektroneurografie versteht man die Messung der motorischen oder sensiblen **Nervenleitgeschwindigkeit (NLG)** des peripheren Nervs.

Die **klinische Bedeutung** der NLG-Bestimmung liegt in der Lokalisationsbestimmung von umschriebenen, z. B. durch Kompression ausgelösten Schäden an peripheren Nerven sowie in der Unterscheidung zwischen primär axonalen und primär markscheidenbedingten Nervenschäden. Denn frühzeitige Verlangsamungen der NLG sind bei Neuropathien immer dann zu erwarten, wenn die Markscheiden geschädigt sind, über die im Wesentlichen die Impulsleitung läuft.

Motorische NLG. Die motorische NLG beträgt normalerweise an den großen Armnerven über 50 m/s, an den Beinnerven über 40 m/s. Methodisch beruht die Messung der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit auf supramaximalen Elektrostimulationen eines Nervs an einem proximalen und an einem distalen Punkt und der elektromyografischen Ableitung der jeweiligen Summenantwortpotenziale im bzw. über dem innervierten Muskel. Mit Feststellung der Zeitdifferenz bei proximaler und distaler Reizung und der Weglänge zwischen den beiden Reizpunkten lässt sich dann nach der Formel: **Geschwindigkeit (v) = Weg: Zeit** die Nervenleitgeschwindigkeit berechnen (Abb. 10.**7**).

Sensible NLG. Zur Messung der sensiblen NLG ist man wegen der sehr niedrigen Amplituden der sensiblen Potenziale meist auf die Hilfe eines Averagers zur elektronischen Mittelwertbestimmung von in der Regel 16 – 64 Reizen angewiesen. Methodisch wird dabei entweder distal gereizt und proximal abgeleitet (orthodrome sensible NLG) oder umgekehrt proximal gereizt und distal abgeleitet (antidrome sensible NLG). Die Errechnung der sensiblen NLG erfolgt dann ebenfalls aus der Distanz zwischen Reiz- und Ab-

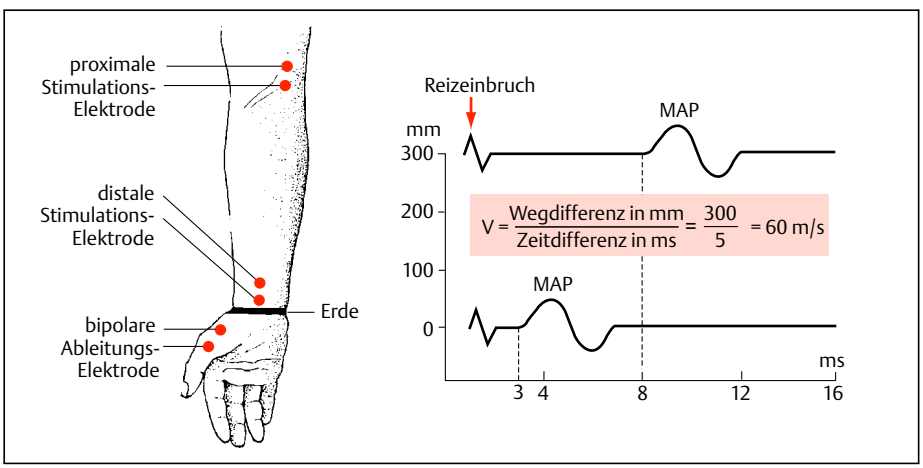


Abb. 10.7 **Messung der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit**
MAP = Muskelantwortpotenzial

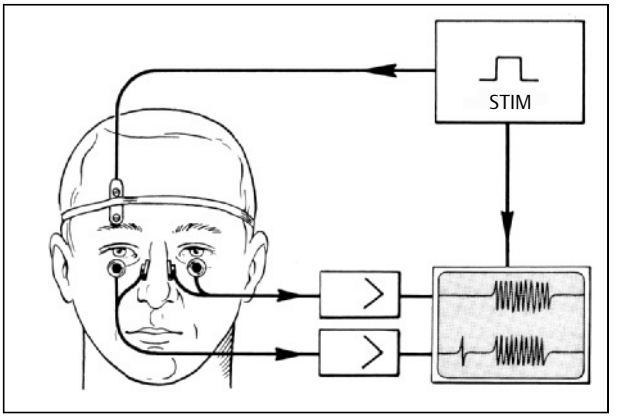


Abb. 10.8 Blinkreflexmessung

leitepunkten und der Latenzzeit bzw. den -differenzen.

Serielle Stimulationsneurografie. Mit dem Prinzip der Stimulationsneurografie lassen sich auch Überleitungsstörungen an der motorischen Endplatte (z. B. bei myasthenen Syndromen) aufdecken.

F-Welle. Bei Schädigung proximaler Bereiche des peripheren motorischen Nervs ist oft die Untersuchung der F-Welle hilfreich. Bei der F-Welle handelt es sich um ein inkonstantes spätes Antwortpotenzial niedriger Amplitude nach distaler Nervenstimulation.

Blinkreflex. Nur kurz hingewiesen sei noch auf die Möglichkeit **elektrodiagnostischer Reflexuntersuchungen**. Klinische Bedeutung kommt hier v. a. dem Blinkreflex (Orbicularis-oculi-Reflex) bei Fazialisparesen, Trigeminusaffektionen und Läsionen von Pons und Medulla oblongata zu. Um den Blinkreflex zu messen, erfolgt die Reizung an der Austrittsstelle des N. supraorbitalis, die Ableitung aus dem M. orbicularis oculi an Unterlid und Nasenrücken (Abb. 10.**8**).

10.3 Evozierte Potenziale

Der Funktionszustand leitender Strukturen im peripheren und zentralen Nervensystem kann dadurch geprüft werden, dass sensible oder sensorische Reize in der Peripherie gesetzt und ihre kortikalen Antworten (evozierte Potenziale) abgeleitet und mit Hilfe eines Averagers registriert werden. Form und Latenz dieser evozierten Potenziale ermöglichen Rückschlüsse auf die Reizleitungsfunktion.

Für die klinisch-neurophysiologische Diagnostik haben **visuell** (VEP), **somatosensibel** (SSEP), **akustisch** (AEP bzw. BAEP) und **motorisch evozierte (MEP)** Hirnpotenziale große Bedeutung (Abb. 10.**9**). Bei den einzelnen Sinnesmodalitäten sind unterschiedliche Bereiche der gesamten evozierbaren Hirnpotenzialantwort in spezifischer Weise aussagekräftig und besonders gut geeignet, um die Reizleitungsfunktion zu messen:

- für das akustische System sind die sehr frühzeitig (nach < 10 ms) auftretenden Hirnstammpotenziale,

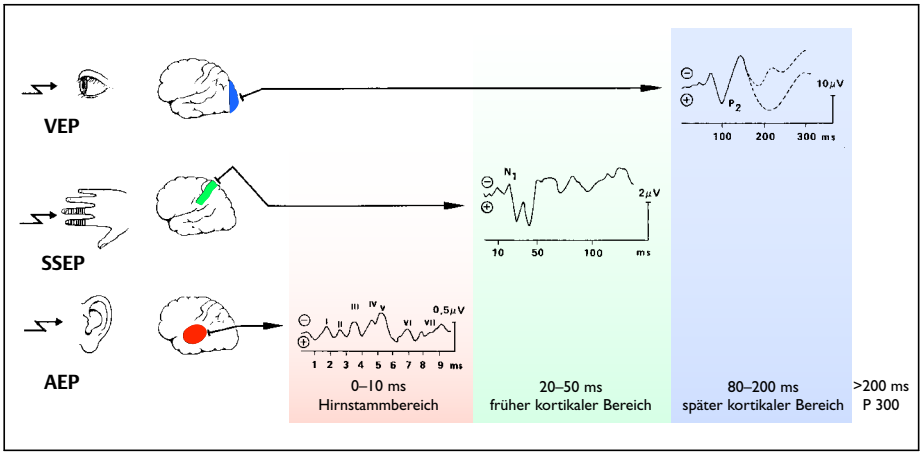


Abb. 10.9 Evozierte Potenziale

- für das somatosensible Leitungssystem die frühen kortikalen Potenzialkomponenten (nach 20 – 50 ms)
- für das visuelle System die relativ späten Rindenpotenziale (nach 20 – 200 ms) sehr stabil erhältlich und kennzeichnend.

Zu den Messungen autonomer Funktionsstörungen (**PAOP** = periphere autonome Oberflächenpotenziale) s. S. 65.

VEP. Zur Untersuchung der VEP verwendet man als **visuelle Reize** Lichtblitze oder Schachbrettmuster eines TV-Monitors mit abwechselnder Hell-Dunkel-Umkehr. Die Antwortpotenziale werden über dem Okzipitalhirn abgeleitet. Die Formen der VEP variieren interindividuell erheblich, allen gemeinsam ist jedoch eine positive, d. h. nach unten gerichtete, spitze Phase nach einer Latenzzeit von etwa 100 ms. So kann man die Latenzzeit dieser Hauptschwankung (P100 oder P2 genannt) als Messpunkt für Reizleitungsuntersuchungen im visuellen System benutzen.

VEP-Untersuchungen dienen klinisch v. a. dem **Erfassen von Sehnervenerkrankungen**, speziell einer akuten oder länger zurückliegenden Retrobulbärneuritis. Doch sind Verlängerungen der Latenzzeit der VEP nicht spezifisch für eine Retrobulbärneuritis bei Multipler Sklerose, sie kommen auch bei luetischen und degenerativen Optikusaffektionen, neuraler Muskelatrophie, Glaukom, Amblyopien und bei Parkinson-Erkrankungen vor.

SSEP. Als sensibler Reiz dient hier ein kurzer elektrischer Impuls. Er wird an einem Nerv appliziert, der sensible Fasern führt, meist am N. medianus oder N. tibialis. Danach lässt sich über dem kontralateralen Gyrus postcentralis ein Antwortpotenzial registrieren, das z. B. bei Stimulation des N. medianus mit einer stabilen negativen Initialkomponente (N20 oder N1 genannt) nach einer Latenzzeit von etwa 20 ms auftritt.

Die klinische Bedeutung der SSEP liegt darin, **Störungen der Leitungsfunktion im Bereich der gesamten sensiblen Neuronenkette**,

also der peripheren Nerven, der Rückenmarksbahnen, der medialen Schleife des Hirnstamms und der thalamokortikalen Projektionsbahnen, zu erfassen. SSEP können außer von der Zentralregion am Kopf, auch über dem Plexus brachialis, der Wirbelsäule und vom Mastoid (Hirnstamm) abgeleitet werden. Sie ermöglichen eine exaktere topische Bestimmung einer Leitungsstörung.

AEP. Nach kurzen akustischen Reizen treten Hirnantwortpotenziale innerhalb von 9 ms in Form von 5 – 7 Wellen mit sehr kleinen Amplituden auf. Die einzelnen Wellen dieses AEP oder BAEP („Brainstem acoustic evoked Potentials“) werden bestimmten Strukturen der Hörbahn zugeordnet.

Gewisse klinische Bedeutung haben die AEP, ähnlich wie die VEP, bislang bei der **Multiplen Sklerose**, da sie eine – klinisch meist stumme – Mitbeteiligung der Hörbahn durch den disseminierten Entmarkungsprozess dokumentieren können. Außerdem sind BAEP bei der Diagnostik von Hirnstammtumoren, Akustikusneurinomen und auch anderen Hirnstammprozessen dienlich.

MEP. Mit einer nichtinvasiven, schmerzfreien, transkraniellen Magnetstimulation des motorischen Kortex lassen sich motorisch evozierte Potenziale (MEP) klinisch untersuchen.

Die Reizwirkung kommt an den nervösen Strukturen nicht durch das Magnetfeld selbst, sondern durch damit im Hirngewebe induzierte Ströme zustande. Die Reizantworten werden über der Hand- bzw. Beinmuskulatur elektromyografisch abgeleitet.

Pathologische Veränderungen der MEP in Form einer Verlängerung der zentralen motorischen Leitungszeit und einer Amplitudenminderung sind bei neurologischen Störungen zu erwarten, die das pyramidale motorische System betreffen.

Klinische Erfahrungen liegen bislang insbesondere bei Multipler Sklerose, amyotropher Lateralsklerose (ALS), Hirninfarkten und zervikalen Myelopathien vor. Auch bei Läsionen motorischer Hirnnerven kann die transkranielle Magnetstimulation zur klinischen Diagnostik beitragen, v. a. bei der topografischen Analyse peripherer Fazialisparesen.

P300-Potenziale. Ereigniskorrelierte Potenziale (P300) dienen in jüngerer Zeit zur Untersuchung der kognitiven Leistungsfähigkeit.

10.4 Liquoruntersuchung und pathologische Befunde

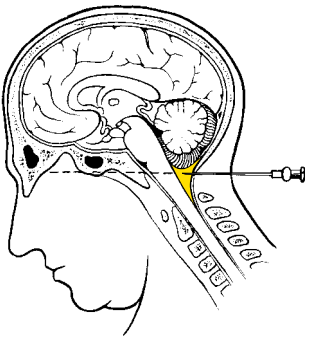
10.4.1 Liquoruntersuchung

Besonderen Wert hat die Untersuchung des **Liquor cerebrospinalis** bei entzündlichen Erkrankungen des ZNS und bei Subarachnoidalblutungen, aber auch bei Neoplasien (Tumorzellnachweis) und Beeinträchtigung der freien Liquorpassage im spinalen Bereich (Tab. 9.**1**).

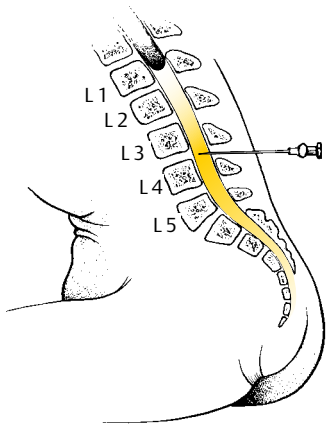
Liquorentnahme. Sie erfolgt entweder **lumbal** (Lumbalpunktion) oder **zisternal** (Abb. 10.**10**), wobei die Subokzipitalpunktion wegen des Risikos einer Gefäß- oder Medulla-oblongata-Verletzung nur nach strenger Indikationsstellung vorgenommen werden sollte. Grundsätzliche Kontraindikation für eine Liquorentnahme ist jede Hirndrucksteigerung wegen der Gefahr einer Einklemmung von Hirnteilen infolge eines Liquordruckabfalls, insbesondere bei infratentoriellen Raumforderungen.

Tab. 10.1 Richtlinien für klinische Liquoranalysen

Bestimmungen	Labormethoden	Zielsetzung (Ermittlung pathologischer Liquorbefunde)
1. Aussehen der Liquorprobe (Farbe, Trübung, Blutbeimengung)	3-Gläser-Probe bei blutigem Liquor (S. 95) zentrifugieren	optische Erfassung von „blutigem Liquor“ (S. 95), Xanthochromie, „eitriger“ Zellvermehrung, Nonne-Froin-Syndrom (S. 9494)
2. Zellzählung (Leukozyten und Erythrozyten)	Fuchs-Rosenthal-Kammer	quantitative Erfassung von Pleozytosen
3. Differenzierung des Liquorzellbildes	mikroskopisch nach Anreicherung mit Zytozentrifuge oder Sayk-Sedimentierkammer	Ermittlung verschiedener Zellreaktionstypen: • Vermehrung von Monozytoidzellen • Auftreten von segmentkernigen Leukozyten (exsudatives Liquorsyndrom!) (S. 94) • Auftreten von Plasma- und Lymphoidzellen (bei zellulärer oder humoraler Immunreaktion) • Auftreten von Phagozytosen • Erfassen von Tumorzellen
4. Totalprotein	nephelometrisch	quantitative Erfassung von Liquor-Hyperproteinosen, seltener von Liquor-Hypoproteinosen
5. quantitative und qualitative Bestimmung von Protein-Fraktionen	(Agar)-Elektroporese Isoelektrische Fokussierung Immunelektrophorese (IEF)	Erfassung von Dysproteinosen (S. 93) Erfassung von monooligoklonalen Proteinbanden
6. quantitative Bestimmung verschiedener Proteine (Albumin, Alpha-2-Makroglobulin, Immunglobulin [evtl. κ/λ-Quotient der Immunglobuline]	radiale Immundiffusion (Mancini) Laser-Nephelometrie Delpech-Quotient Reiber-Diagramm	Erfassung von Störungen der Blut-Liquor-Schranke (transsudatives Liquorsyndrom, S. 94) Erfassung von autochthoner (intrathekaler) Immunglobulinproduktion



Subokzipitalpunktion



Lumbalpunktion

Abb. 10.10 Wege zur Liquorentnahme

▶ Keine Liquorentnahme bei Verdacht auf intrakranielle Drucksteigerung (cave Stauungspapille!) und bei Gerinnungsstörungen!

Normalbefund. Der normale Liquor ist wasserklar und farblos, hat einen geringen Zellgehalt (geringer als 12/3 Zellen, gezählt in der sog. Fuchs-Rosenthal-Kammer mit einem Rauminhalt von 3,2 mm^3) und einen Eiweißgehalt von ungefähr 25 mg/100 ml. Den Gesamteiweißgehalt kann man zunächst rasch am Krankenbett grob ermitteln (mit der Pandy- bzw. Nonne-Reaktion), sollte ihn dann aber exakt nephelometrisch bestimmen.

▶ Liquornormalbefund:
- wasserklar, Zellgehalt: bis 12/3 Zellen (– 4/µl)
- Glucose 45 – 75 mg/ 100 ml
- Gesamteiweiß < 40 mg/100 ml
- Albumin – 0,29 g/l
- IgG 20 – 40 mg/l
- IgA 1,5 – 6 mg/l
- IgM – 1,0 mg/l
- oligoklonale IgG negativ
- Laktat 10 – 20 mg/100 ml

Liquorproteine. Zur qualitativen **Untersuchung von Liquordysproteinosen** (d. h. Verschiebungen im physiologischen Spektrum der verschiedenen Liquorproteine) dienen Elektrophorese, isoelektrische Fokussierung (IEF)) von Liquor- und Serumproteinen, Immunelektrophorese und zur **quantitativen Bestimmung einzelner Proteine** eine Reihe immunochemischer Verfahren (z. B. radiale Immundiffusionsmethode nach Mancini, immunturbidimetrische Messung und immunnephelometrische Messung).

Eine **intrathekale Immunglobulinbildung** lässt sich mittels des sog. Delpech-Lichtblau-Quotienten feststellen (Abb. 10.**11**). Weit verbreitet ist auch das Reiber-Schema zum Nachweis von Schrankenstörungen (Abb. 10.**12**) und intrathekaler, autochthoner IgG-, IgA- und IgM-Produktion. Der Nachweis **oligoklonaler Banden** innerhalb der IgG-Fraktion gelingt am sichersten mit der erwähnten Methode der isoelektrischen Fokussierung (IEF).

$$Q = \frac{\text{Liquor IgG} \times \text{Serum-Albumin}}{\text{Serum IgG} \times \text{Liquor-Albumin}}$$

[obere Normalgrenze Q = 0,80]

Abb. 10.11 Delpech-Lichtblau-Quotient

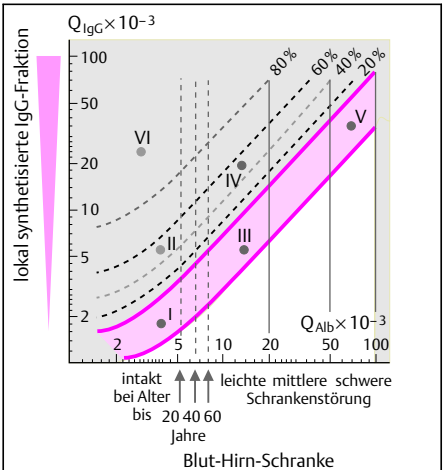


Abb. 10.12 Reiber-Diagramm mit typischen Liquorbefunden (aus: Grehl H, Reinhardt F: Checkliste Neurologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008); gestrichelte Linien geben den Anteil des intrathekal gebildeten IgG an.

I = Normalbefund
II = intrathekale IgG-Synthese (50%) bei intakter Blut-Liquor-Schranke (z.B. MS)
III = leichte Schrankenstörung
IV = intrathekale IgG-Synthese (50%) bei leicht alterierter Schranke
V = schwere Schrankenstörung (z.B. eitrige Meningitis)
VI = isolierte autochthone IgG-Produktion

Bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen sind spezielle Liquoruntersuchungen (z. B. Protein S 100, Antikörper, ACE) indiziert.

Zucker- und Laktatgehalt. Der normale **Liquorzuckergehalt** beträgt 50 – 70 % des Blutzuckerwertes.

Klinische Bedeutung hat auch die Bestimmung des **Liquorlaktats** zu. Der Liquorlaktat steigt bei bakteriellen Meningitiden deutlich stärker an als bei viralen. Ferner korreliert er bei ischämisch-zerebralen Insulten mit einer zunehmend schlechteren Prognose als Ausdruck einer Zunahme des anaeroben Glukoseabbaus, dessen Endprodukt das Laktat ist.

Zellbild. Auch eine differenzierte Untersuchung des Liquorzellbildes – für die allerdings eine schonende Zellanreicherung, z. B. in Sedimentierkammern, Voraussetzung ist – kann diagnostisch wertvolle Befunde bringen.

Bakteriologie. Bei entzündlichen ZNS-Erkrankungen können bakteriologische Liquoruntersuchungen notwendig werden.

Queckenstedt-Versuch. Bei Verdacht auf eine **Behinderung der Liquorpassage** im Wirbelkanal kann der Queckenstedt-Versuch hilfreich sein. Er ist heute allerdings weitgehend von der spinalen Kernspintomografie abgelöst worden. Der Queckenstedt-Versuch wird am besten am liegenden Patienten nach kombinierter Lumbal- und Subokzipitalpunktion durchgeführt:

- bei ungehinderter Liquorpassage lässt die Kompression der Vv. jugulares den Liquordruck (der in angeschlossenen Steigrohren gemessen wird) an beiden Punktionsstellen rasch und gleichmäßig ansteigen;

- bei Aufhebung der Passage im Wirbelkanal bleibt der Anstieg im lumbalen Steigrohr aus oder erfolgt verzögert.

Liquordruckmessung. Sie ist u. a. bei vermehrter Liquorproduktion, z. B. infolge einer Meningitis von Bedeutung. In Seitenlage beträgt der Druck 5 – 20 cmH_2O.

10.4.2 Pathologische Liquorbefunde

Pathologische Liquorsyndrome besitzen bei vielen Erkrankungen des zentralen Nervensystems einen großen diagnostischen Stellenwert. Sie treten v. a. mit Störungen des Liquorzell- und des Liquoreiweißbildes in Erscheinung.

Liquorzellen

Eine mäßige Vermehrung der Zellen im Liquor (**Pleozytose**), d. h. bis etwa 100/3 Zellen, ist ein unspezifischer Befund, der bei sehr verschiedenartigen Krankheitsprozessen vorkommt. Stärkere Pleozytosen sind jedoch ein signifikanter Hinweis auf ein entzündliches Geschehen. Dabei kann man in der Regel davon ausgehen, dass Zellzahlen, die noch deutlich unter 3000/3 liegen, durch Borrelien, abakterielle oder tuberkulöse Entzündungsprozesse ausgelöst werden, und dass bakterielle (eitrige) Meningoenzephalitiden einen trüben Liquor mit Pleozytosen von weit über 3 000/3 aufweisen.

Liquorzellbild bei Meningitiden. Die weiteren wichtigen Unterschiede in der Liquorbeschaffenheit bei eitrigen und nichteitrigen Meningitiden in der akuten Krankheitsphase sind:

- **Nichteitrige Meningitiden:**
  - wasserklares Aussehen,
  - Pleozytose bis etwa 1000/3 Zellen (Abb. 10.**13**),
  - vorwiegend lymphozytäre Zellen,
  - Totalproteingehalt nur gering vermehrt,
  - Liquorglukosegehalt meist normal,
  - kein oder geringer Liquorlaktatanstieg.
- **Eitrige Meningitiden:**
  - trüb-gelbliches Aussehen,
  - Pleozytose nicht selten über 10 000/3 Zellen (Abb. 10.**14**),
  - vorwiegend granulozytäre Zellen,
  - Totalproteingehalt deutlich erhöht,
  - deutlicher Liquorlaktatanstieg.

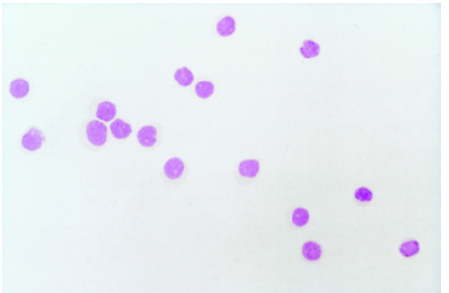


Abb. 10.13 Lymphozytäre Pleozytose

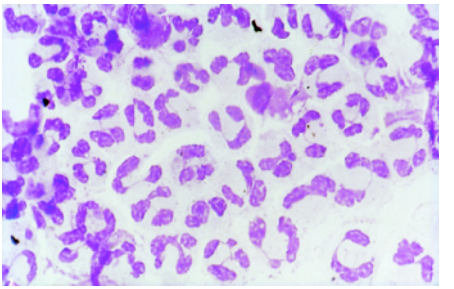


Abb. 10.14 Granulozytäre Pleozytose

Liquorzellbilder bei weiteren Erkrankungen. Eine zytologische Differenzierung der Liquorzellen im Sediment erlaubt noch weitere diagnostische Rückschlüsse. So können **eosinophile Granulozyten** den Verdacht auf eine Parasitose des ZNS lenken, **hämosiderinbeladene Makrophagen** Hinweis auf eine stattgefundene Blutung geben oder ein vorherrschend **lympho-plasmozytärer** Zellbefund als typisch für alle neuroallergischen Entzündungen (z. B. bei MS) gelten. Gelegentlich kann bei tumorösen Erkrankungen, v. a. wenn diese in Liquorraumnähe lokalisiert sind, mit dem Nachweis von entarteten Liquorzellen ein Beitrag zur artdiagnostischen Klärung erbracht werden.

Liquorproteine

Als **Liquordysproteinose** wird ein pathologisch gestörtes Liquoreiweißbild bezeichnet. Es äußert sich bei elektrophoretischer oder quantitativ-immunochemischer Analyse durch eine Veränderung des physiologischen Eiweißspektrums mit oder auch ohne Vermehrung des Totalproteingehaltes. Für die diagnostische Beurteilung einer Liquordysproteinose ist es wichtig zu wissen, dass Störungen des Liquoreiweißbildes auf sehr verschiedenen **pathophysiologischen Vorgängen** beruhen können:

- **Übertritt von pathologischen Serumproteinen:** Dysproteinämien verschiedenster Genese können das Liquoreiweißspektrum auch ohne Vorliegen einer zerebral-lokalen Erkrankung verändern. Voraussetzung hierfür ist, dass die Serumproteine, die an der Dysproteinämie beteiligt sind, die Blut-Hirn-Schranke passieren können. Man spricht dann von einer **Liquor-Begleitdysproteinose**.

> ▶ Die Wertung einer Liquordysproteinose hat die Kenntnis des Serumeiweißbildes unerlässlich zur Voraussetzung.

- **Störungen der Blut-Hirn-Schranke:** Eine Permeabilitätsstörung im Hirnschrankensystem, die aus entzündlichen und nichtentzündlichen ZNS-Erkrankungen resultieren kann, führt zu einem vermehrten Übertritt von Serumproteinen in den Liquorraum. Die Folge sind
  - erhöhte Liquortotalproteinwerte,
  - eine Liquorpräsenz von großmolekularen Serumproteinen (z. B. α2-Makroglobulin und β-Lipoprotein), die eine intakte Blut-Liquor-Schranke nicht passieren können,
  - und schließlich die immer deutlicher werdende Angleichung des Liquoreiweißprofils an das Eiweißspektrum des Serums.
- **Zerebrogene Proteine:** Besondere Beachtung verdient die Entwicklung einer Liquordysproteinose durch zerebrogene Proteine, d. h. durch Eiweißkörper, die nicht aus dem Serum stammen, sondern das Produkt pathologischer Vorgänge im ZNS-Bereich sind. Hierzu gehört v. a. die autochthone (intrathekale) Vermehrung der Immunglobuline IgG, IgA und IgM im Liquor. Sie ist mit Auftreten oligoklonaler Banden in den IgG-Subfraktionen ein kennzeichnender Befund für eine immunologische Reaktion im ZNS-Bereich (z. B. bei der Multiplen Sklerose).

Liquorsyndrome

Durch unterschiedliche Konstellation der verschiedenen Liquorzell- und -eiweißveränderungen ergeben sich einige Liquorsyndrome mit klinisch-diagnostischer Relevanz (Tab. 10.**2**).

Tab. 10.2 Liquorsyndrome

Art des Syndroms	Zellzahl	Vorherrschende Zelltypen	Total-proteingehalt	Präsenz der großmolekularen Serumproteine	IgG-Gehalt
exsudatives Liquorsyndrom (akut entzündlich)	↑ ↑ ↑ ↑	Granulozyten	(↑)	↑	normal
transsudatives Liquorsyndrom	(↑)	Lymphozyten Monozyten	↑	↑ ↑	normal
„Guillain-Barré"-Syndrom (mit zytoalbuminärer Dissoziation)	normal	Lymphozyten Monozyten	↑ ↑	↑ ↑	(↑)
„Nonne-Froin"-Syndrom	normal	Lymphozyten Monozyten	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑	normal
immunaktives Liquorsyndrom (chronisch entzündlich)	(↑)	Lymphozyten Monozyten	(↑)	fl	↑ ↑

fl = fehlend

Exsudatives Liquorsyndrom. Das exsudative Liquorsyndrom, gekennzeichnet durch eine deutliche oder starke, vorwiegend granulozytäre Pleozytose mit nur mäßiger Totalproteinvermehrung ohne Gamma-Globulin (insbesondere IgG-)Vermehrung, ist der **Ausdruck einer akut-entzündlichen Reaktion**, z. B. in der Frühphase von Meningoenzephalitiden, aber auch eine Begleitreaktion bei tumorösen Prozessen.

Transsudatives Liquorsyndrom. Das transsudative Liquorsyndrom mit mehr oder weniger starker Vermehrung des Totalproteins und einer Liquorpräsenz der großmolekularen Serumproteine bei weitgehend unauffälligem Liquorzellbild ist die **Folge einer gestörten Blut-Liquor-Schranke**, die durch sehr verschiedenartige entzündliche oder nichtentzündliche Krankheitsprozesse bedingt sein kann.

In besonderer Weise ist bei der Polyneuroradikulopathie (sog. **Guillain-Barré-Syndrom**) der Liquorbefund mit einer derartigen **„Dissociation proteino-cytologique"** diagnostisch relevant. Dabei kann in späteren Krankheitsphasen auch der autochthone Liquor-IgG-Gehalt mäßig ansteigen.

Exzessive Liquorproteinvermehrungen ohne Pleozytose werden unterhalb einer totalen Blockade der Liquorpassage im spinalen Bereich (z. B. durch Tumoren) als sog. **Sperrliquorbefund** angetroffen, so dass man kurz nach der Liquorentnahme ein Gelatinieren des Liquors im Reagenzglas beobachten kann (sog. **Nonne-Froin-Syndrom**).

Immunaktives Liquorsyndrom. Ein immunaktives Liquorsyndrom ist bei allen chronisch-entzündlichen Prozessen der typische und diagnostisch bedeutsame Befund. Es ist geprägt durch eine lymphoplasmozytäre Pleozytose mäßigen Ausmaßes und einen deutlichen Anstieg der Liquor-Gamma-Globuline, speziell des IgG-Gehaltes, bei meist nur geringfügig vermehrtem Totalprotein. Diese IgG-Vermehrung kann Folge eines vermehrten Übertritts von Serum-IgG oder einer lokalen Produktion im ZNS (sog. autochthone IgG-Produktion) sein.

► **Krankheiten mit transsudativem Liquorsyndrom (Schrankenstörung):**
- raumfordernde Prozesse im Spinalkanal,
- raumfordernde zerebrale Prozesse (nicht obligat),
- Polyneuroradikulopathie (Guillain-Barré),
- eitrige, tuberkulöse und virale Meningitiden (initial),
- degenerative ZNS-Erkrankungen (nicht obligat),
- traumatische ZNS-Läsionen.

Krankheiten mit autochthoner Produktion von IgG im Liquor:
- Multiple Sklerose und andere autoimmune Erkrankungen,
- Subakute sklerotisierende Panenzephalitis (SSPE),
- Neurosyphilis,
- chronische AIDS-Enzephalopathie.

Blutiger Liquor

Besonderer Aufmerksamkeit bedarf der Befund eines blutigen Liquors. Hier ist zu klären, ob die Blutbeimengung im Liquor erst bei der Liquorentnahme durch unbeabsichtigte Gefäßverletzung erfolgt (**artifiziell blutiger Liquor**) oder Ausdruck einer pathologischen Blutung in den Liquorraum (**nativ blutiger Liquor**) ist.

Zur Unterscheidung eines artifiziell blutigen von einem nativ blutigen Liquor dient zunächst die **fraktionierte Liquorentnahme in 3 verschiedenen Gläsern** (Abb. 10.**15**).

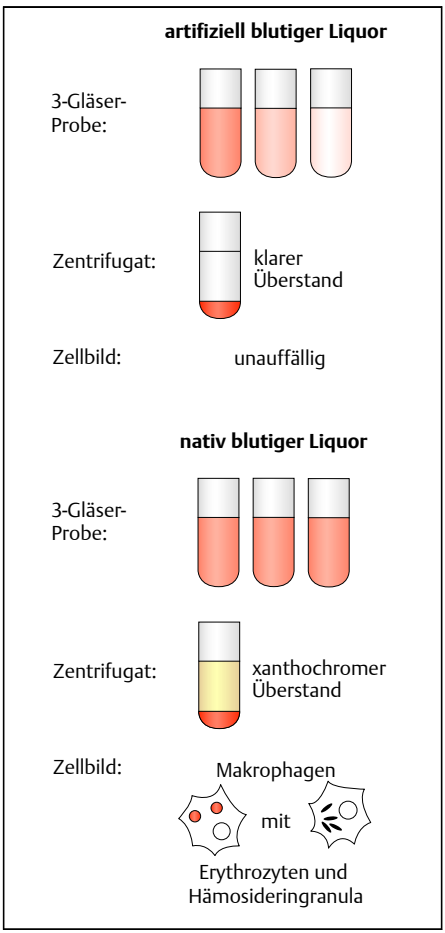


Abb. 10.15 Fraktionierte Liquorentnahme (3-Gläser-Probe). Typische Befunde bei artifizieller und bei nativer Blutbeimengung.

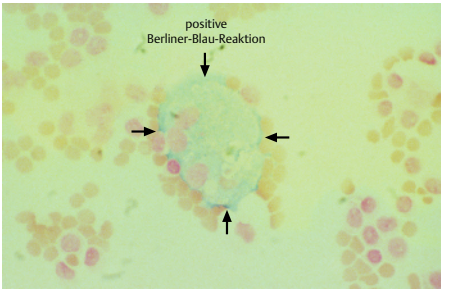


Abb. 10.16 **Erythrophagen und Hämosideringranula nach Subarachnoidalblutung** (aus Felgenhauer K Beuche W. Labordiagnostik neurologischer Erkrankungen. Stuttgart: Thieme; 1999)

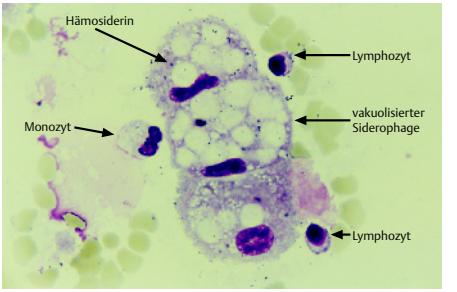


Abb. 10.18 **Nachweis des phagozytierten Eisens mittels Berliner-Blau-Reaktion** (aus Felgenhauer K Beuche W. Labordiagnostik neurologischer Erkrankungen. Stuttgart: Thieme; 1999)

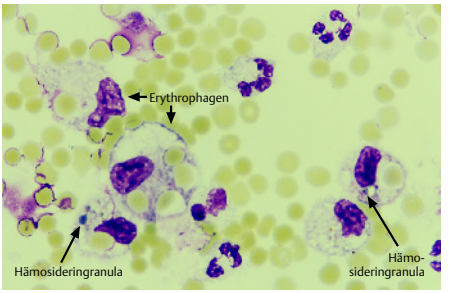


Abb. 10.17 **Makrophagen mit Eisenspeicherung nach Subarachnoidalblutung** (aus Felgenhauer K Beuche W. Labordiagnostik neurologischer Erkrankungen. Stuttgart: Thieme; 1999)

Während beim nativ blutigen Liquor in allen 3 Gläsern die Blutbeimengung gleich intensiv bleibt, nimmt der Blutgehalt bei der artifiziellen Blutung gewöhnlich vom 1. bis zum 3. Glas deutlich ab.

Des Weiteren findet sich nach **Zentrifugieren** des entnommenen Liquors bei der artifiziellen Blutung ein wasserklarer Überstand, beim nativ blutigen Liquor ist dieser dagegen xanthochrom verfärbt, sofern die Blutung mindestens ein paar Stunden zurückliegt.

Schließlich kann das **Liquorzellbild** insofern zur Differenzialdiagnose dienen, als nur im nativ blutigen Liquor (d. h. bei einer mindestens Stunden zurückliegenden Blutung in den Liquorraum) Erythrophagen oder Hämosideringranula (nach Berliner-Blau-Färbung!), nachweisbar werden (Abb. 10.**16**, Abb. 10.**17** und Abb. 10.**18**).

10.5 Biopsien

Die **Muskelbiopsie** zur histologischen und histochemischen Untersuchung eines Muskelstückchens sollte nach Möglichkeit aus einem Muskelareal erfolgen, in dessen Nähe (cave Stichkanalreaktion) zuvor auffällige EMG-Befunde registriert wurden. Dann kann der bioptische Befund eine wertvolle diagnostische Ergänzung zum Ergebnis der elektrischen Untersuchung bringen, insbesondere auch bei Verdacht auf entzündliche oder degenerative Primärerkrankungen des Muskels.

Zur **Nervenbiopsie**, die zur diagnostischen Klärung bei generalisierten Erkrankungen des peripheren Nervensystems hilfreich sein kann, steht ausschließlich der distale Anteil des N. suralis zur Verfügung, da hier der bleibende Defekt relativ geringfügig ist.

Gelegentlich kann eine **Gehirnbiopsie**, d. h. die Entnahme meningealer oder zerebraler Gewebsstrukturen nach Kraniotomie, diagnostisch von Bedeutung sein.

Bei Verdacht auf eine zerebrale Vaskulitis wird eine **Durabiopsie** empfohlen.

10.6 Neuroradiologische Untersuchungen

Radiologische Untersuchungen sind heute eine unerlässliche Hilfe bei der Diagnostik von Erkrankungen des zentralen und auch des peripheren Nervensystems. Unterschieden werden:

- Nativ- oder „Leer"-Aufnahmen und
- Kontrastuntersuchungen, bei denen ein im Röntgenbild kontrastgebendes Medium verwendet wird.

10.6.1 Nativaufnahmen des Schädels und der Wirbelsäule

Diese sollen knöcherne Verletzungsfolgen, knochendestruierende Prozesse (Abb. 10.**19**) und Missbildungen aufdecken. Bei den Röntgen-Leeraufnahmen des Schädels ist nach intrazerebralen Verkalkungen (z. B. Plexus-, Falxverkalkungen, verkalkte A. carotis interna) und Zeichen einer chronischen Schädelinnendrucksteigerung (Impressiones digitatae, destruierte entkalkte Sella, Nahtsprengungen) zu suchen. Eine nicht streng mittelständige verkalkte Epiphyse kann Hinweis auf einen raumfordernden Hemisphärenprozess sein.

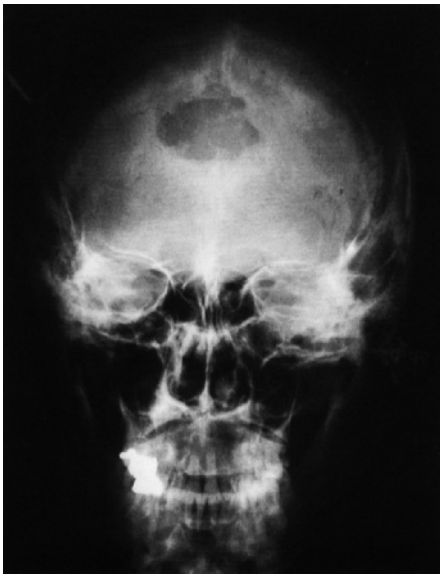


Abb. 10.19 **Sagittale Schädelübersicht.** Nachweis einer Osteolyse in der Frontalschuppe.

Die Nativ-Röntgen-Untersuchung des Schädels wird jedoch in der letzten Zeit zunehmend durch andere bildgebende Verfahren wie die Computertomografie ersetzt. Nativaufnahmen des Schädels werden beispielsweise noch bei Plasmozytomen und im Rahmen von Implantatbehandlungen angefertigt.

Bei der röntgenologischen Feststellung von Wirbel- bzw. Wirbelgelenkveränderungen ist die Nativ-Röntgen-Untersuchung der Wirbelsäule oft hilfreich. Bei Übersichtsaufnahmen der Wirbelsäule, v. a. der HWS, ermöglichen spezielle Schrägeinstellungen eine gute Darstellung der Foramina intervertebralia.

10.6.2 Computertomografie (CT)

Kraniale Computertomografie (CCT)

Allgemeines Prinzip. Mit dieser 1969 von dem englischen Physiker G. N. Hounsfield entwickelten Methode misst man Röntgenstrahlen (nach ihrem axialen Durchtritt durch den Schädel) hinsichtlich der erfolgten Schwächung ihrer Intensität durch ein Detektorsystem und analysiert sie quantitativ mit einem Computer.

Bei tomografischer Datenaquisition in verschiedenen Schädelebenen (Abb. 10.**20**) lassen sich auch minimale **Dichteunterschiede** innerhalb des Hirngewebes in axialen Schichtbildern darstellen.

Aufgrund dieser verschiedenen Dichten oder Absorptionseigenschaften können Rückschlüsse auf die unterschiedlichen intrakraniellen Strukturen gezogen werden. So können differenziert werden:

- akute Blutung oder Hirnischämie,
- Knochen und intrakranielle Verkalkungen,
- graue Substanz und Marksubstanz,
- Ödem,
- Liquor,
- Wasser,
- fetthaltiges Gewebe
- Luft,
- Fremdkörper.

CT mit Kontrastmittel. Eine zusätzliche intravenöse Kontrastmittelgabe nach einer ersten computertomografischen Nativuntersuchung kann durch Kontrastmittelanreicherung (Enhancement) oft wesentliche weitere Beiträge zur Diagnose und Differenzialdiagnose pathologischer Prozesse bringen, in erster Linie von Tumoren und Abszessen. Mit dieser hoch leistungsfähigen und v. a. – abgesehen von einer evtl. bestehenden Kontrastmittelunverträglichkeit – gefahrlosen Untersuchungsmethode können Hämatome, Erweichungen, Hirnödeme, Erweiterungen der Liquorräume und insbesondere alle neoplastischen Strukturen außerordentlich treffsicher (95% und mehr) erfasst werden.

Die Interpretation von computertomografisch erhobenen Befunden setzt stets eine umfassende klinisch-neurologische Befunderhebung voraus.

> ▶ Grundsätzlich bleibt zu bedenken, dass funktionelle Störungen im CT nicht erfasst werden können und auch morphologische Veränderungen erst ab einer bestimmten Größe sichtbar werden.

Typische CCT-Befunde. Die wesentlichen Diagnosen im CCT sind:

- **Tumoren. Direkte Zeichen** eines Tumors im CCT sind hypo- und hyperdense Zonen bzw. deren Kombination, ein perifokales Hirnödem, das sich oft fingerförmig in das Marklager ausbreitet, und bei gefäßreichen Geschwülsten, pathologisch vaskularisierte Zonen im Kontrastmittelscan.
  Als **indirekte Tumorzeichen** können eine Verlagerung von Mittellinienstrukturen, Dislokation des Plexus chorioideus, Kompression und Deformierung der Seitenventrikel sowie ein okklusiver Hydrozephalus zur Darstellung kommen.
- **Vaskuläre Prozesse.** Bei akutem **ischämischen Schlaganfall** erfolgt die Abklärung mit der multimodalen Computertomografie (Nativ-CT + CT-Perfusion + CT-Angiografie). Ist die akute Blutung ausgeschlossen, liefert die CT-Perfusion die Aussage über Lokalisation und Ausdehnung der Ischämie, v. a. aber die Aussage über die Penumbra (= reversibel geschädigtes und potenziell noch zu rettendes Gewebeareal). Die CT-Angiografie liefert die Gefäßmorphologie sowie Typ und Lokalisation eines Gefäßverschlusses. Der ischämische Hirn-

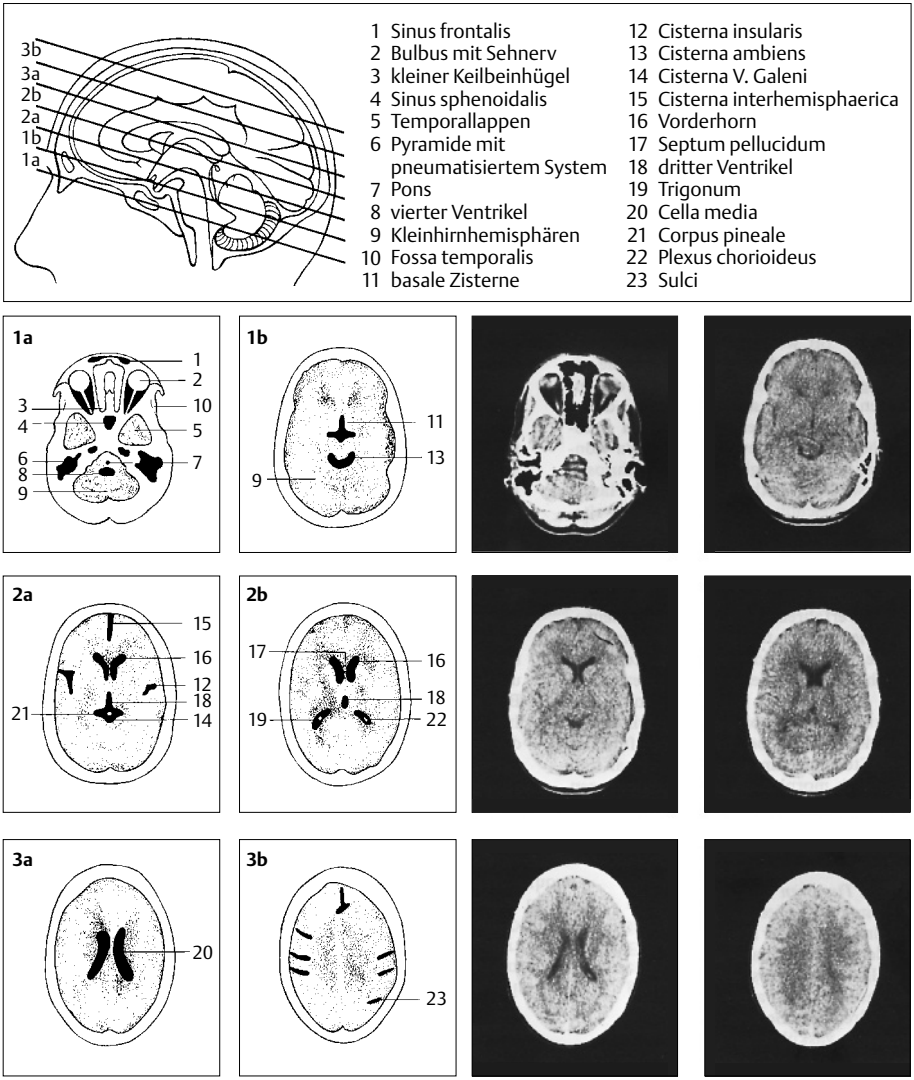


Abb. 10.20 **CCT-Standardschichten.** Links schematisch (modifiziert nach Lange, Grumme und Meese), rechts original.

infarkt stellt sich in der Frühphase durch die Aufhebung des Kontrastes zu den Stammganglien bzw. der Rinden/Markgrenze, später durch ein meist unscharf begrenztes hypodenses Areal in einem bestimmten Gefäßgebiet dar, allerdings in der Regel erst nach Stunden (daher Kontroll-CT!). Es kann ein ausgeprägtes Ödem bestehen, das die Ausdehnung des Infarktbezirkes zunächst größer erscheinen lässt. Im Infarkt können vorübergehend auch Einblutungen mit hyperdensen Zonen sichtbar werden.

Eine **intrazerebrale Blutung**, z. B. eine Massenblutung (evtl. mit Ventrikeleinbruch), lässt sich im CCT sofort nach Erkrankungsbeginn durch ein scharf begrenztes hyperdenses Areal lokalisieren. Im Rahmen von Abbauvorgängen stellt sich Blut im Verlaufe von Tagen und Wochen im CCT weniger deutlich hyperdens, später isodens und nach Resorption des Blutes die Stelle der früheren Blutung oft hypodens dar.

- **Frische Subarachnoidalblutung.** Eine frische Subarachnoidalblutung gibt sich oft durch einen diffusen, hyperdensen Schleier im betroffenen subarachnoidalen Raum zu erkennen. Zum Nachweis der Blutungsquelle bei einer spontanen Subarachnoidalblutung ist das CCT im Vergleich zur zerebralen Angiografie von geringerer Bedeutung, insbesondere bei basal gelegenen und kleinen Aneurysmen.
- **Schädel-Hirn-Traumen.** In der Akutphase ist ein subdurales, epidurales oder intrazerebrales Hämatom als hyperdense Zone gut und rasch zu diagnostizieren. Ebenso sichtbar werden ein posttraumatisches Hirnödem, Knochenimprimate, eingetretene Luft und Fremdkörper. In der Spätphase kommt ein posttraumatisches Hygrom als ein vom Gehirn gut abgegrenzter hypodenser Bereich etwa mit Liquordichte zur Darstellung. Ebenfalls nachweisbar werden Kontusionen mit umschriebenen fokalen hypodensen Bezirken sowie hydrozephale Ventrikelerweiterungen.
- Ein **Hirnabszess** stellt sich in der Regel als hypodense Läsion mit einer ringförmigen Kontrastmittelanreicherung dar. Häufig ist dabei auch ein starkes Hirnödem nachweisbar.

Computertomografie des Spinalkanals

Außerhalb des zerebralen Bereiches hat die Computertomografie für den Neurologen v. a. bei Untersuchungen des Spinalkanals wesentliche Fortschritte gebracht. Alle Wirbelsäulenabschnitte sowie der paravertebrale Raum und das Rückenmark können computertomografisch gut dargestellt werden.

Nativ-Scan. Hiermit lassen sich, evtl. nach intrathekaler Kontrastmittelgabe (Myelo-CT), sehr verschiedenartige Krankheitsprozesse sichtbar machen:

- Tumoren,
- Missbildungen,
- Traumafolgen,
- intramedulläre Höhlenbildungen,
- Verengungen des Wirbelkanals,
- Bandscheibenläsionen.

Da die einfache CT-Untersuchung für den Patienten risikofrei, schmerzlos, ohne Nebenwirkungen (bis auf die Strahlenbelastung) und ambulant durchführbar ist, kann man bei der präoperativen Diagnostik von Bandscheibenerkrankungen auf die Myelografie meistens verzichten.

10.6.3 Kernspintomografie

Bei diesem diagnostischen Verfahren der MRI-Methode (**Magnetic Resonance Imaging**) werden keine ionisierenden Strahlen, sondern starke Magnet- und Hochfrequenzfelder angewendet. Die Methode wurde erstmals 1973 von P. C. Lauterbur zur Bildgebung herangezogen.

Allgemeines Prinzip. Die Methode basiert auf den **magnetischen Eigenschaften von Atomkernen**. Protonen richten sich in einem starken, äußeren Magnetfeld wie winzige Stabmagneten aus. Ein dann senkrecht dazu angreifender Radiofrequenzimpuls einer spezifischen Frequenz („Resonanzfrequenz“) kann diese Protonen aus ihrem magnetischen Gleichgewichtszustand zu bringen. Nach Abschalten des Hochfrequenzfeldes kehren die Protonen in ihre alten Positionen zurück. Dabei geben sie ein **Radiofrequenzsignal** ab, das nun zur Erzeugung des MRI-Bildes verwendet wird und eine Funktion von **Protonendichte** und **Relaxationszeit** ist – das ist diejenige Zeit, die angeregte Protonen benötigen, um in den Gleichgewichtszustand mit ihrer Umgebung (**T 1-Relaxationszeit**) oder untereinander (**T 2-Relaxationszeit**) zurückzukehren.

Spezielle Techniken verbessern die Aussagefähigkeit. Diffusionsgewichtete Bilder (DW-MRT) lassen durch ihre schnelle Technik cerebrale Ischämien sehr früh erkennen, schon nach etwa 20 Minuten. Beim perfusionsgewichteten MRT (PW-MRT) wird eine paramagnetische Substanz (z. B. Gadolinium) in die Armvene injiziert. Durch Messung der Ankunfts- und Durchflusszeiten des Kontrastmittels im Gehirn lässt sich semiquantitativ der Blutfluss durch das Gehirn messen. Störungen der Diffusion in diffusionsgewichteten Aufnahmen gelten als Hinweis auf eine irreversible Schädigung, die Veränderungen des Signals in perfusionsgewichteten Untersuchungen als Maß der Perfusionsstörung. Aus der Differenz der Veränderungen im PW-MRT und DW-MRT („Mismatch“) ergeben sich Hinweise auf perfusionsgestörte, aber noch nicht geschädigte Areale (Pendant zur Penumbra).

Da Wasser die in biologischen Strukturen am häufigsten auftretende Substanz ist, geben Wasserstoffatomkerne das stärkste Signal. Doch ergeben auch chemische Elemente im Gewebe (z. B. Phosphor oder Natrium) durch ihre jeweils spezifische Eigenresonanz Spindichtebilder und durch ihre unterschiedlichen Resonanzzeiten auch sog. Relaxationszeitbilder.

Technisch ist es je nach Bedarf möglich, T 1- oder T 2-betonte („gewichtete“) Bilder anzufertigen (Abb. 10.**21**). Allgemein erscheinen Feingewebsstrukturen im T 1-Bild mit besonderer Signalintensität (Helligkeit), der Liquor dunkel (hypointens). Hingegen ist eine Zunahme des Gewebswassers im T 2-Bild besonders deutlich. Über eine Relaxationszeitverkürzung können T 1-betonte Bilder und damit eine Kontrastverstärkung auch mit paramagnetischen Substanzen erzielt werden. Als derartige **Kontrastmittel** eignen sich insbesondere Gadoliniumpräparate. Im klinischen Gebrauch sind z. Zt. ca. 6 verschiedene Gadoliniumpräparate.

Voraussetzung für die Verteilung des Kontrastmittels ist eine Gefäßversorgung des untersuchten Bereiches. Demzufolge werden größere nekrotische Gebiete nicht „angefärbt“.

Indikationen. Im Wesentlichen haben die MRI-Bilder einen ähnlichen, z. T. einen wesentlich höheren und nur selten einen geringeren Informationsgehalt als die CT-Bilder (Tab. 10.**3**). Ihr Vorteil ist aber zusätzlich darin zu sehen, dass sie ohne Strahlenrisiko

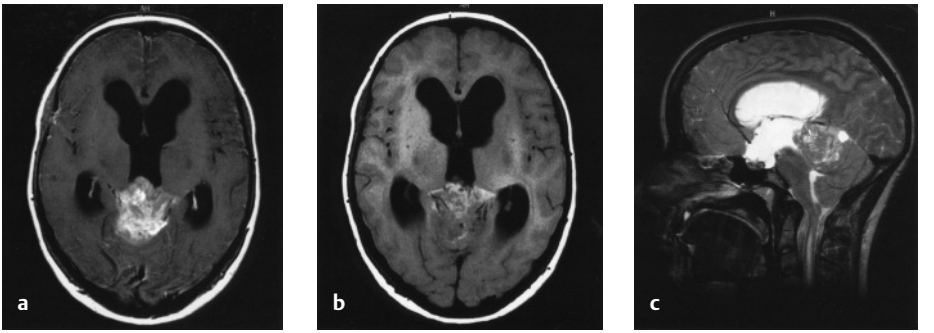


Abb. 10.21 **MRI-Tomografie eines Pinealoblastoms** bei einer 24-jährigen Patientin.
a Transversale T1-gewichtete Spinechosequenz nach i. v.-Gabe von Gadolinium-DTPA: Diffuse, irreguläre Kontrastaufnahme.
b Transversale T2- gewichtete Spinechosequenz: Der Tumor stellt sich signalreich gegenüber dem gesunden Hirngewebe dar.
c Sagittale T2-gewichtete Turbospinechosequenz im Bereich der Mittellinie: Die raumfordernde Wirkung des Tumors auf den Aquädukt und das Dach des IV. Ventrikels kommt gut zur Darstellung.

Tab. 10.3 **Bedeutung von CT und Kernspintomografie (MRT) bei neurologischen Erkrankungen**

Neurologische Erkrankung	Diagnostische Methode
Akute intrazerebrale Blutung, SAB	CCT Methode der Wahl, ersatzweise MRT
Akuter Hirninfarkt	CCT zum Ausschluss einer Blutung, MRT ansonsten deutlich aussagefähiger, v. a. bei evtl. Lyse
Multiple Sklerose	MRT der CT weit überlegen
Knöcherne Prozesse	CT mit Knochenfenster, evtl. ergänzend MRT (Umgebungsstrukturen)
Bandscheibenvorfall	MRT der CT überlegen
Tumoren, Entzündungsprozesse	MRT der CT weit überlegen (z. B. Enzephalitiden)
Hirnatrophie	CCT und MRT aussagefähig

CCT = kranielle Computertomografie

sowohl anatomische Darstellungen als auch einen Einblick in die Gewebsbeschaffenheit der untersuchten Region liefern können. Nachteilige Wirkungen auf den Menschen sind bei der MRI-Tomografie bislang nicht bekannt geworden. Einer breiten weltweiten Nutzung der Kernspintomografie steht aber gegenwärtig noch der relativ hohe Preis entgegen.

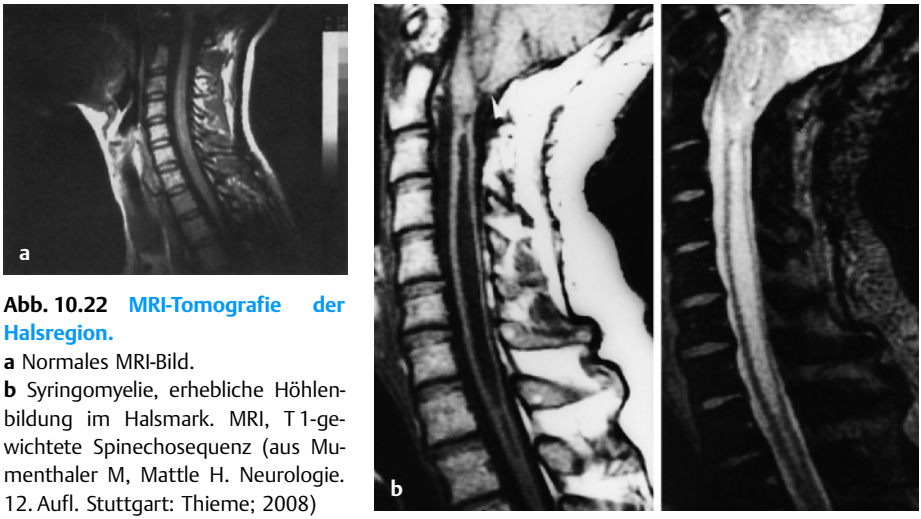


Abb. 10.22 MRI-Tomografie der Halsregion.
a Normales MRI-Bild.
b Syringomyelie, erhebliche Höhlenbildung im Halsmark. MRI, T1-gewichtete Spinechosequenz (aus Mumenthaler M, Mattle H. Neurologie. 12. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

Die klinischen Erfahrungen sprechen dafür, dass infratentorielle und spinale Prozesse mit der MRI-Tomografie wegen fehlender Überlagerung durch benachbarte Knochenstrukturen besser zu erfassen sind (Abb. 10.**22** u. Abb. 10.**23**) und dass v. a. auch kleinere Entmarkungsherde bei Multipler Sklerose deutlicher erkennbar sind. Zur Darstellung von Schädelfrakturen sind aber die konventionellen Röntgentechniken überlegen, weil MR-tomografische Untersuchungen des Knochens wegen der geringen Protonendichte in diesem Gewebe unergiebig sind.

► **Hauptindikationen für Kernspintomografie:**
- ungeklärte spinale Prozesse (z. B. Syringomyelieverdacht!),
- Verdacht auf Multiple Sklerose,
- Frühdiagnose der Herpes-simplex-Enzephalitis,
- Tumorverdacht, insbesondere bei spezieller Lokalisation (Kraniopharyngeom, Chole-



Abb. 10.23 Medialer Bandscheibenprolaps bei C 5/6 im MRI-Bild. Sagittale T1-gewichtete Spinechosequenz. Man erkennt einen teilsequestrierten, subligamentär nach kranial hochgeschlagenen Bandscheibenprolaps (Pfeile).

steatom, Akustikusneurinom, Temporallappenprozesse),
- Abgrenzung von Tumor und Begleitödem,
- alle entzündlichen intrakraniellen Prozesse,
- Sinus- und/oder Hirnvenenthrombosen.

Die Vorteile der CT-Untersuchung liegen in der besseren Darstellbarkeit von knöchernen Strukturen, die hohe Sensitivität für frisches Blut, die geringere Abhängigkeit von der Kooperation des Patienten und den geringeren Kosten im Vergleich zur MR-Untersuchung. Die Vorteile der MR-Untersuchung im besseren Gewebekontrast als im CT. Durch die MRT werden viele Erkrankungen, die das Gehirnparenchym betreffen, wesentlich besser als im CT sichtbar. Beispiele hierfür sind Herde bei der Multiplen Sklerose sowie bei Enzephalitiden oder zerebrale Mikroangiopathien.

Funktionelle Kernspintomografie (fMRI)

Hierbei handelt es sich um eine Methode, die kleine **Änderungen der Durchblutung** mit Sauerstoffabgabe bei Aktivierung bestimmter Hirnstrukturen erfasst. Wird beispielsweise eine Faust geballt, dann findet sich kontralateral eine geringe Durchblutungsänderung im Repräsentationsbereich des kontralateralen Gyrus precentralis. Oxyhämoglobin ist im Gegensatz zu Deoxyhämoglobin diamagnetisch. Falls bei einer Aktivierung von Neuronen vermehrt Sauerstoff aus dem Blut extrahiert wird und die Durchblutung sich lokal etwas erhöht, verändert sich das Verhältnis von Oxy- zu Deoxyhämoglobin und dadurch ändert sich auch das Signal im Gradienten-Echo-MRT-Bild. Auf diese Weise lassen sich lokale Hirnaktivierungen sichtbar machen. Mit Hilfe der BOLD-Technik (Bold = blood oxygen level dependent Kontrast)) sind neue Erkenntnisse über die Repräsentation von Funktionen im Gehirnbereich gewonnen worden.

Vor allem in der Neuropsychologie ist es so zu einem erheblichen Erkenntniszuwachs gekommen. fMRI ist ein neues Verfahren, um beispielsweise die Aktivierung bestimmter Hirnareale über einzelne Bahnsysteme in Tensorimaging-Methode gezielt sichtbar zu machen.

Aber auch im klinischen Alltag, z. B. wenn man die Entfernung eines Hirntumors plant, der im Bereich wichtiger Hirnstrukturen liegt, ist durch die Untersuchung der Repräsentationsbereiche und der Bahnsysteme eine bessere Aussage bezüglich postoperativer Ausfälle möglich.

10.6.4 Angiografie

Es gibt 3 Verfahren, mit denen sich hirnversorgende Gefäße darstellen lassen:
- die digitale Subtraktionsangiografie (DSA),
- die CT-Angiografie (CTA) und
- die Kernspin-Angiografie (MRA).

Die Indikationsstellung zu allen neuroradiologischen Kontrastmitteluntersuchungen muss wegen den damit verbundenen mehr oder weniger starken Belastungen des Patienten streng und mit gezielter Fragestellung erfolgen.

Digitale Subtraktionsangiografie (DSA)

Allgemeines Prinzip. In der digitalen Subtraktionsangiografie wird das zerebrale Gefäßsystem nach Injektion eines röntgenpositiven Kontrastmittels dargestellt. Durch die DSA-Technik sind die Kontrastmittelmengen



Abb. 10.24 Digitale Subtraktionsangiografie (DSA). Filiforme Stenose der A. carotis interna links **a** vor und **b** nach Ballondilatation und Stent-Einlage (aus Grehl H, Reinhardt F. Checkliste Neurologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

deutlich geringer als früher. Unter Durchleuchtung werden Röntgenbilder aufgenommen, auf denen dann der Kontrastmitteldurchfluss zu beobachten ist. Bei der DSA werden störende, nicht-gefäßbedingte Bildelemente vom Röntgenbild subtrahiert.

Mit der **transarteriellen DSA** über A. femoralis-Katheter (Seldinger-Methode) können alle vier Hirngefäße (A. vertebrales, A. carotis beider Seiten) selektiv dargestellt werden, aber auch die intrakraniellen sowie intrazerebralen Gefäße, wenn Artefakte durch Patientenbewegungen vermieden werden können.

Bei Nutzung der intraarteriellen Katheterertechnik können auch spezielle Behandlungen durchgeführt werden wie das Einbringen von Stents bei umschriebenen Stenosen.

Bei Aneurysmen kann das Einbringen von Platinspiralen (Coiling) oder speziell ablösbaren Ballons hilfreich sein. Örtliche Engstellen können ebenfalls vor Einbringen eines Stents durch Ballons dilatiert werden. Zu erwähnen sind zudem Embolisationen, z. B. durch kleine Partikel bei arteriovenösen Malformationen oder die Möglichkeit einer lokalen Thrombolyse bei Thrombose oder Embolie einer hirnversorgenden Arterie.

Voraussetzung für das Beurteilen von Angiogrammen ist die Kenntnis der normalen Gefäßverhältnisse im Karotis- und Vertebralis-Basilaris-Kreislauf mit ihren Normvarianten (Abb. 10.**25**).

Eine Indikation zur Angiografie hirnversorgender Arterien besteht bei Verdacht auf:

- Gefäßmissbildungen,
- Arteriitiden,
- stenosierende Gefäßprozesse,
- Sinusthrombose,
- Hirntumoren (kaum noch relevant).

Mit der **Karotisangiografie** lassen sich die supratentoriellen Prozesse, mit der **Vertebralisangiografie** die Prozesse der hinteren Schädelgrube und am kraniovertebralen Übergang erfassen. Raumfordernde Prozesse können sich im Angiogramm durch Gefäßverlagerungen und (bei gefäßreichen Tumoren) auch durch pathologische Gefäßzeichnungen („Tumorgefäßzeichnung“) äußern.

Da die Angiografie auch in der Hand des Geübten durch die Gefahr von **Komplikationen** (z. B. Gefäßspasmus, Kontrastmittelunverträglichkeit oder Lumeneinengung durch intramurale Kontrastmittelinjektionen) mit einer Rate von bis zu 5 % belastet ist, sollte diese Methode auch heute mög-

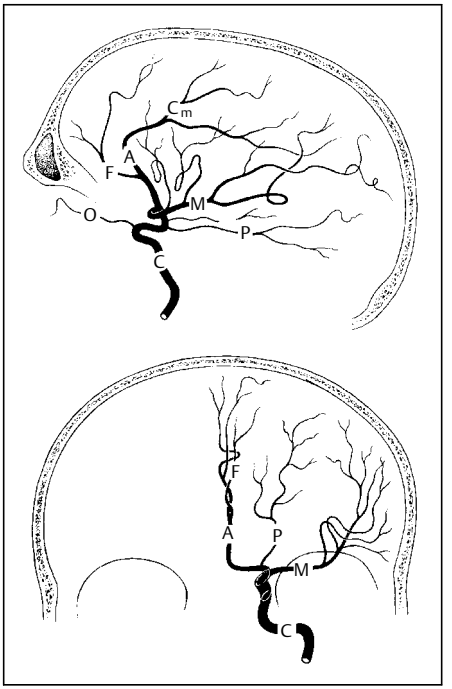


Abb. 10.25 **Normales Karotisangiogramm.** A = A. cerebri anterior. C = A. carotis interna. O = A. ophthalmica. P = A. cerebri posterior (embryonaler Abgang). M = A. cerebri media. F = A. frontopolaris. C_m = A. calloso-marginalis.

lichst nur angewendet werden, wenn CCT oder MRI keine ausreichende diagnostische Klärung bringen konnten (z. B. bei Angiodysplasien).

CT-Angiografie

Die CT-Angiografie ermöglicht unter Verwendung der Spiral-Computertomografie eine gute Darstellung v. a. der Halsgefäße nach intravenöser Gabe eines Kontrastmittels (Bolus). Aber auch die großen intrakraniellen hirnversorgenden Gefäße lassen sich mit neueren Geräten gut darstellen.

Bevorzugt wird die Methode bei der Darstellung von Karotisstenosen oder -verschlüssen angewendet, es können jedoch auch intrakranielle Gefäßprozesse, z. B. Aneurysmen (ab ca. 2 mm Größe) erfasst werden.

Die 3 D-Darstellungen ermöglichen es, Strukturen und pathologische Befunde von allen Seiten zu betrachten.

MR-Angiografie

Die MR-Angiografie ist eine Variante der konventionellen Kernspintomografie (S. 101). Die Untersuchung wird nichtinvasiv ohne Kontrastmittel durchgeführt und eignet sich für die Darstellung von Gefäßerkrankungen, z. B. Gefäßstenosen (Abb. 10.**26**), Aneurysmen und Angiomen sowie Sinus- und Hirnvenenthrombosen.

10.6.5 Myelografie

Bei dieser Methode wird nach Lumbal- bzw. Subokzipitalpunktion ein jodhaltiges, wasserlösliches Kontrastmittel intrathekal eingebracht und die Passage des Kontrastmittels verfolgt. Die Bildgebung erfolgt als konventionelle Röntgenaufnahme oder in Kombination mit einer CT-Untersuchung (Myelo-CT). Obgleich im MRT eine exzellente Darstellung des Spinalkanals möglich ist, behält die Myelografie ihre Bedeutung, wenn kein MRT verfügbar oder aus bestimmten Gründen (Herzschrittmacher) nicht möglich ist.

Die neuroradiologische Kontrastuntersuchung des **Spinalkanals** dient der exakten topografischen Diagnostik von raumfordernden spinalen Prozessen (Abb. 10.**27**). Auch Nervenwurzelausrisse lassen sich auf diesem Wege nachweisen.

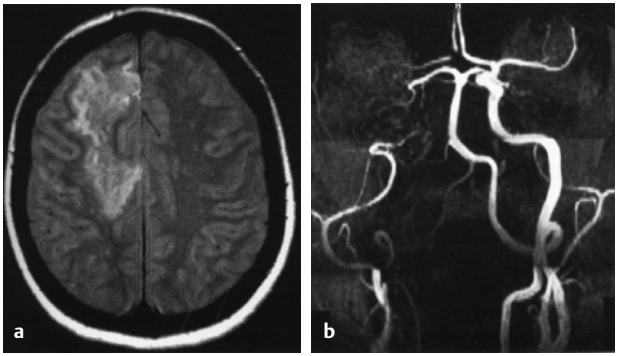


Abb. 10.26 52-jährige Patientin mit Grenzzoneninfarkt zwischen den Versorgungsgebieten der **Aa. cerebri anterior und media.** **a** MRT: transversale protonengewichtete Turbospinechosequenz. Die Infarktzone ist anhand des Ödems gut zu identifizieren. **b** 3 D-Time-of-Flight MR-Angiografie. Verschluss der rechten A. carotis.

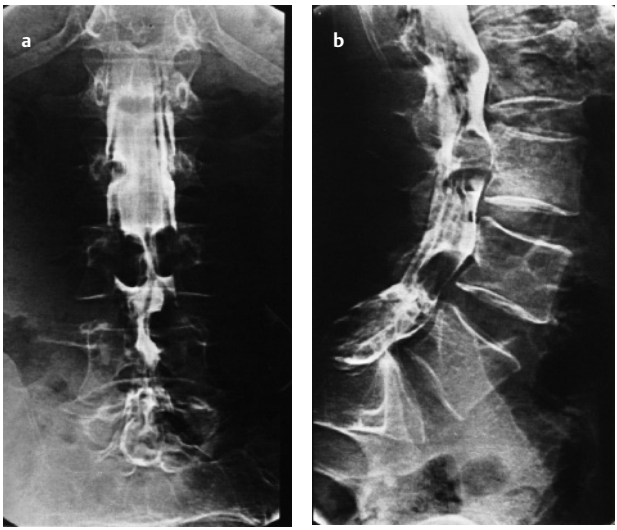


Abb. 10.27 Myelogramm in der Ansicht von **a** sagittal und **b** lateral. Neurofibrome imponieren als segmental zuzuordnende Kontrastaussparungen.

10.6.6 Positronenemissionstomografie (PET und PET-CT)

Nicht nur im Forschungsbereich wird die Positronenemissionstomografie (PET) in Zukunft wahrscheinlich wesentliche Bedeutung haben. Zur Zeit ist sie noch sehr kostenaufwändig. Mit der PET lassen sich neben einer dreidimensionalen Bestimmung der Hirndurchblutung v. a. auch quantitative Untersuchungen des Stoffwechsels durchführen.

Die PET ist eine computergesteuerte Tomografievariante der klassischen Szintigrafie. Mit der PET werden Substanzen dargestellt, die an dem gerade zu untersuchenden (zere-

bralen) Stoffwechselprozess beteiligt sind. Diese Substanzen werden zuvor mit positronenemittierenden Nukliden markiert und in den Körper eingeschleust. Die Positronentomografie registriert die Gamma-Quanten, die beim Zerfall der Positronenstrahler frei werden, und macht damit den Stoffwechselweg dieser Substanzen sichtbar.

Bei folgenden Krankheitsgruppen kann eine Untersuchung unter klinischen Gesichtspunkten sinnvoll sein:

- **Demenzielle Syndrome**. Hierbei kann ein Hypometabolismus mit vermindertem Glukoseverbrauch in den typischen Regionen nachgewiesen werden. Dies ist im Einzelfall bei der Differenzialdiagnose hilfreich.
- **Basalganglienerkrankungen:**
  - Beim Morbus Parkinson (s. S. 242) lässt sich mit Hilfe eines Fluorodopa-Isotops eine Aktivitätsminderung in den entsprechen Regionen nachweisen. Vor allem bei atypischem Parkinsonsyndrom kann diese Untersuchung im Rahmen der Differenzialdiagnose nützlich sein.
  - Bei der Chorea Huntington (s. S. 253) und einer progressiven supranukleären Blickparese (s. S. 246) können die entsprechenden metabolischen Störungen nachgewiesen werden. Gleiches gilt für die Multisystematrophie. (s. S. 257).
- **Epilepsien.** Besonders im Rahmen der präoperativen Epilepsiediagnostik bei komplex-fokalen Anfällen (s. S. 333) kann während anfallsfreier Zeiten mit Hilfe einer PET-Untersuchung ein Hypometabolismus im Temporallappenbereich nachgewiesen werden.
- **Neuroonkologie.** Durch eine PET-Untersuchung lässt sich die Aggressivität eines Hirntumors erfassen. Wichtig kann diese Untersuchung sein, um die beste Biopsieregion zu finden oder nach Operationen Tumorreste nachzuweisen sowie für die Differenzialdiagnose zwischen Tumorgewebe und Strahlennekrose und die Differenzialdiagnose zu zerebralen Lymphomen oder Toxoplasmosemanifestationen.

10.6.7 Single-Photon-Emissions-Computer-Tomografie (SPECT)

Bei dieser Methode wird ein radioaktiv markiertes Pharmakon (Tracer) injiziert. Diese Substanz reichert sich in bestimmten Organen oder Organregionen an und sendet dort ein Photon aus. Mit Hilfe einer Gamma-Kamera kann diese Strahlung gemessen werden. Im neurologischen Bereich können je nach Tracer folgende Krankheitsbilder untersucht werden:

- **^{99m}Technetium-markiertes HMPAO** (Hexamethylpropylenaminoxim) und **ECD** (Ethylencysteindimer) eignen sich v. a. zur Messung der regionalen Durchblutung. Beide Substanzen können bei **zerebrovaskulären Erkrankungen** (z. B. zur Untersuchung der Reservekapazität nach Azetazolamid-Gabe oder bei **Vaskulitiden**), bei **Epilepsien** (zur Fokussuche), bei **Enzephalitiden** (hier v. a. bei Herpesenzephalitis) und auch bei **degenerativen Erkrankungen** (z. B. Alzheimer-Krankheit) wertvolle diagnostische Hinweise geben.
- **^{201}Thallium** und **^{99m}Tc-MIBI** (^{99m}Technetium-Sestamibi) werden eingesetzt, um den Malignitätsgrad **maligner Hirntumoren** zu untersuchen.
- **^{123}I-Ioflupan** erfasst den präsynaptischen Dopamin-Reuptake (DaTSCAN). Er ist vermindert beim **Morbus Parkinson** und bei den **Multisystematrophien**.
- **^{123}I-Benzamid (IBZM)** eignet sich, um die postsynaptischen Dopamin-2-Rezeptoren zu erfassen und ist nicht vermindert beim **Morbus Parkinson**, jedoch bei den differen-

zialdiagnostisch wichtigen **Multisystematrophien** und der **progressiven supranukleären Blickparese**.

- **^{123}I-Iomozenil** eignet sich zur Darstellung von **Benzodiazepinrezeptoren**.

10.6.8 Andere Verfahren

Zur **Darstellung der Liquorräume** bzw. der **Liquorzirkulation** können szintigrafische Untersuchungen dienen. Hierzu wird ein geeignetes Radiopharmakon subokzipital oder lumbal appliziert und die intrakranielle Aktivitätsverteilung nach 2, 6 und 24 Stunden gemessen. Etwa 2 Stunden nach lumbaler Injektion des Isotops füllt sich die Cisterna magna. Von hier gelangen die Radioisotope über die basalen Zisternen bis zur Konvexität. Eine Füllung der Ventrikel erfolgt normalerweise nicht.

Das Verfahren liefert Aufschlüsse bei der **Differenzierung von Hydrozephalusformen** (beim aresorptiven Hydrozephalus erscheinen wegen einer Liquorstromumkehr mit Reflux in die Ventrikel vorübergehend die Seitenventrikel als positives Ventrikuloszintigramm) und bei verschiedenartigen **Liquorresorptions- und -passagestörungen**. Es dient zum **Nachweis** und zur **Lokalisation von Liquorrhöen**, da auf Zellstofftupfern, die in Nase und Ohren eingefügt werden, auch kleinste Aktivitätsausscheidungen zu erkennen sind.

Bei Verdacht auf Knochenerkrankungen mit nervaler Beteiligung oder Untersuchungen auf Metastasierungen in ossäre Bereiche eignet sich die **Skelettszintigrafie**.

10.7 Neurosonografie

10.7.1 Doppler-Ultraschall-Sonografie (Ultraschall-Dopplersonografie, USD)

Mit der Ultraschalldiagnostik der extra- und intrakraniellen hirnversorgenden Gefäße können pathologische Strömungsrichtungen sowie höhergradige arterielle Gefäßstenosen und z. T. auch Gefäßwandveränderungen (Verkalkungen, Ulzerationen, Dissektionen) nichtinvasiv erfasst werden. Unterschieden werden

- CW (Continous Wave)-Dopplersonografie,
- gepulste Dopplersonografie und
- Duplexsonografie.

CW-Dopplersonografie. Bei der CW-Dopplersonografie erfolgt eine **kontinuierliche Immission von Schallsignalen**, wobei Sender und Empfänger getrennt sind.

Diese Untersuchung wird v. a. zur Beurteilung der Aa. carotides und ihrer Äste sowie der Vertebralarterien im extrakraniellen Bereich angewendet. Mit Hilfe dieser Methode lassen sich vom Geübten hämodynamisch signifikante **Gefäßstenosen** mit einer mindestens 50 %igen Gefäßlumeneinengung gut nachweisen. Ferner erlaubt die CW-Dopplersonografie der A. supratrochlearis am medialen Augenwinkel wichtige Aussagen über eine evtl. **Strömungsumkehr** bei hochgradiger A. carotis-interna-Stenose oder bei einem A. carotis-interna-Verschluss (Abb. 10.**28**).

> ▶ Höhergradige extrakranielle arterielle Stenosen sowie eine Strömungsumkehr in hirnversorgenden Gefäßen lassen sich gut mit der CW-Dopplersonografie erfassen.

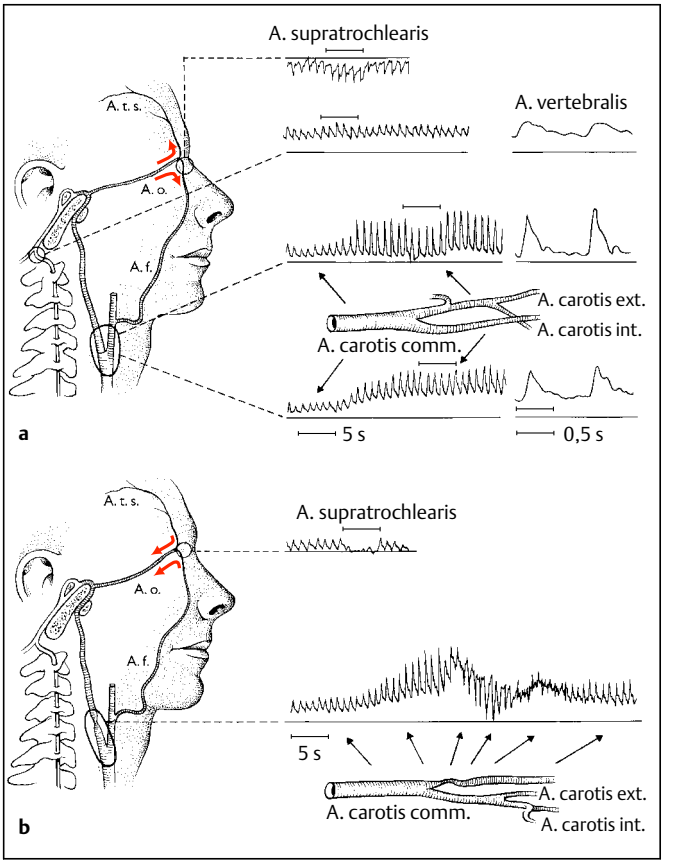


Abb. 10.28 **CW-Dopplersonografie.** A. t. s. = A. temporalis superficialis. A. o. = A. ophthalmica. A. f. = A. facialis. **a** Normalbefund. **b** Strömungsumkehr bei hochgradiger Karotisstenose.

Transkranielle Dopplersonografie

Bei der transkraniellen Dopplersonografie handelt es sich um eine **gepulste Doppleruntersuchung**. Hierbei wird der Ultraschall durch kurze Pausen in der Größenordnung von Mikrosekunden unterbrochen. Der Ultraschallsender dient gleichzeitig als Empfänger.

Mit Hilfe dieser Technik kann der **Blutfluss** in einer bestimmten Entfernung vom Schallkopf (etwa 3 – 10 cm) gemessen werden. Da der Knochen zu starken Reflexionen neigt, wählt man zur Beschallung Stellen dünner Schädeldichte (Knochenfenster), insbesondere die Temporalregion (Abb. 10.**29**). Beschallungen können jedoch auch transorbital zur Untersuchung der A. ophthalmica und transnuchal durch das Foramen occipitale magnum zur Untersuchung der A. basilaris vorgenommen werden.

Mit Hilfe der transkraniellen Dopplersonografie kann die **Durchblutungsgeschwindig-**

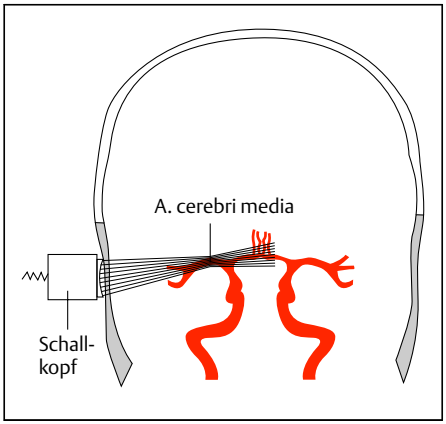


Abb. 10.29 Transkranielle Dopplersonografie

keit in den entsprechenden Gefäßen erfasst und z. B. eine erhöhte Flussgeschwindigkeit bei Gefäßspasmen meist gut dokumentiert werden.

Auch zur Diagnostik von intrakraniellen Gefäßstenosen bzw. -verschlüssen sowie Durchblutungsveränderungen infolge von Angiomen oder arteriovenösen Malformationen ist die transkranielle Dopplersonografie hilfreich.

Darüber hinaus untersucht man mit der Dopplesonografie die **Gefäßreagibilität**, z. B. nach CO_2-Beatmung, um eine Aussage über die Reservekapazität zu erhalten.

▶ Die transkranielle Dopplersonografie ist gut geeignet, um folgende pathologische Veränderungen zu diagnostizieren:
- intrakranielle Gefäßstenosen und -verschlüsse sowie
- Gefäßspasmen und Durchblutungsanomalien bei Angiomen und arteriovenösen Malformationen.

10.7.2 Duplexsonografie

Die **Duplexsonografie** (Abb. 10.**30**) kombiniert die CW-Dopplersonografie mit einer zweidimensionalen (B)-Bildsonografie, um Gefäßstrukturen darzustellen, v. a. im Halsbereich. So lassen sich z. B. im Bereich der A. carotis nicht nur Gefäßstenosen, -pulsationen und -verkalkungen erfassen, sondern durch gezielte Wahl des Dopplereinschallwinkels auch Aussagen über die genaue Flussgeschwindigkeit korpuskulärer Anteile des Blutes (v. a. der Erythrozyten) machen. Darüber hinaus sind poststenotische Turbulenzen gut darstellbar, v. a. bei Farbkodierung.

Die farbkodierte Duplexsonografie der Karotiden ist eine aussagefähige nichtinvasive Methode, um Gefäßveränderungen zu erfassen, insbesondere im extrakraniellen Karotisgebiet. Aber auch die Vertebralarterien und die intrakraniellen Arterien lassen sich mit dieser Methode meist gut untersuchen (Abb. 10.**31**).

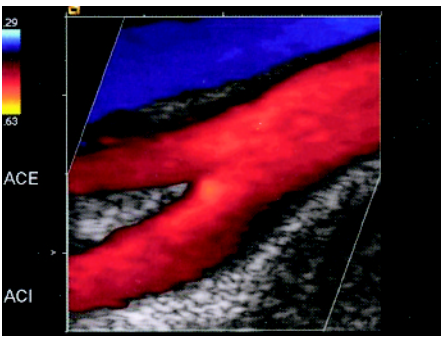


Abb. 10.30 Farbkodierte Duplexsonografie (aus Arning CH. Farbkodierte Duplexsonografie der hirnversorgenden Arterien. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2002)

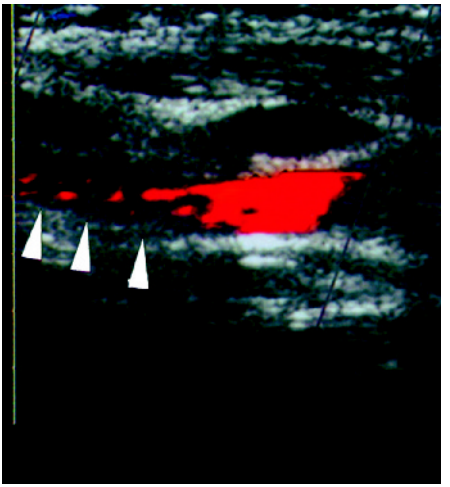


Abb. 10.31 **Farbkodierte Duplexsonografie:** Abbruch des Flusssignals in der rechten A. carotis interna (Pfeilspitzen) als Folge einer arteriellen Dissektion.

Einen besonders großen Stellenwert hat diese Methode in der Verlaufsbeobachtung nach Karotisstenosen-Operationen, v. a., um frühzeitig Restenosierungen zu erfassen.

▶ Die Duplexsonografie eignet sich besonders gut, um die Strömungverhältnisse in den Karotiden und Vertebralarterien zu untersuchen, um Wandveränderungen (Verkalkungen, Ulzerationen, Dissektionen) sowie (quantitativ) Gefäßstenosen zu erfassen, insbesondere Restenosierungen nach Karotisstenosenoperationen. Auch die transkranielle Duplexsonografie ist inzwischen weit verbreitet.

10.8 Molekulargenetische Diagnostik (Gendiagnostik)

Die Entwicklungen in der molekularbiologischen Forschung, insbesondere das praktisch abgeschlossene Humangenomprojekt, erlauben, **alle Gensequenzen** des Menschen sowie **krankheitsrelevante Mutationen** zu definieren. Diese Errungenschaften haben auch die Neurologie in zunehmendem Maße beeinflusst, indem immer mehr **monogen** vererbte Erkrankungen mit nahezu absoluter Sicherheit diagnostiziert werden können. Einige Krankheitsentitäten, z. B. spinozerebelläre Ataxien oder spastische Spinalparalysen etc. wurden aufgrund der molekulargenetischen Diagnostik in Kombination mit neuropathologischen Erkenntnissen sogar neu klassifiziert. Dabei steht die Aufklärung pathogenetischer Zusammenhänge für die meisten krankheitsassoziierten Mutationen noch am Anfang.

Der Erkenntniszuwachs im Bereich der Molekulargenetik neurologischer Erkrankungen ist derart schnell, dass Übersichten über die Diagnosemöglichkeiten ständig aktualisiert werden müssen. Das bedeutet, dass der Neurologe Zugriff auf neueste Informationen über genetische Tests mittels spezialisierter Datenbanken haben muss, z. B. zu Online Mendelian Inheritance in Man (http://www3.ncbi.nlm.nih.gov/omim/ oder zur Medline.

Indikationen. Vor einer DNA-Analyse muss der Patient eingehend untersucht werden. Ferner ist eine umfangreiche Familienanamnese zu erheben und, falls möglich, sind nahe Verwandte persönlich zu befragen und zu untersuchen. Zuvor sind der Patient und die Verwandten über die vermutete Erkrankung zu informieren und die Konsequenzen einer

DNA-Analyse in verständlicher Form darzulegen.

Indikationen für DNA-Tests ergeben sich u. a. in der **neurologischen Differenzialdiagnostik**. Bei monogenen Erkrankungen, deren genetische Ursache bekannt ist, kann die klinische Diagnose mit DNA-Tests ggf. eindeutig gesichert werden. Der jeweilige diagnostische Aufwand ist gemäß der Anzahl möglicher verschiedener Mutationen in einem oder mehreren Genen und dem spezifischen Nachweisverfahren sehr variabel. Zur Eingrenzung des anzuwendenden molekulargenetischen Diagnosespektrums ist die exakte klinische Befunderhebung die wichtigste Voraussetzung.

Eine molekulargenetische Diagnostik ist nur sinnvoll, wenn bei einer Krankheit eine typische Mutation oder allenfalls wenige typische Mutationen bekannt sind, beispielsweise bei der Chorea Huntington oder bestimmten Formen von Muskeldystrophien. Andernfalls muss das Krankheitsspektrum erst eingegrenzt werden, um eine genetische Diagnostik auch ökonomisch vertretbar zu machen

Neben der **Sicherung der Diagnose** wird bei Angehörigen von Patienten mit neurologischen Erkrankungen, die sich erst spät manifestieren, wie z. B. Chorea Huntington, die **prädikative Diagnostik** immer wichtiger. Die Ratsuchenden haben selbst keinerlei Krankheitszeichen, d. h. die DNA-Diagnostik betrifft nicht ihren gegenwärtigen Gesundheitszustand. Sie wissen aber aus ihrer Familiengeschichte um das genetische Risiko für sich selbst (und wollen in der Schwangerschaft ggf. sogar eine pränatale DNA-Diagnostik).

> ► Ein prädiktiver Gentest erfordert immer eine humangenetische Beratung!

Humangenetische Beratung. Hierbei werden die Ratsuchenden unterstützt, selbstverantwortlich zu entscheiden, welches nicht mehr auszulöschende Wissen sie über ihre eigenen Erbanlagen (in Zukunft möglicherweise auch unauslöschliche Personendaten) erlangen wollen. Entscheidend ist die **individuelle Interpretation** des Testergebnisses (Wertigkeit der vorliegenden spezifischen Mutation) unter Berücksichtigung der Stammbauminformationen und des Erbgangs (inkl. Penetranz) durch den Humangenetiker. Mögliche Konsequenzen aus dieser Kenntnis sowie die Frage, welche Personen in ihrem Umkreis entsprechend unterrichtet werden sollen, werden zuvor ausführlich erörtert. Nur so kann man der Tragweite genetischer Diagnostik adäquat Rechnung tragen.

11 Hirntoddiagnostik

Der Mensch gilt als tot, sobald der **Hirntod** eingetreten ist.

Unter Hirntod ist der **irreversible Ausfall der gesamten Hirnfunktion**, also des Großhirns, des Kleinhirns und des Hirnstamms zu verstehen.

Ursächlich werden

- primäre Hirnschädigungen, z. B. nach schweren Hirntraumen oder Hirnblutungen von
- sekundären Hirnschädigungen, z. B. nach länger andauernder Asystolie unterschieden.

Wegen des **Ausfalls des Atemzentrums** ist beim Hirntod eine Beatmung erforderlich. Da die Herzaktion unter Beatmung noch längere Zeit fortbestehen kann, können bei Blutdruckstabilisierung extrazerebrale Organe noch einige Zeit überleben und für Organtransplantationen genutzt werden. In Deutschland besteht großer Bedarf an Spenderorganen (z. B. Nieren, Hornhäute, Leber, Herz, Lungen, Bauchspeicheldrüse). Da es im Laufe der Zeit nach Eintritt des Hirntods zu einem Nachlassen der Organfunktionen kommt, sollte der Hirntod so früh wie möglich festgestellt werden.

Intensivmedizinische Maßnahmen können nach Feststellung des Hirntods beendet werden.

Die Feststellung des Hirntodes setzt den Ausschluss einer Intoxikation, einer medikamentösen Relaxation, einer primären Hypothermie sowie eines Schocks und metabolischer oder endokriner Komazustände voraus.

Klinische Zeichen. Als klinische Zeichen des Hirntodes gelten:

- Koma,
- mittelweite bis weite reaktionslose Pupillen,
- Ausfall der Hirnstammreflexe sowie
- irreversible Atemlähmung.

Zu den zu untersuchenden Hirnstammreflexen s. S. 49.

Spinale Reflexe, sowohl Eigen- als auch Fremdreflexe, lassen sich bei Hirntoten nicht selten auslösen. Auch Automatismen an den Extremitäten und im Abdomninalbereich können bei Hirntoten noch vorübergehend beobachtet werden.

Die irreversible Atemlähmung wird durch den **Apnoe-Test** dokumentiert. Hierbei erfolgt während der Dauer von 10 Minuten

eine Beatmung mit 100% Sauerstoff. Dann folgt eine Diskonnektion, also eine Unterbrechung der Verbindung zwischen Tubus und Respirator. Eine Sauerstoffversorgung wird nach Diskonnektion durch eine Sonde im Trachealtubus mit kontinuierlichem O_2-Fluss von 2 – 4 Litern pro Minute gewährleistet. Bei Ausfall einer Spontanatmung und Anstieg des CO_2-Patialdrucks auf über 60 mmHg gilt der Apnoe-Test im Sinne des Protokolls als erfüllt. Es erfolgt der Wiederanschluss des Patienten an den Respirator mit den ursprünglichen Einstellungen.

Diese Vorgehensweise gilt nur für Patienten ohne relevante Oxygenierungsstörungen und ohne vorherige Adaptation an CO_2-Partialdruckwerte von über 45 mmHg. In diesen Fällen sind apparative Zusatzuntersuchungen sinnvoll.

Apparative Diagnostik. Darüber hinaus kann sich die Diagnose des Hirntodes ggfs. auf ergänzende apparative Untersuchungen stützen. Durch diese Untersuchungen lässt sich die Wartezeit bis zur Feststellung des Hirntods verkürzen.

Zu den Befunden, die die apparative Diagnostik ergeben kann, zählen das **Fehlen jeglicher hirnelektrischer Aktivität im EEG** (Nulllinien-EEG, isoelektrisches EEG, Abb. 11.**1**) über mindestens 30 Minuten Dauer. Bei höheren als den üblichen Verstärkungen sind in der Regel EKG-Einstreuungen zu beobachten (Abb. 11.**1**). Für die Vorgehensweise gelten die Richtlinien der Deutschen Gesellschaft für Klinische Neurophysiologie und funktionelle Bildgebung.

Auch durch Nachweis eines zerebralen **Zirkulationsstillstandes** ist eine zeitnahe Dokumentation eines Hirntodes möglich, in der

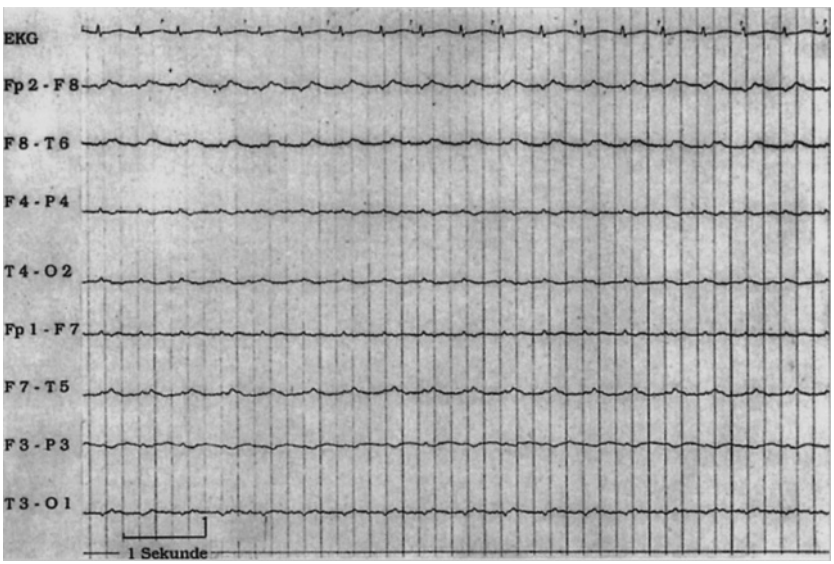


Abb. 11.1 Nulllinien-EEG (aus Hopf HChr, Deuschl G, Diener H-Chr (Hrsg.). Neurologie in Praxis und Klinik. Bd. 1. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 1999)

Protokoll zur Feststellung des Hirntodes

Name _____ Vorname _____ geb.: _____ Alter: _____

Klinik: _____

Untersuchungsdatum: _____ Uhrzeit: _____ Protokollbogen-Nr.: _____

1. Voraussetzungen:

1.1 Diagnose _____

Primäre Hirnschädigung: supratentoriell _____ infratentoriell _____

Sekundäre Hirnschädigung: _____

Zeitpunkt des Unfalls/Krankheitsbeginns: _____

1.2. Folgende Feststellungen und Befunde bitte beantworten mit ja oder nein

Intoxikation	ausgeschlossen: _____	Metabolisches oder endokrines Koma	ausgeschlossen: _____
Relaxation	ausgeschlossen: _____	Schock	ausgeschlossen: _____
Primäre Hypothermie	ausgeschlossen: _____	Systolischer Blutdruck	_____ mmHg

2. Klinische Symptome des Ausfalls der Hirnfunktion

2.1 Koma _____

2.2 Pupillen weit / mittelweit
Lichtreflex beidseits fehlt _____

2.3 Okulo-zephaler Reflex beidseits
(Puppenkopf-Phänomen) fehlt _____

2.4 Korneal-Reflex beidseits fehlt _____

2.5 Trigeminus-Schmerz-Reaktion beidseits fehlt _____

2.6 Pharyngeal-/Tracheal-Reflex fehlt _____

2.7 Apnoe-Test bei $p_a CO_2$ _____ mmHg erfüllt _____

3. Irreversibilitätsnachweis durch 3.1 oder 3.2

3.1 Beobachtungszeit:
Zum Zeitpunkt der hier protokollierten Untersuchungen bestehen die obengenannten Symptome seit _____ Std.
Weitere Beobachtung ist erforderlich
mindestens 12/24/72 Stunden ☐ ja ☐ nein _____ Datum _____ Uhrzeit _____ Arzt

3.2 Ergänzende Untersuchungen:

3.2.1 Isoelektrisches (Null-Linien-) EEG, 30 Min. abgeleitet: ☐ ja ☐ nein _____ Datum _____ Uhrzeit _____ Arzt

3.2.2 Frühe akustisch evozierte Hirnstamm-potentiale Welle III - V beidseits erloschen ☐ ja ☐ nein _____ Datum _____ Uhrzeit _____ Arzt

Medianus-SEP hochzerv. + zerebr. beids. erloschen ☐ ja ☐ nein _____ Datum _____ Uhrzeit _____ Arzt

3.2.3 Zerebraler Zirkulationsstillstand beidseits festgestellt durch:
Dopplersonographie: _____ Perfusionsszintigraphie: _____ Zerebrale Angiographie: _____

Datum _____ Uhrzeit _____ untersuchender Arzt: _____ _____
Name Unterschrift

Abschließende Diagnose:
Aufgrund obiger Befunde, zusammen mit den Befunden der Protokollbögen Nr. _____, wird

der Hirntod und somit der Tod des Patienten festgestellt am: _____ um _____ Uhr.

Untersuchender Arzt: _____ _____
Name Unterschrift

Für die geforderte zweimalige Untersuchung ist je ein Protokollformular auszufüllen.
Befundkatalog aus: „Kriterien des Hirntodes": gem Stellungnahme der Arbeitsgruppen des Wiss. Beirates der BÄK und Arbeitsgem. der Wiss. Med. Fachges., DÄB 79 (1982), H. 14, S. 45 – Fassung 1997 – DÄB 94, Heft 19 ('97)

Art.-Nr. 02280 Deutscher Ärzte-Verlag GmbH, 50659 Köln, Dieselstraße 2, Telefon (02234) 7011-0, Telefax (02234) 7011470

Abb. 11.2 **Protokoll zur Feststellung des Hirntodes in der Fassung von 1998** (von 2 Ärzten unabhängig voneinander zu erstellen)

Regel mittels extra- und transkranieller Dopplersonografie.

Schließlich können zur Abklärung der Frage des Hirntodes auch Messungen **evozierter Potenziale** (AEP und Medianus-SSEP) herangezogen werden.

Falls keine apparativen Untersuchungen möglich sind, muss bei Erfüllung der klinischen Kriterien für einen Hirntod eine **Kontrolluntersuchung** nach vorgegebenen Wartezeiten durch einen zweiten, unabhängigen Arzt erfolgen. Die Wartezeiten sind unterschiedlich je nach Lebensalter und Art der zugrunde liegenden Hirnschädigung.

Für Erwachsene und Kinder über 2 Jahre muss bei klinischem Nachweis eines Ausfalls aller Hirnfunktionen und bei primär supratentorieller Hirnschädigung eine Mindestwartezeit von 12 Stunden eingehalten werden, bei sekundärer Hirnschädigung von 72 Stunden. Falls ursächlich eine primär infratentorielle Schädigung vorliegt, sind ergänzende Untersuchungen erforderlich, entweder mit Nachweis eines Nulllinien-EEGs oder eines zerebralen Zirkulationsstillstandes.

Bei Säuglingen und Kleinkindern bis zu 2 Jahren beträgt die Wartezeit bis zur Zweituntersuchung mindestens 24 Stunden. Ferner sind apparative Zusatzuntersuchungen erforderlich (z. B. EEG-Ableitungen).

> ► Erst nach Feststellung des Hirntods soll das Einverständnis zu einer Organspende eingeholt werden.

Bezüglich weiterer Einzelheiten wird auf den geforderten Befundkatalog im Protokoll zur Feststellung des Hirntodes verwiesen (Abb. 11.**2**). Das Hirntodprotokoll findet sich im Internet unter: www.dso.de, dann „Fachinformationen“, dann „Arbeitsmittel“, unter „Formulare“ Hirntodprotokoll.

TEIL II Neurologische Syndrome

12

Syndrome des peripheren Nervensystems

Die Syndrome des peripheren Nervensystems (Abb. 12.**1**) werden in Abhängigkeit von Lokalisation und Ausdehnung des Nervenschadens durch unterschiedliche Verteilungsmuster der Lähmungen sowie der sensiblen und vegetativen Störungen geprägt. Bezüglich der Abgrenzung zu zentralen Paresen s. S. 51 u. 153.

Nicht jede Bewegungsstörung ist eine Lähmung, d. h. durch Funktionsbeeinträchtigungen im zentralen oder peripheren Nervensystem bedingt. Auch Knochen-, Sehnen- und Gelenkerkrankungen, narbige Hautverziehungen und primäre Muskelerkrankungen können motorische Leistungen behindern. Darüber hinaus muss bei motorischen Beein-

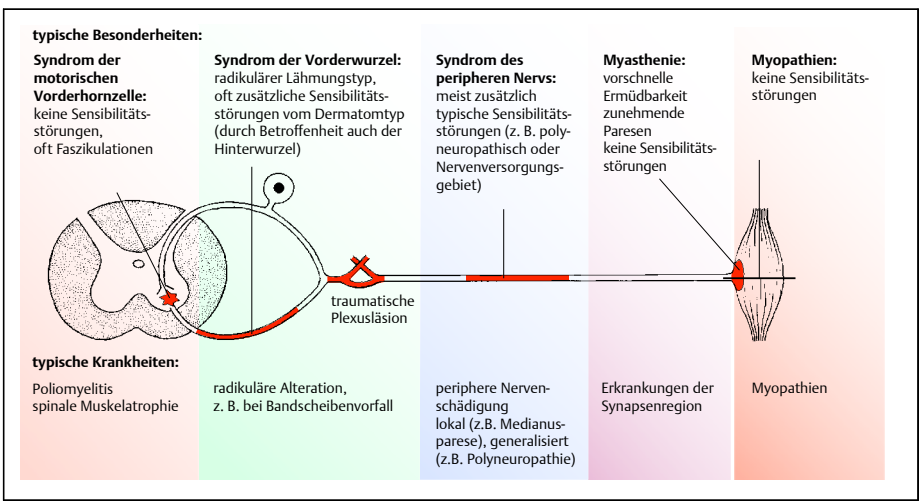


Abb. 12.1 Symptome und Erkrankungen des peripheren (2.) motorischen Neurons und des Muskels

trächtigungen stets auch an die Möglichkeit einer schmerzreflektorischen oder psychogenen Ursache gedacht werden.

12.1 Syndrome der peripheren Nervenläsion

12.1.1 Ursachen, allgemeine Symptomatik, Schweregrade und Therapie

Ursachen. **Traumatische Schädigungen** peripherer Nerven entstehen bei Schnitt-, Stich-, Zug-, Schuss- und Druckverletzungen. Zudem sind sie sehr häufig Begleitverletzungen bei Frakturen und Luxationen. Bei einem Trauma können die Nerven primär lädiert werden, aber auch sekundär durch Kallus- oder Narbenbildung, die noch Wochen, Monate und selbst Jahre nach dem eigentlichen Trauma eine sog. Spätlähmung nach sich ziehen können. Nicht selten führen auch **therapeutische Maßnahmen**, z. B. Osteosyntheseoperationen, falsche Extremitätenlagerungen nach Knochenbrüchen oder während einer Narkose und schlecht applizierte intramuskuläre Injektionen zu peripheren Nervenschäden. Schließlich gibt es **chronische Druckschädigungen** peripherer Nerven in deren physiologischen Engpässen (Tunnelsituationen, s. „Nervenkompressionssyndrome“ s. S. 128). Gelegentlich ist die Manifestation eines peripheren Nervenschadens nicht nur durch mechanische Faktoren, sondern zusätzlich durch einen latenten **toxischen** oder **metabolischen** Nervenschaden (z. B. alkoholische oder diabetische Polyneuropathie, s. S. 137) bedingt.

► Die umschriebene Schädigung eines einzelnen peripheren Nervs (fast immer infolge mechanischer Faktoren) führt zu Ausfällen, die streng auf das distal des Schädigungsortes gelegene Versorgungsgebiet beschränkt sind.

Allgemeine Symptomatik. Diese Ausfälle betreffen sowohl motorische als auch sensible und häufig vegetative Leistungen, da periphere Nerven in der Regel gemischte Nerven sind. Beim Syndrom der peripheren Nervenläsion findet sich daher im distalen Versorgungsareal ein Nebeneinander von **schlaffer Lähmung**, **beeinträchtigter Oberflächen- und Tiefensensibilität** (die wegen der sensiblen Zonenüberlappung benachbarter Nerven variabel sein kann) und **vegetativer Störungen** (mit unterschiedlicher Intensität, je nachdem, wie viele vegetative Fasern der einzelne Nerv enthält). Regional anzutreffen sind ferner Reflexausfälle, gelegentlich Schmerzen bzw. schmerzhafte Parästhesien, elektrophysiologische Störungen und Muskelatrophien, die etwa 3 – 4 Wochen nach der Läsion zu bemerken sind.

Aus **kompletten Schädigungen** mit völlig gestörter Leitfähigkeit resultieren auch komplette motorische und sensible Ausfälle im Versorgungsgebiet des betroffenen Nervs, während **partielle Nervenläsionen** durch unvollständige Ausfälle gekennzeichnet sind.

Die **vegetativen Störungen** äußern sich bei kompletter Nervendurchtrennung mit zyanotischer Hautblässe, Hauttemperaturabfall, Anhidrose, Haarausfall, Nageldeformierungen und knochendystrophischen Erscheinungen (Sudeck). Bei nur partieller Nervenläsion können Hautrötung, Hauttemperaturanstieg, Hyperhidrose und vermehrtes Haar- und Nagelwachstum beobachtet werden.

Schweregrade peripherer Nervenläsionen. Das Ausmaß der neurologischen Ausfälle hängt vom Schweregrad der Nervenläsion ab. Für die Beurteilung dieses Schweregrades, hat sich klinisch die Einteilung von *Seddon* in

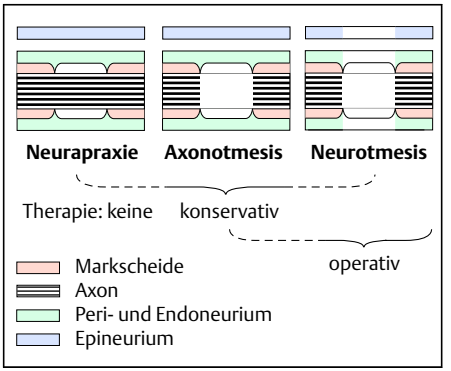


Abb. 12.2 Schweregrade der Nervenverletzungen (Seddon-Einteilung)

Neurapraxie, Axonotmesis und Neurotmesis bewährt (Abb. 12.**2**):

- **Neurapraxie.** Passagere Funktionsstörung („temporärer Block") eines peripheren Nervs im Sinne einer Nerven-„Commotio". Die Kontinuität der leitenden Strukturen ist nicht unterbrochen. Klinisch resultiert daraus eine höchstens Tage andauernde Parese mit leichten Sensibilitätsstörungen. Das EMG (s. S. 83) zeigt keine Denervierungspotenziale, nur die Nervenleitung kann vorübergehend abnehmen oder blockiert sein.
- **Axonotmesis**. Ihr liegt eine lokale Zerstörung der Axone mit Schädigung auch der Markscheiden zugrunde. Die bindegewebigen Strukturen (Epi-, Peri-, Endoneurium) sind jedoch erhalten. Die äußere Struktur des Nervs, auch die Kontinuität der Faszikel, ist also nicht verletzt. Nach einer Axonotmesis kommt es im distalen Abschnitt der Nervenfasern zu einer Waller-Degeneration. Da jedoch der Regenerationsprozess kaum durch bindegewebige Proliferationen beeinträchtigt wird, erübrigt sich eine chirurgische Intervention meist. Klinisch besteht bei einer Axonotmesis eine voll ausgeprägte Lähmung mit nachfolgender Muskelatrophie; im EMG treten nach 1 – 2 Wochen typische Denervierungspotenziale auf. Diese verschwinden mit Einsetzen der Regeneration, wobei gleichzeitig Reinnervationspotenziale hervortreten (Regenerationsgeschwindigkeit 1 – 2 mm/Tag).
- **Neurotmesis.** Totale Durchtrennung eines peripheren Nervs, also sowohl der Nervenfasern als auch der Hüllstrukturen. Die Regenerationsvorgänge sind behindert, weil den jungen proximalen Axonaussprossungen die bindegewebigen „Leitstrukturen" zum distalen Abschnitt hin fehlen. Die Therapie der Wahl ist die neurochirurgische Versorgung dieser Verletzungen in Form einer frühen Sekundärnaht mit und ohne Interponat.

Eine **differenziertere Bewertung der Läsionsschwere** bei peripheren Nervenverletzungen strebt die Einteilung nach *Sunderland* an (Tab. 12.**1**). Bereits eine Schädigung vom Sunderland-Grad II verursacht eine Waller-Degeneration. Da jedoch das Endoneurium unbeschädigt bleibt, kann bei der Regeneration jedes Axon nach distal auswachsen. Dagegen ist beim Sunderland-Grad III die Leitstruktur des Endoneuriums zerstört, so dass teilweise Fehlaussprossungen auftreten.

Tab. 12.1 Schweregrade peripherer Nervenverletzungen nach Sunderland

Grad I:	segmentale Demyelinisation
Grad II:	Axonkontinuität unterbrochen
Grad III:	Architektur des Endoneuriums geschädigt
Grad IV:	Architektur des Perineuriums geschädigt
Grad V:	Nervenkontinuität unterbrochen

Therapie. Die wichtige Frage nach einer konservativen und/oder operativen Therapie muss, sofern nicht eine Durchtrennung des Nervs erkennbar ist, anhand einer genauen **Verlaufsbeobachtung** entschieden werden. Um die Regenerationsvorgänge zu beurteilen, sind insbesondere das EMG sowie die NLG- und die MEP-Untersuchungen hilfreich. Ohne apparativen Aufwand lässt sich der Regenerationsverlauf nach einer traumatischen Nervenverletzung mit dem **Hoffmann-Tinel-Zeichen** verfolgen (s. S. 58).

Zur **Förderung der Regeneration** eines peripheren Nervs sollen gezielte krankengymnastische Übungen dienen. Bei kompletten Lähmungen kann eine Reizstromtherapie die Entwicklung von Muskelatrophien verzögern. Eine elektrische Behandlung wird aber überflüssig, wenn willkürliche Innervationsimpulse wieder erkennbar sind. Weitere Ziele der konservativen Therapie müssen in der Vermeidung von sekundären Gelenkversteifungen und Muskeldehnungen gesehen werden. Eventuell sind auch orthopädische Hilfen sinnvoll.

Eine **operative Nervennaht** oder – wo erforderlich – **Nerventransplantation** ist anzustreben bei allen Kontinuitätsunterbrechungen der Nerven und bei schweren Neurotmesisschäden.

Zur Differenzialdiagnose einer Schwäche (geklagt als Lähmung) s. S. 525.

12.1.2 Reizerscheinungen bei peripheren Nervenläsionen

Gelegentlich begegnet man bei partiellen Nervenläsionen auch sog. **motorischen und sensiblen Reizerscheinungen**. Zu betonen bleibt, dass die Pathogenese dieser Reizerscheinungen oft nicht ausschließlich im Bereich des peripheren Motoneurons bzw. des ersten sensiblen Neurons zu suchen ist. Einige besondere Formen dieser Reizerscheinungen wurden bereits besprochen:

- **Motorische Reizerscheinungen:** Faszikulationen (s. S. 38), Fibrillationen (s. S. 38), tetanische Reaktionen (s. S. 349), Crampi (s. S. 38);
- **Sensible Reizerscheinungen:** Dolor translatus („Referred Pain“, s. S. 57), Anaesthesia/Analgesia dolorosa (s. S. 57).

Differenzialdiagnostisch ist bei Waden- und Fußschmerzen, die v. a. nachts auftreten, an ein **Krampussyndrom** mit z. T. sehr schmerzhaften tonischen Muskelkontraktionen zu denken. Das Krampussyndrom kann nicht nur bei radikulären Schäden im unteren LWS-Bereich auftreten, sondern wird häufig auch bei anderen Erkrankungen beobachtet, z. B. bei Diabetes mellitus, Gicht, Niereninsuffizienz, Nikotin- und Alkoholabusus oder Elektrolytstörungen, u. a. bei Magnesiummangel.

12.1.3 Complex regional pain syndrome (CRPS) Typ I und II

CRPS Typ I (Synonyme: sympathische Reflexdystrophie, Algodystrophie, Sudeck-Syndrom). Nach distalen Extremitätenverletzungen, auch nach Bagatelltraumen, treten gelegentlich schwere sympathische Dysregulationen auf, die bei längerem Bestehen den völligen Funktionsverlust der betroffenen Extremitäten zur Folge haben können.

Das **klinische Bild** wird dabei geprägt durch:

- sensible Reizerscheinungen (brennende Schmerzen),
- schlaffe Paresen (verminderte grobe Kraft bis hin zur Plegie),

- autonome Störungen (Ödem, Schweiß- und Hauttemperaturstörungen, rötlich-livide Hautverfärbung).

Im weiteren Verlauf treten auf:
- Muskelatrophien,
- trophische Hautveränderungen (Hyperkeratosen, gestörtes Nagelwachstum),
- Kontrakturen,
- zunächst punktförmige, später diffuse Osteoporose.

Die **Pathomechanismen** der sympathischen Reflexdystrophie sind komplex und noch nicht endgültig geklärt. Initial scheint eine Dysregulation des sympathischen noradrenergen Systems, insbesondere eine hyperaktive Interaktion zwischen sympathischen Nervenenden und C-Faser-Nozizeptoren, eine wesentliche Rolle zu spielen.

Die **Therapie** besteht in verschiedenen Arten von Sympathikus-Blockaden. Ferner kommen unterschiedliche Schmerzbehandlungen zum Einsatz.

CPRS Typ II (Synonym: Kausalgie). Dem CPRS Typ II geht eine Nervenverletzung voraus. Es ist gekennzeichnet durch dumpfe, unscharf begrenzte Brennschmerzen, die wellenförmig langsam anschwellen und verebben und durch sensible oder affektive Reize ausgelöst bzw. verstärkt werden können. Das CPRS Typ II tritt besonders bei Läsionen gemischter peripherer Nerven auf, die reich an Sympathikusfasern sind (v. a. N. medianus und N. tibialis). Hier kombiniert sich die Läsion nozizeptiver Afferenzen mit einer ausgeprägten vegetativen Stimulation infolge pathologischer Kurzschlüsse (sog. Ephapsen) zwischen sympathischen und nozizeptiven Fasern.

12.1.4 Spezielle Symptomatik der wichtigsten Nervenläsionen

Die folgenden peripheren Nervenläsionen sind besonders häufig, zu weiteren Läsionen peripherer Nerven s. Tab. 12.**2**.

N. radialis-Lähmung (Abb. 12.**3**):
- Bei Schädigung im distalen Bereich (proximaler Unterarm): Parese der Fingerextensoren II–V, Parese der Daumenabduktion (keine Fallhand!).
- Läsion im mittleren Bereich (distales Oberarmdrittel) zusätzlich: Ausfall der Handstreckung (**„Fallhand“**), Pronationsstellung des Unterarms.
- Läsion im proximalen Bereich (Axilla) zusätzlich: Ausfall der Streckung im Ellbogengelenk.

N. medianus-Lähmung (Abb. 12.**3**):
- Bei Schädigung im distalen Bereich (distaler Unterarm): Lähmung der vom N. medianus versorgten Handmuskulatur, vor allem Opposition und Abduktion des Daumens sind ungenügend (**„positives Flaschenzeichen“**).
- Läsion im proximalen Bereich (Ellenbeuge) zusätzlich: Lähmung der Hand- und langen Fingerbeuger (**„Schwurhand“**).

N. ulnaris-Lähmung (Abb. 12.**3**):
- Bei Schädigung im distalen Bereich (unterhalb des Ellbogens) und proximal: Beeinträchtigung des Fingerspreizens und Daumenadduzierens (**Froment-Zeichen**). Überstreckt gehaltene Grundphalangen, leicht gebeugte Mittel- und Endphalangen (**„Krallenhand“**).
- Im proximalen Bereich (Ellbogen) zusätzlich: Schwächung der Beugung und Ulnarflexion der Hand.

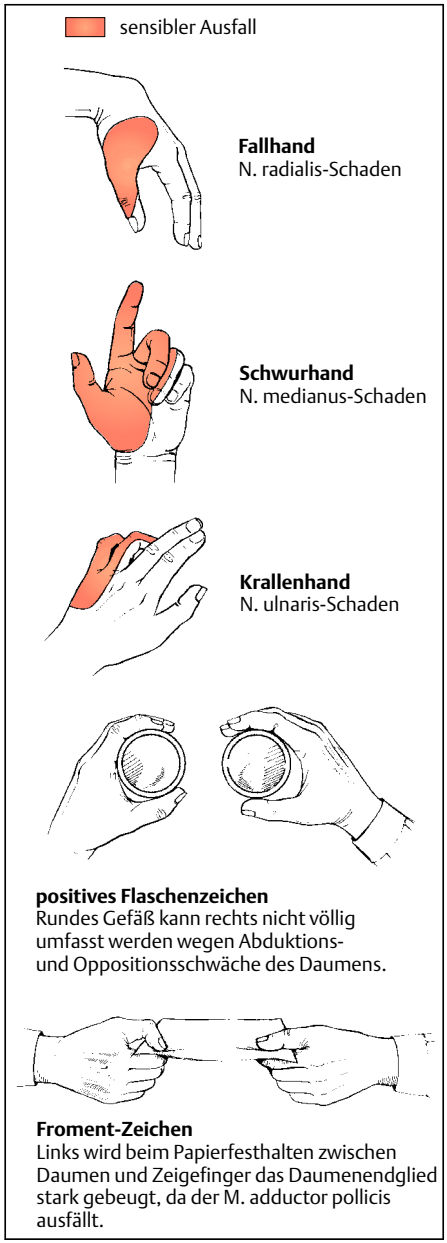


Abb. 12.3 Läsionen der Armnerven

► Häufige Schädigungsursachen bei:

N. radialis-Lähmung:
- Oberarmschaftfraktur,
- Druckschädigung am Oberarm („Schlaflähmung"),
- Kompression in Supinatorloge,
- Druckschädigung des R. superficialis am Daumen (Cheiralgia paraesthetica).

N. medianus-Lähmung:
- suprakondyläre Oberarmfraktur,
- Schnittverletzung am Handgelenk,
- Karpaltunnelsyndrom.

N. ulnaris-Lähmung:
- Ellenbogenverletzungen (auch als „Spätlähmung"!),
- Sulcus-ulnaris-Syndrom (mit und ohne Luxation des N. ulnaris aus dem Sulcus),
- Schnitt -und Druckverletzungen am Handgelenk.

N. peroneus-profundus-Lähmung (Abb. 12.**4**):
- Unfähigkeit, den Fuß anzuheben,
- Fersengang nicht möglich,
- sog. „Stepper- oder Hahnentrittgang".

N. peroneus-superficialis-Lähmung (Abb. 12.**4**):
- Supinationsstellung des Fußes,
- Pronation (Hebung des äußeren Fußrandes) nicht möglich.

► Häufigste Ursache von Lähmungen des N. peroneus sind Druckeinwirkungen auf die oberflächliche Verlaufsstrecke des Nervs in der Nähe des Fibulaköpfchens.

N. tibialis-Lähmung (Abb. 12.**4**):
- Pronationsstellung des Fußes,
- Zehengang nicht möglich,
- Fuß wird beim Gehen nicht abgerollt („Bügeleisengang"),
- Krallenzehen.

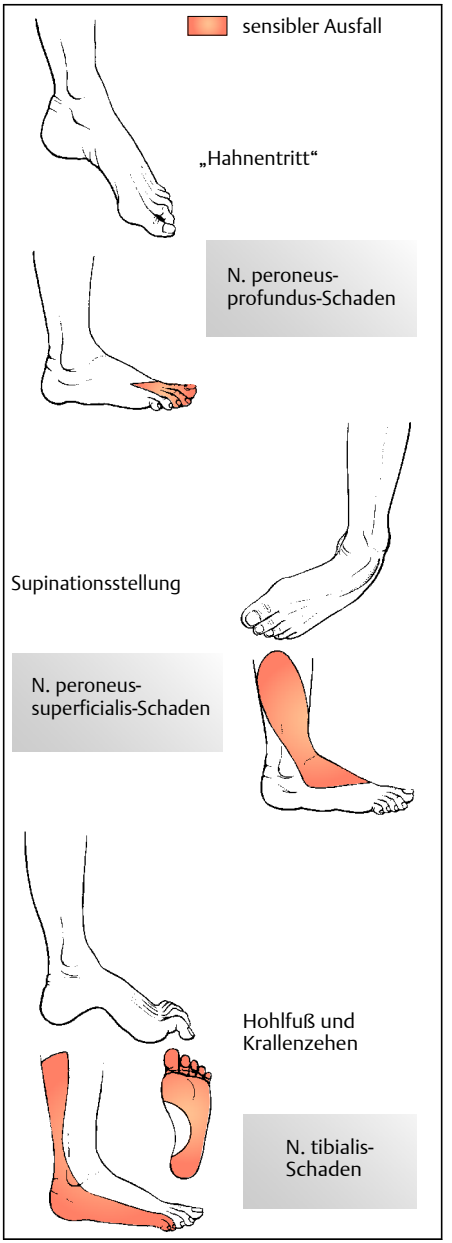


Abb. 12.4 Läsionen der Beinnerven

N. ischiadicus-Lähmung:

- kombinierte Ausfälle von N. peroneus und N. tibialis, wobei der peronäale Anteil der Nerven meist stärker betroffen ist.

▶ Häufigste Schädigungsursachen bei N. ischiadicus-Lähmung:

- traumatogen: bei schweren, hüftgelenksnahen Verletzungen,
- iatrogen: nach operativen Eingriffen am Hüftgelenk; nach intraglutäalen Injektionen.

N. femoralis-Lähmung:

- Beinstreckung im Kniegelenk nicht möglich (M. quadriceps-Schwäche). Dadurch Behinderung beim Treppengehen und Aufstehen aus dem Sitzen;
- Oberschenkel kann in der Hüfte nicht gebeugt werden (M. iliopsoas-Schwäche), dadurch Behinderung beim Aufsetzen aus dem Liegen.

▶ **Ursachen spontaner, einseitiger N. femoralis-Paresen:**

- asymmetrische diabetische Neuropathie,
- Kompression der 3./4. Lumbalwurzel (Bandscheibenvorfall!),
- Kompression des Plexus lumbalis (Malignom!),
- Senkungsabszess bei Tbc-Spondylitis,
- spontanes Psoashämatom unter Marcumar-Therapie,
- neuralgische Beckengürtelmyatrophie (vergleichbar der neuralgischen Schultermyatrophie).

Allgemeine Symptomatik chronischer Nervenläsionen. Bei längerem Bestehen dieser Lähmungsbilder treten stets recht kennzeichnende **Atrophien** der entsprechenden Muskulatur auf. Darüber hinaus sind (lokalisatorisch zuordnungsfähig zu den motorischen Störungen) jeweils typische **sensible Ausfälle** anzutreffen. Mit erheblichen **vasomotorisch-**

trophischen Störungen muss insbesondere bei Läsionen des N. medianus und des N. tibialis gerechnet werden, weil diese Nerven vergleichsweise viele vegetative Fasern enthalten.

Ergänzend sind in Tab. 12.**2** noch einige weitere, ebenfalls recht häufige periphere Nervenläsionen aufgeführt.

Tab. 12.2 Weitere periphere Nervenläsionen

Nerv	Versorgte Muskeln	Versorgtes Sensibilitätsareal	Funktionsausfall bei Lähmung	Häufige Schädigungsursachen
N. suprascapularis (C 4/C 6)	M. supraspinatus M. infraspinatus		Außenrotation und Abduktion des Armes	Schultertraumen neuralgische Schultermyatrophie
N. thoracicus longus (C 5/C 7)	M. serratus anterior		Armhebung über die Horizontale, Scapula alata (Abb. 12.**5**)	(„Rucksacklähmung"), iatrogen bei Mamma-OP und Thorakotomie, neuralgische Schultermyatrophie
N. axillaris (C 5/C 6)	M. deltoideus M. teres minor	handtellergroßer Bezirk über lateralem Oberarmkopf	Abduktion und Elevation des Armes	Schulterluxation
N. musculocutaneus (C 5/C 7)	M. coracobrachialis M. biceps brachii M. brachialis	lateraler Unterarm	Beugung und Supination des Unterarms	Oberarmfrakturen, „Narkoselähmung", neuralgische Schultermyatrophie
N. obturatorius (L 4/S 1)	M. adductor longus M. adductor brevis M. adductor magnus M. obturatorius externus M. gracilis	mediale Seite des Oberschenkels	Adduktion sowie Außen- und Innenrotation des Oberschenkels	Traumen, Tumoren im Becken, Hernia obturatoria
N. gluteus superior (L 4/S 1)	M. gluteus medius und M. gluteus minimus	–	Abduktion und Innenrotation im Hüftgelenk	Traumen, Tumoren im Becken, Hernia obturatoria
N. gluteus inferior (L 5/S 2)	M. gluteus maximus	–	Streckung im Hüftgelenk	wie bei N. gluteus superior

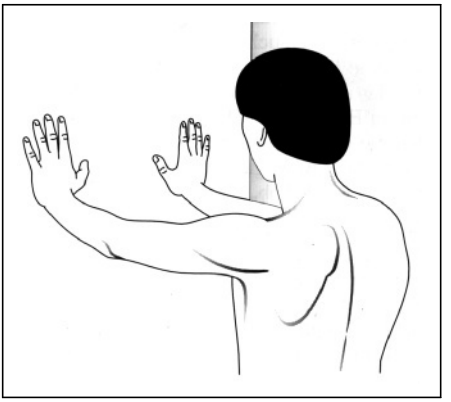


Abb. 12.5 Funktionsprüfung des M. serratus (N. thoracicus longus), hier Scapula alata links

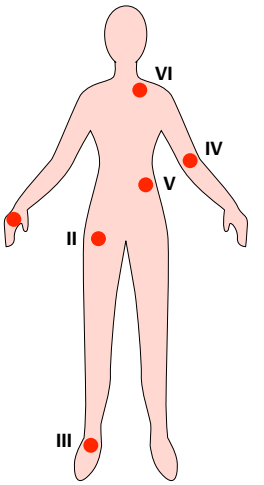
12.1.5 Wichtige Nervenkompressionssyndrome

Eine chronische Nervenkompression kann sich in anatomischen oder in pathologischen, d. h. erworbenen Engpasssituationen entwickeln (Abb. 12.**6**), wobei nicht selten zusätzlich exogene Faktoren (z. B. lokal entzündliche oder vaskuläre Faktoren, eine Polyneuropathie) eine gesteigerte nervale Vulnerabilität bedingen.

Karpaltunnelsyndrom

Unter den chronischen Druckschädigungen peripherer Nerven ist das Karpaltunnelsyndrom besonders häufig anzutreffen.

Ursache. Hierbei ist der **N. medianus** unter dem Lig. carpi transversum chronischem

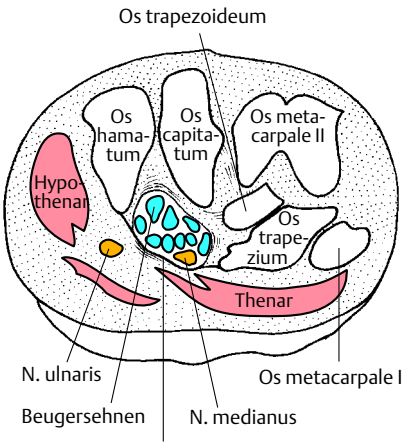


betroffener Nerv	Engpass-Lokalisation	Krankheitsbild
I. N. medianus	unter Lig. carpi transversum	Karpaltunnelsyndrom
II. N. cutaneus femoris lateralis	im Leistenbereich	Meralgia paraesthetica
III. N. tibialis	am Malleolus medialis unter dem Lig. laciniatum	Tarsaltunnelsyndrom
IV. N. ulnaris	im Sulcus ulnaris	Sulcus-ulnaris-Syndrom
V. N. ilioinguinalis	Durchtritt durch Bauchwandfaszie medial von Spina iliaca ant. sup.	Ilioinguinalissyndrom
VI. Plexus brachialis	a) hintere Skalenuslücke (evtl. Halsrippe) b) kostoklavikuläre Enge	unteres Plexussyndrom, A.-subclavia-Insuffizienz

Abb. 12.6 Die häufigsten Engpasssyndrome ▶

Druck ausgesetzt (Abb. 12.**7**). Gelegentlich handelt es sich dabei um Folgezustände nach Handgelenksverletzungen. Im Allgemeinen entwickelt sich aber ein Karpaltunnelsyndrom ohne vorausgegangenes Trauma, und zwar v. a. bei Frauen im mittleren Lebensalter oder bei Patienten mit Polyarthritis, Diabetes mellitus, Myxödem, Dermatomyositis und Akromegalie, Adipositas sowie während einer Schwangerschaft.

Querschnitt durch distale Handwurzel



Raumforderung im Karpaltunnel möglich durch:

1. Verdickung des Lig. carpi transversum
2. traumatogen
   - Hämatome
   - Ödeme
   - Frakturen und Luxationen
3. chronische Polyarthritis (Synovitis)
4. Beugesehnenerkrankungen (Tendovaginitis, Phlegmonen, Gichttophi)
5. Tumoren der Beugesehnen
   intraneurale Lipome
6. verlängertes Muskelprofil der Beuger
7. Schwangerschaft

Abb. 12.7 **Karpaltunnelsyndrom.** Räumliche Gegebenheiten und mögliche Ursachen.

Symptomatik. Sie besteht in **Kribbelparästhesien** im sensiblen Versorgungsbereich des N. medianus (evtl. als Brachialgia paraesthetica nocturna, mit Ausstrahlung der Beschwerden v. a. in den Unterarm) und in einer langsamen **Atrophie** der Mm. abductor pollicis brevis und opponens pollicis (Abb. 12.**8**).

Diagnose und Therapie. Diagnostisch hilfreich ist oft schon im Frühstadium die Neurografie und Elektromyografie. Die Behandlung besteht in einer operativen Entlastung des Nervs durch Spaltung des Ligaments. Im Frühstadium kann eine konservative Behandlung mit Ruhigstellung, evtl. Gewichtsreduktion, Behebung symptomatischer Ursachen und auch lokalen Prednisolon-Injektionen versucht werden, zumal sich Karpaltunnelsyndrome nicht selten auch spontan zurückbilden.



Abb. 12.8 **Karpaltunnelsyndrom mit Thenaratrophie**

Sulcus-ulnaris-Syndrom

Eine weitere chronische Druckschädigung, die häufiger zu beobachten ist, ist die des **N. ulnaris in der Olekranonrinne**, das sog. Sulcus-ulnaris-Syndrom. Es kann als Spätlähmung noch Jahre nach Ellenbogentraumen auftreten, wird aber auch bei habituellen Luxationen des Nervs über den Epicondylus ulnaris hinweg gesehen.

Kombiniert mit einem Sulcus-ulnaris-Syndrom ist nicht selten eine **Dupuytren-Kontraktur** (Schrumpfung der Palmarfaszie) zu beobachten. Selten kann es auch zu einer chronischen Kompression des N. ulnaris am Handgelenk unter dem Lig. carpi palmare (sog. **Syndrom der „Loge de Guyon“**) kommen.

Meralgia paraesthetica

Ursache der Meralgia paraesthetica ist die Kompression des **N. cutaneus femoris lateralis** in der Leistenbandregion vor der Spina iliaca anterior superior. Sie äußert sich durch sensible Ausfälle und Schmerzen im Versorgungsbereich dieses Nervs an der Außenseite des Oberschenkels.

Differenzialdiagnostisch ist hierbei aber auch an eine beginnende asymmetrische diabetische Neuropathie sowie eine lumbale Wurzelirritation zu denken.

Tarsaltunnelsyndrom

Gelegentlich, insbesondere nach Knöchelfrakturen, kommt es durch Kompression des **N. tibialis** hinter dem Malleolus internus unter dem Lig. laciniatum zum sog. Tarsaltunnelsyndrom. Es ist durch belastungsabhängigen Fußsohlenschmerz und sensible Ausfälle mit Störungen der Schweißsekretion im Innervationsbereich der Nn. plantares gekennzeichnet.

Die differenzialdiagnostische Abgrenzung zur sog. **Morton-Metatarsalgie**, bei der die Kompression eines N. digitalis plantaris durch ein Pseudoneurom zwischen zwei Metatarsalköpfchen vorliegt, kann schwierig sein, ebenso die Abgrenzung von einer Claudicatio intermittens. Diagnostische Klärung ist durch lokale Leitungsanästhesie und EMG möglich.

Ilioinguinalissyndrom

Ursache dieses Syndroms ist die Kompression des **N. ilioinguinalis** bei seinem Durchtritt durch die Bauchwandmuskulatur, v. a. aufgrund von Narbenzügen nach Herniotomie, Appendektomie oder gynäkologischen Operationen. Kennzeichen sind Schmerzen in der Leisten- und Symphysenregion.

Tibialis-anterior-Syndrom

Ursache. Akute Ischämie der in einer gemeinsamen osteofibrösen Loge fest eingeschlossen liegenden Mm. tibialis anterior, extensor hallucis longus und extensor digitorum longus (**Kompartmentsyndrom**).

Meist ist primär der arterielle Zufluss aus der A. tibialis anterior an ihrer Durchtrittsstelle durch die Membrana interossea behindert. Ein pathogenetischer Circulus vitiosus entwickelt sich dann über Muskelschwellung und Kompression des Kapillarsystems zur weiteren Sauerstoffnot des Muskels und schließlich zur ischämischen Muskelnekrose. Häufig kommt es dann auch zu einer Druckschädigung des benachbarten N. peroneus profundus.

Symptomatik. Das klinische Bild des Tibialis-anterior-Syndroms, das meist nach stärkeren sportlichen Belastungen, längeren Märschen, nach intensivem Fußballspiel oder auch nach Unterschenkeltraumen auftritt, wird durch eine sehr schmerzhafte, hartteigige Schwellung und Rötung der prätibialen Region und einem oft, aber nicht immer erloschenen Puls der A. dorsalis pedis geprägt. Im weiteren Verlauf zeigt sich dann ein Funktionsausfall des N. peroneus profundus (charakteristisch ist im akuten Stadium ein sog. stummes EMG).

Therapie. **Sie** besteht in einer sofortigen operativen Durchtrennung der Faszien zur Druckentlastung.

► Beim Tibialis-anterior-Syndrom sollte Diagnosestellung und Operation frühestmöglich erfolgen.

Erwähnt sei noch, dass auch andere Kompartmentsyndrome (z. B. ischämische **Volkmann-Kontrakturen**) sowohl an den oberen als auch an den unteren Extremitäten manchmal differenzialdiagnostisch schwer von peripheren Nervenläsionen abzugrenzen sind.

12.2 Syndrome der Plexusläsionen

In den Plexus (Plexus cervicobrachialis und Plexus lumbosacralis) mit ihren Primärsträngen (Trunci) und ihren Sekundärsträngen (Faszikel) findet eine Umgruppierung efferenter und afferenter sowie autonomer Fasern (Rr. communicantes zum Grenzstrang) statt.

► Die Defizitsymptomatik bei Plexusläsionen (Tab. 12.**3**) geht über das Versorgungsareal sowohl einzelner Nervenwurzeln als auch einzelner peripherer Nerven hinaus.

12.2.1 Allgemeine Charakteristika der Plexussyndrome

- Schmerzausstrahlung und Sensibilitätsstörungen mit deutlicher Überlappung der Dermatome.
- Motorische Ausfälle in unterschiedlicher Kombination mehrerer benachbarter radikulärer Innervationsbereiche.
- Abschwächungen der Reflexe, deren Reflexbogen im Plexusbereich beeinträchtigt worden ist.
- Störung der Schweißsekretion, weil die sympathischen sudorimotorischen Fasern im Plexusbereich zugeflossen sind.

12.2.2 Topische Einteilung der Plexusläsionen

Läsionen des Plexus brachialis. Hier werden zwei Typen unterschieden:
- die häufigere **obere** Plexuslähmung (Erb-Lähmung) mit Läsion von Fasern aus den Wurzeln C 5 –C 6 und
- die seltenere **untere** Plexuslähmung (Klumpke-Lähmung) mit Läsion der Fasern aus den Wurzeln C 8 –Th 1.

Die klinischen Kennzeichen beider Lähmungstypen sind in Tab. 12.**3** zusammengefasst.

Bei einer **kompletten Läsion** des Plexus cervicobrachialis ist der gesamte Arm völlig gelähmt, anästhetisch und zeigt schwere trophische Störungen an Haut, Nägeln, Muskeln und Knochen.

Tab. 12.3 Wichtige Plexussyndrome

Nerv	Läsion	Parese	Sensibilitätsstörungen	Besonderheiten
obere Plexuslähmung (Erb-Lähmung)	C 5 –C 6	M. deltoideus M. supra- und infraspinatus M. biceps brachii M. brachialis M. brachioradialis	über dem M. deltoideus, radiale Seite von Unterarm und Hand	Fehlen des Brachioradialis- und Bizeps-Reflexes, nach innen rotierter Arm hängt schlaff herunter, kann im Ellenbogen nicht gebeugt und im Schultergelenk nicht angehoben werden
untere Plexuslähmung (Klumpke-Lähmung)	C 8 –TH1	kleine Handmuskeln und Fingerbeuger	ulnare Seite von Unterarm und Hand	TSR abgeschwächt, häufig zusätzlich Horner-Syndrom (Folge einer Schädigung des unteren Halsgrenzstrangs)
Plexus lumbalis	L 1 –L 4	Hüftbeuger, Kniestrecker und Adduktoren	Vorderseite des Oberschenkels	
Plexus sacralis	L 5 –S 4	Hüftstrecker, Kniebeuger, Unterschenkel- und Fußmuskulatur	dorsaler Oberschenkel	

Läsionen des Plexus lumbosacralis. Sie zeigen in wechselhafter Anordnung motorische und sensible Ausfälle im Becken- und unteren Extremitätenbereich. Der Plexus lumbosacralis wird aufgrund seiner großen Ausdehnung fast immer nur partiell geschädigt.

12.2.3 Ätiopathogenese der Arm- und Halsplexusläsionen

Traumatische Läsionen. Läsionen des Plexus cervicobrachialis sind häufig Traumafolgen, z. B. bei Motorradunfällen, Klavikulafrakturen, Stich- und Schussverletzungen, nach geburtstraumatischen Verletzungen oder durch Armzerrung bei Handeinklemmungen in rotierenden Maschinen.

Druckläsionen. Ätiologisch in Betracht zu ziehen sind zudem verschiedenartige **Druckläsionen**, z. B. infolge mangelhafter Armlagerung in der Narkose und im Schlaf, durch Krückendruck, Lastendruck auf den Schultern („Rucksacklähmung“) und auch nicht selten bedingt durch **Nachbarschaftstumoren** (z. B. Pancoast-Tumoren der Lungenspitze).

Kompression in anatomischen Engpässen. Als **Thoracic-outlet-Syndrome** werden chro-

nische Kompressionsläsionen im Bereich der oberen Thoraxapertur bezeichnet. Sie entwickeln sich an drei physiologischen Engpässen, die hier lokalisiert sind: Skalenuslücke, kostoklavikuläre Enge und die Enge unter dem Ansatz des M. pectoralis minor am Korakoid.

Beim **Skalenussyndrom** entwickelt sich die (untere) Armplexusschädigung durch Kompression von Plexussträngen in einer zu engen Skalenuslücke (diese wird begrenzt vom M. scalenus anterior und medius sowie der ersten Rippe). Ähnliche Plexusirritationen können durch Kompression in der kostoklavikulären Enge hervorgerufen werden. Auslöser dieser Engpasssyndrome ist oft eine Halsrippe. Im Vordergrund der Beschwerden stehen beim Skalenussyndrom Brachialgien, die häufig mit vasomotorischen Störungen im Arm verbunden sind, weil die A. subclavia mit ihrem sympathischen Geflecht ebenfalls in der Skalenuslücke behindert wird. Typisch ist der passagere und lageabhängige Charakter der Beschwerden. Bei Rückwärtsneigung des Kopfes und gleichzeitiger Kinnwendung zur kranken Seite (**Adson-Manöver**) können die Beschwerden ausgelöst und unter Umständen ein Verschwinden des Radialispulses beobachtet werden. Therapie: operative Entfernung der Halsrippe bzw. Erweiterung der Skalenuslücke nach (meistens erforderlicher) angiografischer Diagnosesicherung.

Läsion im Rahmen einer neuralgischen Schultermyatrophie. Ein meist inkompletter Ausfall des Plexus cervicobrachialis (eher oberer Teil) tritt auch bei der sog. neuralgischen Schultermyatrophie (meist sprachlich falsch Schulteramyotrophie genannt) auf, die wahrscheinlich eine **entzündliche Genese** hat. Die Krankheit beginnt akut mit heftigen Schulter-Oberarm-Schmerzen, die meist nach wenigen Tagen abklingen und dann von Lähmungen und Atrophien in der gleichen Region abgelöst werden. Auch Zwerchfellparesen kommen dabei vor. Sensible Ausfälle fehlen in der Mehrzahl der Fälle. Die **Prognose** dieser „Armplexusneuritis“ ist gut, auch wenn sich die Paresen manchmal erst nach einem halben bis einem Jahr langsam zurückbilden.

▶ **Häufige Ursachen von Armplexusläsionen:**

- **Oberer Armplexus:**
  - Trauma (Schulterluxation!),
  - „Rucksacklähmung“,
  - neuralgische Schultermyatrophie.
- **Unterer Armplexus:**
  - Trauma (Geburtstrauma!),
  - „Skalenussyndrom“,
  - Pancoast-Tumor.

12.2.4 Ätiopathogenese der Beinplexusläsionen

Läsionen des Plexus lumbosacralis sind selten traumatisch bedingt. Nur gelegentlich treten sie nach stumpfen Bauchtraumen oder schweren Beckenringfrakturen mit retroperitonealer Hämatomentwicklung auf. Häufiger sind **tumoröse** oder **entzündliche Prozesse im Retroperitonealraum** die Ursache. Auch an spontane Hämatome unter Antikoagulanzientherapie oder an eine Strahlenschädigung nach Tumorbestrahlungen im Beckenbereich ist zu denken.

12.3 Syndrome der Nervenwurzeln

Die Symptomatik spinaler Nervenwurzelirritationen und -läsionen unterscheidet sich v. a. infolge der differierenden Versorgungsareale in signifikanter Weise von der Symptomatik peripherer Nervenläsionen.

12.3.1 Allgemeine Charakteristika der Nervenwurzelsyndrome

- **Schmerzausstrahlung** und **Sensibilitätsstörungen** entsprechend dem segmentalen Innervationsbereich (Dermatom der betroffenen Wurzel) (s. Abb. 6.**3**, S. 60). Bei Lumbalgie und Lumboischialgien oft Schmerzzunahme beim Husten, Niesen oder Pressen. Zeichen nach Lasègue (s. Abb. 3.**3**, S. 12) bei Diskushernien im unteren LWS-Bereich mit radikulärer Symptomatik oft positiv, oft auch der gekreuzte Lasègue (beim passiven Anheben des gesunden Beines Schmerzangabe auf der betroffenen Gegenseite). Bei entsprechender Symptomatik durch Wurzelbeteiligung infolge von Diskushernien im oberen LWS-Bereich ist oft der umgekehrte Lasègue positiv (Schmerzangabe lumbal bei passivem Anheben des betroffenen Beines in Bauchlage des Patienten).
- Regelhaft ist bei radikulär bedingten Sensibilitätsminderungen – umgekehrt wie bei den sensiblen Störungen der peripheren Nervenläsionen – die hypalgetische Zone größer als die hypästhetische. Bei monoradikulären Schäden kann die letztere sogar fehlen, sodass dann nur Störungen der Schmerzempfindung resultieren.
- **Motorische Ausfälle** – und bei stärkerer Schädigung auch Myatrophien – treten (gemäß den radikulären Muskelinnervationsverhältnissen) in Kennmuskeln auf, die der betroffenen Wurzel entsprechen.
- **Reflexstörungen** (Hypo-, Areflexie) finden sich bei den Reflexen, deren Reflexbogen durch die betroffene Wurzel (Wurzelsegmente) verläuft.
- **Fehlen von Störungen der Schweißsekretion** und z. T. auch anderer vegetativer Ausfallerscheinungen bei Schädigungen der Wurzeln oberhalb Th 2 und unterhalb L 2 (S. 66).

12.3.2 Spezielle Wurzelsyndrome

Die klinisch wichtigsten Wurzelsyndrome mit ihren Kennmuskelbeeinträchtigungen, segmentalen sensiblen Störungen und Reflexabschwächungen sind in Abb. 12.**9** als Übersicht zusammengestellt. Zu beachten bleibt, dass die meisten Muskeln **plurisegmental** versorgt werden, d. h. ihre Innervation aus mehreren ventralen Spinalwurzeln erhalten. Hochgradige radikuläre Lähmungen treten somit erst auf, wenn mehrere benachbarte Wurzeln ausfallen. Auch die Muskelatrophien sind daher bei vorwiegend monoradikulären Läsionen weniger deutlich ausgeprägt als bei peripheren Nervenläsionen.

Diagnostik. **Elektromyografisch** ist mit einer Latenz von 2 – 3 Wochen nach Zeichen einer Wurzelschädigung (Fibrillationen und positive scharfe Wellen) zu suchen, insbesondere in den Kennmuskeln, die zu den einzelnen Wurzeln gehören. Dabei ist zu beachten, dass diese Kennmuskeln meist aus mehreren Wurzeln innerviert werden. Mit Hilfe der **Kernspintomografie** sowie z. T. auch durch **CT-Untersuchungen** lassen sich Nervenwurzeln und ihre Beziehung zur Umgebung darstellen, so dass lokale Kompressionen der Nervenwurzeln nachgewiesen werden können.

Radikuläre Schmerzen werden in typischer Weise bei Husten, Pressen oder Niesen verstärkt. Ihre Projektionen entsprechen dem betroffenen Dermatom, erstrecken sich jedoch wie die Sensibilitätsausfälle (s. S. 60) nicht auf das gesamte Dermatomareal.

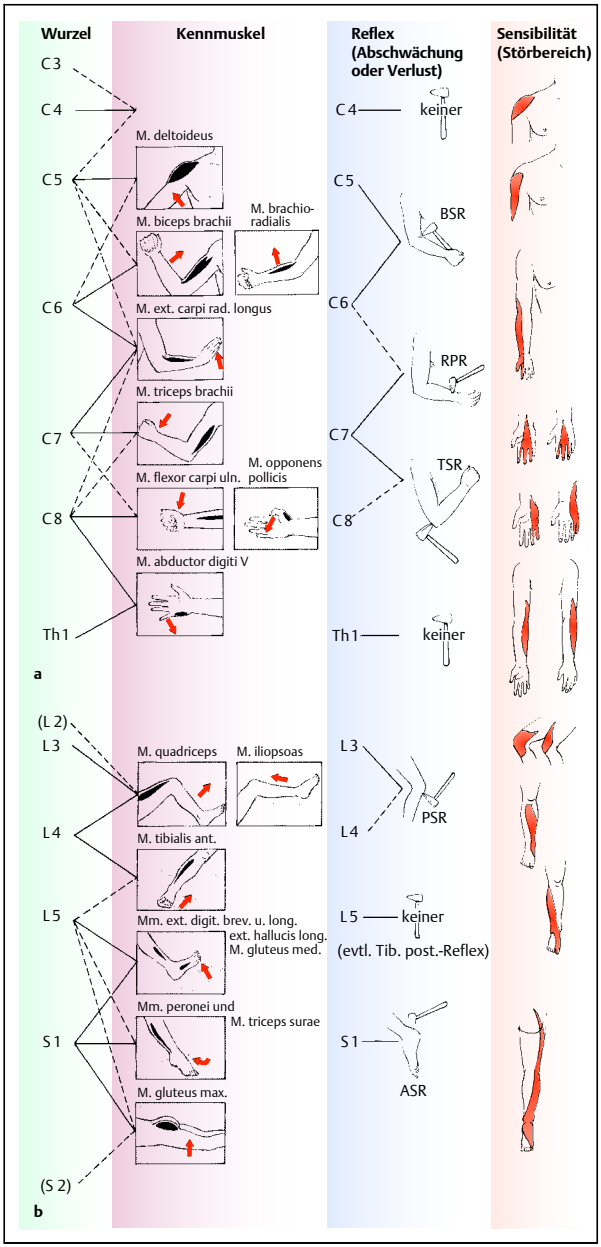


Abb. 12.9 Synopsis klinisch wichtiger Wurzelsyndrome.
a Obere Extremitäten.
b Untere Extremitäten.

12.3.3 Ätiopathogenese der Wurzelsyndrome

Degenerative Wirbelsäulen- und Bandscheibenprozesse. Die wohl häufigsten Ursachen von radikulären Syndromen im unteren Zervikalbereich sind degenerative Wirbelsäulenveränderungen, im unteren Lumbalbereich dorsolaterale bzw. mediolaterale Bandscheibenvorfälle. Knöcherne Verengungen des Spinalkanals (Spinalkanalstenosen, Abb. 12.**10**) können ebenfalls Wurzelsyndrome hervorrufen.

Tumoren. Als weitere Ursachen, und zwar im gesamten Wirbelsäulenbereich, kommen **extramedulläre spinale Tumoren**, insbesondere Wurzelneurinome, Meningeome, leukämische Infiltrate und Wirbelmetastasen in Betracht. Ob ein Malignom vorliegt oder nicht, lässt sich durch Röntgen-Nativaufnahmen bzw. CT/MRT der entsprechenden Wirbelsäulenabschnitte meist rasch klären (Darstellung der Wirbeldestruktionen!). Erweiterungen der Foramina intervertebralia in der Schrägaufnahme oder isolierte Wirbelbogendefekte sind ein röntgendiagnostischer Hinweis auf ein Neurinom, das in Form einer Sanduhrgeschwulst wächst.

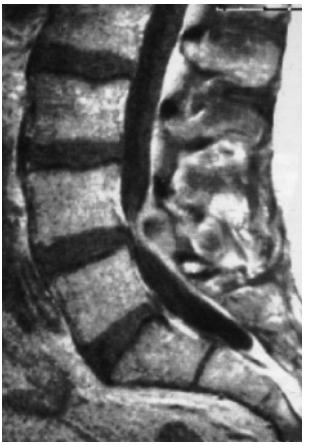


Abb. 12.10 52-jähriger Patient mit lumbaler Spinalkanalstenose. Sagittale T 1-gewichtete Spinechosequenz. Man erkennt eine Einengung des Spinalkanals in Höhe L 4/L 5 durch einen von dorsal her imprimierenden Osteophyten.

Entzündliche Prozesse. Ein Wurzelsyndrom kann Folge eines **Herpes zoster** sein. Bei der hier im Rahmen einer viralen Allgemeininfektion auftretenden Spinalganglienaffektion sind meist mehrere benachbarte Dermatome gleichzeitig befallen. Auch bei der durch Zeckenbiss übertragenen **Borreliose** treten häufig sehr schmerzhafte Radikulitiden auf, verbunden mit einem lokalen Erythem.

Traumata. **Traumatogene Wurzelschäden** finden sich v. a. bei HWS-Schleudertraumen oder als zervikale Wurzelausrisse nach schweren Schulterprellungen, z. B. bei Motorradunfällen. Differenzialdiagnostische Abgrenzung zum Plexus-brachialis-Schaden können ein blutiger Liquorbefund oder der kernspintomografische bzw. myelografische Nachweis „leerer" Wurzeltaschen bringen. Außerdem finden sich bei Wurzelausrissen oft mehr oder weniger deutliche Zeichen einer Rückenmarksschädigung sowie bei Schädigung der Wurzeln C 8 und Th 1 ein Horner-Syndrom.

▶ **Ursachen der Wurzelsyndrome:**
- Bandscheibenvorfälle,
- degenerative WS-Veränderung,
- Tumor,
- Entzündung (z. B. Herpes zoster, Borreliose),
- Trauma.

12.3.4 Therapie der Wurzelerkrankungen

Konservative Therapie. Sinnvoll ist eine **symptomatische Therapie** mit Medikamenten (Analgetika, Antiphlogistika, Myotonolytika) und physikalischen Behandlungsmaßnahmen (versuchsweise Wärmeanwendungen, bei Lumboischialgien Stufenbettlagerungen u. ä.). Bei Borreliose als Ursache einer Radikulitis ist eine entsprechende antibiotische Therapie indiziert.Falls eine konservative Behandlungsmaßnahme zu einer Schmerzzunahme führt, sollte diese sofort beendet werden („der Patient hat recht"). Im weiteren Verlauf empfiehlt sich bei Wurzelerkrankungen stets eine aktive Übungstherapie (sog. **Bandscheibengymnastik**).

Operative Therapie. Falls eine intensive konservative Therapie über mehrere Wochen nicht zu einer erheblichen Schmerzbesserung oder Schmerzfreiheit führt, ist bei entsprechendem radiologischem Befund eine Operation zu erwägen **(relative Indikation)**.

Eine **absolute Indikation** zur Operation besteht, wenn es bei medialen Bandscheibenvorfällen zu einer Schädigung der Cauda equina mit Blasen- und/oder Mastdarmlähmung kommt.

Auch bei Paresen ohne kurzfristige Rückbildungstendenz ist eine zeitnahe operative Behandlung indiziert, ebenso meist bei lokalen Tumorerkrankungen als Ursache einer Wurzelschädigung.

12.4 Polyneuropathische Syndrome

Polyneuropathische Syndrome sind gekennzeichnet durch eine generalisierte peripher neurogene Schädigung. Die Ausfallerscheinungen sind meistens bilateral. Es kann jedoch auch zu schwerpunktmäßigen Verteilungsmustern kommen (Abb. 12.**11**). Von den neurologischen Befunden her bestehen in der Regel schlaffe Paresen mit Hypo- oder Areflexie sowie Sensibilitätsstörungen.

Im Rahmen der Sensibilitätsstörungen können Parästhesien, Dysästhesien und unterschiedlich ausgeprägten Schmerzen auftreten, die teilweise einen brennenden Charakter haben. Typisch ist bei Polyneuropathien eine Verminderung des Vibrationsempfindens (Pallhypästhesie, Pallanästhesie) sowie des Bewegungs- und Lageempfindens, besonders im Bereich der Füße. Durch das Beteiligtsein von vegetativen Fasern kann es zu trockener Haut und Nagelveränderungen, aber auch zu Allgemeinsymptomen mit kardiovaskulärer, gastrointestinaler und pulmonaler Beteiligung kommen. Zu den Untersuchungsmöglichkeiten bei vegetativen Störungen s. S. 62.

Typischerweise fehlen bei Polyneuropathien Symptome seitens der Schädigung zentraler Bahnsysteme wie Spastik oder pathologische Reflexe.

Die Fremdreflexe sind oft abgeschwächt oder fehlen.

12.4.1 Ätiologisch orientierte Einteilung

Dem polyneuropathischen Syndrom liegt eine meist metabolische oder toxische, selten entzündliche, oder genetisch bedingte diffuse Erkrankung des peripheren Nervensystems zugrunde (s. S. 434).

Aus morphologischer Sicht kommt es bei manchen Polyneuropathien vorwiegend und primär zu einer **axonalen Degeneration**, bei anderen zu einer im Vordergrund stehenden Demyelinisierung (primäre **segmentale Entmarkung**) der peripheren Nerven. Entspre-

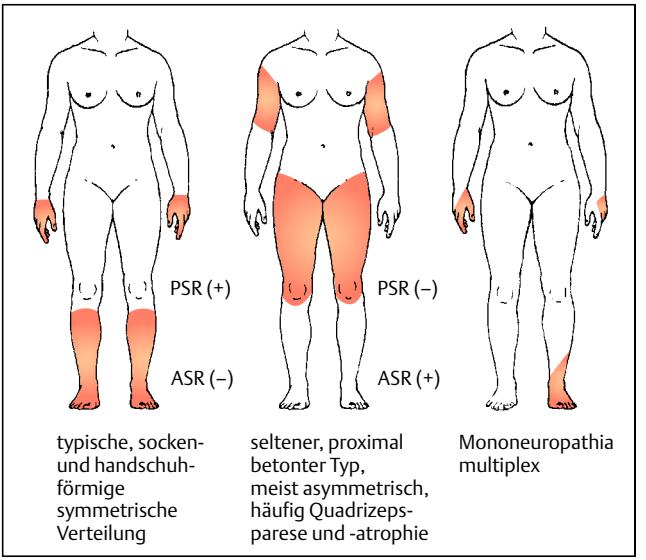


Abb. 12.11 Typische Verteilungsmuster polyneuropathischer Störungen

chend ist beim polyneuropathischen Syndrom mit unterschiedlichen neurophysiologischen, v. a. elektroneurografischen Befunden zu rechnen. So findet man bei Polyneuropathien mit primär axonalen Schäden lange normale Nervenleitgeschwindigkeiten, bei demyelinisierenden Erkrankungen hingegen frühzeitig diffuse oder auch lokalisierte Verlangsamungen der Leitungsgeschwindigkeit. Zur näheren Abklärung sind in der Regel umfangreiche elektromyografische und neurografische Untersuchungen notwendig.

Zu den ätiopathogenetischen Aspekten wird auf die Erkrankungen verwiesen (S. 434).

12.4.2 Syndromal orientierte Einteilung

Es gibt verschiedene Möglichkeiten, die polyneuropathischen Syndrome einzuteilen. Von den Hauptsymptomen ausgehend können folgende Typen – rein oder in verschiedenen Kombinationen – voneinander abgegrenzt werden:

- polyneuropathisches Syndrom **mit symmetrisch-sensiblen und/oder motorischen Störungen** (fast regelhaft distal und an den unteren Extremitäten lokalisiert);
- polyneuropathisches Syndrom mit **vegetativen Funktionsdefekten** (vasomotorisch-trophische, kardiale, intestinale, genitovesikale Störungen mit langen, sich oft über Jahre hinziehenden Verläufen);
- polyneuropathisches Syndrom mit **asymmetrischen Ausfällen** (Mononeuropathia multiplex und/oder Schwerpunktpolyneuropathie).

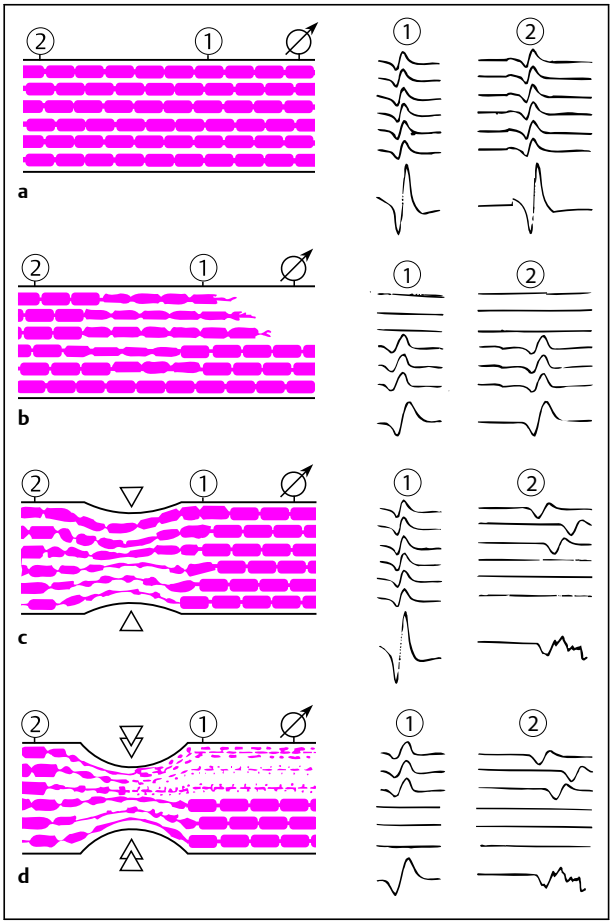


Abb. 12.12 Neurografische Untersuchungen bei Nervenschäden (aus Vogel P. Kursbuch Klinische Neurophysiologie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2006). 2 = Stimulation proximal einer Läsion, 1 = distale Stimulation (s. auch Abb. 10.**7**, S. 85). Aktionspotenziale (Summenantwortpotenziale)
a beim gesunden Nerv;
b bei partieller axonaler Degeneration;
c bei umschriebener partieller Schädigung der Myelinscheiden und
d bei zusätzlicher axonaler Degeneration der 3 oberen Fasern.

Doch sowohl diese syndromale Unterteilung als auch Einteilungen, die den Verlaufstyp berücksichtigen (akut, chronisch, progredient, rezidivierend) oder pathohistologische Kriterien, d. h. Axonopathien (z. B. schwerpunktmäßig bei alkoholtoxischen PNP) und Myelinopathien (z. B. schwerpunktmäßig bei diabetogenen PNP), sind klinisch unbefriedigend geblieben. Klinischen Belangen noch am ehesten gerecht wird die Einteilung der Polyneuropathien nach ätiologischen Gesichtspunkten (s. S. 434).

12.5 Grenzstrangsyndrome

12.5.1 Aufbau des Grenzstrangs

Der Grenzstrang (Truncus sympathicus) liegt als eine strickleiterartig verbundene **Kette von etwa 22 sympathischen Ganglien** beiderseits neben der Wirbelsäule. Seine präganglionären Zuflüsse kommen über die **Rr. communicantes albi** aus der Seitenhornsäule des Brust- und Lendenmarks in den Segmenten C 8 –L 2. Seine postganglionären Efferenzen kehren als **Rr. communicantes grisei** zu den Spinalnerven zurück oder gelangen als **periarterielle Geflechte** in die Peripherie. Diese Topik macht verständlich, dass die Symptome einer Grenzstrangschädigung häufig mit anderen neurologischen (radikulären oder spinalen) oder auch viszeralen Ausfällen oder Störungen verbunden sind, unter Umständen auch von diesen überlagert werden. Doch auch isolierte Grenzstrangreizungen bzw. -ausfälle können klinisch beobachtet werden und sind nicht selten erste Zeichen eines pathologischen Prozesses in der Nachbarschaft.

Klinisch fassbare Erscheinungen eines Sympathikusausfalls sind die Aufhebung der Schweißsekretion (**Anhidrosis**), Lähmung der Vasomotoren (**Vasodilatation**) und die **Piloarrektorenlähmung**.

12.5.2 Oberes Grenzstrangsyndrom

Affektionen des oberen (zervikothorakalen) Grenzstrangbereiches sind in besonderer Weise geprägt durch die Möglichkeit einer Beeinträchtigung der sympathischen okulopupillären Innervation. Ausdruck dieser Innervationsstörung ist klinisch ein **Horner-Syndrom** Abb. 12.**13** u. S. 141).

Unterschieden wird

- ein **zentrales Horner-Syndrom**, bei dem der Krankheitsherd im hinteren Hypothalamus, im ipsilateralen Vorderseitenstrang oder im oberen Halsmark liegt, von einem
- **peripheren Horner-Syndrom** mit Läsionsort distal vom Centrum ciliospinale.

> ► Beim zentralen Horner-Syndrom kommt es nach Einbringen von Kokain in den Konjunktivalsack zu einer starken Pupillenerweiterung, während diese beim peripheren Horner-Syndrom ausbleibt.

Weitere bedeutsame topische Hinweise bei einem Horner-Syndrom ergeben sich durch die **Prüfung der Schweißsekretion** im ipsilateralen Hals-, Gesichts- und Armbereich:

- Eine mit einem Horner-Syndrom verbundene quadrantenförmige Anhidrose tritt auf bei Schädigungen des Ganglion stellatum (Läsionsort I in Abb. 12.**13**).
- Bei einem peripheren Horner-Syndrom ohne entsprechende Schweißsekretionsstörung liegt der Läsionsort in den Wurzeln C 8 –Th 2 proximal vom Grenzstrang (II in Abb. 12.**13**).
- Eine obere Quadrantenanhidrose ohne Horner-Syndrom ist auf eine Läsion im Grenzstrang unmittelbar kaudal vom Ganglion stellatum zurückzuführen (III in Abb. 12.**13**). Die Erklärung für diese unterschiedlichen Symptomkonstellationen ist, dass die Fasern für die okulopupilläre Innervation zum Ganglion stellatum aus den Segmenten C 8 –Th 2 stammen, die sudorisekretorischen Fasern aber erst von Th 3 und abwärts aus dem Rückenmark austreten.
- Bei einem zentralen Horner-Syndrom (IV in Abb. 12.**13**) kann es zu einer Schweißsekretionsstörung auf der homolateralen Körperhälfte kommen, falls die zentrale absteigende Sympathikusbahn betroffen ist.

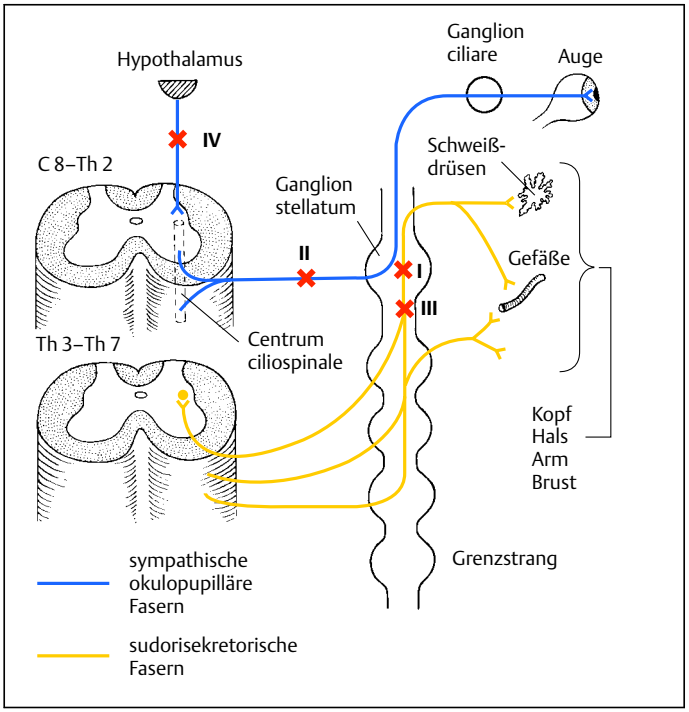


Abb. 12.13 Horner-Syndrom und Quadrantenanhidrose bei oberen Grenzstrangsyndromen. Läsionsort I: Horner-Syndrom und Quadrantenanhidrose. Läsionsort II: Horner-Syndrom. Läsionsort III: Quadrantenanhidrose. Läsionsort IV: zentrales Horner-Syndrom.

12.5.3 Unteres (lumbales) Grenzstrangsyndrom

Auch hierbei ist die klinische Symptomatik durch **Ausfälle der Schweißsekretion und der Vasomotorik am Bein** ohne sensible oder motorische Störungen geprägt, sofern nicht gleichzeitig radikuläre Irritationen bestehen. Subjektiv wird meist weniger die Anhidrose als ein **Hitzegefühl der betroffenen Extremität** empfunden. Die Prüfung der Schweißsekretion mit dem Ninhydrintest kann auch hier wichtige topische Hinweise geben, weil die sudorisekretorischen Fasern für die unteren Extremitäten alle das Rückenmark oberhalb von L2 verlassen, somit kaudalwärts gelegene Wurzelläsionen (z. B. bei Diskopathien) keine Schweißsekretionsstörungen aufweisen können.

Ätiologisch liegt einem lumbalen Grenzstrangsyndrom nicht selten eine paravertebrale Tumorinfiltration zugrunde.

12.6 Vertebragene Syndrome

12.6.1 Allgemeines

Erkrankungen der Wirbelsäule mit ihren Auswirkungen auf das Nervensystem nehmen in der praktischen Medizin einen breiten Raum ein. Grundsätzlich ist zu beachten,

- dass Wirbelsäulenveränderungen zu verschiedenartigen Irritationen und Alteratio-

nen nervaler Strukturen führen können, aber nicht müssen, und
- dass man insbesondere nicht vom Ausmaß des (röntgenologisch fassbaren) Wirbelsäulenschadens auf die Schwere der neurologischen Störungen oder umgekehrt schließen kann.

Ursachen nervaler Reiz- und Ausfallerscheinungen (sog. vetebragener Syndrome). Hierbei ist eine Vielzahl sehr unterschiedlicher Wirbelsäulenprozesse in Betracht zu ziehen:
- degenerative Prozesse an den Wirbelkanten (Spondylose/Osteochondrose)
- degenerative Prozesse an den kleinen Wirbelgelenken (Spondylarthrose)
- degenerative Bandscheibenerkrankungen mit Protrusion oder Prolaps
- traumatogene Wirbelsäulenschäden mit oder ohne Frakturen/Luxationen
- tumoröse und entzündliche (Spondylitis tuberculosa!) Wirbelsäulenerkrankungen
- Fehlbildungen und Haltungsanomalien unterschiedlicher Genese.

Die **Häufigkeit und Bedeutung** dieser ursächlichen Faktoren differiert in den einzelnen Wirbelsäulenabschnitten erheblich.

So prävalieren z. B. für das sog. HWS-Syndrom die Spondylose und Spondylarthrose der HWS, während dem lumbalen Wirbelsäulensyndrom v. a. Diskopathien mit Protrusion oder Prolaps zugrunde liegen.

Unter den traumatogenen Frakturen der Wirbelsäule stehen Brüche der ersten beiden Lendenwirbel und des 12. BWK (= $^2/_3$ aller Wirbelbrüche) sowie die der unteren Halswirbel ganz im Vordergrund; unter den Fehlbildungen haben die Fehlbildungen im kraniozervikalen Übergangsbereich besondere Bedeutung.

Klinisches Erscheinungsbild. Es ist ganz entscheidend durch den Ort der Wirbelsäulenerkrankung geprägt, zumal die irritierbaren nervalen Strukturen in den verschiedenen Wirbelsäulenbereichen unterschiedlich bevorzugt betroffen sind (Abb. 12.**14**).

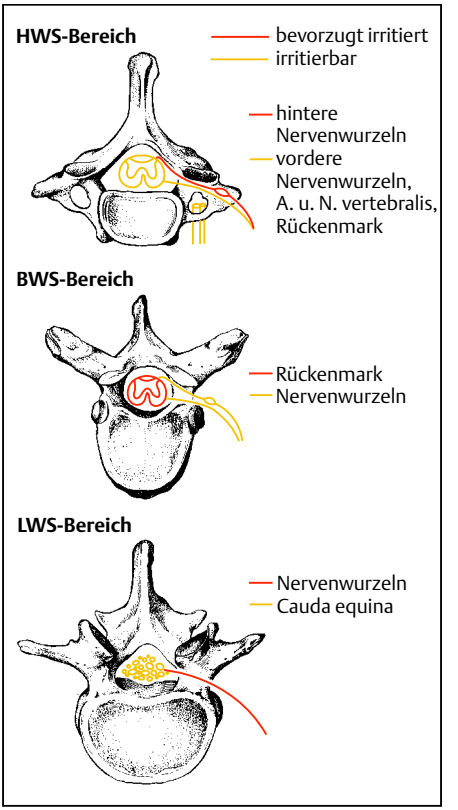


Abb. 12.14 **Irritierbare und bevorzugt irritierte Strukturen bei Wirbelsäulenerkrankungen und -verletzungen**

12.6.2 Halswirbelsäulensyndrom

Auch das sehr häufig vorkommende sog. Zervikalsyndrom hat weder eine einheitliche Ursache noch eine konstante Symptomatik.

Ursachen. **Ätiologisch** steht wie im lumbalen Bereich die **Bandscheibendegeneration** im Vordergrund, bevorzugt im mittleren und unteren HWS-Bereich. Sie führt hier allerdings viel seltener zu einem Prolaps als vielmehr in der Regel zu **sekundären osteophytären Veränderungen**, v. a. an den Procc. uncinati der Wirbelkörper, die „kuhhornartig" ausgebogen und kolbenartig verdickt werden und nach und nach sklerosieren. Bei gleichzeitig fortschreitender Zermürbung der Bandscheibe werden die Gelenkflächen auseinander gedrängt und engen dann die Zwischenwirbellöcher immer mehr ein. Diese **Verengung der Foramina intervertebralia** kann schließlich Spinalnerven irritieren bzw. zu einer Verdrängung oder sogar Komprimierung der A. vertebralis und der sie umgebenden sympathischen Nervengeflechte führen. Eine weitere, von der Gegenseite verursachte Einengung der Zwischenwirbellöcher ist durch **Arthrosen der Zwischenwirbelgelenke** bedingt, die allein meistens ohne klinische Symptomatik bleiben.

Neben den degenerativen HWS-Veränderungen kommen als Ursache eines Zervikalsyndroms vor allem Traumata (insbesondere die immer häufiger gewordenen Schleuderverletzungen – „**Whiplash Injury**" – bei Auffahrunfällen) (S. 368), **destruierende Wirbelprozesse** und angeborene **Knochenfehlbildungen** in Betracht.

Die Beschwerden bei einem HWS-Syndrom können recht akut, rezidivierend oder auch chronisch-progredient in Erscheinung treten.

In Abhängigkeit von der Lokalisation und Druckentfaltung des Wirbelsäulengeschehens werden **3 verschiedene Typen des Zervikalsyndroms** angetroffen: das zervikozephale Syndrom, das zervikobrachiale Syndrom und die zervikale Myelopathie.

Zervikozephales Syndrom (oberes Zervikalsyndrom)

Hierbei resultieren aus der **Irritation der Aa. vertebrales und der Nn. occipitales** oder des ausgedehnten proprio- und nozizeptiven Rezeptorenfeldes im Kopfgelenkbereich:

- Nacken-Hinterkopf-Schmerzen,
- Schwindelsensationen (v. a. bei bestimmten Kopfbewegungen oder Kopfhaltungen),
- Übelkeitsgefühl,
- Ohrensausen,
- Hörstörungen.

Meist besteht ein umschriebener **Druckschmerz** über den Dornfortsätzen der oberen HWS und an den Austrittsstellen der Subokzipitalnerven sowie im Bereich der Okzipital- und Nackenmuskulatur. Schließlich können reflektorische Verspannungen bestimmter Muskelgruppen zu einem **fixierten Schiefhals** führen.

Eine schmerzhaft fixierte Fehlhaltung der HWS ohne neurologische Störungen kennzeichnet den sog. **akuten muskulären** (früher „rheumatischen") **Schiefhals** meist jugendlicher Patienten. Hier handelt es sich um keine rheumatische Erkrankung. Vielmehr wird dieses meist in einigen Tagen wieder abklingende Beschwerdebild auf eine Einklemmung von Pseudomenisci (Kapselzotten) in den kleinen Wirbelgelenken zurückgeführt.

Zervikobrachiales Syndrom (unteres Zervikalsyndrom)

Dieses Syndrom wird in erster Linie durch degenerative Veränderungen mit **Reizung und Kompression der Nervenwurzeln** im Foramen intervertebrale HWK5/6 und HWK6/7 ausgelöst. Hauptsymptom ist der **Schulter-Arm-Schmerz**, der je nach den beteiligten Nervenwurzeln in die radiale oder ulnare Seite des Armes und die dazugehörigen Finger ausstrahlt. Zu den möglichen Ursachen von Schulter-Arm-Schmerzen s. Tab. 12.**4**. Segmentale Schmerzen, Parästhesien und sensible Ausfälle bleiben häufig die einzigen neurologischen Befunde. Doch können auch motorische Ausfälle, Reflexabschwächungen, Muskelatrophien und vegetative Störungen im entsprechenden Versorgungsbereich dazukommen.

Tab. 12.4 Mögliche Ursachen von Schulter-Arm-Schmerzen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• intraspinaler (zervikothorakaler) Prozess (z. B. Tumor, Syringomyelie) • Wurzelneurinom (zervikothorakal) • Herpes zoster • Borreliose • Armplexusläsionen • neuralgische Schultermyatrophie • Sulcus-ulnaris-Syndrom • Karpaltunnelsyndrom • Myositis • Morbus Parkinson
Orthopädie	• HWS-Erkrankungen (Spondylose, Bandscheibenvorfall, Tumor, traumatisch) • BWS-Erkrankungen (Osteoporose, Tumor, Traumata, Morbus Scheuermann) • Thoracic-outlet-Syndrom • Schultergelenkserkrankungen (Arthrose, Arthritis, Tumor, Trauma) • Periarthropathia humeroscapularis • Humeruskopfnekrose • Epicondylitis medialis
Innere Medizin	• Herzinfarkt, Koronarinsuffizienz • Gallenblasenerkrankungen • Pancoast-Tumor • subphrenischer Abszess • arterielle Durchblutungsstörungen im Armbereich • Thrombose der V. axillaris • chronische Polyarthritis • Gicht • Polymyalgia rheumatica

Zervikale Myelopathie

Definition. Begrifflich werden unter spondylogenen zervikalen Myelopathien **Halsmarkerkrankungen** verstanden, bei denen mechanische und auch vaskuläre Faktoren für ein meist langsam progredientes Halsmarksyndrom wesentliche Bedeutung haben. Zu den hier relevanten **mechanischen Faktoren** gehören anlagebedingte Gegebenheiten (z. B. enger zervikaler Spinalkanal), die Entwicklung chronisch degenerativer Veränderungen (Osteophyten [Abb. 12.**15**], Osteochondrose oder Bandscheibendegenerationen), aber auch besondere biomechanische Verhältnisse. Als **vaskuläre Komponente** in der Pathogenese der zervikalen Myelopathien werden neben Kompressionen und Thrombosen der Vertebralarterien (mit Drosselung der Blutzufuhr in der A. spinalis anterior) auch venöse Abflussbehinderungen diskutiert.

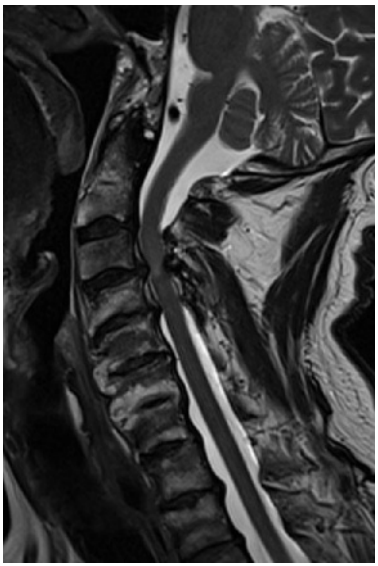


Abb. 12.15 **Zervikale Myelopathie bei primär spondylotisch bedingter Zervikalstenose** bei HWK 3/4, geringer auch bei HWK 4/5. Mediosagittales MRT in T 2-Wichtung (aus: Jansen O, Forsting M, Sartor K. Neuroradiologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008).

Symptomatik. Das klinische Bild, das sich selten akut, meist allmählich fortschreitend entwickelt, zeigt eine sehr unterschiedliche Symptomatik:

- symmetrische Querschnittssyndrome mit Para- und Tetraparesen,
- gesteigerte Eigenreflexe,
- Sensibilitätsstörungen,
- Störungen der Blasen- und Darmfunktion,
- Brown-Séquard-Syndrom (differenzialdiagnostisch gelegentlich schwer von einer amyotrophen Lateralsklerose, Syringomyelie, funikulären Myelose oder Multiplen Sklerose abzugrenzen).

Nacken-Hinterkopf- und auch Schulter-Arm-Schmerzen können dabei fehlen. Andererseits stehen aber nicht selten langfristig radikuläre Störungen oder „Strangneuralgien“ an den Beinen ganz im Vordergrund und verschleiern dann in verhängnisvoller Weise die drohende irreversible Halsmarkschädigung. Bei diesen Erkrankungen sind zur diagnostischen Abklärung heute MRI und CT von besonderer Bedeutung.

12.6.3 Brustwirbelsäulensyndrom

Hinter Rücken- und Thoraxschmerzen können sich sehr unterschiedliche Erkrankungen der inneren Organe verbergen, v. a. des Herzens, der Lungen, des Magens, der Galle, des Zwölffingerdarms und des Pankreas. Häufig werden diese anfänglich als „Interkostalneuralgie“ verkannt.

Radikuläre Symptome. Echte **radikuläre Symptome** im BWS-Bereich – wie etwa beim Herpes zoster – sind recht selten, weil die häufigen degenerativen Veränderungen an den Brustwirbelkörpern die Zwischenwirbellöcher in der Regel kaum einengen und daher auffallend geringe Beschwerden verursachen und weil laterale Bandscheibenvorfälle hier im Gegensatz zur LWS eine sehr geringe Rolle spielen.

Medulläre Symptome. Wenn demzufolge die häufigsten Ursachen eines Brustwirbelsäulensyndroms in intraspinalen Tumoren, Traumata, einer Spondylitis oder selten auch in einem medialen Bandscheibenprolaps zu suchen sind, wird verständlich, dass in dieser Wirbelsäulenregion das Rückenmark die bevorzugt irritierte nervale Struktur ist. Die **Rückenmarkkompression** äußert sich dann klinisch in einem akuten oder aber in einem langsam **progredienten Querschnittsyndrom** mit Paraspastik und doppelseitigen Sensibilitätsstörungen, wobei radikuläre Schmerzen in auffälliger Weise oft vermisst werden.

12.6.4 Lendenwirbelsäulensyndrom

Ursachen. Dem LWS-Syndrom liegt als häufigste Ursache eine **degenerative Erkrankung der Bandscheiben** zwischen LWK4/5 (s. Abb. 12.**16**) sowie zwischen LWK5/S 1, sehr viel seltener der höheren Lendenbandscheiben zugrunde.

Klinische Erscheinungsbilder des LWS-Syndroms. Die neurologischen Reiz- und Ausfallerscheinungen resultieren aus der Druckentfaltung des u. U. durch eine Perforationsöffnung des Faserrings und des hinteren

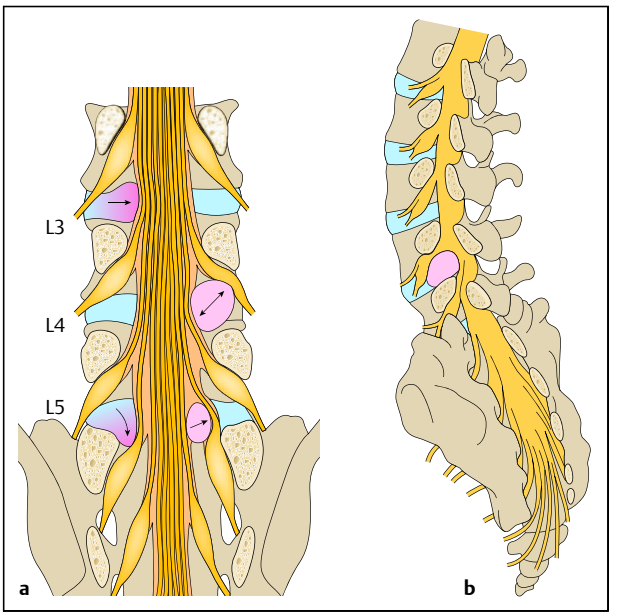


Abb. 12.16 Topografische Varianten von Wurzelsyndromen
a Laterale Bandscheibenvorfälle mit Wurzelkontakten, s. Pfeile. Durch einen Bandscheibenvorfall können auch 2 Wurzeln geschädigt werden, z. B. L 4- und L5-Wurzel.
b Mediolateraler Bandscheibenvorfall LWK 4/5.

Längsbandes verlagerten Bandscheibengewebes, evtl. mit freier Sequesterbildung. Dabei führen die mehr lateral gelegenen Bandscheibenvorfälle zur **Wurzelreizung**, die medialen Protrusionen und Prolapse je nach Intensität lediglich zur **Lumbalgie** (durch Reizung der Rr. meningei der Spinalnerven, die das hintere Längsband sensibel versorgen) oder aber zur **Kaudaschädigung** (Abb. 12.**17**). Je nach Pathomechanismus äußert sich das LWS-Syndrom also in den drei nachfolgend näher beschriebenen Beschwerdebildern.

Lumbago (Kreuzschmerz)

Der Kreuzschmerz („**Hexenschuss**", Lumbago):

- beginnt meist blitzartig,
- wird häufig durch abrupte Bewegungen ausgelöst,
- erfährt eine Akzentuierung beim Husten, Niesen, Pressen oder Anheben schwerer Lasten,
- verursacht eine Schonhaltung der klopf- und druckempfindlichen lumbalen Wirbelsäule mit Aufhebung der physiologischen Lendenlordose und einer meist konvex zur kranken Seite gerichteten Skoliose. Diese Schonhaltung wird durch Hartspann der paravertebralen Muskulatur fixiert,
- schränkt die Bewegungsmöglichkeiten, v. a. die Rumpfbeugung, erheblich ein, und verstärkt die Schmerzen auch beim Prüfen des Lasègue-Zeichens deutlich,
- verschwindet bei rückbildungsfähiger Protrusio allmählich wieder, meist innerhalb von Stunden oder Tagen, neigt jedoch nicht selten zu Rezidiven.

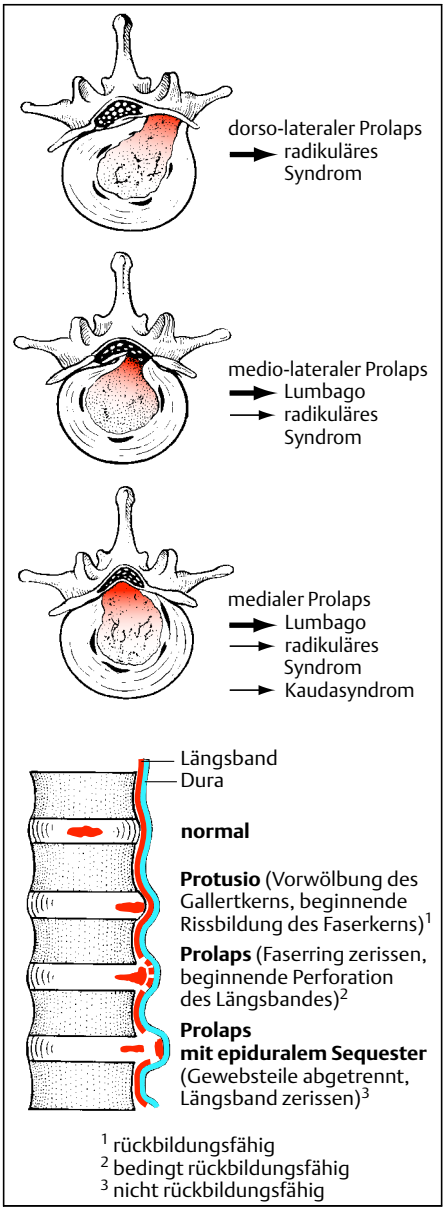


Abb. 12.17 Formen des Bandscheibenvorfalls (lumbal)

Tab. 12.5 Mögliche Ursachen von Kreuz- und Beinschmerzen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• intraspinale Raumforderung: – Tumor – Bandscheibenprolaps • Plexus-lumbosacralis-Läsion: – Tumor – Diabetes – neuralgische Myatrophie – Beckentraumen • Ilioinguinalis-Syndrom • Meralgia paraesthetica • Tibialis-anterior-Syndrom • Borreliose • Herpes zoster • Polyneuropathien
Orthopädie	• ossäre LWS- und Becken-Erkrankungen • arthroligamentäre LWS-Erkrankungen („Facetten-Syndrom“) • Iliosakralgelenk-Erkrankungen (u. a. Morbus Bechterew) • Diskuserkrankungen • Osteoporose • lumbale Spinalkanalstenose • Kokzygodynie • Hüftgelenkserkrankungen • Baastrup-Syndrom (Disarthrosis interspinosa)
Innere Medizin	• Claudicatio intermittens (vaskulär) • Beckenvenenthrombose • retroperitoneales Hämatom (z. B. nach Antikoagulanzientherapie)
Urologie Gastroenterologie Gynäkologie	fachbezogene Erkrankungen im unteren Bauchraum

Radikuläre Symptome

Sie können schon die erste Lumbalgieattacke begleiten oder erst im Verlauf von Rezidiven das LWS-Syndrom komplizieren. Bei sehr weit lateral gelegenen Diskusvorfällen kommt es auch ohne begleitenden Kreuzschmerz zu radikulärer Symptomatik.

Schweregrade der radikulären Läsion.

- **Wurzelirritation.** Ersten Hinweis auf eine Wurzelirritation ergibt die **Schmerzausstrahlung** in ein bestimmtes Dermatom, das oft nicht völlig ausgefüllt wird. Meist verbunden sind damit **Sensibilitätsstörungen**, u. U. auch nur Parästhesien im betroffenen Hautsegment. Da – wie bereits erwähnt – der Bandscheibenschaden haupt-

sächlich im unteren LWS-Bereich auftritt, sind meist die **Wurzeln L 5 und S 1** befallen mit einer diesem Versorgungsgebiet entsprechenden Lokalisation von Schmerz und sensiblen Ausfällen, die sog. Ischialgie. Bei der seltener anzutreffenden Irritation der **Wurzel L 3** zieht das betroffene Dermatom von der Streckseite zur Innenseite des Oberschenkels bis über das Knie hinaus, bei Befall der **Wurzel L 4** von der Patella über die Vorderinnenseite des Unterschenkels bis zum medialen Fußrand.

- Eine **stärkere Wurzelkompression** führt dann zu weiterer Ausbildung des radikulären Syndroms mit den für die verschiedenen Wurzeln signifikanten **Reflexabschwächungen, motorischen Ausfällen und Myatrophien**.
- Der **Wurzeltod** gibt sich schließlich dadurch zu erkennen, dass nach vorausgegangenen heftigen Schmerzen **schlagartig Schmerzfreiheit** eintritt, jedoch gleichzeitig Paresen und radikuläre Analgesie und Anästhesie fortbestehen.

Topische Diagnostik radikulärer Syndrome. Die exakte neurologische Analyse der radikulären Schmerzausbreitung und ggfs. der radikulären Defekte ermöglicht meist schon ohne die Hilfe weiterer Untersuchungsverfahren eine sichere Bestimmung der geschädigten Wurzel/n und liefert so Hinweise auf die Höhenlokalisation des Wirbelsäulenschadens. Da die meisten Bandscheibenvorfälle nach mediolateral erfolgen, wird die Nervenwurzel komprimiert, die den Spinalkanal in der nächst tieferen Etage verlässt, also z. B. bei einem Bandscheibenvorfall zwischen LWK4/5 die Wurzel L 5. Nicht immer kann jedoch die radikuläre Symptomatik zweifelsfrei einer bestimmten Bandscheibe zugeordnet werden. Die möglichst exakte Klärung sowohl der topischen als auch der ätiologischen Verhältnisse ist mit bildgebenden Untersuchungsverfahren (CT, MRT, Myelografie) anzustreben (Abb. 12.**18**).

Differenzialdiagnose. Grundsätzlich, d. h. nicht nur im LWS-Bereich, müssen von den vertebral bedingten radikulären Symptomen sog. **pseudoradikuläre Beschwerden** unterschieden werden. Sie beruhen auf schmerzhaften Muskel-, Sehnen- und Gelenkreaktionen (**Tendomyosen**), vorwiegend bei Erkrankungen der kleinen Wirbelgelenke, und sind hier die reflektorische Antwort auf eine Reizung der Spannungsrezeptoren in der Gelenkkapsel (sog. Facettenschmerz). Diese Tendomyosen finden sich (mit einem Hartspann der Muskulatur als Leitsymptom) im erkrankten Segmentbereich, können sich aber auch weitab vom betroffenen Segment zeigen. Sie sollen mit ihrem bewegungshemmenden Effekt der Ruhigstellung (Blockierung) des gereizten Wirbelsäulen-Bewegungssegments dienen.

Da die Ausbreitung dieser schmerzhaften reflektorischen Muskelverspannungen in der Regel segmental anmutet, wird von ihrem „pseudo“-radikulären Charakter gesprochen. Doch lassen sich diese pseudoradikulären Beschwerden klinisch fast immer gut von echten radikulären Störungen abgrenzen: zum einen fehlen bei ihnen die entsprechenden Reflexstörungen und Muskelatrophien, zum anderen sind die sensomotorischen Reiz- bzw. Ausfallerscheinungen nicht streng radikulär begrenzt.

Kaudasyndrom

Das Kaudasyndrom ist die am meisten gefürchtete Folge eines massiven medialen Bandscheibenprolapses. Meist entwickelt sich die partielle oder komplette Kompressionsschädigung der Cauda equina mit **beidseitigen radikulären Schmerzen, Paraparese,**





Abb. 12.18 **Bandscheibenvorfall LWK 5/SWK 1** (aus Jansen O, Forsting M, Sartor K. Neuroradiologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008). **a** Sagittales MRT in T 2-Wichtung. **b** Axiales MRT in T 2-Wichtung. Der Druck auf die S 1-Wurzel rechts ist gut zu erkennen.

Reithosenanästhesie und Sphinkterstörungen (Blasenlähmung!) sehr rasch, gelegentlich sogar apoplektiform. Allerdings gehen in der Regel rezidivierende radikuläre Beschwerden voraus, welche oft wechselnde Seitenbetonung aufweisen. Derartiger Seitenwechsel von radikulären Symptomen bei einem lumbalen Wirbelsäulensyndrom erfordert stets besondere Aufmerksamkeit.

▶ Ein medialer Bandscheibenprolaps mit Kaudasyndrom ist immer ein Notfall mit akuter Operationsindikation!

Differenzialdiagnose. Wenn auch beim LWS-Syndrom die ursächliche Bedeutung der Diskopathien ganz im Vordergrund steht, muss differenzialdiagnostisch stets an die Möglichkeit anderer ätiologischer Faktoren und hier v. a. auch an **Tumoren** (Abb. 12.**19**)



Abb. 12.19 **Metastase eines Mammakarzinoms im 3. LWK, MRI (T 1-betont)**

gedacht werden. Besonders erwähnt sei noch das Syndrom der **Claudicatio intermittens der Cauda equina**, z. B. bei Spondylolisthesis, oder ein konnataler **enger Spinalkanal** mit zusätzlichen degenerativen Veränderungen.

Diagnostik. Wenn diagnostische Zweifel bestehen, sind neben den immer unerlässlichen Röntgen-Nativaufnahmen der LWS weitere Untersuchungsmethoden (Liquor, EMG und v. a. CT, MRT, evtl. auch Myelografie) dringend erforderlich.

13 Zerebrale Syndrome

Im klinischen Erscheinungsbild der Hirnerkrankungen lassen sich unabhängig von der jeweiligen Ätiologie **allgemeine zerebrale Symptome** von **hirnlokalen**, d. h. durch die Lokalisation des zerebral-organischen Geschehens geprägten Symptomen, unterscheiden.

13.1 Zerebrale Allgemeinsymptome

Als pathologische Grundphänomene bei Hirnkrankheiten können auftreten:

13.1.1 Psychopathologische Symptome und Syndrome

Die unspezifischen psychoorganischen Störungen können in Abhängigkeit von der Eigendynamik des zerebralen Prozesses **reversibel** oder **irreversibel** sein.

Durchgangssyndrome. Als **Frühsymptome** hirnorganischer Krankheitsprozesse werden häufig Beeinträchtigungen psychischer Funktionen beobachtet, z. B.:

- Antriebs-, Gedächtnis-, Konzentrationsstörungen,
- Verstimmungszustände,
- Verlangsamung der Denkprozesse,
- Zustände mit Nachlassen der körperlichen oder psychischen Aktivität bis hin zum Stupor,
- psychomotorische Unruhezustände.

Sie können mit wechselnder Intensität den zerebralen Krankheitsablauf begleiten und werden dann als Durchgangssyndrome (sofern keine Bewusstseinsstörungen vorliegen) bezeichnet.

Auch **Bewusstseinsstörungen** (s. S. 74) aller Intensitätsgrade von der leichten Bewusstseinstrübung bis zur tiefen Bewusstlosigkeit im Koma haben als prinzipiell reversibel zu gelten.

Chronische organische Psychosyndrome. Demgegenüber handelt es sich bei den chronischen organischen Psychosyndromen, deren führende Symptome der **Persönlichkeitsabbau** und die erworbene Einschränkung der intellektuellen Leistungsbreite (**Demenz**) sind, meist um irreversible Störungen, also psychoorganische Defektsyndrome.

Grundsätzlich sollte bedacht werden, dass mit dem Terminus „psychoorganisches Syndrom“ oder „organisches Psychosyndrom“ nur eine sehr globale, weder symptomatisch noch pathogenetisch differenzierende diagnostische Feststellung getroffen wird. Sie gründet sich oft letztlich auf einen psychiatrischen Eindruck, den Anamneseerhebung und Patientenverhalten während der Exploration hinterlassen haben. Im Einzelfall sollte aber bei jedem Hirnkranken, insbesondere auch unter den Aspekten einer Rehabilitation und Begutachtung, eine detaillierte Beschreibung der erlittenen psychischen Leistungseinbußen und der verbliebenen Fähigkeiten erfolgen. Hierbei können psychometrische Untersuchungsverfahren hilfreich sein.

13.1.2 Symptome der Hirndrucksteigerung

Vor allem die ersten Zeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung (S. 190) wie Kopfschmerzen, Erbrechen und Übelkeit sind zerebrale Allgemeinsymptome ohne hirnlokalen Charakter.

13.1.3 Zerebrale Anfälle

Auch epileptische Anfälle treten nicht selten im Rahmen eines zerebralen Allgemeinsyndroms in Erscheinung. Der Anfallscharakter (z. B. fokaler Beginn eines generalisierten Anfalls) kann dabei oft erste hirnlokale Hinweise bringen.

13.2 Hirnlokale Syndrome

Neben einem zerebralen Allgemeinsyndrom entwickeln sich bei vielen Hirnerkrankungen mehr oder weniger ausgeprägte **Lokalsymptome**. Schon eine sorgfältige Analyse der neurologischen Symptomatik ermöglicht oft eine recht detaillierte Lokalisierung des zerebralen Krankheitsgeschehens. Es ist daher aus klinischer Sicht wichtig, die hirnlokalen Syndrome zu kennen, die sich bestimmten Hirnregionen zuordnen lassen.

13.2.1 Allgemeines

Primäre Rindenfelder

Die primär sensibel-sensorischen und die primär motorischen Rindenfelder machen zusammen nur etwa 20 % der gesamten Kortexfläche aus (die verbleibende, weitaus größere Fläche umfasst die Assoziationsgebiete). Unter diesen primären Rindenfeldern haben der Gyrus precentralis und der Gyrus postcentralis größte Bedeutung. Schädigungen dieser Regionen führen zu **kontralateralen Lähmungen** bzw. **Sensibilitätsstörungen**. Die hier bestehende somatotopische Gliederung ist dem bekannten Schema von Penfield zu entnehmen (Abb. 13.**1**).

▶
- Eine isolierte Läsion in der Area 4 (Gyrus precentralis) hat im entsprechenden kontralateralen Körperteil eine schlaffe, nichtspastische Parese zur Folge.
- Wenn die angrenzende prämotorische Region (Area 6), die das kortikale Zentrum des „extrapyramidalen“ Systems repräsentiert, mitgeschädigt ist, kommt es infolge Unterbrechung auch extrapyramidaler Fasern später zu einer spastischen Parese.

In der **Area 8**, die auch zur prämotorischen Rinde gerechnet wird, liegt das motorische Augenfeld, in dem die willkürlichen Augenbewegungen gesteuert werden. Eine Irritation dieses Gebietes bewirkt eine **Déviation**

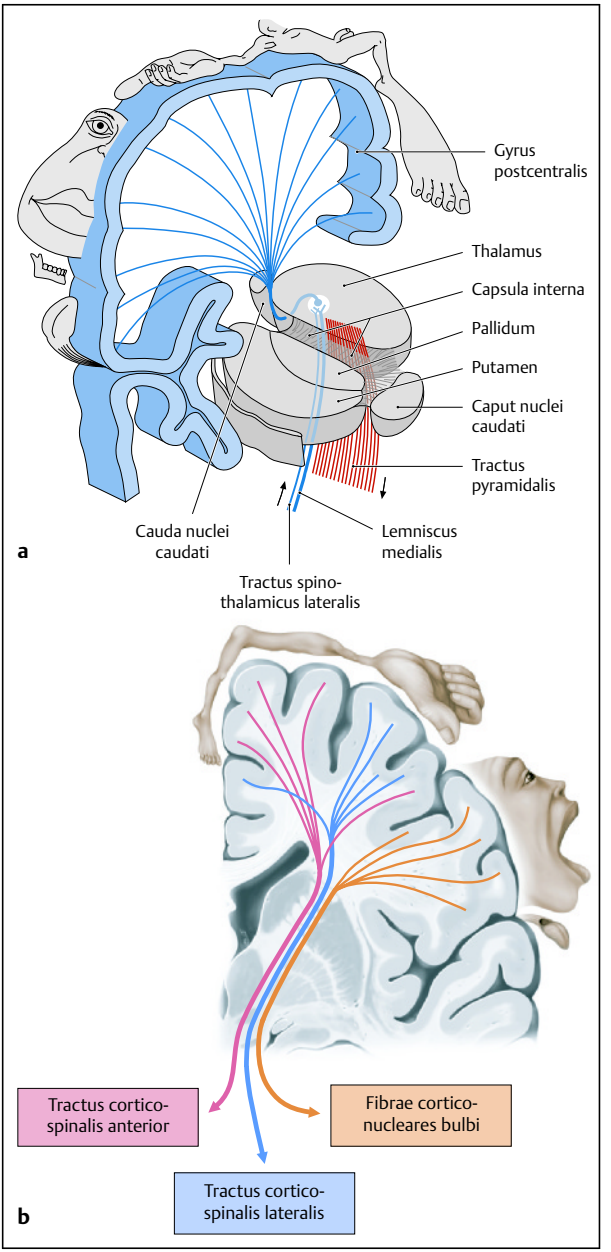


Abb. 13.1 Sensorischer und motorischer Homunkulus (aus Schünke M, Schulte E, Schumacher U. Prometheus. Kopf, Hals und Neuroanatomie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009).
a Somatotopische Repräsentation der Sensibilität im Gyrus postcentralis und sensorische Bahnen.
b Somatotopische Repräsentation der Skelettmuskulatur im Gyrus precentralis.

conjuguée zur kontralateralen Seite, ein Ausfall dagegen zur ipsilateralen Seite infolge Überwiegens der kontralateralen Area 8 (S. 20).

Dominante Hemisphäre

In der dominanten Hemisphäre sind die kortikalen Leistungen der Sprache, des Schreibens, des Rechnens, des Lesens und des mit der Sprache verbundenen Erkennens lokalisiert. Bei Rechtshändern ist die linke Hemisphäre die dominante und nur bei unüberwindlicher Linkshändigkeit (bei etwa 10% der Menschen) die rechte. Auch wenn eine genaue topische Zuordnung dieser sehr komplexen Leistungen nicht ohne Schwierigkeiten möglich ist, steht außer Zweifel, dass die Intaktheit bestimmter Areale in der dominanten Hemisphäre unerlässliche Voraussetzung ist für alle sprachlichen oder sprachabhängigen Kommunikationen. Andernfalls kommt es zu mehr oder weniger umschriebenen neuropsychologischen Störungen (Abb. 13.**2**).

Zu den klinischen Erscheinungsbildern der verschiedenen **Aphasieformen**, der **Apraxie** und der **Agnosie** s. S. 195 ff.

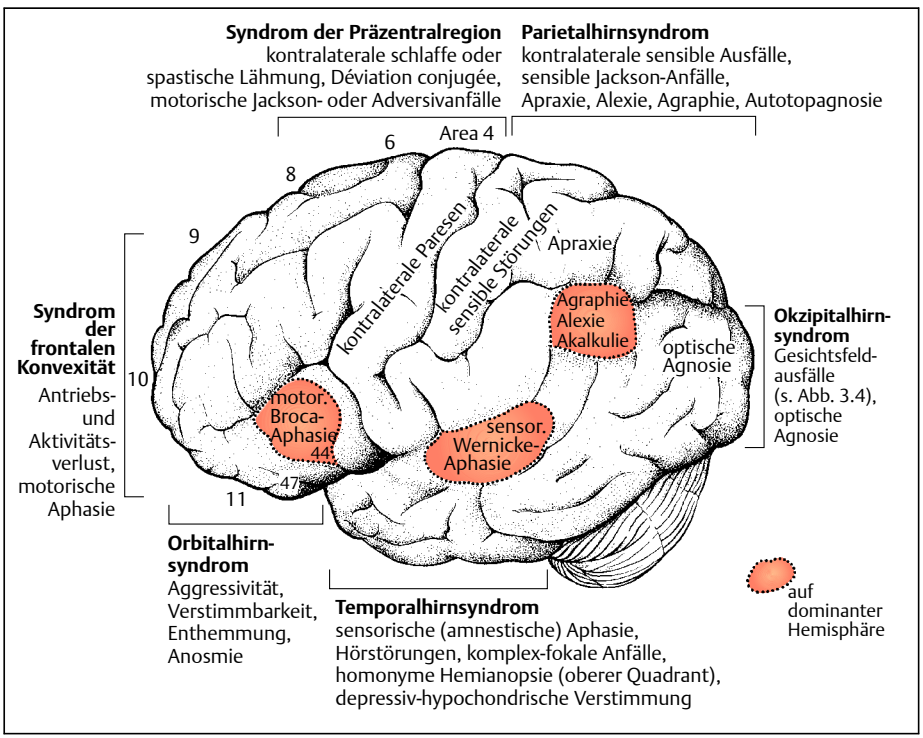


Abb. 13.2 Topische Zuordnung von Hirnrindenstörungen

Nach diesen orientierenden Hinweisen auf die Bedeutung bestimmter Rindenareale für die Hemisphärensyndrome, sind im Folgenden die wesentlichen Syndrome bei Erkrankungen der verschiedenen Großhirnbereiche dargestellt.

Ätiopathogenetisch sind für diese zu Großhirnsyndromen führenden Erkrankungen sehr verschiedenartige Faktoren in Betracht zu ziehen, v. a. Tumoren, Verletzungen, vaskuläre Störungen, seltener auch entzündliche und degenerative Prozesse.

13.2.2 Großhirnsyndrome

Frontallappensyndrome (Stirnhirnsyndrome)

Der Lobus frontalis umfasst die Präzentralregion mit den motorischen Rindenarealen 4, 6 und 8, den Konvexitätsanteil der Präfrontalregion mit den Rindenfeldern 9, 10 und 44 (Broca-Sprachregion) und den orbitalen Anteil der Präfrontalregion (Area 11, 25 und 47).

Umschriebene Läsionen in diesen drei verschiedenen Stirnbereichen führen zu ganz unterschiedlicher Symptomatik, so dass mehrere lokalisationsabhängige Stirnhirnsyndrome zu differenzieren sind:

- Eine **ausgedehnte Frontallappenatrophie** kann zu einer Demenz führen (Frontallappendemenz), wobei nicht selten zusätzlich der Temporallappen betroffen ist (frontotemporale Demenz, Morbus Pick, s. S. 268).
- Das **Syndrom der Präzentralregion** ist gekennzeichnet durch schlaffe oder spastische Lähmungen (abhängig vom Mitbefall der Area 6!) auf der kontralateralen Körperseite (**kontralaterale Mono-** oder **Hemiparesen**) und durch **unwillkürliche Blickwendungen** der Augen (bei Mitbefall der Area 8). Als Reizerscheinungen der präzentralen Rinde treten epileptische Anfälle auf, und zwar in Form von **fokalen motorischen Jackson-Anfällen** oder von sog. **Adversivanfällen** mit Augen-, Kopf- und Rumpfdrehung zur kontralateralen Seite (Focus in Area 6 und 8). Diese Herdanfälle können in generalisierte tonisch-klonische Krämpfe übergehen.
- Ein sog. **Mantelkantensyndrom** mit spastischer, distal betonter Paraparese, mit und ohne Sensibilitätsstörungen, tritt bei Läsionen der Mantelkante durch Verletzungen oder Geschwülste (Falx-Meningeom) auf, weil die motorischen und sensiblen Zentren für beide Beine hier eng benachbart sind. Zudem können dabei Jackson-Anfälle mit einem Anfallsbeginn am Fuß beobachtet werden. Differenzialdiagnostisch ist eine Abgrenzung zu spinalen Prozessen in Betracht zu ziehen.
- **Frontales Konvexitätssyndrom.** Hierzu gehört v. a. eine **allgemeine Antriebsstörung**. Dieser Antriebs- und Aktivitätsverlust zeigt sich nicht nur als Mangel an spontaner motorischer Regsamkeit **(„frontale Akinese“)**, sondern auch als Antriebsminderung im Denken, in der Willensbildung und in der Aufmerksamkeit, letztlich in allen Lebensbereichen.
  Ein erlahmter Verantwortungssinn führt diese Kranken zur Vernachlässigung ihrer früher gewissenhaft ausgeführten Pflichten. Die motorische Verarmung kann in schweren Fällen an einen katatonen Stupor **(„Pseudokatatonie“)** erinnern. Seltener, v. a. bei Schädigung beider Stirnlappen, lassen sich auch **ataktische Störungen** bis hin zur Astasie und Abasie beobachten, so dass Verwechslungen mit einem Kleinhirnprozess durchaus möglich sind. Als weiterer wichtiger Befund im frontalen Konvexitätssyndrom kann – wenn es sich um die dominante Hemisphäre handelt und die Pars opercularis am Fuße der 3. Frontalwindung (Area 44) sowie die vordere Insel-

region mitbetroffen sind – eine **Broca-Aphasie** auftreten.

- **Orbitalhirnsyndrom.** Läsionen, v. a. beidseitige, in dem basalen Stirnhirnanteil, der dem Orbitadach aufliegt, führen zu **Störungen der Affektivität und des Gemütes**. Diese Kranken werden kindlich-albern, witzelnd, takt- und schamlos, zu anderen Zeiten missmutig, misstrauisch und sie geraten durch Kleinigkeiten plötzlich in Wut. Diese recht kennzeichnenden Charakterveränderungen werden bei Progredienz des Prozesses (z. B. eines Olfaktoriusmeningeoms) immer mehr durch die **Antriebsstörungen** des Frontalhirngeschädigten verdeckt, so dass sie bei der ersten ärztlichen Untersuchung nicht selten nur noch fremdanamnestisch fassbar sind. Als neurologischer Befund bei Orbitalhirnprozessen ist oft schon frühzeitig eine **Anosmie** festzustellen.

▶ Beim Syndrom der **Präzentralregion** finden sich kontralaterale Paresen oder fokale motorische Anfälle, wenn die Area 6 und 8 betroffen sind, auch Adversivanfälle.
Beim **Mantelkantensyndrom** mit Betroffensein beider Hirnhälften besteht eine spastische, beinbetonte Paraparese.
Zum **frontalen Konvexitätssyndrom** gehören Antriebsstörungen (Akinese), Denkverlangsamung, Aufmerksamkeitsreduzierung, Willensschwäche, Aphasie bei Betroffensein der dominanten Hemisphäre, bei beidseitiger Läsion zusätzlich Ataxie und Miktionsstörungen.
Beim **Orbitalhirnsyndrom** kommt es zu Affektstörungen, z. B. Witzelsucht, Taktlosigkeit, Enthemmung, aber auch Misstrauen und Affektausbrüche aus nichtigem Anlass.

Parietalhirnsyndrom (Scheitelhirnsyndrom)

Das Scheitelhirnsyndrom ist bei Läsionen im Bereich des Gyrus postcentralis gekennzeichnet durch **kontralaterale Sensibilitätsausfälle**. Reizzustände dieses Rindenbereichs führen zu **sensiblen Jackson-Anfällen**, die ebenfalls generalisieren können.

Zu den Syndromen des unteren Scheitellappens gehören verschiedene Formen der **Apraxie** und bei entsprechender Läsion der dominanten Hemisphäre auch **Agrafie**, **Alexie** und **Akalkulie**. Schädigungen in der parietookzipitalen Übergangsregion der sprachdominanten Seite bringen vorwiegend optisch-gnostische Orientierungsstörungen am Körper (**Autotopagnosie**). Als Sonderfall der Autotopagnosie kann die **Fingeragnosie** gelten (s. Gerstmann-Syndrom, S. 200).

Okzipitalhirnsyndrom

Da das Okzipitalhirn ganz im Dienst des Gesichtssinnes steht, ist das Okzipitalhirnsyndrom ausschließlich durch **Gesichtsfeldausfälle** (homonyme Hemianopsie oder Quadrantenanopsie) und durch Störungen der höheren optischen Leistungen (**optische Agnosie**) geprägt.

Temporalhirnsyndrom (Schläfenlappensyndrom)

Bei Schädigungen im hinteren Bereich des Gyrus temporalis superior der dominierenden Hemisphäre findet sich eine **sensorische Wernicke-** (oder **amnestische**) **Aphasie**. Da eng benachbart (in der Heschl-Querwindung) die zentrale Hörbahn endigt, sind damit nicht selten **Hörstörungen** verbunden, u. U.

in Form einer akustischen Aura bei hier ausgelösten epileptischen Anfällen.

Epileptische Anfälle sind ein sehr häufiges Symptom des Schläfenlappensyndroms, da sich die temporalen Rindenpole und insbesondere das Ammonshorn durch eine sehr niedrige Reizschwelle auszeichnen. Die im Schläfenhirn entstehenden Anfälle haben eine sehr spezifische Ausprägung **als komplex-fokale Anfälle**.

Kontralaterale Gesichtsfeldstörungen entstehen, wenn Fasern der zentralen Sehbahn in der Temporalregion unterbrochen werden. Einseitige Herde im Gyrus uncinatus (= G. parahippocampalis), der zum limbischen System gehört und auch als 5. Schläfenwindung bezeichnet wird, führen zwar nicht zu Ausfällen des Geruchssinnes, jedoch bewirken Reizzustände dieses Rindenbereichs passagere Geruchs- und Geschmackssensationen, die als **„Unzinatus-Anfälle“** bezeichnet werden und sich nicht selten zu typischen komplex-fokalen oder tonisch-klonischen Anfällen ausweiten können. Schließlich finden sich bei Prozessen im Temporallappen, insbesondere im mediobasalen, zum limbischen System gehörenden Rindenareal, recht häufig mürrisch-depressive, hypochondrische **Verstimmungen**, die sich zu Wandlungen des Charakters ausweiten können und dann Ähnlichkeit mit den psychopathologischen Veränderungen des Orbitalhirnsyndroms haben.

Syndrom der inneren Kapsel

Die innere Kapsel des Gehirns (Capsula interna) wird medial von Thalamus und Caput nuclei caudati, lateral von Globus pallidus und Putamen begrenzt. Man unterscheidet Crus anterius (vorderer Schenkel), Genu capsulae internae und Crus posterius (hinterer Schenkel). Durch diese Abschnitte ziehen jeweils bestimmte Bahnen (Abb. 13.**3**).

In diesem relativ eng begrenzten Areal können somit für eine ganze Körperhälfte die zentrale Motorik und Sensibilität gestört werden, darüber hinaus auch Beeinträchtigungen des Sehens und Hörens erfolgen. Das **klinische Erscheinungsbild** des Capsula-interna-Syndroms, dem häufig eine Zirkulationsstörung in den Aa. lenticulostriatae, Ästen der A. cerebri media, zugrunde liegt, ist demzufolge geprägt durch:

- eine kontralaterale spastische Hemiparese bzw. Hemiplegie; dabei führt die Spastik zu einer recht typischen Gliedmaßenhaltung (Beugung im Ellenbogengelenk, Pronation des Unterarms, Streckhaltung des Beines, Spitzfußstellung) und einer nach auswärts gerichteten Zirkumduktion des Beines beim Gehen (sog. Wernicke-Mann-Lähmungstyp, Abb. 18.**9**, S. 215),
- kontralaterale zentrale Fazialis- und evtl. zentrale Hypoglossus- und Zwerchfelllähmung,
- kontralaterale Hemihypästhesie,
- kontralaterale Hemianopsie,
- zentrale Hörstörung, die häufig nicht bemerkt wird.

Im **akuten Stadium** eines Capsula interna-Syndroms ist die kontralaterale Lähmung zunächst schlaff. Doch geht sie dann nach Stunden oder Tagen in eine spastische Lähmung über, da extrapyramidale Fasern, die die Pyramidenbahn begleiten, mitgeschädigt worden sind.

▶ Häufigste Ursache eines Capsula-interna-Syndroms: Ischämie im Versorgungsgebiet lentikulostriärer Äste der A. cerebri media.

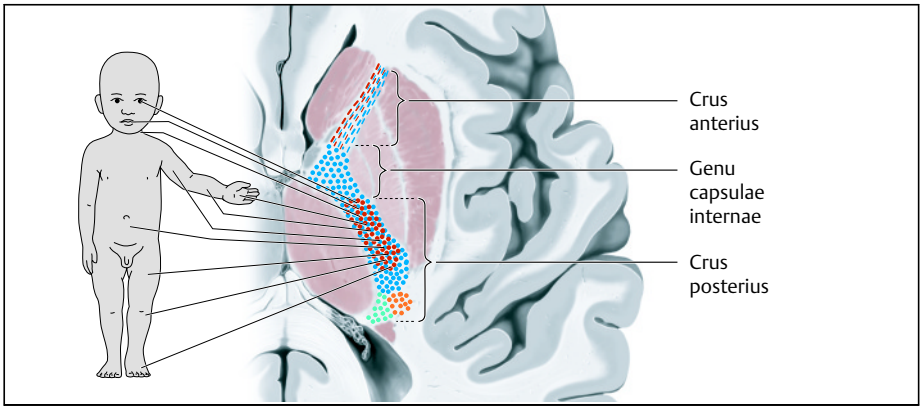


Abb. 13.3 Somatotopik der Capsula interna (aus Schünke M, Schulte E, Schumacher U. Prometheus. Kopf, Hals und Neuroanatomie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009). Durch die einzelnen Abschnitten ziehen folgende Bahnen:

- Crus anterius: frontopontine Bahnen (rote Striche); vorderer Thalamusstiel (blaue Striche),
- Genu capsulae internae: dorsaler Thalamusstiel (blaue Punkte),
- Crus posterius: Fibrae corticonucleares (rote Punkte); Fibrae corticospinales (rote Punkte); dorsaler Thalmusstiel (blaue Punkte); Tractus temporopontinus (orange Punkte); hinterer Thalamusstiel (hellblaue Punkte).

13.2.3 Hirnstammsyndrome

Neuroanatomische und neurophysiologische Grundlagen

Durch den Hirnstamm (Medulla oblongata, Pons und Mittelhirn) ziehen auf engstem Raum zahlreiche **afferente und efferente Bahnen**, die teilweise hier zur Gegenseite kreuzen. Darüber hinaus liegen im Hirnstammbereich die **Kerne des III.–XII. Hirnnervs** in absteigender Folge. Und schließlich gibt es eine Reihe von Regulationszentren, unter denen die in der Formatio reticularis liegenden wichtigsten **vegetativen Zentren** v. a. Herz, Kreislauf und Atmung regulieren. Hier befinden sich auch **motorische Zentren** (Nucleus ruber, Brückenkerne, Olive), die Schaltareale für motorische Bahnen von Kortex, Basalganglien und Kleinhirn sind und damit wichtige koordinative und tonusregulierende Aufgaben erfüllen.

Auf dem Niveau von Pons und Medulla oblongata befinden sich Verschaltungen für die sog. **Haltereflexe**. Sie führen bei Lageänderungen des Kopfes zu einer Tonussteigerung der Streckmuskulatur an den Extremitäten mit dem Ziel, den stehenden Körper entgegen der Schwerkraft zu „halten“. Im Mittelhirnniveau werden die sog. **Stellreflexe** vermittelt. Sie ermöglichen es mit Afferenzen aus dem Labyrinth und aus Rezeptoren der Halsmuskulatur, die Tonusverteilung in den Flexoren und Extensoren so zu regulieren, dass normale Grundhaltungen des Körpers – auch nach Wegfall der (kortikalen) Möglichkeit zu Spontanbewegungen – jederzeit re-

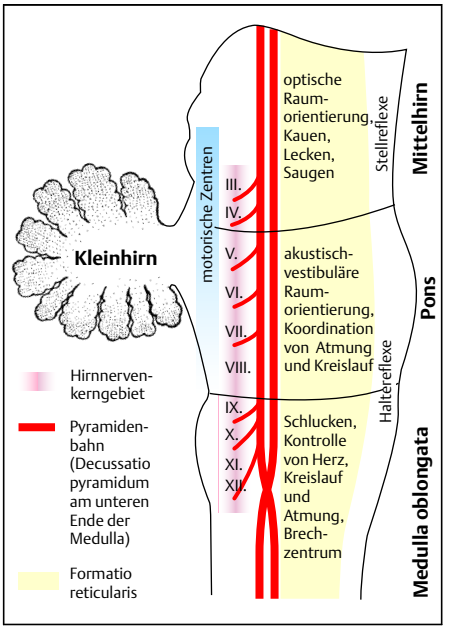


Abb. 13.4 Topografische Verhältnisse im Hirnstammbereich, stark vereinfachtes Schema

flektorisch wieder eingenommen werden können.

Die in Abb. 13.**4** nur sehr vereinfachend skizzierten topografischen und physiologischen Grundgegebenheiten im Hirnstammbereich sind wesentliche Voraussetzung für das Verständnis der Hirnstammsyndrome.

▶ Bei Hirnstammläsionen zeigt der Hirnnervenbefund in Kombination mit ipsi- oder kontralateralen Bahnsymptomen nicht nur die Seite der Störung, sondern auch deren Höhe an.

Hirnstammsyndrome (einschließlich Hemiplegia-alternans-Syndrome)

Diese halbseitigen Hirnstammsyndrome erklären sich aus der erwähnten engen Nachbarschaft von Hirnnervenkernen und langen Bahnen im Stammhirn, so dass selbst kleine einseitige, meist vaskuläre Läsionen sowohl zu **herdseitigen Ausfällen einzelner Hirnnerven** (peripher-atrophische Lähmungen auf der Herdseite!) als auch zu Bahnstörungen (mit **Lähmungen und Sensibilitätsstörungen auf der kontralateralen Körperseite!**) führen (s. Tab. 13.**1**). Die distalen hämodynamischen Auswirkungen proximal gelegener vertebrobasilärer Durchblutungsstörungen sind am häufigsten für die Pathogenese der gekreuzten Hirnstammsyndrome in Betracht zu ziehen. Zahlreiche Hemiplegia-alternans-Syndrome werden unterschieden (Tab. 13.**2**), obwohl viel häufiger Mischbilder dieser reinen Syndrome anzutreffen sind.

Transversalsyndrome

Je nach Höhe der Dezerebrationsebene im Hirnstamm bzw. je nach Schädigungsintensität der Mittelhirnstrukturen und der bulbopontinen Strukturen resultieren in der Akutphase unterschiedliche Erscheinungsbilder, die allerdings meist sehr fließend ineinander übergehen und undulierend verlaufen können.

Häufigste **Ursache** dieser Hirnstammschäden sind schwere Hirntraumen, v. a. sekundärtraumatische Hirndrucksteigerungen durch intrakranielle Hämatome und/oder Ödeme.

Primär-traumatische Hirnstammblutungen oder -zerreißungen werden kaum länger als wenige Stunden überlebt. Auch Enzephalitiden, Intoxikationen, Tumoren und Hypoxien

Tab. 13.1 **Einige wichtige Hirnstammsyndrome** (in der Literatur z. T. uneinheitliche Syndromumschreibung; nach Mumenthaler M, Mattle 2008)

Bezeichnung	Lokalisation	Symptome homolateral	Symptome kontralateral	Besonderheiten
Benedikt-Syndrom (oberes Nucleus-ruber-Syndrom)	Mittelhirn, Nucleus ruber	Okulomotoriusparese, evtl. Blickparese nach Herdseite	evtl. Hemiataxie, Intentionstremor, Hemiparese (oft kein Babinski-Reflex)	schwankender Gang
Weber-Syndrom	Mittelhirnfuß	Okulomotoriusparese	motorische Hemiparese	
Parinaud-Syndrom	Vierhügelregion			Blicklähmung nach oben (rostrale Vierhügel), Blicklähmung nach unten (kaudale Vierhügel)
Nothnagel-Syndrom	Vierhügelregion	Okulomotoriusparese	Hemiataxie	
Millard-Gubler-Syndrom	kaudale Brückenhaube	(periphere) Fazialisparese	motorische Hemiparese	
Foville-Syndrom	kaudale Brückenhaube	Abduzens- und evtl. Fazialislähmung	motorische Hemiparese	
Wallenberg-Syndrom (s. Abb. 13.**5**)	dorsolaterale Medulla oblongata	Horner-Syndrom, Stimmbandparese, Gaumensegel- und Rachenhinterwandparese, Trigeminusausfall, Hemiataxie	dissoziierte Sensibilitätsstörung	Nystagmus, Gebiet der A. cerebelli posterior inferior
Jackson-Syndrom	untere Medulla oblongata	Zungenparese	motorische Hemiparese	

nach vorübergehendem Herzstillstand oder Narkosezwischenfällen können zu Dezerebrationssyndromen führen.

Aus didaktischen, aber auch aus diagnostisch-prognostischen Erwägungen heraus sollte differenziert werden zwischen dem akuten Mittelhirnsyndrom, dem akuten Bulbärhirnsyndrom, dem Coma vigile und dem Hirntod (zu Coma vigile und Hirntod s. S. 77 und 114).

Akute Mittelhirnsyndrome. Das klinische Erscheinungsbild des akuten (traumatischen) Mittelhirnsyndroms ergibt sich aus einer

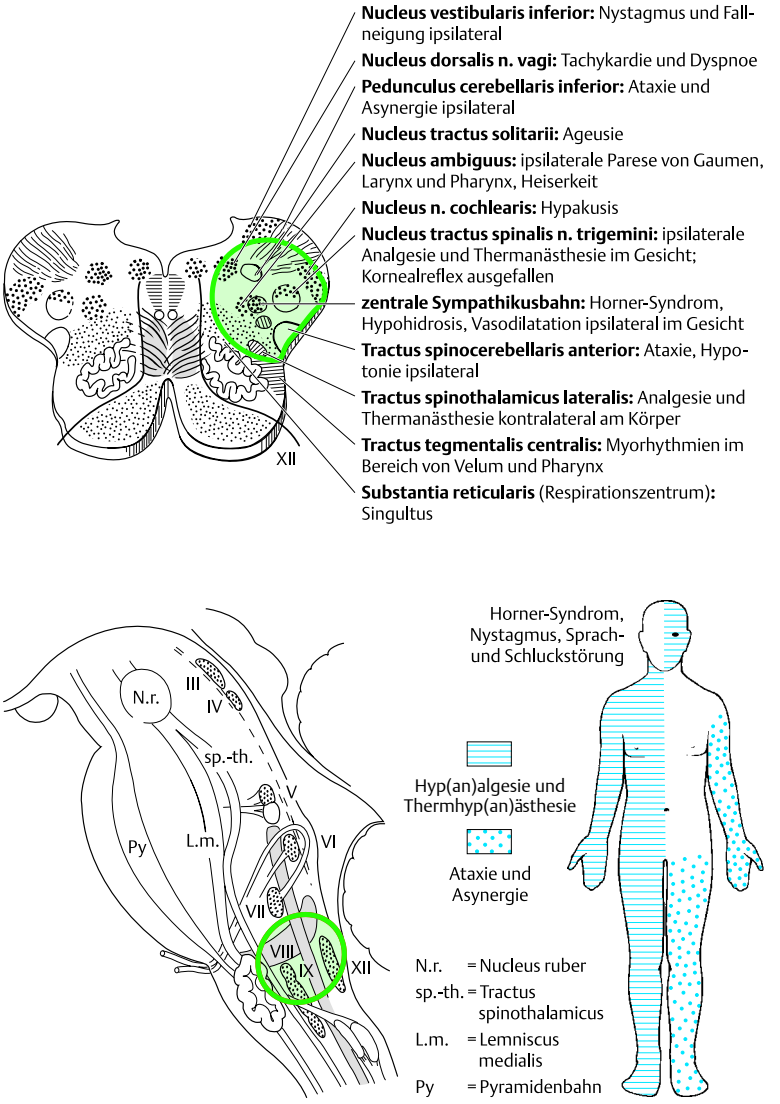


Abb. 13.5 **Wallenberg-Syndrom bzw. dorsolateraler Medullainfarkt.** Querschnitt durch die Medulla oblongata auf Höhe des N. hypoglossus (aus: Bähr M, Frotscher M. Neruologisch-topische Diagnostik. 9. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009).

Tab. 13.2 Klinisch relevante Hemiplegia-alternans-Syndrome

Syndrom	Klinik	Läsionsort
Hemiplegia alternans oculomotoria (Weber-Lähmung)	• ipsilateral: • N. oculomotorius-Lähmung • kontralateral: • Hemiparese	Mittelhirn
Hemiplegia alternans facialis	• ipsilateral: • N. facialis-Lähmung • kontralateral: • Hemiparese	Pons
Wallenberg-Syndrom (s. Abb. 13.**5** u. Tab. 13.**1**)	• ipsilateral: • Schädigung von V, IX, X; Horner-Syndrom; Nystagmus; Hemiataxie • kontralateral: • dissoziierte Empfindungs-störungen; Hyp(an)algesie; Thermhyp(an)ästhesie außer Gesicht	Medulla oblongata (dorsolateral)

Reihe von Symptomen. Ihre unterschiedliche Ausprägung ermöglicht eine Einteilung in verschiedene Schweregrade bzw. Phasen der Mittelhirnschädigung:

- **Bewusstseinsstörungen** von der leichten Benommenheit bis hin zum Koma sind Folge einer primären oder sekundären Hirnfunktionsstörung.
- Eine auch als **Enthirnungsstarre** bezeichnete Symptomatik ist Folge eines Überwiegens der Haltereflextätigkeit bei Ausfall der Stellreflexe auf Mittelhirnniveau. Der hierbei zu erhebende Reflexbefund ist verständlicherweise abhängig vom Grad der Muskeltonuserhöhung. Fast immer findet sich aber bei schweren Mittelhirnsyndromen ein meist beidseitiges Babinski-Phänomen, gelegentlich schon in Form eines Spontan-Babinski, als Ausdruck einer Pyramidenbahnläsion. Nach nur geringen Reizungen, z. B. Kneifen der Haut über dem Brustbein, kann es zu **„Streckkrämpfen"** kommen.
- **Differenzialdiagnose: Hirnstammanfälle**. Differenzialdiagnostisch von den „Streckkrämpfen" abzugrenzen sind die sog. Hirnstammanfälle sowie die Hirnstammmyoklonien, die ebenfalls motorische Hirnstammerscheinungen sind. Hirnstammanfälle kennzeichnen bei völlig erhaltenem Bewusstsein tonische, sehr schmerzhafte Muskelkontraktionen. Da es sich nicht um kortikale Anfälle handelt, fehlen entsprechende EEG-Veränderungen. Ursache dieser bisweilen sehr gehäuft auftretenden Hirnstammanfälle können vaskuläre Prozesse, Multiple Sklerose oder auch Tumoren sein.
- **Pupillo- und okulomotorische Symptome** äußern sich anfänglich als Pupillenverengung (Okulomotoriusreizung), dann als Pupillenerweiterung mit verlangsamter oder erloschener Lichtreaktion (Okulo-

motoriuslähmung). Eine einseitige Mydriasis kann ebenso wie eine einseitige Beuge-Streck-Stellung der Extremitäten und eine einseitige Pyramidenbahnsymptomatik Hinweise auf ein einseitig akzentuiertes Mittelhirnsyndrom (sog. akutes Mittelhirnsyndrom mit Lateralisation) geben. Eine Störung der Augenmotorik kann sich durch Pendelbewegungen der Augen, auch durch Divergenz- und Konvergenzstellung der Augen sowie durch die Déviation conjuguée (Abb. 3.**10**, S. 20) zu erkennen geben.

- **Vegetative Symptome.** Die progrediente Entwicklung von Tachykardie, Hypertonie, Hyperthermie, Blasen-Mastdarm-Inkontinenz, gesteigerter Schweißsekretion und Atemstörungen sind Ausdruck einer zunehmenden Enthemmung aller vegetativen Funktionen.

► „Streckkrämpfe" (= Enthirnungsstarre) sind keine epileptischen Anfälle

Akutes Bulbärhirnsyndrom. Im Vollbild des akuten (traumatischen) Bulbärhirnsyndroms, das sich bei schwerer beidseitiger Schädigung der tieferen Hirnstammregionen (Pons und Medulla oblongata) meist als Folge einer Kleinhirneinklemmung einstellt, ist der **Muskeltonus völlig erschlafft**, es besteht Areflexie und auch pathologische Reflexe sind nicht mehr zu finden. Da nun auch die Haltereflexe ausgefallen sind, ist keine Enthirnungsstarre, sind keine „Streckkrämpfe" mehr zu beobachten. Die **Pupillen sind maximal** erweitert und vollständig reaktionslos. Zunehmende **Depression der vegetativen Funktionen** führt zu Bradykardie, Blutdruckabfall, Temperaturerhöhung und Atemstillstand.

Die Prognose des voll ausgeprägten Bulbärhirnsyndroms ist infaust, wenn nicht innerhalb weniger Minuten eine Druckentlastung erfolgt.

Syndrom der Bulbär- und der Pseudobulbärparalyse

Doppelseitige Hirnstammsyndrome werden auch bei **partieller Transversalläsion** beobachtet. Zu unterscheiden sind:

- (Echte) **Bulbärparalyse**. Ihr liegt eine progressive Systematrophie von motorischen Kernen in der Medulla oblongata, v. a. des N. hypoglossus, N. vagus, N. facialis und N. trigeminus, nicht aber der Augenmuskelnerven zugrunde. Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch bulbäre Sprechstörungen, Schluckstörungen mit häufigem Verschlucken, starkem Speichelfluss (da der Speichel auch nicht geschluckt werden kann), sowie Faszikulieren/Fibrillieren und Atrophie der Zungenmuskulatur.
- **Pseudobulbärparalyse**. Sie beruht auf einer beidseitigen supranukleären Schädigung der zu den kaudalen Hirnnerven ziehenden kortikobulbären Bahnen im Hirnstammbereich. Meist liegen ihr multiple beidseitige Mikroinfarkte auf dem Boden einer zerebralen Arteriosklerose, seltener einer MS, Lues oder multipler Hirnmetastasen zugrunde. Auch bei der Pseudobulbärparalyse prägen dysarthrische Sprechstörungen, Beeinträchtigung der Zungenmotilität, Schluckstörungen und Heiserkeit das klinische Bild. Da es sich hier um eine „zentrale" Parese der Zungen-, Mund- und Schlundmuskulatur handelt, fehlen im Gegensatz zur echten Bulbärparalyse Zungenatrophie und Faszikulationen/Fibrillationen. Nicht selten sind bei der Pseudobulbärparalyse auch Zeichen einer Pyramidenbahnschädigung im Bereich der Extremitäten anzutreffen. Der Masseterreflex kann deutlich gesteigert sein.

Differenzialdiagnostisch abzugrenzen ist die **myasthene Pseudobulbärparalyse** (S. 461), die zwar auch durch Lähmungserscheinungen im Versorgungsbereich der kaudalen motorischen Hirnnerven gekennzeichnet ist, der aber keine supranukleäre Schädigung, vielmehr eine Störung der neuromuskulären Übertragung zugrunde liegt.

Bezüglich weiterer potenzieller Kausalfaktoren siehe Tab. 13.**3**.

► Bei Bulbärparalyse: gepresste Sprache, Zungenlähmung mit Atrophie.
Bei Pseudobulbärparalyse: atemreiche Sprache, Zungenlähmung ohne Atrophie.

Tab. 13.3 Potenzielle Kausalfaktoren bei (pseudo-)bulbärparalytischen Syndromen

- amyotrophe Lateralsklerose
- spinale Muskelatrophie
- Hirnarteriosklerose
- Multiple Sklerose
- Lues
- Poliomyelitis
- Polyradikuloneuritis (Fisher-Syndrom)
- Syringobulbie
- Tumoren (unterer Hirnstamm)
- schweres Hirntrauma
- Polymyositis
- Myasthenie
- okulopharyngeale Muskeldystrophie
- Chorea Huntington
- pontine Myelinolyse

13.2.4 Extrapyramidale Syndrome

Die Basalganglien (Zentrum des sog. extrapyramidalen Systems) haben nicht nur auf die unwillkürliche Motorik, sondern auch auf die intendierten Bewegungsabläufe einen steuernden Einfluss. Eine Vielzahl von Efferenzen und Afferenzen, durch die die basalen Kerngebiete sowohl untereinander als auch mit dem Kortex, mit sensiblen Bahnen und mit dem Kleinhirn verbunden sind, ermöglicht einen vielgestaltigen Regel- und Funktionskreis. Aus entwicklungsgeschichtlicher Sicht ist die Rolle der Basalganglien beim Menschen durch die Hirnrinde zurückgedrängt.

Die enge physiologische Verflechtung von pyramidalen und extrapyramidalen Strukturen erlaubt es heute nicht mehr, von zwei verschiedenen „motorischen Systemen“ zu sprechen. Definitionsgemäß unterscheiden sich pyramidale und extrapyramidale Strukturen lediglich dadurch, dass die einen ohne Umschaltungen vom Kortex durch die Pyramide zum Rückenmark laufen, die anderen nicht durch die Pyramide ziehen und mehrfach, insbesondere in den Stammganglien, umgeschaltet werden.

Dennoch kann man, selbst in Anbetracht der bislang erst lückenhaften Kenntnisse von den physiologischen und pathophysiologischen Vorgängen im Basalganglienbereich, bei den recht typischen Störbildern, die sich nach Läsionen in den Basalganglien einstellen, von extrapyramidalen Syndromen bzw. Bewegungsstörungen sprechen (Abb. 13.**6**).

Aus klinischer Sicht werden zwei Grundtypen der Basalgangliensyndrome unterschieden: **hypokinetisch-rigides Syndrom** und **hyperkinetisch-hypotones Syndrom**.

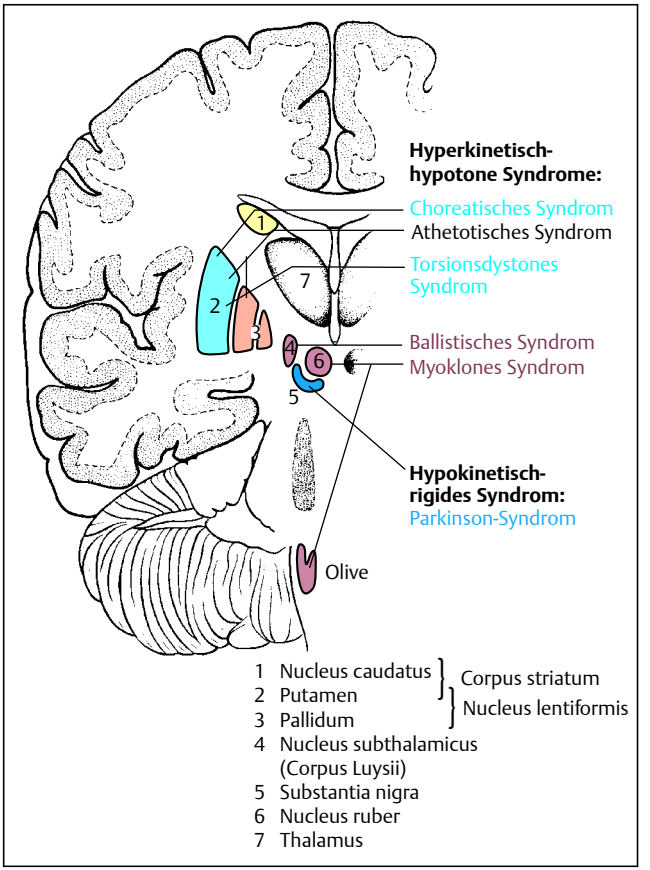


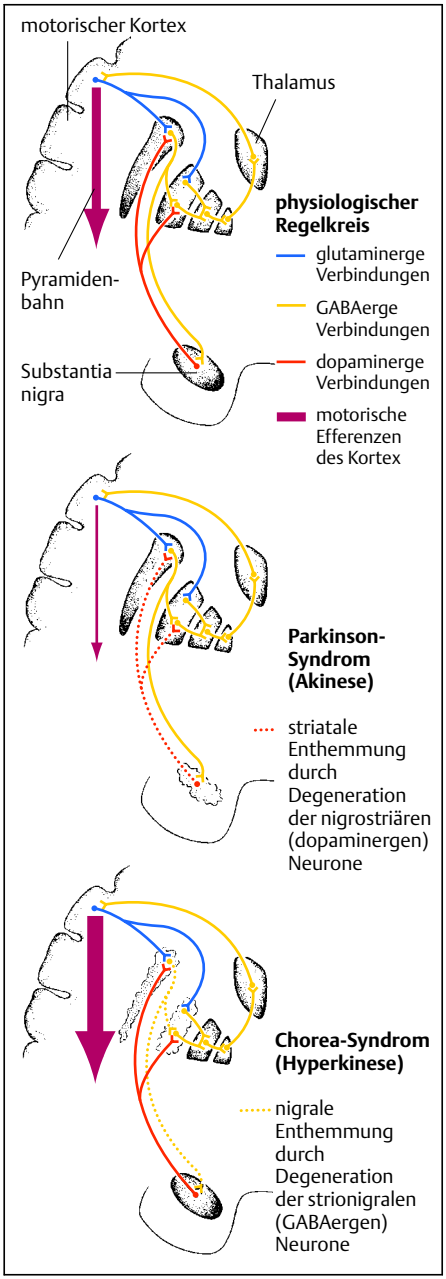
Abb. 13.6 Topische Zuordnung der Basalganglien-syndrome

Hypokinetisch-rigides (hypokinetisch-hypertones) Syndrom

Der Häufigkeit nach sind die **Parkinson-Syndrome** (s. S. 242) an erster Stelle zu nennen. Bei diesen Krankheitsbildern finden sich motorische **„Plus"-Symptome** (Rigor und Tremor), ferner auch **„Minus"-Symptome** (Bewegungsarmut und Bradyphrenie) sowie gestörte posturale Reflexe und zusätzlich oft auch autonome Funktionsstörungen in unterschiedlicher Ausprägung.

Als **„Hemiparkinsonismus"** wird die meist zu Beginn der Erkrankung einseitige Betonung der extrapyramidalen Störungen bezeichnet.

Ätiologie. Der primäre Schaden beim Parkinson-Syndrom liegt in der **Substantia nigra**, wo es zu degenerativen Veränderungen der melaninhaltigen Zellen mit Schädigung der



◂ **Abb. 13.7** **Pathophysiologie des Parkinson- und Chorea-Syndroms** (sehr vereinfachtes Schema)

inhibitorischen dopaminergen nigrostriären Bahnen kommt. Klinische Symptome treten aber erst auf, wenn wenigstens 70 – 80 % der Neurone untergegangen sind. Im ungehemmten Striatum überwiegen dann die erregenden cholinergen Neuronensysteme. Biochemisch betrachtet liegt somit dem Parkinson-Syndrom eine Verschiebung des dopaminergen und cholinergen Gleichgewichts im Striatum zugunsten der cholinergen (exzitatorischen) Einflüsse auf das motorische System zugrunde (Abb. 13.**7**).

Symptomatik. Im Vordergrund steht klinisch die Bewegungsarmut (**A- bzw. Hypokinese**), die sich sowohl auf die Willkürmotorik als auch auf die unwillkürlichen Ausdrucks- (**A- bzw. Hypomimie**) und Mitbewegungen erstreckt. Daneben findet sich eine **rigide Tonuserhöhung** der Muskulatur mit häufig besonderer Ausprägung im Schulter-Nacken-Bereich (positiver Kopffalltest mit sog. „psychischem Kopfkissen“) sowie vorzeitiger Bremsung im Wartenberg-Armpendeltest.

Aus diesen Störungen resultieren:

- vornübergebeugte Körperhaltung,
- kleinschrittiger trippelnder Gang mit Schwierigkeiten bei der Abbremsung der Gangbewegung (Pro-, Retropulsion),
- Zähflüssigkeit und Verlangsamung aller Bewegungsabläufe,
- Sprechbehinderung (leise, aphonisch-heisere, monotone Sprache),
- „krakeliges“, kleines Schriftbild (Mikrografie).

Häufig, aber nicht obligat, ist dieses Syndrom auch verbunden mit einem recht typischen

Ruhetremor der Finger („Münzenzählen“, „Pillendrehen“) oder der Beine, auch des Kopfes oder des Kiefers („Rabbitphänomen“), der bei Intentionsbewegungen (z. B. Finger-Nase-Versuch) nachlässt. Nicht selten besteht zusätzlich ein **Haltetremor**. Unter emotionaler Anspannung verstärkt sich der Parkinson-Tremor und verschwindet im Schlaf meist völlig. Die Frequenz dieses sehr gleichmäßigen extrapyramidalen Tremors beträgt 4 – 7 Schläge/s und ergibt sich aus der Tätigkeit antagonistischer Muskeln (Antagonistentremor mit typischem „Lückenmuster“ im EMG).

Als **vegetative Begleitsymptome** finden sich v. a., aber keineswegs nur beim postenzephalitischen Parkinson-Syndrom, ein starker Speichelfluss (diese Hypersalivation wird jedoch auch durch die krankheitsbedingten Schluckstörungen verursacht) und eine verstärkte Schweiß- und Talgsekretion („Salbengesicht“).

Psychische Störungen können völlig fehlen, doch sind häufig depressive Verstimmungen, Stimmungslabilität und Antriebsarmut (Bradyphrenie) anzutreffen.

Einteilung nach Schweregraden. Zur Einschätzung der Schwere eines Parkinson-Syndroms und zur Überwachung von therapeutischen Maßnahmen wurden verschiedene Beurteilungsskalen entwickelt. Am bekanntesten ist die **Webster-Rating-Scale**. Dabei werden Funktionen: Bradykinese der Hände (insbesondere Schreiben), Rigidität, Haltung, Mitschwingen der oberen Extremitäten, Gang, Tremor, Fazies, Seborrhöe, Sprache und Selbstständigkeit mit Werten von 0 (nicht vorhanden) bis 3 (stark ausgeprägt) beurteilt. Genauer lassen sich die Symptome mittels der **Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)** erfassen (beide Skalen im Internet unter: www.neuro24.de/parkinsonwebsterskalahtm).

Exkurs: Tremor

Der Tremor entsteht durch rhythmische Bewegungen von Fingern, Händen, Füßen oder Kopf. Er verschwindet im Schlaf und wird – wie alle Hyperkinesen – durch Affekte und Aufmerksamkeit gesteigert. Nach den Bedingungen, unter denen der Tremor verstärkt auftritt, unterscheidet man Ruhe-, Halte- und Intentionstremor (Tab. 13.**4**). Die Frequenz des Tremors dient der weiteren Beschreibung.

„Flapping-Tremor“ (Flügelschlagen). Hierunter versteht man ein distal betontes, ziemlich langsames (1 – 3/s) Halte- und Aktionszittern, vorwiegend der Hände und Füße. Zur Prüfung des „Flapping-Tremor“ wird der Patient aufgefordert, die Hand mit gestreckten Fingern geradezuhalten (Stellung 1 in Abb. 13.**8**). Es treten dann – bedingt durch vorübergehende, sehr kurzfristige Hemmungen der Handextensoren – ziemlich regelmäßig plötzliche Flexionen im Handgelenk auf (Stellung 2). Diese werden sofort von Extensionen auf die ursprüngliche Stellung korrigiert (Bewegung 3).

Parkinson-Tremor. Er beruht auf supraspinalen, über die Pyramidenbahn geleiteten Ein-

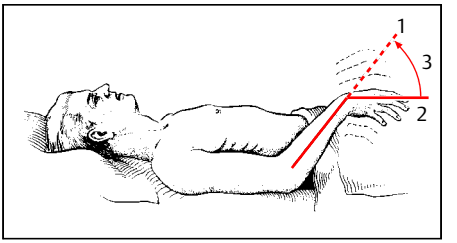


Abb. 13.8 Mechanismus des „Flapping-Tremor“

Tab. 13.4 Tremorformen

Tremorform	Besonderheiten
Ruhetremor (tritt in der Ruhe auf)	
• Parkinson-Tremor (initial)	Frequenz 4 – 7/s, zunächst meist isoliert an einer Extremität; sistiert in Schlaf und Narkose, verstärkt sich unter emotionaler Belastung
• psychogener Tremor	Frequenz 8 – 11/s, oft alternierendes Auftreten, kann den ganzen Körper erfassen
Haltetremor (z. B. beim Vorhalten der Hände, jedoch keine Zunahme bei Zielbewegungen – z. B. beim Finger-Nase-Versuch – im Gegensatz zum Intentionstremor)	
• benigner essenzieller Tremor	kommt sporadisch oder familiär vor; meist auf obere Extremitäten begrenzt, jedoch können auch Lippen, Zunge, Unterkiefer und Kopf betroffen sein; beginnt meist im Jugend- oder Erwachsenenalter; im höheren Alter Progredienz möglich, bleibt jedoch stets ohne andere extrapyramidale Symptome wie Rigor und Akinese – im Gegensatz zum Parkinson-Tremor; Behandlungserfolg mit Beta-Blockern (z. B. Propranolol).
• Parkinson-Tremor (fortgeschrittenes Stadium)	Kombination von Ruhe- und Haltetremor
• hyperthyreoter Tremor	hochfrequent > 10/s
• Tremor bei chronischem Alkoholismus und pharmakogen	
• Flapping-Tremor	bei Leber-, Niereninsuffizienz und schweren Lungenfunktionsstörungen sowie bei Malabsorptionssyndromen
Intentionstremor (bei zielgerichteten Bewegungen, z. B. Finger-Nase-Versuch; zugrunde liegt eine Läsion im Brachium conjunctivum, durch das die meisten vom Kleinhirn fortführenden Bahnen laufen)	
• Kleinhirntremor	bei vaskulären, toxischen, entzündlichen, degenerativen und tumorösen Kleinhirnprozessen; auch bei Multipler Sklerose
Mischformen	
• Tremor bei Morbus Wilson	als Ruhe-, Halte-, Intentions- und Flapping-Tremor; typisch ist „Flügeltremor“ der Schultergelenke, da besonders die proximale Schultermuskulatur betroffen ist; Behandlungserfolg mit Penicillamin

Fortsetzung ►

Tab. 13.4 Fortsetzung

Tremorform	Besonderheiten
• Tremor bei Vergiftungen	als Ruhe- und Haltetremor, kann bei vielen Vergiftungsarten (z. B. Kohlenmonoxid, Mangan, Arsen, Blei) auftreten, besonders häufig bei Quecksilbervergiftungen
• Tremor bei schweren akuten Infektionskrankheiten	entspricht einem Ermüdungstremor

flüssen, wodurch die Erregbarkeit des Alpha-Motoneurons dauernden Schwankungen unterworfen ist. Als „Schrittmacher" des Parkinson-Tremors gelten Neurone des ventromedialen Thalamus, durch die der Kortex stimuliert wird. Von dort werden dann über die Pyramidenbahn die Vorderhornzellen – über Zwischenneurone – rhythmisch gebahnt und gehemmt.

So wird verständlich, dass der Parkinson-Tremor durch Läsionen sowohl im Nc. ventrolateralis des Thalamus als auch im Kortex und im Pyramidenbahnverlauf unterbrochen werden kann. Doch führen stereotaktische Koagulationen im Thalamus wahrscheinlich nur dann zur Tremorunterbrechung, wenn gleichzeitig Fasern der Pyramidenbahn mitgeschädigt werden.

Physiologische Tremortypen. Anderer Natur sind die physiologischen Tremortypen, die bei Ermüdung, Kälte und Aufregungen zu beobachten sind. Sie haben ein breites Frequenzspektrum (am häufigsten zwischen 6 – 15/s) und werden vermutlich im Gamma-Schleifen-Bereich des Dehnungsreflexes (S. 43) ausgelöst und durch supraspinale Zentren beeinflusst.

Der Tremor bei **Thyreotoxikose** entspricht in der Frequenz dem physiologischen Tremor mit einer allerdings meist größeren Amplitude.

▶ Häufigste Ursachen eines pharmakogenen Tremors sind:
- Thymoleptika/Neuroleptika,
- Beta-Sympathikomimetika (Bronchospasmolytika),
- Lithiumpräparate.

Hyperkinetisch-hypotones Syndrom

Insbesondere extrapyramidal-motorische Störungen können durch unwillkürliche, nicht unterdrückbare abnorme Bewegungen bei wachem Bewusstsein geprägt sein.

Das hyperkinetisch-hypotone Syndrom ist gekennzeichnet durch **unwillkürliche, unter emotionaler Belastung oft zunehmende Hyperkinesen**, bei denen choreatische, athetotische, dystone, ballistische und myoklone Formen unterschieden werden (s. S. 461). Diese Hyperkinesen sind häufig von einem **Muskelhypotonus** begleitet. Trotz der sich überschneidenden Regelkreise im Stammganglienbereich besteht eine gewisse Berechtigung, die verschiedenen Symptome bestimmten Basalganglien topisch zuzuordnen (Abb. 13.**6**).

Dabei bleibt zu berücksichtigen, dass der Nucleus caudatus, das Putamen (beide zusammen wegen ihrer streifenförmigen Faserverbindungen auch Corpus striatum genannt) und das Pallidum das zentrale Basalgangliengebiet sind.

Von großer Wichtigkeit sind aber v. a. auch die doppelläufigen Verbindungen zwischen dem Corpus striatum und der Substantia nigra, in denen Dopamin und Gamma-Aminobuttersäure als Transmittersubstanzen eine besondere Bedeutung haben, sowie die Bahnen zwischen Nucleus subthalamicus und Pallidum.

Choreatisches Syndrom. Unter einer choreatischen Bewegungsunruhe versteht man dauernde, schnelle, meist blitzartige Kontraktionen, die regellos in wechselnden Muskeln und Muskelgruppen mit gewisser distaler Betonung auftreten. Sie können sehr diskret sein und wie „Verlegenheitsbewegungen" aussehen, im Gesicht als Schmatzen und Grimassieren imponieren, oder sich auch als sehr grob ausfahrende Bewegungsstörungen auswirken. Als Hemichorea wird die halbseitige Ausprägung dieser Bewegungsstörung bezeichnet.

Die allen Choreasyndromen zugrunde liegende diffuse **Erkrankung des Striatums** führt zu einer Enthemmung der kortikalen extrapyramidalen Strukturen und auch zum Ausfall der Bremswirkung des Striatums auf die Substantia nigra (s. S. 36). Mit einem daraus resultierenden Übergewicht des Dopamingehalts in den striären Synapsen ist die Chorea gewissermaßen ein Spiegelbild zum Parkinson-Syndrom (Abb. 13.**7**) und klinisch durch die choreatischen Hyperkinesen gekennzeichnet.

Diese Hyperkinesen, die bereits in Ruhe bestehen, unter emotionaler Belastung aber deutlich zunehmen, können zu erheblichen Behinderungen beim Gehen, Essen und allen manuellen Tätigkeiten führen.

► Bei choreatischen Hyperkinesen („Veitstanz") auch an medikamentös-toxische Nebenwirkungen denken (insbesondere bei Spätdyskinesien nach neuroleptischer Therapie sowie unter L-Dopa-Behandlung)!

Athetotisches Syndrom. Die Athetose ist gekennzeichnet durch langsame, nichtrhythmische wurm- oder schraubenartige Bewegungen, v. a. im distalen Extremitätenbereich, also an Händen und Füßen. Oft werden dabei die Gelenke hyperflektiert und hyperextendiert. Nicht selten sind choreatisch-athetotische Mischhyperkinesen (Choreoathetose).

Hierbei ist die Stammganglienläsion betont im **Nucleus caudatus, Putamen** und **Pallidum** zu suchen und zumeist Folge einer perinatalen Schädigung (Asphyxie).

Pathophysiologisch liegt der Athetose ebenfalls eine Enthemmung der extrapyramidalen Rindenfelder zugrunde, und zwar infolge eines primären Ausfalls von Pallidum-Impulsen auf den Thalamus.

Klinisch findet sich die oben beschriebene athetotische Bewegungsunruhe. Auch hier – wie bei der Chorea – können Grimassieren, abnorme Zungenbewegungen und artikulatorische Sprechstörungen beobachtet werden.

Das athetotische Syndrom tritt doppelseitig als Athétose double oder einseitig (Hemiathetose) auf.

Ballistisches Syndrom. Es handelt sich hierbei um proximal betonte schnelle Kontraktionen wechselnder Muskelgruppen, sodass grobe Schleuderbewegungen (Jaktationen) resultieren, bei denen die Patienten den Halt verlieren und hinfallen können.

Diesem hyperkinetischen Störbild, das im Allgemeinen halbseitig als **Hemiballismus** auftritt, liegt meist eine akute (oft vaskuläre, seltener entzündliche oder tumoröse) **Schädigung des kontralateralen Nucleus subthalamicus** zugrunde. In der Folge fallen die regulierenden Einflüsse auf den Nc. ruber aus, so dass sich dieser ungehemmt und stoßweise via Tr. rubrospinalis auf die Vorderhornzellen auswirken kann. Charakterisiert ist das ballistische Syndrom durch blitzartige schleu-

dernde, ausfahrende Bewegungen, vor allem der Schulter-, Beckengürtel- und proximalen Extremitätenmuskulatur. Diese Hyperkinesen sind oft so wuchtig, dass Eigenverletzungen nicht selten beobachtet werden.

Dystone Syndrome

Dystonien sind **Störungen des Wechsels zwischen Kontraktion und Relaxation des Muskels**. Kennzeichnend für Dystonien sind unwillkürliche Bewegungen, die zu Drehungen des Kopfes, der Gliedmaßen oder des Rumpfes oder auch zu Dyskinesien (fehlerhafte Bewegungsabläufe) im Gesichts- und Zungenbereich führen. Grundsätzlich können alle **quergestreiften Muskeln** von dem dystonischen Prozess betroffen sein.

Die beiden wichtigsten Erscheinungsformen sind der **Torticollis spasmodicus**, bei dem der Kopf langsam zu einer Seite gedreht wird, und die **Torsionsdystonie**, deren Drehbewegungen sich auf den ganzen Rumpf und die proximalen Extremitätenabschnitte ausdehnen.Auch als Schreibkrampf oder als Blepharospasmus (krampfartiger Lidschluss) können dystonische Hyperkinesen in Erscheinung treten. Auch hier finden sich Veränderungen im Striatum, zumeist im Putamen, aber auch in anderen Stammganglienbereichen.

Bewegungsstörungen im Sinne von Dyskinesien können z. B. als Neuroleptika-induzierte Frühdyskinesien oder als tardive Dyskinesien sowie auch als L-Dopa induzierte Dyskinesien auftreten (S. 256).

Morphologisch finden sich bei diesen Syndromen – insbesondere bei der Torsionsdystonie – Veränderungen im **Putamen**, aber auch in anderen Stammganglienbereichen.

Symptomatik. Kennzeichnend für die dystonen Syndrome sind – wie oben dargelegt – unwillkürliche, meist langsam einsetzende, über viele Sekunden andauernde **tonische Kontraktionen** in unterschiedlich vielen Muskelgruppen der Glieder, des Rumpfes und/oder des Kopf-Halsbereichs. Daraus resultieren abnorme, **bizarre Bewegungen und Haltungen**. Diese dystonen Hyperkinesen treten entweder spontan oder nach verschiedenartigen, v. a. auch affektiven Reizen auf. Sind nur einzelne, und zwar stets dieselben Muskelgruppen – z. B. im Kopf-, Hals-, Schulter-, Fuß-, Bein- oder Handbereich – von diesen Störungen betroffen, wird von **fokalen Dystonien** gesprochen. Bei einer **generalisierten Dystonie** zeigen sich die Erscheinungen in ausgedehnten, über den ganzen Körper verteilten Muskelbereichen. Klinisch unterschieden werden:

- **Torsionsdystonie.** Diese generalisierte Dystonieform ist durch ausgedehnte, auch länger andauernde Drehbewegungen des Rumpfes, des Kopfes, der proximalen Gliedmaßenabschnitte und v. a. athetotische Fingerbewegungen gekennzeichnet. Bei längerem Krankheitsverlauf führen die dystonen Haltungen allmählich zu schweren Skelettdeformitäten (Skoliose) und Gelenkkontrakturen (**Dystonia musculorum deformans**). Die hereditäre, idiopathische Torsionsdystonie beginnt meist vor dem 15. Lebensjahr mit zunächst diskreten lokalen Bewegungsstörungen, die sich dann über Jahre zum Vollbild der Erkrankung ausweiten. Inzwischen sind weitere unterschiedliche Dystonieformen, meist genetisch bedingt, bekannt geworden. Symptomatische Torsionsdystonien werden nach Geburtstraumen, Kernikterus, postenzephalitisch, bei Morbus Wilson, Chorea Huntington und nach CO-Vergiftungen beobachtet.
- **Torticollis spasmodius** (spastischer Schiefhals). Diese häufigste Dystonieform ist fokal begrenzt und durch langsame toni-

sche Hyperkinesen der Hals- und Nackenmuskeln, die in unregelmäßiger Folge auftreten, gekennzeichnet. Es kommt dabei zu Kopfdrehungen und -neigungen. Ätiologisch müssen neben dem idiopathischen Tortikollis, der sich meist im mittleren Lebensalter, gelegentlich im Verlauf einer Torsionsdystonie manifestiert, auch symptomatische Formen nach Enzephalitiden, bei Hirntumoren und M. Wilson in Betracht gezogen werden.

- **Schreibkrampf.** Auch diese fokale Dystonie ist häufig. Sie kann isoliert auftreten oder aber im Verlauf einer generalisierten Torsionsdystonie beobachtet werden. In einigen dieser Fälle soll einem chronischen Reizzustand des N. medianus bei seinem Durchtritt durch den M. pronator teres eine pathogene Bedeutung zukommen.
- **Oromandibuläre** (auch **fazio-bukko-linguale**) **Dystonien**. Bei diesen fokalen Dystonieformen, die sich im Gesichts-Kiefer-Lippen- und Zungenbereich manifestieren und vorwiegend bei älteren Patienten zu beobachten sind, muss differenzialdiagnostisch an Dyskinesien infolge von Medikamentennebenwirkungen (Neuroleptika, L-Dopa) gedacht werden.
- **Blepharospasmus.** Hierbei handelt es sich ebenfalls um eine fokale Dystonie, bei der es zu einem sich häufig wiederholenden, krampfartigen Schluss der Augenlider kommt.
- **Meige-Syndrom.** Die Kombination eines Blepharospasmus mit einer oromandibularen Dystonie wird Meige-Syndrom genannt. Es kann familiär gehäuft beobachtet werden.

Tic

Dies sind **sich stereotyp wiederholende, nichtrhythmische tonische Bewegungsabläufe**, v. a. in der Augen- und Stirnregion (Stirnrunzeln, Blinzeltic oder auch generalisiertes Grimassieren). Seltener treten motorische Tics in Form von Räuspern, Schnüffeln, Schulterzucken oder als Schluck-Tic (Larynx pulsans) in Erscheinung. Auch komplexe Tic-Bewegungen, wie Kopfschütteln, Springbewegungen oder abrupte Kniebeugungen, kommen gelegentlich vor. Phonetische Tic-Formen sind mit Lautäußerungen verbunden.

Tics können nur kurzfristig willentlich unterdrückt werden, treten anschließend aber verstärkt auf.

Myoklonien und Myorhythmien

Myoklonien. Dies sind ebenfalls nichtrhythmische, rasche, unwillkürliche Zuckungen, die plötzlich in einzelnen oder mehreren Muskelgruppen auftreten und besonders gern beim Übergang vom Wachzustand zum Schlaf auftreten. In komatösen Zuständen können polytope Myoklonien als prognostisch ungünstiges Zeichen beobachtet werden. Sie sind hier durch hypoxische zerebrale Schädigungen bedingt und nicht spezifisch extrapyramidale Symptome.

Myorhythmien. Dies sind dagegen **rhythmische** Zuckungen, die immer in derselben Muskelgruppe auftreten. Hierzu zu rechnen ist auch der Singultus (Zwerchfellkrampf) und der sog. Gaumensegelnystagmus (= rhythmische Zuckungen des Gaumensegels), der bei Hirnstammprozessen sichtbar werden kann.

13.2.5 Kleinhirnsyndrome

Aufbau und Funktion des Kleinhirns

Aufgabe des Kleinhirns ist es, die Tätigkeit der verschiedenen motorischen Zentren miteinander zu koordinieren und dabei insbesondere die **zielgerechte Durchführung der vom Großhirn „entworfenen" Willkürbewegungen und deren Koordination** mit denjenigen motorischen Aktivitäten zu gewährleisten, die dem Tonus, der Haltung und dem Gleichgewicht dienen.

Nach neueren Vorstellungen dürfte das Kleinhirn – neben anderen subkortikalen Ganglien – schon bei der **Bewegungsprogrammierung** des Kortex mitwirken.

Um diese Aufgaben bei der Bewegungssteuerung zu erfüllen, liegt das Kleinhirn im Nebenschluss mit den anderen motorischen Zentren. Außerdem erhält das Kleinhirn afferente Meldungen aus praktisch allen Sinnesorganen. Diese vielfältigen Faserverbindungen laufen über die drei **Kleinhirnstiele**:

- **Corpus restiforme** zur Medulla oblongata,
- **Brachium pontis** zur Brücke,
- **Brachium conjunctivum** zum Mesencephalon.

Die Schaltkreise der Kleinhirnrinde sind durch Rückkopplungsmechanismen recht kompliziert und noch nicht völlig geklärt. Dabei werden die Kleinhirneingänge aus der Sensorik über sog. Moos- und Kletterfasern der Kleinhirnrinde zugeführt. Die „Outputs" gehen von den Purkinje-Zellen der Rinde über die Kleinhirnkerne zu den motorischen Zentren.

Klinische Zeichen der Kleinhirnläsion

Entsprechend den physiologischen Leistungen des Kleinhirns lassen sich bei einem Kleinhirnsyndrom, also bei zerebellären Erkrankungen (aber ebenso bei Läsionen der Kleinhirnbahnen im Hirnstamm oder Großhirn!), alle Symptome auf zwei Grundstörungen zurückführen: die zerebelläre Ataxie und die Muskelhypotonie (Abb. 13.**9**).

Zerebelläre Ataxie (Kleinhirnataxie). Hierunter können alle Erscheinungen zusammengefasst werden, die Folge einer im Kleinhirn gestörten Bewegungskoordination und Gleichgewichtsregulation sind.

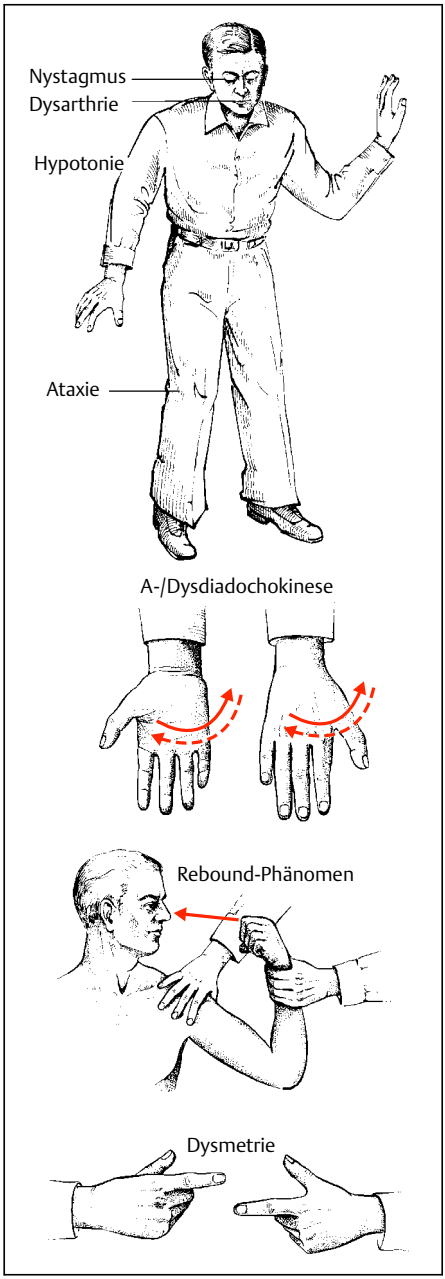
Eine Ataxie, das ungeordnete Zusammenspiel der einzelnen Bewegungsabläufe, zeigt sich entweder betont als **Rumpfataxie**, bei welcher der Kranke infolge der beeinträchtigten Rumpfmotorik vor allem nicht ruhig und aufrecht sitzen bleiben kann, oder mehr als **Stand- und Gangataxie**, bei der die gestörte Extremitätenmotorik im Vordergrund steht.

Im Ablauf von Zielbewegungen fällt die Unfähigkeit des richtigen Abmessens von Bewegungsimpulsen (**Dysmetrie**) und insbesondere deren Überschießen (**Hypermetrie**) auf. Deutlich ist dieses Unvermögen beim plötzlichen Abbremsen von Bewegungen auch als sog. **Rebound-Phänomen** zu beobachten (S. 175).

Gerade bei feineren Bewegungen ist das exakte Zusammenspiel verschiedener Muskelgruppen nicht möglich (**Asynergie**).

Als **Dysadiadochokinese** zeigt sich, dass das rasche Zusammenwirken von antagonistischen Muskeln nicht gelingt.

Durch Verlust der Kontrolle über die Bewegungen entsteht der **Tremor**, der ein ausgesprochener Intentionstremor (im Gegen-



◂ **Abb. 13.9** Klinisch wichtige Kleinhirnsymptome

satz zum Ruhetremor des Parkinson-Kranken!) ist.

Als weitere typische Befunde der Kleinhirnataxie sind zu nennen:

- **Nystagmus,**
- **skandierende Sprache** (langsam, stockend, ungleiche Silbenbetonung, schlechte Artikulation) aufgrund fehlender Synergie der Sprechmuskulatur,
- ein verwackeltes, großes Schriftbild (**Makrografie**).

▸ Differenzialdiagnostisch wichtig: Die Kleinhirnataxie lässt sich im Gegensatz zur spinalen (Hinterstrang-)Ataxie nur geringfügig durch Augenkontrolle verbessern.

Muskelhypotonie. Diese zeigt sich an der ipsilateralen Muskulatur und kann auch zu leichten Ermüdungserscheinungen der Muskeln (Asthenie) führen. Im Zusammenhang mit der zerebellären Asthenie steht wahrscheinlich auch ein Gewichtsverschätzen mit der betroffenen, also herdseitigen Hand.

Topische Bezüge der Kleinhirnsymptomatik

Hier ist klinisch relevant:

Läsionen des Archizerebellums (Nodulus und Flocculus) führen zu:

- Rumpf-Stand-Gang-Ataxie,
- Schwindel/Nystagmus/Nausea;

Läsionen des Paläozerebellums (Vermis inferior, Lobus centralis) führen zu:

- beinbetonter Ataxie,
- Störungen der Okulomotorik,
- zerebellärer Dysarthrie;

Läsionen des Neozerebellums (Hemisphären) führen zu:

- Dysmetrie/Hypermetrie,
- positiver Rebound,
- A- oder Dysdiadochokinese,
- Intentionstremor,
- Nystagmus,
- Muskelhypotonie.

Es bleibt zu bedenken, dass Krankheitsprozesse des Kleinhirns selten auf einen Kleinhirnbezirk begrenzt sind und dass zudem bei langsam progredienten Prozessen die Symptomatik insgesamt auffallend lange gering ausgeprägt bleibt, weil Kleinhirnausfälle weitgehend durch andere Hirnteile kompensiert werden können. Lediglich bei Schädigungen der Kleinhirnkerne ist die Kompensationsmöglichkeit für die Funktionsstörung gering.

▶ Unterscheide:

Haupt-Kleinhirnsymptome:

- Asynergie, Ataxie
- Muskelhypotonie
- Intentionstremor

Haupt-Parkinson-Symptome:

- Akinese
- Rigor
- Ruhetremor

14 Rückenmarksyndrome

Die klinischen Rückenmarksyndrome sind abhängig von der **Höhenlokalisation** und der **transversalen Ausdehnung** des spinalen Krankheitsgeschehens.

14.1 Neuroanatomische Grundlagen

Zum Verständnis der Rückenmarksyndrome sind einige wenige neuroanatomische bzw. -physiologische Grundkenntnisse erforderlich, die in Abb. 14.**1** schematisch dargestellt sind.

14.1.1 Absteigende Rückenmarkbahnen

(Abb. 14.**1**)

A Tractus corticospinalis lateralis. Die Pyramidenbahn entspringt im motorischen Kortex, kreuzt mit dem überwiegenden Teil ihrer Fasern im Bereich der unteren Medulla und zieht dann als Tractus corticospinalis lateralis (Pyramidenseitenstrang) im posterolateralen Quadranten des Rückenmarks kaudalwärts.

B Tractus corticospinalis anterior. Ein kleiner Teil der Pyramidenbahnfasern bleibt zunächst ungekreuzt und bildet den Tractus corticospinalis anterior (Pyramidenvorderstrang), der in der Regel nur bis zum oberen Thorakalmark reicht. Die Fasern aus diesem relativ unwichtigen Pyramidenvorderstrang kreuzen schließlich zum größeren Teil im jeweiligen Rückenmarksegment auf die Gegenseite.

14.1.2 Aufsteigende Rückenmarkbahnen

Die über die Hinterwurzeln ins Rückenmark eintretenden Afferenzen teilen sich in zahlreiche Äste. Neben einer segmentalen Verarbeitung von sensiblen Impulsen (im Schema symbolisiert durch die synaptische Verbindung einer Hinterwurzelfaser mit einer Vorderhornzelle) ordnen sich die Afferenzen zu einigen wichtigen aufsteigenden Strängen:

C Hinterstränge (Funiculus posterior). In den Hintersträngen verlaufen myelinisierte Nervenfasern, die von niedrigschwelligen Mechanorezeptoren aus Muskeln, Haut und

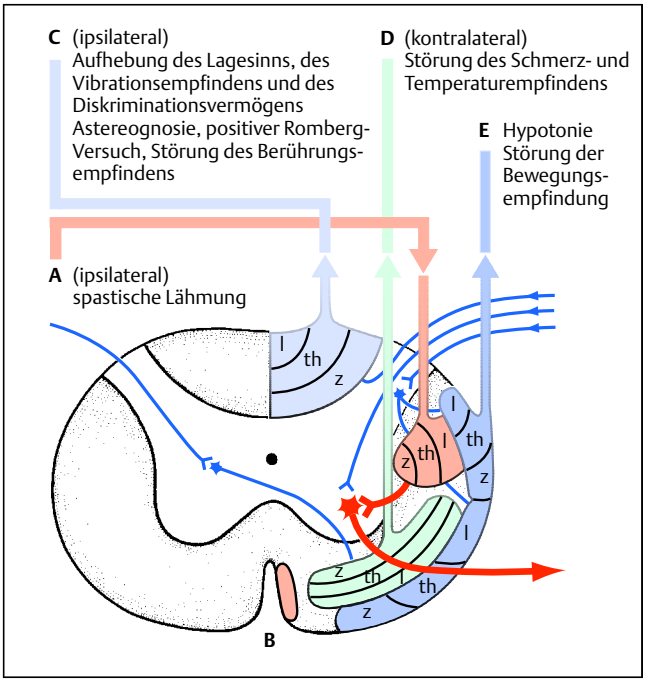


Abb. 14.1 Schematischer Rückenmarkquerschnitt (oberes Halsmark) und Topik der Rückenmarksymptome.
A Tractus corticospinalis lateralis (Pyramidenseitenstrang).
B Tractus corticospinalis anterior (Pyramidenvorderstrang).
C Hinterstränge (Goll und Burdach).
D Tractus spinothalamicus.
E Tractus spinocerebellaris dorsalis (Flechsig) et ventralis (Gower).
z = zervikal (für Arm);
th = thorakal (für Rumpf);
l = lumbal (für Bein)

Gelenken kommen. Über die Hinterstränge werden Informationen über Berührung, Druck, Bewegung und Lageempfinden (**taktile Sensibilität und Lagesinn**) als bewusste Wahrnehmungen dem Hirn zugeleitet. Besondere Leistungen der Hinterstränge sind: Wahrnehmung von taktilen Hautreizen mit einem hohen räumlichen Auflösungsvermögen und **Vibrationsempfinden**.

Mechanische Reizungen der Hinterstränge (bei Operationen, durch Tumoren oder Arachnopathien) führen zu sog. Strangneuralgien, die je nach Reizort in bestimmte Gliedregionen projiziert werden.

Läsionen der Hinterstränge manifestieren sich klinisch durch:

- Hypotonie sowie sog. Hinterstrang- oder spinale Ataxie,
- positiven Romberg-Versuch,
- Dysdiadochokinese,
- Astereognosie,
- Verlust des Lage- und Vibrationsempfindens,
- Abschwächung der Eigenreflexe bei gleichzeitigem Hinterwurzelbefall.

D Tractus spinothalamicus (Vorderseitenstrang). Er erhält seine Afferenzen von der Gegenseite, also gekreuzt, und leitet vorwiegend Impulse aus hochschwelligen Rezeptoren (**Schmerz**) und aus **Thermorezeptoren**. Im Gegensatz zu der erwähnten Hinterstrangneuralgie treten bei Irritation des Tractus spinothalamicus keine Schmerzen auf. Bei ungestörtem Berührungsempfinden (intakter Hinterstrangfunktion) führt eine

Vorderseitenstrangunterbrechung zu einer isolierten Beeinträchtigung der protopathischen Sensibilität (Schmerz- und Temperaturempfinden), einer sog. „**dissoziierten Empfindungsstörung**".

E Tractus spinocerebellaris (Kleinhirnbahn). Er überträgt ipsilaterale Informationen, überwiegend aus Mechanorezeptoren von Haut, Muskeln und Gelenken zum Kleinhirn. Der Tractus spinocerebellaris anterior erhält auch Fasern von der Gegenseite (in der Skizze nicht eingezeichnet). Das Kleinhirn regelt mit diesen nicht bewusst wahrgenommenen sensorischen Einflüssen (unbewusste Tiefensensibilität) die koordinative Motorik. Ausfälle der Kleinhirnbahn, die isoliert sehr selten bei Prozessen in der atlantookzipitalen Übergangsregion anzutreffen sind, führen zur Hypotonie der ipsilateralen Muskulatur und zu Störungen des Bewegungsempfindens (beeinträchtigte Kinästhesie).

Somatotopie. Klinisch wichtig ist schließlich die somatotopische Anordnung der Fasern in den einzelnen Strängen. Diese Anordnung entspricht dem Prinzip der exzentrischen Lagerung der langen Bahnen im Rückenmark.

14.2 Typen der Rückenmarksyndrome

Bei Berücksichtigung dieser neurophysiologischen Gegebenheiten lässt sich die Symptomatik verschiedener Rückenmarksyndrome wie folgt ableiten:

14.2.1 Syndrom der (totalen) Querschnittlähmung

Eine komplette Querschnittlähmung, bei der alle Strukturen des Rückenmarks innerhalb eines bestimmten Querschnitts geschädigt sind, tritt meistens **traumatisch**, gelegentlich entzündlich (Querschnittsmyelitis) auf.

Spinaler Schock

Bei plötzlicher spinaler Durchtrennung ist durch Wegfall aller zentral erregenden Impulse die akute Folge ein sog. spinaler Schock mit folgenden Erscheinungen **unterhalb** der Läsion:

- komplette schlaffe Lähmung,
- vollständige Lähmung der Blase (atone Überlaufblase, sog. Schockblase), des Darms und Potenzverlust,
- beidseitiger Sensibilitätsausfall für alle Qualitäten, häufig mit oberer Begrenzung durch eine hyperalgetische Zone,
- Ausfall der Eigen- und Fremdreflexe,
- Ausfall der Gefäß- und Wärmeregulation.

Querschnittsyndrom

Nach wenigen Tagen bis 8 Wochen kommt es unter Einwirkung sog. spinaler Automatismen zur Manifestation eines eigentlichen Querschnittsyndroms mit:

- **in Läsionshöhe** evtl. schlaffe Lähmung umschriebener Kennmuskeln als Folge einer Vorderhorn- bzw. Vorderwurzelschädigung,
- **infraläsioneller**, spastischer Para-(Tetra-)plegie bei Beugestellung der Glieder (Beugereflexsynergien, vor allem an den Beinen!),

- Entwicklung einer sog. „Reflexblase“ (bei Läsion oberhalb Th 12) oder einer „autonomen Blase“ (bei Sitz der Läsion innerhalb oder unterhalb der spinalen Zentren [Abb. 14.**2**]); Differenzialdiagnose der Miktionsstörung Tab. 14.**1**,
- kompletter Sensibilitätsausfall (sensibles Niveau),
- Reflexrückkehr, evtl. Hyperreflexie und pathologische Reflexe.

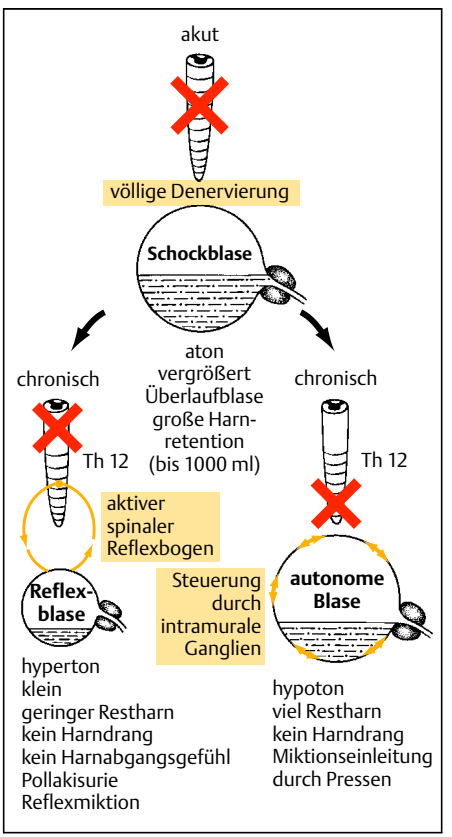


Abb. 14.2 **Spinal bedingte Störungen der Blasenentleerung** (vereinfachendes Schema)

Verlaufsdynamik der Querschnittsyndrome. Wenn sich eine Querschnittlähmung nicht plötzlich, sondern allmählich, z. B. durch Tumorwachstum entwickelt, führt dies nicht zu einem spinalen Schock und meist nur zu einer progredienten partiellen Querschnittssymptomatik. Nicht selten entwickeln sich spinale Automatismen. Hierbei kommt es zu Bewegungsabläufen auf spinalem Niveau, ohne Kontrolle durch das Bewusstsein. Diese Automatismen sind oft schmerzhaft und durch Reize wie Berührung und Lagewechsel oder durch eine gefüllte Harnblase auszulösen. Es kommt zu Beuge- oder Strecksynergien.

Wegen der exzentrischen Lagerung der langen Rückenmarkbahnen stehen bei **extramedullär-komprimierenden Prozessen** (auch im zervikalen Bereich) häufig zunächst die Lähmungen und sensiblen Störungen an den Beinen im Vordergrund.

Bei **intramedullären Prozessen** des Halsmarks hingegen finden sich die neurologischen Ausfälle anfänglich meist an den oberen Extremitäten mit dann deszendierender Progredienz.

Topische Einteilung der Querschnittsyndrome. Selbstverständlich wird das Ausmaß der Ausfälle bei einem Querschnittsyndrom ganz entscheidend von der Höhe des spinalen Schadens bestimmt. Als wesentliche **höhenspezifische Besonderheiten der Querschnittsyndrome** sind herauszustellen:

- **Halsmarkläsionen**. Sie sind durch eine mehr oder weniger komplette **Tetraparese** gekennzeichnet. Bei Halsmarkläsionen ist die reine oder vorwiegende Bauchatmung deshalb ein so wichtiges Leitsymptom, weil sie auch bei Bewusstlosen leicht zu erkennen ist. Läsionen oberhalb C 4 können aufgrund der daraus resultierenden vollständigen Zwerchfelllähmung ohne maschinelle Beatmung nicht überlebt wer-

Tab. 14.1 Differenzialdiagnose der Miktionsstörungen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• **kortikal enthemmte Blase** (imperativer Harndrang, unkontrollierte Miktion, Pollakisurie bei mäßiger Füllung, normaler Blasentonus, kein Restharn) – Demenzsyndrome – vaskuläre zerebrale Prozesse – Enzephalitiden (u. a. MS) – Hirntumoren – Grand-Mal-Anfälle – Hydrocephalus aresorptivus – traumatische Hirnläsionen – Morbus Parkinson • **spinale (automatische) Reflexblase** (unkontrollierte Reflexmiktion, kein Harndrang, spastischer Blasentonus, geringer Restharn) – Rückenmarksprozesse oberhalb des Sakralmarkes: raumfordernde Prozesse (Tumoren), Entzündungen (Myelitiden, MS), traumatische Läsionen • **denervierte (autonome) Blase** (kein Harndrang, großer Restharn, Überlaufblase, schlaffer Blasentonus) – Kauda-Konus-Prozesse: Tumoren, Nc. pulposus-Massenprolaps, traumatische Läsionen – Polyradikulitiden (z. B. bei Borreliose) – autonome Polyneuropathien (u. a. bei Diabetes) • **psychogene Miktionsstörungen**
Urologie	• **Stressinkontinenz** (Insuffizienz des Sphincter ext. urethrae) – Beckenbodenschwäche – Descensus uteri • **Überlaufinkontinenz** – Prostatatumor – Harnröhrenstriktur – Detrusorschwäche • **Dranginkontinenz** – Urozystitis – Schrumpfblase • **Harnverhaltung** – Blasentumor – Blasensteine – Prostatatumor

den. Weitere höhenlokalisatorische Hinweise ergeben sich durch Schädigung des Vorderhorns im Läsionsbereich, wodurch es zu peripheren Störungen mit schlaffen Lähmungen und Muskelatrophien kommt. Diese peripher-motorischen Ausfälle äußern sich bei mittleren Halsmarksyndromen im Schultergürtel-Oberarm-Bereich, bei unteren Halsmarksyndromen an den kleinen Handmuskeln.

- **Brustmarkläsionen.** Der charakteristische Befund bei Brustmarkläsionen ist die **spastische Parese der Beine**. Der Ausfall der Brust-, Rücken- und Bauchmuskeln ist von der Höhe des Thorakalmarkschadens abhängig.
- **Lumbalmarkläsionen.** Hingegen ist der typische Befund bei einer Lumbalmarkläsion die **schlaffe Lähmung der Beine**. Bei Schäden unterhalb L 3 kann lediglich der M. quadriceps femoris innerviert werden.
- **Konus-Kauda-Syndrome** (Abb. 14.**3**)**.** Hierbei ist zu beachten, dass hohe Kaudasyndrome in ihrem Erscheinungsbild völlig einem Lumbalmarksyndrom gleichen können. Konus und Kauda sind meist gemeinsam geschädigt, so dass in der Regel Mischbilder vorliegen. Bei einem reinen Konussyndrom fehlen Paresen. Der Triceps-surae-Reflex (ASR) ist erhalten, bei einem Kaudasyndrom jedoch ausgefallen.

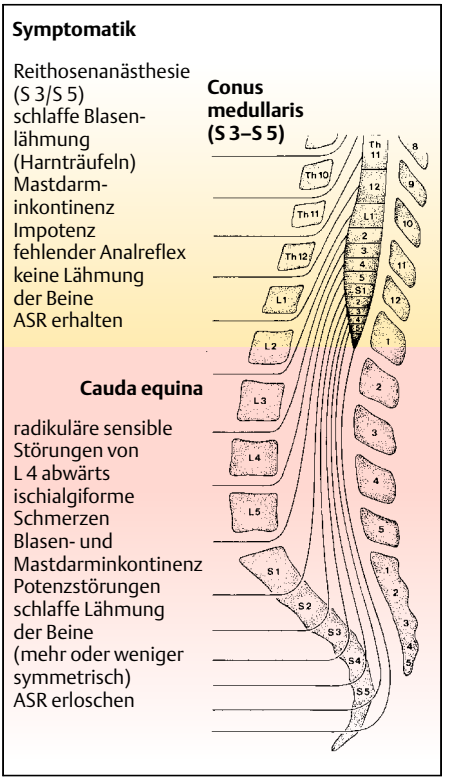


Abb. 14.3 Konus-Kauda-Syndrome

Therapie von Querschnittlähmungen

Der Schwierigkeitsgrad der Behandlung von Querschnittlähmungen wird sehr wesentlich durch die Höhe des Rückenmarkschadens bestimmt. Neben der **Behandlung der Extremitätenlähmungen,** die – sofern die Paresen spastisch sind – der Therapie bei zerebralen Lähmungen entspricht, ist die **Behandlung der neurogenen Blasenstörungen** meist besonders schwierig. Wichtigste Ziele sind dabei die Verhütung oder Eindämmung von Infektionen, die Aufrechterhaltung einer ausreichenden Blasenkapazität und die Wiederherstellung einer periodischen Miktion durch ein systematisches Blasentraining. Die Regulation der Stuhlentleerung gelingt in der Regel leichter und rascher. Weitere Behandlungsaufgaben bei Querschnittslähmungen bestehen in der **Prophylaxe und Therapie von Dekubitalgeschwüren** und in Maßnahmen gegen drohende **Gelenkkontrakturen.** Möglichst frühzeitig sollte dann mit einer

aufbauenden Trainingsbehandlung (Sitzübungen, Steh- und Gehübungen mit Hilfe von Gipsschienen und Schienen-Schellenapparaten) begonnen werden, bei der – auch durch sportliche Betätigungen – vor allem eine Kompensationsschulung der funktionsfähig gebliebenen Arm-, Schulter- und Rückenmuskulatur angestrebt werden muss.

14.2.2 Halbseitensyndrom des Rückenmarks (Brown-Séquard)

Dieses Syndrom kommt klinisch sehr selten in reiner Form, sondern meistens inkomplett vor und dann als Folge traumatischer Einwirkungen. Aus Abb. 14.**1**, S. 178, lässt sich die Symptomatik schnell ableiten:

Läsionsseite. Unter Umständen in Läsionshöhe schlaffe Parese von Kennmuskeln und radikuläre Schmerzen (Vorderhornzelluntergang, Irritation der hinteren Wurzeln). Infraläsionell spastische Parese, gesteigerte Muskeleigenreflexe, Pyramidenbahnzeichen und Aufhebung der Lage- und Vibrationsempfindung sowie der taktilen Diskrimination.

Gegenseite. Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung (dissoziierte Sensibilitätsstörung) unterhalb der Schädigungshöhe.

14.2.3 Zentrales Rückenmarksyndrom und Arteria-spinalis-anterior-Syndrom

Das zentrale Rückenmarksyndrom, auch **Syndrom der grauen Substanz** genannt, findet sich bei Prozessen, die das zentrale Grau schädigen (Syringomyelie, intramedulläre Tumoren, Contusio spinalis). Differenzialdiagnostisch kommen Durchblutungsstörungen in der A. spinalis anterior (in Form eines vorderen Marksyndroms, S. 428) in Betracht.

Klinisches Bild. Das klinische Bild, das sich ebenfalls aus Abb. 14.**1**, S. 178, herleiten lässt, ist gekennzeichnet durch:

- beiderseitig dissoziierte Empfindungsstörung, aber nur im erkrankten Bereich, weil die spinothalamischen Fasern vornehmlich im vorderen Kommissurenbereich und zunächst weniger im Tractus spinothalamicus geschädigt werden;
- schlaffe Lähmungen mit Myatrophien im Herdbereich, wenn Vorderhörner mitbefallen sind;
- infraläsionell: spastische, beiderseitige Paresen, wenn Pyramidenseitenstränge geschädigt sind; mit Verbreiterung des zentralen Rückenmarkprozesses kommt es zu absteigenden Lähmungen;
- trophische Störungen im Herdbereich, weil meist die Seitenhörner mitgeschädigt sind.

Zur Symptomatik des A.-spinalis-anterior-Syndroms s. S. 428.

14.2.4 Hinterstrangsyndrom

Die Ausfälle bei Hinterstrangläsionen sind bereits auf S. 178 ausführlich dargelegt worden. Als typisch seien nochmals wiederholt:

- Verlust des Lagesinns, der Vibrationsempfindung und der Diskrimination,
- die Astereognosie, die Ataxie bei Augenschluss,
- ein positives Romberg-Zeichen.

Hinterstrangsyndrome sind v. a. bei degenerativen Spinalerkrankungen, bei Vitamin B_{12}-Mangel, posttraumatisch, bei der Tabes dor-

salis und bei extramedullären Prozessen zu beobachten.

14.2.5 Hinterhornsyndrom

Vom Hinterstrangsyndrom ist das Hinterhornsyndrom abzugrenzen, das gewissermaßen als partielles Bild eines Syndroms der grauen Substanz, z. B. bei intramedullären Tumoren oder bei der Syringomyelie, zu beobachten ist. Wie bei Erkrankungen der hinteren Wurzeln, ist auch hier die Sensibilitätsstörung segmental angeordnet. Da die Hinterstrangfunktion jedoch intakt geblieben ist, tritt die Sensibilitätsstörung nur als ipsilaterale, dissoziierte Empfindungsstörung auf, also als Analgesie und Thermanästhesie bei erhaltenen epikritischen und propriozeptiven Empfindungen.

14.2.6 Vorderhornsyndrom

Ursache sind entzündliche oder degenerative Erkrankungen (z. B. Poliomyelitis acuta anterior und progressive spinale Muskelatrophie), die isoliert die Vorderhornzellen befallen. Es resultieren rein motorische Ausfälle in Form von segmental angeordneten schlaffen Paresen mit Areflexie, ohne Sensibilitätsstörungen. Es kommt zur Muskelatrophie und bei schweren Schädigungen zu Muskelschwund und Ersatz durch Bindegewebe und Fett.

15 Hirnnervensyndrome

15.1 Allgemeines

Läsionen von Hirnnerven (Abb. 15.**1**) führen zu Krankheitsbildern, die in verschiedenen medizinischen Fachbereichen betreut werden. Es gibt zahlreiche Berührungspunkte mit anderen Fachgebieten, z. B. dem hals-nasen-ohrenärztlichen, dem augenärztlichen oder dem internistischen Fachgebiet. Insbesondere wird eine Vielzahl von neurologischen Syndromen in signifikanter Weise durch ophthalmologische Befunde mitgeprägt, so dass eine subtile augenärztliche Untersuchung für die neurologische Diagnostik oft unerlässlich ist.

An dieser Stelle werden einige klinisch bedeutsame Syndrome gesondert beschrieben, bei denen **ophthalmologische Störungen** als Leitsymptome im Vordergrund stehen oder stehen können.

15.2 Klinisch bedeutsame Hirnnervensyndrome

15.2.1 Syndrom der Olfaktoriusrinne

Prozesse am Boden der vorderen Schädelgrube – vorwiegend Meningeome – führen, v. a. wenn sie die hintere Olfaktoriusrinne erreichen, zu einer Chiasmaverdrängung nach hinten und unten. Daraus resultiert eine fortschreitende primäre Optikusatrophie mit **Minderung des Sehvermögens** bis hin zur Erblindung. Die Sehminderung ist anfänglich, d. h. bei einseitiger Tumorentwicklung, auch nur einseitig zu finden. Die ersten Klagen des Patienten bestehen oft in Nebel- und Schattensehen sowie in einer konzentrischen Gesichtsfeldeinengung. Frühzeitig ist aber auch der N. olfactorius gestört, so dass eine **Anosmie** ein weiterer wichtiger Initialbefund ist. Schließlich gehören zum Syndrom der Olfaktoriusrinne auch **psychopathologische Veränderungen** in Form eines Orbitalhirnsyndroms (s. S. 157). Eine **Stauungspapille** als Ausdruck einer erheblichen Hirndrucksteigerung kann bei Tumoren angetroffen werden, die weit vorne in der Olfaktoriusrinne lokalisiert sind.

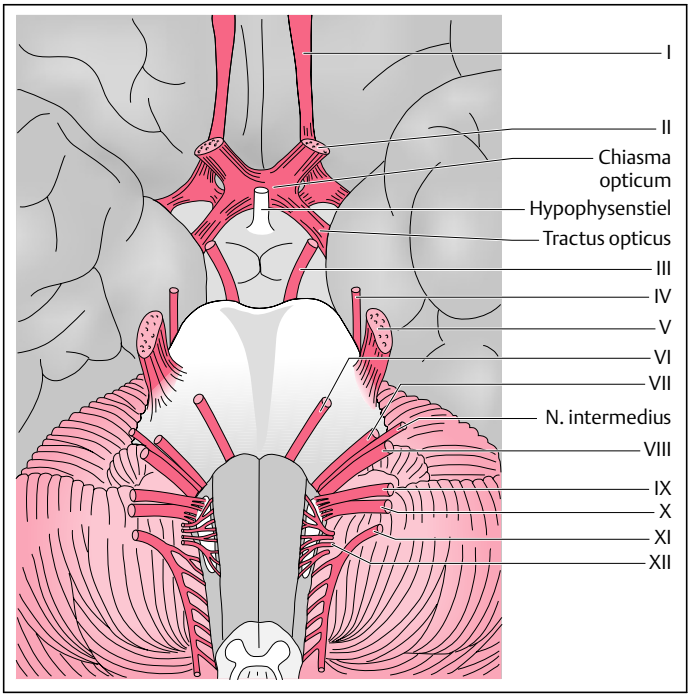


Abb. 15.1 Hirnnervenaustrittspunkte an der Schädelbasis (aus Mumenthaler M, Mattle H. Neurologie. 12. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

15.2.2 Syndrom des Keilbeinflügels

Auch dieses Syndrom wird vorwiegend durch Meningeome ausgelöst. Dabei lässt sich in Abhängigkeit von der Tumorlokalisation unterscheiden:

- **mediales Keilbeinflügelsyndrom** mit primärer Optikusatrophie, rascher Visusverschlechterung, nichtpulsierender Protrusio bulbi und Störungen der durch die Fissura orbitalis superior ziehenden Hirnnerven (N. oculomotorius, N. trochlearis, N. abducens und I. Trigeminusast)
- **laterales Keilbeinflügelsyndrom**, bei dem anfänglich oft nur der temporale Kopfschmerz, später erst der nichtpulsierende Exophthalmus und dann viel häufiger eine Stauungspapille als eine Optikusatrophie im Vordergrund stehen.

15.2.3 Syndrom der Orbitaspitze

Die Orbitaspitze kann umschrieben durch Tumoren, traumatische Einwirkungen oder Entzündungen beeinträchtigt werden. Es kommt dann zu einer Reihe typischer Ausfälle durch Läsion derjenigen Nerven, die durch den Orbitatrichter ziehen, also der drei Augenmuskelnerven, des I. Astes des N. trigeminus und des N. opticus. Das klinische Erscheinungsbild wird demzufolge geprägt durch **migräneartige Schmerzen** im Stirn-Schläfen-Nasenrücken-Bereich, eine mehr oder weniger **totale Ophthalmoplegie** und eine primäre Optikus-

atrophie mit **fortschreitendem Visusverlust**. Bei Traumen kommt es wesentlich schneller zur Amaurose als bei Tumoren oder Entzündungen, denen der N. opticus länger als alle anderen Nerven in der Orbitaspitze Widerstand entgegensetzt. Das mediale Keilbeinflügelsyndrom gleicht nicht selten einem Orbitaspitzensyndrom.

► Ein granulomatös-entzündlich bedingtes Orbitaspitzensyndrom (Tolosa-Hunt) bessert sich rasch unter Kortikosteroid-Therapie. Es besteht aber Rezidivneigung.

15.2.4 Foster-Kennedy-Syndrom

Tumorbedingt entwickelt sich zunächst durch Druckeinwirkung eine **ipsilaterale Optikusatrophie** und später mit Einsetzen eines allgemeinen Hirndrucks eine **Stauungspapille auf der Gegenseite**. Der lokaldiagnostische Wert des Foster-Kennedy-Syndroms wird aber überschätzt, wenn dieses Syndrom als pathognomonisch für Frontalhirntumoren angesehen wird.

15.2.5 Sinus-cavernosus-Syndrom

An der Wand des Sinus cavernosus liegen der N. oculomotorius, der N. trochlearis, der N. abducens und etwas unterhalb der N. trigeminus. Pathologische Prozesse des Sinus cavernosus, beispielsweise Aneurysmen, Thrombosen, arteriovenöse Shunt-Bildungen mit pulsierendem Exophthalmus und Tumoren, führen zu einer Schädigung der genannten vier Hirnnerven, wobei im Anfangsstadium der N. abducens wegen seiner relativ dünnen Hülle am ehesten betroffen ist.

15.2.6 Syndrome im Schädelbasisbereich

Aus **neurootologischer Sicht** sind einige Syndrome mit lokaldiagnostischer Relevanz im Schädelbasisbereich besonders zu erwähnen:

- Das **Syndrom der Pyramidenspitze** (Gradenigo-Syndrom), das v. a. bei fortgeleiteten Otitiden zu beobachten ist, wird geprägt durch herdseitige Abduzens- und Fazialisparese, Schwerhörigkeit und Schmerzen im Bereich des I. Trigeminusastes.
- Das **Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom**, dem meist ein Neurinom des VIII. Hirnnervs zugrunde liegt, beginnt mit Ohrgeräuschen, zunehmender Taubheit (pathologischer AEP-Befund) und Gleichgewichtsstörungen. Hinzu treten später Ausfälle des N. trigeminus und des N. facialis sowie schließlich Kleinhirn- und Hirnstammsymptome mit progredienten Hirndruckzeichen. Im Liquor ist fast regelhaft eine Proteinvermehrung festzustellen. Sicherste diagnostische Klärung bringen MRT und CCT.
- Das **Syndrom des Foramen jugulare** infolge Schädigung der hier durchtretenden Hirnnerven IX, X und XI ist gekennzeichnet durch Schluckstörungen, Gaumensegelparese, Heiserkeit (Rekurrensparese!), herdseitige Sensibilitäts- und Geschmacksstörungen am hinteren Zungendrittel und eine Lähmung der Mm. sternocleidomastoideus und trapezius. Prozesse im Bereich des Foramen jugulare können auch Druck auf die Medulla oblongata ausüben und dadurch zu einer kontralateralen Hemiparese führen.

Zu weiteren Krankheitsbildern durch isolierte Hirnnervenläsionen, z. B. Fazialisparesen s. auch Kapitel 3, S. 12.

16 Meningeale Syndrome und Hirndrucksyndrome

16.1 Meningeale Syndrome

Ätiologie. Reizerscheinungen der Hirn- und Rückenmarkhäute können sich auf verschiedenen pathogenetischen Wegen entwickeln. Neben bakteriell oder viral bedingten **Meningitiden** führen v. a.

- **Blutungen** in den Subarachnoidalraum
- **Beeinträchtigungen von Liquorzirkulation** und **-druck** und
- **intrakranielle Drucksteigerungen** verschiedenster Genese zu meningealen Syndromen.

Leitsymptom und Differenzialdiagnose. **Klinisches Leitsymptom** der meningealen Syndrome ist der **Meningismus**, ein mit Schmerzen verbundener Widerstand der Nackenmuskulatur bei aktiver und passiver Kopfbeugung.

Differenzialdiagnostisch davon zu trennen ist eine schmerzhafte vertebragene Nackensteife (**Pseudomeningismus**), deren Ursache in Halswirbelsäulenerkrankungen liegt und die nicht nur bei Anteflexion des Kopfes, sondern auch bei Dreh- und Seitwärtsbewegungen des Kopfes in Erscheinung tritt.

▶ Wichtige Differenzialdiagnosen beim Symptom „Nackensteife“ (Meningismus):

- Meningitis (alle Formen),
- Subarachnoidalblutung,
- Tumoren der hinteren Schädelgrube,
- Halswirbelsäulenerkrankungen,
- Parkinson-Syndrom (Rigor!).

Vorwiegend **ätiologische Faktoren** bedingen eine Unterteilung in akute und chronische meningeale Syndrome.

16.1.1 Akute meningeale Syndrome

Ätiologie. Häufigste Ursache dieser plötzlich auftretenden, meist sehr ausgeprägten meningealen Reizzustände sind akute, eitrige oder nichteitrige **Meningitiden** oder **subarachnoidale Blutungen**.

Symptomatik. Neben einem deutlichen Meningismus, der in schweren Fällen mit einem Opisthotonus (S. 11) verbunden ist, finden sich klinisch positive Brudzinski-, Kernig- und Lasègue-Zeichen (S. 11). Das Bewusstsein kann mit unterschiedlicher Intensität

eintrüben, zerebrale Herdzeichen sind nicht die Regel.

Bei meningitischer Ursache sind meist allgemeine Zeichen der Entzündung wie Fieber und CRP-Erhöhung, Leukozytose und eine beschleunigte BSG anzutreffen.

Diagnostik. Die wesentliche diagnostische Klärung bei akuten meningealen Syndromen bringt der Liquor (evtl. vorher CCT). Hier zeigen sich bei Meningitiden – in Abhängigkeit von deren Ätiologie – verschiedengradige Pleozytosen und unterschiedliche Liquordysproteinosen, bei subarachnoidaler Blutung ein blutiger bzw. später xanthochromer Liquor (S. 95).

16.1.2 Chronische meningeale Syndrome

Ätiologie. Auch die Ursache von meningealen Syndromen, die sich chronisch entwickeln, sind vorwiegend entzündliche Hirnhautprozesse. Zu denken ist dabei an:

- Lues,
- Tuberkulose,
- Borreliose,
- Pilzinfektionen,
- Hirnabszesse,
- Toxoplasmose,
- Leptospirose,
- Brucellose.

Des Weiteren sind bei chronischen meningealen Syndromen auch tumoröse Erkrankungen wie meningeale Karzinomatose, Sarkomatose, Morbus Hodgkin oder eine Boeck-Sarkoidose in Betracht zu ziehen.

Nicht selten bleibt eine chronische Meningitis ätiologisch ungeklärt.

Symptomatik. Die klinische Symptomatik bei chronisch verlaufenden meningealen Syndromen ist in der Regel blander ausgeprägt als bei akuten, d. h. der Meningismus ist weniger deutlich, die Liquorpleozytose geringgradiger, allerdings ist der Liquoreiweißgehalt oft stark erhöht.

Mit einer im Vordergrund stehenden **Lokalsymptomatik** finden sich chronische meningeale Syndrome bei **Arachnopathien**.

- So führt die **Arachnitis opticochiasmatica**, meist luischer Genese, zu Kompressionseffekten auf die Chiasmaregion.
- Eine **spinale Arachnopathie** kann sich mit Druckwirkung auf das Rückenmark und die Nervenwurzeln langsam progredient nach Wirbelsäulentraumen und entzündlichen Prozessen in der Nachbarschaft der Rückenmarkshäute entwickeln. Sie ist bevorzugt im oberen Brustmark- und Kaudabereich anzutreffen,
- Bei **Arachnoidalzysten** (Abb. 16.**1**), kann selten eine klinische Symptomatik aus einer lokalen Raumforderung erwachsen. Arachnoidalzysten sind angeboren oder eine Folge von Verklebungen von Arachnoidea und Pia (Arachnitis adhaesiva) mit

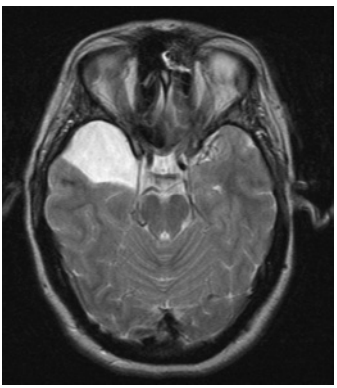


Abb. 16.1 **Arachnoidalzyste rechts temporopolar**, MRT, T2-gewichtete Signalechofrequenz (aus Masuhr KF, Neumann M. Duale Reihe Neurologie. 6. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2007)

umschriebener zystischer Erweiterung des Subarachnoidalraumes.

16.2 Hirndrucksyndrome

Die knöcherne Umgrenzung des Schädelinnenraums bedingt, dass Tumoren, Hämatome, Abszesse, Hirnödeme verschiedenster Genese oder eine Liquorvermehrung, z. B. bei einem Hydrocephalus internus occlusus, zu einem abnormen **Anstieg des intrakraniellen Drucks** führen müssen. In Abhängigkeit vom Ort des auslösenden Prozesses kommt es zu:

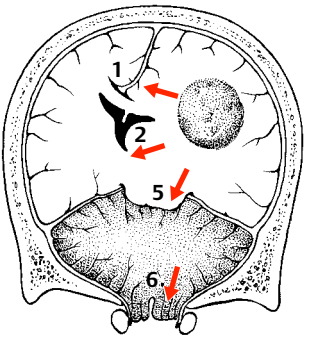
- Verlagerungen der zerebralen Strukturen,
- Behinderung des venösen Blutabflusses,
- lokaler Drosselung der Blutzufuhr,
- Liquorzirkulationsstörung,
- Prolaps medialer Anteile des Temporallappens am Tentoriumschlitz in die hintere Schädelgrube
- Einpressen der Kleinhirntonsillen in das Foramen occipitale magnum (Abb. 16.**2**).

Läsionen des Gehirns führen häufig zu **Hirnödemen**. Unterschieden werden zytotoxische und vasogene Hirnödeme:

- Beim **zytotoxischen Hirnödem** schwellen die Zellen an, z. B. gelangt nach ischämischem Hirninfarkt Wasser aus dem Extrazellulärraum in die Zelle und bringt die Zellen zum Schwellen. Ursächlich ist hierfür der Ausfall der Natrium-/Kalium-Pumpe, so dass nach den Gesetzen der Osmose die eindringende Flüssigkeit in den Zellen verbleibt.
- Bricht die Blut-Hirn-Schranke zusammen, z. B. bei einem Hirntumor, strömen osmotisch wirksame Substanzen, z. B. Plasmabestandteile in den Extrazellulärraum. Dadurch nimmt der Wassergehalt im Extrazellulärraum zu (= **vasogenes Ödem**).

pathophysiologische Vorgänge

1 transfalxiale Einklemmung
2 Ventrikelverlagerung und -einengung
3 venöse Abflussbehinderung und Arterienabklemmung
4 Liquorzirkulationsstörungen
5 Einklemmung im Tentoriumschlitz
6 Einklemmung im Foramen occipitale magnum



klinische Symptome

- hirnlokale Symptome
- Kopfschmerz
- Übelkeit/Erbrechen/Schwindel
- Wesensänderung/Vigilanzstörung
- Stauungspapille
- Einklemmungserscheinungen:
  - Hirnnervenstörungen (III. und VI.)
  - konjugierte Blicklähmung
  - Sehstörungen (durch Abklemmung der A. cerebri post.)
  - Anfälle von Enthirnungsstarre
  - beidseitige Pyramidenbahnsymptome
  - Atem-/Kreislaufstörungen/Bradykardie
  - Temperaturanstieg
  - Hinterkopfschmerz/Opisthotonus
  - Atemlähmung/Kreislaufzusammenbruch

Abb. 16.2 Entwicklung und Symptome einer intrakraniellen Drucksteigerung

Bei länger andauernder Schädigung, z. B. nach einem Hirninfarkt, kann es später zu einer Kombination der beiden Ödemformen kommen (kombiniertes Hirnrinden- und Marklagerödem).

Eine intrakranielle Drucksteigerung kann sich mit sehr unterschiedlicher **Geschwindigkeit** entwickeln.

- Bei **akuten Drucksteigerungen**, z. B. durch ein epidurales Hämatom, eine hypertensive Massenblutung oder eine Aneurysmaruptur, muss bereits innerhalb von Stunden oder gar Minuten mit dem Auftreten tödlicher Einklemmungserscheinungen gerechnet werden, falls keine operative Entlastung durchgeführt wird.
- Andererseits kann bei **sehr langsam fortschreitendem Druckanstieg** die Zeit selbst zur Ausbildung ossaler Reaktionen am Schädel ausreichen. Solche radiologisch fassbaren **Symptome** einer chronischen intrakraniellen Drucksteigerung sind vermehrte Impressiones digitatae, Entkalkungen und Erweiterungen der Sellagrube, eine Wolkenzeichnung der Schädelkalotte oder bei Kindern auch Sprengungen und Erweiterungen der Kranz- und Sagittalnähte.

16.2.1 Klinische Symptome der Hirndrucksteigerung

Klinisch gehen dem Syndrom der intrakraniellen Drucksteigerung vielfach **Lokalsymptome** voraus, die vom Ort des Prozesses bestimmt werden. Auch in entfernteren Hirnanteilen können derartige (sekundäre) Herdsymptome den initialen Befund prägen, wenn es durch Fernwirkung dort zur ersten lokalen Drucksteigerung kommt. Als Beispiel ist die Abschnürung der A. cerebri anterior und des Gyrus cinguli unterhalb der Falx bei raumfordernden Hemisphärentumoren zu nennen (sog. transfalxiale Einklemmung).

Allgemeine Frühsymptome des sich entwickelnden Hirndrucks:

- Kopfschmerz,
- Übelkeit,
- Erbrechen,
- Schwindel,
- epileptische Anfälle,
- psychische Alterationen in Form von:
  - affektiver Steuerschwäche,
  - psychomotorischer Verlangsamung,
  - Apathie,
  - Dysphorie,
  - progredienter Vigilanzbeeinträchtigung,
- häufigeres Gähnen,
- Singultus.

Am Augenhintergrund findet sich bisweilen, aber keineswegs regelhaft, schon nach wenigen Stunden eine **Stauungspapille**, evtl. mit Blutungen.

Mesenzephale Einklemmungssymptome. Ein fortschreitender Hirndruck mit Entwicklung einer bedrohlichen oberen, (d h. im Tentoriumschlitz lokalisierten) mesenzephalen Einklemmungssymptomatik, gibt sich zu erkennen durch:

- Einseitige **Mydriasis** als Ausdruck einer u. U. sich rasch komplettierenden Schädigung des N. oculomotorius (Abb. 16.**3**).
- **Abduzenslähmung** und **konjugierte Blicklähmungen** können erste Hinweise dafür geben, dass bereits das Mittelhirn in Mitleidenschaft gezogen ist.
- Als weitere Einklemmungssymptome entwickeln sich dann **Extremitätenlähmungen**, zunächst ipsilateral durch Quetschung der kontralateralen Hirnschenkel, dann auch beidseitig bis zur Tetraplegie.
- **Sehstörungen** (homonyme Hemianopsie) können sich einstellen, wenn die A. cerebri posterior an der Tentoriumkante abgedrückt wird.

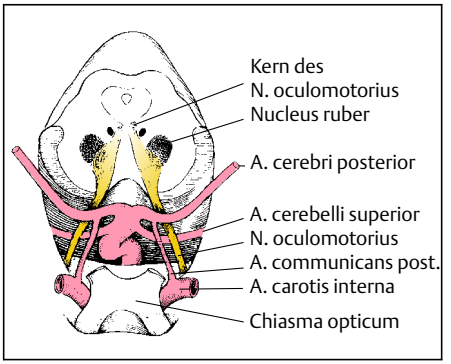


Abb. 16.3 **N. oculomotorius-Kompression zwischen A. cerebri posterior und A. cerebelli superior bei Hirndrucksteigerung** (modifiziert nach van Allen MW und Rodnitzky RL. 1980).

- Zum voll ausgebildeten Mittelhirnsyndrom (S. 161) gehören dann als Zeichen der Enthirnungsstarre die „**Streckkrämpfe**“ der Extremitäten, die oft an den Armen von Innenrotationsbewegungen begleitet sind und anfallsweise, nicht selten ausgelöst durch äußere Reizeinflüsse auftreten.
- Die gefährlichen Störungen der **Atem- und Kreislaufregulation**, die zunächst mit Blutdruckanstieg, Bradykardie (sog. Druckpuls) und Cheyne-Stokes-Atmung beginnen, sind die Auswirkungen einer Schädigung der vegetativen Zentren im Hirnstamm.

Bulbäre Einklemmungssymptome. Ein rasches Fortschreiten der Kreislauf-, Atmungs- und Temperaturstörungen prägt v. a. das klinische Bild der unteren Einklemmung im Foramen occipitale magnum, zu dem insbesondere Prozesse im Bereich der hinteren Schädelgrube und des rostralen Hirnstamms, aber auch Stirnhirntumoren neigen. Häufig wird dieses bulbäre Einklemmungssyndrom eingeleitet durch:

- Nacken-Hinterkopf-Schmerzen,
- Opisthotonus.

Präfinale Symptome. Tiefe Bewusstlosigkeit und beiderseits maximal erweiterte, reaktionslose Pupillen gehören schließlich zum präfinalen Bild der ausgeprägten Hirndrucksteigerung.

Zentrale Herniation. Außer den erwähnten Einklemmungen (der subfalxialen, der transtentoriellen und der tonsillären Herniation), kann als Hirndruckfolge auch eine zentrale Herniation auftreten. Hierbei handelt es sich um eine axiale Verschiebung und Stauchung des oberen Hirnstamms bei symmetrischer intrakranieller Drucksteigerung ohne tentorielle Herniation mediobasaler Temporalhirnabschnitte, also ohne Kompression des Mittelhirns. Eine solche axiale Hirnstammstauchung kommt zustande, weil die durch die Ligg. denticulata straff fixierte Medulla oblongata kaum dem intrakraniellen Druck durch eine Abwärtsbewegung ausweichen kann. Klinisch treten bei dieser zentralen Herniation Sequenzen von transitorischen Vigilanzstörungen, Augenmuskelstörungen sowie zusätzlich auch dienzephale Symptome auf.

16.2.2 Pseudotumor cerebri

Unter dem Pseudotumor cerebri versteht man eine nach gewissenhaftem Ausschluss einer intrakraniellen Raumforderung länger anhaltende, unklare intrakranielle Drucksteigerung („Benign intracranial Hypertension“, idiopathische intrakranielle Hypertonie).

Ätiologie. Als Ursache des Pseudotumor cerebri stehen hormonale Regulationsstörungen, arterielle Hypertonie, Arachnopathien, aber auch pharmakotoxische Faktoren (Ovu-

lationshemmer, Steroide, ferner Vitamin-A-Hypervitaminosen und diverse weitere Medikamente, z. B. Tetrazykline) in der Diskussion. Darüber hinaus sollte man immer auch an eine zugrundeliegende Hirnvenen- oder Sinusthrombose denken.

Symptomatik. Der Pseudotumor cerebri kann mit Kopfschmerzen, Schwindel, Tinnitus, gelegentlichem Erbrechen und v. a. Sehstörungen verbunden sein. Er wird ganz vorwiegend bei adipösen jungen Frauen angetroffen. Der Liquordruck ist, im Liegen gemessen, auf über 20 cm H_2O erhöht.

Diagnostik. Bei der neurologischen Untersuchung ergibt sich lediglich eine beidseitige Stauungspapille. Röntgenologisch werden manchmal auffällig kleine Ventrikel festgestellt.

Manchmal ist bei einem Pseudotumor cerebri mit Sehstörungen – aber keineswegs nur hierbei – computertomografisch oder im MRT das Phänomen einer leeren Sella (**„Empty Sella“**) zu beobachten. Dabei handelt es sich um eine Ausstülpung des supraselläre Arachnoidalraumes durch ein ungewöhnlich schlaffes Diaphragma sallae in die Sella hinein. Die Hypophyse lässt sich dann meist flach komprimiert am Sellaboden unter der liquorgefüllten Arachnoidalraumausstülpung – in welcher der Hypophysenstiel oft gut als glatte Linie erkennbar ist – finden. Oft ist der Befund einer „Empty Sella“ mit keinerlei Krankheitserscheinungen verbunden und kann dann ein röntgenologischer Zufallsbefund sein. Eine Liquordruckmessung sichert oft die Diagnose.

Therapie und Prognose. In Betracht kommen Acetazolamid, Mannit- oder Sorbit-Infusionen, evtl. eine Furosemid-, selten eine Dexamethason-Medikation. Darüber hinaus sollte man auf eine Gewichtsnormalisierung achten. Bei Liquordruckerhöhungen können Liquorentlastungspunktionen erwogen werden.

Prognose. Sie ist gut, bis auf selten persistierende Visusbeeinträchtigungen.

17 Neuropsychologische Syndrome

17.1 Gedächtnisstörungen

Als **Störungen der mnestischen Funktionen** werden alle Gedächtnisstörungen zusammenfassend bezeichnet.

Krankhafte Gedächtnisstörungen treten **quantitativ** als Hyper-, Hypo- und Amnesien und **qualitativ** als Pseudo- und Allomnesien in Erscheinung. Besondere neurologische Bedeutung haben folgende Gedächtnisstörungen:

Amnesien nach Schädel-Hirn-Trauma. Bei den nach Hirnverletzungen auftretenden Gedächtnislücken müssen unterschieden werden:

- die **retrograde Amnesie** mit einer Gedächtnislücke für einen kurzen Zeitraum unmittelbar vor dem hirnschädigenden Ereignis,
- die **kongrade Amnesie** mit einer Gedächtnislücke für die Dauer der initialen Bewusstlosigkeit nach dem Trauma,
- die **anterograde Amnesie** mit einer Gedächtnislücke für einen Zeitraum nach dem Trauma, in dem (bei normalem Bewusstsein) eine gestörte Merkfähigkeit besteht.

Korsakow-Syndrom. Beim diesem amnestischen Syndrom betreffen die Gedächtnisstörung scheinbar betont das Kurzzeitgedächtnis, neuere neurophysiologische Untersuchungen belegen hingegen eine schwer wiegende **antero-** und **retrograde Beeinträchtigung des Langzeitgedächtnisses**. Darüber hinaus findet sich typischerweise eine Desorientiertheit zur Zeit.

Die bestehenden amnestischen Lücken werden vom Patienten im Gespräch durch oft „blühende“ **Konfabulationen** und **Pseudomnesien**, d. h. „erfundene“ Begebenheiten und Daten ausgefüllt (Konfabulationen). Die Kranken sind in ihrer Kritikfähigkeit deutlich eingeschränkt, zeitlich desorientiert, anfänglich euphorisch, später mürrisch-gleichgültig. Ein Korsakow-Syndrom kann bereits nach wenigen Tagen wieder abklingen oder aber auch dauernd bestehen bleiben.

Als auslösende **Ursache** kommen neben einem chronischen Alkoholismus mit Thiaminmangel (Wernicke-Enzephalopathie) auch Hirnverletzungen, CO-Vergiftungen, senile Demenz sowie Typhus- und Fleckfieberinfektionen in Betracht.

Morphologisch findet sich v. a. eine doppelseitige Schädigung im Bereich der Corpora mamillaria.

> ► **Merke**
> Beim Korsakow-Syndrom finden sich typischerweise:
> - Gedächtnisstörungen,
> - zeitliche Desorientiertheit,
> - Konfabulationen.

Transitorische (transiente) globale Amnesie (TGA = amnestische Episode). Dieses nicht ganz seltene Krankheitsbild, das vorwiegend bei Personen des mittleren und höheren Lebensalters auftritt, wird von einer **vorübergehenden vollständigen Erinnerungsunfähigkeit ohne Wachheitsstörungen** geprägt. Plötzlich, bisweilen nach körperlichen Anstrengungen, v. a. bei Hypertonikern, oft aber ohne erkennbare Ursache, also z. B. ohne den Einfluss von Alkohol und Tranquilizern, ohne Hypoglykämie, nicht epileptogen und ohne weitere neurologische Ausfälle, tritt neben einer anterograden Amnesie eine wechselnd ausgeprägte retrograde Amnesie in Erscheinung (Erinnerungslücken für die vorangegangenen Stunden, Tage oder Wochen). Die Patienten wirken in diesem Zustand ratlos und verunsichert, bleiben aber über ihre Person gut orientiert. Das Krankheitsbild bildet sich in der Regel innerhalb weniger Stunden rasch zurück. Es hinterlässt lediglich eine dauerhafte anterograd-amnestische Lücke für den Zeitraum der amnestischen Störung (meist nur wenige Stunden) und bleibt meist ein einmaliges Ereignis.

Ursächlich vermutet werden örtliche Durchblutungsstörungen beidseits im medialen Temporallappenbereich bei einer intermittierenden vertebrobasilären Insuffizienz.

Einmalig aufgetretene amnestische Episoden haben zunächst eine gute **Prognose**. Bei sich wiederholenden Attacken steigt jedoch die Gefahr eines ischämischen Insultes im Versorgungsgebiet der A. basilaris.

17.2 Aphasien

Die Aphasie ist eine **erworbene zentrale Sprachstörung**, die von den **Sprech**störungen (Dysarthrie, s. S. 70) zu unterscheiden ist. Bei der Aphasieprüfung sind die sprachliche Ausdrucksfähigkeit (spontanes Sprachverhalten, Nachsprechen, Benennen von vorgehaltenen Gegenständen) und ebenso das Sprachverständnis (Erkennen von Sätzen, Zeigen von benannten Objekten) zu testen.

Zur Bewertung der Spontansprache des Patienten (nach dem Aachener Aphasietest) und zur Differenzierung der einzelnen Aphasieformen sind verschiedene sprachliche Merkmale möglichst sorgfältig zu beobachten und zu beschreiben (Tab. 17.**1**). Häufige Befunde sind in Tab. 17.**2** zusammengefasst.

17.2.1 Haupt-Aphasieformen

Folgende Aphasieformen werden unterschieden (Tab. 17.**3**):

Broca-Apasie. Sie ist durch eine Störung der Sprachflüssigkeit bei relativ gut erhaltenem Sprachverständnis gekennzeichnet. Die Kranken sprechen spontan fast gar nicht, nach Aufforderung nur mühsam im Telegrammstil (**Minus-Symptome**) und mit phonematischen Paraphasien, d. h. mit Wörtern, in denen Laute oder Silben entstellt oder umgestellt sind. Das Sprachverständnis ist besonders gut für Inhaltswörter erhalten, dagegen schlecht für das Satzgefüge und Nebensätze. Auch das Lesen, Schreiben und Rechnen können in mehr oder weniger ausgeprägter Form mitbetroffen sein (Alexie – Agrafie – Akalkulie).

Tab. 17.1 Sprachliche Merkmale zur Bewertung der Spontansprache

Sprachmerkmal	Definition	Störungsmerkmal
Kommunikations-verhalten	Fähigkeit, sprachliche Information aufzunehmen und mitzuteilen	reduzierte Sprachflüssigkeit und Sprachproduktion bis zu unvollständigen bzw. unverständlichen Sprachäußerungen
Artikulation	Genauigkeit, Flüssigkeit und Geschwindigkeit des Sprechens	Dysarthrie
Prosodie (= Betonung)	metrisch-rhythmische Behandlung der Sprache	Dysprosodie (gestörte Sprachmelodie)
automatisierte Sprache	mehrfach und formstarr wiederkehrende Sprachäußerungen	Sprachautomatismen, Stereotypien, Echolalie
semantische Struktur	Wortfindung, Wortwahl, Kombination von Wörtern, Differenzierungen von Wortbedeutungen	Wortfindungsstörungen, inhaltsleere Redefloskeln, semantische Paraphasien, sprachliche Stereotypien
phonematische Struktur	Folge und Anordnung von sprachlichen Lauten in Wörtern erfasst, nicht aber deren artikulatorische und phonatorische Realisierung	phonematische Paraphasien, Neologismen
syntaktische Struktur	Komplexität von Satzgebilden, Anzahl und Stellung von Satzteilen	Satzverschränkungen, fragmentarische Sätze, sog. Telegrammstil (Agrammatismus)

Die Broca-Aphasie tritt bei **Läsionen im frontalen Anteil der Sprachregion** (Abb. 13.**2**, S. 155) auf. Früher wurde sie strikt einer umschriebenen Hirnläsion am Fuß der 3. Stirnwindung der sprachdominanten Hemisphäre zugeordnet. Nach neueren Untersuchungen dürfte der einer Broca-Aphasie zugrunde liegende Läsionsort aber mehr dorsalwärts im Marklager des Stirnhirns, stets mit Übergreifen auf die vordere Inselregion, zu suchen sein. Die Läsionsregion befindet sich im Versorgungsgebiet der A. prerolandica, so dass die Broca-Aphasie, ähnlich wie die Wernicke-Aphasie, ein typisches Gefäßsyndrom ist, im Gegensatz zur amnestischen Aphasie, der man keine Durchblutungsstörungen in einem bestimmten Gefäßterritorium zuordnen kann (s. Tab. 17.**3**).

Wernicke-Aphasie. Die Wernicke-Aphasie wird durch eine fehlerhafte Anwendung sprachlicher Regeln geprägt. Hier ist die spontane Sprache kaum gestört, bisweilen bieten die Kranken allerdings eine überschießende Sprachproduktion mit Kauderwelsch, Wortneubildungen (Neologismen) und Wortdeformierungen (phonematische und/oder semantische Paraphasien). Im Gegensatz zur Broca-Aphasie mit überwiegenden Minus-Symptomen zeigen somit Wernicke-Aphasiker **Plus-Symptome** i. S. „positiver" Fehler. Sie reden fehlerhaft drauflos. Die Kommuni-

Tab. 17.2 Häufige Befunde bei aphasischen Sprachstörungen

Begriff	Definition	Beispiel
semantische (verbale) Paraphasie	Worte werden verwechselt	„Hemd“ statt Hose
phonematische (literale) Paraphasie	Silbenverwechslungen oder Wortverstümmelungen	„Tuchhand“ statt Handtuch „Zihborste“ statt Zahnbürste
Neologismen	unverständliche Wortneubildungen, oft Folge von Paraphasien	„worme Schahinde“ (offenbar: warme Handschuhe)
Agrammatismus	fragmentarische Sätze, „Telegrammstil“	Morgen ... Stadt ... Auto ... kaufen
Paragrammatismus	fehlerhafter Satzbau mit Satzabbrüchen und -verschränkungen	„Heute ... Handschuh ... ach, ja ... Ich ... morgen ... nein, so ... Morgen fahren ich Stadt kaufen Handschuh“
Wortfindungsstörungen	fehlende Worte werden umschrieben bzw. durch Füllwörter ersetzt	„Das Dingsda für die warme Hand“ statt „Handschuh“
sprachliche Stereotypien	wiederkehrende, inhaltslose Redefloskeln	„Ja, ja kann man machen.“

kationsfähigkeit ist stark eingeschränkt. Aber Sprachmelodie und Artikulation sind meist gut erhalten. Gewöhnlich ebenfalls gestört sind Schreiben und Lesen in Form einer Paragrafie bzw. Paralexie.

Die der Wenicke-Aphasie zugrunde liegende **Läsionsregion im rückwärtigen Anteil des Schläfenlappens** der dominanten Hemisphäre bezieht immer die erste Temporalwindung mit ein und entspricht dem Versorgungsgebiet der A. temporalis posterior, einem Ast der A. cerebri media. Als weiterer Läsionsort kommt auch der linke vordere Thalamus zur Beobachtung (s. Tab. 17.**3**).

Amnestische Aphasie. Bei dieser Aphasieform zeigt sich eine zögernde Sprechweise, die durch ausgeprägte **Wortfindungsstörungen** beeinträchtigt ist. Der Kranke versucht, diese Störungen mit allgemeinen Redensarten oder blumigen Umschreibungen zu kompensieren. Sonst sind Spontansprache und auch das Sprachverständnis weitgehend ungestört. Die amnestische Aphasie tritt bei **kleineren temporoparietalen Läsionen** auf (s. Tab. 17.**3**).

Globale Aphasie. Als schwerste Aphasieform bringt die globale Amnesie, meist verbunden mit deutlichen Halbseitensymptomen, einen mehr oder weniger **vollständigen Verlust der sprachlichen Verständigung** mit dem Patienten. Typisch sind spärliche Sprachautomatismen („ja“, „nein“, „ki-ki“ o. ä.).

Der globalen Aphasie liegt eine **Störung der gesamten Sprachregion** zugrunde: nicht nur eine gleichzeitige Läsion der Broca- und der Wernicke-Region, sondern zusätzlich

Tab. 17.3 Synopsis der Hauptaphasiesyndrome

Aphasiesyndrom	Läsionsort (in dominanter Hirnhälfte)	Gefäßversorgungsgebiet	Linguistische Leitsymptome
Broca-Aphasie	Fuß der 3. Stirnhirnwindung, vordere Inselregion	A. prerolandica (aus A. cerebri media)	• Agrammatismus • verminderte Sprachflüssigkeit • relativ gut erhaltenes Sprachverständnis
Wernicke-Aphasie	I. Schläfenlappenwindung, vordere Thalamusregion	A. temporalis posterior (aus A. cerebri media)	• „fehlerhafter" Redefluss • phonematische/semantische Paraphasien
Amnestische Aphasie	multiple, kleinere temporoparietale Herde	kein festes Versorgungsgebiet	• Wortfindungsstörungen • kaum gestörte Spontansprache mit zahlreichen Füllwörtern, Umschreibungen und Floskeln
Globale Aphasie	Broca- und Wernicke-Region sowie Stammganglienbereiche	A. cerebri media mit kortikalen und subkortikalen Anteilen	• völliger Verlust der sprachlichen Verständigung • spärliche Sprachautomatismen

eine weitere Schädigung von Stammganglienbereichen wie z. B. bei ausgedehnten Mediainfarkten (s. Tab. 17.**3**).

17.2.2 Seltenere Aphasieformen

Die klassische Aphasielehre kennt noch eine Reihe weiterer, seltener Aphasieformen, von denen die **subkortikale motorische Aphasie** (Wortstummheit bei erhaltenem Schreibvermögen), die **subkortikale sensorische Aphasie** (reine Worttaubheit), die **transkortikalen Aphasien** (Nachsprechen und Lesen bleiben erhalten) und die **Leitungsaphasie** (mit starker Beeinträchtigung des Nachsprechens) genannt seien. Nach den Vorstellungen der neueren Aphasieforschung können jedoch alle hier aufgeführten Aphasiebegriffe nur zu einer groben klinischen Orientierung dienen.

17.3 Apraxie

Apraxie ist die **Unfähigkeit zu zweckmäßigen zielbewussten und situationsgerechten Handlungen**. Der Kranke ist bei intakten automatischen Bewegungen nicht in der Lage, Teile seines Körpers sinnvoll nach einem bestimmten Plan zu bewegen.

Apraktische Störungen werden vom Patienten selbst meist nicht bemerkt, sondern müssen durch gezielte Untersuchungen aufgedeckt werden. Typisch sind oft Bewegungen, die zwar richtig, aber in falscher Reihenfolge ausgeführt werden (Parapraxien). Bei den Apraxien können unterschieden werden:

Ideomotorische Apraxie. Hierbei ist der Patient in der Auswahl der motorischen Elemente, die eine Bewegung konstituieren, und in der korrekten sequenziellen Anordnung dieser Elemente beeinträchtigt. Sowohl Zielbewegungen als auch Mimik und Gestik sind betroffen. Als typisches Symptom der ideomotorischen Apraxie resultieren Entstellungen der Bewegungsabläufe, die als Parapraxien bezeichnet werden.

Ideatorische Apraxie. Hierbei besteht eine Unfähigkeit, komplexe Handlungsfolgen zu vollziehen, obwohl der Patient Einzelbewegungen richtig ausführen kann. Er ist unfähig zu mehrteiligen Handlungen in logischer Reihenfolge. Die ideatorische Apraxie ist seltener als die ideomotorische Apraxie, doch werden die von ihr betroffenen Patienten bereits im täglichen Leben auffällig, während die ideomotorische Apraxie regelhaft erst durch die Untersuchung festgestellt wird.

Konstruktive Apraxie. Hierbei gelingt es dem Patienten nicht, einzelne Elemente zu einer Handlungsgestalt zusammenzusetzen, obwohl keine Apraxie der einzelnen Bewegungen vorliegt. Es besteht nur eine Unfähigkeit zu gestaltenden Handlungen (z. B. Zeichnen, Modellieren usw.).

Ursachen. Apraxien treten in der ganz überwiegenden Zahl der Fälle nach einer **Läsion in der sprachdominanten Hemisphäre** auf. Nur aufgrund von einigen Einzelbeobachtungen lässt sich eine Dissoziation der Hemisphärendominanz für Praxie und Sprache diskutieren. Die Ursache der ideomotorischen Apraxie ist im Bereich des Wernicke-Zentrums, des primären motorischen Kortex (Area 4) und des motorischen Assoziationskortex (Area 6) zu suchen, die der ideatorischen Apraxie in der Temporoparietalregion der sprachdominanten Hemisphäre.

17.4 Agnosie und Missidentifikationssyndrome

Hier handelt es sich um **Störungen des Erkennens trotz weitgehend intakter Sinnesleistungen**. Am häufigsten sind optisch-agnostische Störungen (visuelle Agnosie, „Seelenblindheit“), sehr selten akustische Agnosien („Seelentaubheit“).

Visuelle Agnosie. Die Diagnose einer visuellen Agnosie hat zur Voraussetzung, dass vom Patienten Gegenstände nicht erkannt werden, obwohl sie visuell ausreichend wahrgenommen werden. Weiterhin muss die Störung ausschließlich an die visuelle Sinnesmodalität gebunden sein und das Erkennen, nicht aber das Benennen betreffen – es muss also eine Aphasie ausgeschlossen sein. Der Patient kann somit Objekte nicht erkennen, solange er diese ausschließlich visuell wahrnimmt. Nach Betasten gelingt ihm jedoch sofort eine Identifizierung und Benennung des Objekts. Bei visuellen Agnosien werden in der parieto-okzipitalen Region der rechten Hemisphäre oder beidseitig Läsionen mit meist erheblicher Ausdehnung gefunden. Daher sind isolierte visuelle Agnosien nur äußerst selten anzutreffen.

Agnosien im weiteren Sinne. Unter diesem Begriff lassen sich eine Reihe verschiedenartiger Störungen des Erkennens zusammenfassen, die keine eindeutige Beziehung zu einer bestimmten Sinnesmodalität haben. Hier sind zu nennen: die räumlichen Agnosien, die Prosopagnosie (Störung, die das physiognomische Erkennen betrifft) und die Autotopagnosie (Orientierungsstörung am eigenen Körper).

Gerstmann-Syndrom. Eine Kombination von Fingeragnosie mit Akalkulie, Agrafie und Rechts-Links-Verwechslungen wird als Gerstmann-Syndrom bezeichnet und – nicht unumstritten – einer Läsion im Gyrus angularis der temporoparietalen Region in der dominanten Hemisphäre zugeordnet (s. S. 155).

Anosognosie und Neglect. Bei einer Anosognosie wird ein eigener krankhafter Zustand, d. h. eine umschriebene neurologische Funktionsstörung wie Halbseitenlähmung, Blindheit oder Taubheit nicht erkannt. Die Phänomene der halbseitigen Vernachlässigung (sog. motorischer, sensibler oder sensorischer Neglect), oft als Körperschemastörung interpretiert, werden heute eher als neurophysiologische Störungen aufgefasst, d. h. als geringgradige Paresen bzw. als leichte Beeinträchtigungen der Afferenzen oder deren Verarbeitung im parietalen Assoziationskortex.

TEIL III Neurologische Erkrankungen

18

Zerebrale Durchblutungsstörungen und spontane Blutungen

18.1 Anatomische Grundlagen der zerebralen Blutversorgung

Das Verständnis der Hirndurchblutungsstörungen setzt die Kenntnis der Gefäßversorgung des Gehirns voraus. Daher sollen hier zunächst die wesentlichen anatomischen Gefäßverhältnisse in Erinnerung gerufen werden:

Blutversorgung des Gehirns. Sie erfolgt durch die beiden **Aa. carotides internae** und die **Aa. vertebrales**. Zur A. carotis externa bestehen anastomotische Verbindungen:

- einmal als **vordere Anastomose** zwischen der A. ophthalmica (Ast der A. carotis interna) und Endästen von A. facialis und A. maxillaris (Äste der A. carotis externa), durch die v. a. eine Kollateralversorgung auch des Bulbus oculi bei Verschluss der A. carotis interna ermöglicht wird;
- zum anderen als funktionell weniger bedeutungsvolle **hintere Anastomose** zwischen Rr. musculares von A. vertebralis und A. occipitalis (Ast der A. carotis externa).

Die großen zuführenden Arterien werden an der Hirnbasis durch den **Circulus arteriosus cerebri** (Willisii) untereinander verbunden (Abb. 18.**1**).

Seine anastomotische Leistungsfähigkeit hängt von den Gefäßen ab, die ihn bilden und die in Bezug auf Durchmesser und Form sehr variabel angelegt sind. Vom Circulus Willisii entspringen die wichtigsten Hirnarterien. Die verschiedenen Versorgungsareale der **A. cerebri anterior**, **A. cerebri media**, **A. cerebri posterior** und der **A. choroidea anterior** (wobei letztere den Plexus choroideus des Temporalhorns, den Tractus opticus sowie Teile der Basalganglien versorgt) sind Abb. 18.**2** zu entnehmen. In ca. 20 % der Fälle geht die A. cerebri posterior direkt aus der A. carotis interna ab (sog. fetaler Abgangstyp). Auch an den Grenzen der kortikalen Gefäßbezirke existieren Anastomosen, die wiederum erhebliche Variationen aufweisen. Im Bedarfsfall, also bei einer lokalen Unterbrechung der Blutzufuhr, hängt die hämodynamische Bedeutung der verschiedenen anatomisch präexistenten Anastomosen wesentlich ab vom Gefäßquerschnitt des Anastomosengefäßes und der Zeit, in der sich der Gefäßverschluss entwickelt hat.

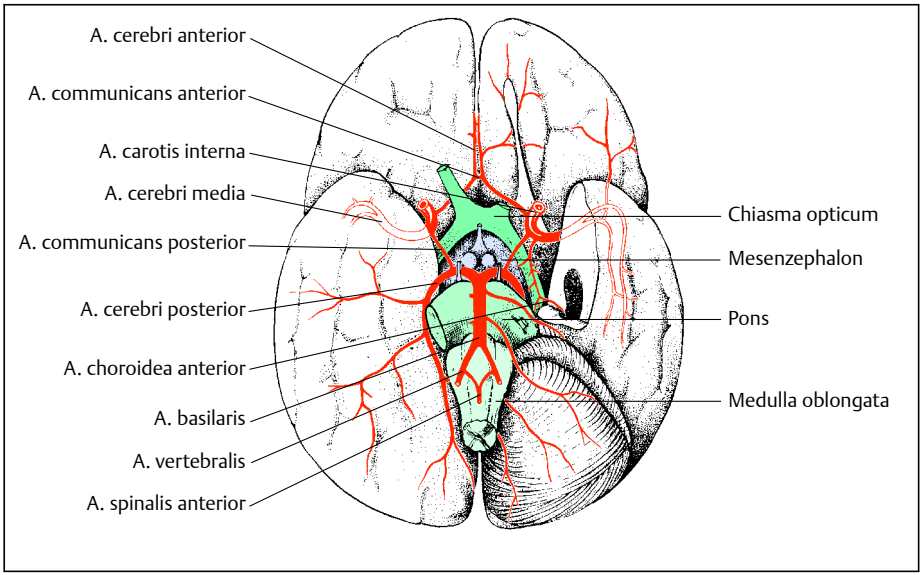


Abb. 18.1 Circulus arteriosus cerebri (Willisii)

Gefäßversorgung von Medulla oblongata, Pons und Kleinhirn. Diese Strukturen werden aus den vertebrobasilären Arterien versorgt, die ganz besonders zahlreiche Variationen aufweisen. Angaben über die Zuflüsse zum Hirnstamm schwanken aus diesem Grund. Für das Verständnis der klinischen Gefäßsyndrome in diesem Bereich ist bedeutungsvoller, dass im gesamten Hirnstammgebiet terminal **drei arterielle Versorgungsareale** unterschieden werden können: ein **paramedianes**, ein **laterales** und ein **dorsolaterales** Gebiet (Abb. 18.**3**). Allerdings fehlt auf Ponshöhe das dorsolaterale Kreislaufgebiet, weil dieses hier dem Cerebellum entspricht.

Über ein sehr gut ausgeprägtes Kollateralsystem verfügt auch das Kleinhirn. Hier sind die Aa. cerebelli superior, inferior anterior und inferior posterior untereinander sowie mit den Arterien der Gegenseite vielmaschig verbunden (**Plexus cerebelli**).

Zu den verschiedenen Typen der zerebralen arteriellen Durchblutungsstörungen im CCT s. auch S. 216.

Venöser Hirnkreislauf. Im venösen System unterscheidet man die **oberflächlichen (kortikalen) Hirnvenen** von den **tieferen Hirnvenen.** Die oberflächlichen Hirnvenen leiten das Blut teils aszendierend (besonders kräftig ausgebildet sind die V. Trolard und/oder V. Rolandi) in den Sinus sagittalis superior, teils deszendierend in die Sinus transversus, cavernosus, petrosus superior et inferior. Die tieferen Hirnvenen sammeln das Blut aus den Stammganglien und führen es mit der V. cerebri magna (V. Galeni) in den Sinus rectus ab. Mit den **venösen Sinus**, die zwischen zwei Durablättern druckgeschützt liegen und ebenso wie die zerebralen Venen weder Muskulatur noch Klappen besitzen, gelangt das Blut schließlich in die ableiten-

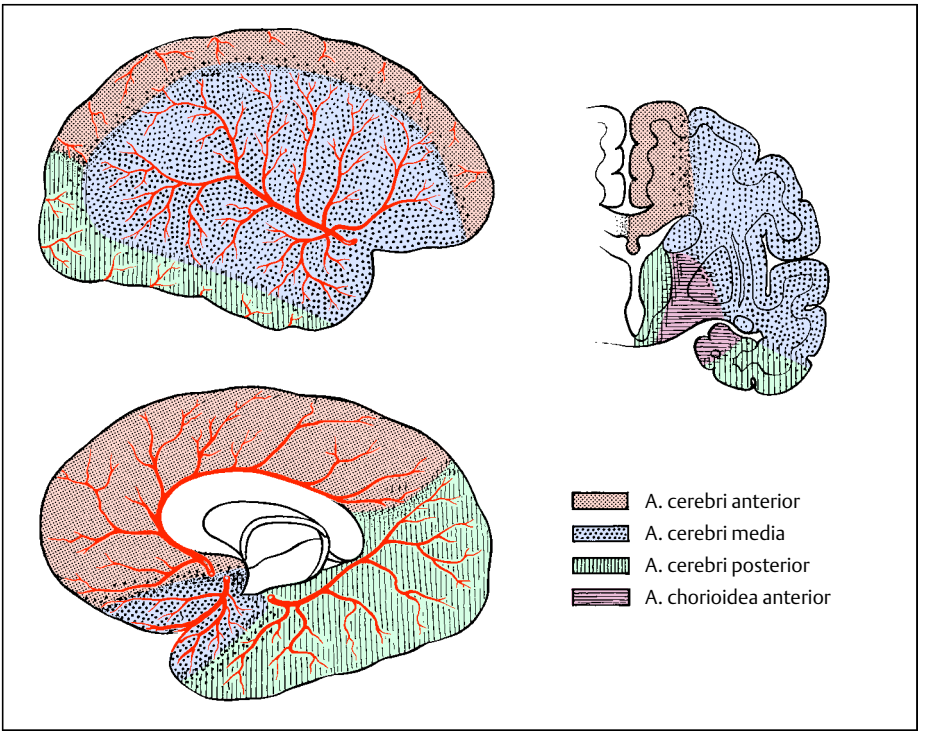


Abb. 18.2 **Arterielle Versorgung des Großhirns,** vereinfachtes Schema

den **Vv. jugulares**. Es existieren vielfältige venovenöse Anastomosen, ein Teil des Blutes kann auch über das vertebrale Venensystem drainiert werden.

18.2 Pathophysiologische Grundlagen zerebraler Durchblutungsstörungen

Der **zerebrale Blutfluss (CBF)** beträgt unter physiologischen Bedingungen 700 – 900 ml pro Minute. Er wird von vielen Faktoren mitbestimmt (Abb. 18.**4**), durch einen Autoregulationsmechanismus jedoch weitgehend konstant gehalten.

Autoregulation der zerebralen Durchblutung. Diese Autoregulation wird vorwiegend durch den **CO_2-Partialdruck** gesteuert. Trotz schwankenden Perfusionsdrucks ist so die Konstanz des CBF gewährleistet. Allerdings greift dieser Autoregulationsmechanismus nur innerhalb bestimmter Blutdruckgrenzen (unterer Mitteldruckschwellenwert ungefähr 70 mmHg, oberer ungefähr 160 mmHg). Jenseits dieser Schwellenwerte des arteriellen Blutdrucks erlischt die Autoregulation.

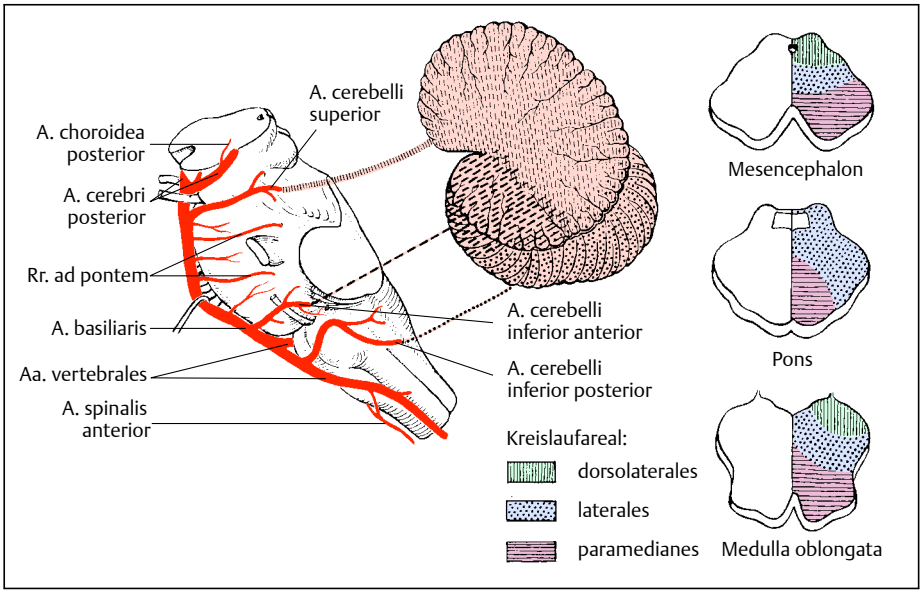


Abb. 18.3 **Arterielle Versorgung des Hirnstamms und des Kleinhirns,** vereinfachtes Schema

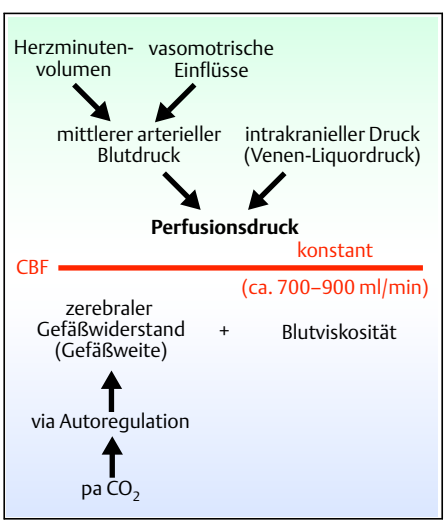


Abb. 18.4 **Faktoren, die Einfluss auf den zerebralen Blutfluss (CBF) haben**

Wichtig ist, dass beim Hypertoniker dieser Mitteldruckbereich, den die Funktion der zerebralen Autoregulation zur Voraussetzung hat, erheblich nach oben (ungefähr 120 – 180 mmHg) verschoben ist. Daher tolerieren Patienten mit chronisch arterieller Hypertonie eine (rasche) Blutdrucksenkung hinsichtlich der zerebralen Durchblutung weitaus schlechter als Normotoniker.

Auch der **intrakranielle Druck** setzt der Autoregulation Grenzen. Oberhalb eines Liquordrucks von ungefähr 45 cm H_2O (ca. 33 mmHg) wird die Autoregulation aufgehoben. Die Aufhebung der Autoregulation ist somit eine der Folgen aller Prozesse mit intrakranieller Drucksteigerung.

Schließlich kann der sehr empfindliche Autoregulationsmechanismus in gleicher Weise bereits nach vorübergehender Hypoxie mit einem Absinken der arteriellen O_2-Sättigung

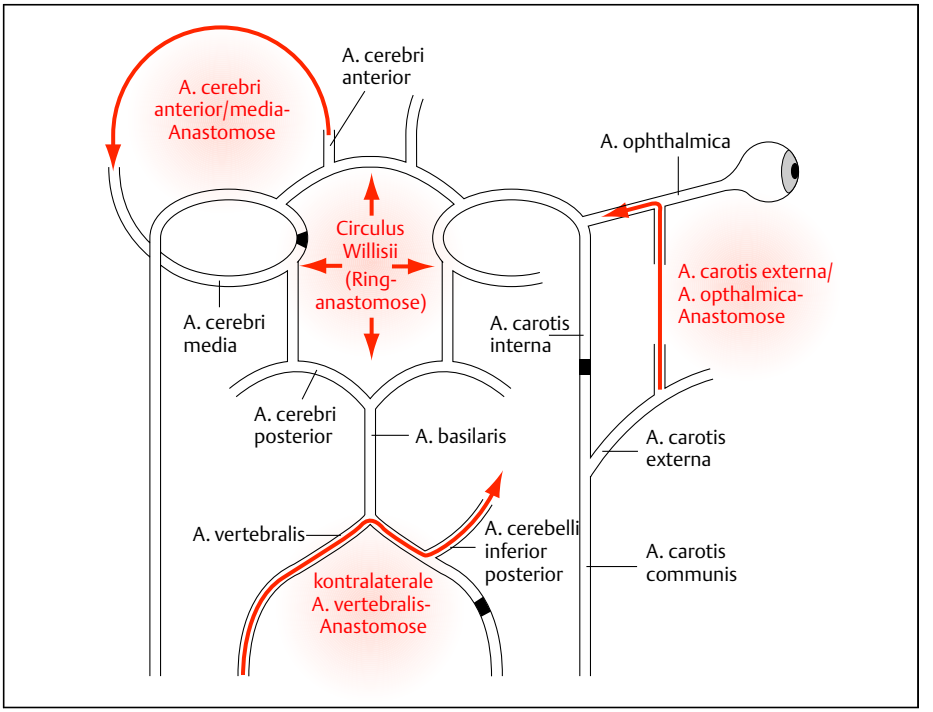


Abb. 18.5 Wichtige zerebrale Kollateralkreisläufe

auf Werte unter 60% der Norm oder bei hohen arteriellen CO_2-Drucken (pCO_2-Werte über 60 mmHg) gestört werden.

Einfluss der zerebralen Kollateralkreisläufe auf den CBF. Neben der Autoregulation sichert – insbesondere bei lokalen Strombahnhindernissen – ein weit verzweigtes zerebrales Kollateralkreislaufsystem den CBF. Die klinisch wichtigsten extra- und intrakraniellen Kollateralen stellt Abb. 18.**5** schematisch dar. Ausbildung und Funktionstüchtigkeit dieser Umgehungskreisläufe variieren individuell stark.

Bei einer Blutstrombahnbehinderung hängt das Schicksal eines Patienten von der Lokalisation der Stenose oder des Gefäßverschlusses, vom morphologischen Zustand dieser Kollateralen, aber auch vom Zeitpunkt ihrer Verfügbarkeit ab, denn nicht alle kollateralen Gefäße sind sofort einsatzfähig, sondern benötigen eine gewisse Zeit, um ihre Funktion zu entwickeln.

Mit der Nutzung kollateraler Blutquellen kann nun nicht nur eine Kompensation der akuten Sauerstoffnot im gefährdeten Gewebsareal erzielt werden, sondern u. U. auch über eine Blutstrombahnänderung im kollateralen Kreislauf in anderen Gefäßgebieten ein O_2-Mangel mit entsprechenden Ausfallserscheinungen ausgelöst werden („Anzapfsyndrome“ oder „Blutverteilungsstörungen“).

Ein ähnliches intrazerebrales **„Steal"-Phänomen** kann sich auch unter Hyperkapnie entwickeln, wenn die Gefäße im Hirnareal distal eines Gefäßverschlusses bereits maximal dilatiert sind, so dass eine normale CO_2-reaktive Dilatation der Gefäße im umgebenden, nichtgeschädigten Hirngebiet zu einer weiteren Abnahme der Durchblutung im geschädigten ischämischen Areal führt.

O_2-Transportkapazität des Blutes. Eine Unterversorgung des Gehirns mit Sauerstoff kann auch Folge einer Verminderung der O_2-Transportkapazität des Blutes bei Anämien oder durch Blockierung des Hämoglobins sein. Eine Kompensation durch Steigerung der O_2-Ausschöpfung steht dem Gehirn hier kaum zur Verfügung, weil – im Gegensatz zur Glukose – der Sauerstoff nicht durch einen aktiven Prozess aus dem Blut in das Gehirn transportiert wird. Lediglich durch einen gesteigerten (Blut-Hirn-)Glukosetransport kann das Energiedefizit, das aus diesem zerebralen O_2-Mangel resultiert, in gewissem Umfang ausgeglichen werden. Diese Möglichkeit besitzt der jugendliche Patient, jedoch nur sehr begrenzt der alternde Mensch. Außerdem führt jede Reduktion des O_2-Angebots zu einer Umschaltung auf anaerobe Glykolyse, die wiederum mit einem Milchsäureanstieg und pH-Abfall im Gewebe eine lokale Vasodilatation zur Folge hat.

Einfluss von Ödemen auf den CBF. Pathophysiologisch bedeutsam ist weiterhin, dass jede zerebrale Ischämie zur Ausbildung eines **Ödems** im perifokalen Gewebe führt. Überwiegend handelt es sich hier primär um ein zytotoxisches Ödem (= abnorme intrazelluläre Wasseransammlung durch Zusammenbruch energieabhängiger Membranpotenziale). Die durch das zytotoxische Ödem behinderte Diffusion im Interstitium kann mit der Magnetresonanztomographie sichtbar gemacht werden. Im Gegensatz zum zytotoxischen Ödem tritt beim vasogenen Ödem, das durch erhöhte Kapillarpermeabilität bedingt ist, Flüssigkeit aus der Blutbahn in den Extrazellulärraum. Ausgelöst wird dies durch den O_2-Mangel und die Anhäufung von Stoffwechselmetaboliten (z. B. Milchsäure). Das vasogene Ödem folgt beim Hirninfarkt dem zytotoxischen Ödem. Bei schwerer Permeabilitätsstörung der Kapillaren kann es zur Hämorrhagie in das Infarktgebiet kommen. Auch in dem vom perifokalen Ödem betroffenen Gewebsareal kann der CBF erniedrigt sein.

Schließlich ist grundsätzlich zu bedenken, dass das Gehirn für seine Energieversorgung neben Sauerstoff auch auf **Glukose** als fast ausschließliches Energiesubstrat angewiesen ist, jedoch ebenso wenig über Glukose- wie über Sauerstoffreserven verfügt. Allerdings ist das Gehirn in der Lage, ein allmähliches Absinken des Blutzuckerspiegels (bis auf 50 mg%) durch adaptative Glukoseausschöpfung zu kompensieren. Unter akutem komplettem Glukosemangel nimmt das Gehirn verstärkt Plasmaaminosäuren auf. Damit kann es über einen Ersatzstoffwechsel wenigstens teilweise den Substratbedarf noch decken. Störungen der Blutversorgung haben somit stets nicht nur ein O_2-Defizit, sondern v. a. auch einen Glukosemangel zur Folge, bedingen also letztlich komplexe zerebrometabolische Störungen.

Bei den Auswirkungen einer Minderung der Hirndurchblutung sind die zunächst auftretenden reversiblen **Störungen des Funktionsstoffwechsels** zu unterscheiden von den mit morphologischen Veränderungen einhergehenden irreversiblen **Störungen des Strukturstoffwechsels**. So findet sich bei einem akuten Schlaganfall in der Umgebung des Infarktkerns eine als **Penumbra** („Halbschatten") bezeichnete Zone, in der nur der Funktionsstoffwechsel beeinträchtigt ist. Die

Reperfusion und damit Verkleinerung der Penumbra ist das primäre Ziel der Akutbehandlung des ischämischen Insultes. Die Strukturstoffwechselschäden setzen ein, wenn die Blutversorgung auf weniger als 15% der Norm vermindert ist.

18.3 Ätiologie zerebraler Durchblutungsstörungen

Eine akute oder chronische **zerebrale Minderperfusion** ist in der Regel durch einen atherosklerotischen oder embolischen Gefäßverschluss oder durch eine Mikroangiopathie bedingt. Außerdem können Veränderungen der Fließeigenschaften des Blutes oder Störungen der Hämodynamik zu neurologischen Symptomen führen (Abb. 18.**6**, Tab. 18.**1**). Der pathogenetische Stellenwert, den die verschiedenen intra- und extrakraniellen Faktoren einnehmen können, ist sehr unterschiedlich. Bei 5-10% der ischämischen Schlaganfälle liegen mehrere Ursachen vor, bei 1/5 – 1/4 der Patienten bleibt die Ätiologie ungeklärt.

Hirninfarkte oder transitorische ischämische Attacken (TIA) können die nachfolgend aufgeführten Ursachen haben.

Tab. 18.1 Übersicht: Die wichtigsten Schlaganfallursachen

Ischämien
• kardiale Embolie • Makroangiopathie supraaortischer und zerebraler Arterien • Mikroangiopathie (lakunäre Infarkte) • Dissektionen • Vaskulitiden • Gerinnungsstörungen
Blutungen
• intrazerebrale Blutungen • subarachnoidale Blutungen
zerebrale Venen- und/oder Sinusthrombosen

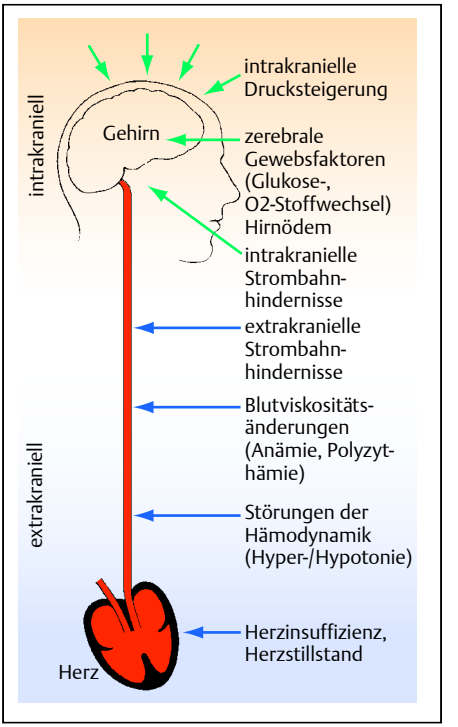


Abb. 18.6 Ursachen zerebraler Durchblutungsstörungen, schematische Übersicht

18.3.1 Kardiale Embolie

Der Verschluss eines hirnversorgenden Gefäßes durch einen aus dem Herzen kommenden **Thrombus** ist bei ca. 25% aller Schlag-

anfallpatienten die Ursache für TIA oder Hirninfarkt. Somit ist die kardiale Embolie eine der **häufigsten Schlaganfallursachen** überhaupt.

Die häufigste kardiale Grunderkrankung ist die **absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern**. Das kardioembolische Risiko nimmt bei bestehendem Vorhofflimmern, aber auch unabhängig davon, durch eine Vergrößerung des linken Vorhofes oder eine linksventrikuläre Dysfunktion z. B. bei dilatativer Kardiomyopathie zu. Eine Herzinsuffizienz kann als Folge der kardialen Grunderkrankung vorliegen, muss aber nicht zwingend bestehen.

Gelegentlich treten zerebrale Erscheinungen als erste Symptome einer (akuten) Herzerkrankung auf. Kardiale Embolien sind auch bei einer Endokarditis mit Beteiligung der Mitral- oder Aortenklappe sowie nach akutem Myokardinfarkt eine gefürchtete Komplikation. Ebenso können sie bei persistierendem Foramen ovale (PFO) entstehen. Hier kann es zur sog. **paradoxen Embolie** kommen, bei der thrombotisches Material aus dem venösen Kreislauf durch das anatomisch oder funktionell offene Foramen ovale in die arterielle Strombahn gelangt und zu einem Gefäßverschluss führt. Das Schlaganfallrisiko ist höher bei großem PFO mit Rechts-Links-Shunt unter Ruhebedingungen und bei Vorhandensein eines Vorhofseptumaneurysmas. Hierunter wird eine Auslenkung des Vorhofseptums von mehr als 10 mm während der Vorhofkontraktion verstanden.

Nicht immer ist ein Thrombus im venösen Kreislauf nachzuweisen. Auf eine paradoxe Embolie können vorausgegangene Valsava-Manöver oder anderweitige thorakale oder abdominelle Druckerhöhungen hindeuten.

18.3.2 Arterioarterielle Embolie

Ebenfalls **20 – 25 % der Schlaganfälle** (in Deutschland) sind Folge von Embolien in hirnversorgende Gefäße aus vorgeschalteten Arterien. Diese Embolien stammen aus **atherosklerotischen Gefäßwandveränderungen**, den sog. Plaques. Hierbei handelt es sich um Einengungen des Gefäßdurchmessers durch beetartige Strukturen, die sich aus Cholesterinestern, Entzündungszellen, thrombotischem Material, proliferierten glatten Muskelzellen und anderen Bestandteilen zusammensetzen. Im Laufe ihrer Entwicklung können atherosklerotische Plaques verkalken. Durch Ruptur vornehmlich nicht verkalkter Plaques und Streuung von Plaquebestandteilen in den arteriellen Blutstrom oder durch Thrombusbildung auf Grund von Strömungsstörungen in der Umgebung stenosierender Plaques kann es zu einer arterioarteriellen Embolie kommen.

Atherosklerotische Plaques finden sich bevorzugt in der **Aorta** und an den Teilungsstellen der großen Arterien, insbesondere an der Karotisbifurkation. Bei den Hirninfarkten, die durch arterioarterielle oder kardiale Embolie entstehen, handelt es sich ganz überwiegend um **Territorialinfarkte**, meist ist das von der A. cerebri media oder ihren Ästen versorgte Hirnareal betroffen. Arterioarterielle Embolien aus Gefäßplaques sind insbesondere auch verantwortlich für die transitorischen ischämischen Attacken, v. a. im Karotisstromgebiet.

18.3.3 Hämodynamische Infarkte

Pathophysiologie

Hämodynamische Infarkte treten bei **fortgeschrittener Atherosklerose** auf, wenn das

Blutvolumen, das durch das stenosierte Gefäß strömt, einen Grenzwert unterschreitet und keine suffiziente Kollateralversorgung vorliegt. Sie können bei Stenosierung bzw. Verschluss der extrakraniellen hirnversorgenden Gefäße, der Hirnbasisarterien oder der kleineren Hirnarterien, die funktionelle Endarterien sind, entstehen.

Bis zu einem gewissen Grad können die hämodynamischen Konsequenzen der durch die Atherosklerose verursachten Gefäßstenosen kompensiert werden. Beispielsweise kann bei einem langsamen Verschluss der A. carotis interna die Versorgung des Karotisstromgebietes über Kollateralen (A. communicans anterior, A. ophthalmica u. a.) erfolgen. Bei unzureichender Kollateralisierung kommt es bei kritischen Stenosen der großen hirnversorgenden Gefäße zu den sog. **Grenzzoneninfarkten** im Grenzgebiet zwischen den Stromgebieten der A. cerebri anterior und A. cerebri media (vorderer Grenzzoneninfarkt) bzw. der A. cerebri media und A. cerebri posterior (hinterer Grenzzoneninfarkt).

Im Gebiet der langen, penetrierenden Markarterien führt ein Verschluss aber regelhaft zum **Endstrominfarkt.** Je nachdem, ob ein proximaler oder distaler Verschluss vorliegt, imponieren diese Infarkte als schalenförmige oder lakunäre Läsion. Letztere ist von einem mikroangiopathischen Infarkt nicht zu unterscheiden.

Hämodynamische Infarkte können bei **Hypotonie** auftreten, da hierbei durch ein stenosiertes Gefäß weniger Blutvolumen fließen und kritisch niedrige Werte erreichen kann. Besonders vor Operationen, bei denen der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine notwendig ist, sollten vorher kritische Stenosen hirnversorgender Gefäße diagnostiziert und wenn möglich therapiert werden. Andere auslösende Ursachen derartiger „Blutdruckabfall-Krisen“ sind insbesondere:

- physiologischer nächtlicher Blutdruckabfall,
- Herzrhythmusstörungen,
- Herzinsuffizienz bei Myokardinfarkt,
- Fieber,
- Narkosen,
- antihypertensive Medikation.

Risikofaktoren für eine zerebrale Atherosklerose

Das Ausmaß, in dem bei einer generalisierten Arteriosklerose einzelne Gefäßgebiete (hirnversorgende Gefäße, Herzkranzgefäße, Aorta, Extremitätenarterien) betroffen sind, kann erheblich variieren. Die Gründe, warum es zu unterschiedlichen Prädilektionstypen der Atherosklerose kommt, sind noch unzureichend bekannt. Obwohl es allgemeine Risikofaktoren für eine Atherosklerose gibt, ist deren Relevanz für eine zerebrale und kardiale Beteiligung durchaus unterschiedlich (Tab. 18.**2**).

Tab. 18.2 Risikofaktoren für eine zerebrale Ischämie

Risikofaktor	Erhöhung des Schlaganfallrisikos (Odds ratio)
Hypertonie	3 – 5
Vorhofflimmern	5 – 18
Diabetes mellitus	1,5 – 3
Hyperlipidämie	1 – 2
Rauchen	1,5 – 3
Alkoholabusus	1 – 3
Bewegungsmangel	2

Arterielle Hypertonie. Eine chronische arterielle Hypertonie ist ein wesentlicher Risikofaktor für eine zerebro- oder kardiovaskuläre Erkrankung. Da die Hypertonie zu einer Hyalinose der kleinen Gefäße und zu einer frühzeitigen Atherosklerose führt, kann sie sowohl die Entwicklung eines **Hirninfarktes** fördern als auch eine **hypertensive Massenblutung** durch Ruptur eines vorgeschädigten Hirngefäßes auslösen. Die arterielle Hypertonie ist sowohl für die Makro- als auch für die Mikroangiopathie der häufigste Risikofaktor. Klinische Studien zeigten, dass eine medikamentöse Therapie der arteriellen Hypertonie das Schlaganfall- und das Herzinfarktrisiko senkt.

Der wesentliche pathogenetische Mechanismus bei hypertensiven Krisen, die eine Hochdruckenzephalopathie bedingen, ist nicht – wie früher angenommen – in Gefäßspasmen, sondern im **Versagen der Autoregulation** der Hirndurchblutung zu sehen. Nach deren Ausfall verhalten sich die Gefäße, v. a. die kapilläre Strombahn, druckpassiv, wodurch eine Störung der Blut-Hirn-Schranke mit nachfolgender Ödementwicklung ausgelöst wird. Vorrangig sind die posterioren Hirnareale betroffen.

Diabetes mellitus. Diabetes mellitus ist ein wichtiger Risikofaktor, die meisten Patienten mit Diabetes mellitus versterben an den Folgen der Atherosklerose. Eine besondere Rolle spielt der **Diabetes mellitus Typ 2**, bei dem eine Insulinresistenz und ein hiermit einhergehendes verändertes Lipidprofil vorliegen. Merkmale der diabetischen Dyslipidämie sind ein erniedrigtes HDL und erhöhte Triglyzeride. Häufig sind Adipositas, Insulinresistenz, Dyslipidämie und arterielle Hypertonie koinzident, so dass die Diagnose eines **metabolischen Syndroms** gestellt werden kann.

Bei der Atherombildung scheint die Glykosilierung von Apo-Lipoproteinen eine entscheidende Rolle zu spielen, bei Diabetikern mit längerer Hyperglykämie ist diese nicht enzymatische Glykosilierung begünstigt. Insbesondere bei Diabetikern sollte der Blutdruck auf normotensive Werte gesenkt werden, Hemmer des Renin-Angiotensin-Systems sind zur Senkung vaskulärer Komplikationen besonders geeignet. Mikroangiopathische Komplikationen lassen sich schlechter verhindern als makroangiopathische.

Lipidstoffwechselstörungen. Die Atherosklerose ist eng mit Veränderungen der Lipoproteine und der Triglyzeride verknüpft. Im Initialstadium der Atherosklerose, der Bildung sog. **„fatty streaks“**, spielen lokale Erhöhungen des Lipoproteingehaltes in der Intima eine wesentliche Rolle. Lipidstoffwechselstörungen sind häufig mit arterieller Hypertonie und Diabetes mellitus kombiniert. Eine Senkung erhöhter LDL-Cholesterin-Serumkonzentrationen senkt das Risiko kardiovaskulärer Ereignisse. Ebenso wirksam sind HMG-CoA-Reduktase-Inhibitoren (Statine) in der Sekundärprävention von Hirninfarkten. Ein Mechanismus für die Wirksamkeit könnte die Stabilisierung atherosklerotischer Läsionen sein.

Rauchen. Man geht davon aus, dass ca. **10% der zerebrovaskulären Ereignisse** allein durch Zigarettenrauchen verursacht werden. Zigarettenrauchen verursacht Störungen der Endothelfunktion, produziert Superoxid-Anionen, reduziert die Produktion und Bioverfügbarkeit von Stickstoffmonoxid (NO) und steigert die Produktion und Freisetzung von Endothelin. Nicht alle molekularen Mechanismen der atherogenen Wirkung des Zigarettenrauchens sind aufgeklärt. Aus großen epidemiologischen Studien geht aber der kausale Zusammenhang zwischen Rauchen und vaskulären Erkrankungen ebenso wie der synergistische atherogene Effekt des Rau-

chens in Kombination mit anderen Risikofaktoren für Atherosklerose (insbesondere arterielle Hypertonie) eindeutig hervor. Die günstige Wirkung der Beendigung des Rauchens nach einem vaskulären Ereignis hinsichtlich eines erneuten Ereignisses (Myokardinfarkt, Schlaganfall, Extremitätenischämie) ist wissenschaftlich gut belegt.

18.3.4 Gefäßverschlüsse bei arterieller Dissektion

Ca. 1 – 1,5% der Schlaganfälle liegt eine arterielle Dissektion zugrunde. Vor allem bei Schlaganfällen bei Patienten unter 55 Jahren sollte an diese Ätiologie gedacht werden. Hierbei führen **Blutungen in die Wand der A. carotis**, seltener der A. vertebralis, zur Lumeneinengung. Die Pathogenese ist noch unklar, allerdings konnten bei bis zu 60% der Patienten Abnormitäten im Bindegewebe der Haut nachgewiesen werden, was eine generalisierte Störung nahe legt. Dissektionen finden sich gehäuft bei der fibromuskulären Dysplasie. Außerdem existieren zahlreiche Fallberichte über Dissektionen nach Bagatelltraumen oder nach chiropraktischer Manipulation.

18.3.5 Entzündlich bedingte Gefäßverschlüsse

Im Vergleich zur Atherosklerose sind entzündliche Erkrankungen der zerebralen Arterien seltene Ursachen zerebraler Durchblutungsstörungen. Herdförmige, aber auch **diffuse entzündliche Reaktionen** am Hirngefäßsystem (zerebrale Arteriitiden) kommen vor bei bakteriellen Meningitiden (s. S. 287), Fleckfieber, Malaria, Rickettsiosen sowie bei der tuberkulösen Meningitis (s. S. 291) und im Tertiärstadium der Lues (vaskuläre Lues, s. S. 297) sowie bei Neuroborreliosen (s. S. 294). Zerebrale Arteriitiden entwickeln sich auch bei immunvaskulitischen Systemerkrankungen und im Verlauf chronisch entzündlicher Bindegewebskrankheiten, sog. Kollagenosen. Zu nennen sind hier der Lupus erythematodes visceralis (s. S. 282), die Periarteriitis nodosa (s. S. 445) und insbesondere die Arteriitis temporalis (Riesenzellarteriitis, s. S. 282). Die Diagnose einer isolierten zerebralen Vaskulitis erfordert eine leptomeningeale Biopsie, da die Angiografie durchaus normal erscheinen kann.

18.3.6 Gerinnungsstörungen

Eine gestörte Blutgerinnung ist in weniger als 1% der Fälle Ursache eines Schlaganfalls. Besonders jüngere Patienten müssen diesbezüglich untersucht werden. Auch eine Hämokonzentration, gleich welcher Genese, ist eine mögliche Ursache. So können eine Reihe von hämatologischen Erkrankungen, z. B. Polyzythämien, Anämien, Hämoblastosen oder Thrombopathien zu Beeinträchtigungen des Hirnkreislaufs führen.

18.3.7 Andere Ursachen zerebraler Durchblutungsstörungen

Vasospasmen sind eine gefürchtete Komplikation nach Subarachnoidalblutung, sie kommen aber auch bei bakterieller Meningitis und zerebraler Vaskulitis vor.

Die Auswirkungen jeder **intrakraniellen Drucksteigerung** auf die zerebrale Durchblutung wurden bereits mehrfach erwähnt. Das **Hirnödem** ist nicht nur Folge jeder akuten, ausgedehnteren Hirnischämie, sondern bewirkt seinerseits wiederum eine Beeinträchtigung der zerebralen Durchblutung mit weiteren reversiblen oder irreversiblen Hirnge-



Abb. 18.7 **Moyamoya.** Darstellung von kleinen Kollateralen (Klammer) an der Schädelbasis als Kontrastmittelwolke und Abbruch der A. carotis interna (Pfeil). Digitale Subtraktionsangiografie, Sondierung der rechten A. carotis.

websschäden. Daher muss ein Hirnödem stets als Auslösefaktor einer progredienten Verschlechterung einer akuten Schlaganfallsymptomatik mit in Betracht gezogen werden. Bei ausgeprägtem Hirnödem oder supratentorieller Raumforderung kann es bei der Herniation von Großhirnteilen zu einer Abklemmung der A. cerebri anterior oder der A. cerebri posterior kommen.

Moyamoya ist eine vorwiegend in Japan, seltener auch in Europa auftretende progrediente Verschlusskrankheit des Circulus arteriosus Willisii mit Neubildungen von dünnwandigen leptomeningealen Anastomosen. Die Ätiologie ist unklar. Klinisch ist die Erkrankung durch rezidivierende Hirninfarkte, epileptische Anfälle, aber auch Hirnblutungen charakterisiert. Das angiografische Bild der Moyamoya-Erkrankung ist gekennzeichnet durch eine Hypertrophie der lentikulostrialen Arterien, die sich als Kontrastmittelwolke oder „Rauch“ darstellt (Abb. 18.**7**). Diese Gefäße fungieren als Kollateralen der verschlossenen distalen Karotis- oder der proximalen Arteria-cerebri-media- oder -anterior-Abschnitte. Insofern können Moyamoya-Kollateralen auch bei Verschlussprozessen dieser Arterien anderer Ätiologie auftreten (Sichelzellanämie, Atherosklerose).

Die **zerebrale Fettembolie** ist eine seltene, aber gefürchtete Komplikation bei Patienten, die Frakturen erlitten und sich längere Zeit im Schock befunden haben.

Zerebrale Luftembolien sind äußerst seltene Ereignisse und werden bei Operationen am offenen Herzen, bei Abtreibungsversuchen oder Fehlern beim Umgang mit zentralen Venenkathetern beobachtet.

18.4 Zerebrale Gefäßsyndrome

Die Größe eines Infarktes bei einem umschriebenen Gefäßverschluss wird u. a. auch durch reaktive Vorgänge, insbesondere die funktionale Reaktion der Kollateralkreisläufe beeinflusst. Entsprechend variabel sind dann auch die klinischen Erscheinungsbilder zerebraler Durchblutungsstörungen. Dennoch wird die klinische Symptomatik mit gewisser Regelmäßigkeit von der Lokalisation der Gefäßstenose bzw. des Gefäßverschlusses geprägt, so dass es berechtigt ist, von unterschiedlichen zerebralen Gefäßsyndromen zu sprechen. Dies trifft in besonderer Weise auf die Hirnstamminfarkte zu.

18.4.1 Arteria-carotis-interna-Syndrom

Von allen zerebralen Arterien ist die A. carotis interna am häufigsten von Stenosen und Verschlüssen betroffen. Hauptursache ist die

Atherosklerose mit Prädilektionsstellen in der Karotisbifurkation und im Karotissiphon. Eine besonders schwere Schädigung zieht der Verschluss des distalen Karotisabschnittes an der Aufteilungsstelle in A. cerebri anterior und media (sog. Karotis-T) nach sich. Bei fehlender Kollateralisierung kommt es zu einem Hirninfarkt, der das Anterior- und Mediastromgebiet umfasst.

Dem Vollbild des Arteria-carotis-interna-Syndroms gehen häufig **transitorische ischämische Attacken** mit mehr oder weniger abortiver Symptomatik voraus. Die Ausfallerscheinungen entsprechen hierbei v. a. einer Funktionsstörung im Zuflussgebiet der A. cerebri media am Fuß der sensomotorischen Rindenregion, weil dieses Gebiet am weitesten von einer Kollateralversorgung entfernt liegt. Flüchtige Lähmungen des kontralateralen Armes und Gesichts und, bei Befall der dominanten Großhirnhemisphäre, auch passagere Sprachstörungen prägen daher das Erscheinungsbild dieser ischämischen Attacken. Darüber hinaus können durch Zuflussstörungen in der ipsilateralen A. ophthalmica kurzfristige retinale Visusverluste (Amaurosis fugax) auftreten. Auf eine Karotisstenose kann ein Strömungsgeräusch über der Karotisbifurkation hinweisen. Zur Quantifizierung von Stenosen eignen sich verschiedene bildgebende Verfahren, besondere Bedeutung hat extrakraniell die Duplexsonografie.

Die **persistierende klinische Symptomatik** des durch einen Arteria-carotis-interna-Verschluss (-Stenose) bedingten Hirninfarktes ist gekennzeichnet durch:

- kontralaterale, brachiofazial betonte Parese und Sensibilitätsstörungen,
- monokuläre Sehstörungen,
- gelegentlich (wenn die A. choroidea anterior mit verlegt ist) Hemianopsie
- Aphasie (bei Befall der dominanten Hirnseite),
- evtl. passagere Bewusstseinsstörungen.

▶ Zu beachten ist, dass die A. cerebri posterior in ca. 20 % der Fälle direkt aus der A. carotis interna abgeht und somit bei Karotisverschlüssen auch Posteriorinfarkte mit der entsprechenden Symptomatik auftreten können.

18.4.2 Arteria-cerebri-media-Syndrom

Unter allen intrakraniellen Hirnarterienverschlüssen sind die der A. cerebri media weitaus **am häufigsten**. Ätiologisch überwiegen Embolien aus dem Herzen oder aus atheromatösen Plaques an der Karotis oder dem Aortenbogen. Das klinische Erscheinungsbild hängt vom Ort des Verschlusses ab, und zwar sind die Ausfälle umso intensiver, je weiter proximal die Arterie verschlossen ist. Rein symptomatologisch sind Mediaverschlüsse von Verschlüssen der A. carotis interna oft schwer zu unterscheiden. In der Regel sprechen aber vorausgegangene ischämische Attacken und insbesondere flüchtige monokuläre Sehstörungen gegen einen Media- und für einen Karotisverschluss.

Stammverschluss der A. cerebri media (Abb. 18.8)

Die Folgen eines Stammverschlusses der A. cerebri media, die meist plötzlich einsetzen, sind:

- kontralaterales sensomotorisches Hemisyndrom mit brachiofazialer Betonung,
- globale Aphasie, wenn die dominante Hemisphäre betroffen ist,
- häufig Kopfwendung und Déviation conjuguée der Augen zur Herdseite (im akuten Stadium),
- gelegentlich Bewusstseinsstörungen,

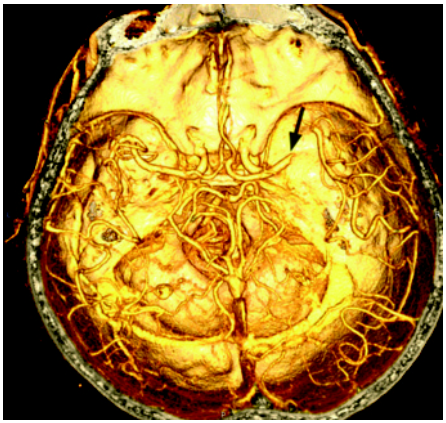


Abb. 18.8 3-D-Rekonstruktion einer CT-Angiografie mit Nachweis des Mediahauptstammverschlusses (Pfeil)

- manchmal homonymer hemianoptischer oder quadrantenförmiger Gesichtsfeldausfall,
- nach Tagen intrakranielle Drucksteigerung durch ausgedehntes Hirnödem möglich (maligner Mediainfarkt).

Astverschluss der A. cerebri media

Liegt der Mediaverschluss weiter distal, kommt es also lediglich zu Mediaastverschlüssen (z. B. Verschlüssen der A. praerolandica oder der A. rolandica), so ergeben sich sog. oberflächliche Mediainfarkte mit weit geringeren neurologischen Ausfällen:

- **kontralaterale brachiofaziale, faziale oder Handparesen** und analoge sensible Störungen,
- **motorische, sensorische oder globale Aphasie**, wenn die dominante Hemisphäre betroffen ist.

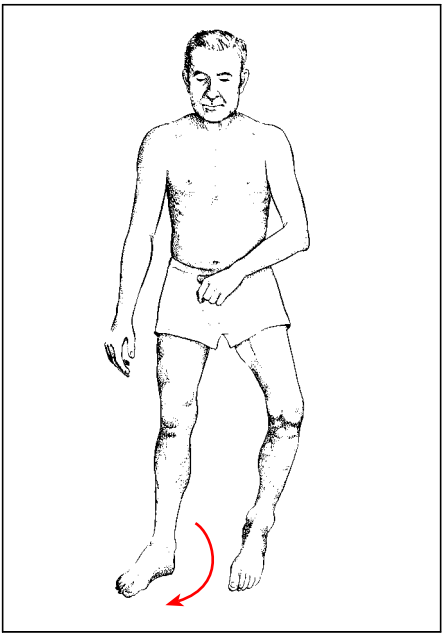


Abb. 18.9 Wernicke-Mann-Lähmungstyp

Bei persistierenden Halbseitenlähmungen nach Mediaverschlüssen, insbesondere nach Verschlüssen der in der inneren Kapsel verlaufenden Aa. lenticulostriatae, ist ein recht kennzeichnendes Gangbild zu beobachten, der sog. **Wernicke-Mann-Lähmungstyp** (Abb. 18.**9**) mit

- gebeugtem, mäßig proniertem, adduziert gehaltenem Unterarm,
- im Kniegelenk gestrecktem, spastisch gelähmtem Bein und plantarflektiertem, leicht supiniertem Fuß,
- nach außen gerichteter Bogenführung des Beines beim Vorwärtsgang (Zirkumduktion).

18.4.3 Arteria-choroidea-anterior-Syndrom

Von Zuflussstörungen in der A. choroidea anterior werden Teile der Basalganglien, der Sehstrahlung und der hintere Schenkel der Capsula interna betroffen.

Der Verschluss dieses Gefäßes äußert sich klinisch durch:

- homonyme Hemianopsie,
- kontralaterale Hemiparese und Hemihypästhesie,
- extrapyramidale Störungen (Mangel an mimischen Ausdrucksbewegungen).

Durch gute Kollateralversorgung bildet sich die sensomotorische Halbseitensymptomatik meist rasch zurück, während die Hemianopsie in der Regel bestehen bleibt.

18.4.4 Arteria-cerebri-posterior-Syndrom

Hauptsymptom bei Verschluss dieses Gefäßes (Abb. 18.**10**) ist eine kontralaterale homonyme **Hemianopsie** (evtl. unvollständig als Quadrantenausfall oder Skotom) mit Aussparung des zentralen (makulären) Sehens.

Plötzlicher Verschluss beider Aa. cerebri posteriores, z. B. durch einen „reitenden Embolus" auf der Basilarisbifurkation, führt akut zu einer doppelseitigen kortikalen Erblindung bei erhaltenen Pupillenreaktionen und unauffälligem Papillenbefund (Abb. 18.**11**).

18.4.5 Arteria-cerebri-anterior-Syndrom

Stenosen und Verschlüsse der vorderen Hirnarterie sind sehr viel seltener als Mediaverschlüsse, jedoch in der Regel auf die gleichen



Abb. 18.10 **Arteria-cerebri-posterior-Teilinfarkt rechts (Pfeil).** Es demarkiert sich auch ein Thalamus-Infarkt links (Pfeilspitze; MRT, T2-Wichtung [FLAIR]).

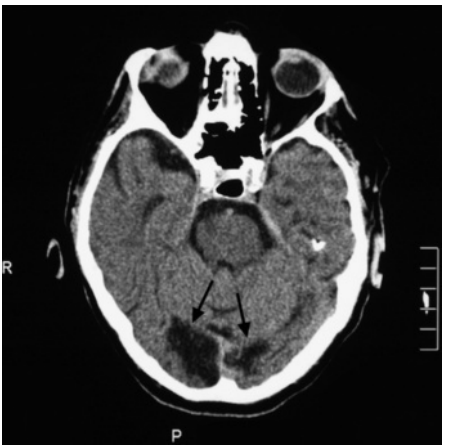


Abb. 18.11 **Doppelseitiger Arteria-cerebri-posterior-Infarkt (Pfeile),** CCT ohne KM. Beidseitige Infarkte in der Sehrinde können mit einer Anosognosie einhergehen.

Pathomechanismen zurückzuführen. Gelegentlich können benachbarte Raumforderungen mit transfalxialer Einklemmung des Gyrus cinguli eine Abklemmung der A. cerebri anterior verursachen.

Liegt der Verschluss der A. cerebri anterior in der Pars praecommunicalis, also proximal der A. communicans anterior, finden sich meist keine Ausfallserscheinungen, sofern die Kollateralversorgung von der Gegenseite ausreicht. Weiter distal gelegene Strombahnverlegungen äußern sich bei unzureichender kollateraler Blutversorgung aus kortikalen Gefäßen durch:

- kontralaterale, beinbetonte Hemiparese und entsprechende Sensibilitätsstörungen,
- apraktische Störungen (als Folge einer Ischämie im Balkenbereich),
- Blaseninkontinenz.

Doppelseitige Thrombosen der A. cerebri anterior führen zu einer spastischen Parese der Beine mit Blasenstörungen sowie stets auch zu einem frontalen Psychosyndrom mit Antriebsmangel und psychomotorischer Verlangsamung.

18.4.6 Vertebrobasiläre Syndrome

Ursache von Strombahnverlegungen in der A. vertebralis und in der A. basilaris ist wiederum in erster Linie die Atherosklerose, weniger häufig sind embolische Ereignisse. Umstritten und nicht belegt ist die Bedeutung von zusätzlichen Faktoren, die zur Stenosierung einer Vertebralarterie führen können wie degenerative HWS-Veränderungen mit Gefäßkompressionen durch Osteophyten, Fehlbildungen des atlantookzipitalen Übergangs und abnorme Knickbildungen („Kinking“) der Vertebralarterien. Auch ist von großer Bedeutung, ob bei dem oft erheblichen Größenunterschied der beiden Aa. vertebrales das stärkere oder nur das rudimentäre Gefäß stenosiert ist.

Symptomatik bei Ischämien im vertebrobasilären Stromgebiet

Den Infarkten im Versorgungsgebiet der Aa. vertebrales bzw. der A. basilaris mit persistierenden Ausfällen gehen in der Regel transitorische ischämische Attacken mit passageren Symptomen in wechselnden Kombinationen voraus:

- Dreh- oder Schwankschwindel,
- Kopfschmerzen,
- Störungen der Okulomotorik, evtl. mit Doppelbildersehen,
- Gesichtsfeldstörungen,
- Hörstörungen,
- Nystagmus,
- flüchtige Paresen, Sensibilitätsstörungen oder Ataxie auf unterschiedlichen Seiten,
- „Drop Attacks“, d. h. blitzartiges Hinstürzen ohne oder mit nur momentaner Bewusstseinsstörung („Blitzsynkopen“),
- Dysarthrie, Dysphagie,
- transitorische globale Amnesie (s. S. 195).

Syndrome einzelner Hirnregionen des vertebrobasilären Stromgebietes

Bei Infarkten im vertebrobasilären Stromgebiet ist die Symptomatik sehr vielfältig, weil beispielsweise im Hirnstamm auf engstem Raum Hirnnervenkerne und lange wie kurze Projektionsbahnen unmittelbar benachbart liegen und daher geringfügige Verschiedenheiten der Infarktlokalisation zu erheblichen Unterschieden der klinischen Syndrome führen.

Zu erwähnen ist z. B. das **Basilarisspitzen-Syndrom**, bei dem sich Zeichen eines Mittel-

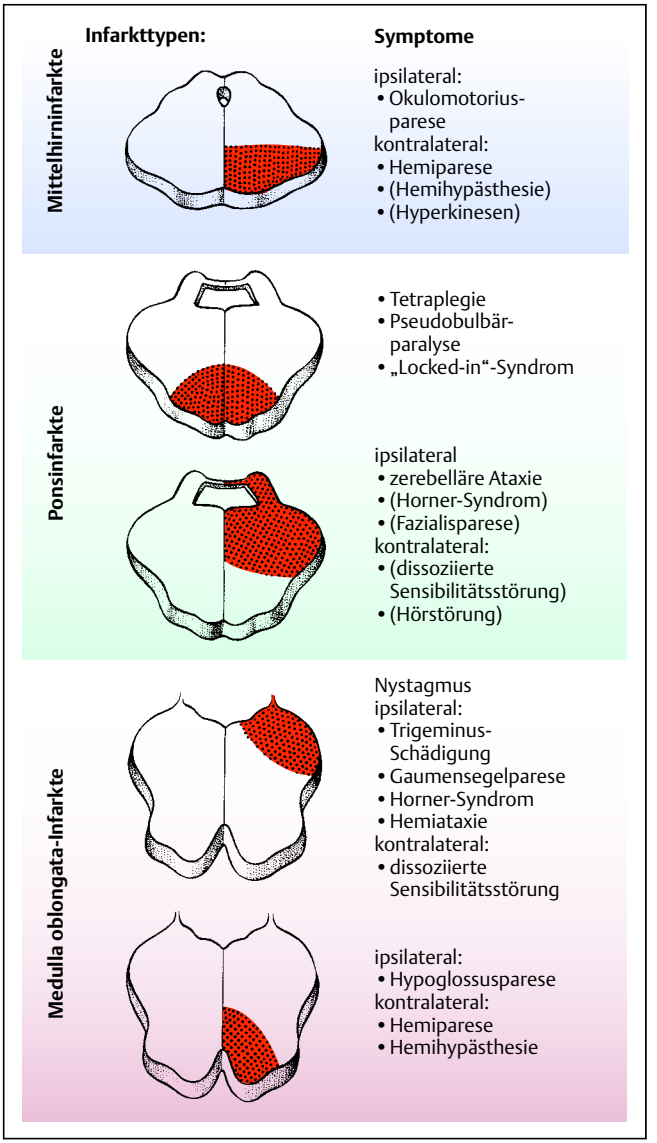


Abb. 18.12 Die wichtigsten vertebrobasilären Infarktsyndrome

hirn-, bilateralen Thalamus- und Arteria-posterior-Territorialinfarktes finden, überwiegend ohne Paresen bei wechselnder Vigilanz. Ursächlich kommen insbesondere kardiale Embolien in Betracht. In der Literatur ist eine Vielzahl von mit Eigennamen belegten, lokalisationsbezogenen Hirnstammsyndromen beschrieben worden. In der Regel stimmen aber die aufzufindenden Ausfälle nicht vollständig mit diesen Syndrombeschreibungen überein. Unerlässlich für die topische Analyse der verschiedenen, meist als Alternans-Syndrome mit **ipsilateralen Hirnnervenstörungen** und **kontralateralen sensomotorischen Extremitätenlähmungen** auftretenden Störungsbilder, ist allerdings die Kenntnis der nervalen Strukturen und der Kreislaufareale im Hirnstamm. Wegen ihrer klinischen Bedeutung sind unter den vertebrobasilären Syndromen die nachfolgend beschriebenen Krankheitsbilder besonders hervorzuheben (Abb. 18.**12**).

18.4.7 Doppelseitiger vollständiger Hirnstamminfarkt

Der vollständige, sich auf den rostralen Gefäßabschnitt erstreckende Arteria-basilaris-Verschluss, der meist rasch zum Tode führt, hat einen massiven doppelseitigen Hirnstamminfarkt zur Folge mit entsprechenden Symptomen:

- Tetraplegie mit Sensibilitätsstörungen,
- Augenmuskellähmungen,
- Hyperthermie,
- Koma.

18.4.8 Medulla-oblongata-Infarkt

Dorsolaterales Oblongatasyndrom. Dieses weitaus häufigste Gefäßsyndrom des Hirnstamms (auch: **Wallenberg-Syndrom**, Syndrom der A. cerebelli inferior posterior) ist nicht selten auch die persistierende Folge bei Verschluss der A. vertebralis. Zur Alternans-Symptomatik des Wallenberg-Syndroms gehören:

- ipsilaterale Trigeminusschädigung,
- ipsilaterale Gaumensegelparese,
- ipsilaterales Horner-Syndrom,
- ipsilaterale Hemiataxie,
- Nystagmus,
- kontralaterale dissoziierte Sensibilitätsstörung.

Paramediane und laterale Oblongatasyndrome. Seltener liegen Medulla-oblongata-Infarkte **paramedian**. Sie führen zu:

- ipsilateraler nukleärer Hypoglossusparese und
- kontralateraler Hemiparese und Hemihypästhesie (unter Aussparung des Gesichts).

Ist der Infarkt im (lateralen) Bereich der **Pyramidenkreuzung** lokalisiert, kann eine sog. Hemiplegia cruciata, d. h. kontralaterale Arm- und ipsilaterale Beinlähmung, resultieren.

18.4.9 Ponsinfarkt

Er kommt vor als Folge distaler Arteria-basilaris- oder Basilarisastverschlüsse, entweder ventral (paramedian) oder lateral.

Ventrales Ponssyndrom. Diesem Syndrom liegt ein bilateraler Infarkt zugrunde. Es äußert sich mit:

- Tetraplegie und
- Pseudobulbärparalyse (mit Dysarthrie, Schlucklähmung, Zungenlähmung).

Da die vertikalen Augenbewegungen und das Bewusstsein (auch die Grundaktivität im EEG!) dabei erhalten sind, kann der völlig gelähmte und auch sprechunfähige Patient wenigstens noch optische und akustische Umwelteindrücke aufnehmen und versuchen, durch aktives Heben und Senken seiner Augen auf Fragen zu antworten. Man spricht bei diesem Zustand von einem **„Locked-in"-Syndrom** (s. S. 77).

Pseudobulbärparalytische Symptome können nach multiplen, beidseitigen Mikroinfarkten im Hirnstamm auch isoliert auftreten und sind die Folge einer supranukleären Schädigung der kaudalen Hirnnerven.

Lateraler Ponsinfarkt. Hierbei unterscheidet man ein Arteria-cerebelli-superior- und ein Arteria-cerebelli-inferior-anterior-Syndrom. Laterale Ponsinfarkte sind vordergründig durch eine ipsilaterale zerebelläre Ataxie geprägt.

18.4.10 Kleinhirninfarkte

Sie treten häufig in Verbindung mit lateralen Ponsinfarkten auf, können aber auch isoliert vorkommen. Typisch sind die Symptome (Schwindel, Gang- oder Extremitätenataxie, Nystagmus) relativ mild und bilden sich gut zurück. Die Gefahren beim akuten Kleinhirninfarkt entstehen ganz vordergründig aus einer ödembedingten Raumforderung (Abb. 18.**13**) in der hinteren Schädelgrube, die rasch zur Einklemmung der Medulla oblongata oder zum Verschlusshydrozephalus führen kann.

▶ Ödem bei großem Kleinhirninfarkt ist akut lebensbedrohlich aufgrund von Hirnstammkompression und Hydrocephalus occlusus!

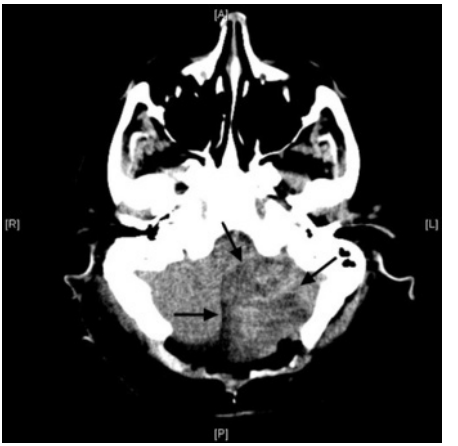


Abb. 18.13 **Kraniektomie der hinteren Schädelgrube** bei raumforderndem Infarkt im Stromgebiet der A. cerebelli posterior inferior links, CCT nativ (Pfeil).

18.4.11 Mittelhirninfarkt

Der Erweichungsbezirk ist hierbei in der Regel im **Mittelhirnfußbereich** lokalisiert. Es finden sich dann:

- ipsilaterale Okulomotoriusparese,
- kontralaterale Hemiparese mit oder ohne sensible Störungen und, falls der Nc. ruber in das Infarktgebiet mit einbezogen ist, auch
- kontralaterale Hyperkinesen (Tremor, Chorea, Athetose) (sog. **Benedikt-Syndrom**).

Das **Syndrom der Mittelhirnhaube** (sog. Parinaud-Syndrom, s. S. 19 u. S. 77) wird seltener vaskulär, sondern meist durch Tumoren (z. B. Pinealome) verursacht.

18.5 Extrakranielle Hirngefäßsyndrome

18.5.1 Allgemeines

Stenosen oder Verschlüsse der extrakraniellen Abschnitte der Hirnarterien treten zwar recht häufig auf, können aber oft über den Circulus arteriosus Willisii oder extra-/intrakranielle Kollateralen gut kompensiert werden. Sie bleiben daher häufig symptomlos oder verursachen weniger Symptome als Verschlüsse der intrakraniellen Hirnarterien. Denn generell gilt für alle zerebralen Gefäßsyndrome, dass die Voraussetzungen für eine Kollateralversorgung umso günstiger sind, je proximaler, d. h. herznaher die Gefäßstenose liegt. So bleiben selbst doppelseitige Obliterationen der A. carotis interna gelegentlich und einseitige Verschlüsse der Vertebralarterie sogar häufig ohne gravierende Symptome. Neben den vergleichsweise seltenen Verschlüssen der Aortenbogenäste, der A. carotis communis und der nur als kollaterale Blutquelle für den Hirnkreislauf bedeutungsvollen A. carotis externa stehen die **extrakraniellen Zuflussbehinderungen in der A. vertebralis und in der A. carotis interna** – insbesondere mit ihrer mehrfach betonten Gefahrenträchtigkeit als Quelle embolischer Insulte – klinisch weit im Vordergrund.

Neben den bereits beschriebenen vertebrobasilären Syndromen und dem Syndrom der A. carotis interna ist im Zusammenhang mit den extrakraniellen Gefäßsyndromen noch das Subclavian-Steal-Syndrom vorzustellen.

18.5.2 Extrakranielle „Steal-Syndrome“

Eine mangelhafte Blutzufuhr zum Gehirn kann auch durch eine Strömungsumkehr in extrakraniellen Hirn versorgenden Gefäßen bedingt sein. Derartige Blut-„Steal“-Phänomene (s. S. 207) können sich ergeben, wenn bei Verschlüssen in den vom Aortenbogen abgehenden Arterienstämmen der physiologischerweise hirnwärts gerichtete Blutstrom umgedreht wird.

Am bekanntesten ist das sog. **Subclavian-Steal-Syndrom**, das bei proximalem Arteria-subclavia-Verschluss oder Stenose vor Abgang der A. vertebralis auftritt. Bei stärkerer Beanspruchung, d. h. vermehrtem Blutbedarf des betroffenen Armes, wird Blut rückläufig aus der A. vertebralis „angezapft“ und somit dem Hirnkreislauf entzogen. Die Folge ist ein **Perfusionsdefizit mit Hirnstammsymptomatik**:

- Schwindel,
- Ohrgeräuschen,
- Sehstörungen,
- Hinterkopfschmerzen,
- evtl. Bewusstseinsstörungen in Form von „Drop Attacks“.

Darüber hinaus findet man häufig:

- erhebliche Blutdruckdifferenzen an den Armen und
- Pulsminderungen,
- Kältegefühl sowie
- eine „Claudicatio intermittens“ des durch die Subclavia-Stenose arteriell mangelhaft versorgten Armes.

18.6 Zeitliche Einteilung akuter zerebraler Ischämien

Die **klinische Klassifikation** zerebrovaskulärer Störungen, die durch eine Vielzahl neurologischer Ausfallerscheinungen und/oder psychischer Störungen gekennzeichnet sind, erfolgt nach der Dauer der Gewebshypoxie und durch die Lokalisation und Ausdehnung der hypoxisch geschädigten Hirngebiete. Nach der Dauer unterscheidet man eine durch eine Ischämie hervorgerufene **neurologische Symptomatik**, die **höchstens 24 h** anhält von einer **länger als 24 h** andauernden Symptomatik. Hierbei wird davon ausgegangen, dass es bei der höchstens 24 h anhaltenden Symptomatik zu keiner irreversiblen strukturellen Schädigung des Hirngewebes kommt wohingegen bei länger als 24 h andauernden neurologischen Symptomen häufig ein Infarkt nachzuweisen ist. Mitunter ist aber auch bei weniger als 24 h nachweisbarer Symptomatik in der MRT ein kleiner Infarkt nachweisbar. Es sollte jedoch stets daran gedacht werden, dass akute Schlaganfälle nicht nur durch eine Ischämie, sondern auch durch eine intrakranielle Blutung hervorgerufen werden können. (Die verschiedenen Formen der intrakraniellen Blutungen als wichtigste Differenzialdiagnosen zum akuten Hirninfarkt sind unter Abschnitt 18.7, S. 228 beschrieben.)

18.6.1 Transitorische ischämische Attacken (TIA)

TIA sind zerebrale Ischämien mit plötzlich einsetzenden, flüchtigen, d. h. höchstens 24 Stunden andauernden, meist relativ geringen neurologischen Störungen. Die Ausfälle bilden sich wieder vollständig zurück, jedoch haben die Attacken die Tendenz, sich zu wiederholen. Die Gefahr, dass sich die Symptome nicht zurückbilden, ist bei schwereren Symptomen (z. B. einer Halbseitenlähmung) größer. Ursächlich sind oft Einschwemmungen **embolischen Materials** aus ulzerierten Plaques der Arterienwände oder aus dem Herzen. Aus der Art der zerebralen Funk-

Tab. 18.3 Häufige Funktionsstörungen bei transitorischen Ischämien

im Karotiskreislauf	im vertebrobasilären Kreislauf
• Amaurosis fugax, ipsilateral (retinale TIA)	• passagere Augenmuskelparesen • Dysarthrie – Dysphagie
• flüchtiges, kontralaterales, sensomotorisches Hemisyndrom mit brachiofazialer Betonung • evtl. dysphasische Attacken (dominante Hirnhälfte)	• flüchtige sensomotorische Hemisyndrome (Bein und Arm gleich schwer betroffen, mit/ohne periphere Fazialisparese) • sensomotorische Extremitätenstörungen in verschiedenen Kombinationen (häufig auch gekreuzt)
• Hemianopsien (wenn A. cerebri posterior aus A. carotis interna entspringt, bei ca. 20 %) • fokale Anfälle	• Hemianopsien • Schwindel – Nystagmus – Gangunsicherheit • Drop Attacks • Ohrgeräusch – Hörminderung – (akuter Hörsturz) • transitorische globale Amnesie

tionsstörungen lassen sich die transitorischen Ischämien dem Karotis- oder dem vertebrobasilären Kreislauf zuordnen (Tab. 18.**3**).

Besonders häufig treten transitorische ischämische Attacken auch bei extrakraniellen Gefäßläsionen auf, v. a. bei Stenosen der A. carotis interna. Prognostisch sind sie (z. B. eine Amaurosis fugax, eine kurz dauernde Aphasie, eine flüchtige Arm-Bein-Parese oder auch „Drop Attacks“) als **typische Vorläufer eines Hirninfarktes** zu werten und bedürfen daher einer genauen diagnostischen Abklärung. Dazu dienen die eingehende Untersuchung des Herzens, Blutdruckkontrollen, Palpation und Auskultation der Halsgefäße, Augenhintergrundbefund, Doppler-/Duplexsonografie und zerebrale Angiografie (vorwiegend als MR-/oder CT-Angiografie). Bei einer TIA im vertebrobasilären Stromgebiet sollte auch an die Möglichkeit eines Subclavian-Steal-Syndroms gedacht werden. Neben der typischen Abhängigkeit der Beschwerden von Armbewegungen kann eine Blutdruck- und Pulsvolumendifferenz der Arme erste Hinweise auf dieses Krankheitsbild geben.

Die früher übliche Abgrenzung des prolongierten reversiblen neurologischen Defizits (**PRIND**) ist heute nicht mehr gebräuchlich. Es hat sich gezeigt, dass bei innerhalb weniger Tage noch vollständig rückläufiger Symptomatik häufig in der CT oder MRT ein Hirninfarkt nachzuweisen ist. Heute wird in der Regel bei über 24 h anhaltender neurologischer Symptomatik ein Hirninfarkt diagnostiziert.

18.6.2 Hirninfarkt

Der komplette Hirninfarkt stellt sich mit seiner klinischen Symptomatik akut innerhalb weniger Stunden oder Minuten in voller Ausprägung ein oder entwickelt sich (oft infolge einer zunehmenden Thrombosierung der Arterie oder bei Grenzzoneninfarkten) als progredienter Hirninsult (**„Progressive Stroke“**) im Verlauf von mehreren Stunden bis mehreren Tagen, wobei auch vorübergehende Besserungen möglich sind. Nicht selten erwacht der Patient morgens mit einer Lähmung. Embolisch bedingte Hirninfarkte treten stets als plötzliches Ereignis auf. Die Symptomatik ist auch hier abhängig von der Lokalisation des arteriellen Verschlusses bzw. dem ischämisch gewordenen Hirnbezirk.

18.6.3 Vaskuläre Enzephalopathie und vaskuläre Demenz

Neben den sich apoplektiform manifestierenden zerebralen Durchblutungsstörungen kann eine zerebrale Atherosklerose auch zu subakuten oder chronischen Erscheinungsbildern führen, die unter dem Begriff der vaskulären Enzephalopathie zusammengefasst werden können. Am Beginn stehen regelhaft psychopathologische Störungen, deren Achsensymptome die emotionale Labilität, Störungen der Merkfähigkeit und eine Zuspitzung der Primärpersönlichkeit sind. Bei akuten internistischen Erkrankungen oder anderen körperlichen und seelischen Belastungen kann es auf dem Boden der vaskulären Vorschädigung zu einer Dekompensation der Enzephalopathie kommen und ein organisches Psychosyndrom manifest werden. Ein Beispiel hierfür ist das früher als „Durchgangssyndrom“ bezeichnete akute Psychosyndrom, das bei Fieber und metabolischen Störungen auftreten kann. Auch nach Abklingen oder erfolgreicher Behandlung dieser extrazerebralen Störungen bilden sich die psychiatrischen Erscheinungen häufig erst allmählich wieder zurück. Persistente alltagsrelevante Beeinträchtigungen der kognitiven Fähigkei-

ten bei vaskulärer Enzephalopathie sind Anzeichen einer vaskulären Demenz.

Vaskulär bedingte Demenzen sind nach der Alzheimer-Demenz (AD) die zweithäufigste Ursache einer demenziellen Entwicklung in der westlichen Welt. Ihre Prävalenz ist altersabhängig und beträgt bei über 65-Jährigen 1 – 4%. Es werden verschiedene Formen unterschieden:

Multiinfarktdemenz. Bei der Multiinfarktdemenz führen mehrere territoriale Infarkte zur Demenz. Die Art und Ausprägung der Symptome kann entsprechend der Größe und Lokalisation der Infarkte sehr variabel sein. Die Ursache der multiplen Hirninfarkte kann unterschiedlich sein. Die Demenz ist typischerweise durch Verschlechterung verschiedener neuropsychologischer Fähigkeiten charakterisiert. Im Einzelnen können Amnesien, Störung von Aufmerksamkeit und Konzentration, Aphasien, Dyslexien, Dysgrafien, Dyspraxien und Agnosien gefunden werden.

Strategische Infarkte. Diese Form wird durch Infarkte in Regionen verursacht, die für höhere Hirnfunktionen bedeutsam sind. Insbesondere können Infarkte in Thalamus, Striatum, Caput nuclei caudati oder dem Gyrus angularis der linken Seite ursächlich sein. Die hiermit verbundenen Symptome sind Gedächtnis- und Orientierungsstörungen, konstruktive Apraxie und Störungen von Urteilsvermögen und Benennen.

Multiple lakunäre Infarkte (Status lacunaris). Infolge einer Mikroangiopathie kommt es zu kleinen Infarkten (Lakunen) z. B. in den Stammganglien, der inneren Kapsel und im Pons. Typische Symptome sind Apathie, Denk- und psychomotorische Verlangsamung, Bradykinesie, Orientierungs-, Aufmerksamkeits- und Gedächtnisstörungen sowie Perseverationen.

Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie mit diffusen Marklagerveränderungen. Diese Form der vaskulären Enzephalopathie wird synonym als Morbus Binswanger bezeichnet. Sie ist gekennzeichnet durch eine diffuse, in späteren Stadien konfluierende Degeneration des Marklagers, die computer- oder MR-tomografisch festgestellt werden kann. Diagnostisch wegweisend sind die auf S. 267 beschriebenen morphologischen Charakteristika. Demenz, pseudobulbäre Symptome und Gangstörungen sind die häufigsten Symptome, Inkontinenz und Rigidität kommen ebenfalls häufig vor.

Mischformen. Häufig kommt es bei fortgeschrittener zerebraler Atherosklerose zu einer Mischung aus Multiinfarkt-Demenz, strategischen Infarkten und subkortikalen Symptomen.

Subkortikale familiäre Demenz (CADASIL). Bei der zerebralen autosomal dominanten Arteriopathie mit subkortikalen Infarkten und Leukenzephalopathie handelt es sich um eine genetische Erkrankung mit sich häufig im jungen Erwachsenenalter manifestierenden subkortikalen Infarkten und beginnender subkortikaler Demenz. In der Vorgeschichte findet sich Migräne, aber keine arterielle Hypertonie.

18.7 Diagnostik und Differenzialdiagnostik zerebraler Ischämien

Klinischer Untersuchungsbefund. Das typische Bild der **Großhirninfarkte** ist das motorische oder sensomotorische Halbseitensyndrom mit oder ohne Aphasie. Oft schwierig zu erkennen sind die selteneren isolierten

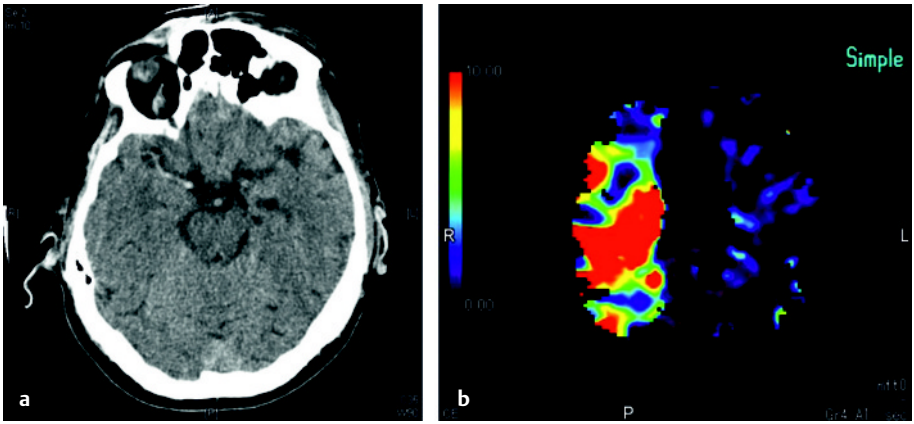


Abb. 18.14 **Infarktfrühzeichen.**
a CT nativ. Hyperdenses Mediazeichen bei Verschluss der A. cerebri media rechts. Zusätzlich ist die schlechtere Mark-Rinden-Differenzierung infolge des Ödems im ischämischen Gebiet zu erkennen.
b Perfusions-CT. Farbige Darstellung des Perfusionsdefizits im rechten Mediastromgebiet in Folge des Verschlusses der A. cerebri media rechts.

Kleinhirninfarkte mit einer ipsilateralen Ataxie und zerebellären Dysarthrie.

Das klassische klinische Bild der **Hirnstamminfarkte** ist das alternierende Syndrom mit ipsilateraler Hirnnervenschädigung und kontralateraler Hemiparese und/oder Störung des Berührungsempfindens (s. S. 219). Häufiger jedoch prägen dabei allgemeine Hirnstammsymptome wie Hinterkopfschmerzen, Nystagmus, Schwindel, Doppelbildersehen, Ataxie und Dysarthrie das klinische Bild. Bei vollständigem Verschluss der A. basilaris entwickelt sich zunächst ein ventrales Ponssyndrom mit Tetraparese, Pseudobulbärparalyse und evtl. mit einem „Locked-in"-Syndrom, dann treten mit fortschreitender Erweichung tiefes Koma und rascher Tod ein.

Apparative Diagnostik. Die Diagnostik mit bildgebenden Verfahren ist der wesentliche apparative diagnostische Baustein. Mit der **nativen cCT** (c = zerebral) gelingt die Diagnose der zerebralen Blutung (hyperdens) mit hoher Sicherheit. In der Frühphase einer Ischämie kann das native cCT ohne wegweisenden Befund sein, allerdings sind häufig sog. Infarktfrühzeichen zu sehen. Sie sind zu einem Zeitpunkt nachweisbar, wenn sich noch kein Infarkt demarkiert hat. Dazu gehören das hyperdense Mediazeichen (Abb. 18.**14 a**), schlechter abgrenzbare Stammganglien und eine schlechtere Differenzierbarkeit des Kortex (sog. verwaschene Stammganglien und verwaschene Mark-Rinden-Grenze). Letztere Phänomene basieren auf einem lokalen Ödem des ischämischen Hirngewebes. Mit der cMRT gelingt ein früher Nachweis ischämischen Gewebes mit der Diffusionswichtung. Das so dargestellte Gewebe entspricht mit hoher Wahrscheinlichkeit dem Infarktkern. Zusätzlich können sowohl mit der CT als auch mit der MRT Perfusionsstörungen

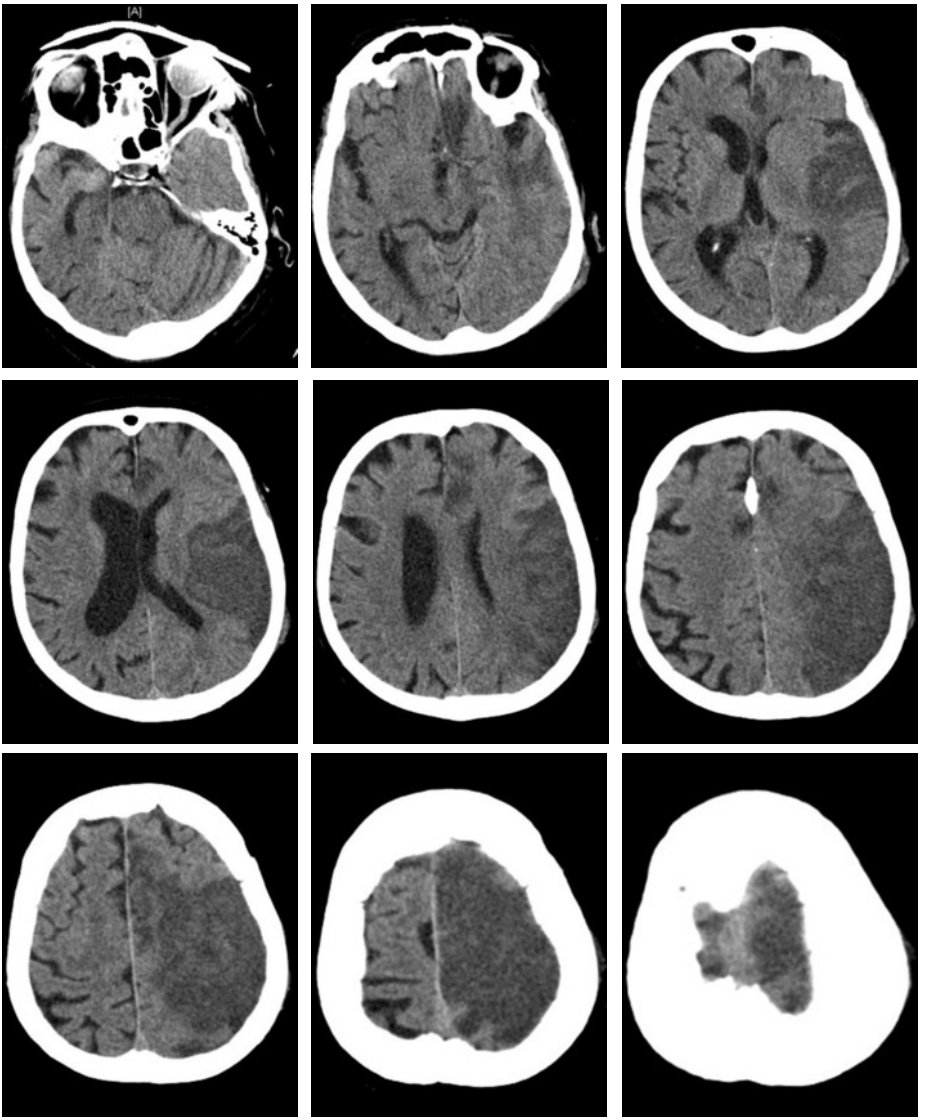


Abb. 18.15 Mediateil- und Anteriorteilinfarkt 5 Tage nach Symptombeginn

zerebrale Mikroangiopathien

a (multiple) lakunäre Infarkte



umschriebene, hypodense Defekte im Versorgungsgebiet kleinerer intrazerebraler Arterien

b subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie
(M. Binswanger)



lakunäre Infarkte und zusätzlich diffuse, periventrikulär betonte Dichteminderung der weißen Substanz sowie mäßige, allgemeine Hirnatrophie

zerebrale Makroangiopathien

c Endstrominfarkte



unterschiedlich große, hypodense Areale im terminalen Versorgungsgebiet der langen, penetrierenden Markarterien, sttreng subkortikal!

d Grenzzoneninfarkte



hypodense Areale auf der „Wasserscheide" zwischen zwei großen Gefäßterritorien; hier:
rechts: zwischen A. cerebri ant. und A. cerebri media
links: zwischen A. cerebri media und A. cerebri post.

e Territorialinfarkte





mehr oder weniger große hypodense Areale im Versorgungsbereich der großen Hirnarterien oder deren größerer Äste
links: A.-cerebri-media-Äste-Infarkte
rechts: Infarkt des gesamten Mediaterritoriums
unten: A.-cerebri-ant.- und A.-cerebri-post.-Infarkte

◂ **Abb. 18.16** Klassifizierung des Infarkttyps anhand des cCT/MRT-Befundes

(Abb. 18.**14 b**) nachgewiesen werden, hierzu ist die Gabe von Kontrastmittel notwendig. Aus der Differenz zwischen perfusionsgestörtem und diffusionsgestörtem Gewebe (s. S. 101) lässt sich auf noch vitales Hirngewebe schließen, das durch eine rekanalisierende Therapie wieder adäquat perfundiert und somit erhalten werden kann. Im Verlauf, frühestens nach wenigen Stunden stellen sich Hirninfarkte im cCT als hypodense Zone dar. Später kommt es zu typischen Demarkierungen (Abb. 18.**15**). Nach Kontrastmittelgabe kann das Infarktareal im cCT nach Rekanalisation eine Dichteanhebung (sog. Luxusperfusion) als Auswirkung einer Schrankenstörung zeigen. Auf Grund der Morphologie und Lokalisation des Infarktes können sowohl in der cMRT als auch der cCT mikro- und makroangiopathisch verursachte Infarkte unterschieden werden (Abb. 18.**16**). Der Nachweis von Diffusionstörungen und somit von Infarkten gelingt mit der MRT empfindlicher und früher.

Zur komplexen Diagnostik bei Hirninfarkten oder TIA gehört die Suche nach kardialen Emboliequellen und nach Emboliequellen in der Aorta. Obligat sind außerdem die Untersuchung der extrakraniellen hirnversorgenden Gefäße mit der Frage nach Plaques, der Dicke des Intima-Media-Komplexes (Duplexsonografie) sowie nach Strömungsbehinderungen. Die Untersuchung des Gefäßstatus ist mit verschiedenen Verfahren möglich. So können aussagekräftige Darstellungen der hirnversorgenden Gefäße mit MR- und CT-Angiografie erreicht werden, für spezielle Fragestellungen ist auch heute die digitale Subtraktionsangiografie (DSA) unverzichtbar, die Sonografie bietet ebenso wie die DSA den Vorteil, hämodynamische Phänomene erfassen zu können. Mit der Dopplersonografie

kann man auch indirekte Hinweise für eine Mikroangiopathie darstellen (erhöhte Pulsatilität).

Bei bis zu 20% der Patienten mit Schlaganfall lässt sich die Ätiologie der zerebralen Ischämie trotz Anwendung der gesamten diagnostischen Methoden nicht klären. Die Schlaganfalldiagnostik erfordert immer die umfassende Wertung von Anamnese, klinischem Befund und dopplersonografischen (extra- und transkranielle Duplex- bzw. Dopplersonografie, ggf. andere Gefäßdiagnostik) und internistischen Befunden.

18.7.1 Differenzialdiagnosen der zerebralen Ischämie

Intrazerebrale Blutungen

Ungefähr 15% aller Schlaganfälle liegt eine Hirnblutung zugrunde.

Hauptsitz der hypertensiven Hirnblutung ist die Putamen-Claustrum-Region, die zum Versorgungsgebiet der Aa. lenticulostriatae gehört, während kleinere (Kugel-)Blutungen vorwiegend in der Großhirnrinde anzutreffen sind.

Ätiologie. Die häufigste Ursache der intrazerebralen Massenblutung ist die chronische arterielle Hypertonie, die zur Rhexisblutung aus Mikroaneurysmen führt. Darüber hinaus kommen Angiome und Makroaneurysmen ätiologisch in Betracht, ebenfalls Tumoren, Blutkrankheiten, chronischer Vitamin-B_1-Mangel und entzündliche Gefäßkrankheiten. Rezidivierenden, multilokulären Blutungen liegt häufig eine Amyloidangiopathie (kongophile Angiopathie) zugrunde. Auch als Komplikation einer Antikoagulanzientherapie kann eine Hirnblutung auftreten.

Symptomatik. Das klinische Bild der Hirnmassenblutung unterscheidet sich von dem des Hirninfarktes v. a. durch den in der Akutphase häufig deutlich erhöhten Blutdruck. In Abhängigkeit von der Größe der Blutung kann es schnell zu Hirndruckzeichen wie Bewusstseins- und Pupillenstörungen kommen. Bei Blutungseinbruch in die Liquorräume findet man blutigen Liquor, hier besteht die Gefahr des Verschlusshydrozephalus. Sehr ausgeprägt sind in der Regel die zerebralen Herdsymptome mit (zunächst schlaffer) Halbseitenlähmung, evtl. Aphasie und Déviation conjuguée (Patient „schaut“ den Blutungsherd an). Auch epileptische Anfälle können in der akuten Phase auftreten.

▶ Schlagartige Trias bei intrazerebraler Massenblutung:
- Bewusstseinsstörung,
- Hemiplegie,
- Déviation conjuguée.

Diagnostik. Die Differenzierung zwischen einem Hirninfarkt und einer intrazerebralen Blutung gelingt sicher mit der **cCT** (hyperdenses Blutareal unmittelbar nach dem Insult, beim Infarkt Frühzeichen oder Hypodensität nach wenigen Stunden, Abb. 18.**17**) und mit **cMRT** (hierzu sind spezielle Sequenzen, die so genannten T 2*-Sequenzen besser geeignet.

Prognose. Die Prognose der Massenblutung ist sowohl hinsichtlich des Überlebens als auch des funktionellen Outcomes erheblich schlechter als die des Hirninfarktes. Viele Patienten sterben auf Grund der Blutungsgröße und der hiermit verbundenen raumfordernden Wirkung mit Einklemmungssymptomatik. Kommt es zur Ventrikeltamponade, können klinisch schnell Koma, Tetraplegie, Streckkrämpfe und zentrale Regulationsstörungen auftreten. Bei Massenblutungen

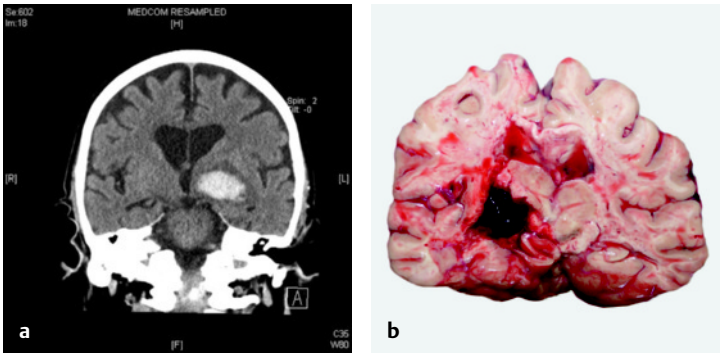


Abb. 18.17 **Hypertensive Stammganglienblutung links.**
a cCT-Aufnahme.
b Sektionsbefund am unfixierten Hirn.

kann es durch die Blutung selbst und durch das rasch progrediente perifokale Hirnödem zu einer Mittelhirneinklemmung im Tentoriumschlitz kommen.

Therapie. Prinzipiell stehen zur Therapie von Hirnblutungen folgende Möglichkeiten zur Verfügung:

- konservatives Vorgehen,
- Anlegen einer externen Ventrikeldrainage und
- operative Ausräumung der Blutung.

Welches Vorgehen im Einzelfall angewendet wird, hängt von der Symptomatik in der Aufnahmesituation und der Größe und Lokalisation der Blutung ab. Die Entscheidung, welches therapeutische Regime angewendet wird, sollte von Neurologen und Neurochirurgen gemeinsam unter Berücksichtigung des möglichen funktionellen Ergebnisses, der Rehabilitationsfähigkeit, Begleiterkrankungen und des mutmaßlichen oder dokumentierten Patientenwillens erfolgen. Etabliert ist die Therapie des Verschlusshydrozephalus bzw. der Ventrikeltamponade mit einer externen Ventrikeldrainage. Die einzig immer akute Operationsindikation stellen raumfordernde Kleinhirnblutungen dar. Eine wichtige konservative Option ist nach Stabilisierung der Vitalfunktionen die Normalisierung des Gerinnungssystems bei Patienten, die eine Hirnblutung unter Therapie mit Vitamin-K-Antagonisten erleiden. Ziel ist die Vermeidung einer Größenprogredienz der Blutung. Hierzu werden spezielle Gerinnungspräparate oder Frischplasma verwendet. Außerdem soll generell der häufig deutlich erhöhte arterielle Blutdruck gesenkt und ggf. eine hirndrucksenkende Therapie begonnen werden.

Spontane Subarachnoidalblutung (SAB)

Auch eine spontane Blutung in den Subarachnoidalraum kann einem akuten Schlaganfall – v. a. im jüngeren und mittleren Lebensalter – zugrunde liegen.

Ätiologie. Die Blutungsquelle bilden in über der Hälfte der Fälle **sackförmige Aneurysmen**, die vorwiegend (zu 90%) im Stromgebiet der A. carotis und hier v. a. an der Hirnbasis liegen. Als weitere Blutungsursache kommen Angiome und andere arteriovenöse Missbildungen, primär intrazerebrale Blutungen, Tumoren (auch spinale Tumoren und Angiome!), Blutkrankheiten, Antikoagulanzien, Avitaminosen und Hirnvenen- bzw. Sinusthrombosen in Betracht. Neben den kongenitalen, sackförmigen Aneurysmen können sich – sehr viel seltener – fusiforme, segmentale Hirngefäßerweiterungen auch auf dem Boden einer erworbenen (atherosklerotischen) Gefäßwanderkrankung entwickeln. Mykotische Aneurysmen der Hirnarterien, die auf einer bakteriellen Infektion der Arterienwand nach septischer Hirnembolie beruhen, können ebenso wie traumatische Aneurysmen selten Ursache einer Subarachnoidalblutung sein.

Symptomatik. Die **Symptome** der SAB, die in der Regel plötzlich – aus völliger Gesundheit heraus – auftreten, sind:

- schlagartig einsetzende, heftigste Kopfschmerzen, vorwiegend in der Nacken-, aber auch in der Stirnregion (Vernichtungskopfschmerz),
- Meningismus mit Nackensteifigkeit und positivem Lasègue-, Kernig- und Brudzinski-Zeichen,
- Übelkeit und Erbrechen,
- mehr oder weniger ausgeprägte Bewusstseinsstörungen, evtl. epileptische Anfälle,
- evtl. Anstieg von Temperatur und Blutdruck und Auftreten weiterer zentral-vegetativer Regulationsstörungen.

Häufige **Vorboten** einer Aneurysmablutung sind Kopfschmerzen und Augenmuskellähmungen, evtl. unter dem Bild einer ophthalmoplegischen Migräne, während der Angiomblutung nicht selten neben migräneartigen Kopfschmerzen und zerebralen Herdsymptomen auch epileptische Anfälle vorausgehen. Störungen der Pupillo- und Okulomotorik resultieren häufig aus einer Druckschädigung des N. oculomotorius durch das Aneurysma.

Auslösende Faktoren, wie Heben schwerer Lasten, Defäkation, Bücken, Husten oder Koitus, werden in ihrer Bedeutung vielfach überschätzt, denn überwiegend tritt die Subarachnoidalblutung bei völliger Ruhe auf.

Eine **Graduierung** des klinischen Bildes kann nach dem Schema von Hunt und Hess erfolgen (Tab. 18.**4**).

Herdsymptome können auch durch lokale Zirkulationsstörungen infolge der durch die

Tab. 18.4 Klinische Graduierung der SAB nach Hunt und Hess

Gradeinteilung	Klinisches Bild
Grad I	• asymptomatisch oder leichter Kopfschmerz • leichte Nackensteifigkeit
Grad II	• mäßiger bis heftiger Kopfschmerz • Meningismus • keine neurologischen Ausfälle • ggf. Hirnnervenausfälle
Grad III	• Bewusstseinstrübung • Verwirrtheit • leichte neurologische Ausfälle
Grad IV	• Sopor • mäßige bis schwere Hemiparese • vegetative Störungen
Grad V	• tiefes Koma • Strecksynergismen • schwerste vegetative Störungen



Abb. 18.18 **Subarachnoidalblutung im cCT** mit hyperdensen Arealen im Bereich der basalen Zisterne (Pfeile) sowie entlang der vorderen und mittleren Hirnarterien, besonders in der Sylvii-Furche rechts (Hinweis für Mediaaneurysma; Pfeilspitzen).

SAB ausgelösten **Gefäßspasmen** (angiografisch oder mit der transkraniellen Dopplersonografie fassbar!) bedingt sein. Gefäßspasmen treten meist zwischen dem 3. und 10. Tag nach der Blutung auf und sind wahrscheinlich mitbedingt durch eine veränderte Endothelin-Rezeptor-Expression.







Abb. 18.19 **Aneurysma der A. carotis interna links, asymptomatisch.** ►
a Digitale Subtraktionsangiografie.
b Rekonstruktion des Aneurysmas aus der 3-D-Rotationsangiografie.
c DSA nach Coiling des Aneurysmas mit Ausschaltung des Aneurysmas aus der Zirkulation. Das Karotis-T ist durch die Coils im Aneurysma nicht zu sehen.

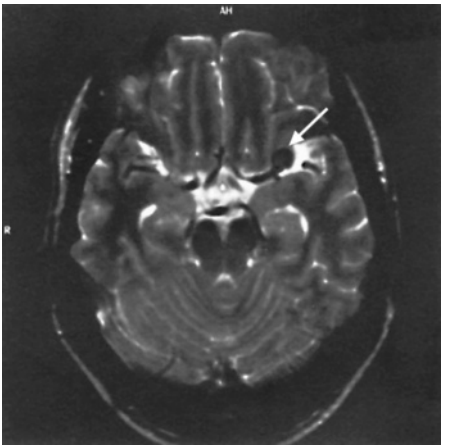


Abb. 18.20 **Aneurysma der A. cerebri media links.** In der T2-gewichteten MRT-Aufnahme stellt sich das Aneurysma als hypodenses Areal dar.

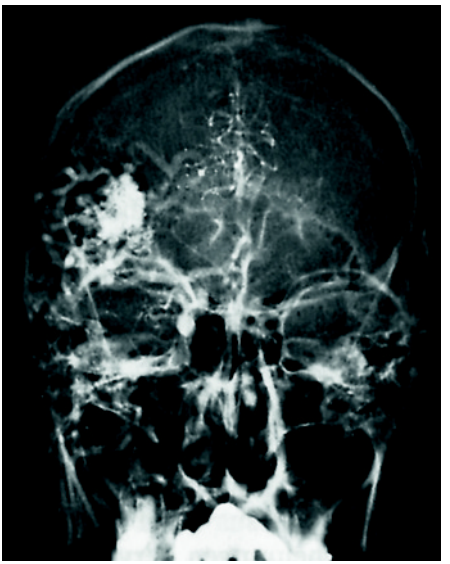


Abb. 18.21 **Angiom der A. cerebri media, Angiografie**

Diagnostik. Die diagnostische Klärung erfolgt durch das **cCT/MRT** (Abb. 18.**18**) und/oder den Nachweis eines **blutigen Liquors** (s. S. 95). Zur Abgrenzung von iatrogen blutigem Liquor wird die 3-Gläser-Probe durchgeführt. Bei der SAB ist die Liquorfarbe in allen Röhrchen gleich blutig oder xanthochrom. Zur Diagnostik kann auch der Nachweis von Erythrophagen im Liquor beitragen. Zu beachten ist, dass das cCT bei Subarachnoidalblutungen dort versagen kann, wo diese nur gering oder nach einigen Tagen schon wieder ausgewaschen sind. In diesen Fällen ist die Liquoruntersuchung unerlässlich. Gleiches gilt für spinale SAB.

Die **Angiografie** (Abb. 18.**19** – Abb. 18.**21**) sollte so bald wie möglich, jedoch erst nach Stabilisierung der vitalen Funktionen und bei mehrere Tage zurückliegender SAB nach dopplersonografischer Untersuchung hinsichtlich Vasospasmen erfolgen. Bei Nachweis von Vasospasmen ist die DSA kontraindiziert, außerdem ist das Risiko einer falsch negativen Angiografie bei Vasospasmen höher. Durch die Angiografie kann ein Vasospasmus verstärkt oder auch ausgelöst werden. Mit den modernen CT-Angiografien gelingt vielfach schon früh der Aneurysmanachweis.

Heute erfolgt in der Regel eine computertomografische bzw. angiografische Suche der Blutungsquelle noch am Blutungstag, weil operationstechnische Verbesserungen wie Mikrochirurgie, Spezialclips und bipolare Koagulation eine risikoarme Frühoperation erlauben und somit verhängnisvolle Komplikationen (Zweitblutungen und Spasmen der Hirngefäße) verhindern können. Eine Frühoperation im Stadium IV und V nach Hunt und Hess ist jedoch kontraindiziert. Dieses Vorgehen entspricht inzwischen der Auffassung der meisten neurochirurgischen Kliniken.

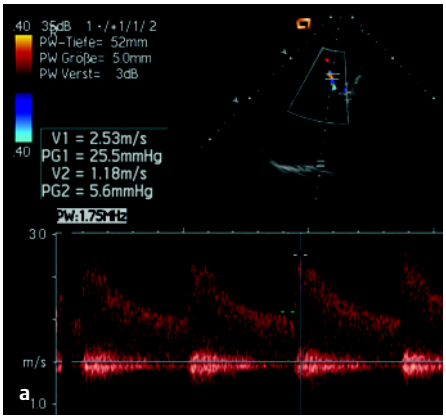




Abb. 18.22 Vasospasmus bei SAB.
a Erhöhte Maximalgeschwindigkeit und niederfrequente Strömungsstörungen in der linken A. cerebri media als Hinweis für Vasospasmen, transkranielle Duplexsonografie.
b Hirninfarkt im Stromgebiet der A. cerebri media links nach SAB, gleicher Patient wie in a.

Therapie. In nicht seltenen Fällen entzieht sich ein Aneurysma der radiologischen Darstellung, weil es bei der Ruptur zerstört oder später thrombotisch verschlossen wurde. Gelingt der Nachweis eines Aneurysmas oder eines Angioms, ist grundsätzlich bald die Möglichkeit einer **operativen** oder **interventionell-radiologischen** Beseitigung der Blutungsquelle zu erörtern, denn Aneurysma- und Angiomblutungen besitzen eine ausgeprägte Rezidivneigung. Bei dem offenen neurochiurgischen Vorgehen wird das Aneurysma an seiner Basis mit einem Metallclip verschlossen, bei der radiologischen Intervention werden mit selektiven Kathetern Metallspiralen (Coils, s. Abb. 18.**19 c**) in das Aneurysma platziert. Welche Methode man anwendet, hängt von der Schwere der SAB, der Größe, Lokalisation und Konfiguration des Aneurysmas und von der Erfahrung des Operateurs oder des Interventionalisten ab.

Zu den allgemeinen Behandlungsmaßnahmen im akuten Krankheitsstadium der Subarachnoidalblutung gehören strikte Bettruhe, Schmerzbekämpfung, Vermeiden von Husten und Pressen, Sedativa bei motorischer Unruhe und Stabilisierung der Herz-Kreislauf-Situation.

Zur **Prophylaxe und Therapie** der meist vom 3.-10. Tag nach der Blutung stärkeren **Vasospasmusneigung** hat sich der Kalziumantagonist **Nimodipin** etabliert. Neue Behandlungsansätze mit dem Einsatz von Endothelin-Rezeptor-Antagonisten (z. B. Clazosentan) und Angioplastie sind viel versprechend. Grundlage der Prophylaxe und Therapie von Vasospasmen ist aber die Gewährleistung eines ausreichenden Perfusionsdruckes durch eine hypervolämische Therapie. Dauer und Ausmaß des Vasospasmus und die dadurch bedingte Behandlungsbedürftigkeit lassen sich zumindest für die basalen Gefäßabschnitte gut mit der transkraniellen Dopplersonografie erfassen (Abb. 18.**22 a**).

Ein Sonderfall der SAB, bei der meist kein zugrunde liegendes Aneurysma gefunden wird, ist die **perimesenzephale SAB**, die auch spontan eine **günstige Prognose aufweist.**

Prognose und Komplikationen. Die Letalität der Aneurysmablutung ist hoch. Fast die Hälfte der nicht operierten oder interventionell versorgten Kranken stirbt in den ersten 4 Wochen nach der Blutung, meist durch Rezidivblutungen. Gefürchtete, aber seltene Spätfolgen nach Subarachnoidalblutungen sind der bereits erwähnte Hydrocephalus aresorptivus (s. S. 269 u. S. 364) sowie Hirninfarkte durch Vasospasmus (Abb. 18.**22 b**).

► Komplikationen nach Subarachnoidalblutung:
früh:
- Blutungsrezidiv und
- Hirninfarkt

spät:
- Hydrocephalus aresorptivus.

Hirnvenen- und Sinusthrombose

Thrombosen der Sinus und intrakraniellen Venen sind weitere wichtige Hirngefäßkrankheiten.

Ätiologie. Sie entwickeln sich entweder primär als blande Thrombosen oder fortgeleitet von eitrigen Prozessen, vorwiegend aus dem Ohr-Nasen-Bereich, als septische Thrombosen. Die häufigsten Ursachen sind in Tab. 18.**5** zusammengefasst.

► Jugularisthrombosen mit nachfolgender Thrombose des Sinus sigmoideus/transversus sind auch gefürchtete Komplikationen eines Jugulariskatheters.

Tab. 18.5 Ursachen der Hirnvenen- und Sinusthrombosen

Art der Thrombose	Mögliche Ursachen
blande Thrombose	• Schwangerschaft, Wochenbett, Abort • Blutkrankheiten, Gerinnungsstörungen • Allgemeininfektionen • Schädel-Hirn-Traumen • intrakranielle Tumoren • Rechtsherzinsuffizienz • Kachexie • Ovulationshemmer • extrazerebrale Neoplasien • Hypertonie
septische Thrombose	• Infektionen im Ohrbereich • Infektionen der Nasennebenhöhlen • Infektionen im Gesicht und an der Kopfhaut

In den Quellgebieten der thrombosierten Hirnvenen kommt es zu Abflussstauungen, diapedetischen Blutungen und schließlich zu hämorrhagischen Infarkten. Diese Infarkte werden von einem Ödem begleitet, das in der Mehrzahl der Fälle zu einer rasch progredienten intrakraniellen Drucksteigerung führt.

Symptomatik. Der zunehmende Hirndruck bestimmt im Wesentlichen auch die Symptomatik der Hirnvenen- bzw. Sinusthrombosen, zu denen Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Nackensteifigkeit, Bewusstseinsstörungen, Papillenschwellung oder Stauungspapille, evtl. auch fokale oder generalisierte Anfälle gehören. Häufig sind auch Temperatursteigerungen, Leukozytose, Beschleunigung der





Abb. 18.23 **Thrombose des Sinus sagittalis superior** bei einer 31-jährigen Patientin.
a cCT nativ. Hyperdenser Sinus transversus rechts, Confluens sinuum und Sinus rectus als Hinweis für eine Sinusthrombose.
b Selektive Karotisangiografie rechts: Bestätigung der Diagnose. Füllungsdefekt des Sinus transversus.

Blutsenkungsgeschwindigkeit sowie gelegentlich ein blutiger oder xanthochromer Liquor als Folge einer Stauungsblutung zu finden. Der Hirndruck kann schließlich zu einer Tentoriumeinklemmung mit allen Folgen führen.

Darüber hinaus sind zerebrale Herdsymptome anzutreffen, die vom Ort der venösen Strombahnbehinderung bestimmt werden.

Diagnostik. Die diagnostische Klärung erfolgt mit neuroradiologischen Untersuchungsmethoden (Abb. 18.**23**). Der kennzeichnende cCT-Befund bei einer Sinus-sagittalis-superior-Thrombose ist ein „empty triangle sign"/„empty delta sign" nach Kontrastmittelgabe, d. h. eine Aussparung im deltaförmigem Confluens sinuum auf den transversalen Schnittbildern. Besser gelingt die Darstellung mit CTA, MRA oder DSA. Weitere, auf eine Sinusvenenthrombose verdächtige cCT-Auffälligkeiten sind vermehrte Kontrastmittelanreicherungen im Parenchym entlang der Sinus, Stauungsödeme, Blutungen und ein „gyrales Enhancement", d. h. eine girlandenförmige Kontrastmittelanreicherung in einzelnen Hirnwindungen.

Für die Symptomatik der Sinusthrombose ist grundsätzlich das Übergreifen der Thrombose auf die vorgeschalteten Hirnvenen und die sich daraus entwickelnden Infarktbezirke entscheidend. So können lokal begrenzte Thrombosen des Sinus sagittalis superior (im vorderen Drittel) oder des Sinus transversus auch nur spärliche klinische Erscheinungen hervorrufen oder symptomlos bleiben. Thrombosen des Sinus cavernosus bieten in der Regel eine sehr typische Herdsymptomatik mit Protrusio bulbi, Lidschwellung, Schmerzen im Auge, Stauungspapille, Venenstauung und Blutungen am Augenhintergrund und schließlich auch eine Ophthalmoplegia totalis als Folge einer Schädigung des III., IV. und VI. Hirnnervs im Sinus cavernosus

(vergleiche auch Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel S. 364 u. S. 365).

Therapie. Venöse zerebrale Thrombosen erfordern eine Behandlung des Hirnödems und schon bei Verdacht auf ein septisches Geschehen eine antibiotische Behandlung, evtl. auch die Gabe von Antikonvulsiva. Eine so rasch wie möglich einsetzende Antikoagulanzientherapie, anfänglich mit PTT-gesteuerter Heparinisierung (2- bis 3-fachen PTT-Wert), später mit Cumarinderivaten, hat sich als im Wesentlichen empirische Therapie etabliert und ist pathophysiologisch begründet. Eine Kontrolle der Sinus mit MR- oder CT-Angiografie sollte erfolgen, um Rekanalisationen nachzuweisen und ggf. die Antikoagulation zu beenden. Bei septischen Thrombosen ist darüber hinaus evtl. eine chirurgische Behandlung der Quellregion notwendig.

18.8 Therapie zerebraler Durchblutungsstörungen

Bei der Therapie eines akuten ischämischen Schlaganfalles oder einer TIA unterscheidet man die **akute Therapie** von der **Sekundärprophylaxe**. Die Akuttherapie schließt die Maßnahmen zur Rekanalisierung des verschlossenen hirnversorgenden Gefäßes ein. Voraussetzung ist, dass der akute Schlaganfall als medizinischer Notfall verstanden wird und eine unverzügliche Verlegung in eine Klinik mit Schlaganfallkompetenz (im günstigen Fall in eine Stroke Unit) erfolgt. Die Akuttherapie und insbesondere die Sekundärprophylaxe folgen heutzutage entsprechend der Studienlage ständig aktualisierten Leitlinien der neurologischen Fachgesellschaft. Die Sekundärprophylaxe orientiert sich an der multifaktoriellen Ätiopathogenese und hat daher eine exakte diagnostische Analyse der Ursachenfaktoren des Einzelfalles zur Voraussetzung. Therapeutische Leitlinien sind:

18.8.1 Behandlung in der Akutphase

▶ Therapeutische Aufgaben beim akuten Hirninfarkt:
- Sicherung der Vitalfunktionen,
- Herzleistung verbessern,
- Atemsituation optimieren,
- Blutdruck stabilisieren (auf hohem Niveau),
- Blutzucker normalisieren,
- rekanalisierende Therapie in den ersten drei Stunden (systemische oder lokale Thrombolyse),
- Hirnödem bei Hirndrucksymptomatik behandeln, ggf. frühe dekompressive Kraniektomie,
- Fieber senken,
- evtl. epileptische Anfälle behandeln.

In der Akutphase eines Schlaganfalls lässt sich – mit Ausnahme einer nur Minuten bestehenden TIA, die bereits vor Eintreffen des Arztes wieder abgeklungen sein kann – klinisch oft nicht entscheiden, ob sich die Ausfälle rasch, allmählich oder gar nicht zurückbilden werden. Erst der Verlauf gibt dann die Möglichkeit zu einer Differenzierung zwischen einem transitorischen Geschehen und einem voll ausgebildeten Hirninfarkt. Allerdings kann mit den o. g. MRT-Sequenzen früh die exakte Diagnose gestellt und auch zwischen TIA und sich entwickelndem Infarkt differenziert werden. Auch die Kardinalfrage Hirninfarkt oder Hirnblutung lässt sich ohne cCT oder cMRT in der Akutphase nicht mit ausreichender Sicherheit beantworten. Wegweisend für diese therapeutisch und prog-

nostisch bedeutsame Differenzialdiagnose können sein:

▶ Symptom	Hirninfarkt	Hirnblutung
vorausgegangene TIA	+	(+)
Beginn	in Ruhe	bei Aktivität
Kopfschmerz	(+)	++
Vigilanzstörung	(+)	++
Hypertonie	(+)	++

Für die weitere wichtige Frage, ob es sich um einen Hirninfarkt durch Arterienthrombose oder Hirnembolie handelt, können zunächst ebenfalls klinisch nur Faustregeln helfen:

▶ Unterscheidungskriterium	Thrombose	Hirnembolie
Vorerkrankungen	• Hypertonie • Arteriosklerose • Diabetes mellitus	• Herzfehler • Herzrhythmusstörungen • Endokarditis • Immunopathien
Beginn	subakut	akut
epileptische Anfälle	selten	häufiger

Den Erfordernissen des Einzelfalls entsprechend sind folgende **therapeutische Maßnahmen bei der akuten zerebralen Ischämie** sinnvoll, z. T. können diese schon vom Notarzt eingeleitet werden.

▶ Eine Vollheparinisierung oder „Normalisierung" des Blutdruckes ist **nur in Ausnahmefällen** in Betracht zu ziehen.

- **Allgemeinmaßnahmen**: Kopf hochlagern um ca. 30°, Freihalten der Atemwege, evtl. Beatmung (Vermeidung von Hypoxien),
- **Fieber senken,**
- **Blutzucker einstellen,**
- **Herzinsuffizienz behandeln** nach kardiologischen Gesichtspunkten,
- **Blutdruck vorsichtig senken**, wenn der Blutdruck über 220/120 mmHg liegt („Erfordernishochdruck"). Hierzu eignen sich z. B. Urapidil, Clonidin, Betablocker oder ACE-Hemmer. Kalziumantagonisten gelten nicht als erste Wahl, sind aber oftmals wegen Therapieresistenz unverzichtbar. Nitrate werden ebenfalls zurückhaltend eingesetzt.
- **Hypotone Krisen behandeln**, z. B. durch vermehrte Flüssigkeitszufuhr intravenös oder Gabe von Dobutamin. Bei unzureichendem Blutdruckanstieg oder Kontraindikationen können Cafedrin, Noradrenalin oder Dopamin versucht werden.
- **Thromboseprophylaxe** entsprechend des Thromboserisikos (Schwere der Lähmung) durch Low-Dose-Heparinisierung oder Gabe von Heparinoiden, und ggf. durch zusätzliche Maßnahmen wie intermittierende Venenkompression.
- Innerhalb eines Zeitfensters von 3 Stunden nach Auftreten der Symptome ist die **systemische Thrombolyse** mit Alteplase gegenwärtig als einzig **kausales** Therapieverfahren zugelassen. Die Wirksamkeit innerhalb eines 4,5-h-Zeitfensterns nach Symptombeginn wurde ebenfalls nachgewiesen, so dass hier die Zulassung demnächst zu erwarten ist. Alle Bemühungen sollten sich demnach darauf konzentrieren, unter Beachtung der Kontraindikationen bei jedem Patienten die Möglichkeit der Thrombolyse zu überprüfen. Als erweiterte therapeutische Optionen sollen hier erwähnt werden: lokale Thrombolyse, mechanische interventionelle Rekanalisationsmaßnahmen, frühe Desobliteration eines Carotis-interna-Verschlusses und die Kombination verschiedener gerinnungshemmender medikamentöser Therapien. Besteht die neurologische

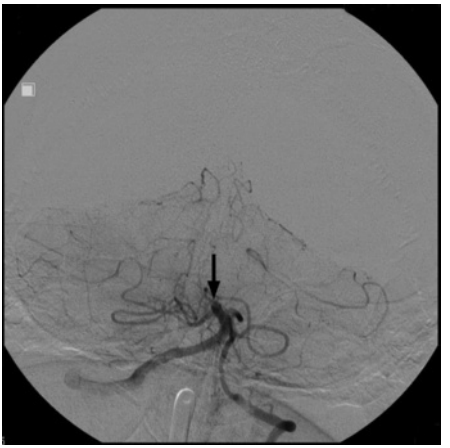




Abb. 18.24 Basilarisverschluss.
a in Höhe der Abgänge der Aa. cerebelli inferiores anteriores. **b** Nachweis der Rekanalisation nach lokaler Thrombolyse.

Symptomatik länger als 6 Stunden, verspricht die rekanalisierende Therapie im Allgemeinen wenig Erfolg. Wenn eine Thrombolyse nicht möglich ist, wird die Gabe von Azetylsalizylsäure (100-300 mg/d) empfohlen. Bei einer Basilaristhrombose wird wegen der schlechteren Prognose des Spontanverlaufs auch noch später, d. h. nach Ablauf von 6 Stunden, in Einzelfällen eine Thrombolyse durchgeführt, insbesondere bei progredienter Symptomatik (Abb. 18.**24**).

- Für die früher weit verbreitete **Vollheparinisierung** gibt es keinen durch kontrollierte Studien belegten Nutzen, heparinisierte Patienten haben ein erhöhtes Risiko für Hirnblutungen. Eine Ausnahme stellt die Dissektion der hirnzuführenden Gefäße dar, allerdings fehlen auch hier eindeutige wissenschaftliche Belege für eine Überlegenheit gegenüber Thrombozytenfunktionshemmern. Bei progredienter Symptomatik oder nachgewiesener kardialer Emboliequelle wird man sich im Einzelfall trotz fehlender Evidenz für eine Vollheparinisierung entscheiden.
- Bei einem raumfordernden Mediainfarkt kann auch eine – möglichst frühe – Hemikraniektomie zur Dekompression hilfreich sein. Kleinhirninfarkte mit raumfordernder Wirkung sollten neurochirurgisch behandelt werden.
- Rheologische Maßnahmen zur Verbesserung der Blutfließeigenschaften oder zur Blutviskositätserniedrigung werden außer im Rahmen einer Hypotonie- oder Exsikkosebehandlung nicht empfohlen.

▶ Die Überwachung, Akuttherapie, frühe Sekundärprophylaxe und der Beginn der frührehabilitativen Maßnahmen sollten auf einer spezialisierten Schlaganfalleinheit, der Stroke Unit, erfolgen. Es konnte gezeigt werden, dass Patienten, die auf einer solchen Station behandelt worden sind, ein besseres funktionelles Ergebnis aufwiesen.

18.8.2 Behandlung in der postakuten Phase und Sekundärprophylaxe

Physio- und Ergotherapie, Logopädie

Neben der medikamentösen Weiterbehandlung von evtl. Störungen der Herztätigkeit, des Blutdrucks und des Blutzuckers steht eine konsequente tägliche Physiotherapie im Vordergrund, auch unter dem Gesichtspunkt der Frührehabilitation. Der Behandlungsplan konzentriert sich insbesondere auf eine frühe Mobilisierung des Patienten mit Bewegungsübungen, Gehschule, Schulung der Selbstständigkeit in Alltagsverrichtungen, Aphasie- und Dysphagiebehandlung und evtl. medikamentöse Minderung einer entstehenden Spastizität der paretischen Extremitäten neben einer speziellen Physiotherapie, z. B. nach Bobath. Das Hauptaugenmerk gilt der funktionellen Schulung der paretischen Muskulatur.

Sekundärprophylaxe

Zur Verhinderung eines Infarktrezidivs kommen je nach Infarktätiologie und evtl. bestehenden Kontraindikationen verschiedene **medikamentöse Therapien** infrage. Genannt seien hier:

- **Thrombozytenaggregationshemmung** je nach Rezidivrisiko mit Azetylsalizylsäure (ASS) oder einer Kombination von ASS und Dipyridamol. Diese Sekundärprophylaxe sollte möglichst früh beginnen. ASS sollte in einer Dosis zwischen 100 und 300 mg/Tag gegeben werden. Bei Kontraindikation oder bei zusätzlicher peripherer Verschlusskrankheit sollte eine Behandlung mit Clopidogrel erfolgen. Die Kombination aus ASS und Clopidogrel geht mit einem erhöhten Risiko für Hirnblutungen einher.
- **Antikoagulanzientherapie** vorrangig mit Cumarinen ist bei kardiogenen Embolien (z. B. im Rahmen einer absoluten Arrhythmie) indiziert und bei Dissektion der hirnversorgenden Arterien weit verbreitet. Die INR (international normalized ratio) sollte zwischen 2,0 und 3,0 liegen. Zu beachten sind die Kontraindikationen für Cumarine, wobei in jüngster Zeit auch bei älteren Menschen ein Vorteil von Cumarinen gegenüber einer Thrombozytenfunktionshemmung gezeigt werden konnte. In Einzelfällen wird bei Mehrfachstenosen, die einer Operation oder einer Stent-Behandlung nicht zugänglich sind, auch eine Behandlung mit Cumarinen diskutiert. Wirksam sind auch Thrombininhibitoren.
- **Statine.** In verschiedenen Metaanalysen und einer großen Multicenterstudie konnte gezeigt werden, dass das Rezidivrisiko eines Hirninfarktes durch Einnahme von Statinen vermindert werden kann. Statine werden heute als Standardtherapie zur Sekundärprophylaxe eingesetzt. Hierbei werden neben der Beeinflussung des Fettstoffwechsels auch sog. pleiotrope Effekte vermutet. Die ‚number needed to treat' ist hoch.

Therapie bei offenem Foramen ovale. Bei persistierendem Foramen ovale (PFO) ohne Vorhofseptumaneurysma erfolgt eine Thrombozytenaggregationshemmung mit ASS. Bei PFO mit Vorhofseptumaneurysma oder bei Rezidiv unter Therapie mit ASS sollte mit Cumarinen für mindestens 2 Jahre antikoaguliert werden.

Therapie von Karotisstenosen. Grundsätzlich handelt es sich hierbei um prophylaktische Maßnahmen gegenüber weiteren Insul-

ten, da eine einmal eingetretene Enzephalomalazie, also ein irreversibler Gewebsschaden, auch durch eine operativ verbesserte Blutzufuhr nicht mehr zu beeinflussen ist. Bei symptomatischen hochgradigen Karotisstenosen ist die **Karotis-Thrombendarteriektomie** (TEA) indiziert. Der Nutzen der Operation ist bei Stenosen zwischen 70 und 95% höher als bei Stenosen zwischen 50 und 70% lokalem Stenosegrad und als bei subtotalen Stenosen. Männer profitieren stärker von der TEA als Frauen. Die Operation sollte innerhalb von zwei Wochen nach dem qualifizierenden Ereignis in einem Zentrum mit einer Komplikationsrate unter 6% ausgeführt werden. Die Sekundärprophylaxe mit Thrombozytenfunktionshemmern sollte vor, während und nach der Operation beibehalten werden.

Alternativ kann die Stenose auch interventionell mittels **Karotisstent** behandelt werden, wobei aktuelle Studien eine Überlegenheit der Operation erkennen lassen. Ausreichende Langzeitergebnisse liegen derzeit nur für die Karotis-TEA vor, Vorteil der Operation ist außerdem die Entfernung des stenosierenden Materials. Ein Stenting ist indiziert bei Rezidivstenosen nach TEA oder bei Karotisstenosen nach Bestrahlung. Vor, während und nach dem Stenting wird eine kombinierte Thrombozytenfunktionshemmung mit ASS und Clopidogrel bis 3 Monate nach dem Eingriff empfohlen.

Auch **asymptomatische Karotisstenosen** können operiert werden, mit entscheidend ist auch hier die Komplikationsrate, die in dem entsprechenden Zentrum nicht höher als 3% sein darf.

Zur Beurteilung der Operationschancen ist generell wichtig zu klären, in welchem Ausmaß auch Koronarstenosen vorliegen oder die intrakraniellen Arterien am Obliterationsprozess beteiligt sind, um enttäuschenden gefäßchirurgischen Bemühungen im extrakraniellen Gefäßbereich vorzubeugen.

Grundlegende Voraussetzung für die Operationsplanung ist eine eingehende diagnostische Erfassung der zerebrovaskulären Gesamtsituation sowie der kardiologischen Befunde. Neben einer exakten neurologischen Untersuchung können hierzu die Dopplersonografie inklusive Messung der zerebrovaskulären Reservekapazität, CT- und MR-Angiografie inklusive Perfusionsmessungen, eine Angiografie – möglichst mit Darstellung des gesamten supraaortalen Gefäßbereichs – und letztlich selten angewendete szintigrafische Verfahren wichtige Befunde liefern.

Die Erfolge extra-intrakranieller Bypass-Operationen (zwischen A. temporalis superficialis und kortikalem Ast der A. cerebri media) sind nach den Erfahrungen der letzten Jahre sehr zweifelhaft geworden, so dass dieser mikroneurochirurgische Eingriff nur noch in seltenen Einzelfällen erwogen wird.

Therapie intrakranieller Stenosen. Patienten mit hochgradigen intrakraniellen Stenosen sollten mit Thrombozytenfunktionshemmern, in der Regel ASS 100 – 300 mg täglich, behandelt werden. In einzelnen Fällen kann möglicherweise ein Stenting das Risiko eines Schlaganfalles senken.

18.8.3 Behandlung der chronischen zerebralen Durchblutungsstörungen

Auch hier muss zunächst – wo erforderlich – die Behandlung einer Herzinsuffizienz, einer Hypertonie oder anderer, möglicherweise interkurrenter Erkrankungen, die zur Verstärkung der zerebralen Minderperfusion beitragen können, im Vordergrund stehen. Weiterhin sind alle notwendigen rehabilitativen Maßnahmen fortzusetzen. Schließlich kann

bei Kranken mit einem Multiinfarktsyndrom oder einem hirnatrophischen Prozess ein Therapieversuch mit Cholinesterasehemmern (Donepezil, Rivastigmin) oder Memantine unternommen werden, um die Symptome der vaskulären Demenz zu verbessern oder deren Fortschreiten zu verlangsamen.

Bei schwerer Unruhe und Agitiertheit kann auch die Anwendung sedierender Neuroleptika (z. B. Melperon) unvermeidbar werden. Auch stärkere Verstimmungszustände bei zerebrovaskulärer Insuffizienz lassen sich in der Regel mit diesen Basisneuroleptika günstiger beeinflussen als mit trizyklischen Thymoleptika. Die Behandlung der häufigen Post-stroke-Depression sollte zügig erfolgen, geeignete Substanzen sind zum Beispiel Mirtazapin oder Citalopram.

19 Bewegungsstörungen

19.1 Morbus Parkinson und Parkinson-Syndrom

Der Morbus Parkinson zählt zusammen mit verschiedenen **hyperkinetisch-extrapyramidalen Syndromen** zu den Systematrophien der Basalganglien.

19.1.1 Definition und Differenzialdiagnose des Parkinson-Syndroms

Idiopathisches Parkinson-Syndrom (Morbus Parkinson)

Die Parkinson-Krankheit (Morbus Parkinson) wird auch als idiopathisches Parkinson-Syndrom (früher Paralysis agitans) bezeichnet. Dieser Erkrankung liegen degenerative Veränderungen der melaninhaltigen Zellen in der Substantia nigra mit nachfolgendem **Untergang der nigrostriatalen, dopaminergen Bahnen** zugrunde. Histopathologisches Substrat der Zellschädigung sind sog. **Lewy-Körperchen** (hyaline eosinophile Einschlusskörperchen) in Hirnstamm und Basalganglien, wie man sie auch bei der Demenz vom Lewy-Körperchen-Typ finden kann (s. S. 267).

Das **Manifestationsalter** der Parkinson-Krankheit, die selten einmal familiär (unterschiedliche Genorte, Lokus: Park 1 –Park 11) auftritt, liegt häufig zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen; die Prävalenz liegt etwa bei 1% der 60-Jährigen und bei etwa 3% der 80-Jährigen.

Atypische und sekundäre Parkinson-Syndrome

Von einem Morbus Parkinson sind verschiedene **atypische Parkinson-Syndrome** abzugrenzen, bei denen die extrapyramidal-motorische Symptomatik nur Teil eines komplexeren **neurodegenerativen Syndroms** darstellt, besonders zu Erkrankungsbeginn aber häufig mit einem Morbus Parkinson verwechselt werden kann.

Differenzialdiagnostisch ist außerdem an eine Reihe weiterer **sekundärer Parkinson-Syndrome** (v. a. entzündlich, ischämisch, toxisch u. a.) zu denken. Ein medikamentös induziertes Parkinson-Syndrom wird auch als **Parkinsonoid** bezeichnet und tritt in erster

Linie nach Neuroleptikagabe auf, kann aber auch nach Einnahme weiterer Medikamente mit zentral Dopamin-antagonistischer Wirkung beobachtet werden.

Die verschiedenen neurodegenerativ bedingten und symptomatischen Formen des Parkinson-Syndroms sind in Tab. 19.**1** aufgeführt. Der Morbus Parkinson ist eine häufige, aber – wie aus der Tab. 19.**1** zu entnehmen ist – bei weitem nicht die einzige mögliche Ursache eines Parkinson-Syndroms. Tab. 19.**2** fasst wichtige klinische Kriterien zusammen, die die Annahme eines Morbus Parkinson bei der differenzialdiagnostischen Abklärung eines Parkinson-Syndroms unwahrscheinlich machen.

Tab. 19.1 Klinische Klassifikation des Morbus Parkinson und der Parkinson-Syndrome

neurodegenerative Formen:
• idopathisches Parkinson-Syndrom • Multisystematrophie • progressive supranukleäre Blickparese • kortikobasalganglionäre Degeneration • Parkinson-Demenz-Komplex (evtl. + ALS) • weitere, seltene Formen: – Hallervorden-Spatz-Krankheit – Neuroakanthozytose – Machado-Joseph-Krankheit – Westphal-Variante der Chorea Huntington
symptomatische (sekundäre) Parkinson-Syndrome:
• Intoxikationen (Mangan, Schwefelkohlenstoff, Blausäure, Quecksilber, Blei, MPTP) • entzündlich (z. B. Lues cerebrospinalis, AIDS-Enzephalopathie, S. 307) • postenzephalitisch (z. B. Enzephalitis lethargica) • Morbus Wilson (S. 376) • intrakranielle Raumforderungen (z. B. Falx-Meningeom) • Hirntraumen (Boxerparkinsonismus) • Normaldruckhydrozephalus • arteriosklerotisch (z. B. Morbus Binswanger, SAE) • medikamentös induziertes Parkinsonoid (Neuroleptika, Reserpin, Valproinat, Flunarizin)

Tab. 19.2 Klinische Zeichen, die gegen das Vorliegen eines idiopathischen Parkinson-Syndroms sprechen

- symmetrischer Symptombeginn
- irregulärer Tremor mit myokloner Komponente
- stimulussensitiver Myoklonus
- frühe Gang- und Standinstabilität und Stürze
- keine oder schlechte Antwort auf L-Dopa (ausreichende Dosis!)
- atypische Dyskinesen
- okulomotorische Störungen: konjugierte Blickparese, Lidheberapraxie u. a.
- schwere Dysarthrie, Dysphonie, Stridor
- Affektinkontinenz
- Gelenkkontrakturen
- ausgeprägte autonome Störungen (Impotenz, Harninkontinenz, orthostatische Hypotension, Synkope, Anhidrose)

19.1.2 Klinische Symptomatik des Parkinson-Syndroms

Die klinischen Kardinalsymptome des Morbus Parkinson und der Parkinson-Syndrome unterschiedlicher Genese sind **Akinese (Hypokinese), Rigor, Tremor** und **posturale Instabilität**. Die einzelnen Symptome können unterschiedlich stark ausgeprägt und miteinander kombiniert sein. Tab. 19.**3** gibt einen

Überblick über typische Befunde beim Morbus Parkinson (Anamnese, Inspektion, körperliche Untersuchung).

Beim **Tremor** handelt es sich um einen **Ruhetremor**, gelegentlich auch zusätzlich um einen Haltetremor. Differenzialdiagnostisch muss bei einem Tremor auch der **benigne essenzielle Tremor** (familiärer Tremor, S. 169) in Erwägung gezogen werden (Tab. 19.**4**), der neben den Händen und Beinen besonders auch Kopf und Stimme betreffen kann. Dieses gutartige Krankheitsbild ist mit einer Prävalenz von etwa 5 % häufiger als der Morbus Parkinson. Es wird oftmals autosomaldominant vererbt und hat einen zweigipfligen Erkrankungsbeginn vor dem 25. und um das 60. Lebensjahr. Auffallend ist die prompte Besserung des Tremors unter der probatorischen Einnahme von Alkohol.

Die **Bradyphrenie** (Verlangsamung aller seelischen Abläufe) lässt differenzialdiagnostisch an eine depressive Verstimmung und an

Tab. 19.3 Parkinson-Syndrom, Erscheinungsbild

anamnestische Angaben:
• irgendwie alles starr, steif, bin kraftlos • klebe am Boden, schlurfe, trippele, bin unsicher • habe Angst zu fallen, falle häufiger • bin heiser (ohne erkältet zu sein) • Schrift anders, kleiner, zittriger • bin traurig, niedergedrückt, kann mich nicht mehr freuen • habe Schmerzen (insbesondere Nacken-Schulter-Region, aber auch Extremitäten)
Symptomatik (Beobachtung):
• kleinschrittiger, gebundener, nach vorne gebeugter Gang • vermindertes oder fehlendes Armpendeln beim Gehen • vermehrte Schrittzahl beim Gehen und Wenden • Start-, Engpass- und Schwellenschwierigkeiten • Fallneigung (Pro-, Retro- und Lateropulsion) • Ruhetremor, evtl. zusätzlich leichter Haltetremor (3 – 8/s) • Hypomimie, Salbengesicht, vermehrter Speichelfluss • Aphonie (rigid-hypokinetische Dysarthrie; leises, raues, heiseres, monotones Sprechen)
Symptomatik (Untersuchung):
• vorschnelle Armbremsung beim Pendeltest • positiver Stoßtest mit Fallneigung in Stoßrichtung • Mikrografie • Rigor im Schulter-Nacken-Bereich (Aktivationsrigor: beim Hebenlassen des Gegenarms Rigor eher oder deutlicher feststellbar) • positiver Kopffalltest (Oreiller psychique, Head-dropping-Phänomen, cave: DD Nackensteife • Rigor, evtl. mit Zahnradphänomen • Glabella-Reflex nicht habituierend, evtl. Schnäuzel- und Palmomentalreflex positiv

Tab. 19.4 Differenzialdiagnostische Anhaltspunkte zur klinischen Unterscheidung zwischen Morbus Parkinson und essenziellem Tremor (s. a. S. 169, Tab. 13.4)

Unterscheidungskriterium	Morbus Parkinson	Essenzieller Tremor
Rigor	+++	–
Akinese	+++	–
Ruhetremor	+++	(+)
Haltetremor	++	+++
Intentionstremor	–	+
Unilateralität	++	(+)
Beinbeteiligung	+++	–
L-Dopa-Sensitivität	+++	–
hereditäre Belastung	+	+++
Alkoholsensitivität	–	++
Kopfbeteiligung	–	+++
Stimmbeteiligung	–	+++

eine demenzielle Entwicklung denken. Hierzu ist anzumerken, dass es bei Parkinson-Kranken nicht selten zur Entwicklung einer Demenz („Parkinson-Demenz“) kommt. Zur Behandlung dieser Demenzform ist Rivastigmin zugelassen.

Vegetative Funktionsstörungen. Weitere wichtige fakultative Zusatzsymptome des Morbus Parkinson sind vegetative Funktionsstörungen (aber weniger prominent als bei der Multisystematrophie, s. u.) wie Sialorrhoe, Salbengesicht, nächtliche Hyperhidrose, gelegentlich neurogene Blasenfunktionsstörungen sowie eine Neigung zur orthostatischen Dysregulation, die Stürze begünstigen kann.

Äußeres Erscheinungsbild, Rigor. Im Erscheinungsbild sind typisch: die oft leicht gebeugte Körperhaltung mit Flexion der Arme im Ellenbogen und der Beine im Kniebereich, ein kleinschrittiger Gang mit vermehrter Schrittzahl bei Wendebewegung sowie mit Fallneigung nach vorne (Propulsionsneigung), seltener auch nach hinten (Retropulsion), eine verminderte Armmitbewegung beim Gehen, Schwierigkeiten beim Initiieren oder Beenden einer Bewegung, eine Verarmung von Gestik und Mimik, eine **rigorbedingte Muskeltonuserhöhung**, v. a. im Schulter-Nacken-Bereich, jedoch auch an den Extremitäten. Die bei deutlichem Rigor häufig auftretenden Muskel- und Wirbelsäulenschmerzen werden nicht selten als „rheumatisch“ fehlgedeutet. In fortgeschrittenem Stadium liegt der Patient unbeweglich mit über der Unterlage angehobenem Kopf („psychisches Kopfkissen“).

19.1.3 Klinische Einteilung der Krankheitsbilder mit Parkinson-Syndrom

Klinische Typen des Morbus Parkinson

Beim Morbus Parkinson, der oft von Erkrankungsbeginn an asymmetrisch ausgeprägt ist, sind drei Prädominanztypen beschrieben:

- **Tremordominanztyp**: Ganz im Vordergrund steht der Ruhetremor; bezüglich der Progression soll dieser Prädominanztyp die günstigste Prognose haben;
- **akinetisch-rigider Typ:** Ein Tremor kann ganz fehlen; oft finden sich hier stärkere vegetative Beschwerden sowie ein früheres Auftreten psychiatrischer Erkrankungskomplikationen;
- **Äquivalenztyp**: Die Symptome Tremor, Rigor und Akinese sind relativ gleichmäßig ausgeprägt.

Klinische Kennzeichen atypischer Parkinson-Syndrome

Bestimmte Symptome wie z. B. irregulärer Tremor, Myoklonus oder okulomotorische Störungen u. a. (s. Tab. 19.**2**) sollten differenzialdiagnostisch an das Vorliegen eines atypischen Parkinson-Syndroms denken lassen. Diese sind oftmals durch eine raschere Krankheitsprogression, eine symmetrische Symptomverteilung bereits bei Krankheitsbeginn, ein unzureichendes Ansprechen auf L-Dopa und weitere Auffälligkeiten gekennzeichnet.

Multisystematrophie (MSA s. S. 257).

Weitere Systematrophien mit Parkinson-Symptomatik.

- Bei der **progressiven supranukleären Blickparese** (**PSP; Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom**) stehen neben der vertikalen Blickparese ein axial betonter Rigor mit Fallneigung besonders nach hinten, erhebliche Dysarthrie und Dysphagie sowie Frontalhirnzeichen im Vordergrund.
- Die **kortikobasale Degeneration** (**CBD**) ist charakterisiert durch akinetisch-rigide Symptome in Kombination mit Parietallappenapraxie, fokaler Dystonie, irregulärem Tremor und stimulusinduzierbarem Myoklonus sowie einem sog. Alien-Limb-Phänomen (Teile des Körpers werden als nicht zu dem Betroffenen gehörig empfunden).
- Die **Hallervorden-Spatz-Krankheit** zeichnet sich durch eine progrediente Rigidität aus, vorwiegend der Beine, verbunden mit choreoathetoiden Bewegungen, progressiver Demenz, epileptischen Anfällen, Spastik sowie Optikusatrophie.
- Bei der erblichen **Neuroakanthozytose** sind neben einer Parkinson-Symptomatik Dystonien, choreatische Hyperkinesen und häufiger auch Tics, epileptische Anfälle, Muskelatrophien, Hohlfußbildungen und auch Areflexien zu beobachten. Im Rahmen ausgeprägter perioraler Hyperkinesen kommt es häufiger zu Selbstverletzungen im Bereich der Lippen. Meist findet sich im Serum eine CK-Erhöhung.
- Die **Machado-Joseph-Krankheit**, die inzwischen zu den spinozerebellären Ataxien gerechnet wird, folgt einem autosomal-dominanten Erbgang. Neben einem Rigor finden sich häufig eine Spastik sowie eine zerebelläre Störung, Ophthalmoplegie und Muskelatrophien.

19.1.4 Diagnostik des Parkinson-Syndroms

Entscheidend für die Diagnose eines Parkinson-Syndroms ist die klinische Symptomatik. Für die Annahme eines idiopathischen Parkinson-Syndroms müssen symptomatische (sekundäre) Formen ausgeschlossen worden sein. Mittels PET (18-F-Dopa-PET) oder spezieller SPECT-Untersuchungen kann eine verminderte Aktivität von Dopamin-Decarboxylase nachgewiesen werden.

In der kraniellen Hirnparenchym-Sonografie findet sich beim idiopatischen Parkinson-Syndrom und bei der kortikobasalen Degeneration eine Hyperechogenität der Substantia nigra, bei der progressiven supranukleären Blickparese und der Multisystematrophie nicht.

19.1.5 Therapie des Parkinson-Syndroms

Es werden medikamentöse und nichtmedikamentöse Behandlungen unterschieden. Die Therapie sollte rechtzeitig, altersgerecht und effizient begonnen werden. Hinsichtlich Alter, Erkrankungsdauer und sozialer Situation können sich die relevanten Therapieziele unterscheiden. Wichtig ist eine Verlaufsbeobachtung, wobei eine Betreuungskonstanz von besonderer Bedeutung ist. Im Verlauf muss in der Regel die Medikation hinsichtlich Auswahl der Medikamente, Einnahmezeiten, Dosierungen etc. angepasst werden.

Medikamentöse Therapie

Die medikamentösen Behandlungsstrategien verfolgen das Ziel, das beim Parkinson-Syndrom gestörte biochemische Gleichgewicht zwischen cholinergen und dopaminergen Mechanismen zu beeinflussen. Es stehen verschiedene Wege zur Verfügung (Abb. 19.**1**, Abb. 19.**2**, Tab. 19.**5**).

Abbau des Acetylcholinübergewichts mit Anticholinergika. Diese am längsten bekannte Therapie hat auch heute noch ihre Bedeutung, v. a. in den Fällen, in denen der Tremor oder vegetative Störungen im Vordergrund stehen und durch L-Dopa und Dopaminergika nicht ausreichend zu beeinflussen sind. Anticholinergika wirken parasympatholytisch über eine Hemmung der Muskarinrezeptoren. Erfahrungsgemäß sprechen postenzephalitische Parkinson-Patienten und das pharmakogene Parkinsonoid besonders gut auf Anticholinergika an.

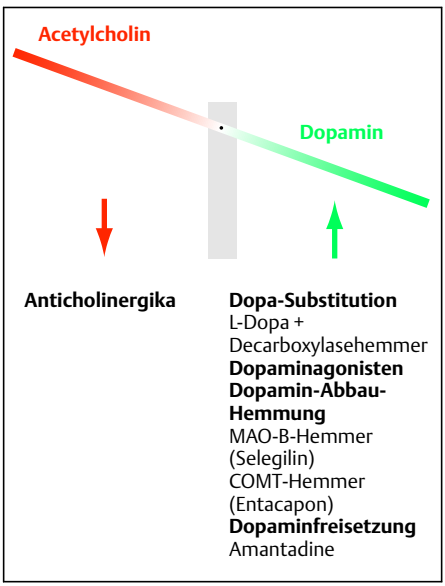


Abb. 19.1 Medikamentöse Therapie beim Morbus Parkinson und beim Parkinson-Syndrom

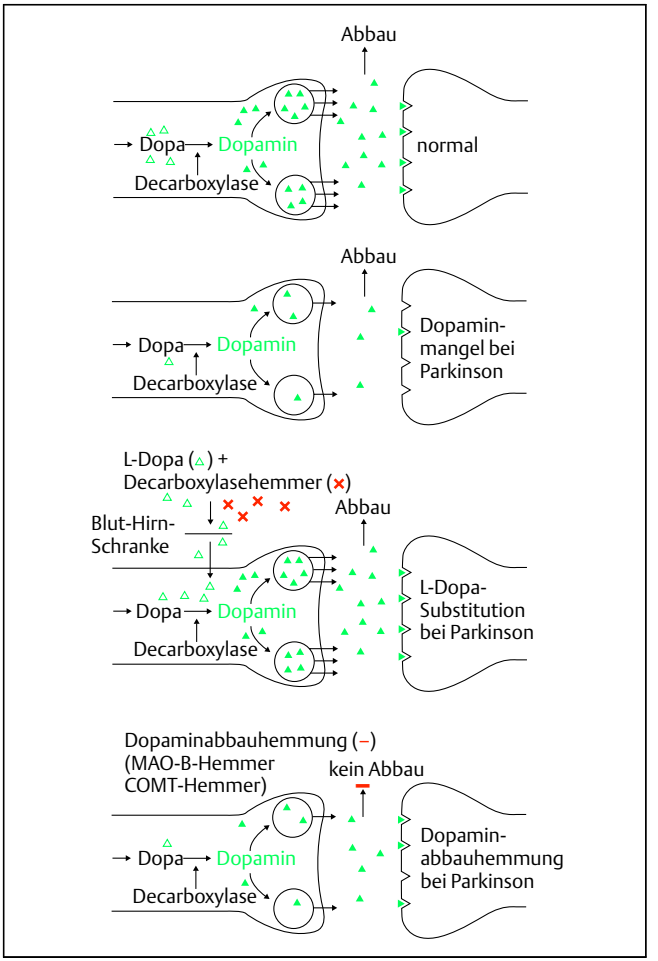


Abb. 19.2 Vorgänge an dopaminergen Synapsen unter Einwirkung verschiedener Medikamente beim Morbus Parkinson und Parkinson-Syndrom, vereinfachte Darstellung

Kontraindikationen bestehen allerdings beim unbehandelten Glaukom, bei Prostatahypertrophie sowie bei Magen-Darm-Stenosen. Eine Förderung demenzieller Erkrankungen sowie das Auftreten von Verwirrtheitszuständen und Gedächtnisstörungen müssen unter der Behandlung mit Anticholinergika beachtet werden, v. a. bei älteren Patienten.

Dopaminanreicherung in den Stammganglien durch L-Dopa-Zufuhr. Eine Kombination des L-Dopa mit einem nur peripher wirksamen Dopa-Decarboxylasehemmer ist bei geplanter Dopa-Therapie Mittel der Wahl, weil damit die peripheren Nebenwirkungen des Dopamins (Blutdrucksenkung, Herzrhythmusstörungen, Übelkeit) vermindert

Tab. 19.5 Parkinson-Medikamente

Anticholinergika
• Biperiden
• Trihexyphenidyl
• Benzatropin
• Metixen
• Pridinol
• Bornaprin
• Procyclidin
L-Dopa
• L-Dopa ohne Decarboxylasehemmer
• L-Dopa mit Decarboxylasehemmer
NMDA-Antagonisten
• Amantadinsulfat
• Amantadinhydrochlorid
• Budipin
Dopaminagonisten
• Bromocriptin
• Lisurid
• Pergolid (2. Wahl)
• Dihydroergocryptin
• Cabergolin
• Ropinirol (nicht ergoline
• Pramipexol (Dopaminagonisten)
• Rotigotin (Pflaster)
MAO-B-Hemmer
• Selegilin-HCL
• Rasagilin
COMT-Hemmer
• Entacapone
• Tolcapone

werden können. Denn da diese Decarboxylasehemmer die Blut-Hirn-Schranke nicht passieren können, wird mit relativ kleinen L-Dopa-Gaben eine hohe Dopaminkonzentration im Gehirn erzielt (Abb. 19.**3**). Die L-Dopa-Medikation, die nüchtern am besten resorbiert wird, bessert v. a. Akinese und Rigor, jedoch nur langfristig den Tremor. Wegen der Nebenwirkungen, die im Therapieverlauf zunehmend auftreten, sollte zuvor ein Behandlungsversuch z. B. mit Dopaminagonisten oder mit Amantadin oder Selegilin erfolgen.

Als **Nebenwirkungen** der L-Dopa-Medikation können neben vegetativen Störungen wie Übelkeit, Erbrechen (symptomatische Behandlung mit Domperidon), Diarrhö, Obstipation und kardiovaskulären Beschwerden (Herzrhythmusstörungen, orthostatische Hypotonie) auch choreoathetoide Hyperkinesen (Dyskinesien) und v. a. Verwirrtheitszustände und psychotische Episoden auftreten. Diese **Dopa-Psychosen** verschwinden oft nach gleichzeitiger Behandlung mit Neuroleptika in niedriger Dosierung, können aber auch zum Abbruch der L-Dopa-Behandlung zwingen. Medikamentös induzierte Psychosen können aber auch bei Parkinson-Syndromen unter der Behandlung mit anderen Parkinsonmedikamenten auftreten. Klassische Neuroleptika verstärken in der Regel die Parkinson-Symptomatik. **Clozapin** scheint diesbezüglich eine Ausnahmestellung zu haben und kann bei Psychosen im Verlauf eines Parkinson-Syndroms eingesetzt werden, etwa bei Versagen der Standardtherapie, Medikamentenreduktion sowie Versuch medikamentöser Umstellung. Die Medikamente sollten – falls möglich – in folgender Reihenfolge abgesetzt werden: Anticholinergika und trizyklische Antidepressiva, Absetzen oder Reduktion von Budipin, Amantadin, MAO-B-Hemmern, Dopamaminagonisten, dann von COMT-Hemmern, zuletzt Reduktion von L-Dopa auf die niedrigstmögliche Dosierung soweit vertretbar. Auch ein Therapieversuch mit Quetiapin (Off-Label-Use) wird bei Psychosen im Verlauf eines Parkinson-Syndroms empfohlen.

Langzeitbeobachtungen haben gezeigt, dass bei **mehrjähriger L-Dopa-Therapie** fast regelhaft ein allmählicher Wirkungsabfall

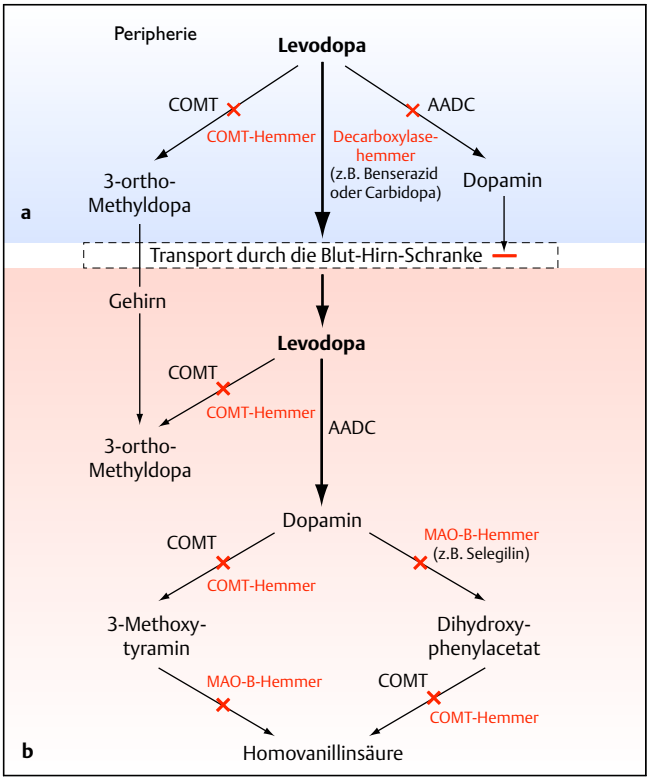


Abb. 19.3 Stoffwechselwege des Levodopa in der Peripherie (a) und im Gehirn (b). Bei Kombination mit einem Decarboxylasehemmer wird der Abbau des Levodopa in der Peripherie verhindert (**a**), so dass Levodopa vermehrt in das Gehirn übertritt. Hier wird es zu Dopamin decarboxyliert. Zusätzlich sind die Angriffsorte der COMT- und MAO-B-Hemmer skizziert – sie blockieren den Abbau von Levodopa sowie von Dopamin und seiner Metabolite an verschiedenen Orten. **AADC:** Aromatische-Aminosäure-Decarboxylase. **COMT:** Catechol-O-Methyltransferase. **Levodopa:** 3,4-Dihydroxyphenyl-L-Alanin. **MAO-B:** Monoaminooxidase-B (nach: Der Nervenarzt [Beilage], Band 67, Heft 7, Juli 1996).

eintritt (sog. **End-of-Dose-Akinese**, d. h. Wirkungsverlust der einzelnen L-Dopa-Dosis schon 2 – 3 Stunden nach der Einnahme). Hier sollte dann die L-Dopa-Medikation häufiger über den Tag verteilt oder ein L-Dopa-Depot bzw. Retard-Präparat versucht werden. Ein besonderes Problem der L-Dopa-Langzeittherapie stellt das sog. **On-off-Phänomen** (im Tagesverlauf auftretender starker Wechsel zwischen guter und schlechter Befindlichkeit) dar, für dessen Erklärung sowohl Änderungen der Sensitivität des Rezeptors als auch pharmakokinetische Aspekte herangezogen werden. Es kommen auch duodenale Infusionen über perkutane Sonden zur Anwendung (Duodopa). Ist ein schnell einsetzender Effekt des L-Dopa gewünscht, kann eine wasserlösliche Tablette eingesetzt werden (Madopar-LT). Wenn im Anfangsstadium der Krankheit lediglich ein Tremor die Symptomatik prägt, kann die Initialtherapie mit einem Anticholinergikum oder auch mit einem β-Rezeptorenblocker erfolgen, z. B. Propanolol oder Metoprolol (hier allerdings Asthma bronchiale und AV-Block als Kontraindikation beachten!).

► Grundsatz für L-Dopa-Therapie: Slow- and Low-Konzept:
- niedrige Anfangsdosierung,
- langsame Dosissteigerung,
- minimale Optimaldosierung,
- bei frühen Krankheitsstadien zuvor Therapieversuch mit Dopaminagonisten, Amantadin oder Selegilin.

NMDA-Antagonisten. Der Wirkungsmechanismus der **Amantadinsalze** ist die **Inhibition glutaminerger Rezeptoren** (NMDA-Rezeptorblockade). Amantadine verstärken klinisch den Dopa-Effekt, doch sind sie in initialen Fällen auch als Monotherapie erfolgversprechend. Diese Präparate eignen sich auch zur Infusionstherapie; man kann mit ihnen rasche Effekte bei bedrohlichen Parkinson-Krisen erreichen.

► Bei akinetischen Krisen sind Amantadinsulfat-Infusionen (Pk-Merz) das Mittel der Wahl.

Zur Behandlung schwerer akinetischer Krisen beim Parkinson-Syndrom werden auch i. v. Gaben von Lisurid (ein Dopaminagonist, s. u.) empfohlen. Allerdings hat diese Medikation eine hohe Nebenwirkungsrate (u. a. Hyperemesis und exogene Psychosen).

Auch **Budipin** wirkt antagonistisch am NMDA-Rezeptor. Daneben hat es noch vielfältige Wirkungen an anderen Rezeptoren (u. a. anticholinerg, dopaminerg, noradrenerg und serotonerg). Indiziert bei fehlenden Fluktuationen im Rahmen einer Kombinationstherapie unter kardialer Überwachung.

Behandlung mit Dopaminagonisten (Dopaminergika). Diese vermag die benötigte L-Dopa-Menge zu senken und eignet sich vor allem in den Fällen, in denen Patienten nach jahrelanger Behandlung auf L-Dopa nicht mehr ausreichend anzusprechen scheinen. In letzter Zeit werden Dopaminagonisten aber auch zunehmend zur initialen Monotherapie bzw. in Verbindung mit niedrig dosiertem L-Dopa zur Langzeittherapie vor allem jüngerer Parkinson-Kranker herangezogen.

Dopaminagonisten wirken durch **direkte Stimulation der postsynaptischen dopaminergen Rezeptoren**. Klinische Bedeutung gewonnen haben Dopaminergika, die vornehmlich eine erhöhte Affinität zum **D 2-Rezeptor** haben wie Bromocriptin und Lisurid. So lassen sich die früher unter zu rascher und zu hoher Dosierung beobachteten Nebenwirkungen (Blutdruckabfall, gastrointestinale Symptome) vermeiden.

Der wesentliche Vorteil einer frühen Dopaminergikatherapie gegenüber der L-Dopa-Therapie wird in dem verminderten Auftreten von Fluktuationen der Beweglichkeit (On-off-Phänomen) und Dyskinesien gesehen. Nachteile hingegen sind der nicht so ausgeprägte antiakinetische Effekt sowie gelegentlich zu beobachtende Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen, da es sich z. T. um Mutterkornalkaloide handelt.

Bei einigen ergolinen Dopaminagonisten wird über das Auftreten von Herzklappenfibrosen berichtet, so dass diese Präparate nicht Mittel der 1. Wahl sind.

Monoaminooxidase-(MAO-B-)Hemmer (Abb. 19.3). Bei Parkinson-Kranken ist die MAO-B im Striatum erhöht, wodurch es zu einem rascheren Abbau von Dopamin zu Homovanillinsäure kommt. Dieser beschleunigte Dopaminabbau kann durch die Gabe von MAO-B-Inhibitoren verlangsamt werden.

Ein selektiver Hemmstoff der MAO-B ist **Selegilin-HCL**. Die Erfahrungen haben gezeigt, dass sich Selegilin-HCL vor allem in der Kombination mit einer L-Dopa/Decarboxylasehemmer-Therapie bewährt, wobei entweder eine Dosisreduzierung von L-Dopa oder die

Besserung einer Symptomfluktuation erreicht werden kann.

Catechol-O-Methyltransferase-(COMT-) Hemmer (s. Abb. 19.3). Auf einem ähnlichen Prinzip der Dopamin-Abbauhemmung (zusätzlich zur L-Dopa-Abbauhemmung) beruhen die COMT-Hemmer (**Entacapone, Tolcapone**).

Trotz dieser vielseitigen Möglichkeiten einer medikamentösen Behandlung von Parkinson-Kranken bleiben die Ergebnisse einer Langzeittherapie bisweilen unbefriedigend.

Behandlung von Begleiterkrankungen. Die Kombination der Parkinson-Symptomatik mit anderen zerebralen Symptomen sowie Begleiterkrankungen erfordern evtl. **zusätzliche therapeutische Maßnahmen** (z. B. Behandlung einer Hypertonie, Hypotonie, von orthostatischen Kreislaufregulationsstörungen, einer Herzinsuffizienz, Hyperlipidämie, Hyperurikämie, diabetischen Stoffwechsellage, evtl. auch den Versuch einer Begleitmedikation mit stoffwechselaktiven bzw. durchblutungsfördernden Substanzen), Problem der **Multimorbidität**.

Insgesamt sind vor allem folgende Faktoren für den Behandlungserfolg bei Parkinson-Kranken negativ zu bewerten:

- hohes Erkrankungsalter, insbesondere beim männlichen Geschlecht,
- rasche Symptomprogredienz,
- zusätzliche neurologische Befunde (z. B. Pyramidenbahnzeichen, Augenmuskelparesen, autonome Störungen),
- psychoorganische Symptome (Demenz, exogene Psychosen),
- extranigrale Hirnbefunde bei der zerebralen Zusatzdiagnostik (Infarktnarben oder Hirnatrophie im cCT/MRT, Allgemeinveränderungen im EEG).

Nichtmedikamentöse Therapieverfahren

Falls eine medikamentöse Therapie keine hinreichende Besserung erbringt, können unter bestimmten Voraussetzungen **operative stereotaktische Maßnahmen** (als Stimulations-, zunehmend seltener als Ausschaltungsverfahren) zur Anwendung kommen.

Die **tiefe Hirnstimulation** beeinflusst mittels implantierter stereotaktischer Elektroden die motorischen Kernsymptome Akinese, Rigor und Tremor. Sie wird im fortgeschrittenen Stadium der Parkinson-Erkrankung eingesetzt. Hauptstimulationsort ist der Nucleus subthalmicus.

Unverändert bedeutsam geblieben ist eine regelmäßige und intensive **krankengymnastische Behandlung**, die stets neben der medikamentösen Therapie durchgeführt werden sollte. Gezielt wirken Streckübungen (möglichst an der Sprossenwand) bei den Haltungsstörungen, Schwingübungen beim Rigor, therapeutisches Schwimmen bei Koordinationsstörungen und beschäftigungstherapeutische Betreuung zur Förderung der Feinmotorik. Startstörungen können durch die Nutzung von akustischen oder optischen Signalen überwunden werden.Bei Sprechstörungen kann eine **logopädische Behandlung** von Nutzen sein. Schließlich können auch regelmäßige **Massagen** zur Behandlung der Parkinson-Kranken gehören. Zur Krankheitsbewältigung finden Selbsthilfegruppen für Parkinson-Kranke einen breiten Zuspruch.

19.2 Chorea

19.2.1 Chorea Huntington (Chorea major, „Veitstanz“)

Die Chorea Huntington, ein autosomal-dominant-erbliches Leiden, manifestiert sich erst zwischen dem 35. und 55. Lebensjahr, also selten vor dem Heiratsalter, so dass in Anbetracht der hohen Penetranz des dominanten Erbgangs und des Fehlens einer kausalen Therapie dringend eine Familienberatung erforderlich ist (Prävalenz etwa 0,1 ‰).

Morphologisch findet sich bei dieser Krankheit eine hochgradige Atrophie des Corpus striatum und – im fortgeschrittenen Stadium – auch der Hirnrinde. Dieser Substanzverlust kann im cCT/MRT als plumpe Erweiterung der Seitenventrikel, des 3. Ventrikels und auch als Hydrocephalus externus objektiviert werden.

Histochemisch lässt sich im Corpus striatum eine Konzentrationsabnahme von GABA sowie ein Schwund der GABA-Rezeptoren nachweisen. Eine pathologisch niedrige Konzentration der inhibitorisch wirkenden GABA in den Basalganglien führt zu einem synaptischen Übergewicht des Dopamins in dieser Region. Damit zeigt die Chorea Huntington gewisse spiegelbildliche Entsprechungen zum Morbus Parkinson. Das pathogene Gen bei der Huntington-Erkrankung (Huntington-Gen) liegt auf dem kurzen Arm des Chromosoms 4. Wesentlich für die genetische Beratung von einzelnen Angehörigen belasteter Familien ist die Genmutation mit CAG-Triplet-Wiederholungen nach Aufklärung und schriftlicher Einwilligung der untersuchten Person.

Symptomatik. Das klinische Bild der Krankheit, wird bestimmt durch ein progredientes **hypoton-hyperkinetisches Syndrom** mit vorwiegend **choreatischer Bewegungsunruhe** („langsame“ Chorea im Gegensatz zur meist „schnelleren“ Chorea minor!) und regelmäßig auch durch schwere psychische Veränderungen (**Choreophrenie**), die über Antriebs- und Affektstörungen sowie symptomatische Psychosen in eine fortschreitende Demenz münden. Die psychopathologischen Erscheinungen können der extrapyramidalen Bewegungsstörung vorangehen oder auch erst viel später auftreten. Die Erkrankung nach etwa 12 – 15 Jahren mit einem schweren körperlichen und geistigen Siechtum letal.

> ► Das Vollbild der „Chorea“ wird geprägt durch die Trias: choreatische Hyperkinesen, Demenz und Anorexie.

Bei Beteiligung der von den kaudalen Hirnnerven versorgten Muskulatur kommt es zum Bild einer sog. **extrapyramidalen Pseudobulbärparalyse** mit Sprach- und Phonationsstörungen sowie Hyperkinesen der Kau- und Zungenmuskulatur mit schwerer Beeinträchtigung der Kau- und Schluckbewegungen.

Im cCT und MRT stellen sich beim Vollbild der Erkrankung Atrophien des Nucleus caudatus dar.

> ► Orofaziale Hyperkinesen (Grimassieren) können schon den Beginn einer Chorea Huntington prägen. Sie werden dann oft als „psychogen“ verkannt!

Therapie. Eine therapeutische Beeinflussung des fortschreitenden Krankheitsgeschehens ist auch durch stereotaktische Operationen nicht möglich. Ein hyperkinesedämpfender Effekt, häufig aber um den Preis eines dabei gleichzeitig auftretenden pharmakogenen Parkinsonismus (Parkinsonoid) und eines Blutdruckabfalls, kann mit Tiaprid oder Te-

trabenazin sowie Sulpridid oder Olanzapin, evtl. auch Haloperidol angestrebt werden – Substanzen, die in den Dopaminstoffwechsel eingreifen.

19.2.2 Chorea minor

Streng abzugrenzen von der Chorea Huntingon ist die **Chorea minor** (**Sydenham**), bei der es sich nicht um eine Systematrophie, sondern ätiopathogenetisch um eine pathologische Immunreaktion nach Infektion mit β-hämolysierenden Streptokokken der Gruppe A handelt. So gehen hier der choreatischen Symptomatik in vielen Fällen (ca. 50%) – mit einer häufig längeren Latenz von Monaten – Symptome des rheumatischen Fiebers wie Polyarthritis, Karditis, Erythema anulare und subkutane Knötchen voraus.

Neuropathologisch finden sich bei der Chorea minor entzündliche Veränderungen vorwiegend im Corpus striatum und im Nucleus subthalamicus (Corpus Luysii) mit perivaskulären Lymphozyteninfiltraten, Gliaknötchen und auch Mikroembolien.

Symptomatik. Die v. a. im Schulalter und bevorzugt bei Mädchen auftretende Erkrankung ist durch arrhythmisch-zuckende Hyperkinesen geprägt, besonders in der mimischen, der Pharynx- und Zungenmuskulatur sowie in den distalen Abschnitten der oberen Extremitäten. Affektlabilität, Reizbarkeit, Antriebsarmut und mangelnde Aufmerksamkeit sind häufige psychopathologische Begleitsymptome, durch die die Kinder in der Schule auffällig werden.

Therapie. Sie besteht wie beim rheumatischen Fieber in einer ausreichend hohen und langen antibiotischen (Penicillin-G-) Behandlung, die evtl. zur Rezidivprophylaxe über längere Zeit fortgesetzt werden muss.

Zur symptomatischen Behandlung der Hyperkinesen können Tiaprid, Haloperidol oder Valproat Verwendung finden.

Prognose. Die Prognose ist trotz nicht seltener Rezidive gut.

19.2.3 Weitere choreatische Bewegungsstörungen

Das Syndrom einer Chorea minor kann auch in der ersten Schwangerschaft, vorwiegend zwischen dem 3. und 5. Schwangerschaftsmonat, auftreten (sog. **Chorea gravidarum**). Wahrscheinlich hat hier die Schwangerschaft lediglich eine auslösende Rolle für die sich erst im Erwachsenenalter manifestierende Chorea minor.

Choreatische Syndrome können ferner auftreten nach der Einnahme von Ovulationshemmern, nach Schlaganfällen, im Alter als senile Chorea sowie bei der erblichen gutartigen familiären Chorea.

Eine sehr seltene, angeborene Enzymanomalie mit Störungen im Purin- und Pyrimidinstoffwechsel (**Lesch-Nyhan-Syndrom**) kann schon im Säuglings- und Kleinkindalter zu einer schweren **Choreoathetose** führen. Sie ist verbunden mit ausgeprägter psychomotorischer Retardierung, aggressiven Verhaltensweisen, Spastik, Hyperurikämie und Nephrolithiasis. Die Prognose der Erkrankung ist äußerst schlecht.

19.3 Athetosen

Symptomatik. Klinisch zeichnen sich die Athetosen durch unregelmäßige, unwillkürliche, langsam ablaufende Bewegungen aus, die v. a. distal lokalisiert sind und oft schraubenden, drehenden, verkrampft wirkenden Charakter haben.

Ätiologie. Ursächlich handelt es sich oft um die Folgen einer perinatalen Hirnschädigung, v. a. einer Asphyxie. Daher finden sich häufig klinisch zusätzliche Zeichen einer Perinatalschädigung.

Neuropathologisch werden in erster Linie Läsionen im Pallidum sowie im Corpus striatum beobachtet. Athetosen können doppelseitig auftreten (Athétose double). Neuropathologisch ist dann meist ein Status marmoratus im Bereich der Basalganglien zu beobachten.

Therapie. Eine ursächliche Behandlung ist nicht bekannt. Medikamentös werden versuchsweise Neuroleptika, Valproat und evtl. auch Benzodiazepine eingesetzt. Gelegentlich wird auch eine stereotaktische Hirnoperation in Erwägung gezogen.

19.4 Ballismus und Hemiballismus

Beim Ballismus bzw. Hemiballismus handelt es sich um plötzlich einschießende, abrupte, schleudernde Extremitätenbewegungen mit oft proximaler Betonung. Durch die heftigen Bewegungen kann die Stand- bzw. Gangsicherheit gefährdet sein.

Ursächlich sind meist Läsionen im Bereich des Nucleus subthalamicus zu finden. Vor allem nach umschriebenen Ischämien und Enzephalitiden, in selteneren Fällen auch bei lokalen raumfordernden Prozessen, kann es zum Auftreten eines Hemiballismus kommen. Behandlungsversuch wie bei der Athetose (s. o.).

19.5 Dystone Syndrome

Zu den dystonen Syndromen zählen verschiedenartige Erkrankungen einzelner Muskeln (fokal) oder von Muskelgruppen (segmental oder generalisiert) mit unwillkürlichen, tonischen Kontraktionen unterschiedlicher Dauer.

Morphologisch finden sich häufig Veränderungen im Putamen, jedoch auch in anderen Stammganglienbereichen.

Symptomatik. Klinisch sind mehr oder weniger lang andauernde, langsame, tonische Kontraktionen von Muskeln oder Muskelgruppen zu beobachten (s. S. 172).

Ätiologie. Ursächlich werden hereditäre Erkrankungen, symptomatische Formen, medikamentös verursachte Krankheitsbilder und ungeklärte Syndrome unterschieden.

Therapie. Bei den dystonen Syndromen werden vielfältige Behandlungsmaßnahmen empfohlen. Einer **ursächlichen** Behandlung ist lediglich die Dopa-sensitive Dystonie zugänglich, auch einige sekundäre Dystonien sprechen auf L-Dopa an. **Symptomatisch** bringen bei fokalen Dystonien wie dem Blepharospasmus lokale Botulinustoxin-A-Injektionen in den M. orbicularis oculi vorübergehend Besserung. Ähnliche Erfolge werden beim Torticollis spasmodicus und anderen Dystonieformen erzielt. Bei segmentalen und generalisierten Dystonien stehen die **medikamentösen** Therapien im Vordergrund. Hier werden verschiedene Substanzen eingesetzt: Anticholinergika (Trihexyphenidyl-HCl), Baclofen, Neuroleptika (Haloperidol, Tiaprid) und Alkaloide (Lisurid). Krankengymnastische Behandlungen und EMG-Biofeedback-Therapie lassen zumindest Linderung erwarten. **Chirurgische** Behandlungsverfahren bleiben Patienten vorbehalten, die nicht ausreichend auf eine medikamentöse Therapie ansprechen. Bei schweren idiopathischen Dystonien kann eine tiefe Hirnstimulation des Globus pallidus Linderung bringen.

19.6 Dyskinesien

Zu den Dyskinesien werden **medikamentös induzierte Hyperkinesen** gerechnet. Bekannt sind Dyskinesien nach L-Dopa-Therapie als Spätnebenwirkung.

19.6.1 Akutdyskinesien

Klinisch von besonderer Bedeutung sind Akutdyskinesien, bei denen es sich um schnell einsetzende dystone Reaktionen nach Neuroleptika-Gabe handelt. Auch Antiemetika vom Typ des Metoclopramid oder Triflupromazin zählen zu diesen Substanzen. Meist kommt es zu angstbesetzten Zuständen mit tonischen Kontraktionen, vor allem im Mund- und Halsbereich mit Schluckstörungen, Schlundkrämpfen und z. T. auch Atemnot. Manchmal werden auch Rumpfbeugungen nach hinten oder zur Seite beobachtet. Kennzeichnend ist ein promptes Ansprechen der dystonen Reaktionen auf die langsame intravenöse Verabreichung von Biperiden.

19.6.2 Tardive Dyskinesien

Hierzu zählen v. a. im Mund- und Zungenbereich lokalisierte Bewegungsstörungen in Form von Kauen, Schmatzen, Grimassieren, Zungenwälzen und unwillkürlichem Herausstrecken der Zunge. Zeitweise finden sich auch unwillkürliche überschießende Bewegungen in anderen Körperbereichen. Tardive Dyskinesien treten insbesondere nach längerer Einnahme von Neuroleptika auf. Therapeutisch verbessern Botulinustoxinbehandlungen die Symptomatik für mehrere Monate.

19.6.3 Akathisie

Als Akathisie wird eine ständige Unruhe von Gesicht und Extremitäten unter medikamentösen Einflüssen bezeichnet. Es besteht oft eine Unfähigkeit, stillzusitzen oder in einer Körperhaltung zu verharren. Die Betroffenen spüren innerlich einen Drang zur Bewegung. Akathisien treten v. a. nach Neuroleptika, Antiemetika und Dopaminagonisten auf.

19.7 Tic-Krankheiten

Bei diesen Erkrankungen prägen blitzartige, unwillkürliche, stereotype Bewegungen die klinischen Erscheinungsbilder. Am häufigsten betroffen ist dabei die Gesichtsregion in Form eines Fazialis-Tics, Blinzeltics oder Schnüffeltics (s. S. 173). Tic-Erscheinungen bei Kindern sind nicht selten psychogene Bewegungsstörungen in Belastungssituationen und bilden sich regelhaft nach der Pubertät zurück. Als prädisponierender Faktor bei diesen Kinder-Tic-Syndromen wird von manchen Autoren ein „Minimal Brain Damage“ in Betracht gezogen.

Die **Ätiopathogenese** der im Erwachsenenalter persistierenden oder erstmals auftretenden Tics ist nicht einheitlich und bleibt in vielen Fällen rätselhaft. Sie dürfte – wie bei einigen essenziellen Tremorformen – an einer nicht präzise bestimmbaren Nahtstelle zwischen Psycho- und Somatogenese zu suchen sein.

Gilles de la Tourette-Syndrom. Eine organische Ursache im Bereich von Thalamus, Hypothalamus, Corpus striatum und limbischem System scheint dem sog. Gilles de la Tourette-Syndrom (Maladie des Tics) zugrunde zu liegen. Bei dieser seltenen chronisch-persistierenden Tic-Krankheit, deren nosolo-

gische Entität noch nicht zweifelsfrei ist, treten neben ticartigen Zuckungen, betont im Gesichts- und Halsbereich, v. a. zwanghafte Impulsivhandlungen aller Art auf. Recht typisch sind unter diesen vokale Entäußerungen in Form einer Echolalie (zwanghaftes Nachsprechen von Wörtern oder Sätzen) oder eine Koprolalie (zwanghaftes Aussprechen obszöner Worte). Die im Hintergrund stehenden psychischen Veränderungen sind durch depressive Verstimmungen, Zwangsstörungen oder eine unmotivierte Aggressivität gekennzeichnet. Nicht selten treten aber auch ein sonderbar schalkhafter Humor und eine Neigung zu übermütigen, neckischen Spielereien bei diesen Kranken hervor. Therapeutische Hilfen können beim Tourette-Syndrom von einer Haloperidol-, Tiapridmedikation oder niedrigen Butyrophenongaben erwartet werden.

19.8 Systematrophien des spinopontozerebellären Systems

Bei einigen seltenen, vorwiegend **heredodegenerativen Krankheiten** betrifft der degenerative Prozess betont, jedoch nicht immer ausschließlich, das Kleinhirn und die zerebellopetalen Bahnen. Unter klinischen Gesichtspunkten können unterschieden werden:

19.8.1 Multisystematrophien (MSA)

Dies bezeichnet eine sporadisch auftretende neurodegenerative Erkrankung des **zentralen und autonomen Nervensystems**. Charakteristischerweise finden Nervenzelldegenerationen in den Basalganglien (Substantia nigra, Corpus striatum), im Hirnstamm und Zerebellum sowie in den Seitenhörnern des Rückenmarks statt. Typisch ist der Nachweis von von Alpha-Synuclein-positiven Einschlusskörperchen in Oligodendrozyten.

Ätiologie und Symptomatik. Die Ätiologie der MSA ist unbekannt. MSA treten v. a. im mittleren Erwachsenenalter auf, der Erkrankungsbeginn liegt häufig zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Klinisch ist die Multisystematrophie durch die Kombination von autonomen Störungen (hypotone Blutdruckregulationsstörungen, Blasenentleerungs-, Schlaf-, Sprech- und Schluckstörungen) mit einer Parkinson-Symptomatik oder zerebellären Ataxie gekennzeichnet.

Manifestationsformen der MSA. Unter dem Oberbegriff der Multisystematrophie werden folgende ältere Krankheitsbezeichnungen subsumiert, die inzwischen als unterschiedliche Manifestationsformen der MSA aufgefasst werden:

- **Shy-Drager-Syndrom**, MSA-SDS, ausgeprägte Funktionsstörungen des autonomen Nervensystems,
- **sporadische olivopontozerebelläre Atrophie,** MSA-sOPCA, überwiegend zerebelläre Symptomatik,
- **striatonigrale Degeneration,** MSA-SND, die häufigste Manifestationsform, bei der neben ausgeprägten autonomen Störungen extrapyramidale Symptome und eine ausgeprägte Parkinsonsymtomatik im Vordergrund stehen.

Bei allen MSA-Formen kann es zusätzlich zu Pyramidenbahnzeichen, Denervierungzzeichen im EMG (z. B. im M. sphincter ani externus), Faszikulationen, Myoklonien und Muskelatrophien kommen.

Therapie. Eine kausale Therapie ist für keine der Formen bekannt. Alle Formen sprechen

kaum oder nicht auf eine L-Dopa-Therapie an.

Olivopontozerebelläre Atrophie (MSA-OPCA) (Déjerine-Thomas)

Diese Krankheit mit Degeneration des Brückenfußes, der unteren Olive, des neozerebellären Marklagers und der Substantia nigra beginnt im mittleren Lebensalter, verläuft relativ rasch und endet meist schon nach wenigen Jahren letal.

Sporadische Formen werden den Multisystematrophien zugerechnet. Die Heredität des Leidens lässt sich nicht regelmäßig nachweisen.

Klinisch treten dabei **zerebelläre Symptome** wie Intentionstremor und Kleinhirnataxie (Seemannsgang) sowie ein **Parkinson-Syndrom** und eine oft diskrete autonome Insuffizienz und eine demenzielle Entwicklung auf.

Therapeutisch kann versucht werden, durch Ataxietraining und Ergotherapie die Symptomatik zu verbessern.

Striatonigrale Degeneration (MSA-SND)

Bei diesem Syndrom steht eine **akinetisch-rigide Symptomatik** im Vordergrund. Später kommt es auch zu **autonomen Störungen** wie orthostatischer (posturaler) Hypotonie, Synkopen oder Harninkontinenz. Eine erektile Dysfunktion kann bereits frühzeitig auftreten.

Auch bei diesem Krankheitsbild steht von der Behandlung her die Physiotherapie nach dem Versuch der Behandlung mit L-Dopa im Vordergrund.

Shy-Drager-Syndrom (MSA-SDS)

Dieses Syndrom zeichnet sich insbesondere durch **autonome Störungen** aus. Gefürchtet ist die orthostatische (posturale), asympathikotone Hypotonie mit abfallenden Blutdruckwerten ohne Pulsveränderung (Pulsstarre) nach dem Aufsitzen und v. a. nach dem Hinstellen. Dies kann zu einem Kollaps führen. Dadurch ist ein Stehen und Gehen bei fortgeschrittenem Krankheitsbild oft nicht mehr möglich. Bei diesem Syndrom finden sich ferner Harninkontinenz, Impotenz und Anhidrose sowie eine vorwiegend akinetisch-rigide Parkinsonsymptomatik. Später kann auch eine Demenz auftreten.

Differenzialdiagnostisch muss eine autonome Polyneuropathie ausgeschlossen werden.

Therapeutisch ist eine Behandlung mit Kompressionsstrümpfen bzw -hosen sowie medikamentös Behandlungsversuche mit einem Mineralokortikoid (Fludrocortison) oder dem Noradrenalinvorläufer L-threo-DOPS sinnvoll.

19.8.2 Sporadische Spätatrophie der Kleinhirnrinde (Atrophie cérébelleuse tardive)

Bei dieser Erkrankung kommt es zu einem im CCT gut darstellbaren, umschriebenen Schwund des Kleinhirnvorderlappens durch Untergang der Purkinje-Zellen (Abb. 19.**4**).

Symptomatik. Klinisch steht eine allmähliche, manchmal auch sehr rasch fortschreitende Ataxie der Beine, weniger der Arme im Vordergrund. Erst im späteren Stadium können eine Sprachataxie und ein Nystagmus

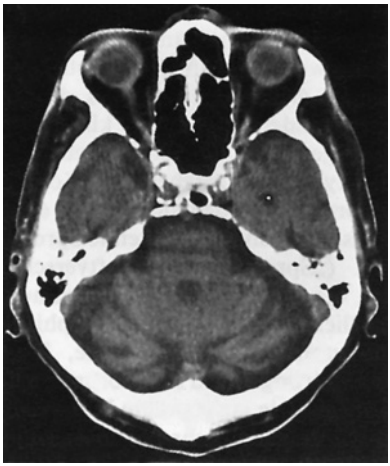


Abb. 19.4 Kleinhirnatrophie im cCT

hinzutreten. Die Psyche ist häufig auffallend wenig gestört, manchmal treten jedoch mnestische Defizite und Orientierungsstörungen in Erscheinung. Der Beginn der Erkrankung fällt in die 2. Hälfte des 4. Lebensjahrzehntes (daher „Spätatrophie").

Ätiologie. Die Ursache der Krankheit ist meist in exogenen Faktoren, häufig in einem chronischen Alkohol- oder Medikamentenabusus bzw. in Medikamentenintoxikationen (z. B. Phenytoin) sowie Insolationen zu suchen, doch kommen auch primär-degenerative Formen vor.

Bei den äthyltoxisch bedingten Formen können sich nach völliger Alkoholkarenz sowohl die klinischen Störungen als auch die CCT-Befunde innerhalb eines Jahres zurückbilden.

19.8.3 Ataxien

Zerebelläre Heredoataxie (Nonne-Marie)

Hierbei liegen morphologisch degenerative Vorgänge am Kleinhirn vor mit Ausfall der Purkinje-Zellen, an den Hintersträngen und den Kleinhirnseitensträngen des Rückenmarks sowie auch an der frontalen und parietalen Großhirnrinde.

Symptomatik. Das dominant erbliche Leiden zeigt erste klinische Erscheinungen im mittleren Lebensalter. Neben typischen zerebellären Koordinationsstörungen finden sich häufig ein Nystagmus, explosiv-skandierende Sprechstörungen („Sprechen mit Luftverschwendung", „Löwenstimme"), Augenmuskel- oder Blickparesen, Optikusatrophie und auch Pyamidenbahnsymptome, bulbäre Schluckstörungen und Hörstörungen sowie meist nur wenig ausgeprägte Hinterstrangsymptome. Mit fortschreitender Großhirnrindenatrophie wird ein demenzieller Abbau deutlich.

Im CCT muss die Kleinhirnatrophie zu Beginn der Erkrankung noch nicht zur Darstellung kommen.

Spinozerebelläre Heredoataxie (Friedreich)

Sie wird durch Degenerationen der sensiblen Wurzeln, der Hinterstränge, des Tractus spinocerebellaris und fakultativ der Pyramidenbahnen geprägt, während die Kleinhirnbeteiligung zurücktritt.

Die Friedreich-Ataxie wird autosomal-rezessiv vererbt. Es handelt sich um die **häufigste hereditäre Ataxie** beim Menschen mit einer Inzidenz von etwa 1 : 50 000. Diese Er-

krankung ist oft mit einer hypertrophen Kardiomyopathie verbunden, die nicht selten zum Tode führt. Genetisch findet sich eine Trinukleotid-Expansion (GAA) auf 150 bis 1000 Wiederholungen (normalerweise 7 – 25). Das genkodierte Protein wird Frataxin genannt, bei dem es sich um ein mitochondrial-lokales Protein handelt.

Symptomatik. Die klinische Symptomatik der sich oft schon vor der Pubertät manifestierenden Krankheit ist gekennzeichnet durch ein allmählich fortschreitendes Hinterstrangsyndrom. Zu der zunächst vorliegenden spinalen Gangataxie und der Störung der Tiefensensibilität treten später meist Pyramidenbahnsymptome mit spastischen Erscheinungen, aber auch Optikusatrophie, Nystagmus, Intentionstremor und zerebelläre Sprachstörungen hinzu. Besonders charakteristisch ist der **‚Friedreich-Fuß'**, ein Hohlfuß mit Hammerzehen (Abb. 19.**5**). Diese Deformität entwickelt sich, wie auch andere Skelettdeformitäten (v. a. Skoliosen), als Folge der pathologischen Tonisierung der Muskulatur. Im Spätstadium kann auch bei der Friedreich-Heredoataxie eine Demenz beobachtet werden. Obwohl sich der Krankheitsverlauf u. U. über Jahrzehnte erstreckt, sind die Kranken meist schon frühzeitig pflegebedürftig.



Abb. 19.5 Friedreich-Fuß

Mischformen zwischen der Friedreich-Ataxie und der zerebellären Heredoataxie (Nonne-Marie) sind häufig zu beobachten. Führendes Symptom ist stets eine lokomotorische Ataxie.

Therapie. Diskutiert wird eine Behandlung mit Q10 und Vitamin E.

19.9 Restless-Legs-Syndrom (RLS) und periodische Beinbewegungen im Schlaf (Periodic Limb Movement Disorder, PLMS)

Mindestens 5 % aller Menschen leiden unter einem **Restless-Legs-Syndrom**. Unterschieden werden **idiopathische Formen** mit autosomal-dominantem Erbgang (unterschiedliche Penetranz, Erstmanifestation meist bereits im 2. Lebensjahrzehnt) von **symptomatischen Formen**. Letztere können auftreten z. B. bei Niereninsuffizienz, Eisenmangel, Schwangerschaft, diabetogenen und anderen Polyneuropathien, gelegentlich auch bei Magnesium- und/oder Folsäuremangel. Eine mögliche Verstärkung der RLS-Symptomatik wird unter Behandlung mit tri- und tetrazyklischen Antidepressiva, Serotonin-Wiederaufnahmehemmern, Lithium und am D2-Rezeptor antagonistisch wirkenden Neuroleptika beschrieben.

Die **Pathophysiologie** des RLS ist bisher nicht bekannt. Es gibt Hinweise für eine gestörte Inhibition auf kortikaler und subkortikaler Ebene.

Symptomatik. Folgende Symptome sind typisch für das RLS:

- Missempfindungen der Extremitäten (meist der Beine) in Form von Ziehen,

Kribbeln, Prickeln, aber auch brennende, stechende, krampfartige, z. T. sehr schmerzhafte Sensationen, mehr in der Tiefe lokalisiert,
- motorische Unruhe mit Bewegungsdrang der Beine,
- Auftreten oder Verschlechterung der Symptome in Ruhe,
- Verstärkung der Symptome abends oder in der Nacht,
- evtl. Schlafstörungen und auch periodische Beinbewegungen im Schlaf.

Therapie. In erster Linie bietet sich eine Therapie mit Dopamin-Agonisten wie Ropinirol (Adartrel) oder Pramipexol (Sifrol) an. Alternativ können auch L-Dopa/Benserazidpräparate abends in Depotform (Restex ret.) eingenommen werden. Auch Antikonvulsiva wie Carbamazepin, Gabapentin oder Valproinsäure sind oft hilfreich. Während einer Schwangerschaft können Benzodiazepine versuchsweise eingenommen werden.

Differenzialdiagnose. Differenzialdiagnostisch ist an eine schmerzhafte Polyneuropathie („Burning Feet"), an radikuläre Reizerscheinungen, Kompressionssyndrome peripherer Nerven, nächtliche Wadenkrämpfe, Akathisie sowie auch an arterielle Durchblutungsstörungen im Bereich der unteren Extremitäten zu denken.

Periodische Beinbewegungen im Schlaf werden auch im Rahmen neurologischer und internistischer Erkrankungen (z. B. Narkolepsie, REM-Schlaf-Verhaltensstörung, ALS, Chorea Huntington, Multiple Sklerose, Morbus Parkinson, Anämie) sowie als isoliertes Symptom beobachtet. Hierbei kommt es alle 15-40 Sekunden zu periodischen Beinbewegungen mit stereotyper Extension der Großzehe (oft mit fächerförmigem Abspreizen der anderen Zehen) sowie Flexionen an Sprung- und Hüftgelenk im Schlaf (insbesondere in Schlafstadien I und II nach Rechtschaffen und Kales).

Eine Differenzialdiagnose, z. B. zu epileptogenen Phänomenen oder REM-Schlaf-Verhaltensstörungen, ist durch polysomnografische Untersuchungen im Schlaflabor möglich. Empfohlen werden Behandlungsversuche wie bei RLS.

20 Demenzen

Die Häufigkeit demenzieller Erkrankungen nimmt mit dem Lebensalter zu. Bei den 60-Jährigen beträgt die Prävalenz etwa 1%, bei den 65-Jährigen ca. 6%, bei den über 90-Jährigen über 30%.

Zur Häufigkeit der verschiedenen Demenzformen finden sich je nach untersuchtem Kollektiv unterschiedliche Angaben. Die senile Demenz vom Alzheimertyp (Alzheimerdemenz, AD) ist mit über 50% die häufigste Form, gefolgt von der vaskulären Demenz und den Mischformen (AD und vaskuläre Demenz) mit etwa 20 – 30%. Bei allen anderen Demenzformen wird die Häufigkeit mit weniger als 3% angegeben.

20.1 Demenzen bei degenerativen und anderen Hirnerkrankungen

Unter dem Begriff **‚degenerative Hirnerkrankungen'** wird eine Reihe von Erkrankungen zusammengefasst, deren pathologisch-anatomisches Erscheinungsbild durch einen **langsam fortschreitenden Untergang von Nervengewebe** gekennzeichnet ist. Da die degenerativen Prozesse des Nervensystems nicht selten eine Heredität erkennen lassen, werden diese Formen auch als heredodegenerative Erkrankungen bezeichnet.

Hauptformen. Zwei große Gruppen degenerativer Krankheiten lassen sich unterscheiden. (vgl. Tab. 20.**1**):

- **Umschriebene Systematrophien.** Betrifft der Parenchymuntergang umschriebene anatomische oder funktionelle Systeme spricht man von „Systematrophie", bei der vorwiegend **neurologische Störungen** im Vordergrund stehen.
- **Diffuse Hirnatrophien.** Handelt es sich bei dem Parenchymuntergang um eine diffuse Hirnatrophie (Tab. 20.**1**), ist das Achsensymptom ein progredienter **demenzieller Abbau**, der nicht nur den Verlust erworbener intellektueller Fähigkeiten (Störungen des Gedächtnisses, der Merkfähigkeit, des Denkens, der Orientierung), sondern gleichermaßen Störungen des Affektes, des Antriebs und auch hypochondrisch-depressiv oder paranoid gefärbte zerebral-organische Verstimmungszustände beinhaltet. Klinisch spricht man, je nach Manifestationsalter, auch von seniler bzw. präseniler Demenz.

Tab. 20.1 Hauptformen der Hirnatrophien

diffuse Hirnatrophien:
- Hirnatrophien vaskulärer Genese
  - arteriosklerotische Hirngefäßerkrankungen
  - Multiinfarktdemenz
  - subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE)
- Demenz vom Alzheimer-Typ (DAT)
- Demenz vom Lewy-Körperchen-Typ (LBD = Lewy Body-Disease)
- normotensiver Hydrozephalus
- Hirnatrophien toxischer, metabolischer und endokrinologischer Genese
- Hirnatrophien entzündlicher Genese, z. B. Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

umschriebene Systematrophien des Hirns:
- frontotemporale Demenz (Morbus Pick)
- Morbus Parkinson (s. S. 242)
- Chorea Huntington (s. S. 253)
- spinopontozerebelläre Atrophien (s. S. 257)

Tab. 20.2 Neuropathologische Korrelate von degenerativen Hirnerkrankungen (1788 Autopsiefälle)

Morbus Alzheimer	69 %
vaskuläre Demenz	8 %
Mischtyp Demenz	9 %
Morbus Parkinson (ohne Morbus Alzheimer)	4 %
Creutzfeldt-Jakob	1 %
frontotemporale Demenz	1 %
Diffuse Lewy-Körperchen-Erkrankung	1 %
andere	6 %
ohne Befund	1 %

nach Paulus W, Bancher CHR, Jellinger K: Die Neuropathologie der Demenzen. Deutsch. Ärzteblatt 92, Heft 47, A 3326 (1995)

Zu den neuropathologischen Korrelaten der degenerativen Hirnerkrankungen s. Tab. 20.**2**.

Ursachen. Auch wenn die Ätiologie der sog. „degenerativen" Hirnerkrankungen bislang weitgehend unbekannt ist (sieht man von den **vaskulären** und den inzwischen bekannten **genetisch** bedingten Hirnatrophien ab), so haben Forschungsergebnisse wenigstens bei einigen Prozessen wichtige pathogenetische Bezüge aufzeigen können. So wurde beispielsweise für die mit einer Hirnatrophie einhergehende Creutzfeld-Jakob-Krankheit (s. S. 308) die Übertragung durch Prionen nachgewiesen. Zwischen der senilen Demenz und der Alzheimer-Krankheit (s. S. 265) wurden fließende Übergänge im neurodegenerativen Prozess beobachtet, der durch die Häufung von Lewy-Körperchen in Hirnstamm und Kortex geprägt ist. Schließlich scheinen Hinweise dafür vorzuliegen, dass auch zwischen den „übertragbaren" Demenzen und den Demenzen vom Alzheimer-Typ gewisse pathogenetische Beziehungen bestehen.

Aus didaktischen Gründen werden im Folgenden zunächst die wichtigsten Krankheitsbilder der „klassischen" degenerativen Hirnprozesse beschrieben (mit dem Leitsymptom „Demenz"), während die Hirnatrophien entzündlicher, metabolischer, toxischer und endokriner Genese im Anschluss vorgestellt bzw. in den entsprechenden Kapiteln erwähnt werden. Bei den Krankheitsgruppen mit einer Demenz als fakultativem Begleitsymptom sei auf die entsprechenden Seiten verwiesen (Systematrophien der Basalganglien s. S. 257, Morbus Parkinson s. S. 242, Systematrophien des spinopontozerebellären Systems s. S. 257, metabolisch bedingte Hirn-

erkrankungen s. S. 370). Im Vordergrund stehen bei all diesen (zumindest zu Krankheitsbeginn) meist neurologische Symptome.

20.2 Leitsymptom Demenz und diagnostisches Vorgehen

20.2.1 Allgemeine Definition des demenziellen Syndroms

Bei einer Demenz handelt es sich um eine erworbene, meist irreversible Minderung von Intelligenz, Gedächtnis und Auffassungsgabe, verbunden mit Persönlichkeitsveränderungen, und zwar für die Dauer von mindestens 6 Monaten. Zu Beginn ist v. a. ein Nachlassen des logischen Denkens, des Kritik- und Urteilsvermögens, der Merkfähigkeit und des Neugedächtnisses bei oft lange erhaltenem Altgedächtnis sowie eine zeitliche Orientierungsstörung vorhanden.

Als „**demenzielle Störbilder**“ werden darüber hinaus alle Störungen der intellektuellen Fähigkeiten bei akuten oder chronischen organischen Hirnerkrankungen (u. a. Tumoren, Meningoenzephalitiden, chronischen Intoxikationen, Vitaminmangelzuständen und traumatischen Hirnschädigungen) bezeichnet.

„**Demenzsyndrome**“ sind – so definiert – dann auch keine stets irreversiblen Zustände, sondern können durchaus rückbildungsfähig sein, während die „klassische Demenz“ sich auf die diffuse degenerative Hirnerkrankung beschränkt und damit irreversibel ist.

▶ Schwere der Hirnatrophie im CCT und Grad der Demenz müssen nicht miteinander korrelieren!

Tab. 20.3 Häufige Demenzursachen (≥ 1 % der Fälle)

degenerative Demenzen:
• Alzheimer-Demenz (AD)
• frontotemporale Demenz
• Morbus Parkinson
• Demenz mit Lewy-Körperchen
vaskuläre Demenzen:
• Multiinfarktdemenz
• Demenz bei Mikroangiopathie („Small Vessel Disease“)
• gemischte Demenz (mit AD)
nutritiv-toxisch verursachte Demenzen:
• Alkoholdemenz
• Drogen
• Medikamente
andere Demenzformen
• Hydrocephalus
modifiziert nach Förstl H: Lehrbuch der Gerontopsychiatrie und -psychotherapie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2003

Die häufigen **Ursachen** demenzieller Syndrome sind in Tab. 20.**3** zusammengefasst.

20.2.2 Diagnostisches Vorgehen

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer Demenz sind verschiedene diagnostische Schritte sinnvoll.

Die Diagnose ‚Demenz’ muss nach umfangreicher **Anamneseerhebung** unter Einschluss einer Fremdanamnese durch psychiatrische und neuropsychologische Untersuchungen inklusive Testverfahren (s. S. 70) gesichert werden.

Neben einer klinischen Befunderhebung mit neurologischen Status bietet sich eine **kraniale Bildgebung** (CCT, besser MRT) an. Bei bestimmten Demenzformen ist auch

eine SPECT- oder PET- Untersuchung sinnvoll (bei Perfusionsstörungen oder z. B. Verdacht auf frontotemporale Demenz). Auch ein **EEG** sollte stets abgeleitet werden.

Neben dem Basisscreening ist die Untersuchung folgender **Laborparameter** sinnvoll:

- Schilddrüsenserumwerte,
- Vitamin B_{12}-Serumspiegel,
- TPHA-Test, HIV-Test und
- je nach Verdachtsdiagnose auch Kupfer und Coeruloplasmin im Serum.

Gelegentlich sind auch eine **Liquoruntersuchung** und eine **Dopplersonografie der hirnversorgenden Arterien** weiterführend.

20.3 Demenz vom Alzheimer-Typ (DAT, Alzheimer-Krankheit, AD)

Diese Erkrankung wurde erstmals 1901 von Aloys Alzheimer bei einer 50 Jahre alten Patientin beschrieben. Sie tritt jedoch bevorzugt bei älteren Menschen auf. Bei steigender Lebenserwartung ist mit einer zunehmenden Häufigkeit zu rechnen. Früher wurde häufig eine Unterteilung in präsenile Demenz (5. oder 6. Lebensjahrzehnt) und senile Demenz vom Alzheimertyp unterschieden. Es hat sich jedoch gezeigt, dass die frühere Trennung von seniler und präseniler (Alzheimer-)Demenz weder klinisch noch hirnmorphologisch aufrecht zu erhalten ist.

Pathologisch-anatomischer Befund. Die krankheitstypischen Zell- und Gewebsveränderungen bei Demenzen vom Alzheimer-Typ sind **Alzheimer-Neurofibrillen, senile Plaques, Zellnekrosen** (v. a. großer Neurone) und oft auch eine **Gefäßwandamyloidose**.

Der allgemeine Hirnsubstanzverlust bei diesen Krankheitsbildern, die gelegentlich familiär auftreten können, zeigt sich als **temporal betonte Rinden- und Marklageratrophie** (Abb. 20.**1**).

Ätiopathogenese. Das gelegentliche familiäre Auftreten mit einem **Defekt des Chromosoms 21 q beim Amyloid-Precursor-Protein-Gen (APP)** gibt zu der Vermutung Anlass, dass das Amyloid eine zentrale Rolle in der Genese der Alzheimer-Krankheit spielt. Bei anderen Familien ist die Störung beim Apolipoprotein E (ApoE)-Locus auf Chromosom 19 q sowie auch anderer Chromosomen (z. B. 14) zu beobachten. Dies spricht für eine **pathogenetische Beteiligung von ApoE**. Gestützt wird die Vermutung, dass beim Morbus Alzheimer genetische Störungen von Bedeutung sind dadurch, dass bei Patien-

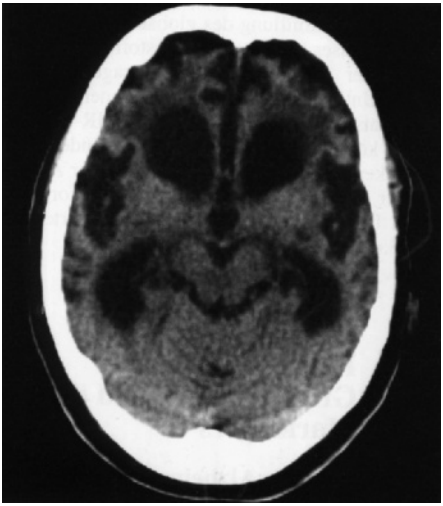


Abb. 20.1 **Morbus Alzheimer bei einer 67-jährigen Patientin.** Nativ-CT, transversal. Es besteht eine ausgeprägte kortikale Atrophie frontal, temporal und parietal. Gleichzeitig liegt eine vikariierende Erweiterung des Ventrikelsystems und der extrazerebralen Liquorräume vor.

ten mit Down-Syndrom ein hohes Risiko besteht im mittleren oder fortgeschrittenen Alter an einer Alzheimer-Demenz zu erkranken. Diskutiert werden zusätzlich chronisch-entzündliche bzw. immunologische Prozesse als mögliche Co-Faktoren. Ein neurochemisches Kennzeichen der Alzheimer-Erkrankung ist die verminderte Azetylcholin-Konzentration, v. a. ein Mangel des Enzyms Azetylcholintransferase, das für die Synthese des Azetylcholins erforderlich ist. In einem ursächlichen Bezug hierzu wird eine gleichzeitig anzutreffende Degeneration von Neuronen im Nucleus basalis Meynert gesehen, der mit cholinergen Neuronen ausgedehnt zum gesamten Kortex projiziert.

Symptomatik. Zu den klinischen **Frühsymptomen** zählen Kopfschmerzen, Schwindel, Merkfähigkeitsstörungen, Hyposmie und allgemeine Leistungsschwäche.

Später treten „verwaschene" neurologische Herdsymptome, z. B. aphasische, apraktische Störungen sowie Muskeltonuserhöhungen hinzu, während die Persönlichkeitsstruktur und die affektive Ansprechbarkeit relativ lange erhalten bleiben. Es kommt zunehmend zu Alltagsbeeinträchtigungen. Schließlich prägt aber doch die schwere Demenz das Finalstadium der Erkrankung. Die Störung muss mindestens 6 Monate bestehen.

Der Krankheitsverlauf erstreckt sich im Durchschnitt über etwa 6 – 8 Jahre. Auch wenn die klinische Symptomatik recht eindeutig ist, ist die letzte diagnostische Klärung nur postmortal oder bei autosomal-dominanter Vererbung durch Mutationsanalyse möglich.

Diagnostik. Neben der allgemeinkörperlichen, neurologischen, psychiatrischen und internistischen Untersuchung sind neuropsychologische Testung und bildgebende Verfahren (cCT/MRT/SPECT) von besonderer Aussagefähigkeit. Ferner ist eine Ausschlussdiagnostik mittels Laboruntersuchungen erforderlich. In Zweifelsfällen kann auch eine Liquoruntersuchung (v. a. auf Amyloid- und Gesamt-Tau-Protein) hilfreich sein. Im EEG findet man oft langsame Wellen, besonders frontal. Bei familiärer Häufung ist eine Gendiagnostik sinnvoll.

Nachuntersuchungen nach 6 – 12 Monaten sind erforderlich, um Diagnose und Therapie zu überprüfen.

Therapie. Eine kausale Behandlung der Alzheimer-Krankheit ist nicht bekannt. Medikamentös werden Behandlungen mit zentral wirksamen Cholinesterasehemmern und NMDA-Rezeptor-Antagonisten (Memantine) empfohlen. Sinnvoll sind ferner eine Bewegungstherapie sowie ein maßvolles Training der verbliebenen geistigen Funktionen, ohne jedoch die Erkrankten zu überfordern. Ansonsten steht eine symptomatische Therapie im Vordergrund, wobei zur Behandlung depressiver Zustände keine Antidepressiva mit anticholinergen Begleiteffekten verordnet werden sollten.

20.4 Weitere Demenzen

20.4.1 Hirnatrophien vaskulärer Genese

Arteriosklerotische Demenz

In dieser Krankheitsgruppe ist die Hirnatrophie sekundär entstanden und beruht auf einer chronisch und diffus erschwerten Durchblutung des Gehirns.

Hierzu führen in erster Linie – v. a. bei älteren Patienten – **schwere arteriosklerotische Hirngefäßveränderungen** (Mikroangiopa-

thien) mit dem klinischen Bild einer arteriosklerotischen Demenz, das sich von dem einer sog. Multiinfarktdemenz (s. S. 224) lediglich durch das Nicht-Hervortreten von „wiederholten kleinen Schlaganfällen“ unterscheidet.

Symptomatik. Die arteriosklerotische Demenz wird anfänglich durch dumpfe Kopfschmerzen, Schwindel, Schlafstörungen sowie Merk- und Konzentrationsstörungen geprägt. Mehr oder weniger rasch weitet sich das psychoorganische Syndrom aus: über einen progredienten Persönlichkeitsabbau mit Affektdurchlässigkeit, Hypochondrie, einer meist mürrisch-depressiven Verstimmung und Verwirrtheitszuständen hin zur Demenz. Neurologische Herdzeichen treten weniger hervor.

Diagnostik. Im EEG findet sich häufig eine Verlangsamung des Alpha-Grundrhythmus, im cCT ein gleichmäßiger Hydrocephalus externus et internus und im Angiogramm eine diffuse periphere Gefäßarmut sowie Kaliberschwankungen der Gefäße. Aber auch andere Gefäßprozesse, z. B. eine hypertensive Enzephalopathie (s. S. 492), können Ursache einer vaskulären Hirnatrophie sein.

Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie

Als subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (Binswanger, SAE) wird eine in Schüben chronisch-progredient verlaufende, vaskuläre Großhirnerkrankung (Mikroangiopathie) bezeichnet, bei der v. a. **subkortikale Bereiche** betroffen sind.

Symptomatik. Das klinische Bild wird bestimmt von einem progredienten organischen Psychosyndrom mit Antriebsminderung, mnestischen Funktionsstörungen, Affektlabilität und depressiver Verstimmung.

Dazu treten multifokale zerebrale Symptome nach rezidivierenden ischämischen Insulten, sodass der klinische Endzustand weitgehend dem Bild einer Multiinfarktdemenz entspricht.

Diagnostik. Charakteristisch sind die cCT/MRT-Befunde mit diffuser Dichteminderung der weißen Substanz, einer globalen Hirnatrophie und multiplen, meist lakunären Infarkten (Abb. 20.**2**).

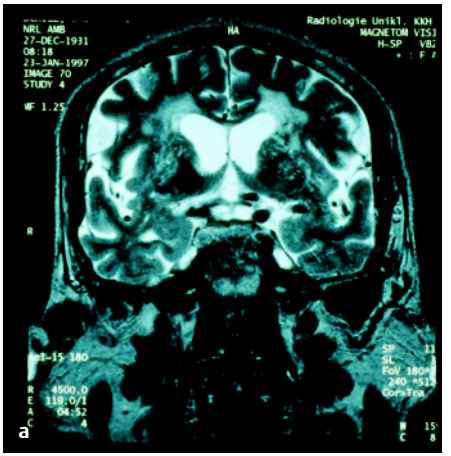
► Merke:
Nach Insulten im Rahmen vaskulärer Demenzen sind die wesentlichen Merkmale der Therapie:
- Neurorehabilitaion,
- Sekundärprophylaxe zur Verhütung weiterer Insulte,
- sowie ggf. Therapie der Grundkrankheit.

Thrombangiitis obliterans

Zu den selteneren Ursachen der zerebrovaskulären Hirnatrophie mit kognitiven Leistungseinbußen zählt die **Thrombangiitis obliterans** (Winiwarter-Buerger) des Gehirns, die Männer häufiger betrifft als Frauen und auch schon bei jüngeren Erwachsenen auftreten kann.

20.4.2 Demenz vom Lewy-Körperchen-Typ

Das klinische Bild der senilen Demenz vom Lewy-Körperchen-Typ (LBD), histologisch geprägt durch die Häufung von sog. „Lewy“-Körperchen in Hirnstamm und Kortex, ist nach den bisherigen Erkenntnissen neben dem dementiven Verfall durch intermittie-



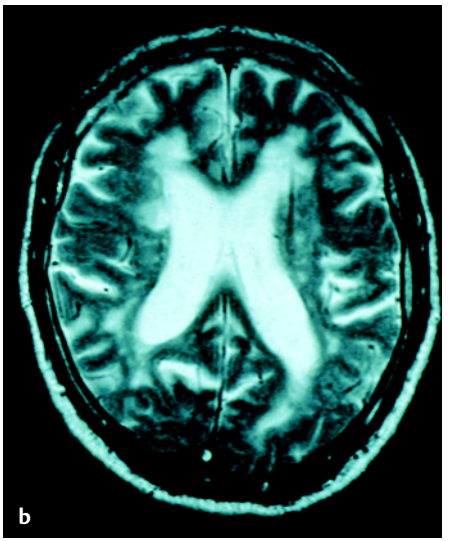


Abb. 20.2 **Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE).** T 2-gewichtete MRT-Aufnahmen, koronar (**a**) und transversal (**b**).

rende psychotische Erscheinungen wie optische Halluzinationen, Wahnideen, Depressionen sowie durch extrapyramidale (Parkinson-Symptome) Störungen gekennzeichnet. Auffällig ist ferner eine ausgeprägte Überempfindlichkeit gegen Neuroleptika.

Die Positronenemissionstomografie erreicht eine hohe Sensitivität in der Abgrenzung einer LBD von einer DAT.

Therapeutisch gibt es positive Studien mit Azetylcholinesterase-Hemmern.

20.4.3 Frontotemporale Demenz (Morbus Pick)

Beim Morbus Pick (Abb. 20.**3**), einem meistens sporadisch, gelegentlich familiär und gehäuft bei Frauen auftretenden Leiden, kommt

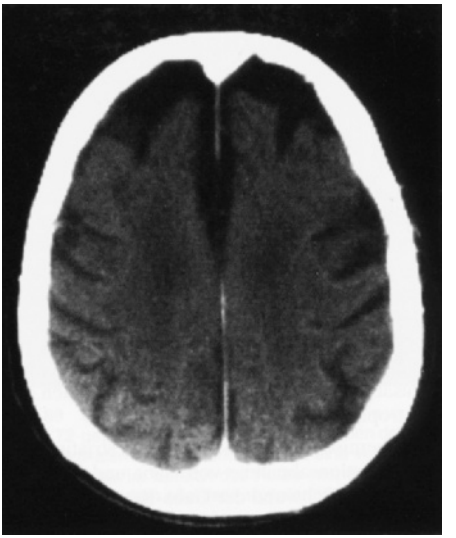


Abb. 20.3 **Morbus Pick bei einer 73-jährigen Patientin.** Nativ-CT, transversal. Es zeigt sich eine deutliche kortikale, frontal betonte Rindenatrophie.

es zu einem umschriebenen Ganglienzellschwund des Stirn- und Schläfenlappens vorwiegend im Bereich der Pole, jedoch ohne argentophile senile Plaques und ohne Alzheimer-Fibrillen, die die Demenzen vom Alzheimer-Typ auszeichnen.

Die Krankheit beginnt meistens zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Die Dauer der oft durch interkurrente Infekte tödlich endenden Erkrankung beträgt etwa 6 – 10 Jahre.

Symptomatik. Bei der frontotemporalen Demenz treten v. a. Persönlichkeitsstörungen und ein auffälliges Sozialverhalten in den Vordergrund, ferner Antriebsstörungen, und zwar sowohl als Antriebsmangel als auch als Unruhe. Darüber hinaus sind die Affekte häufig verflacht.

Neben den beschriebenen psychiatrischen und neuropsychologischen Auffälligkeiten liegen oft frühzeitig auch Paraphasien und Wortfindungsstörungen vor. Die klinische Symptomatik ähnelt oft einer progressiven Paralyse im Rahmen einer Metalues.

► Die klinische Symptomatik beim Morbus Pick ähnelt der bei progressiver Paralyse. Deshalb stets auch an Lues denken!

Diagnostik. Kennzeichnend ist schließlich das cCT/MRT, das eine fokale kortikale Atrophie, besonders im Stirn- und Schläfenlappenbereich zeigt, auch verbunden mit einer Erweiterung der vorderen Ventrikelbereiche (s. Abb. 20.**3**). Im Perfusions-SPECT sind ein ventromedialer und basaler frontaler Hypometabolismus besonders charakteristisch. Das EEG ist oft unauffällig.

Therapie. Es gibt keine in klinischen Studien belegte oder zugelassene medikamentöse Therapie, die die Demenzsymptomatik positiv beeinflusst.

20.4.4 Demenzielles Syndrom beim Hydrocephalus aresorptivus (communicans)

Unter den Ursachen, die zu einer präsenilen Demenz führen können, muss auch der kommunizierende Hydrocephalus internus aresorptivus Erwähnung finden.

Ätiopathogenese. Dem Hydrocephalus aresorptivus liegt **keine einheitliche Ätiopathogenese** zugrunde. Wesentliche Bedeutung hat – unabhängig von der jeweils auslösenden Ursache – die Behinderung der normalen Liquorzirkulation durch eine Liquorresorptionsstörung im Bereich der Arachnoidalzotten, über die der Liquor aus dem Subarachnoidalraum in die großen Blutleiter übertritt.

Anamnestisch finden sich in einem Drittel der Fälle Subarachnoidalblutungen, in einem Drittel Schädeltraumen oder Meningitiden, in einem Drittel jedoch keine Besonderheiten.

Symptomatik. Klinisch entwickeln sich innerhalb weniger Monate Demenz, Gangataxie und Blaseninkontinenz.

Diagnostik. Die Diagnose wird mit **cCT/MRT** und durch **Liquorentlastungsversuch** gesichert. Hierbei werden 20 – 30 ml Liquor im Hinblick auf eine im Anschluss auftretende Besserung der klinischen Symptomatik entnommen.

Therapie. Eine **frühzeitige operative Behandlung** mit ventrikuloatrialem oder ventrikuloperitonealem Shunt kann in etwa 50 % der Fälle eine dramatische Heilung oder zumindest eine deutliche Besserung bringen (Abb. 20.**4**).

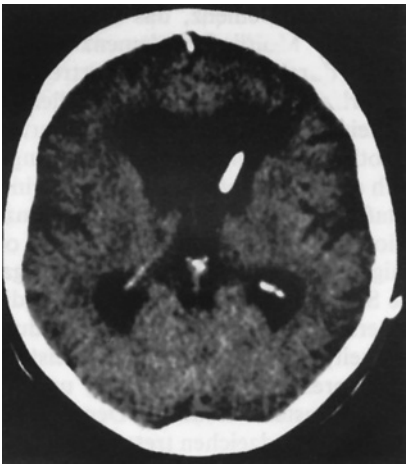


Abb. 20.4 Hydrocephalus aresorptivus mit ventrikuloatrialem Shunt, cCT

20.4.5 Demenz bei HIV-Infektion

Die häufigste neurologische Komplikation einer AIDS-Erkrankung ist eine chronische AIDS-Enzepalopathie (s. S. 307). Sie geht oft mit Interesseverlust, Apathie, Antriebsminderung, Konzentrations- und zunehmenden Gedächtnisstörungen sowie sozialem Rückzug einher. Klinisch dominiert später ein demenzieller Abbau im Sinne eines AIDS-Demenz-Komplexes (AIDS-Demenz).

Im EEG zeigt sich oft eine Allgemeinveränderung mit Zunahme langsamer Wellen, v. a. frontal. In der Kernspintomografie bestehen meist Signalstörungen bilateral symmetrisch in der weißen Substanz. Im Liquor finden sich in der Regel eine geringe Pleozytose, ein leicht vermehrtes Eiweiß sowie oligoklonale Banden.

Differenzialdiagnostisch muss auch an opportunistische ZNS-Infektionen gedacht werden (s. S. 307). Zur Therapie der HIV-Infektion s. Lehrbücher der Inneren Medizin.

21 Multiple Sklerose (MS)

Die Multiple Sklerose (Encephalomyelitis disseminata) ist eine chronisch verlaufende, entzündliche, demyelinisierende Erkrankung des zentralen Nervensystems (ZNS) mit zusätzlich unterschiedlich ausgeprägtem Verlust an Axonen und reaktiver Gliose. Der neurodegenerative Aspekt der Erkrankung ist ebenfalls von großer Bedeutung. Epidemiologische Forschungen haben gezeigt, dass die Multiple Sklerose eine Krankheit der gemäßigten Zonen des Erdballs ist und in Mitteleuropa eine Häufigkeit von über 1 ‰ aufweist. Somit zählt sie bei uns zu den häufigsten organischen Nervenerkrankungen. Es erkranken vornehmlich Erwachsene zwischen dem 20. und 45. Lebensjahr, Frauen häufiger als Männer. Gelegentlich ist eine familiäre Häufung der Multiplen Sklerose zu beobachten.

21.1 Ätiologie und Pathogenese

Nach dem derzeitigen Wissensstand ist die Multiple Sklerose eine durch **T-Lymphozyten vermittelte Autoimmunerkrankung**, bei der zusätzlich genetische, epidemiologische und Umweltfaktoren, wie z. B. Stress eine Rolle spielen. Es werden drei pathogenetische Hypothesen diskutiert:

- Infektionshypothese: T-Zellen werden im Rahmen einer Virusinfektion aktiviert, die bereits in der Kindheit aufgetreten sein kann (z. B. Masern, Röteln, Varizellen/Zoster, EBV),
- Autoimmunhypothese,
- Neurodegenerationshypothese.

Keine der Hypothesen kann die komplexe Erkrankung alleine erklären, darum geht man von einem multifaktoriellen Geschehen aus. Auf die Autoimmunhypothese und auf genetische Faktoren wird im Folgenden näher eingegangen.

21.1.1 Autoimmunhypothese

Sie geht davon aus, dass die wesentliche pathogenetische Grundlage eine Autoimmunisation ist, ähnlich wie bei der postvakzinalen und postinfektiösen Enzephalomyelitis. Dabei stützt sie sich v. a. auf tierexperimentelle Untersuchungen, bei denen es unter einer besonderen Immunisationstechnik gelingt, durch Injektion von Hirn-/Rückenmarksgewebe eine disseminierte Enzephalo-

myelitis mit Markscheidenuntergang zu erzeugen. Im Hirngewebe werden ein basisches Myelinprotein und/oder Oligodendrozyten zerstört. Es hat sich herausgestellt, dass der demyelinisierende Antikörper nicht für die MS spezifisch ist, sondern häufig auch bei anderen Erkrankungen nachzuweisen ist, die mit Untergang von Hirn- und Rückenmarksgewebe einhergehen. Einen Überblick über neurologische Erkrankungen mit gesicherter oder möglicher Immunpathogenese gibt Tab. 21.**1**.

Insgesamt deuten zahlreiche Befunde darauf hin, dass **T-Zell-vermittelte Autoimmunreaktionen** maßgeblich an der Pathogenese der Multiplen Sklerose beteiligt sind.

Tab. 21.1 Übersicht über Krankheiten mit gesicherter oder möglicher (Auto-)Immunpathogenese (neuroimmunologische Erkrankungen)

- Multiple Sklerose
- Myasthenia gravis (s. S. 459)
- myasthenisches Syndrom (Lambert-Eaton, s. S. 466)
- akute Polyneuritis (-radikulitis) (Guillain-Barré-Syndrom, s. S. 446)
- postinfektiöse und postvakzinale Enzephalomyelitis (s. S. 304)
- Sonderformen akuter und chronischer Polyneuritiden
- Polymyositis (s. S. 485)
- paraneoplastische Erkrankungen (s. S. 502)
- systemische Immunopathien mit neurologischer Symptomatik
- Immunvaskulitiden (u. a. Arteriitis temporalis) (s. S. 279)
- Schwerpunktneuropathien (s. S. 440)
- Plexusneuritis (s. S. 133)
- Kollagenosen (u. a. Lupus erythematodes)
- Dermatomyositis (s. S. 485)

21.1.2 Genetische Faktoren

Man vermutet, dass genetische Faktoren ein **dispositionelles Moment** für die Entstehung der MS sind, besonders nachdem sich gezeigt hat, dass bestimmte Histokompatibilitätsantigene (HLA-Antigen A3 und B7 sowie insbesondere die Merkmale HLA-DR2 und HLA-DW2) bei MS-Kranken signifikant häufiger auftreten als in Kontrollfällen. Individuen mit diesem angeborenen immunologischen Kennzeichen besitzen also ein wesentlich höheres Risiko, an einer MS zu erkranken. Darüber hinaus haben Familienuntersuchungen ergeben, dass bei Verwandten ersten Grades eines MS-Kranken das Risiko, ebenfalls zu erkranken, etwa 10-mal höher ist als in der Normalbevölkerung.

21.1.3 Pathologisch-anatomische Befunde

Vorwiegend in der weißen, aber auch in der grauen Substanz des gesamten ZNS, bevorzugt periventrikulär, im Hirnstamm, im Kleinhirn, im Rückenmark und im N. opticus, seltener in den Stammganglien und in der Hirnrinde, lassen sich multiple Entmarkungsherde von unterschiedlicher Größe nachweisen. Um diese Plaques, die vorwiegend in der Nachbarschaft von Venen liegen, finden sich anfänglich Gefäßreaktionen, von denen noch nicht bekannt ist, ob sie der Demyelinisierung vorausgehen oder sekundär auftreten. Später werden die Entmarkungsherde von Glia ausgefüllt, wodurch eine Verhärtung eintritt, die der Krankheit ihren Namen gegeben hat. Innerhalb dieser sklerosierten Herde bleiben die nackten entmarkten

Axone meist erhalten. Auch die Nervenzellen selbst werden verschont. Neuropathologische Untersuchungen haben weiterhin gezeigt, dass eine lokale Störung der Blut-Hirn-Schranke ein Kennzeichen von akuten (aktiven) Läsionen ist, jedoch in chronischen, mehr gliotischen Herden nicht mehr vorkommt.

21.2 Symptomatik

Früher wurden die **Charcot-Trias** (Intentionstremor, Nystagmus und skandierende Sprache) oder die **Trias von Marburg** (temporale Abblassung der Papillen, Paraspastik und fehlende BHR) als entscheidende klinische Merkmale der MS hervorgehoben. Eingehende klinische Daten-Pool-Analysen haben jedoch gezeigt, dass allein ein disseminiertes Symptombild oder typische, auf eine Dissemination hinweisende paraklinische Befunde sowie der Verlauf in Schüben und Remissionen als kennzeichnende Kriterien zu werten sind. Zu den häufigsten Symptomen zählen **Pyramidenbahnzeichen, zerebelläre Störungen** und **Beeinträchtigungen der Sensibilität** (Tab. 21.**2**).

► Charakteristikum der MS-Symptomatik: multilokuläre Funktionsstörungen des ZNS, die meist in Schüben und mit Remissionen auftreten.

Als häufigste **Frühsymptome** der Erkrankung gelten die **Neuritis nervi optici (Retrobulbärneuritis)** und das **Doppelbildersehen** aufgrund einer internukleären Ophthalmoplegie (INO, s. S. 20) mit Augenmuskelparesen. Diese Frühsymptome zeichnen sich durch eine besonders gute Rückbildungsfähigkeit aus. Bei leichter Neuritis nervi optici sieht der MS-Kranke wie durch Nebel oder als ob sich ein Schleier vor dem Auge befindet, bei starker Ausprägung sieht der Betroffene nichts. Da der untersuchende Arzt bei der Augenhintergrunduntersuchung mittels eines Augenspiegels anfangs keinen pathologischen Befund erkennt, ist der Spruch entstanden: „Der Patient und der Arzt sehen nichts".

Zu Beginn der Erkrankung kann ein MS-typisches Einzelsymptom auftreten, das bei Vorliegen anderer paraklinischer Befunde bereits die Diagnose einer MS erlaubt (Tab. 21.**3**). Dieses Ereignis wird als „**klinisch isoliertes Syndrom (KIS)**" bezeichnet.

Zu den Zeichen der **Pyramidenbahnläsion** zählen Mono-, Hemi-, Para- und Tetraparesen mit gesteigerten Reflexen und späterhin oft spastischen Muskeltonuserhöhungen.

Tab. 21.2 Häufigkeit neurologischer Symptome bei der Multiplen Sklerose (in absteigender Reihenfolge)

~ 85 % aller Fälle	• spastische Symptome mit Lähmungen und Pyramidenbahnzeichen • zerebelläre Störungen und Intentionstremor • Sensibilitätsstörungen • Augenmuskelparesen • N. opticus-Erkrankungen (einschl. temporaler Papillenabblassung) • Nystagmus • Beeinträchtigung vegetativer Funktionen (Störungen der Blasen-, Darm- und Sexualfunktionen) • Fazialisparesen • Sprach- und Sprechstörungen
~ 30 % aller Fälle	

Sensibilitätsstörungen werden meist als verminderte Wahrnehmung von Berührung, Schmerz und Temperatur an unterschiedlichen Stellen des Körpers angegeben. Nicht selten sind Gefühlsstörungen zirkulärer Art. Die Patienten berichten dann über ein Gefühl, als ob sich um Gliedmaßenteile ein Band oder Gürtel befindet. Beim Vornüberbeugen des Kopfes wird häufig ein elektrisierendes Gefühl entlang der Wirbelsäule angegeben (positives **Lhermitte**-Zeichen). Es können jedoch auch Schmerzen auftreten, z. B. in Form einer Trigeminusneuralgie.

Die **zerebellären Läsionen** führen nicht selten dazu, dass die Umgebung wegen des Schwankens des Betroffenen fälschlicherweise von einer Alkoholeinnahme ausgeht. Gelegentlich werden auch tonische Hirnstammanfälle oder Myokymien beobachtet.

Oft leiden die Patienten unter einer vorschnellen Ermüdbarkeit und vermehrter Erschöpfbarkeit. Dann wird von einer **Fatigue**-Symptomatik gesprochen. Nicht selten verschlechtern sich die Symptome unter Wärmeexposition. Die Zunahme der neurologischen Alterationen unter Hitze wird als **Uthoff-Phänomen** bezeichnet.

Psychische Störungen in Form eines organischen Psychosyndroms (mit zunächst häufig im Vordergrund stehender Dysphorie, Euphorie oder depressiver Verstimmung) sind zu Beginn der Krankheit sicher wesentlich häufiger als allgemein angenommen. Sie werden jedoch lange von der Umwelt nicht wahrgenommen oder als Eigenheiten der Persönlichkeit interpretiert.

21.3 Verlaufsformen der MS

Der typische Verlauf der MS ist schubweise mit Remissionen, wobei die Schübe nur in einem kleinen Teil der Fälle rasch aufeinander folgen und die Remissionen geringgradig sind. Selten führen foudroyante Schübe bereits nach wenigen Monaten zum Tode. In der Mehrzahl zieht sich das Leiden über mehrere Jahrzehnte hin (meist **sekundär chronisch-progredient**). Nach neueren Statistiken ist die Lebenserwartung der MS-Patienten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung um etwa 6 – 7 Jahre reduziert. Seit der Einführung moderner Behandlungsmöglichkeiten mit immunmodulatorisch wirkenden Medikamenten hat sich die Prognose der MS deutlich verbessert. Darüber hinaus hat sich durch den vermehrten Einsatz der Kernspintomografie gezeigt, dass wesentlich mehr Menschen als früher vermutet disseminierte Herde haben und es offensichtlich wesentlich mehr „gutartige“ Verläufe gibt. Eine geringere Anzahl von MS-Kranken zeigt einen **primär chronisch-progredienten** Verlauf ohne Remissionen. Die Prognose dieser Krankheitsform ist durchweg schlechter zu werten als die der schubweisen Verläufe.

21.4 Sonderformen der MS

Im Folgenden sind einige Sonderformen der MS und anderer demyelinisierender Erkrankungen aufgeführt (Einzelheiten s. neurologische Spezialliteratur).

- **Neuromyelitis optica (Devic).** Hierbei steht eine ein- oder beidseitige ausgeprägte, fulminant verlaufende Optikusneuritis im Vordergrund, die mit spinalen Läsionen, z. B. einer Querschnittsmyelitis, einhergeht.
- **Diffuse Sklerose, Enzephalitis periaxialis diffusa (Schilder).** Tritt meist im Kindesalter auf. Im Gehirn entstehen ausgedehnte, oft symmetrische, Entmarkungsherde, v. a. im Zentrum semiovale mit ausgeprägten progredienten psychischen Störungen bis zur Demenz und neurologischen Symptomen wie Visusverlust, Tetraparesen, epi-

leptischen Anfällen und Hyperkinesen. Insgesamt entsprechen die Befunde einer Leukodystrophie.

- **Akute disseminierende Enzephalomyelitis (ADEM).** Diese Form kann spontan entstehen, tritt insbesondere jedoch Tage bis wenige Wochen nach Infektionen (z. B. Masern, Mumps, Influenza, Röteln) oder Impfungen auf. Kinder sind häufiger betroffen als Erwachsene. Es kommt zu Fieber, Kopfschmerzen, Vigilanzminderung, psychischen Störungen und rasch progredienten neurologischen Defiziten.
- **Konzentrische Sklerose, Enzephalitis periaxialis concentrica (Balo).** Beginn nicht selten mit fokalen Anfällen. Dann langsam progrediente Paresen und demenzielle Entwicklung. Pathologisch-anatomisch gruppieren sich die Entmarkungszonen zwiebelschalenartig um ein Zentrum. Dazwischen bleiben myelinisierte Schichten erhalten. Ferner im MRT kleine Entmarkungsherde wie bei MS.

21.5 Diagnostik

Liquorbefund. Große diagnostische Bedeutung haben bei der MS die pathologischen Liquorbefunde (s. S. 88), insbesondere nach detaillierter Analyse der Liquorproteine und der zellulären Elemente , obgleich alle diese Befunde unspezifisch sind. Die für die MS charakteristische Liquorbefundkonstellation ist nur äußerst selten (unter 1 %) bei anderen neurologischen Erkrankungen anzutreffen, am ehesten noch bei andersartigen neuroallergischen Prozessen. Sie zeichnet sich aus durch:

- leichte (bis max. 150/3 Zellen), meist passager während eines akuten Schubes auftretende **lymphoplasmozytäre Pleozytose** (Abb. 21.**1**),

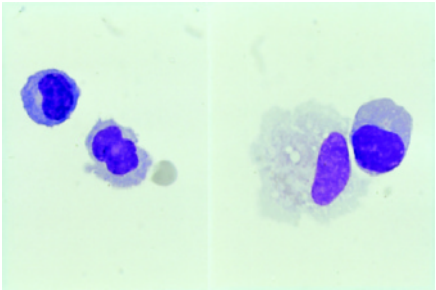


Abb. 21.1 Plasmazellen im Liquor bei Multipler Sklerose

- normalen oder nur **leicht erhöhten Totalproteingehalt,**
- deutliche **Vermehrung des IgG**, der wichtigsten antikörperhaltigen Komponente des Eiweißspektrums, die sich elektrophoretisch oder quantitativ immunochemisch darstellen lässt,
- eine zerebrogene, oligoklonale Produktion dieses IgG (sog. **autochthones IgG**). Oligoklonale Liquor-IgG-Banden finden sich bei isoelektrischer Fokussierung bei bis zu 95 % der MS-Kranken. Die autochthon im ZNS stattfindende IgG-Produktion lässt sich rechnerisch durch Vergleich der Liquor- und Serumkonzentration von Albumin und IgG (sog. Delpech-Quotient) ermitteln.

MEP- und VEP-Befund. Einen ebenfalls hohen diagnostischen Stellenwert bei der MS haben **Latenzzeitverlängerungen** von MEP und VEP (S. 86ff) sowie andere evozierte Potenzialmessungen erlangt.

MRT-Befund. Im MRT stellen sich die **Entmarkungsherde** in Form kleinerer hypodenser Areale v. a. **periventrikulär** dar (Abb. 21.**2**).

Gadoliniumverstärkte MR-Tomogramme (Gadolinium reichert sich nur in Bereichen der gestörten Blut-Hirn-Schranke an) ermög-

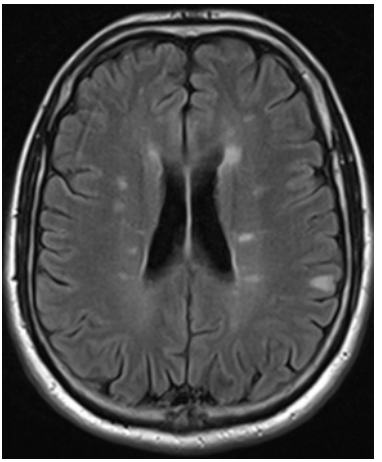


Abb. 21.2 **FLAIR-Bild mit typischen querovalen, entlang der Venolen ausgerichteten periventrikulären Entmarkungsherden.** Ein Herd liegt unmittelbar subkortikal (aus Jansen O, Forsting M, Sartor K. Neuroradiologie. 4. Aufl. Thieme: Stuttgart; 2008).

lichen gewisse Aussagen über die Aktivität eines Entmarkungsherdes und eröffnen damit interessante Perspektiven auch für das therapeutische Handeln.

Betont werden muss allerdings, dass die MS-Diagnose keineswegs allein aufgrund des kernspintomografischen Befundes gestellt werden kann und darf, denn multilokuläre, vorwiegend periventrikulär, aber letztlich in allen ZNS-Bereichen vorkommende hyperintense Areale sind für die MS zwar charakteristisch, aber nicht spezifisch.

Zusammenfassend ergibt sich die Diagnosestellung der Multiplen Sklerose aus der klinischen Symptomatik mit ihrem schubförmigen oder primär bzw. sekundär progredienten Verläufen und einer Reihe von zusätzlichen radiologischen (MRT) sowie labortechnischen (Liquor, VEP, MEP, AEP, SEP) Untersuchungsbefunden. Wegweisend für die Diagnosesicherung gelten heute die MS-Diagnosekriterien nach McDonald et al. (Tab. 21.**3**).

Zur Festlegung des Schweregrades der Erkrankung wird heute oft die Kurtzke-Skala (EDSS = Expanded Disability Status Scale) verwendet (Tab. 21.**4**).

21.6 Therapie

Medikamentöse Therapie. Bei der Behandlung der Multiplen Sklerose sind 3 Therapiestrategien zu unterscheiden: die Behandlung eines akuten Schubes, die Schubprophylaxe sowie die symptomatische Therapie.

- Im Vordergrund der **Therapie eines akuten Schubes** steht die Behandlung mit Kortikosteroiden, z. B. mit 500-1000 mg Methylprednisolon über 3 – 5 Tage als „Pulstherapie“.
- Zur **Immunprophylaxe** bei schubförmigem Verlauf werden sog. Immunmodulatoren verordnet, insbesondere Betainterferon (Avonex®, Betaferon®, Rebif®). Auch Glatirameracetat (Copaxone®), ein in Israel entwickeltes Polypeptid, wird zur Schubprophylaxe eingesetzt. Seit längerem werden auch Immunsuppressiva zur Schubprophylaxe verwendet, in erster Linie Azathioprin. Bei Patienten mit hoher Krankheitsaktivität trotz Behandlung mit einem Betainterferon oder bei unbehandelten Patienten mit rasch fortschreitender, schubförmig remittierend verlaufender Multipler Sklerose wird die Gabe des monoklonalen Antikörpers Natalizumab (Tysabri®) empfohlen (cave: Auftreten einer Progressiven Multifokalen Leukenzepholopathie – PML-möglich).
- Unbefriedigend ist die **Behandlung chronisch-progredienter Erkrankungsverläufe**. Hier werden Zytostatika wie z. B. Cyclo-

Tab. 21.3 Modifizierte MS-Diagnosekriterien nach McDonald

Klinische Symptomatik		Zusätzlich benötigte Daten zur Diagnosestellung MS
Anzahl Schübe	**Objektive klinische Evidenz**	
2 oder mehr	2 oder mehr Läsionen	keine
2 oder mehr	1 Läsion	Nachweis der räumlichen Dissemination im MRT **oder** 2 oder mehr MS-typische Läsionen im MRT und positiver Liquorbefund **oder** Auftreten eines weiteren Schubes mit Evidenz für zusätzliche Läsionen **oder** weiterer Schub (andere Lokalisation)
1	2 oder mehr Läsionen	Nachweis der zeitlichen Dissemination im MRT **oder** ein weiterer Schub
1 (mono-symptomatisch)	1 Läsion	Nachweis räumlicher Dissemination im MRT **oder** 2 oder mehr MS-typische Läsionen im MRT und positiver Liquor und Nachweis zeitlicher Dissemination im MRT **oder** ein weiterer Schub
0 (andauernde Progression der neurologischen Symptomatik mit Verdacht auf MS)		Krankheitsprogression 1 Jahr (retrospektiv oder prospektiv festgestellt und 2 der folgenden Punkte: positives zerebrales MRT (9 oder mehr T 2-Läsionen oder 4 gleiche Läsionen mit positivem VEP-Befund); positives spinales MRT (2 fokale T 2-Läsionen) und positiver Liquorbefund

phosphamid oder Mitoxantron verwendet. Gelegentlich werden bei Therapieresistenz und deutlicher Krankheitsprogression auch hoch dosiert Immunglobuline verordnet oder Plasmapheresen vorgenommen.

- Im Rahmen der **symptomatischen Therapie** sind v. a. die zahlreichen antispastischen Pharmaka und die Medikamente zur Beeinflussung der Blasenfunktion zu erwähnen.

Allgemeinmaßnahmen. Krankengymnastik, Ergotherapie sowie Sporttherapie sind von großer Bedeutung.

Die Wirksamkeit einer Diät ist wissenschaftlich nicht erwiesen, empfohlen wird eine ballaststoffreiche Mischkost mit frischem Obst und Gemüse sowie begrenzt zugeführte pflanzliche Fette, die einen hohen Anteil an mehrfach ungesättigten Fettsäuren aufweisen.

Hilfreich ist oft die Einbindung in **Selbsthilfegruppen** wie in die Deutsche Multiple-Sklerose-Gesellschaft (www.dmsg.de).

Tab. 21.4 **Kurtzke-Skala** (EDSS = Expanded Disability Status Scale)

0,0	Normale neurologische Untersuchung (in allen funktionellen Systemen [FS])	**5,5**	Gehfähig ohne Hilfe und Rast für etwa 100 m; Behinderung schwer genug, um normale tägliche Aktivität zu verunmöglichen
1,0	Keine Behinderung, Abnormität in einem FS	**6,0**	Bedarf intermittierend oder auf einer Seite nach konstanter Unterstützung durch Krücke, Stock oder Schiene, um etwa 100 m ohne Rast zu gehen
1,5	Keine Behinderung, minimale Abnormität in mehr als einem FS	**6,5**	Benötigt konstant beidseits Hilfsmittel, um etwa 20 m ohne Rast zu gehen
2,0	Minimale Behinderung in einem FS	**7,0**	Unfähig, selbst mit Hilfe mehr als 5 m zu gehen, weitgehend an den Rollstuhl gebunden, bewegt Rollstuhl selbst, transferiert ohne Hilfe
2,5	Minimale Behinderung in 2 FS	**7,5**	Unfähig, mehr als ein paar Schritte zu tun; an den Rollstuhl gebunden; benötigt Hilfe für Transfer, bewegt Rollstuhl selbst, aber vermag nicht den ganzen Tag im Rollstuhl zu verbringen
3,0	Mäßiggradige Behinderung in einem FS oder leichte Behinderung in 3 oder 4 FS, aber noch voll gehfähig	**8,0**	Weitgehend an Bett oder Rollstuhl gebunden, pflegt sich weitgehend selbstständig; meist guter Gebrauch der Arme
3,5	Voll gehfähig, aber mit mäßiger Behinderung in einem FS und 1/oder 2 FS-Grad 2/oder 2 FS-Grad 3/oder 5 FS-Grad 2	**8,5**	Weitgehend an das Bett gebunden, auch während des Tages; nützlicher Gebrauch der Arme, einige Selbstpflege möglich
4,0	Gehfähig ohne Hilfe und Rast für mindestens 500 m; aktiv während ca. 12 Stunden pro Tag trotz relativ schwerer Behinderung	**9,0**	Hilfloser Patient im Bett, kann essen und kommunizieren
4,5	Gehfähig ohne Hilfe und Rast für mindestens 300 m; ganztägig arbeitsfähig, gewisse Einschränkung der Aktivität; benötigt minimale Hilfe, relativ schwere Behinderung	**9,5**	Gänzlich hilfloser Patient; unfähig zu essen, zu schlucken oder zu kommunizieren
5,0	Gehfähig ohne Hilfe und Rast für etwa 200 m; Behinderung schwer genug, um tägliche Aktivität zu beeinträchtigen	**10**	Tod infolge Multipler Sklerose

22 Vaskulitiden des ZNS

22.1 Allgemeines

Vaskulitiden sind eine sehr heterogene Krankheitsgruppe, deren gemeinsames morphologisches Substrat eine Entzündung von Blutgefäßen ist. Diese entwickelt sich entweder in den Gefäßen selbst (**primäre** Vaskulitiden) oder als eine vaskuläre Mitreaktion in einem entzündlich veränderten Gewebe (**sekundäre** Vaskulitiden).

Ätiologie. Die Vaskulitiden des ZNS sind nur selten erregerbedingt wie bei der arteriitischen Neurolues im Tertiärstadium der Syphilis. Auch bei der Tuberkulose, bei bakteriellen Meningitiden, Borreliosen, HIV-Infektionen und nach einem Zoster ophthalmicus können erregerbedingte zerebrospinale Vaskulitiden beobachtet werden. Vereinzelt kann es auch medikamentös ausgelöste Formen geben (Thalidomid, Valcyclovir, Infliximab).

Bei der Mehrzahl der systemischen Vaskulitiden handelt es sich um immunologisch ausgelöste Entzündungen der Gefäßwand. Als Auslöser sind Autoantikörper, zirkulierende Immunkomplexe und zellvermittelte Immunprozesse von Bedeutung.

Einteilung. Eine Einteilung der systemischen Vaskulitiden kann nach der Größe der Gefäße vorgenommen werden. Betroffen sind:

- die großen Gefäße bei einer Riesenzellarteriitis (granulomatös: Arteriitis cranialis, Takayasu-Arteriitis),
- die mittleren Gefäße bei der Polyarteriitis nodosa und der Kawasaki-Erkrankung,
- die kleinen (granulomatös, mit antineutrophilen zytoplasmatischen Antikörpern, ANCA) bei der Wegener-Granulomatose und dem Churg-Strauss-Syndrom sowie
- die kleinen mit Immunkomplexen bei der kryoglobilinämischen Vaskulitis und dem Behcet-Syndrom.

Symptomatik. Die klinischen Erscheinungen der Vaskulitiden des ZNS werden durch **rezidivierende Insulte** auf dem Boden thrombotisch-ischämischer, hämorrhagischer und entzündlicher Schädigungen der betroffenen Gewebeareale geprägt.

Eine Übersicht über die wichtigsten Immunvaskulitiden mit neurologischer Beteiligung gibt Tab. 22.**1**.

Zu den Allgemeinsymptomen einer Vaskulitis zählen Abgeschlagenheit, subfebrile Temperaturen, Nachtschweiß und Gewichtsverlust, insbesondere, wenn diese Symptome

Tab. 22.1 Die wichtigsten Immunvaskulitiden mit neurologischer Beteiligung

Form der Vaskulitis	Häufigkeit neurologischer Beteiligung		
	ZNS	PNS	Muskel
primäre Vaskulitiden			
Panarteriitisgruppe			
• Panarteriitis nodosa	+	+++	++
• allergische Granulomatose	+	+++	+
Riesenzellarteriitiden			
• Arteriitis temporalis	+	+	++
• Takayasu-Syndrom	++	–	–
granulomatöse Angiitiden			
• Wegener-Granulomatose	++	+	–
sekundäre Vaskulitiden			
Autoimmunerkrankungen			
• Lupus erythematodes	+++	+	+
• rheumatoide Arthritis	–	++	+++
• Sklerodermie	–	–	+++
Hypersensitivitätsangiitis (bei Infekten und Tumoren und durch Medikamente)	+	+	–

mit rheumatischen Beschwerden verbunden sind.

Diagnostik. Die Diagnose der Immunvaskulitiden stützt sich auf die klinischen Allgemeinsymptome, auf serologisch-immunologische Laborbefunde (Basislabor, zusätzlich spezielle Untersuchungen wie Bestimmung von ANA, ANCA, SS-A, SS-B etc.) auf den neurologischen und neuroradiologischen Befund (MRT einschließlich MR-Angiografie) sowie auf die Symptome der jeweiligen Grunderkrankung bei den sekundären Vaskulitiden. In der Regel ist auch eine Dura- und/oder Hirnbiopsie bzw. Gefäßbiopsie zur Diagnosesicherung erforderlich. Die Stufendiagnostik bei Verdacht auf eine ZNS-Vaskulitis ist in Tab. 22.**2** dargestellt.

Differenzialdiagnose. Bei den Vaskulitiden sind die nicht entzündlichen Gefäßerkrankungen zu erwähnen (s. zerebrale Durchblutungsstörungen).

Therapie. Die Behandlung der Vaskulitiden des ZNS ist abhängig von der Art der Vaskulitis und der Grunderkrankung, stützt sich aber im Wesentlichen auf eine Gabe von Glukokortikoiden, kombiniert mit zytostatischen Medikamenten. Näheres s. Spezialliteratur.

Tab. 22.2 Stufendiagnostik bei Verdacht auf ZNS-Vaskulitis

1. Allgemein

- Anamnese
  - Allgemeinsymptome?
  - Organbefall?
  - Vorerkrankungen?
  - Immunsuppression?
  - Medikamente?
  - Drogeneinnahme?
  - Auslandsaufenthalte?
  - Familienanamnese?
- neurologischer Befund
- interdisziplinäre internistisch-rheumatologische Untersuchung, gezielt HNO, Dermatologie, Ophthalmologie

2. Zusatzuntersuchungen - Basisprogramm bei Verdacht auf zerebrale Vaskulitis

- kraniales MRT mit Diffusionswichtung, KM-Gabe und MRA
- Farbduplexsonografie der intra- und extrakraniellen Gefäße
- EEG, Elektroneurografie, ggf. EMG
- kardiologische Diagnostik: EKG, Echokardiografie
- Labor: BSG, CRP, Differenzialblutbild, CK, Leber, Niere inkl. GFR, Gerinnung, TSH, Serumelektrophorese, Rheumafaktoren, ANA, SS-A, SS-B, c- und p-ANCA, Antiphospholipid-Antikörper, Lupus-Antikoagulans, Immunfixation, Drogen-Screening, Blutkulturen
- Serologie: Lues, Borrelien, Hepatitis B, C, HIV
- Urinstatus
- Liquor: Mikroskopie, Zytologie, Kulturen/Antigene (Bakterien, Pilze)
- Liquor/Serum-Paar (Untersuchung s. u.)
- Stuhl: Hämoccult-Test
- Röntgen-Thorax, ggf. Thorax-CT
- Oberbauchsonografie

Fortsetzung ►

Tab. 22.2 Fortsetzung

3. bei fortbestehendem Verdacht auf ZNS-Vaskulitis: gezielte weiterführende Diagnostik

- weitere Laboruntersuchungen
- ausgeweitete Serologie
- weitere Liquordiagnostik, wenn Stufe 2 pathologisch
- Tine-Test, Tb-Diagnostik
- Katheterangiografie der Hirngefäße
- Fluoreszenzangiografie des Fundus
- Ganzkörper-FDG-PET (Suche nach systemischem Tumor, Entzündung)

4. obligat (mit Ausnahme Takayasu- und Behçet-Syndrom)

- gezielte Biopsie
- und/oder
- ZNS-Biopsie

nach Diener HC, Putzki N. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008

22.2 Einzelne Erkrankungen

Im Folgenden sind stichwortartig einige wesentliche Aspekte verschiedener Vaskulitiden aufgelistet.

Panarteriitis (Polyarteriitis) nodosa. Häufig Beteiligung des peripheren Nervensystems als Mononeuritis multiplex (bei ca. 70%), in ca. 20% ZNS-Beteiligung.

Klinisch neben Verschlechterung des Allgemeinbefindens Kopfschmerzen, Retinopathie und **Enzephalopathie**, seltener auch fokale Symptome wie Hirnnervenalterationen, Hemiparesen und fokale Anfälle. Häufig: zusätzlich Proteinurie, mehr als 1 g/Tag, Se-

rum-Kreatinin über 1,58 mg/dl, gastrointestinale Beteiligung, Herzbeteiligung.

Allergische Granulomatose (Churg-Strauss-Syndrom). ZNS in etwa 15% betroffen (Enzephalopathie, ischämische Optikusbeteiligung, seltener Hirninfarkte und -blutungen), extravasale eosinophile granulomatöse Entzündung mit Bevorzugung des Respirationstraktes, klinisch **allergisches Asthma bronchiale** und **Bluteosinophilie**. Häufig auch Mono-/Polyneuropathie (bei etwa 65%, bevorzugt bei positivem ANCA), Lungeninfiltrationen, paranasale Sinusauffälligkeiten. Bei etwa 40% ist p-ANCA positiv. Biopsie („Goldstandard"): Blutgefäße mit extravasaler Eosinophilenakkumulation.

Arteriitis temporalis (cranialis, Horton). Häufigste systemische Vaskulitis, meist bei älteren Menschen. Überwiegend A. temporalis betroffen, jedoch seltener auch A. occipitalis, A. ophthalmica, Aa. ciliares posteriores, Aortenbogen und Aortenbogenäste, selten intrakranielle Gefäße, Koronararterien oder andere Organsysteme. T-Zell-abhängiges Immungeschehen bei genetischer Disposition (Assoziation u. a. mit HLA-DR4). Als Auslöser werden auch verschiedene Erreger diskutiert (z. B. Varizella-Zoster-Virus, Mycoplasma pneumoniae, Parvoviren, Chlamydien). Klinisch meist heftige bohrend-stechende **Kopfschmerzen**, häufig einseitig frontotemporal betont, oft durch Kauen verstärkt. Gefürchtete Komplikation ist ein Sehverlust. Häufig besteht bei einer Arteriitis temporalis zusätzlich eine Polymyalgia rheumatica. Selten kann begleitend eine Mononeuritis multiplex auftreten.

Takayasu-Syndrom (Takayasu-Arteriitis). Riesenzellarteriitis der großen Gefäße, die vom Aortenbogen abgehen. Durch Befall der A. subclavia beidseits fehlende Pulse und kein registrierbarer Blutdruck an beiden oberen Extremitäten **(„pulsless disease")**. Bei einseitigem Befall findet sich typischerweise eine Blutdruckdifferenzen an den Armen.

Es können Geräuschen über der A. subclavia oder Aorta auftreten. Meist arterielle Hypertonie mit Linksherzverbreiterung und Fundus hypertonicus. Frauen etwa 4-mal häufiger betroffen als Männer, Erstmanifestation in der Regel vor dem 50. Lebensjahr. Bevorzugtes Vorkommen in asiatischen Ländern, selten jedoch auch in Deutschland. Mit Hilfe von FDG-PET können häufig die vermehrten metabolische Gefäßwandaktivitäten in den betroffenen Bereichen nachgewiesen werden. Bei der angiografischen Darstellung des Aortenbogens einschließlich der abgehenden Gefäße ergeben sich typische Befunde.

Wegener-Granulomatose. Nekrotisierende Entzündung v. a. des **Respirationstraktes**, jedoch auch von Arterien und Venen. Zusätzlich auch Entzündungen im Bereich von Mund und Nase. Im Verlauf Glomerulonephritis. ZNS- Beteiligung in etwa 10%, Beteiligung der peripheren Nerven in etwa 40% der Fälle. Häufig ist c-ANCA positiv; radiologisch meist pathologischer Thoraxbefund.

Lupus erythematodes (systemischer). Manifestation meist zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr, Frauen etwa 10-mal häufiger betroffen als Männer. Manifestation meist an der Haut (**Schmetterlingserythem** im Gesicht), Schleimhaut, Gelenke, Lunge, Herz, Leber, Nieren, Muskeln. Häufig organisches Psychosyndrom, zerebrovaskuläre Syndrome, epileptische Anfälle, Befall von Hirnnerven und des peripheren Nervensystems. Antinukleäre Antikörper (ANA) meist positiv (bei mehr als 95% der Erkrankten). Diagnostisch ferner MRT des Gehirns hilfreich.

Behçet-Syndrom. Gekennzeichnet durch die **klinische Trias** Iritis, Aphthen der Mundschleimhaut und indolenten Ulzerationen an den Genitalien. Eine neurologische Manifestation tritt in etwa ¼ der Fälle in Form einer **disseminierten Enzephalomyelitis**, ähnlich der Multiplen Sklerose, mit entzündlichen Liquorveränderungen auf. Morphologisch liegt dem Behçet-Syndrom eine multifokale Immunkomplexvaskulitis unklarer Genese zugrunde. Die Erkrankung ist in Mitteleuropa sehr selten, tritt vorwiegend im östlichen Mittelmeerraum auf, z. B. in der Türkei sowie in Ostasien. Häufig schubweise rezidivierende Verläufe.

23

Entzündliche Erkrankungen des Nervensystems

Infektionen des Nervensystems können durch Bakterien, Viren, Rickettsien und Pilze sowie Protozoen und Parasiten hervorgerufen werden (**erregerbedingte Infektionen**). Darüber hinaus beruhen entzündliche Prozesse am Nervensystem nicht selten auf **para-** oder **postinfektiösen** sowie **postvakzinalen Reaktionen**, und vielfach spielen dabei sog. **neuroallergische Vorgänge** eine bedeutende Rolle. Betroffen sein können isoliert oder kombiniert das Gehirn, die Hirnhäute, das Rückenmark und auch die peripheren Nerven.

Nach § 6 des Gesetzes zu Verhütung und Bekämpfung von Infektionskrankheiten beim Menschen (Infektionsschutzgesetz – IfSG) besteht für zahlreiche entzündliche Erkrankung **Meldepflicht.** Dies gilt u. a. für Krankheitsverdacht, Erkrankung an und Tod durch Meningokokkenmeningitis oder -sepsis sowie Poliomyelites. Als Krankheitsverdacht (auch meldepflichtig) gilt dabei jede akute schlaffe Lähmung, außer wenn sie traumatisch bedingt ist. Der Name des Betroffenen muss unverzüglich (spätestens innerhalb von 24 Stunden nach erlangter Kenntnis) dem für den Aufenthalt des Betroffenen zuständigen Gesundheitsamt gemeldet werden. Zu den meldepflichtigen Erkrankungen, den meldepflichtigen Nachweisen von Krankheitserregern sowie den namentlichen und nicht namentlichen Meldungen s. www.gesetze-im-internet.de/ifsg.

Die **Isolierung der Patienten** ist jedoch nur bei Meningokokkenmeningitis für die Dauer von 24 Stunden nach Beginn einer wirksamen Antibiotikatherapie erforderlich. Im Zweifelsfall ist wie bei einer Meningokokkenmeningitis zu verfahren.

Im Folgenden werden die klinisch wichtigen entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems vorgestellt, bei denen der Befall von Gehirn und Hirnhäuten im Vordergrund steht.

23.1 Meningitiden

23.1.1 Übersicht

Entzündungen der Hirnhäute werden durch eine Vielzahl sehr verschiedener Erreger hervorgerufen (s. Tab. 23.**1**). Sie gelangen entweder auf dem Blutweg (**hämatogen)** zu den Meningen, oder sie werden aus benachbart gelegenen Infektionsherden (z. B. im Bereich der Ohren, des knöchernen Schädels, der

Wirbel) oder durch Duraspalten bei offenen Hirnverletzungen **fortgeleitet**.

Nichtinfektiöse meningitische Reizzustände können auch als Begleitreaktionen bei Hirntumoren sowie nach einer Lumbalpunktion oder einer Myelografie auftreten.

Meningitiden sind in der Regel Meningoenzephalitiden bzw. Meningomyelitiden, wobei Gehirn bzw. Rückenmarkgewebe in sehr unterschiedlichem Ausmaß mitbeteiligt sind.

Oft finden sich Meningitiserreger auch bei gesunden Menschen im Mundspeichel (Keimträger). Warum es nur bei einem Teil der Menschen zum Ausbruch einer Meningitis kommt, ist noch nicht eindeutig geklärt. Von Bedeutung dürfte u. a. eine Abwehrschwäche sein.

Symptomatik. Alle bakteriellen, viralen und aseptischen Meningitiden sind durch eine Reihe klinischer **Kardinalsymptome** geprägt:

- Kopfschmerzen,
- Nackensteifigkeit (Meningismus) mit mehr oder weniger ausgeprägtem Opisthotonus, Brudzinski- und Kernig-Phänomen (Differenzialdiagnose: Subarachnoidalblutung),
- allgemeine Reizüberempfindlichkeit, v. a. gegen Licht und Schmerzreize,
- Übelkeit und Erbrechen durch intrakranielle Drucksteigerungen,
- im Verlauf häufig Bewusstseinsstörungen (Somnolenz, Sopor bis hin zum Koma),
- Liquorpleozytose, die anfänglich immer (auch bei den sog. lymphozytären Meningitiden!) polynukleär ist, später durch lymphoide Zellen und Makrophagen bestimmt werden kann,
- mehr oder weniger ausgeprägte Erhöhung des Liquortotalproteinwertes durch Störung der Blut-Liquor-Schranke.

Die weitere, **unterschiedlich ausgeprägte klinische Symptomatik**, insbesondere allgemeine Entzündungszeichen wie Fieber und CRP-Erhöhung, psychopathologische Phänomene, zerebrale Herdsymptome, zerebrale Anfälle, Hirnnervenlähmungen, stärkere Hirndrucksymptome und zentral-vegetative Regulationsstörungen, Stärke der Pleozytose und der Liquoreiweißvermehrung sowie Liquorzuckergehalt und Anstieg des Liquorlaktats sind weitgehend abhängig von der Art der Meningitis, so dass diese Befunde in gewisser Weise differenzialdiagnostische Möglichkeiten bieten.

Bei psychopathologischen Phänomenen im Sinne einer körperlich begründbaren Psychose bleibt zu bedenken, dass symptomatische Psychosen ebenso bei zahlreichen allgemeinen Infektionskrankheiten auftreten können. Bei allen ätiologisch unklaren symptomatischen Psychosen muss aber immer eine entzündliche Erkrankung des ZNS ausgeschlossen werden (Liquoruntersuchung), auch wenn allgemeine klinische Entzündungszeichen fehlen. Organische Psychosyndrome und zerebrale Anfälle (fokal oder generalisierend) können auch nach Abklingen von Meningitiden bzw. Meningoenzephalitiden weiterhin auftreten.

Klinische Einteilung. Aus klinischer Sicht bzw. entsprechend ihrem Verlauf werden **vier Gruppen** von **Meningitiden** unterschieden (Tab. 23.**1**).

- **Akute eitrige Meningitiden:** Sie werden durch **Bakterien** verursacht; Details s. 23.1.2.
- **Akute lymphozytäre Meningitiden:** Sie werden auch als **nichteitrige** oder **aseptische** Meningitiden bezeichnet und kommen in den meisten Fällen durch **neurotrope Viren** verschiedenster Art zustande. Krankheitsverlauf und neurologische Symptomatik sind hierbei in der Regel wesentlich blander und der pathologische Liquorbefund ist deutlich geringer aus-

Tab. 23.1 Unterscheidungsmerkmale der Meningitiden

Unterscheidungsparameter	Akute eitrige Meningitis	Tuberkulöse Meningitis	Akute lymphozytäre Meningitis	Chronisch-lymphozytäre Meningitis
Erreger	Meningokokken Pneumokoken Staphylokokken Streptokokken Haemophilus influenzae (bei Kindern!)	Mykobakterien (meist Mycobacterium tuberculosis)	obligat oder fakultativ neurotrope Viren Leptospiren Borrelien Listerien Brucellen Legionellen Mykobakterien	unbekannt Toxoplasmen Zystizerken Pilze Boeck-Sarkoidose
Lokalisation	„Haubenmeningitis“	„Hirnbasismeningitis“	diffus, häufig von Enzephalitis und Myelitis begleitet	„Hirnbasismeningitis“ oder diffus
Klinik				
Beginn	akut	schleichend	akut	schleichend
Fieber	hoch	mäßig	leicht	mäßig
Nackensteifigkeit	hochgradig	mäßig	mäßig	mäßig
Bewusstseinstrübung	hochgradig	mäßig	kaum	mäßig
Besonderheiten	Anfälle und Lähmungen	Hirnnervenlähmungen spinale Wurzelsymptome		Hirnnervenlähmungen enzephalitische und myelitische Symptome
Liquor				
Aussehen	trüb-eitrig	klar	klar	klar
Pleozytose	segmentkernig oft über 10 000/3	lymphozytär bis ~ 500/3	lymphozytär < 5000/3	lymphozytär < 1000/3
Totalprotein	stark erhöht	mäßig erhöht	kaum erhöht	nicht erhöht
Zuckergehalt	stark erniedrigt	stark erniedrigt	normal	häufig erniedrigt
Liquorlaktat	stark erhöht	stark erhöht	nicht signifikant verändert	häufig erhöht

Fortsetzung ►

Tab. 23.1 Fortsetzung

Unterscheidungsparameter	Akute eitrige Meningitis	Tuberkulöse Meningitis	Akute lymphozytäre Meningitis	Chronisch-lymphozytäre Meningitis
Prognose	gut bis zweifelhaft (Pneumokokken!) bei gezielter Therapie	zweifelhaft auch bei gezielter Therapie; Komplikationen durch Verklebungen mit Liquorpassagebehinderung	allermeist gut	nicht selten ungünstig

geprägt als bei den bakteriellen Meningitiden. Stärkere Bewusstseinstrübungen fehlen fast immer. Dafür sind nicht selten auch andere Bereiche des Nervensystems von der viralen Erkrankung mitbefallen, so dass sich – besonders bei Arbovirus-, Zoster- und Lyssa-Infektionen – Kombinationsbilder als Polyneuroradikulo-Meningo-Myelo-Enzephalitis mit unterschiedlicher Schwerpunktsbildung ergeben. Aseptische Meningitiden und meningeale Reizzustände können auch durch Prozesse in der Nähe der Liquorräume und nach Liquorentnahmen auftreten.

- **Chronisch-lymphozytäre Meningitiden:** Sie verlaufen schleichend-protrahiert, manchmal rezidivierend. Die Ursache bleibt in vielen Fällen auch nach eingehender klinischer Untersuchung unklar. In einigen Fällen liegt der Erkrankung eine **Mykose**, eine **Zystizerkose** oder eine **Boeck-Sarkoidose** – hier meist unter dem Bild einer basalen Meningoenzephalitis – zugrunde. Auch an eine **Toxoplasmose** (s. S. 307) ist zu denken. Eine **Meningeosis carcinomatosa** lässt sich durch den Nachweis von Tumorzellen im Liquorsediment fassen. Zur tuberkulösen Meningitis s. S. 291.

23.1.2 Akute eitrige Meningitiden (bakterielle Meningitiden)

Im Neugeborenenalter (bis 1. Monat) finden sich zahlreiche **Erreger** (E. coli, Streptokokken, Enterobacter, Proteus, Klebsiellen, Pseudomonas, Listerien), anschließend, bis zum 6. Lebensjahr, sind typische Erreger Pneumokokken, Haemophlus influenzae, Meningokokken, und dann, bis etwa zum 60. Lebensjahr, Meningokokken, Pneumokokken und Listerien sowie ab dem 60. Lebensjahr Pneumokokken, Listerien und gramnegative Bakterien.

Symptomatik. Akute eitrige Meningitiden verlaufen meist crescendohaft mit **perakutem Beginn,** in der Regel nach einer Inkubationszeit von nur wenigen Tagen; gelegentlich beginnen sie mit einem initialen zerebralen Krampfanfall. Zu den Allgemeinsymptomen zählen Kopf-, Nacken und Rückenschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, meist hohes Fieber, Licht- und Lärmempfindlichkeit, allgemeine Hyperpathie und Bewusstseinstrübung (Letztere infolge einer Hirnbeteiligung im Sinne einer Meningoenzephalitis). Ein ansteigender Hirndruck mit Gefahr der Ein-

klemmung, aber auch vaskulär-entzündliche Prozesse, arterielle Gefäßspasmen und Venenthrombosen zählen zu den schwerwiegenden Komplikationen, die zu zerebralen Ischämien und seltener zu Hirnblutungen führen. Zur speziellen Symptomatik der **Meningokokkenmeningitis** und **Pneumokokkenmeningitis** s. u.

Fehlen von Nackensteife und Fieber schließt das Vorliegen einer bakteriellen Meningitis nicht mit Sicherheit aus. Bei alten und resistenzgeschwächten Patienten sowie bei foudroyanten Krankheitsverläufen, insgesamt in etwa 5 – 10% der Fälle, fehlen diese sonst regelmäßig auftretenden Symptome.

▶ Koma maskiert Meningismus!

Komplikationen. Mögliche Komplikationen oder Folgeerscheinungen bakterieller Meningitiden sind Abszess- und Empyembildungen (v. a. bei Pneumokokkenmeningitis), irreversible Hirn- und Hirnnervenschäden, epileptische Anfälle, Hydrocephalus occlusus und Pyocephalus sowie Vaskulitiden und Thrombosen.

Diagnostik. Bei klinischen Hinweisen auf eine Meningitis ist nach einer **CT- oder MR-Untersuchung** (sofern möglich) eine **Liquorentnahme** mit Untersuchung von Zellzahl, Eiweiß, Zucker und Laktat erforderlich. CT oder MRT dienen dazu, andere mögliche Ursachen auszuschließen und evtl. Kontraindikationen für eine Lumbalpunktion zu diagnostizieren. Eine absolute Kontraindikation für die Lumbalpunktion ist die intrakranielle Drucksteigerung mit Gefahr der Einklemmung der Kleinhirntonsillen im Foramen occipitale magnum. Eine Stauungspapille kann zu Beginn einer Hirndrucksteigerung noch fehlen!

Bei einer bakteriellen Meningitis ergibt die Liquoruntersuchung eine Pleozytose mit in der Regel deutlich erhöhter Zellzahl (über 1000 Granulozyten) bis hin zum eitrigen Liquor. Das Liquoreiweiß ist ebenfalls deutlich erhöht. Der Liquorzucker ist sowohl bei Meningo- als auch bei Pneumokokkenmeningitis („Haubenmeningitiden“) wie insbesondere auch bei einer tuberkulösen Meningitis vermindert, das Liquorlaktat erhöht. Zusätzlich sollte sofort eine Gramfärbung erfolgen, zumal die Meningitis im Erwachsenenalter in etwa 75% der Fälle auf eine Infektion mit Meningo- oder Pneumokokken zurückzuführen ist. Meningokokken stellen sich als gramnegative, Pneumokokken als grampositive Diplokokken dar. Falls ein Erregernachweis akut nicht gelingt, sind umgehend weitere Untersuchungen (noch vor Beginn einer Antibiotikatherapie !) – Liquorkulturen, PCR (Polymerase-Kettenreaktion) – indiziert. Eine Indikation zur Untersuchung der Liquorkulturen ist auch bei Verdacht auf Streptokokkeninfektion indiziert, v. a. bei Liquor mit deutlicher Pleozytose und negativem mikroskopischem Befund, bei unklaren mikroskopischen Befunden und nach antibiotischer Vorbehandlung.

Im Blut findet sich in der Regel ebenfalls eine Pleozytose sowie eine Erhöhung des C-reaktiven Proteins. Blut für Blutkulturen sollte vor der ersten Antibiotikagabe abgenommen werden!

Therapie. Sie richtet sich nach dem Erreger und dem Antibiogramm. Mit der antibiotischen Therapie muss jedoch schon vor Kenntnis der bakteriologischen Liquorbefunde begonnen werden. Bei noch unbekannter Ätiopathogenese empfiehlt sich als Starttherapie eine Zweierkombination aus einem Cephalosporin der 3. Generation wie Ceftriaxon oder Cefotaxin und einem Aminopenicillin

(z. B. Ampicillin); zusätzlich Dexamethason i. v.

► Bei antibiotisch anbehandelten bakteriellen Meningitiden sind klinische Symptomatik und Liquorveränderungen atypisch. Dadurch kann die Diagnose bei der Klinikaufnahme erschwert sein.

Prognose. Die Gesamtletalität der bakteriellen Meningitiden liegt trotz Therapie immer noch bei 20% und ist bei der Pneumokokkenmeningitis besonders hoch. Daher wird zumindest bei älteren und geschwächten Menschen (z. B. bei Immunsuppression) eine Impfung gegen Pneumokokkeninfektionen empfohlen.

Im Folgenden soll auf wichtige bzw. häufige Formen einer eitrigen Meningitis eingegangen werden.

Meningokokkenmeningitis

Erreger ist Neisseria meningitidis. Meningokokken finden sich bei ca. 5% der Bevölkerung im Nasen-Rachen-Raum. Die Verbreitung erfolgt durch Tröpfcheninfektion, engen Kontakt oder hämatogene Aussaat bei Nasen-Rachen-Infekten. Nur ein kleiner Prozentsatz der Bakterienträger entwickelt eine Meningitis. **Auftreten** am häufigsten während des 1. Lebensjahres, jedoch auch später in abgeschlossenen Populationen wie Schulen, Kindergärten, Internaten und Kasernen. Die **Inkubationszeit** beträgt in der Regel 2 – 5 Tage, in seltenen Fällen bis zu 10 Tagen. **Ansteckungsgefahr** besteht für maximal 24 Stunden nach Beginn der Antibiotikabehandlung.

Symptomatik. Akuter Beginn mit Allgemeinsymptomen (s. o.), mit schnell auftretenden meningealen Zeichen wie Nackensteife, positive Zeichen nach Kernig und Brudzinski, bei starker Ausprägung auch Opisthotonus. Bei Kleinkindern und bei Anergie können die menigealen Zeichen fehlen. Ein akutes meningitisches Krankheitsbild lässt besonders an Meningokokken als Ursache denken, wenn begleitend ein Exanthem auftritt, das sich in Form einzelner Petechien äußern, jedoch auch mit ausgedehnter Purpura einhergehen kann (Abb. 23.**1**). In etwa 10% der Fälle findet man einen fulminanten Verlauf mit Entwicklung eines Waterhouse-Fridrichsen-Syndroms, das durch große petechiale Blutungen der Haut und Schleimhäute, Verbrauchskoagulopathie und Kreislaufversagen gekennzeichnet ist.

Diagnostik. Sie stützt sich auf den Liquorbefund (s. o.). In der Gramfärbung stellen sich die Diplokokken intrazellulär gelegen gramnegativ dar. Zur Liquordiagnostik zählen auch Agglutinationsnachweis mit der Latexagglutinationsmethode, PCR-Untersuchung zum Nachweis der Meningokokken-DNA und Nachweis der Bakterien in der Kultur.

Therapie. Die Antibiotikatherapie muss sofort beginnen, noch vor Erhalt von Untersuchungsergebnissen. Zu den üblicherweise



Abb. 23.1 Hautblutungen bei Meningokokkensepsis

wirksamen Antibiotika zählen Penicillin (hochdosiert i. v), Ampicillin, Ceftriaxon oder Cefotaxim, evtl. in Kombination mit Rifampicin.

Aktuell gibt es keinen **Impfstoff** gegen die wichtigste Serogruppe B, jedoch gegen die Serogruppen A, C, W, Y. Daher sollten sich Erwachsene z. B. vor Reisen in Länder mit endemischem Vorkommen (z. B. vor Aufenthalt im Meningitisgürtel Afrikas), vor Pilgerreisen nach Mekka sowie bei angeborenen oder erworbenen Immundefekten impfen lassen.

Meldepflichtig ist, wie erwähnt, bereits der Verdacht auf Meningokokkenmeningitis, nicht nur die Erkrankung selbst oder der Tod durch diese Erkrankung. Die Meldung erfolgt an das für den Aufenthalt des Erkrankten zuständige Gesundheitsamt mit Namensnennung des Erkrankten und zwar spätestens nach 24 Stunden.

Pneumokokkenmeningitis

Erreger. Die Pneumokokkenmeningitis wird durch Streptococcus pneumoniae. hervorgerufen. Sie beginnt ebenfalls akut, seltener subakut.

Diagnostik. Da die Ursache der Pneumokokkenmeningitis häufiger eine fortgeleitete Infektion aus den benachbarten Bereichen ist (z. B. von Orbita, Nasennebenhöhlen oder Ohren) sowie eine direkte Infektion (z. B. nach Schädel- und Wirbelsäulentraumen mit Liquorfistel), ist neben hämatologischer Untersuchung und Liquordiagnostik eine zielgerichtete neuroradiologische Untersuchungen notwendig. Im Liquor finden sich in der Gramfärbung grampositive extrazelluläre Diplokokken.

Therapie und Prophylaxe. Sie besteht in der Gabe unterschiedlicher Antibiotika, v. a. von Ceftriaxon oder Cefotaxim, evtl. auch hochdosiertem Penicillin i. v. (es gibt jedoch Penicillin-resistente Pneumokokken). Es wird zusätzlich die Gabe von 10 mg Dexamethason empfohlen. Bei erhöhtem Hirndruck sind entsprechende hirndrucksenkende Maßnahmen nötig.

Vorbeugend wird eine frühzeitige aktive Immunisierung gegen Pneumokokkeninfektionen empfohlen, wobei bereits für Säuglinge und Kleinkinder **Impfstoffe** zur Verfügung stehen. Genaue Hinweise zu Indikationen und Anwendungshinweisen der Impfungen gegen Meningo-und Pneumokokken, s. Bulletin des Robert Koch Instituts (www.rki.de).

Meningitis durch Haemophilus influenzae Typ B

Im Kindesalter ist die Meningitis durch Infektion mit Haemophilus influenzae der häufigste Meningitistyp, wobei die Inzidenz infolge der Impfprophylaxe insgesamt zurückgeht. Ursache für diese Form der Meningitis sind oft otogene Prozesse. Im Liquor ist der Nachweis bakterieller Antigene möglich.

Es wird eine **Therapie** mit Ceftriaxon (oder Cefotaxim) und Ampicillin empfohlen.

Weitere mögliche Erreger akuter Meningitiden

Listeriosen treten v. a. bei Immunsuppression, aber auch nach Genuss von Käse aus unpasteurisierter Milch auf. Die Symptome sind die einer Meningitis oder Meningoenzephalitis (s. 23.1.1), in etwa 10% der Fälle sind auch Hirnstamm oder Kleinhirn beteiligt. **Therapeutisch** ist eine Antibiotikabehandlung mit

Ampicillin und Gentamycin indiziert. Cephalosporine sind nicht wirksam!

Q-Fieber geht nicht selten mit einer Meningitis einher; Therapie: Doxycyclingabe. Auch bei **Leptospirosen** können Meningitiden auftreten; Therapie: hochdosiert Penicillin oder Doxycyclin.

23.1.3 Tuberkulöse Meningitis (Neurotuberkulose)

Sie tritt als hämatogene Streuung meist im Rahmen einer Miliartuberkulose auf, war früher überwiegend bei Kindern und ist heute mehr im Adoleszenten- oder Erwachsenenalter zu beobachten. Die tuberkulöse Meningitis wird wie die meisten Menigitiden durch eine Abwehrschwäche begünstigt.

Symptomatik. Im Gegensatz zu den eitrigen Meningitiden ist der Verlauf häufiger **subakut bis chronisch** und auch die psychopathologische Symptomatik zumindest anfänglich geringer ausgeprägt. Uncharakteristische Prodromalsymptome wie allgemeine Mattigkeit, Kopf- oder Rückenschmerzen und leichtes Fieber führen nicht selten zu diagnostischen Fehleinschätzungen. Da sich der tuberkulös-meningitische Prozess vorwiegend an der **Hirnbasis** abspielt, sind **Hirnnervenausfälle** (besonders des III., VI. und VII. Hirnnervs) häufig anzutreffen. Das neurologische Bild der tuberkulösen Meningitis ist sonst aber sehr variabel und wird nicht selten von enzephalitischen oder myelitischen Symptomen vordergründig geprägt. Auch Fieber, Blutbildveränderungen und BSG-Beschleunigung sind keineswegs obligat nachweisbar.

Diagnostik. Der Liquorbefund unterscheidet sich leider nicht in pathognomonischer Weise von dem bei abakteriellen Meningitiden, abgesehen davon, dass bei tuberkulöser Meningitis der Liquorzucker in Relation zum Blutzucker fast regelhaft erniedrigt ist.

Ein Latexpartikel-Agglutinationstest (LPA) oder eine PCR-Untersuchung (PCR = Polymerase chain reaction) ermöglichen eine schnelle Diagnose aus dem Liquor. Die Bildung eines Spinnwebgerinnsels im Liquor durch die Eiweißvermehrung kommt bei der tuberkulösen Meningitis häufig vor, ist jedoch nicht spezifisch.

> ▶ Die Diagnose kann nur durch den mikroskopischen oder kulturellen Nachweis von Tuberkelbakterien im Liquor gesichert werden sowie durch eine spezifische PCR-Untersuchung.

Therapie. Bei dringendem klinischen Verdacht auf eine tuberkulöse Genese der Meningitis sollte man nicht warten, bis das Ergebnis der PCR-Untersuchung oder der zeitaufwändigen Kulturen und Tierversuche vorliegt, sondern unverzüglich mit einer **tuberkulostatischen Kombinationsmedikation** in ausreichender Dosierung beginnen (als Dreier-Kombination mit Isoniazid, Rifampicin und Ethambutal oder bei fortgeschrittener Erkrankung als Vierer-Kombination mit zusätzlich Pyrazinamid) und diese ausreichend lange fortsetzen (bei positivem bakteriologischem Liquorbefund mindestens ein Jahr lang). In der Initialphase kann eine Behandlung mit Glukokortikoiden durchgeführt werden (2 Wochen lang 30 mg Prednisolon/die, 1 Woche 20 mg/die und dann wöchentlich um 5 mg reduzieren), um die exsudativ-produktiven Gewebeveränderungen mit Verschwartung der Meningen und Entwicklung eines Hydrocephalus abzuschwächen.

Eine intrathekale Verabreichung von Tuberkulostatika bringt keine Vorteile gegenüber anderen Applikationsarten, sondern ist vielmehr gefahrenträchtig (Kauda- und Rü-

ckenmarksschäden!). Bei besonders schweren Fällen oder bei Versagen der genannten Basistherapie wird von einigen Autoren eine intrathekale Streptomycin-Therapie erwogen.

Prognose. Ohne Therapie ist die Prognose der Meningitis tuberculosa infaust. Auch bei rechtzeitiger Therapie sind Vollremissionen selten, oft entwickeln sich chronische Meningealtuberkulosen, und es kann durch meningeale Verklebungen zu einem Hydrocephalus occlusus kommen. Rezidive sind vielfach auf eine frühzeitige Beendigung der medikamentösen Therapie zurückzuführen.

23.2 Embolische Herdenzephalitis

Ausgangspunkt für diese metastatische Enzephalitis sind septisch-pyämische Prozesse, ganz besonders häufig eine bakterielle Endokarditis. Nur selten sind Bronchiektasen, Lungenabszesse oder Allgemeininfektionen die Ursache dieser Erkrankung. Ganz überwiegend handelt es sich um **Streptococcus-viridans-Infektionen**. Rezidivierend lösen sich septische Thromben von den Herzklappen ab, werden in das Hirn, vorwiegend in das Stromgebiet der A. carotis interna, getragen und verursachen dort meist nur mikroskopisch sichtbare embolische Gefäßverschlüsse, aus denen sich multiple Erweichungen und Mikroabszesse entwickeln.

Symptomatik. Das klinische Bild ist zunächst von Zeichen einer schweren Allgemeinerkrankung mit Fieber geprägt sowie von einem progredienten, in Schüben verlaufenden zerebralen Allgemeinsyndrom mit Kopfschmerzen und Bewusstseinstrübung und häufig auch psychotischen Symptomen. Es treten dann neurologische Herdsymptome beider Hemisphären, evtl. Anfälle hinzu. Diese Herdzeichen können wieder verschwinden oder durch andere Herdsymptome abgelöst werden. Die Entwicklung und Ruptur entzündungsbedingter Aneurysmen kann zu subarachnoidalen und intrazerebralen Blutungen führen.

Diagnostik. Neben einer Allgemeinveränderung sind im EEG entsprechend der multifokalen Schädigung wechselnde Herde mit unterschiedlicher Ausprägung zu diagnostizieren. Für die Diagnose einer embolischen Herdenzephalitis sind darüber hinaus wichtig:

- wechselnde Herzbeschwerden, Herzgeräusche oder Herzkrankheiten in der Anamnese,
- Muskel- und Gelenkschmerzen,
- Anämie,
- Milztumor,
- rezidivierende Hämaturie als Folge einer Herdnephritis,
- hämorrhagische Nekrosen in der Haut und den Schleimhäuten sowie am Augenhintergrund,
- BSG-Beschleunigung,
- Streptococcus-viridans-Nachweis in der Blutkultur.

▶ Bei multifokal-rezidivierend auftretenden zerebralen Herdsymptomen mit septischem Fieber und Bewusstseinstrübung muss dringend nach einer Endokarditis gefahndet werden (embolische Herdenzephalitis?)!

Differenzialdiagnose. Die Abgrenzung einer embolischen Herdenzephalitis von den durch multiple, nekrotisierende Gefäßwandveränderungen entstehenden **zerebralen Erscheinungen bei Kollagenosen** (z. B. Panarteriitis nodosa und systemischer Lupus erythematodes) ist unter Umständen schwierig. Denn das gemeinsame Leitsymptom beider

Erkrankungen ist die Konstellation „rezidivierende Fieberschübe und akute zerebrale Symptome“. Wegweisend für diese differenzialdiagnostische Aufgabe kann es sein, dass bei Kollagenosen anamnestische Angaben über schmerzhafte Gelenkschwellungen, Perikard- und Pleuraergüsse sowie Alopezie dominieren, häufig Lymphknotenschwellungen und Gesichtserythem anzutreffen sind und der Liquor nicht so regelmäßig deutliche Pleozytosen aufweist wie bei der embolischen Herdenzephalitis. Hilfreich bei der differenzialdiagnostischen Abgrenzung ist außerdem eine Ultraschalluntersuchung des Herzens.

Therapie. Die rasche und treffsichere diagnostische Unterscheidung von embolischer Herdenzepahlitis und Kollagenosen ist um so wichtiger, als daraus sehr verschiedene therapeutische Konsequenzen resultieren: Die embolische Herdenzephalitis erfordert eine gezielte, hoch dosierte Antibiotikatherapie, die zerebralen Komplikationen der Kollagenosen dagegen eine hoch dosierte Kortikosteroidtherapie, die wiederum bei bakteriellen Infektionen kontraindiziert ist.

23.3 Hirnabszess

Hirnabszesse sind umschriebene, abgekapselte, intrazerebrale Eiteransammlungen (Encephalitis circumscripta purulenta) und werden am häufigsten durch Staphylokokken, Streptokokken und Pneumokokken hervorgerufen. Sie entwickeln sich meist **fortgeleitet otorhinogen** bei chronischer Otitis media, Cholesteatom und Sinusitiden oder **hämatogen-metastatisch** bei eitrigen Lungenprozessen, Bronchiektasien und Endokarditiden. Seltener entstehen sie **traumatogen** nach offenen Schädel-Hirn-Verletzungen, als Frühabszess in den ersten Wochen oder als Spätabszess Monate oder Jahre nach dem Trauma. In der Regel sind die Hirnabszesse solitär, vorwiegend im Großhirn, seltener im Kleinhirn lokalisiert. Multiple kleine Hirnabszesse sind charakteristisch bei der Endocarditis lenta.

Symptomatik. Das klinische Bild des Hirnabszesses entspricht meist der rasch progredienten Symptomatik einer intrakraniellen Raumforderung:

- Kopfschmerzen,
- Erbrechen,
- Bewusstseinstrübungen,
- delirante Bilder,
- Stauungspapille,
- fokale Symptome (häufig auch epileptischen Anfällen!).

Fieber fehlt häufig; auch Leukozytose und BSG-Beschleunigung sind nicht obligat.

Diagnostik. Die diagnostische Klärung ist meist erst durch cCT, MRT und Hirnszintigrafie möglich. Im cCT nach Kontrastmittelgabe, noch besser im MRT, wird die Abszesskapsel mit typischer Ringstruktur sichtbar (Abb. 23.**2**) Ähnliche Ringstrukturen werden aber auch bei Glioblastomen, Metastasen und Toxoplasmose beobachtet, so dass die Differenzialdiagnose hier schwierig sein kann.

Therapie. Anzustreben ist die Radikaloperation des Hirnabszesses. Ihr muss jedoch in der Regel – v. a. bei ungenügender Abkapselung des Abszesses – eine intensive lokale (nach Punktion und Drainage) sowie allgemeine antibiotische Therapie vorausgehen, um den Komplikationen einer diffusen eitrigen Meningoenzephalitis oder einem Ventrikeleinbruch mit Ventrikelempyem vorzubeugen.



Abb. 23.2 **Hirnabszess.** Im CCT mit KM ringförmige Hyperdensität (Kapsel), die den hypodensen Abszess umgibt (aus Masuhr KF. Duale Reihe Neurologie. 6. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2007).



Abb. 23.3 **Erythema chronicum migrans bei Borreliose**

Die **Prognose** der Hirnabszesse ist sehr unterschiedlich und besonders schlecht bei primären Lungenerkrankungen.

23.4 Borreliose (Neuroborreliose)

Eine wesentlich größere Bedeutung – weil viel häufiger und in Europa weiter verbreitet – als die Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME, s. S. 302) hat die Borreliose (Lyme-Krankheit, früher: Garin-Bujadoux-Bannwarth-Syndrom).

Sie wird wie die FSME durch Zeckenstich übertragen, ist jedoch nicht viral bedingt, sondern wird durch eine Spirochätenart (**Borrelia burgdorferi**) hervorgerufen. Die wesentlich größere Erkrankungsgefahr bei der Borreliose resultiert aus einer im Vergleich zur FSME-Virus-Durchseuchung erheblich größeren Borrelien-Durchseuchung unserer hiesigen Zeckenpopulationen. Bei der Borreliose handelt es sich um eine vielgestaltige Multisystemerkrankung, die sich an Haut und Nervensystem, aber auch an anderen Organsystemen wie Herz, Auge und Ohr manifestieren kann.

Symptomatik. Klinisch lassen sich drei Krankheitsstadien unterscheiden:

- **Stadium I:** Etwa 3 – 20 Tage nach dem Zeckenstich entwickelt sich um die Bissstelle ein **Erythema chronicum migrans** (Abb. 23.**3**), das – wie der Zeckenstich selbst – kaum Beschwerden verursacht und daher vom Patienten oft unbemerkt bleibt. Zu diesen Hauterscheinungen kommen 2 – 10 Wochen später uncharakteristische polytope Schmerzen.
- **Stadium II:** verschiedene Organmanifestationen, insbesondere Meningopolyneuroradikulitis (identisch mit dem sog. **Bannwarth-Syndrom**, das man früher fälschlicherweise dem rheumatischen Formen-

kreis zurechnete) oder Polyneuropathie vom Multiplex-Typ, bei der in recht typischer Weise oft Hirnnerven beteiligt sind, v. a. der N. facialis (auch beidseitige Fazialisparesen sind nicht selten); im Rahmen einer Radikulitis oft heftige segmentale Schmerzen; myelitische Symptome sind selten, häufiger ist eine Herzbeteiligung mit AV-Block.

- **Stadium III:** Manifestation unterschiedlicher Krankheitsbilder, wie chronisch-intermittierender Arthritiden, Acrodermatitis chronica atrophicans oder **chronisch-progredienter Enzephalomyelitis** (einer multiplen Sklerose sehr ähnlich).

Eine **Neuroborreliose** kann somit sehr unterschiedliche Erscheinungsformen haben, die dem II. oder dem III. Krankheitsstadium zuzuordnen sind.

Diagnostik. Die Diagnose Neuroborreliose gilt bei typischer klinischer Symptomatik nur dann als gesichert, wenn im **Liquor** neben Pleozytose und Proteinerhöhung **spezifische IgG- und/oder IgM-Antikörper** nachzuweisen sind oder ein positiver kultureller Nachweis oder ein Nukleinsäurenachweis (PCR) im Liquor vorliegt. Soweit möglich, sind andere Ursachen für die Symptomatik auszuschließen. Vor Fehldiagnosen ist zu warnen, da auch hier – wie bei der FSME – hohe IgG-AK-Titer lediglich Ausdruck einer früher (möglicherweise symptomarm) erworbenen spezifischen Immunität sein können.

Therapie. Therapeutisch ist die Borreliose so früh wie möglich, d. h. schon im Stadium I, mit Penicillin oder Tetracyclin zu behandeln, bei Manifestation einer Neuroborreliose soll-

Tab. 23.2 Klinische Unterscheidungsmerkmale zwischen FSME und Borreliose

FSME	Unterscheidungsparameter	Borreliose
akut/subakut	Verlauf	mehr chronisch
hoch, zweigipflig	Fieber	leicht, nur bei ¼ der Fälle
wenn, dann unspezifisch	Erythem	Erythema migrans
ca. 2 – 3 Wo. nach Zeckenstich	neurologische Manifestation	ca. 8 – 10 Wo. nach Zeckenstich
häufig	enzephalitische Symptome	selten
selten	peripher motorische Symptome	häufig (Hirnnerven!)
• deutliche Pleozytose • geringe Proteinerhöhung	Liquor	• mäßige Pleozytose • deutliche Proteinerhöhung
spez. IgM-AK im Liquor (hohe Titer schon zu Beginn der 2. Phase)	Nachweis	spez. IgM-AK im Liquor (fehlen häufig noch im Stadium I)
~ 60 – 100 Fälle/Jahr	Häufigkeit in Deutschland (geschätzt)	~ > 30 000 Fälle/Jahr

te eine Cephalosporin-Medikation (z. B. Ceftriaxon oder Cefotaxim) erfolgen. Langzeit- oder Dauerbehandlungen mit Antibiotika werden nicht empfohlen. Bei der akuten Neuroborreliose wird oft eine Therapiedauer von 2 Wochen, bei der chronischen (Symptomdauer länger als 6 Monate) eine Therapiedauer von 3 Wochen empfohlen.

Die klinischen Unterscheidungsmerkmale zwischen FSME (s. S. 295) und Borreliose sind in Tab. 23.**2** zusammengefasst.

▶ Durch Zeckenstich können sehr verschiedene Erreger auf den Menschen übertragen werden und zu einer Reihe von Krankheiten mit auch neurologischen Symptomen führen. Eine kurze Übersicht gibt Tab. 23.**3**.

23.5 Neurolues (Neurosyphilis)

Bei Neurolues handelt es sich meist um eine venerische Infektion, wobei Promiskuität, v. a. aber der ungeschützte Geschlechtsverkehr von großer Bedeutung sind.

Den Erfolgen der Penicillintherapie ist es zuzuschreiben, dass die Anzahl der manifesten Neuroluesfälle nach dem Zweiten Weltkrieg erheblich abgenommen hat, jedoch auch heute noch von Bedeutung ist.

Die Diagnostik der Neurosyphilis basiert heute vornehmlich auf infektionsserologischen Methoden, einem sog. „luischen Liquorsyndrom“ und einer entsprechenden neurologisch-psychiatrischen Symptomatik.

23.5.1 Klinische Symptomatik der Neurolues

Das ZNS kann in allen Stadien der Lues mitbeteiligt sein.

Tab. 23.3 Die wichtigsten, durch Zecken übertragbaren Erreger und Krankheiten mit neurologischen Symptomen

Spirochaetaceen	
Borrelia duttoni	Zeckenrückfallfieber (Tick-Borne-Relapsing-Fever)
Borrelia burgdorferi	Borreliose
Rickettsien	
Rickettsia rickettsii	Rocky Mountains Spotted Fever (RMSF)
Rickettsia conorii	Zeckenfieber: • der alten Welt (Mittelmeerfieber) • afrikanisches • indisches
Rickettsia sibirica	asiatisches Zeckenstichfieber
Rickettsia australis	australisches Zeckenstichfieber (North-Queensland-Tick-Typhus)
Rickettsia (coxiella) burneti	Q-Fieber
Viren	• Tick-Borne-Encephalitis (TBE-Gruppe): • Russian-Spring-Summer-Encephalitis (RSSE) • Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME) • Louping-ill

Neurolues bei Frühsyphilis

Schon bei der Frühsyphilis (Lues I und II) treten ZNS-Affektionen als flüchtige meningeale Reaktionen mit Kopfschmerzen, Reizbarkeit

und auch Hirnnervenparesen (v. a. III., VII. und/oder VIII. Hirnnerv) sowie polyradikuläre (Hinterwurzel-)Erscheinungen auf. In seltenen Fällen kommt es zum Vollbild einer floriden, **basal betonten, frühluischen Meningitis**. Gelegentlich persistieren die pathologischen Liquorbefunde, nachdem die neurologischen Symptome dieser Frühphase abgeheilt sind. Man spricht dann von einer **Lues latens liquorpositiva**, die spezifisch behandelt werden sollte, weil die Gefahr besteht, dass sie in eine spätluische Erkrankung übergeht.

Neurolues bei Spätsyphilis

In den spätsyphilitischen Phasen (Lues III und IV) ist bei etwa 10% der Infizierten mit der Entwicklung einer Neurolues zu rechnen. Bei den klinischen Erscheinungsbildern dieser Neurolues, die sich 3 Jahre oder später post infectionem entwickeln kann, werden unterschieden:

Lues cerebrospinalis. Sie äußert sich als meningeales Syndrom, oft mit chronischen Hirndruckzeichen mit Hirnnervenalterationen und häufig in Form einer **vaskulären arteriitischen Neurosyphilis**.

Vaskuläre arteriitische Neurosyphilis. Sie befällt bevorzugt die kleinen Gefäße des Hirnstamms und der Meningen, aber auch die Rückenmarksgefäße. Die Erkrankung führt zu rezidivierenden, apoplektiformen Mono-/Hemiparesen, Hirnstammsyndromen, Hirnnervenparesen, meningitischen Erscheinungen sowie zu organischen Psychosyndromen und epileptischen Anfällen. Eine spinale Beteiligung kann die Symptomatik der luischen Amyotrophie oder der luischen Spinalparalyse hervorrufen, ähnlich den entsprechenden degenerativen Spinalerkrankungen.

Tabes dorsalis. Bei der Tabes dorsalis liegt pathologisch-anatomisch eine fortschreitende **entzündliche Degeneration der Hinterwurzeln und der Hinterstränge** im Rückenmark vor. Hieraus lassen sich die klinischen Kardinalsymptome der Tabes dorsalis unschwer ableiten:

- **Hypo-/Atonie der Muskulatur**, v. a. an den Beinen mit Überstreckbarkeit von Knie- und Hüftgelenken (Genu recurvatum);
- **Hypo-/Areflexie** mit frühzeitigem Erlöschen des PSR (Westphal-Phänomen);
- Störungen des Vibrations-, Lage- und Bewegungsempfindens mit Gangunsicherheit (sog. **Hinterstrangataxie**, besonders deutlich beim Blindgang), lanzinierenden Schmerzen in den Beinen und einer radikulären Kältehyperpathie, betont am Rücken;
- **vegetativ-trophische Störungen**, besonders an der Haut (z. B. als Mal perforant) und an den Gelenken (tibiale Arthropathie) sowie als Blasenstörungen und als Abdominalkoliken mit heftigem Erbrechen (sog. tabische Krisen).

Neben diesen Symptomen einer chronischen Polyradikuloganglionitis sind für die Tabes dorsalis weiterhin typisch:

- Pupillenstörungen (Anisokorie, Argyll-Robertson-Pupille – fehlende oder verzögerte Lichtreaktion bei guter Konvergenzreaktion) sowie
- Optikusatrophie mit fortschreitendem Visusverlust.

Progressive Paralyse. Der progressiven Paralyse liegt eine **chronisch-progrediente Meningoenzephalitis**, betont in der Stirnhirnregion zugrunde. Sie tritt kaum vor dem 8. Jahr nach der Infektion auf und offenbar nur dann, wenn im Frühstadium keine ausreichende Penicillinbehandlung erfolgte.

Das klinische Achsensymptom ist eine **chronisch-progrediente, symptomatische Psychose mit demenziellem Verlauf**. Daneben können neurologische Symptome wie dysarthrische Sprechstörungen, periorale Unruhe (sog. mimisches Beben), Schwindel, epileptische Anfälle, Pupillenstörungen und Pyramidenbahnzeichen auftreten.

Bei den psychopathologischen Erscheinungsbildern der progressiven Paralyse lassen sich unterteilen:

- stumpf-demente Formen, die heute am häufigsten sind, mit Antriebsverlust und abgeflachter Affektivität,
- expansiv-agitierte Formen mit ausgeprägter Megalomanie (Größenwahnideen),
- paranoid-halluzinatorische Formen mit „Schizophrenie-ähnlicher" Symptomatik.

23.5.2 Serodiagnostik und „luisches Liquorsyndrom"

Serodiagnostik. Für die Serodiagnostik der Lues stehen heute zur Verfügung:

- TPHA-Test als „Suchtest",
- FTA-ABS-Test als „Bestätigungstest",
- VDRL-Test als „Aktivitätstest",
- 19S-IgM-FTA-ABS-Test als Nachweis einer behandlungsbedürftigen Krankheitsaktivität sowie
- ITPA-(intrathekal produzierte Treponema-pallidum-Antikörper-)Test im Liquor als Nachweis einer Neurosyphilis mit

ITP-Index =

$$\frac{\text{Anti} - \text{Tp} - \text{IgG(Liquor)} \times \text{Gesamt} - \text{IgG} \times \text{Serum}}{\text{Gesamt} - \text{IgG(Liquor)} \times \text{Anti} - \text{Tp} - \text{IgG(Serum)}}.$$

Ein ITP-Index > 3 gilt als gesicherter Nachweis einer Neurosyphilis.

Luisches Liquorsyndrom. Bei jedem Verdacht auf eine Neurosyphilis ist die Liquoruntersuchung obligat. Führend für die Diagnosesicherung ist der ITPA-Test im Liquor bzw. der erhöhte ITPA-Index. Kennzeichnend für ein sog. luisches Liquorsyndrom sind ferner eine gemischtzellige oder mononukleäre Pleozytose, eine Blut-Liquor-Schranken-Störung und eine Totalproteinvermehrung mit erhöhtem IgG.

23.5.3 Therapie der Neurolues

Alle neuroluischen Erkrankungen erfordern eine ausreichend intensive **Penicillintherapie**. Diese Behandlung ist bereits dann notwendig, wenn bei erwiesener Luesinfektion ein pathologischer Liquorbefund vorliegt, neurologische oder psychopathologische Störungen jedoch noch fehlen. 3 × 10 Mio. IE i. v.-Kurzinfusion über mindestens 10 Tage gelten als Therapieempfehlung. Bei Penicillinunverträglichkeit kann eine Ceftriaxon-Medikation in Betracht kommen.

23.6 Virale Meningoenzephalitiden

Bei infektiösen Erkrankungen des ZNS betreffen die Entzündungserscheinungen nur selten ausschließlich die Leptomeningen oder das Gehirn- bzw. Rückenmarkparenchym. Regelhaft liegt vielmehr eine Meningoenzephalitis, vielfach eine Meningoenzephalomyelitis vor. Selbst die Nervenwurzeln und die peripheren Nerven können am Entzündungsprozess beteiligt sein.

Abakterielle Meningoenzephalitiden werden in der Regel durch **Viren** hervorgerufen. Ätiologisch lassen sich virale Meningoenzephalitiden einteilen in:

- **primäre Formen**, die durch direkte Viruseinwirkung auf das ZNS ausgelöst werden, und

- **sekundäre Formen** (para- und postinfektiös sowie postvakzinal), die als Autoimmunreaktion nach vorangegangener Infektion anderer Organe oder nach Schutzimpfungen anzusehen sind.

23.6.1 Primäre virale Meningoenzephalitiden

Primäre virale Meningoenzephalitiden treten entweder in Epidemien (z. B. Economo-Enzephalitis, s. S. 304) oder endemisch in besonderen Verbreitungsgebieten (z. B. Zeckenenzephalitis) auf. Sie können durch eine Vielzahl „neurotroper" Viren hervorgerufen werden, die häufig Ursache banaler Infekte sind und ubiquitär auftreten. Voraussetzung für die relativ seltene Entwicklung einer Meningoenzephalitis ist das Versagen vielfältiger Abwehrmechanismen, durch die gewöhnlich eine Invasion dieser Viren in das ZNS verhindert wird.

Ätiologie. Im Wesentlichen kommen folgende Erreger als Ursache einer primären Virusmeningoenzephalitis in Betracht:

- **Arboviren**, die von Arthropoden (Mücken- oder Zeckenstich) übertragen werden. In unserer Region von Bedeutung ist ein Arbovirus, das zur Gruppe Toga B gerechnet wird und Erreger der zentraleuropäischen Enzephalitis (CEE) ist. Die in den USA auftretende „Eastern equine Encephalitis" ist die gefährlichste aller Arbovirusenzephalitiden.
- **Herpes-simplex-Virus** (vorwiegend vom Typ I), das auch Ursache des rezidivierenden Herpes labialis ist.
- Das **FSME-Virus** aus der Familie der **Flaviviren** wird durch den Stich der infizierten Zecke Ixodes ricinus von Wildtieren auf Menschen übertragen.
- **Enteroviren**, zu denen drei Typen von Polioviren und Coxsackie A-, Coxsackie B- und Echoviren gehören. Diese Viren vermehren sich im menschlichen Intestinaltrakt und werden durch oralen Kontakt mit Fäzespartikeln von Mensch zu Mensch übertragen.
- **Myxoviren**. Hier ist vorrangig das Mumpsvirus zu nennen. Bei etwa der Hälfte der Patienten, die an einer Parotitis epidemica erkrankt sind, findet sich ein meningitischer Liquorbefund (Pleozytose). Die Zahl der klinisch manifesten und meist blande verlaufenden Mumpsmeningitiden ist jedoch wesentlich geringer.
- **Tollwutvirus** als Erreger der Lyssa mit vorwiegendem Befall der Neurone des limbischen Systems.
- **Arenaviren**, die in Mitteleuropa als Ursache der gutartigen lymphozytären Choriomeningitis Bedeutung haben und von Mäusen und Hamstern auf den Menschen übertragen werden.
- Als seltenere Ursache für Enzephalitiden treten noch **Zoster-Varizellen** sowie das **Epstein-Barr-Virus** (Erreger der Mononucleosis infectiosa) in Erscheinung. Ornithosen, Brucellosen, Amoebenerkrankungen und Rickettsiosen sind heute in Europa als Ursachen von Enzephalitiden kaum bedeutend.
- **HIV-Infektionen** (s. S. 306).

Diagnostik. Um die Diagnose zu sichern, sollte man immer versuchen, den **Erreger nachzuweisen**, entweder

- direkt, indem man den Virus aus Liquor, Hautbläschen (bei Herpes- und Varizellenviren) oder Stuhl (bei Enteroviren) isoliert oder
- indirekt serologisch durch Komplementbindungsreaktion (KBR), Hämagglutinationstest und Nachweis neutralisierender Antikörper.

Trotz differenzierter Virusdiagnostik gelingt es bei $^2/_3$ aller Meningoenzephalitiden nicht, den Erreger nachzuweisen.

Symptomatik. Sie ist durch zumeist akut fieberhaften Beginn mit meningitischen und zerebralen Allgemein- und/oder Herdsymptomen gekennzeichnet und zeigt ein unterschiedlich ausgeprägtes Nebeneinander von:

- **organischen Psychosyndromen**, die auch wie endogene Psychosen oder abnorme Erlebnisreaktionen anmuten können,
- **Anfällen**,
- **zerebralen Herdsymptomen**, bei Hirnstammbefall häufig Myoklonien oder Parkinson-Syndrom,
- nicht obligaten **Liquorveränderungen** mit vorwiegend leichter (bis 1000/3 Zellen) Pleozytose und mäßiger Proteinvermehrung.

Im Folgenden sind die akuten viralen Meningoenzephalititden aufgeführt, die klinisch besondere Bedeutung haben, weil sie in Europa besonders häufig vorkommen: Herpes-simplex-Enzephalitis, durch Zecken übertragene Frühsommer-Meningoenzephalitis, Enterovirusenzephalitis und Lyssa (Tollwut). Den neurologischen Erkrankungen bei HIV-Infektion“ ist ein gesondertes Unterkapitel gewidmet, s. S. 306.

Herpes-simplex-Enzephalitis

Die Herpes-simplex-Enzephalitis ist weltweit anzutreffen und in Europa die häufigste akutsporadische Enzephalitis.

Erreger sind das Herpes-simplex-Virus Typ I (HSVI), seltener das morphologisch und serologisch sehr ähnliche Herpes-simplex-Virus Typ II (HSVII).

- **Primäre HSV-Typ-1-Infektion:** Sie äußert sich klinisch als Oropharyngitis (**Gingivostomatitis herpetica** oder **Stomatitis aphthosa**) und wird nicht selten mit inkompletter Elimination des Virus abgeschlossen. Periodische Exazerbationen folgen dann in der Regel als papuläre oder vesikuläre Eruptionen an der Lippe (**Herpes labialis**). Von den Haut- bzw. Schleimhautläsionen können Herpesviren wahrscheinlich retrograd axonal in das Ganglion trigeminale geleitet werden, wo sie ein Leben lang verbleiben, ohne hier einen zytopathologischen Effekt zu entwickeln. Unter einer veränderten Immunitätslage – oder anderen unbekannten Bedingungen – kann dieses Virusreservoir im Ganglion reaktiviert werden. Die Viren steigen dann entlang der Axone wieder zur Mundschleimhaut ab, wo sie zu einem erneuten Herpes labialis führen. In seltenen Fällen breiten sie sich aber auch transaxonal nach intrazerebral aus und rufen hier eine **nekrotisierende, hämorrhagische Enzephalitis** hervor, ein schweres, nicht selten letal endendes Krankheitsbild. Ein anderer, bereits bei der Primärinfektion möglicher Ausbreitungsweg der Viren nach intrazerebral wird über die Riechschleimhaut und den N. olfactorius angenommen und könnte den bevorzugten Befall der Frontotemporal-Region bei der Herpesenzephalitis begründen.
- **HSV-Typ-2-Infektion:** Sie erfolgt durch Geschlechtsverkehr und führt zum **Herpes genitalis**. Auch hier kommt es zu rezidivierenden Exazerbationen, die wie im Falle der Typ-1-Infektion mit Verbleib eines permanenten Virusreservoirs (hier in den sakralen Ganglien) erklärt wird. Von hier kann es dann auch zu einer Einwanderung der Viren in das ZNS mit einer nachfolgenden Meningo-Myelo-Enzephalitis kommen, die meist leichter verläuft als die HSV-Typ-1-Enzephalitis. Besonders gefürchtet sind allerdings die HSV-Typ-2-En-

zephalitiden der Neugeborenen, bei denen die Infektion in utero oder während der Geburt erfolgt.

Letztlich bestehen bezüglich der **Pathogenese** der **Herpes-simplex-Enzephalitis** noch manche Unklarheiten. Theoretisch kann sie Folge einer **Primärinfektion**, einer **Reinfektion** oder der **Aktivierung** einer **latenten Infektion** sein. Eine Erkrankungsdisposition scheinen Überforderungen, Insolation (Sonnenstich), Hirntraumen und Schutzimpfungen sowie das Prämenstruum zu schaffen.

Symptomatik. Der **biphasische Krankheitsverlauf** beginnt mit einem uncharakteristischen fieberhaften, katarrhalischen Infekt, dem nach wenigen Tagen ein 2. Fieberanstieg mit weiteren Initialsymptomen (s. Merke) folgt.

▶ **Initialsymptome der Herpes-simplex-Enzephalitis:**
- Kopfschmerzen,
- epileptische (komplex-fokale) Anfälle,
- aphasische Störungen,
- rasche Bewusstseinstrübung,
- Hemiparese.

Diagnostik. Diagnostisches Mittel der 1. Wahl ist heute die **Kernspintomografie**, da sie von Anfang an einen Nachweis der nekrotisierenden Entzündung in den mediotemperobasalen Temporallappenregionen ermöglicht. Dieser Nachweis gelingt auch mit dem **cCT**, allerdings erst am 4.–5. Krankheitstag (Abb. 23.**4**, Abb. 23.**5**).

Im **EEG** sind neben unspezifischen Allgemeinveränderungen, die mit dem Ausmaß der Bewusstseinstrübung korrelieren, oft schon vom 2. Tag an recht kennzeichnende



Abb. 23.4 Akute Herpes-simplex-Enzephalitis, CT ohne KM. Helle Flecken in den Temporallappenregionen beidseits als Zeichen nekrotisierender Entzündungsherde.

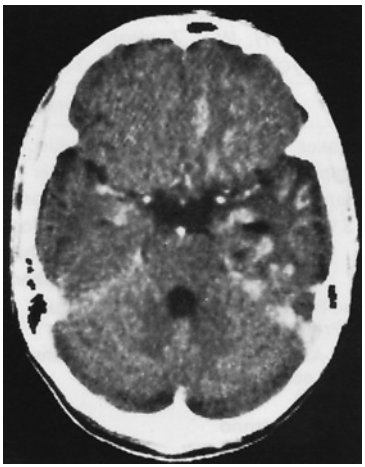


Abb. 23.5 Akute Herpes-simplex-Enzephalitis, CT mit KM. Mit KM stellen sich die Entzündungsherde noch eindrücklicher dar.

periodische Komplexe mit Theta- und Deltawellen zu sehen sowie häufig steile Wellen, besonders temporal.

Wegweisend können blutiger oder xanthochromer **Liquor** mit leichter Pleozytose sein und v. a. signifikante Titerbewegungen in der Serum- und Liquor-KBR für Herpes-simplex-Virus. Der ELISA-(Enzyme Linked Immunosorbent Assay)-Test kann vom 7. Tag an diagnostische Klärung bringen, mit Nachweis von Herpes-Virus-spezifischen IgM-, IgA- und IgG-Antikörpern. Als noch frühzeitiger positiv hat sich in neuerer Zeit der Polymerase-Kettenreaktion-Test (**PCR**) erwiesen.

Therapie. Mittel der Wahl ist heute **Aciclovir**. Durch rechtzeitigen Therapiebeginn kann die Letalität auf 20% gesenkt werden. Daher sollte man Aciclovir bereits bei Verdacht ohne zeitlichen Verzug einsetzen. Aciclovir sollte für mindestens 14 Tage in einer Dosierung von 3 × 10 mg/kg Körpergewicht gegeben werden. Meist ist zusätzlich eine Intensivbehandlung mit **Hirnödemtherapie** (s. S. 358) erforderlich, um einer sich rasch entwickelnden intrakraniellen Drucksteigerung zu begegnen.

Prognose. Ohne Behandlung meist letaler Verlauf. Bei frühzeitiger Aciclovir-Therapie wird eine Letalität von 10 – 20% angegeben. Bei den Überlebenden zeigen in etwa 30% der Fälle später neurologische Defizite.

Zentraleuropäische Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)

Unter den von Zecken übertragenen viralen Erkrankungen hat in unseren Regionen die **zentraleuropäische Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)** die größte Bedeutung. Das Flavivirus, das diese Enzephalitis, aber auch meningitische, myelitische und polyneuritische Syndrome hervorruft, wird durch Stich der infizierten Zecke Ixodes ricinus von Wildtieren auf Menschen übertragen. Infektionsgipfel sind im Juni/Juli und September/Oktober. Endemiegebiete liegen u. a. in mehreren Regionen in Süddeutschland, in Mecklenburg-Vorpommern sowie in den baltischen Staaten, Tschechien und Ungarn.

Symptomatik. Nach einer Inkubationszeit von durchschnittlich 10 Tagen (4 – 21 Tage) verläuft auch diese Erkrankung wie die meisten Virusinfektionen biphasisch. Als **Prodrome** treten uncharakteristische Kopf-Rücken-Glieder-Schmerzen, Fieber und manchmal leichte gastrointestinale Störungen auf. Nach einem beschwerdefreien Intervall von einigen Tagen kommt es bei allerdings nur 20% der Fälle zu einer ZNS-Organmanifestation in Form einer fleckförmigen Polioenzephalitis. Diese **nervale Krankheitsphase** beginnt akut mit einem 2. Fieberanstieg, Kopfschmerzen, Schwindel, Bewusstseinsstörungen und deliranten Psychosen. Auch zerebrale Herdsymptome, insbesondere zerebelläre Symptome, werden beobachtet. Bei der polyneuroradikulomyelitischen Form der Krankheit sind oft die Nerven in der Nachbarschaft der Einstichstelle und die dazugehörigen Plexus und Spinalwurzeln betroffen. Stets findet sich im Liquor eine Pleozytose bis zu mehreren 100/3 Zellen.

Diagnostik. Der Nachweis spezifischer, gegen das FSME-Virus gerichteter **IgM-Antikörper im Serum** mit Hilfe des Immunfluoreszenz- oder ELISA-Tests sichert die Diagnose. Mit spezifischen IgG-Antikörpern lässt sich lediglich eine zu irgendeinem früheren Zeitpunkt erfolgte FSME-Virus-Infektion feststellen. Hierbei ist zu beachten, dass die Durchseuchung mit FSME-Viren v. a. in Endemiegebieten (sie wird hier bei der Gesamtbevölkerung auf ca. 8% und bei Forstarbei-

tern sogar auf 50% geschätzt) sehr hoch ist und dass diese Immunität in einem hohen Prozentsatz (70%) ohne Auftreten von Krankheitssymptomen erworben wurde.

Therapie. Die Behandlung der Zeckenenzephalitis ist nur **symptomatisch** möglich. Die beste **Prophylaxe** ist das Vermeiden von Zeckenstichen durch ausreichende Bekleidung beim Betreten von Wäldern in Endemiegebieten. Die beste **Prophylaxe** besteht im Vermeiden von Zeckenstichen. Darüber hinaus kann man sich durch aktive Impfung mit Formalin-inaktivierten FSME-Viren (FSME-Immun, Encepur) schützen.

Prognose. Sie ist in der Regel gut, nur selten führen bulbärparalytische Syndrome zu tödlichem Herz-Kreislauf-Versagen und Atemlähmung.

Enterovirenenzephalitis

Zu den häufigsten Erregern gehören **Coxsackie-** und **Echoviren**. Sie verursachen, v. a. im Sommer und Frühherbst, in der Regel gutartige Meningoenzephalitiden, die sich klinisch als leichte und rasch vorübergehende **Meningitis serosa** manifestieren. Oft sind sie begleitet von Infekten der oberen Luftwege und des Darmtrakts.

Die **Bornholmer-Krankheit** geht auf eine Infektion mit Coxsackie-B-Viren zurück. Sie tritt meist epidemisch auf und äußert sich v. a. durch Muskel- und Gliederschmerzen (Myalgia epidemica). Coxsackieviren können zudem eine Poliomyelitis imitieren, allerdings meist mit guter Remission der Lähmungen.

Lyssa (Rabies, Tollwut)

Auch dies ist eine Virusinfektion des ZNS, die in der Regel durch den Biss tollwütiger Wildtiere oder Hunde auf den Menschen übertragen wird. Prädilektionsorte des Tollwutvirus sind das Höhlengrau um den 3. und 4. Ventrikel, Substantia nigra, Hypothalamus, Kleinhirnrinde und dorsale Anteile des Rückenmarksgrau.

Symptomatik. Nach unterschiedlich langer, meist wenige Monate dauernder **Inkubationszeit** treten Kopfschmerzen, Übelkeit, Dysphorie und Schmerzen an der druckempfindlichen Bissstelle auf.

Es folgt ein **Erregungsstadium** mit Wutanfällen und schmerzhaften Schlundkrämpfen, die selbst Flüssigkeitsaufnahme („Hydrophobie“) und Herunterschlucken des vermehrt produzierten Speichels unmöglich machen (Abtropfen des Speichels aus dem Mund). Im **paralytischen Endstadium** finden sich schlaffe Paresen, auch Hirnnervenlähmungen, lymphozytäre Liquorpleozytosen bis ungefähr 100/3 Zellen, schwerste vegetative Störungen und Anfälle.

Therapie. Sie besteht in einer **aktiven Immunisierung** mit Tollwutvakzine, die sofort nach Biss durch tollwutverdächtige Tiere eingeleitet werden muss, da der volle Impfschutz erst nach 4 Wochen erreicht wird. In etwa 20% der Fälle beträgt die Inkubationszeit jedoch nur 14 Tage, so dass hier auch die Impfung den Krankheitsausbruch nicht verhindern kann. Eine präexpositionelle Impfprophylaxe ist bei Risikopersonen dringend zu empfehlen.

Prognose. Bei unbehandelter Lyssa tritt der Tod nach wenigen Tagen ein.

23.6.2 Weitere virale Enzephalitiden

Eine **Zosterenzephalitis** tritt v. a. bei Personen mit Leukämie, Lymphoma und sonstigen Immundefekten auf. Therapie der Wahl ist eine Behandlung mit Aciclovir.

Das **Zytomegalievirus** kann prä- oder perinatal schwere Enzephalitiden und Defektsyndrome verursachen. Bei AIDS s. S. 307.

Eine **Epstein-Barr-Virus-Enzephalitis** kommt vorzugsweise bei immunsupprimierten Patienten vor.

Etwa 3 – 4 Tage nach dem Auftreten von Hauterscheinungen kann es bei einer Varizelleninfektion zu einer **Varizellenenzephalitis** kommen.

Historisch gesehen ist die **Enzephalitis epidemica (= von-Economo-Enzephalitis**, auch **Encephalitis lethargica**) von besonderer Bedeutung. Sie war zu Anfang des 20. Jahrhunderts weltweit häufig epidemisch verbreitet. Heute scheint sie noch sporadisch vorzukommen, wobei es fraglich ist, ob diese sporadisch auftretende Erkrankung tatsächlich mit der historisch bekannten von-Economo-Enzephalitis identisch ist. Wahrscheinlich handelt es sich um eine virale Infektion, wobei jedoch auch eine autoimmunvermittelte Genese diskutiert wird.

Das **klinische Bild** ist infolge des bevorzugten Befalls von Zwischenhirn und Hirnstamm durch auffallende Somnolenz bzw. **komatöse „Schlafsucht“** und **Augenmuskellähmungen** gekennzeichnet. Daneben können aber auch Hyperkinesen hervortreten. Die Mortalität dieser Enzephalitiden ist hoch (ca. 40 %). Noch viele Jahre später kann sich als Spätkomplikation (u. U. auch nach blanden Enzephalitisverläufen) ein **postenzephalitisches Parkinson-Syndrom** entwickeln.

Zur **progressiven multifokalen Leukenzephalopathie** s. S. 308.

Näheres zu den hier aufgeführten Formen s. Spezialliteratur.

23.6.3 Sekundäre (para-, postinfektiöse und postvakzinale) Meningoenzephalitiden

Allgemeines

Wie parainfektiöse Polyneuritiden, können auch Myelitiden und Enzephalitiden mit einer Latenz von meist wenigen Tagen im Gefolge akuter Viruskrankheiten auftreten. Dies gilt v. a. für Exanthemkrankheiten wie Masern, Röteln und Windpocken, die nicht primär das Nervensystem befallen. Diesen Begleitreaktionen des zentralen Nervensystems bei Virusinfekten dürften immunpathologische Reaktionen zugrunde liegen. Die Schwere der Grunderkrankung spielt dabei keine Rolle. In manchen Fällen ist der Infekt anamnestisch nicht einmal mehr feststellbar! Auch postvakzinal – in erster Linie nach Pocken- und Lyssa-Schutzimpfungen – werden derartige Begleitreaktionen (sog. perivenöse Entmarkungs-Enzephalomyelitiden) allein oder zusammen mit serogenetischer Polyneuritis beobachtet.

Symptomatik. Im Vordergrund der klinischen Symptomatik stehen bei **Myelonbeteiligung** mono- oder multilokuläre Strangsymptome oder eine Myelitis transversa mit einem mehr oder weniger kompletten Querschnittssyndrom, bei den **enzephalitischen Bildern** v. a. zerebelläre Störungen, psychoorganische Syndrome, aber auch pyramidale und extrapyramidale Symptome. Der Liquor zeigt akut- oder auch chronisch-entzündliche Veränderungen, in der Regel aber keine autochthone IgG-Vermehrung. Der Krankheits-

beginn ist meist akut, der Verlauf subakut bis chronisch, wobei man spätestens nach einigen Monaten mit voller Restitution rechnen kann. Nur die postvakzinalen Enzephalomyelitiden sind prognostisch ernster zu werten.

Therapie. Eine wirksame Behandlungsmöglichkeit ist bislang nicht sicher erwiesen, obwohl oft eine Kortisontherapie empfohlen wird. Hierbei ist zu beachten, dass eine Kortikosteroidbehandlung bei allen primären Formen der viralen Meningoenzephalitiden kontraindiziert ist, soweit diese nicht im Rahmen einer Hirnödemtherapie nach sorgfältiger Abwägung der Vor- und Nachteile eingesetzt wird.

Es kann allenfalls eine parenterale Gamma-Globulin-Medikation erwogen werden. Allgemein muss in Anbetracht der noch geringen therapeutischen Möglichkeiten bei den viralen ZNS-Erkrankungen v. a. eine hygienische Prophylaxe unter Kenntnis der jeweiligen Übertragungsmechanismen angestrebt werden.

Differenzialdiagnostik. Aufgrund ihres sehr ähnlichen klinischen Erscheinungsbildes sind parainfektiöse Enzephalomyelitiden häufig schwer vom ersten Schub einer multiplen Sklerose zu unterscheiden. Oft sind beide Erkrankungen erst durch weitere Verlaufsbeobachtung sicher voneinander zu unterscheiden.

Subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)

Ursprünglich wurde diese Erkrankung als Einschlusskörperchen-Enzephalitis Dawson, als Panenzephalitis Pette-Döring und als Leukenzephalitis von Bogaert beschrieben. Sie ist eine seltene (1:1 000 000) Komplikation einer Masernvirusinfektion.

Ätiologie. Der Umstand, dass die Mehrzahl der Patienten mit SSPE Masern vor dem 2. Lebensjahr überstanden hat, deutet darauf hin, dass die Unreife des Immunsystems bei der Persistenz des Virus bzw. der Bildung eines mutagenen Virus ein wesentlicher Faktor ist (Slow-virus-Infektion). Der entzündliche Prozess bei dieser Krankheit, die meist im Schulkindalter auftritt, erstreckt sich diffus auf die graue und weiße Hirnsubstanz sowie die Meningen. Histologisch finden sich neben lymphoplasmozytären Infiltraten auch ausgedehnte Markscheidendegenerationen und Gliawucherungen sowie bisweilen typische Einschlusskörperchen in Neuronen und Gliazellen.

Symptomatik. Der Krankheitsprozess beginnt klinisch mit Reizbarkeit, Ermüdbarkeit, Leistungsabfall und einem rasch fortschreitenden demenziellen Verfall. Nach Wochen oder Monaten treten Sprachstörungen und vor allem periodische Myoklonien, schwere Hyperkinesen vom choreoathetotischen oder ballistischen Typ sowie rigide Tonuserhöhung der Muskulatur hinzu. Auch epileptische Anfälle sind nicht selten.

Diagnostik. Pathognomonisch sind im EEG periodisch über allen Ableitungen alle 5 – 8 Sekunden auftretende Gruppen von hohen Deltawellen (Radermecker-Komplexe), ferner im Liquor eine sehr ausgeprägte IgG-Vermehrung bei normaler Zellzahl und weitgehend normalem Totalprotein sowie ein sehr hoher Masern-IgG-AK-Titer.

Prognose. Die therapeutisch unbeeinflussbare Krankheit führt allmählich zu schweren Dezerebrationssyndromen und endet mit Komasymptomatik innerhalb von mehreren Monaten bis maximal innerhalb von 2 Jahren ausnahmslos tödlich. Eine kausale Therapie ist nicht bekannt.

23.7 Neurologische Erkrankungen bei HIV-Infektion

Im Verlauf der „erworbenen Immundefekt-Krankheit“ (AIDS) treten in 30 – 40% der Fälle neurologische Komplikationen klinisch in Erscheinung. Bei neuropathologischen Untersuchungen an AIDS-Verstorbenen waren sogar in über 80% der Fälle krankhafte Veränderungen am Nervensystem festzustellen. Die bei AIDS möglichen Schädigungen des zentralen und peripheren Nervensystems sind außerordentlich vielgestaltig. Das Spektrum ihres klinischen Erscheinungsbildes ist so breit, dass in Anbetracht der zu erwartenden Zunahme von AIDS-Erkrankungen zukünftig bei fast allen neurologischen Syndromen auch eine AIDS-Erkankung als Ursache in Erwägung zu ziehen ist.

Als Screeningtest zur serologischen Untersuchung bieten sich Enzym-Immuno-Assays mit gentechnisch hergestellten HIV-Antigenen an. Die Viruslast kann durch PCR-Untersuchungen erfasst werden.

Eine Beteiligung des Nervensystems ist in jedem Stadium der HIV-Infektion möglich. Neuro-AIDS-Komplikationen entwickeln sich entweder durch direkte Einwirkung des „Human Immunodeficiency Virus“ (HIV) auf das Nervensystem oder sekundär über opportunistische Infektionen sowie als ZNS-Malignome (insbesondere Lymphome).

Eine Übersicht über die wesentlichen bisher bekannt gewordenen neurologischen Komplikationen bei HIV-Infektionen gibt Tab. 23.**4**.

Tab. 23.4 Neurologische Komplikationen bei HIV-Infektion

Primär-Infektion durch HIV
• akute HIV-(Früh-)Meningoenzephalitis • chronische AIDS-Enzephalopathie (= subakute AIDS-Enzephalitis = AIDS-Demenz) • vaskuläre Myelopathie • chronische HIV-Meningitis (häufig mit kranialer Neuropathie kombiniert) • Polyradikulitis • Polyneuropathie (meist sensomotorisch) symmetrisch
Sekundäre (opportunistische) Infektionen
virale Infektionen: • Zytomegalie-(CMV-)Enzephalitis • Zytomegalie-Polyneuritis • Varizella-zoster-Enzephalitis • Herpes-simplex-Enzephalitis • Papova-Virus-progressive-multifokale Leukoenzephalopathie (PML, s. u.)
nichtvirale Infektionen: • ZNS-Toxoplasmose • Cryptococcus-neoformans-Meningoenzephalitis • Candida-albicans-Hirnabszess • ZNS-Aspergillose
bakterielle Infektionen: • Lues cerebrospinalis • tuberkulöse Meningitis
ZNS-Malignome
• primäres ZNS-Lymphom • systemische Lymphome mit ZNS-Beteiligung • zerebrales Kaposi-Sarkom

Chronische AIDS-Enzephalopathie (subakute HIV-Leukoenzephalopathie)

Dies ist sicher die häufigste neurologische Komplikation bei AIDS-Kranken (klinisch über 50%, neuropathologisch bis zu 90%). Die Häufigkeit erklärt sich durch die gleichzeitige Lympho- und Neurotropie des HIV, bedingt durch die gemeinsamen CD-4-Oberflächenantigene. Die chronische AIDS-Enzephalopathie verläuft schleichend chronisch-progredient, gelegentlich, v. a. im Rahmen einer anderen AIDS-Komplikation (z. B. einer Pneumocystis-carinii-Pneumonie, der häufigsten aller opportunistischen Infektionen bei AIDS), subakut fortschreitend.

Klinisches Leitsymptom ist der demenzielle Abbau (**AIDS-Demenz**). Hinzutreten können Parkinson-Symptome sowie Ataxie, Paraplegie, Mutismus und Harninkontinenz. Der Liquor zeigt nur mäßige Eiweißvermehrung mit autochthoner HIV-IgG-Antikörper-Produktion. CCT und MRT zeigen eine unspezifische allgemeine Hirnatrophie. Klinisch von Bedeutung kann das EEG sein, weil darin zu beobachtende Theta-Dysrhythmien der Manifestation des organischen Psychosyndroms vorauseilen können. Somit vermag das EEG oft erste Hinweise auf eine sich anbahnende Neuro-Komplikation bei AIDS-Kranken zu geben.

ZNS-Toxoplasmose

Sie zählt zu den häufigsten opportunistischen Neuro-AIDS-Komplikationen. Die Toxoplasmoseinfektion ist hier keine Neuinfektion, sondern die Reaktivierung einer früher durchgemachten Erstinfektion (bis zu 70% der Bevölkerung im Erwachsenenalter dürfte latent mit Toxoplasmen durchseucht sein).

Das **klinische Erscheinungsbild** der ZNS-Toxoplasmose ist initial kaum von dem der chronischen AIDS-Enzephalopathie zu unterscheiden. Auch hier steht ein **organisches Psychosyndrom** im Vordergrund, zu dem dann allerdings häufig fokale neurologische Ausfälle und Krampfanfälle hinzukommen. Auch der Liquor ist kaum verändert, zeigt allenfalls eine leichte Pleozytose. Das EEG ist unspezifisch allgemeinverändert und bringt zusätzliche Herdhinweise. Eindrucksvoll und pathognomonisch sind hingegen die CCT-Befunde, die multiple toxoplasmotische Nekrosehöhlen erkennen lassen, supra- und infratentoriell gelegen, mit ringförmiger Kontrastmittelanreicherung und oft ausgedehntem Begleitödem.

Wichtig ist, dass bei der AIDS-Hirntoxoplasmose infolge der immunsupprimierten Situation des Patienten in der Regel kein Anstieg der Toxoplasmose-Antikörper-Titer im Serum erwartet werden kann, somit serologisch eine diagnostische Klärung kaum möglich ist. Insbesondere bei unklaren CCT-Befunden kann die Diagnose einer ZNS-Toxoplasmose letztlich nur durch eine erfolgreiche, mit CCT-Befunden kontrollierte Toxoplasmosetherapie gesichert werden.

> ► Bei AIDS-Hirntoxoplasmose kein Anstieg der Toxoplasmose-Antikörper-Titer.

Zytomegalie-(CMV-)Virus-Infektionen

Diese Infektionen, die mit Enzephalitiden, Polyneuritiden und auch Polyradikulitiden einhergehen, sind ebenfalls häufige opportunistische Neuro-AIDS-Komplikationen. CMV-Enzephalitiden sind in ihrer klinischen Symptomatik uncharakteristisch, wenn man von der dabei häufig anzutreffenden Chorioretinitis absieht.

Polyneuropathien und Polyradikulitiden

Sie kommen bei AIDS-Kranken ausgesprochen häufig vor, sowohl in direktem Zusammenhang mit der HIV-Infektion als auch sekundär bedingt. Ihre Pathogenese ist uneinheitlich. Neben opportunistischen Infektionen sind auch Immunvaskulitiden, medikamentös-toxische Wirkungen und Malnutrition in Erwägung zu ziehen. Die oft sehr schmerzhaften Polyneuritiden stehen bei AIDS-Kranken nicht selten quälend im Vordergrund ihrer Beschwerden.

Primäres ZNS-Lymphom

Es kommt bei etwa 5% der AIDS-Kranken vor. Das klinische Bild entspricht der Symptomatik bei Hirntumor mit hirnlokalen neurologischen Ausfällen und evtl. bedrohlichen Hirndruckerscheinungen. Das CCT zeigt den Tumorherd mit ringförmiger Kontrastmittelanreicherung und perifokalem Ödem, ähnlich der ZNS-Toxoplasmose, aber in der Regel nicht multipel.

Progressive multifokale Leukoenzephalopathie (PML)

Bei dieser ebenfalls seltenen Krankheit kommt es infolge disseminierter Entmarkungsherde in der weißen Substanz im Marklager des Großhirns, Kleinhirns und Hirnstamms lokalisationsabhängig zu multiplen psychischen und zentral-motorischen Störungen, die rasch progredient in wenigen Monaten zum Tode führen.

Insgesamt ist die **klinische Symptomatik** außerordentlich vielgestaltig. Liquor, EEG und auch CCT zeigen keine pathognomonischen Veränderungen. Als Erreger gelten **Papovaviren**, gegen die bei bis zu 80% unserer Bevölkerung Antikörper nachweisbar sind. Völlig ungeklärt ist der Weg, auf dem die Papovaviren, bei dieser Erkrankung in das ZNS gelangen und hier eine sonst bei keiner anderen viralen Erkrankung anzutreffende Affinität zu Oligodendrogliazellen besitzen. Da perifokale entzündliche Gewebsreaktionen histologisch fehlen, wird pathogenetisch die wesentliche Rolle in einem Immunsystemdefekt gesehen – zumal die PML vorwiegend bei malignen Grunderkrankungen, bei Autoaggressionskrankheiten oder nach iatrogener Immunsuppression – in jüngerer Zeit insbesondere auch bei AIDS-Patienten – zu beobachten ist.

▶ Die differenzialdiagnostische Abgrenzung eines primären ZNS-Lymphoms zur ZNS-Toxoplasmose kann klinisch meist nur durch das fehlende Ansprechen auf eine probatorische Toxoplasmosetherapie erfolgen (evtl. Hirnbiopsie sinnvoll).

Durch die medikamentös-therapeutischen Möglichkeiten haben sich Lebenserwartung und -qualität der AIDS-Patienten erhöht. Zu den aktuell relevanten Medikamenten s. Spezialliteratur.

23.8 Prionenerkrankungen

Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK)

Zu den Prionenerkrankungen zählt bei den Menschen in erster Linie die Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK).

Hierbei handelt es sich um eine seltene Erkrankung des zentralen Nervensystems, bedingt durch eine besondere Form einer Infektion. Die weltweit geschätzte Häufigkeit an Neuerkrankungen wird mit 1 – 2 Menschen

pro Jahr und 1 Mio. Einwohner angegeben. Die Erkrankung tritt weltweit und meist sporadisch auf und befällt Menschen v. a. in der 2. Lebenshälfte. Bei etwa 15 % der Erkrankten findet sich eine familiäre Häufung. Es wird vermutet, dass die Übertragung bei diesen Betroffenen auf einer erblichen Krankheitsempfänglichkeit beruht.

Ätiologie. Bei Prionen handelt es sich um sehr resistente Proteinpartikel (Proteinaceus infectious Particles), die sich in lebenden Zellen vermehren können, obwohl sie keine Nukleinsäuren besitzen sollen. Iatrogene Infektionen sind nach Organtransplantationen (Kornea, Lyo-Dura) und nach Verwendung infizierter neurochirurgischer Instrumente nachgewiesen worden. Auch durch Hypophysenextrakte ist eine Übertragung von Mensch zu Mensch möglich. Bei CJK soll die Zeit zwischen der Infektion und dem Ausbruch der Erkrankung etwa 2 – 3 Jahrzehnte betragen. Die Dauer der Erkrankung schwankt zwischen 1 Monat und 4,5 Jahren.

Symptomatik. Das klinische Erscheinungsbild ist meist durch **3 Stadien** charakterisiert:

- **organisches Psychosyndrom** mit Entwicklung einer hochgradigen Demenz,
- **neurologische Funktionsstörungen**, v. a. des motorischen Systems (Myoklonien, Faszikulationen, Pyramidenzeichen, Rigor sowie andere extrapyramidale und auch zerebelläre Symptome),
- präfinal durch **Koma** und **Dezerebrationssyndrome**.

Diagnostik. Das EEG zeigt häufig charakteristische Veränderungen mit rhythmischen, in regelmäßigen Intervallen auftretenden triphasischen Komplexen. Im Liquor finden sich ebenfalls häufig Veränderungen (insbesondere Proteine 14 – 3-3; NSE, S 100, tau, PrPsc). In den MR-Aufnahmen zeigen sich bei der CJK häufig hyperintense Basalganglienveränderungen sowie kortikale Hyperintensitäten, v. a. in der Diffusionswichtung.

Differenzialdiagnostik (vCJK). Abzugrenzen von der CJK ist die neue **V**ariante **v**CJK, die in Zusammenhang gebracht wird mit der bovinen spongiformen Enzephalopathie (BSE). Diese führt beim Rind zum sog. Rinderwahnsinn und ist auf den Menschen übertragbar. Bei diesen Fällen gibt es Besonderheiten: Die Betroffenen sind meist wesentlich jünger (Median 30 Jahre), die Erkrankung dauert länger (Median 14 Monate) und im EEG wurden bisher nicht die typischen Veränderungen wie bei der klassischen CJK gefunden.

Für die Creutzfeld-Jacob-Krankheit und andere übertragbare Formen der spongiformen Enzephalopathien des Menschen besteht Meldepflicht.

Weitere Prionenerkrankungen

Relevant sind 3 weitere Prionenerkrankungen, die den Menschen befallen können:

- Das **Gerstmann-Sträußler-Scheinker-Syndrom** wird autosomal-dominant vererbt und ähnelt weitgehend der CJK.
- Ein als **Kuru** (Zittern) bei Eingeborenen in Neuguinea bekanntes endemisches Leiden, das durch Tremor, Kleinhirnataxie und Demenz in Erscheinung tritt, zeichnet sich durch Progredienz aus und führt in wenigen Jahren zum Tode. Die Krankheit wurde durch Kannibalismus übertragen.
- Ferner ist die **letale familiäre Insomnie (familiäre fatale Insomnie, FFI)** zu nennen. Diese Erkrankung wird ebenfalls autosomal-dominant vererbt und zeichnet sich durch rasch progrediente Schlaflosigkeit aus.

23.9 Seröse Meningoenzephalitiden durch Pilze, Protozoen und Parasiten

Auch Pilze, Protozoen und Parasiten müssen als – wenn auch seltene – Erreger nichteitriger Meningoenzephalitiden in Betracht gezogen werden. Regelhaft sind auch hier – wie bei der bakteriellen Herdenzephalitis – die hämatogen entstandenen Entzündungsherde disseminiert anzutreffen, so dass dann von metastatischen Herdenzephalitiden gesprochen werden kann.

Pilzerkrankungen (Mykosen) des ZNS

Durch Pilze (z. B. Cryptococcus, Candida, Aspergillus) können meningitische Syndrome mit multiplen Hirnnervenstörungen und einer Liquorpleozytose (bis zu 1000/3) hervorgerufen werden. Diagnostische Klärung erfolgt durch Pilznachweis im Liquor. Neben dem ZNS sind meist auch andere Organe (Lunge, Haut) von der Pilzerkrankung befallen. Vor allem unter immunsuppressiver Therapie, bei chronischem Alkoholismus und schwerem Diabetes mellitus oder bei AIDS kann es durch eine Pilzsepsis zur Ausbildung mykotischer Abszesse im Gehirn kommen. Eine Behandlung ist mit spezifisch gerichteten Antimykotika und Sulfonamiden erforderlich.

Protozoenerkrankungen des ZNS

Hier sind erwähnenswert:

- Die **konnatale Toxoplasmose** ist die Folge einer diaplazentaren Infektion. Dadurch kommt es zum Absterben der Frucht oder zu einer intrauterinen floriden Enzephalitis, die – wenn überlebt – meist schwere postenzephalitische Schäden mit psychomotorischer Retardierung, epileptischen Anfällen, Hydrocephalus internus, intrakraniellen Verkalkungen sowie chorioretinitischen Narben hinterlässt.

> ▶ Tetrade von Sabin bei konnataler Toxoplasmose:
> epileptische Anfälle,
> Hydrocephalus internus,
> intrakranielle Verkalkungen,
> Chorioretinitis.

- Bei der **Toxoplasmose der Erwachsenen** erfolgt die Infektion enteral. In Abhängigkeit vom jeweiligen Immunstatus kann die Infektion inapparent verlaufen und ausheilen (~ 70% der Bevölkerung dürfte mit Toxoplasmose durchseucht sein), in eine chronisch-latente Infektion übergehen oder aber zu einem manifesten Krankheitsbild führen, bei der sich eine Lymphadenopathie und eine Meningoenzephalitis, evtl. auch Radikulomyelitis finden. Der Liquor ist unspezifisch, leicht entzündlich verändert. Wichtigster Befund sind multiple granulomatöse Herde, die im MRT einen signalintensiven Randsaum aufweisen. Die ZNS-Toxoplasmose zählt zu den häufigsten opportunistischen Erkrankungen bei AIDS (S. 307ff). Therapeutisch ist eine Kombinationsbehandlung von Sulfonamiden mit Pyrimethamin durchzuführen.
- Bei der **Malaria tropica** (Erreger: Plasmodium falciparum) kann es infolge einer hohen Parasitendichte – meist in der 2.–3. Woche der Erkrankung – zu einer schweren zerebralen Symptomatik mit psychomotorischer Unruhe, epileptischen Anfällen und komatösen Zuständen kommen. Dieser zerebralen Malaria liegen neben einem Hirnödem v. a. ausgedehnte

perivaskuläre Ringblutungen im Marklager des Groß- und Kleinhirns zugrunde. Die komplizierte Malaria tropica bedarf einer internistischen Intensivbehandlung, bei welcher eine spezifische antiparasitäre Therapie erforderlich ist.

- Bei der durch **Trypanosomen** – meist nach langer Latenzzeit – hervorgerufenen diffusen Meningoenzephalitis (**Schlafkrankheit**) findet man schwere Vigilanzstörungen und Psychosen.

Parasitäre ZNS-Erkrankungen

Sehr selten sind in unseren Regionen auch einige parasitäre ZNS-Erkrankungen anzutreffen: **Trichinose, Bilharziose, Zystizerkose** (Abb. 23.**6**) und **Echinokokkeninfektion**. Der herdenzephalitische Prozess imitiert hier v. a. eine intrakranielle Raumforderung.



Abb. 23.6 Zystizerkose mit multiplen parenchymatösen Herden, CCT

23.10 Nichtinfektiöse Meningitiden und Enzephalitiden

Neurosarkoidose

Die Sarkoidose (Morbus Boeck) gehört zu den entzündlichen Granulomatosen. Nahezu alle Organsysteme können von ihr betroffen sein, am häufigsten Lungen, mediastinale Lymphknoten, Leber, Augen und Haut. Das Nervensystem ist in 2 – 10 % der Fälle beteiligt, meist als **aseptische, chronische Meningoenzephalitis mit Hirnnervenparesen**, selten als sensomotorische Polyneuropathie oder auch als Myopathie.

Ätiologie und Pathogenese. Sie sind ungeklärt. Morphologisch finden sich systemisch-entzündliche Veränderungen mit meist nichtverkäsenden Granulomen, die von Makrophagen und Langerhans-Zellen umgeben sind (Differenzialdiagnose zur Tuberkulose).

Symptomatik. Das klinische Erscheinungsbild der Neurosarkoidose ist sehr variabel. Wegweisend können folgende Kombinationen sein:

- akute Iridozyklitis mit chronischer Meningitis (im Liquor lymphozytäre Pleozytose mit Totalproteinvermehrung und oligoklonalen IgG-Banden),
- Fazialisparese mit und ohne Parotitis,
- Erythema nodosum und entzündliche Lungenveränderungen mit Hilusverbreiterung.

Therapie. Im Vordergrund steht die Immunsuppression mit Kortikosteroiden, evtl. mit Azathioprin oder Cyclophosphamid. Obwohl sich die Erkrankung unter dieser Therapie meist deutlich bessert, ist bei etwa 30 % der Fälle mit Rezidiven zu rechnen.

Multiple Sklerose

Sämtliche Details zu diesem Krankheitsbild finden Sie ab S. 271. Da die Multiple Sklerose nach heutigem Wissensstand keine primär erregerbedingte Erkrankung ist und das Krankheitsbild viele Besonderheiten aufweist, wird die Multiple Sklerose in einem eigenen Kapitel besprochen.

24 Tumoren

24.1 Allgemeines

24.1.1 Ursachen intrakranieller Raumforderungen

Zu einer Einengung des Gehirns und unterschiedlich hoher Steigerung des Hirndrucks können sehr verschiedenartige Krankheitsprozesse im Endokranium führen. Neben primären und metastatischen Hirntumoren sind dies:

- Fehlbildungen,
- Aneurysmen,
- Zysten,
- parasitäre Erkrankungen,
- Abszesse,
- Zirkulationsstörungen,
- traumatische und nichttraumatische Hämatome,
- entzündliche Granulome (z. B. Tuberkulome und luische Gummen),
- leukämische Infiltrate,
- Hirnödeme mannigfacher Genese.

Diese Aufzählung macht deutlich, in wie viele Richtungen differenzialdiagnostische Überlegungen bei klinischem Verdacht auf einen raumfordernden intrakraniellen Prozess gehen müssen.

24.1.2 Klassifizierung von Hirntumoren

Die Hirntumoren, die unter den Ursachen für eine intrakranielle Raumforderung eine zentrale Stellung einnehmen, werden nach sehr verschiedenen Gesichtspunkten eingeteilt. Man differenziert sie nach histologisch-morphologischem Bild, nach Lokalisation (z. B. supra- oder infratentoriell [supratentoriell vorwiegend bei Erwachsenen, infratentoriell gehäuft bei Kindern], intra- oder extrazerebral) und unter prognostischen Aspekten (z. B. Malignitätsgrad, Operabilität, Strahlenempfindlichkeit).

Die WHO hat die Hirntumoren nach der Lokalisation des Ursprungsgewebes eingeteilt (WHO-Klassifikation von 2007, in Tab. 24.**1** verkürzt aufgeführt (vgl. auch www.brainlife.org).

Tab. 24.1 Einteilung der Tumoren des ZNS (verkürzte WHO-Klassifikation 2007)

neuroepitheliale Tumoren • astrozytäre Tumoren • oligodendrogliale Tumoren • oligoastrozytäre Tumoren • ependymale Tumoren • Plexus-choroideus-Tumoren • andere neuroepitheliale Tumoren • neuronale und gemischt neuronal-gliale Tumoren • Tumoren der Pinealisregion • embryonale Tumoren
Tumoren der Hirnnerven und der paraspinalen Nerven • Schwannome • Neurofibrome • Akustikusneurinome • Perineurinome • maligne Tumoren der periphere Nervenscheiden
Tumoren der Meningen • Tumoren der meningothelialen Zellen • mesenchymale Tumoren • primär melanozytische Läsionen • andere Neoplasmen mit Verbindung zu den Meningen
Lymphome und hämapoetische Neoplasmen
Keimzelltumoren
Tumoren der Sella
Metastasen

24.1.3 Allgemeine klinische Symptomatik von Hirntumoren

In der klinischen Symptomatik wird häufig die Trias: **Kopfschmerz-Erbrechen-Stauungspapille** als Kardinalbefund herausgestellt. Das Vollbild dieser Trias ist jedoch nicht für das Initialstadium, sondern eher für das Spätstadium der Hirntumoren typisch.

Frühsymptome. Im Allgemeinen sind dies:
- **Kopfschmerzen**, meist dumpf, anhaltend und lageabhängig;
- **epileptische Anfälle**, besonders bei Großhirntumoren (rund 15% der Fälle) ein recht häufiges Intitialsymptom;
- **psychische Veränderungen** in Form von Antriebsminderung, affektiver Abstumpfung und Persönlichkeitsvergröberung, die vom Patienten selbst fast nie wahrgenommen und von der Umwelt häufig lange übersehen werden.

Spätere Symptome. Zu den Frühsymptomen treten später meist hinzu:
- **progrediente Hirndruckerscheinungen** mit Übelkeit, Erbrechen, Stauungspapille, Doppelbildersehen, zunehmender Aufmerksamkeits- und Bewusstseinseinengung und schließlich Einklemmungserscheinungen;
- **zerebrale Herdsymptome**, welche die spezielle Symptomatik hervorrufen (s. u.) und weitgehend vom Sitz des Tumors abhängig sind.

Differenzialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber vaskulären Prozessen. Wegweisend ist, dass die Symptomatik der Hirntumoren in der Regel eine stetige Progredienz, ein „**Crescendo**“ aufweist.

24.1.4 Spezielle klinische Symptomatik von Hirntumoren

Supratentorielle Prozesse. Unter den speziellen neurologischen Befunden finden sich bei Großhirntumoren v. a.:
- kontralaterale Paresen,
- kontralaterale Sensibilitätsausfälle,
- epileptische Anfälle,
- Hemianopsien,
- Aphasien.

Infratentorielle Prozesse. Hier finden sich:
- basale Hirnnervenstörungen.
- Kleinhirnsymptome.
- Hirnstammsymptome.

Außerdem entwickeln die Tumoren in der **hinteren Schädelgrube** meist recht frühzeitig eine intrakranielle Drucksteigerung mit Stauungspapillen.

Hypophysenadenome und Kraniopharyngeome. Kennzeichnend hierfür sind Chiasmasyndrome und/oder endokrine Störungen.

24.1.5 Diagnostik von Hirntumoren

Bei Verdacht auf einen raumfordernden intrakraniellen Prozess sind zunächst folgende Untersuchungen indiziert:
- **EEG** mit Suche nach Herd- und Allgemeinveränderungen;
- **Computertomografie**, neben der Kernspintomografie die schonendste und treffsicherste Methode, insbesondere mit Kontrastmittel, zur Erfassung von Hirntumoren;
- **Kernspintomografie**, besonders bei Tumorverdacht im Hirnstammbereich und zur Abgrenzung von Tumor und Begleitödem.

Als weitere Untersuchungen können im Einzelfall in Betracht kommen:
- **Angiografie** des Karotis- oder Vertebralis-kreislaufs je nach Lokalisationsverdacht;
- **Hirnszintigrafie** mit Suche nach Aktivitätsanreicherung im Tumorgewebe;
- **Liquoruntersuchung** zum Nachweis von Eiweißvermehrung (z. B. bei Akustikusneurinomen) oder auch Tumorzellen (Cave: Hirndruck!);
- **Nativ-Röntgenaufnahmen** des Schädels, evtl. auch Spezialeinstellungen der Schädelbasis oder der Felsenbeine, falls kein CCT oder MRT verfügbar.

24.2 Neuroepitheliale Tumoren

Unter den art- und lokalspezifischen Besonderheiten der verschiedenen Hirntumoren sind die nachfolgend aufgeführten Tumoren hervorzuheben.

24.2.1 Astrozytome

Astrozytome sind gliomatöse Tumoren, die nach ihrem biologischen Verhalten vier verschiedenen Graden zugeordnet werden. So entspricht z. B. das pilozytäre Astrozytom einem Atrozytom von Grad I, das mulitforme Glioblastom einem Astrozytom von Grad IV.

Pilozytäre Astrozytome (Astrozytome Grad I)

Sie kommen vorwiegend im **Kindes- und Jugendalter** vor und sind im Kleinhirn und

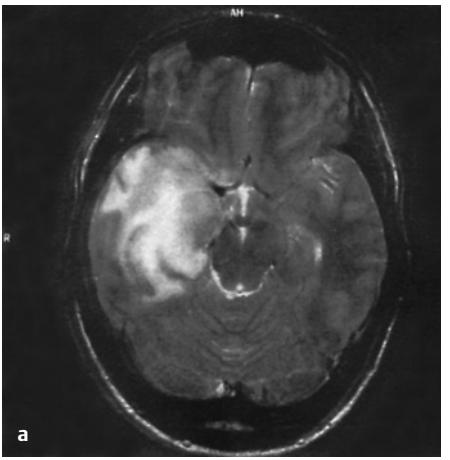
Hirnstamm, darüber hinaus in den Stammganglien, im Chiasmabereich und im Rückenmark anzutreffen. Sie neigen zur Zystenbildung, wachsen als gut abgrenzbare Tumoren langsam und vorwiegend verdrängend und sind daher **häufig operabel.**

Klinisch verursachen diese zunächst oft lange stumm bleibenden Geschwülste (ohne Malignitätskriterien) Hirndruckerscheinungen durch ihr Wachstum oder durch Verlegung der Liquorwege.

Differenzierte und anaplastische Astrozytome (Astrozytome Grad II-III)

Astrozytome ab dem Grad II treten meist im **mittleren Lebensalter** auf mit **chronisch-progredientem Verlauf**.

Sie sind v. a. im Großhirn (Abb. 24.**1** u. Abb. 24.**2**), seltener im Mittelhirn und in der Brücke lokalisiert.



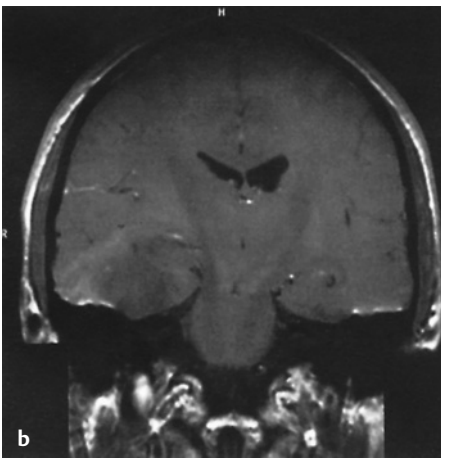


Abb. 24.1 Großes Astrozytom im Schläfenlappen. Histologisch Oligoastrozytom Grad II.
a T 2-betonte MRT-Aufnahme, transversal.
b T 1-betonte MRT-Aufnahme mit Kontrastmittel (KM), koronar.

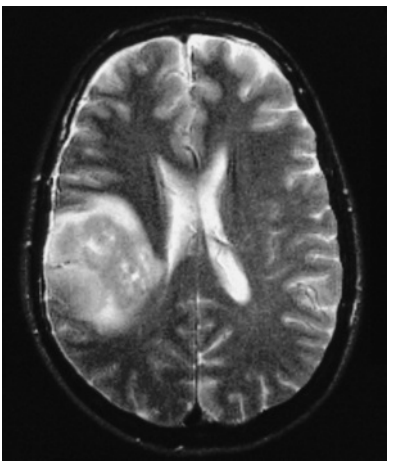


Abb. 24.2 Astrozytom Grad III (z. T. zystisch) der rechten Parietotemporalregion des Großhirns im MRT (aus Mumenthaler M, Mattle H. Kurzlehrbuch Neurologie. Stuttgart: Thieme; 2006)

Symptomatik. Die Vorgeschichte ist häufig lang und die Patienten klagen z. B. zunächst ausschließlich über fokale oder generalisierte Anfälle. Andere Lokalsymptome oder intrakranielle Druckerscheinungen folgen oft erst nach Jahren.

Diagnostik. Da Astrozytome gefäßarm sind und häufig Zystenbildung aufweisen, stellen sie sich im Angiogramm meist nur mit Verdrängungserscheinungen und kaum durch pathologische Gefäße oder diffuse Anfärbungen dar. Im CCT gibt sich ein Astrozytom vom Grad I (entspricht dem pilozytären Astrozytom) mit einer umschriebenen Zone verminderter Dichte zu erkennen. Dabei ist eine Abgrenzung des Tumors gegenüber einem perifokalen Ödem meist nicht sicher möglich. Wesentlich besser gelingt die Trennung zwischen Tumorgewebe und Ödem bei der MRI-Untersuchung.

Therapie. Ziel muss die möglichst vollständige operative Entfernung der nicht nur verdrängend, sondern auch infiltrativ wachsenden Geschwülste sein.

Prognose. Etwa 10% der Astrozytome Grad I (pilozystisches Astrozytom) und Grad II (differenziertes Astrozytom) entarten maligne.

Multiforme Glioblastome (Astrozytome Grad IV)

Diese **häufigsten und bösartigsten Geschwülste des Großhirns** treten hauptsächlich im **mittleren und späteren Lebensalter** auf (Maximum 5. und 6. Jahrzehnt). Ihre Bösartigkeit äußert sich in kurzen Krankheitsverläufen. Gelegentlich kommt es zu einem Tumorwachstum von einer Hemisphäre durch den Balken zur anderen Seite (sog. **Schmetterlingsgliom**).

Symptomatik. Das klinische Erscheinungsbild, das von der Tumorlokalisation und der rasch fortschreitenden Hirndrucksteigerung geprägt wird, verläuft kontinuierlich progredient oder aber apoplektiform infolge spontaner Blutungen in den Tumor durch Arrosionen von Tumorgefäßen.

Diagnostik. Die Artdiagnose des infiltrierend wachsenden Glioblastoms lässt sich aus dem Angiogramm mit großer Sicherheit durch pinsel- oder besenreiserartige Gefäßzeichnungen und Auftreten „früher" Venen herleiten. Im CCT/MRT stellt sich das Glioblastom mit einer zentralen hypodensen Zone (Nekrosezone) und einem meist ausgedehnten perifokalen Ödem dar, das zu ausgeprägten Mittellinienverlagerungen führen kann (Abb. 24.**3**). Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein unregelmäßiges, oft ringförmiges Enhancement (Abb. 24.**4**).

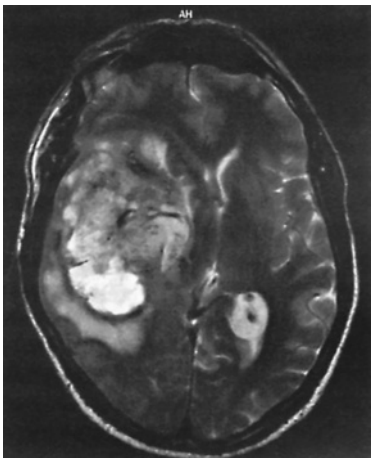


Abb. 24.3 Raumforderndes Astrozytom Grad III/IV mit Mittellinienverlagerung und perifokalem Ödem. T 2-betonte MRT-Aufnahme, transversal.

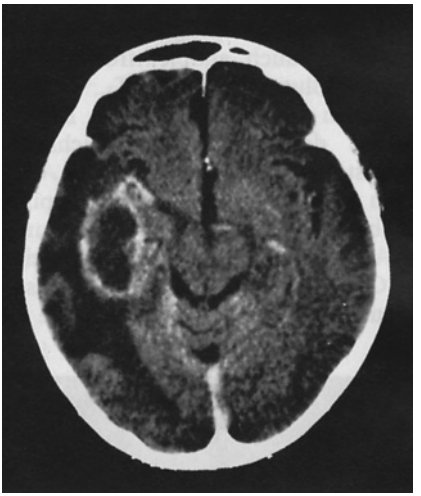


Abb. 24.4 **Glioblastom mit zentraler Nekrose, perifokalem Ödem und ringförmigem Kontrastmittel-Enhancement.** CCT mit KM.

► Eine ringförmige KM-Anreicherung ist typisch bei:
- Hirnabszessen,
- Glioblastomen und
- Hirnmetastasen.

Therapie und Prognose. Eine operative Radikalentfernung gelingt nur selten. Die Überlebenszeit beträgt meist nur Monate, allenfalls wenige Jahre. Röntgenbestrahlungen, zytostatische Chemotherapie und Isotopenimplantationen in den Tumor können die Prognose oft verbessern.

24.2.2 Oligodendrogliome

Oligodendrogliome treten als **bedingt gutartige Großhirntumoren**, bevorzugt mit initialen Krampfanfällen zwischen dem **35.** und **45. Lebensjahr** in Erscheinung. Sie neigen zu Verkalkungen (typische kleine Kalkschollen kennzeichnen den CCT-Befund) und wachsen langsam. Da sie jedoch oft gefäßreich sind, neigen sie zu Tumorblutungen mit apoplektiformen Verläufen. Die Behandlung dieser weitgehend strahlenresistenten Geschwülste entspricht der Therapie der Astrozytome.

24.2.3 Pinealistumoren

Die in der Pinealisregion auftretenden Tumoren (Abb. 24.**5**) sind meist Keimzelltumoren (Germinom, Teratom), seltener pinealiseigene Tumoren (Pineozytome und die infiltrierend wachsenden, dem Medulloblastom ähnlichen Pineoblastome). Typisch für diese Tumoren ist eine **Tumorabsiedlung auf dem Liquorweg** – meningeal, spinal und intraventrikulär.

Die klinische Symptomatik entwickelt sich durch Druck auf die Vierhügelplatte (vertika-



Abb. 24.5 **Großes Pinealom, cCT-Aufnahme**

le Blickparese, Konvergenzschwäche und evtl. fehlende Lichtreaktion der Pupillen = Parinaud-Syndrom) sowie aus einem Verschluss des Aquädukts mit der Folge eines Okklusionshydrozephalus.

24.2.4 Medulloblastome

Medulloblastome (Abb. 24.6) sind **hochmaligne** Tumoren des **Kindes- und Jugendalters**, wo sie etwa $^1/_5$ aller Tumoren ausmachen. Sie sind vorzugsweise in der Mittellinie des Kleinhirns, seltener in der Brücke lokalisiert und wachsen rasch in Richtung auf den 4. Ventrikel bzw. den Aquädukt bis in den Spinalkanal vor. Eine Metastasierung kann über den Liquorweg erfolgen – sog. **Abtropfmetastasen**, die dann spinale Symptome oder Kauda-Symptome verursachen können.

Histologische Charakteristika sind kleine Tumorzellen mit breitem Zytoplasmasaum sowie Rosettenbildungen.

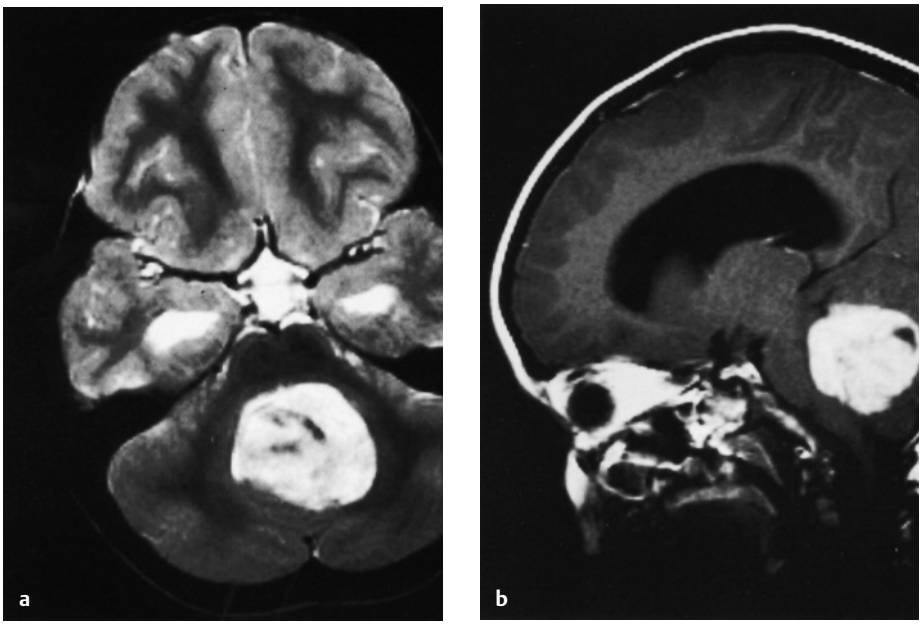


Abb. 24.6 **Fortgeschrittenes Medulloblastom mit Hydrocephalus occlusus des I. und III. Ventrikels.**

a T 2-gewichtete Spinechosequenz. Der Tumor stellt sich signalreich dar. Er hat zu einer Kompression des IV. Ventrikels geführt.

b Sagittale T 1-gewichtete Spinechosequenz nach intravenöser Gabe von Gadolinium-DTPA. Der Tumor zeigt eine deutliche Kontrastmittelanreicherung. Seine raumfordernde Wirkung auf die Ponsregion, die Medulla oblongata und das Tentorium sind gut erkennbar. (Aufnahmen: Prof. Dr. U. Mödder, Institut für diagnostische Radiologie der Universität Düsseldorf).

Der Krankheitsverlauf, der durch **rasch progrediente Hirndrucksymptomatik** mit Kopfschmerzen und Erbrechen sowie durch Rumpfataxie mit Gang- und Standunsicherheit geprägt wird, ist kurz und führt oft schon in wenigen Monaten zum Tode.

Auch nach Operation, intrathekaler Applikation von Chemotherapeutika und Strahlentherapie – Medulloblastome sind strahlensensibel – kommt es meist schon nach Monaten oder wenigen Jahren zum Tumorrezidiv.

24.3 Akustikusneurinome

Neurinome sind benigne Neubildungen der Schwann-Zellen. Sie treten v. a. am 8. Hirnnerven und an den spinalen Wurzeln auf (S. 136). Unter den kraniellen Neurinomen hat das Akustikusneurinom als weitaus häufigster Kleinhirnbrückenwinkeltumor die größte klinische Bedeutung. Von diesem Tumor sind bevorzugt Menschen in **höheren Lebensjahrzehnten** betroffen.

Symptomatik. Die klinische Symptomatik beginnt meist mit **Ohrgeräuschen** und **einseitiger Hörminderung**. Bei fortschreitendem Tumorwachstum – nicht selten erst nach Jahren – treten weitere **Hirnnervensymptome** (zuerst Symptome des N. facialis, später des N. trigeminus und auch des N. abducens) sowie Allgemeinsymptome wie Hinterkopfschmerzen, Schwindel, koordinative Störungen, Nystagmus und Brechneigung hinzu.

Diagnostik. Wegweisende Bedeutung haben neben der Innenohrschwerhörigkeit mit Unter- oder Unerregbarkeit des N. vestibularis insbesondere:

- pathologischer AEP-Befund,
- die fast regelhaft anzutreffende deutliche Eiweißvermehrung im Liquor sowie
- Erweiterung des Porus acusticus internus auf den Röntgenaufnahmen nach Stenvers,
- gelegentlich seine röntgenologisch faßbare Entkalkung der Felsenbeinspitze.

Im Hirnszintigramm und auch im Vertrebralisangiogramm stellten sich früher meist nur größere Kleinhirnbrückenwinkeltumoren dar; ergiebiger sind Computertomografie und Kernspintomografie. Die sensitivste diagnostische Methode ist die **Kernspintomografie**, insbesondere auch zur Erfassung kleinerer Akustikusneurinome und einer evtl. intrameatalen Tumorausdehnung (Abb. 24.**7**).

Therapie. Die alleinige Behandlungsmöglichkeit ist die operative Entfernung des Tumors. Das Operationsrisiko nimmt mit der Größe der Geschwülste zu.

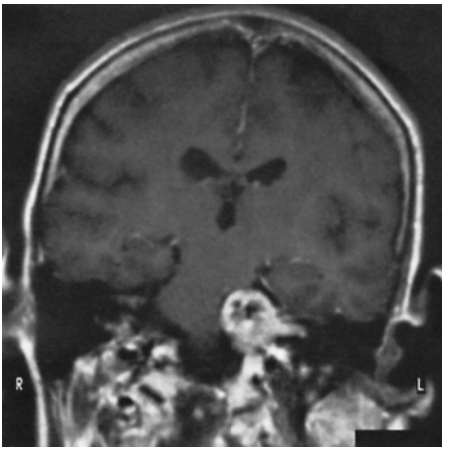


Abb. 24.7 **Akustikusneurinom mit intrameatalem Wachstum und großer extrameataler Ausdehnung,** die zur Kompression des Hirnstammes führt. T 1-betonte MRT-Aufnahme mit KM, koronar.

24.4 Tumoren der Meningen

Die von den Hirnhäuten (Arachnoidea) ausgehenden **Meningeome** sind die häufigsten mesodermalen und zugleich die **gutartigsten Tumoren** des Gehirns und seiner Hüllen. Sie wachsen langsam, meist expansiv verdrängend, neigen zu Verkalkungen und führen nicht selten in der Nachbarschaft zu deutlicher Hyperostose und Sklerose des Knochens (Tumornachweis manchmal bereits auf Röntgenübersichtsaufnahmen!). Häufige Meningeomlokalisationen sind: Parasagittalregion, Falxbereich (Abb. 24.**8**), Keilbeinflügel und Olfaktoriusrinne. Seltenere Ausgangspunkte sind das Tentorium, der Klivus und der Kleinhirnbrückenwinkel.

Symptomatik. Meningeome manifestieren sich meistens zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr. Die Symptomatik ist von der Tumorlokalisation (s. o.) bestimmt. Nicht selten prägen ausschließlich gelegentlich auftretende epileptische Anfälle die sich über Jahre hinziehende Symptomatik.

Diagnostik. Im Vordergrund steht die bildgebende Diagnostik. Im CCT findet sich eine meist homogene Hyperdensität, oft mit Verkalkungen. Nach Kontrastmittelgabe reichern Meningeome kräftig und meist homogen an (Abb. 24.**9**).

Das MRT zeigt in der Regel in der T 1- und T 2- Wichtung eine überwiegende Isointensität, wobei jedoch nach Kontrastmittelgabe menigeale Signalerhöhungen zu erkennen sind. Auch heute noch sind angiographische Darstellungen zur Frage der Vaskularisierung, insbesondere im Rahmen therapeutischer Embolisationen sinnvoll.

Therapie und Prognose. Bei radikaler Tumorentfernung kann mit Dauerheilung bzw.

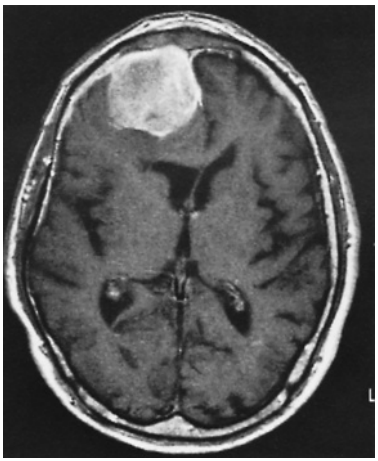


Abb. 24.8 Falxmeningeom mit frontaler Kompression der Seitenventrikel und Mittellinienverlagerung. T 1-betonte MRT-Aufnahme mit KM.



Abb. 24.9 Großes Olfaktoriusmeningeom mit homogener KM-Anreicherung. CCT mit KM.



Abb. 24.10 **Rezidiv eines Falxmeningeoms.** CCT ohne KM.

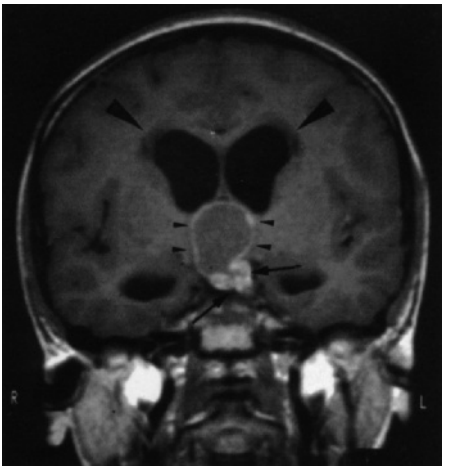


Abb. 24.11 **Zystisches Kraniopharyngeom bei einer 11-jährigen Patientin.** T 1-betonte Spinechosequenz nach i. v.-Gabe von Gadolinium-DTPA: Der Tumor besteht aus soliden (Pfeile) und zystischen (kleine Pfeilspitzen) Anteilen, die irregulär Kontrastmittel anreichern. Er hat zu einem Hydrocephalus occlusus der Seitenventrikel geführt. Als Zeichen des Liquorstaus ist in der Umgebung der Vorderhörner ein interstitielles Ödem (große Pfeilspitzen) nachweisbar.

Rezidivfreiheit (Meningeome neigen zu Rezidiven (Abb. 24.**10**) gerechnet werden.

24.5 Tumoren der Sella

24.5.1 Kraniopharyngeome

Die dysontogenetische Geschwulst (Missbildungstumor) – auch Erdheim-Tumor genannt – kommt v. a. im **Kindes- und Jugendalter** vor und entwickelt sich aus Resten des Ductus craniopharyngeus (Rathke-Tasche). Sie wächst in der Sellaregion, intra- oder suprasellär, langsam und verdrängend.

Symptomatik. Kraniopharyngeome können zu hypophysär-dienzephalen Störungen (insbesondere Diabetes insipidus), bitemporaler Hemianopsie und schließlich über eine Blockade des Foramen Monroi zum Verschlusshydrozephalus führen (Abb. 24.**11**).

Diagnostik. Kraniopharyngeome zeigen häufig Zysten mit grün-braunem, cholesterinhaltigem Inhalt sowie Verkalkungen, die sich hyperdens im CCT darstellen. Da es sich um Tumoren der Schädelbasis handelt, können vom MRT Zusatzinformationen erwartet werden, v. a. zur genaueren Lagebestimmung.

Therapie und Prognose. Eine neurochirurgische Tumorentfernung ist manchmal nicht vollständig möglich, so dass trotz nachfolgender Strahlentherapie mit Rezidiven gerechnet werden muss.

24.5.2 Hypophysenadenome

Hypophysenadenome gehen vom Hypophysenvorderlappen aus und führen alle zu endokrinen Störungen. Man unterscheidet hormonaktive und hormoninaktive Hypophysenadenome (Tab. 24.**2**).

Tab. 24.2 Einteilung und Symptomatik der Hypophysenadenome

Hypophysenadenomtyp	Symptome
chromophobes Adenom (hormoninaktiv)	• Gesichtsfeldausfälle • endokrine Minussymptome • Kopfschmerzen • Optikusatrophie (ein-/beidseitig) • „Ballonsella“
eosinophiles Adenom (produziert Wachstumshormon)	• Akromegalie • Kopfschmerzen • Antriebsmangel • depressive Verstimmung • Sehstörungen später • „Ballonsella“
basophiles Adenom (produziert ACTH)	• Cushing-Syndrom • Hypophysenapoplex
Prolaktinom (produziert Prolaktin)	• Infertilität • Galaktorrhö • Amenorrhö • Potenzstörungen

Hormoninaktive (chromophobe) Adenome

Hormoninaktive Adenome besitzen eine starke Wachstumstendenz. Ihre supraselläre Entwicklung gegen das Chiasma führt zu Gesichtsfeldausfällen. Bei ausgedehnten Tumoren werden Einbrüche in die Keilbeinhöhle und nach parasellär in den Sinus cavernosus beaobachtet. Auch hormoninaktive Adenome führen zu endokrinen Störungen (endokrine Minussymptome), am häufigsten zu einem sekundären Hypogonadismus. Sonst stehen Kopfschmerzen, (bitemporal-hemianopische) Gesichtsfeldausfälle, ein- oder doppelseitige Optikusatrophie sowie Selladestruktionen im Vordergrund der klinischen Symptomatik.

Die Kernspintomografie bietet die beste Möglichkeit zur Beurteilung der parasellären Ausdehnung von Makroadenomen (Abb. 24.**12**).

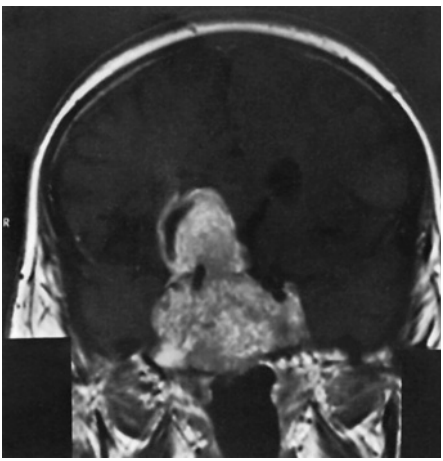


Abb. 24.12 Chromophobes Hypophysenadenom mit riesiger supraselläre Tumorausdehnung. T 1-betonte MRT-Aufnahme mit KM.

▶ Häufigste **Ursachen von Chiasmasyndromen** sind:
- im Kindes- und Jugendalter: Kraniopharyngeom,
- im mittleren Lebensalter: Hypophysenadenom,
- ab dem 5. Lebensjahrzehnt: Meningeom vom Dorsum sellae ausgehend.

Hormonaktive Adenome

Bei den **hormonaktiven Adenomen** unterscheidet man:
- **Wachstumshormon-(STH-, GH-)produzierende (eosinophile) Adenome**, bei denen das Symptom der **Akromegalie** im Vordergrund steht. Weitere Symptome sind Kopfschmerzen, Antriebsmangel und depressive Verstimmung. Zu Sehstörungen kommt es wegen des vorwiegend intrasellären Tumorwachstums erst in fortgeschrittenen Stadien. Diese eosinophilen Adenome, v. a. aber die chromophoben Adenome, können mit ihrer Größenentwicklung zu einer im Röntgenbild erkennbaren schüsselartigen Sellaerweiterung („Ballonsella“) führen.
- **Adrenokortikotropes Hormon (ACTH)-produzierende (basophile) Adenome**, die wegen ihrer geringen Größe nicht raumfordernd wirken, jedoch zu einem **Cushing-Syndrom** führen (Stammfettsucht, Hypertonie, Myopathie und Osteoporose). In ACTH-Adenomen, aber auch in anderen Hypophysenadenomen, kann es zu plötzlichen Einblutungen (sog. Hypophysenapoplexie) kommen mit dramatischer klinischer Verschlechterung, d. h. starken Kopfschmerzen, Meningismus, Erbrechen und plötzlichen Gesichtsfeldstörungen. Eine differenzialdiagnostische Abgrenzung zur subarachnoidalen Aneurysmablutung ermöglichen CCT und insbesondere MRT.
- **Prolaktinproduzierende Adenome (Prolaktinome).** Auch diese häufigen Adenome (40% aller Hypophysenadenome sind Prolaktinome) sind meist Mikroadenome, können aber auch stärkeres Wachstum entwickeln. Klinische Symptome sind v. a. Infertilität, Galaktorrhö und Amenorrhö sowie beim Mann Potenzstörungen. Diagnostisch wegweisend sind stark erhöhte Prolaktinwerte im Serum (oft wesentlich mehr als 200 ng/ml). Prolaktinome lassen sich häufig überraschend gut mit Prolaktinhemmern (Bromocriptin, Lisurid) konservativ behandeln.

Raumfordernde Hypophysenadenome müssen sonst operativ (transsphenoidal oder bei größerer Ausdehnung über eine Schädeltrepanation) angegangen werden.

24.6 Metastasen

Hirnmetastasen maligner extrakranieller Geschwülste finden sich meist im Großhirn, seltener im Hirnstamm oder Kleinhirn. Sie treten solitär oder multipel auf. Gelegentlich entwickeln sie sich rasenförmig an den basalen Meningen (Meningeosis carcinomatosa).

Als **Ausgangstumor** der Hirnmetastasen kommen v. a. in Betracht:
- Bronchialkarzinome,
- Mammakarzinome,
- Hypernephrome,
- Melanosarkome.

Nicht selten wird die klinische Symptomatik der zerebralen Metastasen manifest, bevor sich der Primärtumor bemerkbar gemacht hat. Der Versuch einer operativen Entfernung kann meist nur bei Solitärmetastasen sinnvoll mit dem Neurochirurgen diskutiert werden. Angeführt sei hier noch, dass sich auch Hirnabszesse metastatisch durch hämatoge-

ne Streuung aus eitrigen Lungenerkrankungen, bei Endokarditiden oder selten aus anderen inneren Organen entwickeln können. Jedoch entstehen sie weitaus am häufigsten fortgeleitet von Ohr- oder Nasennebenhöhlen-Infektionen bzw. nach offenen Hirnverletzungen (S. 361).

24.7 Raumfordernde intraspinale Prozesse

24.7.1 Allgemeines

Raumfordernde intraspinale Prozesse gehen entweder vom Spinalkanal selbst aus (Myelon, Meningen, Nervenwurzeln) oder entwickeln sich sekundär aus vertebralen bzw. paravertebralen Prozessen, wenn diese in den Wirbelkanal eindringen.

Als **Ursache** sind nicht nur Tumoren im Sinne von Neubildungen, sondern auch nichttumoröse Erkrankungen wie Bandscheibenvorfälle, Zysten, Hämatome und epidurale Abszesse in Betracht zu ziehen. Auch spinale Gefäßmissbildungen, insbesondere spinale Varikosen oder arteriovenöse Angiome, können lokale Druckschäden hervorrufen, wenngleich ihr oft apoplektiformes Erscheinungsbild in der Regel aus Blutungen und akuten Ischämien und nicht aus Druckschäden resultiert.

24.7.2 Spinale Tumoren

Die häufigsten primären intraspinalen Tumoren im Erwachsenenalter sind Neurinome und Meningeome, bei Kindern Gliome und Missbildungstumoren (wie z. B. das Kraniopharyngeom, S. 322). Daneben – v. a. im fortgeschrittenen Lebensalter – kommt den metastatischen Tumoren eine große Bedeutung zu. Klinisch führen diese Metastasen, ähnlich wie viele nichttumoröse Prozesse (s. o.), meist zu einem rasch progredienten Kompressionssyndrom. In Abhängigkeit vom Ausgangspunkt des Tumors unterscheidet man intramedulläre, juxtamedulläre und extradurale Tumoren.

▶ **Häufigste Rückenmarktumoren:**
- intramedullär: Ependymome und Astrozytome,
- juxtamedullär: Meningeome und Neurofibrome,
- extradural: Metastasen.

Die **allgemeine klinische Symptomatik** der spinalen Tumoren hängt entscheidend von ihrer Lokalisation ab, und zwar einmal von der Höhenlokalisation – so werden zervikale, thorakale, lumbale und sakrale Tumoren unterschieden – und zum anderen von ihrer Lage zum Rückenmark und zur Dura.

▶ **Klinische Leitsymptome bei spinalen Tumoren:**
- progrediente Para- bzw. Tetraparese,
- gürtelförmiger Schmerz (Verstärkung beim Husten!),
- Transversalniveau sensibler Störungen,
- Blasenstörungen (relativ spät).

Intramedulläre Tumoren

Hierbei handelt es sich meist um Ependymome, Astrozytome (sog. „Stiftgliome“) oder Hämangioblastome, sehr selten um Metastasen. Bevorzugte Lokalisation ist das Zervikal- und Thorakalmark. Eine stiftförmige Ausdehnung nach kranial und kaudal ist möglich (Abb. 24.**13**).

Intramedulläre Tumoren wachsen meist langsam und führen unter Zerstörung nerva-

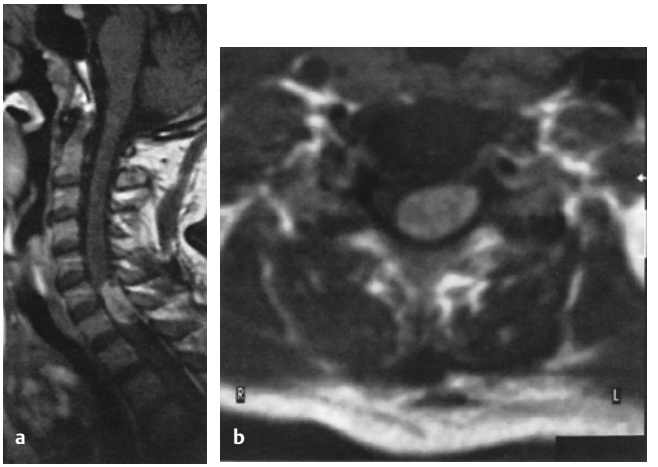


Abb. 24.13 Intramedullärer Tumor (Astrozytom? Ependymom?) im unteren Halsmark (MRT). **a** T 1-betonte Aufnahme mit KM, sagittal. **b** T 2-betonte Aufnahme mit KM, transversal.

ler Strukturen zu einer zunehmenden Auftreibung des Rückenmarks.

Bei den Betroffenen kommt es zu einer niveaubezogenen, progredienten **Querschnittssymptomatik**, die häufig mit dissoziierten Empfindungsstörungen und atrophisch-schlaffen Lähmungen (Vorderhornzellschädigung im Tumorbereich!) beginnt; im fortgeschrittenen Stadium treten dann spastische Lähmungen und sensible Ausfälle unterhalb des Tumors sowie schließlich auch Blasen-Mastdarm-Störungen hinzu. Strangsymptome können allerdings auch schon zu Beginn im Vordergrund stehen.

Juxtamedulläre (intradural-extramedulläre) Tumoren

Diese extramedullär, jedoch intradural liegenden Geschwülste machen über die Hälfte aller spinalen Tumoren aus. Es sind ganz vorwiegend entweder Meningeome (häufigster Sitz im BWS-Bereich!), embryonale Tumoren (Lipome, Dermoide und Epidermoide) oder Neurinome bzw. Neurofibrome, also **benigne Tumoren**, die durch ihr rein expansives Wachstum Kompressionserscheinungen am Rückenmark oder an den Nervenwurzeln auslösen. Neurinome wachsen hier gelegentlich als sog. Sanduhrtumoren durch das Foramen intervertebrale und können dieses auftreiben (schon auf Röntgen-Nativ-Bildern erkennbar). Embryonale Tumoren, die als Raumforderungen im ganzen Spinalkanal juxta-, aber auch intramedullär auftreten können, haben ihren bevorzugten Sitz im Konus-Kauda-Bereich, häufig in Verbindung mit dysrhaphischen Störungen.

Als **Frühsymptome** stehen bei den juxtamedullären Tumoren längere Zeit lokale und radikuläre Schmerzen im Vordergrund. Spinale Symptome durch Läsionen langer Rückenmarksbahnen (bis hin zu Transversalsyndromen) kommen erst allmählich hinzu, so dass diese Tumoren of erst spät diagnostiziert werden. Die wesentliche diagnostische Hilfe bringen MRT oder CT.

Therapeutisch gelingt es in der Regel, diese Tumoren vollständig zu resezieren.

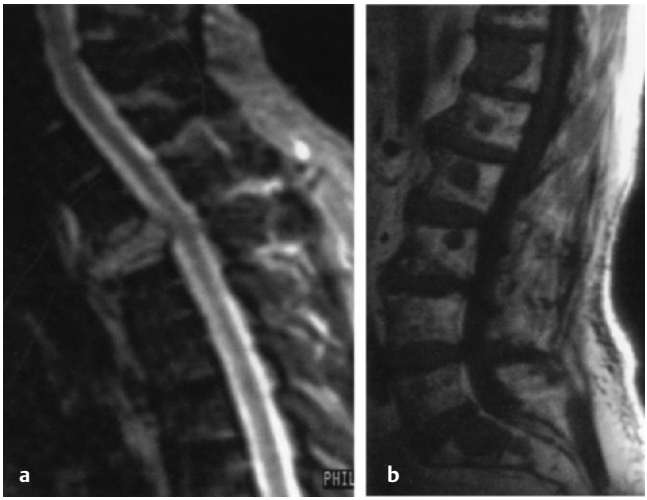


Abb. 24.14 **Diffuser Plasmozytombefall der Wirbelsäule mit Destruktion von Wirbelkörpern.**
a Sagittale T 2-gewichtete Spinechosequenz der Brustwirbelsäule. Zusammenbruch von BWK 3, der aufgrund seiner Plasmozytominfiltration singnalreich erscheint. Der Tumor dehnt sich nach intraspinal aus und reicht bis an das Rückenmark heran. **b** Sagittale T1-gewichtete Spinechosequenz der Lendenwirbelsäule. Man erkennt multiple Plasmozytomherde, die sich als signalarme Läsionen in den Wirbeln darstellen.

Extradurale Tumoren

Hierunter fallen alle Geschwülste, die sich aus dem epi- bzw. periduralen Gewebe oder aus dem vertebralen bzw. paravertebralen Raum heraus entwickeln und Rückenmark und Nervenwurzeln einengen. Darüber hinaus können sie die Blutversorgung zum Rückenmark unterbrechen und so indirekt das Myelon schädigen. Die wichtigsten extraduralen Tumoren sind – abgesehen von raumfordernden Bandscheibenvorfällen – Karzinom- und Sarkommetastasen, aber auch Missbildungsgeschwülste, Plasmozytome (Abb. 24.**14**) und Chondrome; selten kommen hier auch Meningeome und Neurofibrome vor.

Alle extramedullären Tumoren – also sowohl juxtamedulläre als auch extradurale – manifestieren sich initial oft durch lokale Schmerzen und radikuläre Störungen, d. h. segmentale Parästhesien oft brennenden Charakters, Sensibilitätsstörungen und Paresen. Mit beginnender Rückenmarkskompression kommen Ausfälle von Seiten der langen Bahnen hinzu oder bei Tumorlokalisation im lumbalen Bereich ein Konus-Kauda-Syndrom (S. 182).

Differenzialdiagnose spinaler Tumoren

Zu betonen ist, dass sich die neurologischen Reiz- und Ausfallserscheinungen – auch in der Verlaufsbeobachtung –nicht einheitlich präsentieren müssen und die topische Zuordnung des intra- oder extramedullären Tumors nicht immer einfach ist. So können sich einerseits z. B. intramedulläre Tumoren initial auch durch heftige Schmerzen äußern, andererseits extramedulläre Prozesse ohne stärkere radikuläre Symptome bleiben. Der Liquor, der erst bei stärkerer Liquorpassagebehinderung einen pathologischen Befund (sog. „Sperrliquor", pathologischer Queckenstedt-Versuch, S. 91) zeigt, vermag nicht zu dieser Differenzialdiagnose beizutragen. Bei klinischem Verdacht auf eine spinale Läsion sind MRT, alternativ CT, diagnostische Mittel der Wahl. Heute ist nur noch selten eine Myelografie indiziert. Dabei ergeben die Konturen des Kontrastmittelstopps meist eindeutige Hinweise auf einen intramedullären, juxtamedullären oder extraduralen Prozess. Bei Verdacht auf Wirbelkörpermetastasen ist auch mit der Knochenszintigrafie eine diagnostische Klärung möglich.

Schwierigkeiten bereiten kann bisweilen die differenzialdiagnostische Abgrenzung der intraspinalen Tumoren gegen epidurale Abszesse, intra- und extramedulläre Hämatome und insbesondere gegen eine zervikale Myelopathie (S. 145f.) sein, die sich als Folge chronisch-deformierender Veränderungen der HWS entwickelt.

Therapie spinaler Tumoren und Raumforderungen

Therapie spinaler Tumoren. Die Therapie der spinalen Geschwülste richtet sich nach der Geschwulstart und -lokalisation. In Betracht kommen Operation, Bestrahlung und Zytostatika. Die besten Chancen für eine operative Tumortotalentfernung haben die juxtamedullären Tumoren. Hiernach ist nicht selten eine gute Rückbildung selbst länger bestehender Querschnittssyndrome zu beobachten. Auch bei intramedullären Geschwülsten (z. B. Gliomen) wird heute unter Zuhilfenahme des Operationsmikroskopes eine vollständige Tumorexstirpation angestrebt. Bei malignen Geschwülsten sind die Möglichkeiten und Erfolgsaussichten einer chirurgischen (oft nur Palliativ-Operation) und/oder strahlentherapeutischen Behandlung in jedem Einzelfall zu diskutieren.

Therapie raumfordernder Bandscheibenvorfälle. Auch diese bedürfen einer operativen Behandlung, sofern eine Blasenlähmung (Sofortoperation!) oder motorische Ausfälle ohne Rückbildungstendenz vorliegen oder falls trotz konservativer Behandlungen radikuläre Schmerzsyndrome persistieren bzw. rezidivieren. Als Alternative zur offenen chirurgischen Behandlung des lumbalen Bandscheibenvorfalls wird gelegentlich unter bestimmten Voraussetzungen eine perkutane Nukleotomie vorgenommen. Nicht selten kommt es nach Bandscheibenoperationen zum Wiederauftreten von Schmerzen unterschiedlichster Genese (Postdiskotomiesyndrom).

25 Anfallsleiden

Im folgenden Kapitel werden sowohl die epileptischen als auch die nichtepileptischen Anfallsleiden behandelt.

Der **epileptische Anfall** ist bedingt durch eine vorübergehende totale oder parzielle Dysfunktion des Gehirns und äußert sich als eine plötzlich einsetzende transitorische Störung mit motorischen, sensorischen, vegetativen und/oder psychischen Symptomen. Diese zerebrale Dysfunktion ist die Folge von paroxysmal auftretenden synchronen Entladungen einzelner Neuronenverbände im Bereich der grauen Substanz. Das Anfallsgeschehen wird klinisch durch sehr verschiedenartige Anfallsmuster oder Anfallstypen geprägt und kann als einmaliges oder sehr seltenes Ereignis (sog. **Gelegenheitskrampf**) auftreten. Auch die sog. **Infektkrämpfe** von Kindern sind als derartige Gelegenheitskrämpfe zu werten.

Der epileptische Anfall ist ein keineswegs seltenes Ereignis; rund 5% aller Menschen sind irgendwann in ihrem Leben, teils unter besonderen Umständen, von einem oder auch mehreren Anfällen betroffen. Grundsätzlich kann jeder Mensch einen epileptischen Anfall erleiden, weil die Fähigkeit zu epileptischen Reaktionen in jedem menschlichen Hirn vorhanden ist und der epileptische Anfall als Symptom, einmalig oder rezidivierend, bei schlechthin allen zerebralen Affektionen morphologischer oder metabolischer Art auftreten kann.

▶ Der epileptische Anfall ist also lediglich ein Symptom und keine Krankheit sui generis.

Unter **Epilepsie** ist eine chronifizierte, epileptogene zerebrale Funktionsstörung unterschiedlicher Ätiologie zu verstehen, die durch rezidivierende epileptische Anfälle charakterisiert ist und bei 0,5 – 0,6% aller Menschen vorliegt. Der Begriff „Epilepsie“ sollte also nur dort verwendet werden, wo epileptogene zerebrale Funktionsstörungen chronisch geworden sind und das rezidivierende Anfallsgeschehen keine unmittelbar auslösende Ursache mehr erkennen lässt, vielmehr einen eigengesetzlichen Verlauf nimmt.

Zelluläre Epileptogenese. Noch wenig aufgeklärt sind bisher die spezifischen zerebralen Funktionsstörungen, die letztlich einen Anfall auszulösen vermögen. Eine zentrale Bedeutung für die **zelluläre Epileptogenese** wird heute einer paroxysmalen Depolarisation an den Membranen kortikaler Zellen, d. h.

einer paroxysmalen Dysfunktion der verschiedenen Na^+-, Ca^{2+}- und K^+-Ionen-Kanäle sowie einem damit verbundenen präsynaptischen Defizit des inhibitorischen Neurotransmitters Gamma-Aminobuttersäure (GABA) zugeschrieben. Demzufolge wird eine **verringerte GABA-erge** Hemmung als eine wesentliche (Mit-)Ursache epileptischer Erkrankungen gewertet. Die Möglichkeit zu einer therapeutischen Korrektur dieser Störung hat sich in jüngerer Zeit medikamentös mit spezifischen Inhibitoren des GABA-Abbaus ergeben.

Neben dem Neurotransmitter GABA scheinen aber noch weitere Transmittersubstanzen – so eine vermehrte Aktivität der exzitatorischen Neurotransmitter Glutamat und Aspartat – bei der epileptischen Entladung eine besondere Rolle zu spielen. Die Freisetzung von Glutamat kann z. B. mit Lamotrigin gehemmt werden. Letztlich können zu diesen verschiedenartigen intra- und transzellulären Störungen sehr unterschiedliche exogene Einwirkungen (zerebrale Noxen) ebenso wie genetisch-metabolische Gegebenheiten führen, häufig wohl auch ein multifaktorielles Bedingungsgefüge.

25.1 Ätiopathogenese epileptischer Störungen

Es wurde bereits betont, dass im ätiopathogenetischen Bedingungsgefüge epileptischer Anfälle und der Epilepsie **letztlich alle zerebralen Affektionen morphologischer oder metabolischer Art** in Betracht gezogen werden müssen. Im Folgenden sollen lediglich die häufigsten Ursachen aufgeführt werden:

Genetisch bedingte Epilepsien. Hierzu gehört eine wachsende Anzahl genetisch fassbarer Epilepsiesyndrome mit unterschiedlicher Penetranz, z. T. auch in Form von Heterotopien oder Migrationsstörungen. Zum Teil lassen sich diese Formen durch molekulargenetische Untersuchungen klassifizieren.

Frühkindliche Hirnschäden. In diese Gruppe sind auch diejenigen Erkrankungen/Störfaktoren einzuordnen, die zu einer Ammonshornsklerose führen. Wo diese Folgezustände aus prä-, peri- oder postnatalen Läsionen zu einem Anfallsleiden (sog. **Residualepilepsie**) führen, finden sich meist auch gleichzeitig psychopathologische Auffälligkeiten in Form einer organischen Wesensänderung und/oder eines intellektuellen Defizits.

Intrakranielle raumfordernde Prozesse. (Tumoren, intrakranielle Hämatome und Abszesse etc.) In nicht seltenen Fällen sind bei diesen Erkrankungen epileptische Anfälle das erste klinische Symptom. Vor allem Prozesse im Bereich der motorischen Zentralregion und im Temporallappen führen häufig zu epileptischen Anfällen. Es kann sich dabei sowohl um sekundär-generalisierte als auch um fokale Anfälle handeln.

Hirntraumen. Nach diesen können epileptische Anfälle schon innerhalb der ersten Stunden oder Tage (posttraumatische epileptische Frühreaktion) auftreten oder sich als posttraumatische Spätepilepsien meist nach 1 – 2 Jahren, selten noch später einstellen. Als besondere Dispositionsfaktoren für die Entwicklung einer chronischen posttraumatischen Epilepsie gelten offene Hirnverletzungen, Läsionen der Zentroparietalregion, Hirnverletzungen im Kindesalter, die Entwicklung eines epileptogenen Fokus im EEG und eine familiäre Epilepsiebelastung.

Weitere Ursachen. Als weitere, ebenfalls nicht seltene Ursachen für epileptische Reaktionen seien genannt:

- Hypoglykämien,
- Meningoenzephalitiden,
- lokale oder diffuse Hirngefäßerkrankungen und Gefäßmissbildungen,
- hirnatrophische Prozesse,
- Stoffwechselerkrankungen,
- chronische Intoxikationen (Alkohol!),
- Eklampsie,
- ungeklärte Ursachen.

Alle bisher aufgeführten Ursachen führen zu sog. **symptomatischen Anfällen bzw. Epilepsien**. Ein nicht unwesentlicher Teil der Anfallsleiden bleibt jedoch ungeklärt, **kryptogenetisch**. Bei den früher als „genuinen", jetzt als **idiopathische** Epilepsien bezeichneten Anfallsleiden spielt vielfach eine erbliche epileptische Disposition eine Rolle, die allerdings auch im Bedingungsgefüge der symptomatischen Epilepsien nicht selten von Bedeutung ist. Zu betonen bleibt, dass grundsätzlich aus dem Anfallstyp keine völlig sichere Unterscheidung zwischen „idiopathischen" und „symptomatischen" Anfällen hergeleitet werden kann, wenngleich bestimmte, von Beginn an generalisierte Anfälle (Aufwach-Grand-Mal, pyknoleptische Absencen, Impulsiv-Petit-Mal) ganz vorwiegend eine erbliche Bedingung haben.

Anfallauslösende Faktoren. Von den Ursachen der epileptischen Anfälle sind eine Reihe von anfallauslösenden Faktoren zu unterscheiden, die bei bestehender Epilepsieneigung (gleich welcher Ätiologie) einen konkreten Anfall begünstigen bzw. provozieren können. Zu diesen anfallauslösenden Faktoren gehören:

- Schlafentzug,
- Alkoholgenuss und Alkoholentzug,
- bestimmte Medikamente (z. B. Penicilline, Theophyllin, trizyklische Antidepressiva, Neuroleptika),
- übermäßige Flüssigkeitszufuhr,
- abrupte Änderung der antikonvulsiven Medikation,
- fieberhafte Infekte,
- Flackerlicht (z. B. beim Fernsehen oder beim Entlangfahren an Gittern oder Baumreihen, schlechte Computer-Bildschirme, „Lichtorgeln" in Diskotheken),
- psychogene Faktoren (evtl. infolge Hyperventilation).

25.2 Einteilung der Epilepsien

Zur Einteilung der Anfallsleiden werden sehr verschiedenartige Systematiken benutzt, die teils von der Ätiologie oder vornehmlich von EEG-Befunden ausgehen. Durch eine verwirrende Vielfalt von Nomenklaturen und Klassifikationen wird die Verständigung in der Epileptologie oft mehr erschwert als erleichtert. Auch der hier wiedergegebene revidierte Vorschlag der Internationalen Liga gegen Epilepsie zur Klassifikation epileptischer Anfälle hat sich bislang im klinischen Sprachgebrauch noch nicht allgemein durchgesetzt, v. a. wegen der z. T. erläuterungsbedürftigen Bezeichnungen.

Tab. 25.**1** zeigt die Einteilung der epileptischen Anfallsformen nach dem Vorschlag der Internationalen Liga gegen Epilepsie.

Der grundlegende Unterschied zwischen einfach-fokalen Anfällen und komplex-fokalen Anfällen ist das Erhaltensein oder die Störung des Bewusstseins.

Einfach-fokale Anfälle. Diese Anfälle können mit motorischen, sensiblen, sensorischen und vegetativen Symptomen einhergehen, auch mit psychischen Symptomen, z. B. dysmnestischen (Déjà-vu- oder Jamais-vu-Erlebnisse; besonders häufig jedoch bei komplex-fokalen Anfällen), affektiven (Angst, Erregung) und kognitiven Störungen (Zeitsinnstörungen, Unwirklichkeits- oder Depersona-

Tab. 25.1 **Klassifikation epileptischer Anfälle** (nach dem Vorschlag der Internationalen Liga gegen Epilepsie)

1	**Fokale (parzielle, lokale) Anfälle**
1.1	einfache fokale Anfälle (ohne Bewusstseinsstörung)
1.1.1	mit motorischen Symptomen a. fokal-motorisch ohne Ausbreitung b. fokal-motorisch mit Ausbreitung c. Versivanfälle d. Haltungsanfälle („posturale“ Anfälle) e. phonatorische Anfälle (Vokalisation ohne Sprachhemmung)
1.1.2	mit sensiblen oder sensorischen Symptomen (elementaren Halluzinationen wie Kribbeln, Lichtblitze, Summen) a. visuell b. auditiv c. olfaktorisch d. gustatorisch e. vertiginös f. sensibel
1.1.3	mit vegetativen Symptomen a. epigastrische Sensationen b. Blässe c. Schwitzen d. Erröten e. Gänsehaut f. Pupillenerweiterung
1.1.4	mit psychischen Symptomen (Störungen höherer zerebraler Funktionen: nur selten ohne Störung des Bewusstseins, häufiger bei komplex-fokalen Anfällen) a. dysphasisch b. dysmnetisch (z. B. Dejà-vu-Erlebnis) c. kognitiv (Dämmerzustand, gestörtes Zeitgefühl) d. affektiv (Angst, Erregung) e. Illusionen (z. B. Makropsie) f. strukturierte Halluzinationen (z. B. Musik, szenische Abläufe)
1.2	komplex-fokale Anfälle (mit Störung des Bewusstseins; Beginn manchmal mit einfach-fokaler Symptomatik)
1.2.1	einfach-fokaler Beginn mit nachfolgender Bewusstseinsstörung a. nur mit einfach-fokalen Merkmalen b. mit Automatismen
1.2.2	mit Bewusstseinsstörungen von Anfang an a. nur mit Bewusstseinsstörung b. mit Automatismen

Fortsetzung ►

Tab. 25.1 Fortsetzung

1.3	fokale Anfälle mit Entwicklung zu sekundär-generalisierten Anfällen (diese können tonisch-klonisch, tonisch oder klonisch sein)
1.3.1	einfach-fokale Anfälle mit sekundärer Generalisation
1.3.2	komplex-fokale Anfälle mit sekundärer Generalisation
1.3.3	einfach-fokale Anfälle, die sich zunächst zu komplex-fokalen Anfällen entwickeln und danach sekundär generalisieren
2	**Generalisierte Anfälle**
2.1	Absencen a. nur Bewusstseinsstörungen b. mit Automatismen c. mit leichten klonischen Komponenten d. mit atonischen Komponenten e. mit tonischen Komponenten f. mit vegetativen Komponenten b – f können allein oder in Kombination auftreten
2.2	atypische Absencen a. Tonusveränderungen ausgeprägter b. Beginn und Ende des Anfalls nicht abrupt
2.3	myoklonische Anfälle a. einzeln b. multipel
2.4	klonische Anfälle
2.5	tonische Anfälle
2.6	tonisch-klonische Anfälle
2.7	atonische (astatische) Anfälle
3	**Nichtklassifizierbare epileptische Anfälle**

lisationsgefühle), allerdings ohne Störung des Bewusstseins.

Komplex-fokale Anfälle. Wenn bei fokalen Anfällen – wie es häufig der Fall ist – neben psychischen Störungen auch Bewusstseinsstörungen auftreten, handelt es sich definitionsgemäß um komplex-fokale Anfälle. Bei diesen Anfällen können auch Automatismen (Kau-Automatismen, mimische, gestische, ambulatorische oder verbale Automatismen) auftreten.

► Einfache fokale Anfälle beziehen – auch mit ihren iktalen und interiktalen EEG-Charakteristika – gewöhnlich nur eine Hemisphäre, komplex-fokale Anfälle hingegen im Verlauf häufig beide Hemisphären ein. Fokale Anfälle jeden Typs können zu einem generalisierten Anfall fortschreiten.

Primär generalisierte Anfälle. Dies sind Anfälle, bei denen die ersten klinischen Veränderungen eine initiale Einbeziehung beider Hemisphären anzeigen. Das Bewusstsein ist in der Regel gestört. Die iktalen EEG-Muster sind schon anfangs bilateral und weisen auf eine weit ausgedehnte neuronale Entladung in beiden Hemisphären hin.

Nichtklassifizierbare Anfälle. Zu den nichtklassifizierbaren epileptischen Anfällen zählen alle Anfälle, die aufgrund unzureichender Daten nicht klassifiziert werden können, sowie einige, deren Klassifikation in den bisher beschriebenen Kategorien nicht möglich ist.

Status epilepticus. **Dieser Begriff bezeichnet** ganz allgemein **prolongierte** oder **kurz aufeinander folgende repetitive Anfälle**. Der Begriff wird immer dann verwendet, wenn Anfälle genügend lange andauern oder sich so häufig wiederholen, dass zwischen ihnen keine Erholung stattfindet. Ein Status epilepticus kann auftreten: **fokal** (z. B. Jackson-Status) **oder generalisiert** (z. B. tonisch-klonischer Status oder Absence-Status). Im Falle eines sehr lokalisierten motorischen Status spricht man von Epilepsia partialis continua. Eine Sonderform ist der sog. Status myoclonicus nach hypoxischer Hirnschädigung (Lance-Adams-Syndrom).

25.3 Klinische Erscheinungsbilder einzelner Anfallstypen

Im Folgenden soll unter Beibehaltung der auch heute noch gebräuchlichen Anfallstypenbezeichnungen und Begriffe eine kurze Beschreibung der klinisch wichtigsten Anfallsformen gegeben werden.

25.3.1 Generalisierte Anfälle

Grand-Mal-Anfälle (generalisierte tonisch-klonische Anfälle)

Grand-Mal-Anfälle können entweder primär generalisiert oder fokal beginnend mit sekundärer Generalisation auftreten.

Prodromalerscheinungen. Den generalisierten Grand-Mal-Anfällen können fakultativ Stunden oder gar Tage andauernde Prodromalerscheinungen in Form von vermehrter Reizbarkeit, motorischer Unruhe, Schwindel, Kopfschmerzen oder depressiver Verstimmung vorausgehen.

Aura. In etwa 10% der primär fokalen Fälle beginnt dann das eigentliche Anfallsgeschehen mit einer vom Patienten bewusst erlebten Aura von wenigen Sekunden Dauer. Diese ist immer als fokales Zeichen mit lokaldiagnostisch richtungsweisender Bedeutung, somit als Symptom einer fokalen Epilepsie zu werten und besteht z. B. in Sprachstörungen, Blickwendungen, Lichtblitzen, epigastrischem Unbehagen oder Empfindungsstörungen.

Tonisch-klonische Phase. In den weitaus meisten Fällen jedoch stürzt der Patient bei Anfallsbeginn abrupt, häufig unter Ausstoßen eines **Initialschreis** bewusstlos zu Boden,

wobei er sich nicht selten Verletzungen zuzieht. Diese erste **tonische Phase** des Anfalls wird geprägt durch eine apnoebedingte Gesichtszyanose und lichtstarre, weite Pupillen.

Nach etwa 30 Sekunden setzt dann die **klonische Phase** mit rhythmischen, klonischen Zuckungen ein, die etwa ½ bis 2 Minuten andauert und mit einer allgemeinen Muskelerschlaffung endet.

Häufig, jedoch keineswegs obligatorisch, sind im Anfall vermehrte Speichelproduktion mit Schaumbildung vor dem Mund, Bissverletzungen der Zunge (auch Lippen, Wangen) sowie Einnässen zu beobachten. Einkoten ist selten festzustellen. Gelegentlich treten subkonjunktivale Blutungen und Petechien an der Haut im Gesichts- und Halsbereich (Forellenphänomen) auf. Als Sturzfolgen muss mit verschiedenartigen Verletzungen, besonders Schädeltraumen und auch Wirbelfrakturen gerechnet werden. Während ein tödlicher Anfallsverlauf durch Atemstillstand extrem selten ist, birgt die mögliche Aspiration von Speiseresten oder ähnlichem die Gefahr des Erstickungstodes.

Generalisierte Anfälle können auch nur aus einer klonischen Phase (klonische Anfälle) oder nur aus einer tonischen Phase (tonische Anfälle) bestehen.

Eine EEG-Befunderhebung im Anfall selbst ist unter den üblichen Bedingungen wegen der hochgradigen Artefakte meist nicht möglich. Im anfallsfreien Intervall ist bei einer Grand-Mal-Epilepsie das EEG nicht selten unauffällig.

▶ Die häufigsten Symptome eines Grand-Mal-Anfalls sind:
- Bewusstlosigkeit,
- tonisch-klonische Phänomene,
- Zungenbiss,
- Einnässen,
- Erhöhung von CK, Prolaktin, Leukozyten und Temperatur.

Postparoxysmale Phase. **Dem Anfall** folgt ein sich bis zu Stunden hinziehender **Terminalschlaf**. Die außergewöhnliche muskuläre Belastung im Krampfanfall gibt sich auch mit einer deutlichen **Serum-CK-Erhöhung** postparoxysmal zu erkennen, so dass CK-Befunde bei unklaren zerebralen Anfällen differenzialdiagnostisch Bedeutung haben. Auch **Prolaktinerhöhungen** im Serum sind nach einem Grand-Mal-Anfall (maximal 10 – 30 Min. postiktal) regelhaft anzutreffen. Häufig finden sich postparoxysmal Todd-Lähmungen (s. S. 339), Dämmerzustände mit motorischer Unruhe, Verwirrtheit, Ratlosigkeit, Sprech- und Wahrnehmungsstörungen.

Für den gesamten Anfall einschließlich eines evtl. Dämmerzustandes besteht eine Erinnerungslücke (Amnesie). Am Folgetag besteht häufig ein Muskelkater.

▶ Postparoxysmale Bewusstseinsstörungen werden nicht selten diagnostisch verkannt, wenn der Anfall unbeobachtet geblieben ist.

Grand-Mal-Status. Wenn sich große Anfälle innerhalb weniger Stunden häufen, wobei der Kranke in den Anfallspausen stets wieder bewusstseinsklar wird, liegt eine **Grand-Mal-Serie** vor. Im sog. **Grand-Mal-Status** jedoch rezidivieren die Anfälle in der Regel noch häufiger, und v. a. erlangt der Patient sein Bewusstsein zwischen den einzelnen Anfällen nicht wieder.

In der Folge eines Grand-Mal-Status treten gelegentlich ischämiebedingte Parenchymnekrosen und Gliawucherungen im Bereich des Pes hippocampi (= Ammonshorn) auf. Eine solche sog. **Ammonshornsklerose** kann ihrerseits auch Ursache einer Temporallappen-Epilepsie mit komplex-fokalen Anfällen sein.

Ursachen. Grand-Mal-Anfälle kommen in jedem Lebensalter vor. Bei Erstmanifestation im Kindes- oder Jugendalter ist vorwiegend

an eine genetische Bedingung, im Erwachsenenalter zunächst immer an ein symptomatisches Geschehen zu denken. Hier müssen dann grundsätzlich alle Ursachen, die ein symptomatisches Anfallsleiden auslösen können, in Betracht gezogen und durch entsprechende Untersuchungen abgeklärt werden.

Von großer Bedeutung für die Unterscheidung zwischen einem idiopathischen oder symptomatischen Anfallsleiden ist in vielen Fällen die bei Langzeitbeobachtung festzustellende Bindung der Grand-Mal-Anfälle an den Schlaf-Wach-Rhythmus. So treten bei bestimmten Patienten die Krämpfe ganz vorwiegend im Schlaf (sog. **Schlafepilepsien**) auf, bei anderen unmittelbar oder kurze Zeit vor oder nach dem Erwachen (sog. **Aufwachepilepsien**). Wenn eine solche zeitliche Bindung an den Schlaf-Wach-Rhythmus nicht vorliegt, spricht man von **diffusen Epilepsien**. Ätiologisch sind die Aufwachepilepsien häufig genetisch bedingt („genuine" Epilepsie), während die Schlafepilepsien und die diffusen Epilepsien häufiger auf eine organische Hirnschädigung zurückzuführen sind („symptomatische" Epilepsie).

Petit-Mal-Anfälle (primär generalisierte Nicht-Grand-mal-Anfälle mit Altersbindung)

Unter diesem nicht mehr häufig verwendeten Oberbegriff werden eine Reihe von generalisierten Anfällen zusammengefasst, die nicht als Grand-Mal einzuordnen sind, in der Regel kürzer dauern und mit geringeren oder gar keinen motorischen Entäußerungen einhergehen. Sie zeichnen sich insbesondere dadurch aus, dass die Erstmanifestation der Anfälle an bestimmte Altersstufen (**Kindes- und Jugendalter**) oder besser gesagt an bestimmte zerebrale Reifungsstadien gebunden ist. Außerdem sind die verschiedenen Typen der kleinen Anfälle durch recht charakteristische EEG-Phänomene gekennzeichnet, die auch im Intervall gefunden werden können. Kleine Anfälle treten bei einem Patienten regelhaft zunächst als einzige epileptische Reaktionsform auf, können aber auch in unregelmäßigem Wechsel mit großen Anfällen vorkommen oder später völlig von einer Grand-Mal-Epilepsie abgelöst werden.

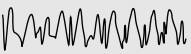
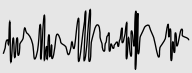
So werden nach Erkrankungsalter, Erscheinungsbild und EEG-Befunden die nachfolgend beschriebenen Petit-Mal-Typen unterschieden (Tab. 25.**2**).

Blitz-Nick-Salaam (BNS)-Krämpfe (Propulsiv-Petit-Mal, West-Syndrom)

Die Ursache dieser Anfälle, die wegen ihres Erscheinungsbildes als **Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe** (BNS-Krämpfe) bezeichnet werden, ist oft in prä- oder perinatalen Hirnschädigungen, zerebralen Missbildungen oder angeborenen Stoffwechselkrankheiten (z. B. Phenylketonurie) zu finden. Die Begriffe Propulsiv-Petit-Mal oder West-Syndrom werden heute seltener verwendet.

Typisch für BNS-Krämpfe, bei denen jeder einzelne Anfall nur 2 – 5 Sekunden dauert, ist ihr **serienartiges Auftreten**. Abortive Anfallsformen äußern sich in kurzen, unsystematischen Myoklonien der Augenmuskeln als „Augenzittern". Ohne Behandlung droht bei Propulsivanfällen schwere Entwicklungshemmung mit einer Demenz. Etwa 50% der BNS-Krampf-Kinder entwickeln früher oder später verschiedene andere Anfallstypen.

Tab. 25.2 Synopsis der altersgebundenen kleinen Anfälle

Anfallstyp	Erkrankungsalter	Erscheinungsbild	EEG-Befund
Blitz-Nick-Salaam-(BNS-) Krämpfe (Syn.: Propulsiv-Petit-Mal oder West-Syndrom)	3.– 8. Lebensmonat	• blitzartiges Vorneigen des Kopfes • evtl. mit Anheben der Beine und Einschlagen der Arme • Bewusstseinsverlust	Hypsarrhythmie (diffuse gemischte Krampfpotenziale) 
Myoklonisch-astatisches Petit-Mal (Lennox-Gastaut-Syndrom)	3.– 5. Lebensjahr	• blitzartiges Hinstürzen • Beugemyoklonien der Arme • Zuckungen der Gesichtsmuskulatur • mit und ohne Bewusstseinsverlust	Spike-Wave-Variant 
Absencen (Pyknoleptisches Petit-Mal, Friedmann-Syndrom)	4.– 14. Lebensjahr	• Absence • manchmal leichte, rhythmische Augen-Kopf-Arm-Bewegungen • orale Automatismen	3/s Spike-Waves 
Myoklonische Anfälle (Impulsiv-Petit-Mal, Janz-Syndrom)	13.– 18. Lebensjahr	• einzelne oder salvenartige, myoklonische Stöße, vornehmlich im Schulter-Arm-Bereich • keine Bewusstseinsstörung	Poly-Spikes-Waves 

Myoklonisch-astatisches Petit-Mal (Lennox-Gastaut-Syndrom)

Das Kennzeichen dieser Anfälle, die den BNS-Krämpfen ansonsten ähneln, ist neben **einschießenden Myoklonien** die **gestörte Haltungskontrolle**, die aus einem plötzlichen Tonusverlust resultiert. Abrupt können diese Anfallskinder hinstürzen, dann aber sofort wieder aufstehen („Sturzanfälle“ oder „Akinetic Seizures“). Abortive Anfallsformen können sich in Form von Blinzel- oder Nick-Anfällen äußern. Bei den nicht seltenen und oft Tage andauernden Status-Formen dieser Anfälle kommt es zu dämmerartigen Bewusstseinstrübungen, zu deren diagnostischer Abklärung das EEG wesentlich beitragen kann. Auch bei myoklonisch-astatischen Anfällen sind ursächlich häufiger **organische Hirnschädigungen** als genetische Faktoren von Bedeutung.

Absencen (Pyknoleptisches Petit-Mal, Friedmann-Syndrom)

Das Kennzeichen der pyknoleptischen Absencen sind die oft täglich in **großer** (pyknos = dicht) **Zahl** auftretenden 5 – 10 Sekunden andauernden **Bewusstseinspausen**. Sie sind vorwiegend **genetisch** bedingt. Da diese Bewusstseinspausen, die bisweilen mit vegetativen Erscheinungen (Kopfröte oder -blässe, Pupillenerweiterungen und seltener Einnässen) einhergehen, jeweils nur sehr kurz sind, können automatisierte Bewegungen während des Anfalls fortgesetzt werden. Bei einem großen Teil dieser Kranken (etwa $^1/_3$–$^2/_3$) treten in der Pubertät große Anfälle hinzu, und zwar bezeichnenderweise als Aufwachepilepsie. Statusbilder sind bei der Pyknolepsie eher selten.

In einem **Absence-Status** ist der Patient desorientiert, spricht nicht, wirkt ratlos, bewegt sich „roboterhaft". Diskrete motorische Entäußerungen (z. B. rhythmisches Augenzwinkern, Mund- und Zungenbewegungen, Nestelbewegungen der Finger) kommen auch bei pyknoleptischen Absencen vor, sodass Anfälle mit diesen Automatismen große Ähnlichkeit mit Temporallappenanfällen haben können.

Eine sichere diagnostische Zuordnung bringt bei pyknoleptischen Petits-Maux häufig erst das typische EEG-Muster mit **3/s-Spike-Wave-Komplexen**. Psychisch sind die pyknolepsiekranken Kinder fast immer unauffällig und altersgemäß entwickelt.

Myoklonische Anfälle – Impulsiv-Petit-Mal

Die Impulsiv-Petits-Maux, die sich zur Zeit der Pubertät manifestieren, werden häufig nicht als Anfälle erkannt, weil die Patienten nicht bewusstseinsgetrübt sind und im Anfall nicht hinstürzen. Der Bewegungseffekt bei diesen Anfällen wird oft nur als eine „**innerliche Zuckung**" empfunden, die z. B. zum plötzlichen Fallenlassen der Tasse beim Frühstück führt oder recht typische Schreibstörungen verursacht. Da sich die Anfälle ganz vorwiegend in den frühen Morgenstunden nach dem Aufstehen einstellen, werden sie nicht selten als unbedeutende morgendliche „Nervosität" verkannt.

Wie bei der Pyknolepsie ist auch bei den myoklonischen Anfällen eine **genetische Disposition** der wesentliche ursächliche Faktor. Demzufolge ist im Verlauf der Erkrankung ein Übergang zur Aufwachepilepsie nicht selten zu beobachten.

25.3.2 Fokale Anfälle (parzielle, lokale Anfälle)

Fokale Anfälle kommen in jedem Lebensalter vor.

Ihre **Ursache** ist meist in einer lokalisierten, morphologischen Veränderung des Hirns zu suchen. Die Anfälle beruhen auf einer örtlich begrenzten Steigerung der bioelektrischen Aktivität am Kortex. Die Gefahr, in Grand-Mal-Anfälle überzugehen, zu „generalisieren", ist bei den fokalen Anfällen unterschiedlich und hängt im Wesentlichen davon ab, ob es dem Hirn gelingt, die Erregung einzudämmen und ein Überspringen über die Kommissurenbahnen auf die kontralaterale Hemisphäre zu verhindern.

Einfach-fokale Anfälle

Jackson-Anfälle

Bei den Jackson-Anfällen geht die primär fokale Erregung vom motorischen Rindenareal (**motorische Jackson-Anfälle**) oder von der

sensiblen Zentralregion (**sensible Jackson-Anfälle**) aus. Die motorischen Anfälle zeichnen sich durch tonisch-klonische Verkrampfungen der Muskulatur in einem bestimmten kontralateralen Körperbereich aus, die sensiblen durch Kribbeln, Taubheitsempfindungen, Schmerzen oder abnorme Temperaturempfindungen, ebenfalls in umschriebenen Körperabschnitten der Gegenseite. Das Bewusstsein bleibt dabei stets erhalten, sofern es nicht zu einer Generalisierung kommt. Infolge der unmittelbaren Nachbarschaft der motorischen und sensiblen Zentralwindung sind Kombinationen von motorischen und sensiblen Störungen (sog. **sensomotorische Jackson-Anfälle**) zeitgleich möglich.

Da die Repräsentation von Hand und Gesicht in den Rindenarealen besonders ausgeprägt ist (s. Penfield-Schema, Abb. 13.**1**, S. 154), werden unter den Jackson-Anfällen solche der Hand und des Gesichts besonders häufig gesehen. Die selteneren Jackson-Anfälle im Fußbereich finden sich bei Mantelkantenprozessen (z. B. beim parasagittalen Meningeom).

Jackson-Anfälle haben stets die Tendenz, sich sukzessiv auf die gesamte betroffene Körperhälfte auszubreiten (sog. „**March of Convulsion**“) oder gar die kontralaterale Körperseite einzubeziehen mit Einmündung in das Vollbild eines generalisierten Grand-Mal-Anfalls, wozu dann auch der Bewusstseinsverlust gehört.

Jackson-Anfälle haben darüber hinaus eine ausgesprochene und gefahrvolle Neigung, sich status- bzw. serienartig zu wiederholen und hinterlassen dann nicht selten passagere Lähmungen (sog. postiktale oder **Todd-Lähmungen**, die aber auch nach generalisierten Anfällen beobachtet werden können).

Im EEG sind während eines fokalen Anfalls über der betroffenen Hirnregion **Spitzenpotenziale** abzuleiten; das Intervall-EEG kann unauffällig sein.

▶ Häufige Fehldiagnosen bei sensiblen Jackson-Anfällen sind:
- Schulter-Arm-Syndrom,
- Karpaltunnel-Syndrom,
- transitorische ischämische Attacke,
- Migraine accompagnée.

Adversivanfälle

Reine kortikale Adversivanfälle gehen von der **prämotorischen** Rinde (Area 6 und 8) aus und sind in ihrem Erscheinungsbild durch eine **tonische Wendung** von Bulbi, Kopf und Rumpf zur kontralateralen Herdseite geprägt. Zudem kann es zu einer Anhebung des kontralateralen Armes, den der Patient dann „anblickt“, kommen (sog. „Fechterstellung“). Das Bewusstsein ist nicht gestört, kann aber im Rahmen einer Generalisierung sekundär eintrüben.

Seltenere einfach-fokale Anfallsformen

Epilepsia partialis continua. (Kozhevnikow-Epilepsie) Hierbei handelt es sich um eine Sonderform der fokalen Epilepsie, die sich von der Jackson-Epilepsie durch das stunden-, tage-, ja wochenlange mehr oder weniger rhythmisches Krampfen in umschriebenen Muskelgruppen und das Fehlen einer Anfallsausbreitung unterscheidet. Oft verschwinden diese von der motorischen Rinde oder subkortikal (durch Tumoren oder Enzephalitiden) ausgelösten Myoklonismen auch im Schlaf nicht. Bevorzugt befallen sind einseitige Muskelgruppen an der Hand und am Unterarm oder auch in der Mundregion. Im EEG können fokal träge Wellenabläufe oder Salven von Spitzenpotenzialen registriert werden.

Rasmussen-Syndrom. Hierbei handelt es sich um eine seltene Form einer chronischen parziellen Epilepsie, meist bei Kindern. Neben fokalen Anfällen finden sich progrediente neurologische Ausfälle, v. a. spastische Hemiparesen, im EEG heterotope epileptische Aktivität kontralateral. Im MRI sind enzephalitische Veränderungen zu beobachten, späterhin eine Hemiatrophia cerebri. Serologisch werden oft Antikörper gegen Glutamatrezeptoren beschrieben. Ursächlich wird eine humoral vermittelte Autoimmunreaktion diskutiert.

Rolandi-Epilepsie. Diese Epilepsieform wird auch als benigne parzielle Epilepsie bei Kindern und Jugendlichen beschrieben. Es handelt sich um gutartige Anfälle, die oft um das 10. Lebensjahr auftreten, meist mit Zuckungen im Gesicht und oropharyngeal einhergehend. Im EEG finden sich typischerweise einseitige zentrotemporale biphasische hochamplitudige Spitzen (Rolandic Spikes).

Komplex-fokale Anfälle

Die komplex-fokalen (psychomotorischen) Anfälle sind ebenfalls fokale Anfälle, die von Bereichen des limbischen Systems und besonders von medialen und basalen Strukturen des Temporallappens ausgelöst werden und daher auch als **temporale Epilepsie** bezeichnet werden.

Als **Ursache** komplex-fokaler Anfälle kommen v. a. perinatale Schädigungen, traumatische und hypoxische Schäden sowie Tumoren in Betracht.

Klinisches Erscheinungsbild. Die Einzelsymptome bei diesen Anfällen sind sehr wechselhaft ausgeprägt, ihre Sequenz bleibt jedoch beim gleichen Patienten fast immer konstant.

In typischen Fällen beginnt der Anfall mit einer **Aura**, die häufig in Form eines „Dreamy State“ abläuft. In diesem Zustand einer Bewusstseinsveränderung empfindet der Kranke seine Umwelt eigenartig traumhaft (es ist „alles so komisch“), mit einem Gefühl der Entfremdung (z. B. Jamais-vu) oder unbestimmter Vertrautheit (z. B. Déjà-vu). Aber auch andere Auraphänomene, wie beklemmende epigastrische Empfindungen, Veränderungen der Sinneswahrnehmungen (Makropsie, Mikropsie, Pseudowahrnehmung meist unangenehmer Gerüche = Unzinatuskrisen) oder Schwindelgefühle, können den psychomotorischen Anfall einleiten.

Das Kernsymptom des dann folgenden, auch vom Beobachter registrierbaren Anfallsgeschehens ist die **Bewusstseinstrübung**. Dabei zeigt der Kranke häufig **Automatismen**, d. h elementare oder komplexe Bewegungsabläufe in sehr stereotyper Weise. So kommt es zu Leck-, Schluck-, Kau- und Schmatzbewegungen (sog. orale Automatismen), zu Wisch-, Strampel- und Nestelbewegungen oder auch zu komplexeren, mehr oder weniger sinnlosen Handlungsabläufen, wie An- und Ausziehen oder Verrücken von Gegenständen. Wenn derartige **Dämmerzustände**, in denen die Patienten scheinbar geordnet wirken, sich selten einmal über Stunden oder gar Tage hinziehen, kann es sogar zu längerem ziellosem Weglaufen oder zu gefährlichen dranghaften Aggressionshandlungen kommen.

Auch **vegetative Symptome** wie Herzklopfen, Hypersalivation, Erbrechen, Pupillenveränderungen und Harndrang oder verbale Elementaräußerungen sind im komplex-fokalen Anfall recht häufig zu beobachten.

Nach einer durchschnittlichen Anfallsdauer von ½–2 Minuten hellt das Bewusstsein unter Abklingen auch aller anderen Anfallssymptome langsam auf. Der Kranke versucht, sich zu reorientieren und wirkt dabei etwas

verwirrt oder verlegen. Für das Anfallsgeschehen besteht eine Amnesie.

Diagnostik und Differenzialdiagnostik. Besondere differenzialdiagnostische Schwierigkeiten zeigen sich bei der Abgrenzung komplex-fokaler Anfälle von transitorischen globalen Amnesien (s. S. 195) und v. a. von psychogenen, d. h. organisch nicht begründbaren Anfällen. Hier kann das **EEG** hilfreich sein: Der typische EEG-Befund im psychomotorischen Anfall ist durch generalisierte, rhythmische **3 – 6/s-Wellen** mit eingestreuten steilen Abläufen und Spitzenpotenzialen gekennzeichnet. Auch im Intervall-EEG zeigt ein Drittel der Patienten einseitig oder doppelseitig über der Temporalregion herdförmige Veränderungen mit trägen, scharfen oder steilen Wellen. Unter Schlafprovokation lassen sich bei Patienten mit komplex-fokalen Anfällen diese spezifischen EEG-Befunde in über zwei Drittel der Fälle finden. Doch darf nicht außer Acht bleiben, dass es Kranke gibt, bei denen neben echten komplex-fokalen Anfällen – wie überhaupt neben epileptischen Anfällen – auch gleichzeitig psychogene Anfälle auftreten, so dass ein pathologischer Intervall-EEG-Befund nicht jeden Anfall zweifelsfrei als organisch ausweist.

Differenzialdiagnostisch ist bei komplex-fokalen Anfällen auch an ein **Klüver-Bucy-Syndrom** zu denken. Diesem Syndrom, das auch in der Remissionsphase nach einem apallischen Syndrom beobachtet werden kann, liegt eine Schädigung des limbischen Systems v. a. in der mediobasalen Temporallappenregion beiderseits zugrunde. Hierbei prägen ungehemmtes orales Betasten, orale Automatismen, Hypersexualität, Enthemmung, Fresssucht und Euphorie das klinische Bild.

25.4 Psychische Veränderungen bei Anfallsleiden

25.4.1 Chronische Wesensänderungen

Bei vielen Anfallskranken, insbesondere wenn das Anfallsleiden einen prozesshaften Verlauf nimmt, sind psychische Veränderungen zu beobachten, die man früher unzutreffend als ‚typisch epileptische Wesensänderung' bezeichnet hat. Im Vordergrund stehen dabei meist eine Verlangsamung, affektive Indolenz, Reizbarkeit, Schwerbesinnlichkeit und Neigung zu Perseverationen. Die Patienten wirken pedantisch und selbstgerecht.

Die **Ursache** dieser chronischen Wesensänderung, die in der Regel mit der Häufigkeit und Schwere der Anfälle zunimmt, ist noch nicht geklärt. Bevorzugt betroffen werden Kranke mit Temporallappenanfällen, die im Entwicklungsalter beginnen. In vielen Fällen dürfte sich die Wesensänderung als ein Symptom der Grunderkrankung entwickeln oder durch sekundäre zerebrale Schädigungen infolge häufiger Anfälle verursacht werden. Manchmal sind bei schweren Anfallsleiden mit anwachsender Zahl der durchgemachten Grand-Mal-Anfälle auch ausgeprägte dementive Entwicklungen zu beobachten. Oft handelt es sich bei einer (dann nicht selten reversiblen) Wesensänderung um Folgen einer antikonvulsiven Therapie, z. B. mit Barbituraten oder Primidon. Wesensauffälligkeiten können sich jedoch auch aus biografischen Gründen oder durch das Verhalten der Umwelt ergeben (überprotektives Verhalten, Hospitalismus, Heimunterbringung, Abwehrhaltung des sozialen Umfeldes etc.).

25.4.2 Verstimmungen

Als weitere psychische Veränderungen bei Anfallskranken kommen Verstimmungszustände vor, in welchen die Patienten stunden- oder tagelang anhaltend reizbar, mürrisch depressiv und auch suizidgefährdet sind. Der Zusammenhang dieser episodischen Verstimmungen mit dem epileptischen Krankheitsgeschehen ist noch nicht näher bekannt.

25.4.3 Dämmerzustände

Gelegentlich forensische Bedeutung können die bei Anfallsleiden zu beobachtenden Dämmerzustände bekommen, die meist postparoxysmal anzutreffen sind, aber auch dem Anfall vorausgehen oder an dessen Stelle auftreten können. Kennzeichnend sind die Bewusstseinseinengung, die Allgemeinveränderungen im EEG mit periodisch eingestreuten Krampfpotenzialen und die Ruhe- und Ratlosigkeit, die in oft überschießenden aggressiven Verhaltensweisen zum Ausdruck kommt.

25.4.4 Epileptische Psychosen

Schließlich kommen auch produktive epileptische Psychosen mit „schizophrenieartigen" Wahnbildungen und Sinnestäuschungen vor, die sich ohne Bewusstseinsstörungen bzw. in auffällig luziden Bewusstseinslagen ereignen. Für diese Psychosen, die Tage bis Wochen andauern können, besteht danach meist keine Amnesie – im Gegensatz zur Erinnerungslücke nach den Dämmerzuständen. Bei den epileptischen Psychosen unterscheidet man:

- **„iktale" Psychosen**, Symptom anhaltender epileptischer Entladungen, z. B. aufgrund eines Status fokaler sensorischer Anfälle, einer sog. Aura continua;
- **„postiktale" Psychosen**, sehr ähnlich den postparoxysmalen Dämmerzuständen;
- **„alternative" Psychosen**, die dann bei einem Epilepsiekranken auftreten, wenn die Anfälle ausbleiben. Bei dieser Psychoseform kann das EEG in auffälliger Weise normal sein, auch wenn es zuvor allgemein oder epileptisch verändert gewesen ist. Nicht selten treten diese Psychosen nach antikonvulsiver Medikation mit schneller Dosissteigerung auf. Im EEG findet sich dann oft eine forcierte Normalisierung.

> ► Epileptische Psychosen sind manchmal die Folge einer zu raschen und zu intensiven antikonvulsiven Therapie.

25.5 Diagnostische Leitlinien bei Anfallsleiden

Bereits beim ersten Auftreten von epileptischen Anfällen werden sorgfältige diagnostische Maßnahmen notwendig. Diese müssen davon ausgehen, dass die Ätiologie der epileptischen Reaktionen multikonditional ist. So gilt es v. a. einerseits die Relevanz einer genetischen Disposition, andererseits die mögliche Bedeutung einer zerebralorganischen Schädigung als epileptogenen Faktor in jedem Einzelfall diagnostisch abzuklären.

Neuerdings wurde vorgeschlagen, bei Hinweisen auf eine erhöhte Epileptogenität im MRT oder EEG die Diagnose ‚Epilepsie' bereits nach Auftreten nur eines epileptischen Anfalls zu stellen.

Die Diagnostik bei zerebralen Anfällen baut sich im Wesentlichen auf aus:

Diagnose des Anfallstyps. Bereits die genaue Beobachtung des Anfallsgeschehens

kann wichtige diagnostische Hinweise bringen. So sind z. B. pyknoleptische Absencen und ein Impulsiv-Petit-Mal als Prototypen der genetisch bedingten, generalisierten Epilepsien aufzufassen, alle fokalen, kortikalen Anfälle hingegen Ausdruck einer symptomatischen Epilepsie, also Folge einer umschriebenen Hirnschädigung.

Beachtung des Manifestationsalters. Vor allem bei den verschiedenen Petits-Maux ist die Erstmanifestation der Anfälle an bestimmte jugendliche Altersstufen gebunden. So manifestieren sich im Kleinkindalter vorwiegend die symptomatischen Anfallsformen (Propulsiv-Anfälle und myoklonisch-astatische Anfälle), in späteren Jugendjahren die genetisch bedingten Anfälle (pyknoleptische Absencen und Impulsiv-Petit-Mal). Bei erstmaligem Auftreten von Anfällen im Erwachsenenalter (> 20 Jahre) ist regelhaft ein symptomatisches Anfallsgeschehen anzunehmen.

EEG-Befund. Auch der EEG-Befund kann wesentliche Aufschlüsse zur Ätiologie des Anfallsgeschehens geben. Allerdings darf nicht außer Acht bleiben, dass bei Epilepsien nicht selten das EEG interiktal völlig normal ist. Mit einem Langzeit-EEG bestehen Chancen, epilepsiespezifische EEG-Potenziale vermehrt zu erfassen. Primär generalisierte Spike-Wave-Komplexe können als Hinweis auf eine genetische Disposition gewertet werden. EEG-Herdbefunde sind auf eine symptomatische Anfallsform verdächtig. Bei Residualepilepsien ist dieser Herdbefund meist nicht progredient, während progrediente Herdbefunde eher einen zerebralorganischen Prozess vermuten lassen.

Neuroradiologische Untersuchungen. Eine CCT- oder MRT- Untersuchung – evtl. auch eine Röntgendiagnostik mit Schädelleeraufnahme falls CCT oder MRT nicht verfügbar sind – werden bei Auftreten einer Epilepsie in allen Fällen erforderlich. Manchmal, v. a. bei Verdacht auf Tumoren oder Angiodysplasien, wird man auch auf eine zerebrale Angiografie (CTA, MRA, DSA) nicht verzichten können. In Einzelfällen können auch SPECT/PET-Untersuchungen hilfreich sein.

Liquoruntersuchung. Da auch entzündliche ZNS-Prozesse als Ursache epileptischer Anfälle sein können, muss bei entsprechendem klinischen Verdacht der Liquor untersucht werden.

Internistische Untersuchung. Schließlich sind auch interne Erkrankungen als Ursache oder auslösender Faktor epileptischer Reaktionen in Erwägung zu ziehen. Erinnert sei hier u. a. an metabolisch bedingte Gelegenheitskrämpfe und an exotoxische Provokatoren (Alkoholentzug, Analeptika, Antipyretika, Antihelmintika, Antibiotika, Psychopharmaka). Eingehende internistische Untersuchungen sind insbesondere auch zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber nichtepileptischen Anfällen erforderlich.

Nach Abwägung verschiedener Faktoren kann eine Syndromdiagnose gestellt werden. Sie sollte die Art der Anfälle, ggf. den Zusatz symptomatisch/idiopathisch oder kryptogenetisch und evtl. eine genauere Ursache (z. B. beim Vorliegen eines Hirntumors) umfassen.

25.6 Therapie bei Anfallsleiden

Ziel der Epilepsiebehandlung ist die Anfallsfreiheit. Diese wird angestrebt – wo möglich – durch eine Ursachenbehandlung und – wo notwendig – durch eine optimale antikonvulsive Therapie mit gut verträglichen Medika-

menten. Nicht unbedingt erforderlich ist dabei eine EEG-Sanierung.

Bei allen symptomatischen Anfallsleiden muss zunächst versucht werden, die auslösende Erkrankung (Tumor, entzündlicher Prozess usw.) zu behandeln (**kausale Therapie**). Grundsätzlich, selbst wenn eine Behandlung der Grunderkrankung möglich ist, wird eine medikamentöse antikonvulsive Behandlung erforderlich. Richtungweisend für die Wahl des Antikonvulsivums ist grundsätzlich der Anfallstyp. Die wichtigsten Antikonvulsiva und deren gezielte Verwendung bei den verschiedenen Anfallsformen sind der Tab. 25.**3** zu entnehmen. Gelegenheitsanfälle (Oligoepilepsien) müssen nicht zwingend medikamentös-antikonvulsiv therapiert werden.

Antikonvulsiva. Grundsätzlich können bei allen fokalen Anfällen **Lamotrigin** und ggf. **Levetiracetam** und evtl bei diesen oder auch bei den unklassifizierbaren Anfällen **Carbamazepin, Oxcarbazepin, Gabapentin** sowie **Topiramat** und **Valproinsäure** eingesetzt werden. Inzwischen stehen mehr als 20 Medikamente zur Verfügung.

Tab. 25.3 Mittel der ersten Wahl zur Behandlung von Epilepsien (Auswahl)

Substanz	Mittlere Tagesdosis in mg/d (Zieldosis)
Carbamazepin	600 – 1600
Gabapentin	900
Lamotrigin	100 – 600
Levitiracetam	1000
Oxcarbazepin	900 – 2400
Topiramat	100
Valproinsäure	750 – 2000

Generalisierte Anfälle sprechen bevorzugt auf **Valproinsäure**, oft auch auf **Lamotrigin** oder **Topiramat** an.

Phenytoin gilt wegen der Nebenwirkungen nicht mehr als Mittel der ersten Wahl (s. Tab. 25.**4**).

Allgemeine Grundsätze der antiepileptischen Pharmakotherapie. Hier sind zu beachten:

- Ein einzelner epileptischer Anfall oder sehr seltene Anfälle (weniger als 1 – 2 Anfälle pro Jahr) bedürfen in der Regel keiner antikonvulsiven Therapie.
- Jede medikamentöse Therapie der Epilepsie ist eine **Langzeitbehandlung**, die einer sorgfältigen Einstellung und Überwachung bedarf.

> ▶ Die unregelmäßige Einnahme von Antikonvulsiva ist gefährlicher als keine medikamentöse Behandlung!

- Stets ist die antikonvulsive Behandlung mit einer **Monotherapie**, d. h. mit nur einem Antiepileptikum anzustreben. Erst wenn diese nicht zum Erfolg führt, ist mit einer Kombinationsbehandlung von mehreren Medikamenten zu beginnen. Bei jeder Mehrfachtherapie muss eine mögliche Interaktion der Antikonvulsiva in Betracht gezogen werden.
- Die **Therapieeinleitung** soll prinzipiell **einschleichend** erfolgen. Zur Überprüfung des therapeutischen Effektes dienen neben dem klinischen Befund EEG-Kontrollen und Serumspiegelbestimmungen des verwendeten Antiepileptikums. Das Ziel ist die Anfallsfreiheit. Bei Anfallsfreiheit ist eine weitere Dosissteigerung der Antiepileptika nicht sinnvoll, selbst wenn die Zieldosis noch nicht ganz erreicht ist.
- Zur **Überwachung von Nebenwirkungen** (allergische, neurotoxische und hämatoto-



Abb. 25.1 Gingivahyperplasie unter Phenytoinmedikation

xische) müssen – je nach besonderer Toxizität der verschiedenen Präparate – v. a. Blutbild-, Thrombozytenwert-, Natrium-, Urin- und Leberenzymkontrollen durchgeführt werden. Neben den in Tab. 25.**4** aufgeführten Nebenwirkungen ist zu erwähnen, dass gelegentlich unter einer antikonvulsiven Medikation (bei ca. 2 % der Fälle, insbesondere bei schwerbehandelbaren Epilepsien retardierter Kinder) auch Zeichen einer Rachitis bzw. Osteomalazie mit Hypokalzämie und Erhöhung der alkalischen Phosphatase zur Beobachtung kommen. Unter Phenytoin-Medikation kann eine Gingivahyperplasie auftreten (Abb. 25.**1**).

Tab. 25.4 Die wichtigsten Nebenwirkungen der für eine Monotherapie zugelassenen Antikonvulsiva (Auswahl)

Substanz	Nebenwirkungen
Carbamazepin	häufig: allergisches Exanthem, Hyponatriämie, Leukopenie, Thrombozytopenie depressive Verstimmung, Akne, Sehstörungen, bei längerer Anwendung gastrointestinale Unverträglichkeit selten: Kopfschmerzen, Obstipation, Haarausfall, Lymphadenopathie, Osteopathie, Immunglobulinmangel, Lyell-Syndrom, Lupus erythematodes, Reizleitungs- und Herzrhythmusstörungen, Teratogenität
Gabapentin	häufig: Müdigkeit, Benommenheit, Schwindel selten: Ataxie, gastrointestinale Störungen, Diplopie
Lamotrigin	bei langsamer Eindosierung selten, sonst häufig: allergisches Exanthem selten: Insomnie, Übelkeit, Erbrechen, Tremor, Ataxie, Kopfschmerzen, Lyell-Syndrom oder Stevens-Johnson-Syndrom (< 1 %)
Oxcarbazepin	ähnlich Carbamazepin, nur seltener Allergien, Hyponatriämie, extrapyramidale Bewegungsstörungen, Appetitlosigkeit, Schwindel, Übelkeit, Erbrechen, Ataxie, Dysarthrie, mildere kognitive Beeinträchtigung im subtoxischen Bereich
Phenobarbital	häufig: Müdigkeit, Sedierung, Depression, Wesenänderung mit Agitiertheit, psychomotorischer Verlangsamung oder Irritabilität oder aggressive Wesensänderung, Obstipation, Allergie selten, nach langjähriger Anwendung: Fibromatose mit Palmar- und Plantarfibrosen oder schmerzhafter Schultersteife, megaloblastäre Anämie, Akne, Osteopathie

Fortsetzung ►

Tab. 25.4 Fortsetzung

Substanz	Nebenwirkungen
Phenytoin	häufig: allergisches Exanthem, Gingivahyperplasie (Abb. 25.**1**), Virilisierung mit Hirsutismus, Vergröberung der Gesichtszüge, Akne selten: Osteopathie, Kleinhirnatrophie, extrapyramidale Hyperkinesen, Reizleitungs- und Herzrhythmusstörungen
Primidon	wie bei Phenobarbital
Topiramat	häufig: Müdigkeit, Parästhesien, Gewichtsabnahme, Schwindel selten: kognitive Beeinträchtigungen, Nierensteinbildung (< 1,5 %)
Valproinsäure	häufig: gastrointestinale Unverträglichkeit, reversibler Haarausfall, Gewichtszunahme, Gerinnungsstörungen, Ödeme, Tremor selten: Pankreatitis, im Kindesalter Leberzerfallkoma mit letalem Ausgang, Teratogenität

modifiziert nach Diener H CHR, Putzki N, Berlit P. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005

- Zu beachten ist, dass Ovulationshemmer – durch Enzyminduktion – (z. B. unter Carbamazepin, Barbiturat- oder Phenytoineinnahme) einen Wirkungsverlust erfahren können. Ein Digitoxinspiegel kann durch Phenytoineinnahmen absinken.
- Der Patient bedarf der Aufklärung, dass gewisse Medikamente (z. B. Analeptika, Antipyretika [Metamizol], Penicillin in hohen Dosen, Tuberkulostatika und Neuroleptika) und Alkohol die „Krampfschwelle" herabsetzen können und nach abruptem Entzug der Antikonvulsiva ein Status epilepticus droht.
- Die **Beendigung einer antikonvulsiven Therapie** kann in der Regel erst nach dreijähriger Anfallsfreiheit mit normalisiertem EEG erwogen werden und sollte dann mit langsamer Medikamentenreduktion unter regelmäßiger ärztlicher Kontrolle erfolgen.

Therapie des Status epilepticus. Eine akut lebensgefährliche Notfallsituation stellt der Status epilepticus dar. Beim Grand-Mal-Status ist unter intensivmedizinischen Bedingungen eine sofortige intravenöse Therapie mit Benzodiazepinen, wobei Lorazepam dem Diazepam vorzuziehen ist und bei Therapieresistenz mit Phenytoin i. v. Valproat i. v. kann trotz noch nicht hinreichender Evidenz ebenfalls beim Grand-Mal-Status eingesetzt werden. Gleichzeitig empfiehlt sich eine medikamentöse Behandlung des sich oft rasch entwickelnden Hirnödems.

Operative Therapie. Sie ist bei nicht ausreichender Ansprechbarkeit auf eine medikamentöse Therapie in Erwägung zu ziehen. Neben der Pharmakoresistenz bzw. erheblichen unerwünschten Nebenwirkungen ist in den meisten Fällen das Vorliegen eines isolierten Fokus Voraussetzung für die operative Therapie. Ferner dürfen durch den operativen Eingriff keine wesentlichen neurologischen Ausfälle entstehen. Zur Vorbereitung muss der epileptogene Herd genau lokalisiert werden. Neben der bildgebenden Diagnostik (v. a. Kernspintomografie) sind hierzu meist

spezielle EEG-Ableitungen (z. B. Tiefenableitungen) nötig.

Vor allem komplex-fokale Anfälle mit lokalisierten Temporallappenherden eignen sich bei Therapieresistenz für eine operative Behandlung (z. B. selektive Amygdala-Hippokampektomie).

Allgemeine Maßnahmen. Jede medikamentöse Anfallsbehandlung sollte unterstützt werden durch eine **Diätetik der Lebensführung**, wobei insbesondere auf regelmäßigen Schlaf und Meiden von Alkohol hinzuwirken ist.

Epileptische Anfälle hinter dem Steuer eines Fahrzeuges sind zwar nur selten eine Unfallursache, einem Anfallskranken sollte jedoch nur dann die **Fahrerlaubnis** erteilt werden, wenn der letzte Anfall mindestens 2 Jahre zurückliegt, die medikamentöse Behandlung regelmäßig fachärztlich überwacht wird, das EEG ohne pathologischen Befund ist und keine Wesensänderung besteht. In Sonderfällen, z. B. bei fokalen Anfällen ohne Bewusstseinsstörungen, gibt es Abweichungen von dieser Regel (s. Richtlinien zum Führen von KfZ bei epileptischen Anfällen).

Ergänzend seien noch die oft schwierigen **sozialen Probleme** erwähnt, die bei der Betreuung von Anfallskranken auftreten. Selbst nach optimaler medikamentöser Einstellung hat ein Anfallsleiden für den Betroffenen u. U. schwer wiegende Konsequenzen. Da Berufe wie Kraftfahrer und Lokomotivführer sowie Tätigkeiten, die das Besteigen von Leitern und Gerüsten erforderlich machen, für den Betroffenen grundsätzlich ausscheiden, ist die Berufswahl sehr begrenzt, und erfordert bei bereits berufstätigen Patienten nicht selten ein Berufswechsel.

Die **genetische Beratung** von Anfallskranken muss sehr behutsam und mit großem Einfühlungsvermögen erfolgen. Bei Erörterung der Frage der Nachkommenschaft ist von wesentlicher Bedeutung, ob vorwiegend genetische Faktoren für die Krankheit verantwortlich sind. Es bleibt dann zu bedenken, dass bei genetisch bedingter Epilepsie eines Elternteils die Wahrscheinlichkeit, ein anfallskrankes Kind zu bekommen, deutlich erhöht ist – jedoch unterschiedlich je nach Anfallstyp.

Forensische Relevanz haben Anfallsleiden viel seltener als allgemein vermutet. Nur äußerst selten werden Delikte in einem epileptischen Dämmerzustand mit Bewusstseinseinengung begangen. In diesem Fall kann eine Schuldunfähigkeit vorliegen.

25.7 Nichtepileptische Anfälle

An dieser Stellen sollen – ungeachtet ihrer sehr unterschiedlichen Ätiopathogenese – die wichtigsten nichtepileptischen anfallsartigen Erkrankungen mit passageren Bewusstseinsstörungen und/oder z. T. motorischen Entäußerungen vorgestellt werden. Ihnen liegt keine abnorme synchrone Entladung von Ganglienzellgruppen – wie sie bei der Epilepsie stets anzutreffen und dort vielfach im EEG nachzuweisen ist – zugrunde. Sie müssen bei jedem Anfallsgeschehen stets differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

Hervorgerufen werden diese Anfälle nichtepileptischer Natur v. a. durch eine krisenhaft **gestörte Herz-Kreislauf-Funktion**, durch **Stoffwechselstörungen** sowie durch **Dysregulationen in der Schlaf-Wach-Rhythmik** (s. S. 419).

Wegen ihrer klinischen Relevanz sind die nachfolgend beschriebenen anfallsartigen Erkrankungen besonders zu erwähnen.

25.7.1 Synkopale Anfälle

Diese Anfälle, deren Kardinalsymptom die **akut auftretende Bewusstlosigkeit (Ohnmacht)** ist, sind Folge einer akuten zerebralen Minderdurchblutung und Hypoxie. Sehr verschiedenartige pathologische Vorgänge können zu dieser Mangeldurchblutung führen.

Kardiogene Synkopen

Kardiogene Synkopen sind Folge einer plötzlichen, vorübergehenden Reduktion des Herzminutenvolumens und treten bei Herzkrankheiten mit und ohne Rhythmusstörungen auf. Als Ursache bei **strukturellen Herz-/Gefäßerkrankungen** kommen Aortenklappenstenosen, obstruktive Kardiomyopathien, Vorhofmyxome, Lungenembolien und akute Myokardinfarkte in Frage. Bei den Herzrhythmusstörungen kommen **Bradykardien** (AV-Block, Sick-Sinus-Syndrom) und auch **tachykarde Ereignisse** (supraventrikuläre paroxysmale Tachykardien, ventrikuläre Tachykardien) in Betracht. Dem **Adams-Stokes-Anfall** liegt meist eine länger als 10 Sekunden dauernde paroxysmale Asystolie zugrunde. Eine vollständige zerebrale Erholung kann danach nur erwartet werden, wenn die zerebrale Blutversorgung spätestens innerhalb von 5 Minuten wieder normalisiert ist.

Das Erwachen aus einer synkopalen Ohnmacht erfolgt stets sehr rasch ohne Terminalschlaf, wie er nach epileptischen Anfällen zu beobachten ist. Gelegentlich kann ein Adams-Stokes-Anfall über eine diffuse hypoxische Hirnschädigung zu einem Grand-Mal-Anfall führen.

Kardiogene Synkopen sind stets ernste Ereignisse. Sie haben unbehandelt eine sehr ungünstige Prognose (1-Jahres-Mortalität 18 – 33 % versus 0 – 12 % bei Synkopen anderer Genese). Daher sollte beim geringsten Verdacht auf ein kardiales Geschehen unverzüglich ein Kardiologe konsultiert werden.

Vaskulär bedingte Synkopen

Vagovasale und sympathikovasale Anfälle. Vagovasale Anfälle äußern sich mit Schwindel, Übelkeit, Blässe, Schweißausbruch und langsames Umsinken bei zunehmender Bewusstseinstrübung, sympathikovasale mit Tachykardie, Tachypnoe, Blutdruckerhöhung, retrosternalem Schmerz, „Absterben“ der Glieder, Erstickungs- und Vernichtungsgefühl.

Die **vagovasalen Anfälle** werden häufig durch bestimmte Belastungen, wie Schmerz, Schreck, orthostatische und emotionale Faktoren ausgelöst. Auch eine plötzliche Anhebung des intrathorakalen Drucks, z. B. beim Lachen oder Husten, kann – insbesondere bei Emphysematikern – über eine Drosselung des venösen Zustroms zum Herzen im Zusammenwirken mit einer konstitutionellen Vagotonie kurze Ohnmachten auslösen („Husten- oder Lachschlag“).

Bei den **sympathikovasalen Anfällen** ist ursächlich neben vegetativ-funktionellen Faktoren stets auch an eine organische Ursache (z. B. Herzvitien und Phäochromozytome) zu denken.

Karotissinus-Syndrom. Gelegentlich, v. a. bei älteren Patienten, kann eine abnorme, meist arteriosklerotisch bedingte Reizempfindlichkeit der Rezeptoren in der Gefäßwand des Bulbus caroticus Synkopen hervorrufen, ausgelöst z. B. durch Druck beim Rasieren, brüske Kopfbewegungen, Bücken, Lachen oder Husten. Hier ist eine Herzschrittmachertherapie in Erwägung zu ziehen.

Vertebrobasiläre Durchblutungsstörungen. Bei intermittierenden Vertebralisdurchblutungsstörungen, die auf dem Boden einer Gefäßsklerose oder degenerativer HWS-Veränderungen bei Reklinations- und Torsionsbewegungen des Kopfes entstehen, werden neben Schwindel und Gesichtsparästhesien oft auch kurz dauernde Bewusstseinsstörungen mit atonischem Hinstürzen **(„Drop Seizures“**) beobachtet.

25.7.2 Stoffwechselbedingte, nicht primär epileptische Anfälle

Hypoglykämische Anfälle. Sie sind wichtige Vertreter unter den stoffwechselbedingten, nicht primär epileptischen Anfällen. Charakteristisch für sie ist das Auftreten in Abhängigkeit von der Nahrungsaufnahme, einerseits nach längerer Nahrungskarenz, andererseits nach größeren kohlenhydratreichen Mahlzeiten, denen gegenregulativ ein starker Blutzuckerabfall folgt. Sie beginnen mit Müdigkeit, Gähnzwang, Zittern, Hunger und profusem Schwitzen und können zu Somnolenz, Dämmerzuständen, Koma und auch zu symptomatischen epileptischen Krampfanfällen führen. Ursächlich muss an eine zu hoch dosierte antidiabetische Medikation, aber auch an ein Inselzelladenom gedacht werden.

Tetanie. Eine gesteigerte neuromuskuläre Erregbarkeit mit Muskelspasmen (Karpopedalspasmen, Fischmaulstellung, Pfötchenstellung der Finger), begleitet von ängstlicher Unruhe, Parästhesien, positivem Chvostek-Zeichen, positivem Trousseau-Phänomen (Oberarmkompression mit Blutdruckmanschette ruft nach wenigen Minuten „Pfötchenspasmus“ hervor), jedoch ohne Bewusstseinsstörung, kennzeichnet das tetanische Syndrom, die Tetanie. Diese ist keine nosologische Einheit, sondern entwickelt sich bei Störungen im Mineralhaushalt (v. a. Calciummangel), bei Hyperventilation und auch bei vegetativen Dysregulationen. Es ist daher wichtig, zwischen hypokalzämischen und normokalzämischen Tetanien zu unterscheiden, insbesondere aus therapeutischen Gründen.

Störungen im Wasser- und Elektrolythaushalt. Sie können zu einer Hypernatriämie führen, die ihrerseits eine Zelldehydratation auch im Hirngewebe auslöst. Folgeerscheinungen sind motorische Unruhe, Durstgefühl, Oligurie, Muskelzuckungen, Krämpfe, Verwirrtheit, Somnolenz und schließlich Koma. Die dabei im Liquor anzutreffende Proteinvermehrung darf nicht auf diagnostische Irrwege führen.

25.7.3 Psychogene dissoziative Anfälle

Schließlich sollte nicht unerwähnt bleiben, dass psychogene Anfälle eine wichtige und keineswegs immer leichte differenzialdiagnostische Aufgabe bei der Klärung zerebraler Anfälle darstellen. Wenn auch große hysterische Anfälle mit dem von Charcot beschriebenen **„Arc de Cercle“** selten geworden sind, so sind doch organisch nichtbegründbare „Krämpfe“ eine keineswegs seltene Anfallsform.

Diagnostik. Diagnostisch richtungsweisend kann festgestellt werden, dass den psychogenen Anfällen die Brutalität des echten Grand-Mal meist fehlt, dass dabei der Kranke eher langsam zu Boden gleitet, sich nicht verletzt, häufig hyperventiliert und eine Hypermotorik mit ausfahrenden Strampelbewegungen der Arme, Beine und des ganzen Kör-

pers vorliegt. Die Anfallsdauer beschränkt sich meist nicht – wie beim epileptischen Anfall – auf wenige Minuten. Es fehlen Zungenbiss, spontaner Urinabgang, Zyanose, Hypersalivation und Pupillenstarre, v. a. aber trägt das ganze Anfallsgeschehen einen häufig unverkennbar demonstrativen Charakter.

Differenzialdiagnose. Erhebliche differenzialdiagnostische Schwierigkeiten, insbesondere gegenüber komplex-fokalen Anfällen, bereiten psychogene Anfälle mit diskreteren Anfallsbildern. Auch sei nochmals vermerkt, dass beim gleichen Patienten psychogene Anfälle neben echten epileptischen Anfällen auftreten können und man gelegentlich – nicht nur bei Kindern – unter antikonvulsiver Therapie beobachtet, dass epileptische Anfälle von psychogenen verdrängt werden. Das kann zur Folge haben, dass bei psychogenen Anfällen eindeutige Krampfpotenziale im Intervall-EEG gesehen werden.

Bei plötzlich auftretenden Bewusstseinsstörungen oder affektivem Tonusverlust ist differenzialdiagnostisch auch an eine Narkolepsie zu denken (S. 421).

26

Traumatische Schädigungen

26.1 Schädelfrakturen

Bei Gewalteinwirkungen auf den Kopf schützt der knöcherne Schädel das Gehirn. Wenn die Elastizitätsgrenzen des Knochens dabei überschritten werden, entstehen Schädelfrakturen. Hirn, Hirnhäute und Hirnnerven nehmen bei Schädelfrakturen nicht obligat Schaden. Deshalb sind Schädelfrakturen hier separat dargestellt, obwohl sie natürlich auch zu den unter 26.2 beschriebenen Hirnverletzungen führen können.

In Abhängigkeit von der Pathomechanik und der daraus resultierenden Frakturform unterscheidet man lineare Frakturen (bzw. Fissuren), Biegungs-, Berstungs- und Stückbrüche sowie Impressionsfrakturen. Entsprechend ihrer Lokalisation werden die nachfolgenden Frakturarten unterschieden.

26.1.1 Kalottenfrakturen

Neurotraumatologisch besonders relevant sind **Kalottenfrakturen in der Temporoparietalregion**, da hier die Gefahr einer Begleitverletzung der A. meningea media besteht und sich daraus ein epidurales Hämatom (S. 359) entwickeln kann.

Impressionsfrakturen an der Schädelkalotte führen häufig zu fokalen zerebralen Symptomen und zur traumatogenen (Spät-)Epilepsie.

26.1.2 Schädelbasisfrakturen

Schädelbasisfrakturen sind meist Berstungsbrüche und treten häufig in Kombination mit Kalottenbrüchen auf.

- Bei **frontobasaler** Lokalisation führen oft gleichzeitig anzutreffende Durarisse (evtl. mit Rhinoliquorrhö und Pneumatozephalus, s. Abb. 26.**2** zur offenen Hirnverletzung. Klinisch wegweisend sind dabei neben Liquorrhö Blutungen im Nasen-Rachen-Raum sowie Monokel- und Brillenhämatome.
- Bei **temporobasalen** Frakturen (Felsenbeinfrakturen) sind v. a. Otoliquorrhöen, retroaurikuläre Hämatome (sog. Battle-Zeichen), Stufenbildungen im äußeren Gehörgang und Fazialisparesen zu beobachten.
- **Okzipitale** Schädelbasisfrakturen, insbesondere sog. Ringbrüche, die das Fora-

men magnum umfassen, sind wegen der meist gleichzeitigen Kleinhirn- und Medulla oblongata-Läsion in der Regel lebensbedrohliche Verletzungen.

26.1.3 Gesichtsschädelfrakturen

Hierbei können Unterkiefer, Kiefergelenk, Oberkiefer, Jochbein, Orbitawände sowie Nasen- und Siebbein betroffen sein.

Besonders erwähnt sei die sog. **Blow-out-Fraktur** des Orbitabodens (Abb. 26.**1**) als Folge einer direkten Prellung des Bulbus oculi (z. B. durch einen Tennisball). Über eine Drucksteigerung im Orbitalumen kann es dabei zu einer Verlagerung von Orbitainhalt in die angrenzende Kieferhöhle kommen. Klinische Leitsymptome sind Enophthalmus (oder auch Exophthalmus durch retrobulbäres Hämatom), Einschränkung der Bulbusmotilität und sensible Störungen im Bereich des N. infraorbitalis.



Abb. 26.1 Blow-out-Fraktur. NNH-Aufnahme: deutliche Verbreiterung und Verdichtung des linken Kieferhöhlendaches.

26.1.4 Mittelgesichtsfrakturen

Bei Mittelgesichtsfrakturen werden nach **Le Fort** unterschieden:

- Le Fort I: basale Absprengung der Maxilla,
- Le Fort II: pyramidale Absprengung der Maxilla mit Beteiligung der knöchernen Nase,
- Le Fort III: hohe Aussprengung des gesamten Mittelgesichtsskelettes.

Bei allen Gesichtsschädelverletzungen besteht infolge der Stoßrichtung der Gewalteinwirkung die Gefahr der Hirnstammläsion.

26.2 Hirnverletzungen

26.2.1 Einteilung

Hirnverletzungen werden nach unterschiedlichen Kriterien eingeteilt in

- gedeckte und offene,
- primäre und sekundäre Hirnverletzungen sowie
- nach dem Schweregrad in drei Grade (Schädel-Hirn-Trauma Grad I-III).

Gedeckte Hirnverletzungen liegen unter der noch intakten harten Hirnhaut, bei **offenen Hirnverletzungen** ist die Dura verletzt, so dass zwischen subduralem Raum und Außenwelt eine Verbindung besteht (Abb. 26.**2**).

Primäre Hirnverletzungen entstehen im Augenblick der Gewalteinwirkung, sind also eine unmittelbare Folge davon (z. B. Coup- oder Contre-Coup-Kontusionsherde); **sekundäre Hirnverletzungen** entwickeln sich mit zeitlicher Verzögerung. Vorwiegend sind dies zirkulationsbedingte Schäden (Hirnödem und diapedische Blutungen) oder aber – bei offenen Hirnverletzungen – Infektionsfolgen.

Eine mechanische Einwirkung auf das Gehirn kann zu einer nur vorübergehenden,

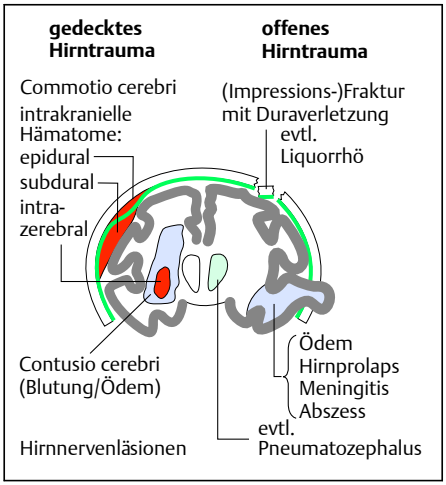


Abb. 26.2 Formen des offenen und gedeckten Hirntraumas

voll reversiblen Funktionsstörung führen (Commotio cerebri) oder aber zu unterschiedlich schweren Schäden der Hirnsubstanz (Contusio cerebri) bis hin zur Hirnkompression (Compressio cerebri). Diese unterschiedlichen Folgen eines (Schädel)-Hirn-Traumas (SHT) werden nach dem **Glasgow-Coma-Scale** (Tab. 26.1) in 3 Grade unterteilt:

- Grad I beschreibt das leichte Schädel-Hirn-Trauma, das in etwa der **Commotio cerebri** entspricht,
- Grad II das mittelschwere Schädel-Hirn-Trauma mit einer Bewusstlosigkeit bis zu einer Stunde und einer Amnesie bis zu 24 Stunden, das in etwa einer leichten bis mittelschweren **Contusio cerebri** entspricht und
- Grad III das schwere Schädel-Hirn-Trauma mit einer längeren Bewusstlosigkeit und Amnesie, das besonders häufig bei einer sog. Hirnquetschung (**Compressio cerebri**) auftritt.

Tab. 26.1 Glasgow Coma Scale

Kriterium	Punkte
1. Augen öffnen	
• spontan	4
• nach Ansprechen	3
• nach Schmerzreiz	2
• fehlend	1
2. beste motorische Reaktion	
• folgt Aufforderungen	6
• gezielte Reaktion auf Schmerzreiz	5 4
• normale Beugemechanismen	3
• atypische Beugereaktionen	2
• Streckmechanismus	1
• fehlend	
3. beste verbale Reaktion	
• orientiert	5
• konfuse Antwort	4
• inadäquate Worte	3
• unverständliche Laute	2
• fehlend	1
nach G. Teasdale G u. Jennett B 1974	

Diesen Graden sind Punktwerte zugeordnet, die entsprechend der drei wesentlichsten Reaktionen des Patienten - Augenöffnen, verbale Antwort und motorische Reaktion (Bewegungen) - vergeben werden. 15 Punkte auf der Glasgow Coma Scale bedeuten z. B. schwerstes Koma, 3 Punkte bedeuten kein neurologisches Defizit.

► Bei jedem Schädel-Hirn-Trauma auch an die Möglichkeit einer HWS-Begleitverletzung denken (Röntgenbild)!

Obwohl die Einteilung nach dem Glasgow Coma Scale heute die vorherrschende ist, bewährt sich bei der **gedeckten Hirnverletzung** klinisch nach wie vor die Einteilung in Com-

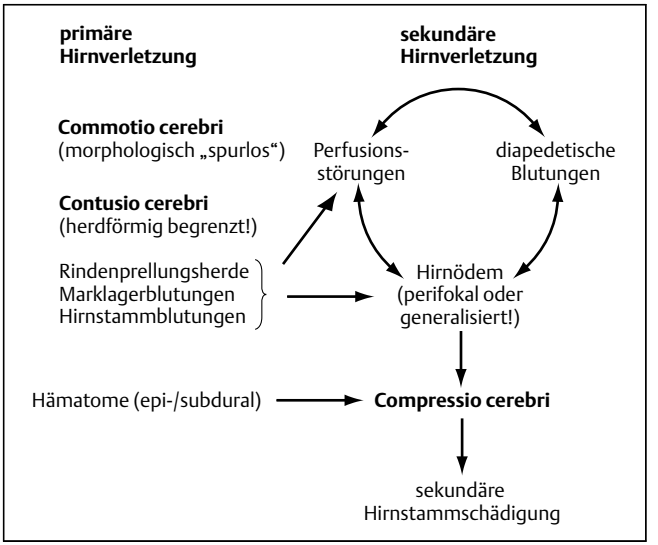


Abb. 26.3 Einteilung und Pathogenese der gedeckten Hirnverletzungen

motio, Contusio und Compressio cerebri (Abb. 26.**3**).

Diese drei unterschiedlichen Schweregrade bei Hirnverletzungen werden im Anschluss ausführlich beschrieben.

26.2.2 Commotio cerebri

Die durch eine mechanische Einwirkung auf das Gehirn verursachte Hirnerschütterung ist eine akute, voll reversible Hirnfunktionsstörung ohne nachweisbare strukturelle Läsion.

Symptomatik. Das klinische Kardinalsymptom der Hirnerschütterung ist die sofort einsetzende kurzfristige, nur wenige Minuten bis maximal eine Stunde andauernde **Bewusstseinsstörung**, allermeist Bewusstlosigkeit. Für den Zeitraum dieser Bewusstseinsstörung besteht später eine amnestische Lücke, eine Erinnerungsstörung (sog. kongrade bzw. anterograde Amnesie). Eine echte retrograde Amnesie, bei welcher der Patient unfähig ist, auch die letzten Erlebnisse vor dem Unfall in seine Erinnerung zu rufen, gehört in der Regel nicht zu einer einfachen Hirnerschütterung, sondern muss stets verdächtig sein auf eine stärkere Hirnsubstanzschädigung.

Weitere regelhafte Erscheinungen im Kommotionssyndrom sind **zentral-vegetative Störungen** wie Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen und Schwindel. Keinesfalls gehören neurologische Ausfälle zu einer Commotio cerebri! Das EEG zeigt nur im Initialstadium während der Vigilanzbeeinträchtigung eine flüchtige Allgemeinveränderung.

Die häufig noch Wochen und Monate nach einer Commotio cerebri auftretenden **postkommotionellen Beschwerden** in Form von Kopfschmerzen, Schwindel und Kreislauflabilität sowie Reizbarkeit, Vergesslichkeit und Konzentrationsschwäche beruhen auf zentral-vegetativen Regulationsstörungen.

Intensität und Dauer dieser Beschwerden sind leider nicht selten durch hypochondrische Ängste und ungerechtfertigte Entschädigungsansprüche geprägt oder werden auch durch Analgetikaabusus gefördert.

Therapie. Zur Behandlung der Hirnerschütterung ist Bettruhe nur für wenige Tage bis zur Stabilisierung der orthostatischen Kreislaufregulation erforderlich. Durch anschließendes Kreislauftraining lässt sich in vielen Fällen schon nach wenigen Wochen völlige Beschwerdefreiheit und Arbeitsfähigkeit erreichen.

► Kardinalsymptom der Commotio cerebri: sofortige, aber kurz dauernde Bewusstseinsstörung mit anterograder Amnesie.

26.2.3 Contusio cerebri

Eine Contusio cerebri (Hirnsubstanzschädigung) kann infolge von gedeckten oder offenen Schädel-Hirn-Traumen auftreten.

Pathomechanismus. Pathomechanisch lassen sich bei stumpfen Gewalteinwirkungen auf den frei beweglichen Schädel Beschleunigungs- oder Verzögerungstraumen, Rotationstraumen und umschriebene Stoßeffekte am Hirn unterscheiden. Wichtig ist dabei die Erkenntnis, dass das Gehirn infolge seiner Massenträgheit nicht nur dort geschädigt werden kann, wo die Gewalt direkt einwirkt (sog. **Coup-Verletzung**), sondern - infolge einer erheblichen Sogwirkung - auch auf der gegenüberliegenden Seite. Die zerebralen Substanzschäden auf der Gegenstoßstelle werden als **Contre-Coup-Verletzungen** bezeichnet. Außer mit oberflächlichen Rindenprellungsherden am Ort der Gewalteinwirkung oder durch den Contre-Coup-Mechanismus auf der Gegenseite – vorzugsweise frontobasal und temporobasal gelegen – kann der Kontusionsschaden auch mit Marklagerblutungen oder mit Hirnstammläsionen in Erscheinung treten.

Symptomatik. Die Initialphase der Contusio cerebri wird klinisch gewöhnlich, doch keineswegs obligat, durch längere bis zu Wochen dauernde **Bewusstseinsstörungen** bestimmt.

► Kardinalsymptom der Contusio cerebri: längere Bewusstseinsstörung mit verzögerter Rückbildung, oft zusätzliche retrograde Amnesie.
Dauer der Bewusstlosigkeit = Maßstab für die Schwere der Hirnverletzung.

Die Aufhellung des Bewusstseins erfolgt langsamer als bei der Hirnerschütterung, nicht selten über mehr oder weniger ausgeprägte **Durchgangssyndrome**, bei denen Störungen der verschiedenen psychischen Elementarfunktionen, also z. B. des Antriebs, der mnestischen Leistungen, der Affekte, der Wahrnehmung und des Denkens bei fehlender Bewusstseinsstörung im Vordergrund stehen. Diese Rückbildungsphase kann sich über viele Monate bis zu 2 Jahren hinziehen. Gelegentlich schließt sich an die initiale Bewusstlosigkeit auch für Tage oder Wochen eine **Kontusionspsychose** mit stärkerer Verwirrtheit, psychomotorischer Unruhe, Halluzinationen und Konfabulationen an.

Die später aus der Contusio cerebri resultierende **amnestische Lücke** (antero- und retrograd) ist entsprechend ausgedehnt. **Neurologische Ausfälle**, d. h. Herdsymptome vonseiten des Großhirns, des Hirnstamms, der Hirnnerven oder des Kleinhirns können – abhängig vom Ort der Hirngewebsläsion – schon initial und unter Umständen nur flüchtig auftreten.



Abb. 26.4 **Coup- und Contre-Coup-Kontusionsblutungen.** Subgaleale Blutung an der Stelle, an der die Gewalt auftrifft (CCT).

Diagnostik. Der Liquor ist häufig blutig, im EEG können schon frühzeitig neben einer Allgemeinveränderung Herdzeichen registriert werden. Um Kontusionsherde im akuten Stadium röntgenologisch zu erfassen, ist das CCT die Methode der Wahl, da sich frisches Blut hier hyperdens darstellt (Abb. 26.**4**). Ältere Herde sind im CCT hypodens oder lassen sich – weil isodens – nicht mehr nachweisen. Hier bietet die MR-Tomografie dann die besseren Nachweismöglichkeiten. Zu warnen ist vor einer nicht seltenen Fehlinterpretation von isolierten Hirnnervenstörungen als Kontusionsschäden, denn Hirnnervenverletzungen können durchaus auch ohne Contusio cerebri nach Schädeltraumen – häufig in Kombination mit Schädelbasisbrüchen – auftreten.

Therapie. Alle schweren Hirnverletzungen bedürfen in der Akutphase – möglichst schon am Unfallort beginnend – einer sorgfältigen Primärversorgung und Intensivbehandlung:

- Freihalten der Atemwege (Gefahr der Aspiration); eine Intubation ist grundsätzlich indiziert bei anhaltender Bewusstlosigkeit, bei Atemstörungen und bei ausgedehnten Gesichtsschädelverletzungen,
- rasche Stabilisierung der Kreislaufverhältnisse (falls erforderlich mit Plasmaexpander),
- Stabilisierung der vegetativen Regulationen,
- Ödemprophylaxe (Gabe von 100 mg Dexamethason i. v.).

▶ Zentrale Aufgabe der Intensivtherapie bei Hirnverletzten: Sicherung einer ausreichenden O_2-Zufuhr zum geschädigten Gehirn!

Der Kalorienbedarf eines Patienten nach schwerem Hirntrauma beträgt in der Initialphase 4000 – 5000 kcal täglich und muss zunächst intravenös, später durch Sondenernährung sichergestellt werden.

Nach jedem schweren Schädel-Hirn-Trauma (SHT) bedarf der Verletzte auf der Intensivstation einer ständigen **sorgfältigen neurologischen Überwachung**. Insbesondere aus der Verlaufsbeobachtung der Bewusstseinslage können wichtige Hinweise für die Prognose und das notwendige therapeutische Handeln entnommen werden. Mit Hilfe z. B. der „Glasgow Coma Scale“ (s. S. 353) besteht die Möglichkeit, Zustände von Bewusstseinstrübung rasch zu quantifizieren und deren Verläufe übersichtlich und vergleichbar darzustellen.

26.2.4 Compressio cerebri

Die am meisten gefürchtete Komplikation nach Hirnverletzungen in der frühen Sekundärphase ist die Hirnkompression. Die Com-

pressio cerebri kann sich auf verschiedenen pathogenetischen Wegen entwickeln. Für die klinische Differenzialdiagnose sei hier als Faustregel genannt:

► Eine Hirndrucksteigerung nach Trauma wird meist verursacht durch:
- Hämatome (in den ersten 48 Stunden nach dem Trauma),
- Hirnödem (zwischen dem 3. und 7. Tag),
- infektiöse Komplikationen (nach der ersten Woche).

Erste Anzeichen einer intrakraniellen Drucksteigerung nach einem Schädel-Hirn-Trauma sind:
- zunehmende Kopfschmerzen,
- Erbrechen,
- (erneute) Eintrübung des Bewusstseins,
- sekundäre Pupillenstörungen (einseitige Mydriasis!),
- langsam zunehmende Paresen.

Die lebensbedrohende Folge der intrakraniellen Druckerhöhung besteht in der Entwicklung eines akuten Mittelhirn- bzw. Bulbärhirnsyndroms (s. S. 164).

Alarmierende Hinweise auf eine Mittelhirneinklemmung sind:
- Schweißausbrüche bei hochrotem Gesicht,
- Anstieg der Puls- und Atemfrequenz,
- progredienter Blutdruckanstieg.

In allen diesen Fällen, aber auch schon bei einer posttraumatisch länger anhaltenden Bewusstlosigkeit, muss eine operationsbedürftige intrakranielle Blutung durch CCT oder MRI, evtl. auch durch Angiografie, ausgeschlossen werden.

► Ursache einer einseitigen Mydriasis nach Schädel-Hirn-Trauma:
- sofort: primäre N. oculomotorius-Läsion (meist) als Folge einer Schädelbasisfraktur
- mit zeitlicher Verzögerung: sekundäre N. oculomotorius-Läsion = Alarmsymptom! Folge intrakranieller Drucksteigerung (Hämatom?!)

26.2.5 Häufige Ursachen einer (posttraumatischen) Hirndrucksteigerung)

Posttraumatisches Hirnödem

Die intrazerebrale, diffus oder umschrieben lokalisierte Entwicklung eines traumatischen Ödems kann auch sehr rasch zu einer intrakraniellen Drucksteigerung mit den damit verbundenen Einklemmungsgefahren führen. Besonders schnelle Ödementwicklungen sind bei Kindern zu beobachten.

Pathophysiologie. Das traumatische Ödem, das sich v. a. im Marklager bildet, führt zu einer Komprimierung des Hirngewebes und damit zu einer Hypoxie infolge Mangeldurchblutung. Diese wiederum fördert die Ödemproduktion, so dass sich ein Circulus vitiosus entwickelt. Daraus resultiert schließlich ein mehr oder weniger ausgedehnter Marklagerschwund, der sich häufig schon nach ca. 6 Wochen als ein Defektzustand mit einem Hydrocephalus internus im CCT/MRI nachweisen lässt. Neben diesem durch die Markatrophie verursachten Hydrocephalus e vacuo muss bei einem posttraumatischen Hydrozephalus stets auch an die Möglichkeit eines Hydrocephalus aresorptivus oder auch eines Hydrocephalus occlusus gedacht werden.

Rasch progrediente traumatische Hirnödeme äußern sich klinisch durch das auf S. 190f ausführlich beschriebene Syndrom der intrakraniellen Drucksteigerung.

Prophylaxe und Therapie. Alle intensivtherapeutischen Maßnahmen zur Prophylaxe und Behandlung des posttraumatischen Hirnödems dienen letzten Endes dazu, eine adäquate Sauerstoffversorgung des Hirngewebes zu sichern. Neben Schmerzbehandlung und Temperaturnormalisierung gibt es folgende Möglichkeiten zur Prophylaxe und Therapie eines posttraumatischen Hirnödems:

- **Hochlagerung des Kopfes und des Oberkörpers um 30°.** Dies kann bereits eine leichte Senkung des intrakraniellen Drucks bewirken.
- **Plasmaexpander.** Um ein günstiges hohes Herzminutenvolumen aufrechtzuerhalten, wird gelegentlich noch eine Plasmaersatzlösung gegeben. Cave: Herzinsuffizienz!
- **Beatmung.** Nach Freilegung und Freihalten der Atemwege ist durch kontrollierte Ventilation (moderate Hyperventilation) eine optimale Oxygenierung anzustreben. Für eine länger dauernde Beatmung empfiehlt sich eine nasotracheale Intubation.
- **Osmotherapie.** Die Gabe von hyperosmolaren Lösungen (Mannit 20%ig, Sorbit 40%ig oder Glycerin 10%ig als fraktionierte i. v. Infusionen mit hoher Einlaufgeschwindigkeit) bewirkt eine Hirndrucksenkung durch Hirnvolumenschrumpfung. Diese Volumenverminderung kann jedoch nur erzielt werden, wenn ausgedehnte Hirnbezirke intakt geblieben sind, also nur bei einem lokal begrenzten Hirnödem. Beim generalisierten Hirnödem, insbesondere beim vasogenen Hirnödem mit seiner besonders ausgeprägten Blut-Hirn-Schranken-Störung, kann die Osmotherapie keinen Erfolg bringen. Hier ist sie vielmehr (besonders bei Verwendung der Zuckeralkohole Mannit und Sorbit, weniger bei Glyzerin-Medikation) mit der Gefahr eines sog. Rebound-Effektes verbunden, d. h. im Ödembereich wird vermehrt Wasser eingelagert, weil es mit Übertritt dieser Substanzen durch eine gestörte Blut-Hirn-Schranke zu einer Umkehr des osmotischen Gradienten kommt. Eine hyperosmolare Infusionstherapie ist daher nur bei nachgewiesenem und noch begrenzt gebliebenem Hirnödem indiziert.
- **Saluretika.** Sie bewirken durch starke Diurese eine kurzfristige Senkung des intrakraniellen Druckes.
- **Barbiturate.** In schwersten Fällen kann hiermit (z. B. Thiopental, Phenobarbital) der Hirnstoffwechsel durch Senkung des O_2-Verbrauchs gedrosselt werden. Die Verminderung der oxidativen Prozesse bringt – solange die Autoregulation noch ungestört ist – eine Vasokonstriktion der arteriellen zerebralen Gefäße und somit ebenfalls eine Reduktion des zerebralen Blutvolumens. Die Durchführung dieser in ihrer Wirksamkeit noch umstrittenen Barbiturat-Therapie ist an eine Intensivüberwachung des Kreislaufs, apparative Beatmung, EEG-Monitoring und – wie jede kontinuierliche Hirnödemtherapie – an eine intrakranielle Druckmessung gebunden.

Posttraumatische Hämatome

Die traumatischen Hämatome, die zu einer Compressio cerebri führen, können sich intrazerebral, epidural oder subdural entwickeln. Nicht selten kommt es zur Hämatombildung an mehreren Stellen, z. B. zu gleichzeitigen intra- und extrazerebralen Hämatomen.

Intrazerebrales Hämatom

Es findet sich vorwiegend im Schläfen- oder Stirnhirnbereich und äußert sich außer durch

die progrediente **intrakranielle Drucksteigerung** frühzeitig – entsprechend seiner Lokalisation – durch **neurologische Herdsymptome**. Wenn die Blutung nicht spontan zum Stillstand kommt, droht die Gefahr eines oft tödlichen Ventrikeleinbruchs. Daher ist dann unverzüglich eine operative Behandlung anzustreben.

Die im Einzelfall oft schwierige Differenzialdiagnose gegenüber dem Hirnödem erfordert Klärung mittels CCT oder MRT.

Epidurales Hämatom

Es ist regelhaft Folge einer **arteriellen Blutung**, meist bedingt durch Zerreißung der A. meningea media. Oft, jedoch keineswegs immer, tritt die Gefäßverletzung bei Fraktur der Temporalschuppe auf.

Epidurale Hämatome sind meist temporoparietal, weniger häufig frontal, okzipital oder infratentoriell lokalisiert Abb. 26.**5**.

Symptomatik. Ein epidurales Hämatom kann sich auch bei relativ leichten Hirntraumen, die initial nur zu einem Kommotionssyndrom geführt haben, entwickeln. Dann wird in typischer Weise ein symptomarmes **„freies Intervall“** beobachtet, das für wenige Stunden zwischen der flüchtigen initialen Bewusstlosigkeit und einer dann erneut eintretenden **progredienten Bewusstseinstrübung** und **Zustandsverschlechterung** liegt. Doch fehlt das freie Intervall, wenn die initiale Bewusstlosigkeit, durch eine Hirnkontusion bedingt, länger anhält. Dann dauert die schwere Bewusstseinsstörung kontinuierlich an.

► Klinik des epiduralen Hämatoms: initiale Bewusstlosigkeit – „freies Intervall“ – erneute Bewusstseinstrübung oder persistierende Bewusstlosigkeit.

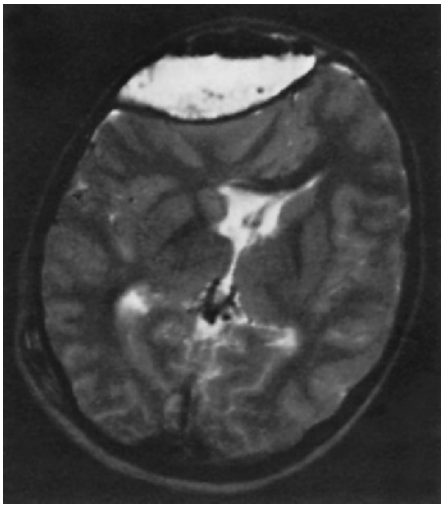


Abb. 26.5 Epidurales Hämatom rechts frontal mit Ventrikelkompression und Mittellinienverlagerung. T 2-gewichtete MRT-Aufnahme, transversal.

Das epidurale Hämatom führt rasch zur **Kompression einer Hirnhälfte** mit kontralateraler Hemiparese und herdseitiger (aber auch kontralateraler) Mydriasis durch Okulomotoriuslähmung. Eine Abduzenslähmung wird bei basalem Hämatom beobachtet.

► Im Kleinkindalter sind epidurale Hämatome manchmal mit ausgedehnten subgalealen Hämatomen kombiniert, die zu Anämie (rascher Hb-Abfall!) und bedrohlichem Schock-Syndrom führen.

Diagnostik. Im CCT stellen sich die akuten epiduralen Hämatome regelhaft hyperdens als eine scharf begrenzte, meist bikonvexe Zone dar.

Zum Nachweis kleiner temporobasaler Hämatome ist die Kernspintomografie empfindlicher als das CCT.

Der Nachweis gelingt auch mit der Karotisangiografie, wo sich ein gefäßfreier Raum zwischen Kalotte und Hirnoberfläche sowie häufig eine Verlagerung der A. cerebri anterior unterhalb der Falx zur Gegenseite findet.

Therapie. Die Therapie des epiduralen Hämatoms, das stets eine akut lebensbedrohliche Komplikation von frischen Schädel-Hirn-Traumen darstellt, kann nur in einer möglichst raschen operativen Hämatomausräumung gesehen werden.

Subdurales Hämatom

Es liegt zwischen Dura und weichen Hirnhäuten und ist Folge einer Sickerblutung aus verletzten **venösen Gefäßen**, selten aus dem Riss einer kleinen Rindenarterie. Demzufolge entwickeln sich subdurale Hämatome wesentlich langsamer als epidurale Hämatome und bringen erste Symptome oft erst Tage oder gar Wochen und Monate nach dem Trauma (Unterscheidung von akuten, subakuten und chronischen subduralen Hämatomen).

Symptomatik. Das klinische Erscheinungsbild ist aber dann ähnlich, nur meist weniger dramatisch und wird geprägt durch ein **langsam fortschreitendes organisches Psychosyndrom** und **Halbseitensymptome**. Auch fokale Anfälle werden beobachtet.

▶ Chronische subdurale Hämatome können gelegentlich zu einer akuten Halbseitensymptomatik führen und dann ohne Trauma-Anamnese bei älteren Patienten häufig als „Schlaganfall“ verkannt werden!

Diagnostik. Die diagnostisch entscheidenden Befunde bringen wiederum das CCT/MRT und/oder die Angiografie. Der typische CCT-Befund ist eine hyperdense, sichelförmige Zone, die breitflächig der Kalotteninnenseite anliegt (Abb. 26.**6**). Bei älteren, v. a. 1 – 3 Monate alten subduralen Hämatomen gelingt der Nachweis deutlich besser durch die MR-Tomografie, weil dann die Blutung im CCT infolge von Abbauvorgängen häufig isodense Dichtewerte aufweist. Diagnostische Schwierigkeiten können auch bei doppelseitigen subduralen Hämatomen auftreten, weil dann die Mittellinienstrukturen nicht verlagert sein müssen.

Der Liquor ist infolge mitverletzter Arachnoidea häufig, bei chronischen subduralen Hämatomen aber seltener blutig bzw. späterhin xanthochrom.

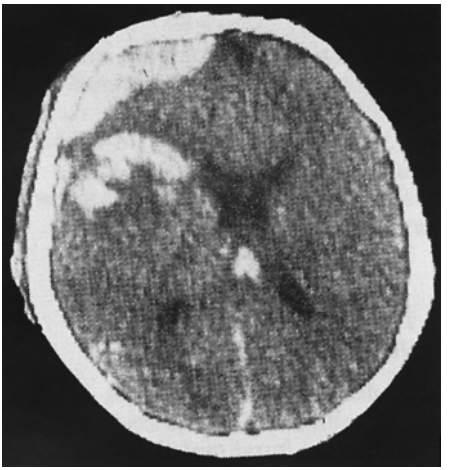


Abb. 26.6 **Frische Kontusionsblutungen mit intrakraniellem (subduralem und intrazerebralem) Hämatom (CCT).** Beachtenswert ist die ausgeprägte Raumforderung mit Verlagerung der Mittellinienstrukturen.

Mit der Komplikation eines subduralen Hämatoms muss vor allem bei älteren Patienten gerechnet werden, selbst nach Bagatelltraumen.

Differenzialdiagnose. Gelegentlich ergibt die Anamnese bei **chronischen subduralen Hämatomen** keinen Hinweis auf ein vorausgegangenes Trauma. Dann bleibt differenzialdiagnostisch an eine **Pachymeningiosis haemorrhagica interna** zu denken, die vorwiegend bei chronischem Alkoholabusus auftritt und Folge einer Duraerkrankung – wahrscheinlich durch Vitamin-B_1-Mangel – ist.

Von Neurochirurgen und Neuropathologen wird allerdings heute eine Unterscheidung zwischen chronischem subduralen Hämatom und Pachymeningiosis haemorrhagica interna als obsolet angesehen. So sollen bei chronischen subduralen Hämatomen, von denen bevorzugt Säuglinge und Kleinkinder sowie Erwachsene im 6. und 7. Lebensjahrzehnt betroffen werden, neben traumatischen Blutungsquellen (Brückenvenenabrissen und Verletzungen kortikaler arterieller Gefäße) fast regelhaft begünstigende Faktoren in Form von Ernährungsstörungen und chronischen Intoxikationen beim Kinde und von Gefäßprozessen, hirnatrophischen Prozessen und Intoxikationen beim Erwachsenen aufzufinden sein.

Therapie. Die Behandlung der subduralen Hämatome ist wiederum Aufgabe des Neurochirurgen und besteht in einer operativen Druckentlastung bzw. Hämatomausräumung. Prognostisch sind auch zeitgerecht operierte subdurale Hämatome schlechter als epidurale Hämatome nach rechtzeitiger Operation zu werten.

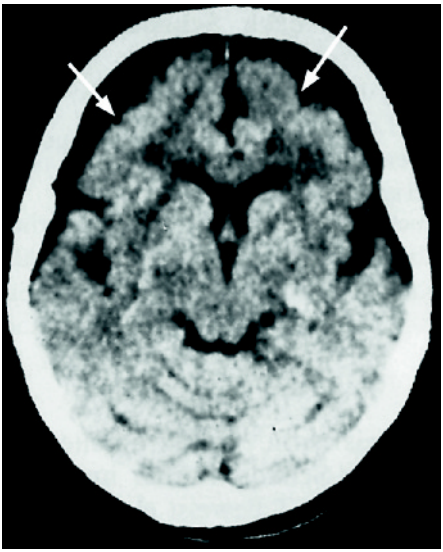


Abb. 26.7 Bifrontales Hygrom (cCT)

Subdurale Hygrome

Dies sind mehr oder weniger ausgedehnte Liquoransammlungen über den Großhirnhemisphären. Sie sind meist traumatogen bedingt, können sich aber auch ohne Trauma durch Resorption eines spontanen Hämatoms entwickeln (Abb. 26.**7**). Ihre klinische Symptomatik entspricht der der subduralen Hämatome. Kleinere Hygrome können sich spontan oder unter Steroidmedikation zurückbilden, größere bedürfen neurochirurgischer Behandlung.

Entzündliche Komplikationen

Da offene Hirnwunden immer infiziert sind, sind hier die entzündlichen Komplikationsmöglichkeiten in der Frühphase besonders groß. Unterschieden werden können dabei

diffuse Meningoenzephalitiden, Markphlegmonen, subdurale und auch epidurale Empyeme sowie Frühabszesse. Sie bedürfen alle einer neurochirurgischen Versorgung. Durch die ödematöse Schwellung der Hirnwunde kann es bei Nichtbehandlung und offenem Knochendefekt zu einem Prolaps von Hirngewebe kommen.

26.2.6 Offene und penetrierende Hirnverletzungen (Schussverletzungen)

Penetrierende Schädel-Hirn-Verletzungen führen nicht obligat zu einer Bewusstseinsstörung. Besteht initial ein tiefes Koma – infolge einer diffusen Hirnschädigung durch eine „explosionsartige" intrakranielle Druckerhöhung –, ist die Prognose regelhaft infaust. Häufigste Ursache einer sekundär rasch eintretenden Bewusstseinseintrübung nach Schussverletzungen ist weniger eine Hämatom- als vielmehr eine Hirnödementwicklung (im Gegensatz zu der sonst gültigen Faustregel, S. 357).

26.3 Spätschäden nach traumatischen Hirnläsionen

26.3.1 Irreversible Defektzustände

Der irreversible Defektzustand nach traumatischen Hirnverletzungen ist geprägt durch verschiedenartige neurologische und psychische Ausfälle bzw. Störungen, die im Wesentlichen von Umfang und Ort der Läsion bestimmt werden. Die Beurteilung der posttraumatischen Enzephalopathie im Sinne eines Dauerschadens ist frühestens 2 Jahre nach dem Trauma möglich. Im Vordergrund des **psychischen Defektbildes** stehen Störungen der mnestischen Funktionen, des Antriebs und der affektiven Belastbarkeit, aber auch erhebliche Persönlichkeitsveränderungen, wie beispielsweise die Entwicklung eines aggressiven Verhaltens.

Unter den **neurologischen Herdsymptomen** finden sich v. a. zentrale Paresen und Sensibilitätsstörungen, Gesichtsfeldausfälle, Sprachstörungen, Läsionen des vestibulären Apparates und Hirnnervenausfälle. Gute Rückbildungstendenzen haben dienzephalhypophysäre Herdstörungen, v. a. ein posttraumatisches Diabetes-insipidus-Syndrom, das meist schon unmittelbar nach dem Trauma erste Symptome erkennen lässt. Diese Herdstörungen finden sich daher seltener unter den Defektzuständen.

Im CCT und MRT lassen sich in der Regel atrophische Bezirke sowohl im Mark als auch in der Rinde nachweisen.

26.3.2 Spätkomplikationen

Mit Spätkomplikationen muss u. U. noch viele Jahre nach einer Hirnverletzung gerechnet werden. Unter diesen sind die nachfolgenden besonders zu erwähnen.

Traumatische Spätepilepsie

Sie tritt als Folge einer Narbenbildung an Hirn und Hirnhäuten nach offenen Hirnverletzungen (hier etwa bei ⅓ der Fälle) wesentlich häufiger auf als nach geschlossenen. Differenzialdiagnostisch ist jedoch immer an die Möglichkeit nichttraumatischer Anfallsursachen, wie z. B. Hirntumoren, zu denken.

Klinik. Im klinischen Bild der posttraumatischen Epilepsie herrschen **Herdanfälle vom**

Jackson-Typ und **komplex-fokale Anfälle** vor. Es kann jedoch auch zu Grand-Mal-Anfällen kommen, ohne dass zuvor fokale Herdzeichen erkennbar sind.

Therapie. Sie ist zunächst medikamentös. Eine Operation (Exzision der Hirnnarbe) kommt nur in Frage, wenn sich die Anfälle durch Medikamente nicht ausreichend reduzieren lassen. Wenn sich im EEG zeigt, dass die Gefahr epileptischer Anfälle besteht, ist evtl. die Prophylaxe mit Antikonvulsiva indiziert.

Entzündliche Spätkomplikationen

Liquorfistel. Zu entzündlichen Spätkomplikationen kann es nach Duraverletzungen über eine perisistierende Liquorfistel als Eingangspforte (Durchwanderungsmeningitiden) kommen. Sie sind also Folge von offenen Schädel-Hirn-Verletzungen. Liquorfisteln, die meist nach Frakturen der vorderen Schädelgrube oder des Felsenbeins auftreten, führen in der Regel zu einer nasalen Liquorrhö bzw. zu Liquorabfluss aus dem äußeren Gehörgang, können sich aber auch röntgenologisch durch einen spontanen Pneumatozephalus äußern (Abb. 26.**8**).

- ► Liquorfisteln nach Schädelfrakturen:
- Frakturen der Stirnhöhlen-Hinterwand → Rhinoliquorrhö,
- Frakturen des Planum sphenoidale sowie der Lamina cribrosa → Rhinoliquorrhö,
- Felsenbeinlängsbrüche → Otoliquorrhö,
- Felsenbeinlängsbrüche → Liquorrhö über die Tuba Eustachii (bei intaktem Trommelfell, bleibt oft unerkannt),
- Nachweis von intrakranieller Luft nach einem Schädeltrauma im Röntgen-Nativbild oder CCT beweist einen Duraeinriss (offene Hirnverletzung!) auch ohne Liquorrhö!

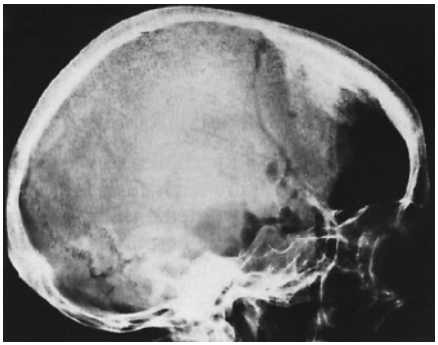


Abb. 26.8 Pneumatozephalus bei offenem Schädel-Hirn-Trauma (Röntgen-Nativ-Bild)

In weit über der Hälfte der Fälle wird aber diese Liquorrhö nicht rechtzeitig erkannt, so dass der Verdacht auf eine Liquorfistel erst bei Auftreten rezidivierender Spätmeningitiden oder eines Spätabszesses aufkommt.

Der **diagnostische Nachweis** einer Liquorfistel erfolgt durch Auffangen und Untersuchen der aus der Nase bzw. den Ohren tropfenden Flüssigkeit. Während sich im Liquor etwa 50-80% der Blutglukosewerte finden, enthalten Nasen- oder Ohrsekret normalerweise keine Glukose. Ferner bietet sich eine Dünnschicht-CT-Untersuchung oder eine Isotopenzisternografie zur näheren Abklärung an.

Eine länger bestehende posttraumatische Liquorrhö sollte immer, insbesondere wenn bereits eine Meningitis abgelaufen ist, **neurochirurgisch behandelt** werden. Da sich posttraumatische Liquorfisteln in vielen Fällen spontan schließen, kann man bei frischen Liquorrhöen zunächst unter antibiotischem Schutz abwarten. Bei Otoliquorrhöen wird die Operationsindikation stets zurückhalten-

der gestellt als bei Rhinoliquorrhöen. Wenn eine nasale Liquorrhö länger als eine Woche nach dem Trauma fortbesteht, sollte man stets die operative Deckung des Duradefektes in Erwägung ziehen.

Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel. Traumatogen kann sich diese als arteriovenöser Shunt nach Verletzungen der A. carotis interna in ihrem intrakavernösen Verlauf entwickeln und sich u. U. erst Monate oder einige Jahre nach dem Unfall – meist zwar früher – mit einem pulsierenden Exophthalmus, Gefäßgeräuschen und evtl. lokalen Hirnnervenausfällen zu erkennen geben. Nach angiografischer Klärung (Abb. 26.**9**) muss man versuchen, den arteriovenösen Kurzschluss operativ zu beseitigen.

▶ Leitsymptome bei Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel:
- pulsierender Exophthalmus mit ödematöser Augenlidschwellung,
- Doppelbildersehen (durch Augenmuskelparesen),
- Kopfschmerzen,
- pulssynchrone Gefäßgeräusche,
- kein blutiger Liquor (da Fistel extradural liegt).

Hydrocephalus aresorptivus. Diese seltene Spätkomplikation kann sich im Anschluss an eine (traumatische) Subarachnoidalblutung entwickeln. Der Hydrocephalus aresorptivus beruht auf einer nachweisbar (mittels Isotopenszintigrafie und Liquordruckmessungen) **gestörten Liquordynamik**. Er führt zu fortschreitender Demenz, beinbetonter Spastizität, Ataxie und Harninkontinenz. Eine MRT-Untersuchung erhärtet häufig die Verdachtsdiagnose. Oft führt eine Liquorentnahme von 20 – 30 ml zu einer passageren Besserung. Dann kann das Anlegen eines ventrikuloatrialen Shunts eine überraschende Besserung bringen (S. 397).

26.4 Rehabilitation von Patienten nach Hirnverletzungen

Aus den Folgen einer (traumatischen) Hirnschädigung resultiert für den Betroffenen nicht selten eine bleibende Behinderung, die ihn in seiner persönlichen Lebensgestaltung u. U. erheblich beeinflusst. Er bedarf dann für die Wiedereingliederung in Familie, Schule, Beruf und Gesellschaft intensiver, oft langfristiger rehabilitativer Hilfen.

Aus Art und Umfang der erlittenen zerebralen Leistungseinbußen erwächst eine Vielzahl von Rehabilitationsaufgaben. Folgende Störungen und Behinderungen bei Hirnverletzungen stehen bei den Rehabilitationsbemühungen im Vordergrund.

26.4.1 Rehabilitation bei neurologischen Defektsyndromen

Störungen der Motorik, der Sprache, der vegetativen Funktionen und der Sinnesorgane (Auge, Ohr, Geschmack, Geruch) können zu erheblichen Beeinträchtigungen der allgemeinen Beweglichkeit, der zwischenmenschlichen Kommunikationsmöglichkeiten und der körperlichen Belastbarkeit führen sowie den Hirngeschädigten in eine Abhängigkeit von vielfältigen Hilfeleistungen bringen.

Die Rehabilitation muss hier zunächst bemüht sein, die verbliebenen körperlichen Leistungsfähigkeiten zu mobilisieren und zu trainieren. Gezielter Einsatz von krankengymnastischer Behandlung, Beschäftigungs-

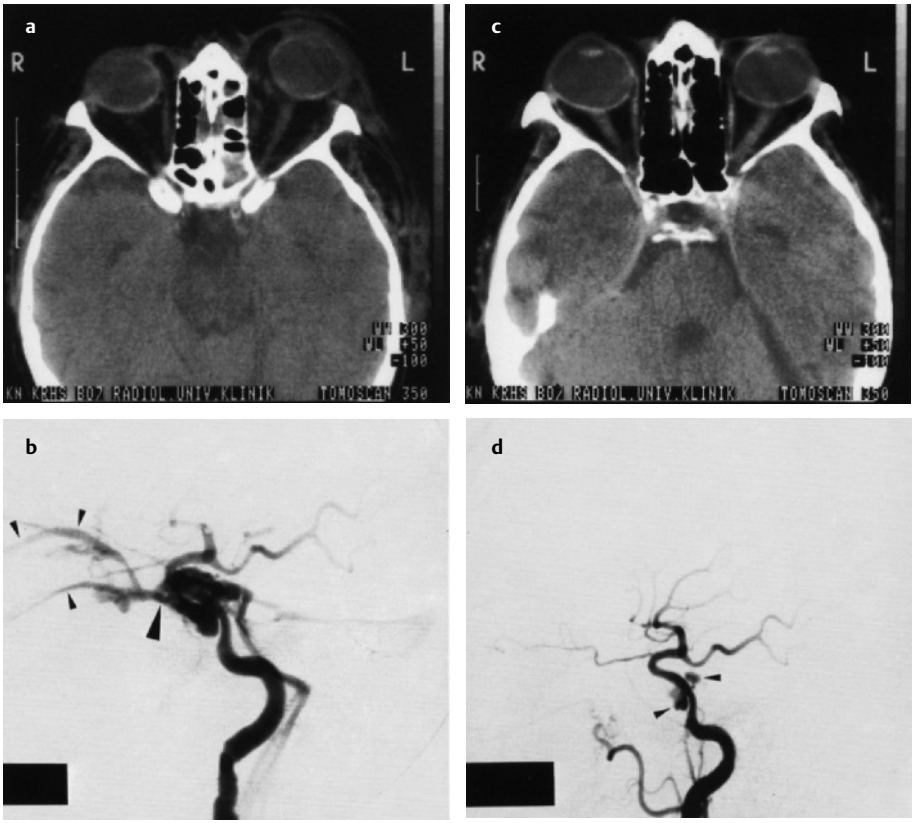


Abb. 26.9 Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel. **a** Axiales CCT der Orbitae. Protrusion des linken Bulbus (L) und deutliche Zeichen der vaskulären Kongestion der linken Orbita mit Erweiterung der Gefäße. **b** Angiogramm der linken A. carotis interna. Verletzung des intrakavernösen Karotisanteils an mehreren Stellen, frühe Kontrastierung der Orbitavenen, des Sinus cavernosus sowie des Sinus petrosus major und minor. **c** CCT eine Woche nach Verschluss der Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel. Normalisierung der Befunde. **d** Kontrollangiogramm unmittelbar nach Verschluss der Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel. Es zeigen sich noch zwei Rupturstellen der A. carotis interna (Pfeilspitzen), jedoch ohne Anschluss an das Venensystem. Deutliche Einengung der A. carotis interna durch ein hier bestehendes Wandhämatom.

und Arbeitstherapie sowie Logotherapie (bei Sprach- und Sprechstörungen) vermag oft erstaunliche Erfolge zu bringen. Bei Schwerstbehinderten müssen vorrangig die täglichen Verrichtungen wie Essen, Waschen, Toilettengang und Ankleiden geduldig geübt werden („Daily-Living-Training"). Nur gelegentlich werden orthopädische Hilfsmittel erforderlich. Zur Wiedereingliederung des Hirnverletzten in das Erwerbsleben sollten Werkstätten für Behinderte und, wo erforderlich, Umschulungsmöglichkeiten zur Verfügung stehen.

26.4.2 Rehabilitation bei psychischen Defektsyndromen

Weit häufiger und schwerer als durch neurologische, d. h. körperliche Behinderungen ist der Hirnverletzte durch seine psychischen Veränderungen beeinträchtigt.

Im Vordergrund des traumatischen Psychosyndroms steht in der Regel eine durchgängige psychophysische Verlangsamung, die sich bei allen motorischen Entäußerungen zu erkennen gibt und mit einer Reduzierung des Antriebs sowie der Minderung von Spontaneität und Initiative das veränderte Persönlichkeitsbild des Hirnverletzten prägt. Häufig zu registrieren sind bei Hirnverletzten auch Störungen der emotionalen Steuerung, des Urteils- und Kritikvermögens, der Aufmerksamkeit, der Konzentration und der mnestischen Funktionen, seltener eine Minderung der intellektuellen Fähigkeiten.

Gelegentlich entwickeln sich neben diesen psychopathologischen Störungen abnorme Verhaltensformen, die keine zerebral-organische Ursache haben, sondern nur aus der Primärpersönlichkeit des Verletzten oder aus der Umweltresonanz verstehbar werden, also im weitesten Sinn als reaktiv bezeichnet werden können.

Wichtige **Zielsetzungen einer Rehabilitationsführung** sind daher:

- psychophysische Überforderungen vermeiden,
- Arbeiten unter Zeit- und Leistungsdruck (z. B. Akkord- und Fließbandarbeiten) vermeiden,
- ausreichende körperliche und geistige Betätigung,
- Alkoholkarenz sowie
- einer Medikamentenabhängigkeit vorbeugen, v. a. bezüglich Analgetika.

Insbesondere müssen die individuellen Fähigkeiten und die verbliebenen Leistungsmöglichkeiten des Verletzten erkannt und gezielt gefördert werden, um sein meist schwer beeinträchtigtes Selbstwertgefühl zu stärken. Wesentliche Voraussetzung für alle, oft mühevollen sozialfürsorgerischen Betreuungen und psychotherapeutischen Bemühungen ist ein verstehendes und einfühlendes Verhalten des sozialen Umfeldes, in dem der Verletzte lebt und arbeitet.

26.4.3 Rehabilitation bei epileptischen Anfällen nach Schädel-Hirn-Traumen

Die posttraumatisch auftretenden epileptischen Anfälle stellen eine besondere Belastung für Hirnverletzte dar. Da „Epilepsien" immer noch zu den Krankheiten mit einem ausgesprochen niedrigen Sozialprestige gehören, gleiten Hirnverletzte mit Anfällen häufig in die soziale Isolierung ab, sind schwierig auf Arbeitsplätze zu vermitteln und wechseln zu früh in den Rentnerstatus über. Auch hier muss die Rehabilitation neben einer Verbesserung in der regelmäßigen ärztlichen Überwachung v. a. um eine

Förderung der beruflichen Eingliederung und, mit einer intensiven Aufklärungsarbeit in der Gesellschaft, um eine Besserung des Sozialimages dieser Kranken bemüht sein.

26.5 Rückenmarkverletzungen

26.5.1 Pathogenese

Traumatische Rückenmarkschädigungen entwickeln sich entweder **primär** durch Druckeinwirkung dislozierter Knochenteile bzw. dislozierten Bandscheibenmaterials oder **sekundär-ischämisch** infolge einer gestörten spinalen Blutversorgung. Stets bildet sich um den Verletzungsort ein perifokales Ödem, das seinerseits weiteres Rückenmarkgewebe schädigt. Dadurch entwickelt sich klinisch zunächst ein Querschnittssyndrom, das wegen des Ödems einige Segmente oberhalb der primären Rückenmarkverletzung zu lokalisieren ist. Nicht ganz selten ist eine Diskrepanz zwischen neuroradiologischen Befunden und klinischer Symptomatik festzustellen.

► Bei bewusstlosen Trauma-Patienten, bei Polytraumatisierung oder bei entsprechendem Unfallhergang ist bis zur sicheren Diagnose von einem spinalen Trauma auszugehen. Bis zur abschließenden Klärung ist unbedingt die Immobilisation des Patienten zu beachten!

26.5.2 Einteilung

Analog zu den Hirnverletzungen werden Rückenmarkverletzungen eingeteilt in

- offene und gedeckte Verletzungen (also mit oder ohne Verletzung der Dura mater spinalis) sowie in
- Commotio, Contusio und Compressio spinalis.

Commotio spinalis. Die spinalen Ausfallerscheinungen sind nur flüchtig, bilden sich innerhalb von Stunden vollständig zurück und entsprechen in ihrem Erscheinungsbild einem spinalen Schocksyndrom (S. 179f.)

Contusio spinalis. Je nach Höhe und Querschnittlokalisation der Schädigung kommt es zu Rückenmarksyndromen, die in Kapitel 14 ausführlich beschrieben werden (S. 177ff). Unter den **Spätfolgen nach Rückenmarkkontusionen**, die wesentlich das Schicksal der Patienten mitbestimmen, sind neben dem neurologischen Defektsyndrom zu erwähnen: Dekubitalgeschwüre, Harnwegsinfektionen, Kontrakturen, Osteoporosen und periartikuläre Ossifikationen sowie posttraumatische Arachnopathien. Selten kann es auch zu einer sog. posttraumatischen Spätmyelomalazie kommen, der meist eine „wachsende" Nekrosezyste zugrunde liegt. Klinisch kann das Bild dann dem einer Syringomyelie entsprechen.

Compressio spinalis. Eine Kompression des Rückenmarks kann durch die andauernde Druckwirkung von dislozierten Knochenfragmenten, v. a. aber durch ein epidurales spinales Hämatom hervorgerufen werden. Bei Patienten, die unter einer Antikoagulanzientherapie stehen, kann sich ein derartiges Hämatom schon nach einem Bagatelltrauma, ja selbst spontan entwickeln.

26.5.3 Beschleunigungstrauma der Halswirbelsäule

Für die früher als „HWS-Schleudertrauma“ (oder engl. „whiplash injury“) bezeichnete Verletzung wird heute der Begriff „Beschleunigungsverletzung der Halswirbelsäule“ (oder engl. „whiplash associated disorder“) bzw. HWS-Distorsion verwendet. Hierbei kann es auch zu Rückenmarksverletzungen kommen. Daher sind entsprechende Untersuchungen erforderlich.

Beschleunigungsverletzungen der Halswirbelsäule treten als häufigster Verletzungsmechanismus bei bis zur Hälfte der Verkehrsunfallopfer in Deutschland auf, oft bei Auffahrunfall, seltener aber auch bei Sturz- oder Sportverletzungen. Verursacht werden sie durch eine plötzliche Retroflexions-, Anteflexions- oder Rotationsbewegung der HWS, bei der entsprechend Beschleunigungskräfte von vorne, von hinten oder von seitlich wirken. Die Folgen sind zumeist Zerrungen der komplexen Weichteilstrukturen des Halses (z. B. der Nacken- und Halsmuskulatur und der Bänder). Distorsionen der Wirbelgelenke, randständige Ablösungen der Bandscheiben, Einblutungen um Nervenwurzeln und Wurzelausrisse sind Beispiele für weitere Schädigungsmöglichkeiten. Zu einer Rückenmarkverletzung kommt es hierbei jedoch sehr selten. 90-95 % aller Verletzungen im Rahmen eines HWS-Beschleunigungstraumas sind als leicht oder mäßig einzustufen.

Klinik. Klinische Symptome äußern sich oft erst nach einem beschwerdefreien Intervall unterschiedlicher Dauer (maximal 48 Stunden). Typische Symptome sind dann Schmerzen (Nacken-Hinterkopf-Schmerz, möglicherweise auch ausstrahlend in Schultern und Arme) mit eingeschränkter HWS-Beweglichkeit und neurootologische Symptome (Schwindel, Übelkeit, Tinnitus, Gleichgewichtsstörungen). Sehr selten können Paresen, sensible Störungen wie Missempfindungen oder Taubheitsgefühl auftreten, beispielsweise im Rahmen eines zervikalen radikulären Syndroms. Schluckstörungen infolge eines Hämatoms an der Rachenhinterwand sind bei schwerem Trauma ebenfalls möglich. Eine weitere seltene aber schwerwiegende Komplikation ist eine Dissektion der A. vertrebralis oder der A. carotis.

> ▶ Bei Beschwerden, die unmittelbar nach dem Unfallereignis auftreten (z. B. Nackenschmerz, Kopfschmerz, Bewusstlosigkeit, Gedächtnislücken, Übelkeit bzw. Erbrechen), ist unbedingt ein Arzt aufzusuchen, um mögliche Folgen des Traumas frühzeitig zu erkennen (klinische Untersuchung, ggf. Ausschluss einer Fraktur, einer Bandscheibenläsion, eines Dissekates etc.). Ein beschwerdefreies Intervall macht eine fassbare strukturelle Schädigung wenig wahrscheinlich.

Diagnostik. Die Diagnose wird in Zusammenschau von Anamnese (insbesondere Traumamechanismus) und Beschwerden sowie klinischem Befund gestellt.

Die Bildgebung umfasst zunächst die **Röntgenuntersuchung** der HWS (in zwei Ebenen, ggf. nach Frakturausschluss durch Funktionsaufnahmen). Bei klinischen Auffälligkeiten ist das **MRT** der HWS anzuschließen. Je nach Beschwerde- und Befundkonstellation folgen Zusatzuntersuchungen. So ist z. B. bei Hinweisen auf eine zerebrale Beteiligung (zerebrale Einblutung, Ischämie bei Dissektion der A. vertebralis) zusätzlich ein kraniales CT oder MRT indiziert.

Therapie. Frühzeitige Aktivierung und möglichst nur kurze Arbeitsunfähigkeit sind wichtig, um einer Chronifizierung von Beschwerden (z. B. chronischem Nacken-

schmerz, chronischem Spannugskopfschmerz) vorzubeugen. Bei leichten Verletzungen ist in der Regel eine Schonfrist von nur wenigen Tagen erforderlich, in der der Patient langes Sitzen, körperliche Anstrengungen, schwere Erschütterungen, aber auch chirotherapeutische Eingriffe oder Massagen vermeiden sollte. Der Einsatz einer sog. Halskrause (Camp-Kragen, Schanz-Krawatte) ist heute umstritten, da er den Heilungsprozess durch die lange Ruhigstellung verzögern kann (Schwächung und Verkürzung der Nackenmuskulatur). Insgesamt sollten Zervikalstützen keinesfalls länger als 14 Tage getragen werden. Physiotherapeutische Übungsbehandlungen können ergänzend sinnvoll sein. Muskelentspannend und schmerzlindernd wirken in der Regel trockene (z. B. Rotlicht, Wärmekissen) oder feuchte (z. B. Fango) Wärme. Bei stärkeren Schmerzen werden zusätzlich Schmerzmittel verordnet (z. B. Diclofenac, Ibuprofen, Paracetamol).

Die Behandlung des schweren HWS-Beschleunigungstraumas richtet sich nach den speziellen Schädigungen (z. B. OP bei Bandscheibenläsion, Stent bei Gefäßdissektion usw.).

Verlauf. In den weitaus meisten Fällen klingen die Beschwerden nach etwa 4-8 Wochen vollständig ab. Nur selten werden die Beschwerden chronisch, dauern also über mehr als 6 Monate an. Wenn chronische Schmerzen oder Einschränkungen bestehen, sind diese weiter abzuklären (neurologisch, radiologisch, psychiatrisch) und je nach Ursache zu behandeln.

26.6 Elektrotrauma des Nervensystems

26.6.1 Direkte Schäden

Die direkten elektrotraumatischen Schäden am Nervensystem durch Elektrounfall oder Blitzschlag sind Hitzeschäden, d. h. wärmeenergetische Stromeffekte. In Abhängigkeit von Stromkreis, Stromstärke und Stromflussdauer kann es zu schweren Koagulationsnekrosen und ausgedehnten Ödemreaktionen in Gehirn, Rückenmark und peripheren Nerven kommen. Daraus resultieren unterschiedliche zerebrale (auch meningitische), spinale und periphere Syndrome, epileptische Anfälle sowie symptomatische Psychosen.

26.6.2 Sekundäre Schäden

Neben diesen unmittelbaren elektrotraumatischen Schäden stehen aber nach einem Elektrounfall häufig mittelbare Schäden durch ein Sekundärtrauma (z. B. Sturz infolge des initialen Bewusstseinsverlustes oder epileptischer Anfälle oder durch einen elektrotraumatischen Herzschaden) im Vordergrund. In der Regel zeigen die primären elektrotraumatischen Schäden des Nervensystems Decrescendoverläufe, Restschäden sind aber auch anzutreffen.

Selten sind nach einem Elektrotrauma langsam progrediente zerebrale und insbesondere spinale Erkrankungen (motorische Systemdegenerationen, die klinisch einer spastischen Spinalparalyse oder einer ALS gleichen können) beobachtet worden. Ihr Kausalbezug zum Elektrounfall ist im Einzelfall jedoch sehr kritisch und zurückhaltend zu beurteilen.

27

Metabolische Erkrankungen

Die biochemische und genetische Forschung der letzten Jahrzehnte hat für eine Reihe von Krankheiten, die bislang zu den degenerativen ZNS-Prozessen gerechnet wurden, als Ursache hereditär bedingte Stoffwechselanomalien aufdecken können, so dass man unter dem Begriff „metabolische Erkrankungen“ **genetisch bedingte Hirnstoffwechselerkrankungen und Hypoglykämien** zusammenfasst. Meist liegt diesen Erkrankungen ein angeborener Enzymdefekt (**Enzymopathie**) des Lipoid-, Aminosäuren-, Kohlenhydrat- oder Kupferstoffwechsels zugrunde.

Da sich viele dieser neurometabolischen Erkrankungen bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter mit Störungen der motorischen und psychischen Entwicklung manifestieren, stellen sie vorwiegend eine **neuropädiatrische Problematik** dar.

Es folgt eine kurze Übersicht über die wichtigsten dieser insgesamt seltenen, bisweilen auch erst im Erwachsenenalter klinisch hervortretenden Stoffwechselanomalien mit ihren zerebralen Auswirkungen.

27.1 Lipoidosen

Bei den ätiologisch sehr heterogenen Fettstoffwechselstörungen kommt es zu einer intrazellulären Lipidablagerung (Lipidspeicherkrankheiten oder Sphingolipidosen).

Bei den **Leukodystrophien** werden vorwiegend Sulfatide oder Zerebroside in Marklagerstrukturen eingelagert. Die klinischen Erscheinungen beginnen allgemein mit spastischen Lähmungen und Ataxie, denen später Demenz, Anfälle und Sehstörungen folgen.

Bei den **Poliodystrophien** wird eine Anreicherung von Phospholipiden und Gangliosiden in der grauen Substanz vorwiegend des Kortex und der Basalganglien beobachtet. Hier prägen Demenz, epileptische Anfälle und Sehstörungen das Krankheitsbild, Spastik und Ataxie folgen erst sekundär.

Aus der Gruppe der Lipoidosen (Tab. 27.**1**) seien besonders aufgeführt:

Tab. 27.1 Übersicht über Lipoidosen (Auswahl)

Lipoidose	Pathogenese, Genetik	Symptome	Verlauf
Morbus Fabry	Alpha-Galaktosidase-A-Mangel, intrazelluläre Ceramidenansammlung, x-chromosomal-rezessiv	• zerebrale Ischämien (auch bei jungen Menschen!) • brennende Extremitätenschmerzen • Hautveränderungen • Niereninsuffizienz	je nach Behandlung, (mit rekombinanter Alpha-Galaktosidase A)
Metachromatische Leukodystrophie	Aktivitätsmangel der Arylsulfatase A; dadurch Ablagerung von Sulfatiden im ZNS sowie im peripheren Nervensystem und in den Nieren autosomal-rezessiv	• Retardierung • para- bzw. tetraspastische Lähmungen • Blindheit • zerebelläre und extrapyramidal-hyperkinetische Syndrome • Taubheit • epileptische Anfälle • Demenz • NLG vermindert • Liquoreiweißvermehrung	letal
Tay-Sachs-Krankheit (Amaurotische Idiotie)	Defekt der Hexosaminidase A führt zu Speicherung von GM2-Gangliosiden	• Visusverfall • progrediente, extrapyramidale, zerebelläre und pyramidale Störungen • epileptische Anfälle • demenzieller Abbau	letal
Heredopathia atactica polyneuritiformis (Morbus Refsum)	Abbau der Phytansäure gestört durch Fehlen der Phytansäure-Alpha-Dehydrogenase	• zerebellär-ataktische und polyneuritische Erscheinungen • Hemeralopie bei Retinitis pigmentosa, • ichthyosiforme Hautveränderungen • Kardiomyopathie • Hörstörungen • Skelettmissbildungen • Liquorbefunddissoziation (zytoalbuminär)	Verlauf je nach Behandlung (phytanarme Kost)

Fortsetzung ►

Tab. 27.1 Fortsetzung

Lipoidose	Pathogenese, Genetik	Symptome	Verlauf
Morbus Niemann-Pick	Mangel des Enzyms Sphingomyelinase, daher Sphingomyelinspeicherung	• Entwicklungsstillstand mit motorischen Störungen • Hepatosplenomegalie • Seh- und Hörstörungen	letal
Morbus Gaucher	Beta-Glukosidase-Mangel führt zur Speicherung eines Glukozerebrosides	**Säuglingsform:** • spastische Paresen • rascher demenzieller Abbau **adulte Form:** • fortschreitende psychische Störungen • Knochenbeteiligung • Hepatosplenomegalie • Polyneuropathie	letaler Verlauf meist vor dem 2. Lebensjahr; unter Therapie unterschiedlicher Verlauf (Behandlung mit Glukozerebroidase möglich)

27.1.1 Morbus Fabry

Beim Morbus Fabry besteht ein **Alpha-Galaktosidase A-Mangel**, der zur intrazellulären **Ceramidenansammlung** führt. Die Erkrankung wird x-chromosomal-rezessiv vererbt. Für Männer wird die Inzidenz mit 1:40 000 angegeben, bei heterozygoten Frauen kann die Erkrankung in milder Form auftreten. Betroffen sind Haut, Nieren, Kornea, Blutgefäße sowie peripheres und autonomes Nervensystem. Erste Symptome werden bereits in der Kindheit oder Adoleszenz angegeben, häufig als brennende Extremitätenschmerzen. Zerebrale ischämische Insulte bei jüngeren Patienten ohne Risikohinweise können ein Hinweis auf diese Erkrankung sein. Im MRI sind Zeichen multipler lakunärer und territorialer Ischämien zu beobachten, später periventrikulär konfluierend. An der Haut treten makulopapilläre Veränderungen auf; die Schweißsekretion fällt aus.

27.1.2 Metachromatische Leukodystrophie

Dieses Krankheitsbild beruht auf einem genetisch bedingten Aktivitätsmangel der **Arylsulfatase A**. Hierdurch kommt es zu einer Ablagerung von **Sulfatiden** im ZNS sowie im peripheren Nervensystem und in den Nieren.

Symptomatik. Das Krankheitsbild, das meist schon während der Markscheidenreifung oder im späteren Kindesalter beginnt und eine infauste Prognose hat, äußert sich mit folgender Symptomatik:

- Retardierung der geistigen und motorischen Entwicklung, anfängliche Muskelhypotonie mit Pes valgus,
- para- bzw. tetraspastische Lähmungen mit fehlenden (!) Eigenreflexen und periodischen Gliederschmerzen (durch gleichzeitigen Befall der peripheren Nerven),
- doppelseitige Optikusatrophie mit Blindheit,

- zerebelläre und extrapyramidal-hyperkinetische Syndrome,
- Taubheit,
- epileptische Anfälle,
- Demenz,
- in der Regel Liquoreiweißvermehrung auf über 100 mg %,
- NLG durch Markscheidenprozess vermindert.

Diagnostik. Eine Sicherung der Diagnose kann durch nervenbioptischen (N. suralis) Nachweis metachromatischer Substanzen in den Markscheiden sowie eine Verminderung der Arylsulfatase A im Urin erfolgen. CCT und v. a. MRT können charakteristische Befunde zeigen, die der klinischen Krankheitsmanifestation vorausgehen – insbesondere bei den adulten Formen. Der typische MR-Befund ist eine bilaterale, konfluierende Signalintensitätsanhebung diffus in der weißen Substanz als Ausdruck der Demyelinisierung.

Prognose. Die Krankheit endet nach wenigen Monaten oder Jahren unter dem Bild einer Enthirnungsstarre letal.

27.1.3 Tay-Sachs-Krankheit (Amaurotische Idiotie)

Ein Defekt der **Hexosaminidase A** führt zu bei dieser Erkrankung zur Speicherung von **GM2-Gangliosiden**. Die autosomal-rezessiv vererbbare seltene Krankheit beginnt im frühen Kindesalter. Sie ist durch raschen Visusverfall (Optikusatrophie und Makuladegenerationen mit kirschrotem Fleck im Zentrum der Netzhaut), progrediente extrapyramidale, zerebelläre und pyramidale Störungen, Krampfanfälle und geistigen Verfall gekennzeichnet und führt in kurzer Zeit zum Tode. Die Ursache dieser Poliodystrophie besteht in einem Defekt der Hexosaminidase A (nachweisbar in den Haarwurzeln), der zu einer Speicherung von GM2-Gangliosiden führt.

27.1.4 Heredopathia atactica polyneuritiformis (Morbus Refsum)

Bei dieser Lipidspeicherkrankheit (identisch mit der HMSN IV) mit einem autosomal-rezessiven Erbgang ist der **Abbau** der **Phytansäure**, einer atypisch verzweigten Fettsäure, **gestört**, weil ein Mangel an **Phytansäure-Alpha-Dehydrogenase** besteht. Klinisch findet sich eine Kombination von zerebellär-ataktischen und polyneuritischen Erscheinungen, Hemeralopie bei Retinitis pigmentosa und Liquorbefunddissoziation (hohe Eiweißwerte mit Vermehrung von IgG und IgA bei normaler Zellzahl). Ichthyosiforme Hautveränderungen, Kardiomyopathie, Hörstörungen und Skelettmissbildungen sind weitere klinische Befunde. Beweisend ist der erhöhte Phytansäurespiegel im Serum. Therapeutische Erfolge sind mit Phytansäure- und phytolarmer Diät (Fettreduzierung unter Verwendung phytansäurefreier Margarine; Weglassen von grünem Gemüse und grünem Obst) zu erzielen.

27.1.5 Morbus Niemann-Pick

Bei dieser wohl häufigsten Lipidspeicherkrankheit kommt es wegen eines Mangels des Enzyms **Sphingomyelinase** zu einer Sphingomyelinspeicherung. Die Krankheit beginnt häufig im ersten Lebensjahr. Sie ist gekennzeichnet durch Entwicklungsstillstand mit motorischen Störungen sowie eine Hepatosplenomegalie, ferner Seh- und Hörstörungen. Rascher Verfall führt in wenigen Jahren zum Tode.

27.1.6 Morbus Gaucher

Hier führt ein **Beta-Glukosidase-Mangel** zur Speicherung eines **Glukozerebrosides**. Bei Manifestation im Säuglings- und Kleinkindalter verläuft die Krankheit akut mit spastischen Paresen und raschem psychischen Verfall. Die seltenere adulte Form, die meist in der Pubertät beginnt, zeigt langsamere Verläufe bis zu 15 Jahren. Hier stehen neben fortschreitenden psychischen Störungen eine Knochenbeteiligung, eine Hepatosplenomegalie und manchmal auch eine Polyneuropathie im Vordergrund.

27.1.7 Weitere Lipoidosen

Im Folgenden werden zusammengefasst weitere Lipoidosen genannt:

- **GM_1–Gangliosidosen**: Diesen Erkrankungen liegt ein **Beta-Galaktosidase-Mangel** zu Grunde. Klinisch kommt es zu Dystonien, auch zu Parkinsonsyndromen und einer demenziellen Entwicklung.
- **Zerebrotendinöse Xanthomatose**: Bei dieser autosomal rezessiv vererbten Krankheit liegt eine **Synthesestörung** der **Gallensäure** vor. Es kommt zur Akkumulation von Cholestanol mit Sehnenxanthomen, juvenilen Katarakten und mentaler Retardierung, später zu Spastik und Ataxie sowie gelegentlich auch zur Polyneuropathie. Eine molekulargenetische Diagnostik ist möglich. Die Behandlung mit Chenodeoxycholsäure kann das Krankheitsbild günstig beeinflussen.
- **Globoidzellenleukodystrophie Krabbe**: Bei dieser Krankheit besteht ein Mangel an **Galaktozerebrosidase**. Klinisch finden sich in erster Linie eine Spastik, eine Optikusatrophie (Visusminderung) und verminderte Nervenleitgeschwindigkeiten.

Zu weiteren Leukodystrophien bieten sich genetische Untersuchungen an, z. B. beim **Morbus Alexander** (GFAP-Gen), **Pelizaeus-Merzbacher-Erkrankung** (PLP-Gen), **zystische Leukenzephalopathie mit Megalenzephalus** (MLC-1-Gen), **Vanishing white matter disease** (EIF2B1-5-Gene). Näheres s. Spezialliteratur.

27.2 Störungen des Aminosäurestoffwechsels

Mehr als 30 verschiedene **Aminoazidopathien** sind bislang aufgeklärt worden. **Leitsymptom** dieser rezessiv erblichen Erkrankungen ist in der Regel die schwere geistige Retardierung. Doch auch zentralmotorische Störungen und verschiedenartige epileptische Anfälle (Petit- und Grand-Mal) können dabei beobachtet werden. Aus dieser Gruppe von insgesamt sehr seltenen Krankheiten sollen die nachfolgend genannten Erkrankungen besonders erwähnt werden.

27.2.1 Phenylketonurie (Fölling-Krankheit)

Hierbei liegt eine genetisch gestörte Synthese des Enzyms **Phenylalanin-4-Monooxygenase** in der Leber vor. Dies hat zur Folge, dass das Phenylalanin nicht in normaler Weise zum Tyrosin und weiter zum Adrenalin, Thyroxin und Melanin abgebaut wird, sondern nur beschränkt und insbesondere zu abnormen Metaboliten, v. a. zu Phenylbrenztraubensäure. Diese unphysiologischen Stoffwechselprodukte des Phenylalanins sind es, die dann auf das ZNS toxisch wirken und hier einen Status spongiosus in Rinde und Marklager hervorrufen. Darüber hinaus beeinträchtigt der unzureichende Phenylalaninabbau den Tryptophan-Serotonin-Stoffwechsel. Dem daraus resultierenden Serotonin-Defizit kommt

möglicherweise auch eine wesentliche Bedeutung für die ZNS-Schädigung zu. Besonders beachtenswert ist, dass die an dieser Krankheit leidenden Kinder zwar bei der Geburt körperlich und geistig noch unauffällig sind, jedoch schon im 4.–6. Lebensmonat erste Entwicklungsrückstände erkennen lassen.

Symptomatik. Unbehandelt entwickelt sich mit der Zeit das klinische Vollbild der Erkrankung:

- meist hellblonde, blauäugige und weißhäutige Kinder (durch mangelhafte Melaninbildung!),
- zunehmende Demenz,
- kyphotische Körperhaltung mit nach vorn gebeugten Schultern,
- Hyperhidrosis mit muffig riechendem Schweiß,
- epileptische Anfälle (meist BNS-Krämpfe mit Hypsarrhythmie im EEG),
- extrapyramidale, zerebelläre und pyramidale Bewegungsstörungen.

Diagnostik. Im Rahmen des **Neugeborenen-Screenings** kann ein direkter Nachweis des Phenylalanins mittels Tandem-Massenspektroskopie im Blut des Neugeborenen ab dem 3. Tag post partum durchgeführt werden. In anderen Ländern wird auch noch der sog. Fersentest (Guthrie-Test) im Rahmen des Neugeborenenscreenings eingesetzt. Bei Verdacht auf Phenylketonurie ist auch eine säulenchromatographische Bestimmung der Phenylalaninkonzentration im Blut zur Bestätigung möglich.

Die frühzeitige diagnostische Erfassung der Krankheit (die bei 0,1 ‰ der Neugeborenen vorliegt) ist v. a. deshalb so wichtig, weil es in vielen Fällen durch phenylalaninarme Säuglingsnahrung gelingt, die Entwicklung der schweren zerebralen Schädigungen zu verhindern.

27.2.2 Ahorn-Sirup-Krankheit

Bei dieser Erkrankung ist der **Leucin-Abbau** blockiert. Zu den Frühsymptomen gehört ein süßlicher, maggiartiger „Ahornsirup"-Geruch des Urins.

Klinisch werden beobachtet: Entwicklungsstillstand, extrapyramidale Symptome, Erbrechen, Hypertonie, Tod nach wenigen Wochen.

Therapiemöglichkeit besteht in einer leucin-, isoleucin- und valinarmen Ernährung.

27.2.3 Hartnup-Syndrom

Das Hartnup-Syndrom hat einen relativ gutartigen Verlauf und eine kennzeichnende Photodermatose. Ihm liegt eine **Tryptophan-Stoffwechselstörung** zugrunde. **Klinisch**: verzögerte Entwicklung, zerebelläre Symptome und Anfälle.

27.3 Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels

Hypoglykämien. Sie verursachen neurologische Symptome in Form von Bewusstseinsstörungen, epileptischen Anfällen, Schwitzen und zentral-motorischen Symptomen; Hypoglykämien können mannigfache Ursachen haben, z. B. Inselzelltumoren, Lebererkrankungen, Morbus Addison und selten auch angeborene Kohlenhydratstoffwechselstörungen (z. B. hereditäre Fruktoseintoleranz). Nicht ganz so selten scheint eine **idiopathische Hypoglykämie** vorzukommen, deren erste Symptome schon im Säuglingsalter in Form von Krämpfen, Apathie oder Zittern, Unruhezuständen und myoklonischen Zuckungen beobachtet werden können. Manchmal sind diese idiopathischen Hypoglyk-

ämien leucinempfindlich und werden dann durch eiweißreiche Kost ausgelöst.

Bezüglich der **Glykogenosen**, bei denen Enzymdefekte dazu führen, dass im Körper übermäßig Glykogen gespeichert wird, sei auf S. 481 verwiesen.

Metabolisch-genetische Schwachsinnsformen. Hier haben Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels v. a. Bedeutung als

- **Galaktosämie.** Hier zeigen die Säuglinge einen psychischen und motorischen Entwicklungsrückstand, Hepatomegalie und Katarakt. Gestört ist bei diesen Patienten die Umwandlung von Galaktose in Glukose, bedingt durch einen Defekt der Uridyltransferase, seltener infolge eines Galaktokinasemangels. Eine erfolgreiche Behandlung kann von einer galaktose- und laktosefreien Ernährung während der ersten Lebensjahre erhofft werden.
- **Gargoylismus – Dysostosis multiplex (Pfaundler-Hurler-Krankheit):** Ein seltenes rezessiv-erbliches Leiden, das durch Minderwuchs, Infantilismus, grobe Gesichtszüge, Hornhauttrübung, Knochendeformitäten und psychische Retardierung gekennzeichnet ist und dem eine Mukopolysaccharidose zugrunde liegt.

27.4 Störungen des Kupferstoffwechsels

Eine autosomal-rezessiv erbliche Störung des Kupferstoffwechsels (langer Arm des Chromosoms 13, Gen ATP7B) verursacht die hepatolentikuläre Degeneration (**Morbus Wilson**). Inzwischen sind mehr als 250 Mutationen im Wilson-Gen bekannt, das Wilson-Protein (ATP7B) wirkt als intrazellulärer Kupfertransporter. Seine Aktivität ist anhängig vom Kupferspiegel.

Durch Mangel oder Fehlen von Coeruloplasmin, einem Serum-Alpha-2-Globulin, das dem Kupfertransport dient, kommt es zu einer pathologischen Ablagerung von Kupfer in der Leber und im Hirn, betont in den Basalganglien. Das Gesamtkupfer im Serum ist vermindert, das freie Kupfer jedoch vermehrt. Gleichzeitig kommt es zu einer vermehrten Kupferausscheidung im Urin.

Symptomatik. Die Krankheit beginnt meist in der Jugend oder im frühen Erwachsenenalter und schreitet häufig subchronisch fort. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Klinisch geprägt ist der Morbus Wilson durch:

- verschiedenartige extrapyramidale Syndrome, die durch pseudobulbärparalytische Erscheinungen, v. a. Dysarthrien und Dysphagien, besonders kennzeichnend sind,
- schwere Verhaltensstörungen, Wesensänderungen, Depressionen, Affektlabilität, Gedächtnisstörungen und auch psychotische Episoden,
- Ruhe- oder Intentionstremor, Flügeltremor („Flapping Tremor“) (s. S. 168) und Nystagmus als Ausdruck einer zerebellären Störung; diese meist später auftretenden Erscheinungen haben der Krankheit auch den Namen „Pseudosklerose Westphal-Strümpell“ im Vergleich zur Multiplen Sklerose gegeben,
- Kayser-Fleischer-Kornealring, ein grünbrauner Pigmentsaum nahe dem Limbus corneae,
- Leberzirrhose, die oft nur gering ist, jedoch auch umgekehrt unter Zurücktreten der neurologischen Symptome das klinische Bild beherrschen kann,
- auch andere Organsysteme können beteiligt sein: Muskel/Skelett, Leber, Herz, Niere, Magen-Darm-Trakt, Endokrinum, Haut, Blut.

► Ruhe- sowie Intentionstremor und Ataxie bei jüngeren Patienten müssen stets an Morbus Wilson denken lassen!

Diagnostik. Die diagnostische Klärung des Krankheitsbildes erfolgt durch:

- Spaltlampenuntersuchung der Corneae (Kayser-Fleischer-Kornealring?),
- laborchemisch: Coeruloplasmin- und Kupfer-Serumspiegelbestimmung: erniedrigter Serum-Coeruloplasminspiel (unter 20 mg/dl),erniedrigtes Serumkupfer (unter 60 ug/dl), erhöhtes freies Serumkupfer (über 10 ug/dl = mehr als 10% des Gesamtserumkupfers), erhöhter Kupfergehalt im Leberbiopsat (mehr als 250 ug/g; normal 50 ug/g Trockengewicht),
- Messung der Kupfer-Ausscheidung im 24-h-Urin; erhöht (mehr als 80 ug/24 h),
- Leberbiopsie,
- CCT und MRT des Gehirns,
- intravenöser Radiokupfertest,
- evtl. Penicillamin-Belastungstest.

Empfehlungen. Es wird empfohlen, bei jeder nichtinfektiösen Lebersymptomatik im Kindesalter und jeder unklarer extrapyramidalen Bewegungsstörung bei Patienten, die unter 45 Jahre alt sind, differenzialdiagnostisch an einen Morbus Wilson zu denken. Auch bei ungeklärter Lebersymptomatik in Verbindung mit extrapyramidalen oder psychischern Symptomen ist an diese Krankheit zu denken, insbesondere bei genetischer Belastung. Bei nachgewiesenem Morbus Wilson ist ein Familienscreening unter Einschluss aller Geschwister und Kinder erforderlich.

Therapie. Es wird eine Normalisierung der Kupferbilanz durch kupferarme Diät und durch D-Penicillamin angestrebt, einem Chelatbildner, der die Kupferausscheidung fördert. Diese Behandlung muss – wenn sie anspricht – lebenslang durchgeführt werden, allerdings sind als seltene Nebenerscheinungen der D-Penicillamin-Medikation myasthenische Reaktionen beschrieben worden. Die D-Penicillamin-Dosis kann durch eine Kombinationstherapie mit Zinksulfat reduziert werden. Die D-Penicillamin-Therapie sollte stets mit einer Pyridoxin- und für etwa 14 Tage mit einer Prednisonmedikation kombiniert werden. Alternativ kann auch eine Behandlung mit Triethylentetramin-Dihydrochlorid (Trien) erfolgen. Präsymptomatische Patienten erhalten von Beginn an eine Zinkmedikation.

28

Fehlbildungen und Entwicklungsstörungen

Die konnatalen Fehlbildungen des Nervensystems haben keine einheitliche Ätiologie und lassen sich retrospektiv oft nicht sicher klären. Sie können erblich bedingt sein oder durch sehr unterschiedliche exogene Einwirkungen in verschiedenen Entwicklungsphasen hervorgerufen werden.

Besondere Bedeutung haben die mangelhaften Schließungen des Neuralrohrs. Sie sind Folge frühembryonaler Entwicklungsstörungen und werden allgemein als **Dysraphien** bezeichnet. Doch auch am geschlossenen Neuralrohr können sich noch verschiedenartige Fehlbildungen entwickeln.

Von den **Fehlbildungen**, die zwar zahlreiche Sekundärerscheinungen nach sich ziehen können, nach Abschluss der Wachstumsvorgänge jedoch stationär bleiben, werden die **Fehlbildungskrankheiten** unterschieden, die noch in späteren Lebensphasen eine selbstständige prozesshafte Entwicklung aufweisen.

Fehlbildungen des Nervensystems treten häufig in Kombination mit Missbildungen des Skelettsystems, v. a. des Schädels und der Wirbelsäule auf oder aber mit Missbildungen der Haut. Andererseits werden Missbildungen des Skelettsystems und der Haut auch nicht selten ohne Fehlbildungen des Nervensystems angetroffen.

28.1 Konnatale Hirnschädigungen

Die klinischen Erscheinungsbilder der zerebralen Entwicklungsstörungen sind vielgestaltig und hängen von deren Ätiopathogenese sowie von Lokalisation und Ausmaß des Hirnschadens ab.

Stehen Störungen der Motorik mit pyramidalen oder extrapyramidalen Symptomen sowie Muskeltonusveränderungen im Vordergrund, spricht man bei den konnatalen Hirnschäden häufig sehr allgemein von **infantilen Zerebralparesen** (auch zerebraler Kinderlähmung). Beim Neugeborenen können fehlende oder symmetrische Spontanbewegungen und eine Überstreckung von Kopf und Rumpf erste Hinweise hierauf geben, später zeigt sich dann zunehmend eine Verzögerung der motorischen Entwicklung.

Formen. Das klinische Bild der **Little-Krankheit**, der häufigsten Form der konnatalen zerebralen Bewegungsstörungen, ist von einer spastischen Diplegie der Beine mit Adduktorenspasmus und Spitzfußstellung gekennzeichnet. Es können aber auch eine Hemiparese, Tetraparese, Choreoathetose, eine Athé-

tose double (beidseitige Athetose) oder zerebelläre Erscheinungen die Symptomatik prägen. Störungen der psychischen und intellektuellen Entwicklung sowie epileptische Anfälle sind nicht regelhafte, aber mögliche Begleiterscheinungen.

Insbesondere einseitige **Gliedmaßenhypotrophien** sind, wenn gleichzeitig zentralmotorische Störungen vorliegen, in der Regel Folge einer frühkindlichen Hirnschädigung. Auch eine halbseitige Gesichtshypotrophie kann dabei angetroffen werden. Isolierte Fehlbildungen von Gliedmaßen (Phokomelien) werden dagegen v. a. pharmakotoxisch (z. B. Thalidomid) verursacht.

Ursachen. Ursachen der infantilen Zerebralparesen sind **prä-, peri- oder postnatale Hirnschädigungen** wie zerebrale Hypoxien, Hirnvenen- und Sinusthrombosen, spontane intrakranielle Blutungen, Geburtsasphyxien, Geburtstraumen, seltener Infektionskrankheiten. Die Hirnschädigungen sind oft verbunden mit typischen weiteren Symptomkonstellationen. Eine Übersicht über wichtige intrauterin und perinatal erworbene Hirnschädigungen gibt Tab. 28.**1**.

Schließlich können Fehlbildungen des Nervensystems auch auf **genetischen Veränderungen** beruhen. Mit dem Hinweis auf humangenetische und pädiatrische Fachliteratur sei hier v. a. die Trisomie 21 (Langdon-Down-Syndrom) genannt.

Tab. 28.1 Wichtige intrauterin oder perinatal erworbene Hirnschädigungen

Hirnschädigung	Ursache	Symptomatik	Besonderheiten
Little-Krankheit	prä- oder perinatale Hirnschädigungen verschiedener Genese	spastische Diplegie der Beine mit Addukotorenspasmus und Spitzfußstellung (u. a.)	
Kernikterus und fetale Erythroblastose	Rh-System-Inkompatibilität zwischen Mutter und Kind	• Anämie • Erythroblastose • Apathie • Trinkschwierigkeiten • Ödeme • Atmungsunregelmäßigkeiten • rasch progredienter Ikterus • nicht selten Spastik • „zerebrale Kinderlähmung“ • Intelligenzminderung • Schwerhörigkeit	

Fortsetzung ►

Tab. 28.1 Fortsetzung

Hirnschädigung	Ursache	Symptomatik	Besonderheiten
Rötelnembryopathie	Mutter während der ersten drei Graviditätsmonate an Röteln erkrankt	• Katarakt • Herzfehlbildungen • Innenohrtaubheit • Mikrozephalie • epileptische Anfälle	
konnatale Toxoplasmose	von der Mutter in 2. Graviditätshälfte erworbene Infektion	• psychomotorische Retardierung • Chorioretinitis • epileptische Anfälle • intrazerebrale Verkalkung (CCT)	intrauterine Enzephalitis führt beim Neugeborenen zu einem postenzephalitischen Schaden
weitere infektiöse Embryopathien	nach intrauterin erworbenen Infektionen wie: • Lues • Zytomegalie • Listeriose • Mumps • HIV-Infektionen	von minimalen Hirnfunktionsstörungen bis zu schwersten Hirnschäden und epileptischen Anfällen	je nach Ursache
Alkoholembryopathie	Alkoholabusus der Mutter während der Graviditität	• Minderwuchs • Mikrozephalie • psychomotorische Retardierung • typische kraniofaziale Dysmorphie: • enge Lidspalten • Epikanthus • Sattelnase • Mikrognathie	heute die häufigste Störung der Embryonalentwicklung

28.2 Fehlbildungen des knöchernen Schädels und des Gehirns

Schädelfehlbildungen. Hirn und Hirnschädel können im Wachstum zurückbleiben (**Mikrozephalie**) oder abnorm groß werden (**Makrozephalie**). Weitere Schädelfehlbildungen wie Turmschädel (**Turrizephalus** oder **Oxyzephalus**), Langschädel (**Dolichozephalus**) oder Kurzschädel (**Brachyzephalus**) sind Folgen sog. **Kraniostenosen**, d. h. einer prämaturen Synostosierung von Schädelsuturen. Stärkere Ausprägungen dieser Fehlbildungen führen zu chronischer Hirndrucksteigerung (s. S. 190). Hier ist frühzeitig eine operative Druckentlastung durch Resektion der verknöcherten Nähte zu versuchen.

Dysraphien. Bei **dysraphischen Störungen** mit lückenhaftem Schädelschluss (**Kranioschisis**) können durch die knöcherne Bruchpforte Hirnhautteile, Hirnsubstanz oder Ventrikelanteile (Meningozele – Enzephalozele – Enzephalozystozele) prolabieren. Nicht selten sind diese Fehlbildungen, aus denen Anfälle, neurologische Herdstörungen und Oligophrenie resultieren, noch mit Dysraphien des Rückenmarks und weiteren Fehlbildungen kombiniert. Auch der Balkenmangel (Balkenagenesie, Abb. 28.1) ist ein dysraphischer Reifungsdefekt, der klinisch mit Anfällen und mentaler Retardierung einhergehen kann oder symptomlos bleibt und sich dann als Zufallsbefund im CCT/MRI mit einem „Zyklopenventrikel“ und Stierhornform der Seitenventrikel äußert.

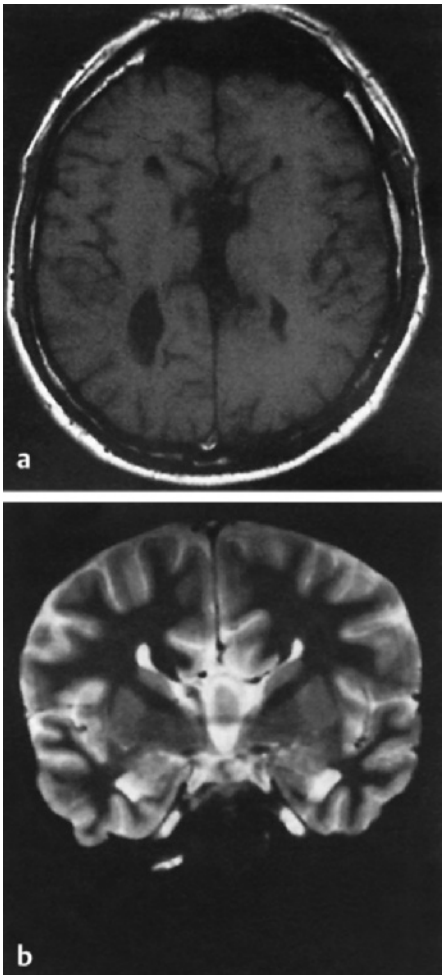


Abb. 28.1 **Balkenagenesie.**
a T 1-betonte MRT-Aufnahme, transversal.
b T 2-betonte MRT-Aufnahme, koronar.

Fehlbildungshydrozephalus. Er ist entweder die zerebrale Manifestation einer meist komplexeren Dysraphie, also ein Hydrocephalus communicans mit freier Liquorpassage, oder aber - häufiger - ein sekundärer Hydrocephalus occlusus, der sich aus fehlbildungsbedingten Stenosen bzw. Verschlüssen im Bereich des Aquädukts und des 4. Ventrikels entwickelt.

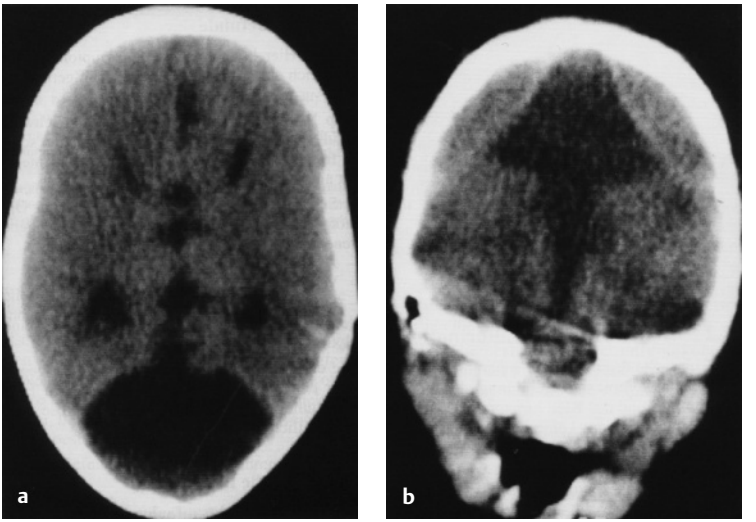


Abb. 28.2 Dandy-Walker-Syndrom.
a Axiales CT. Zystische Erweiterung des 4. Ventrikels; assoziierte Fehlbildung: Balkenagenesie. **b** Koronares CT. Agenesie des Kleinhirnwurms, hohe Tentoriumansätze.

Die Verlegung der inneren Liquorwege, die der progressiven Entwicklung des oben erwähnten Hydrocephalus occlusus zugrunde liegt, kann aus verschiedenen **zervikookzipitalen Fehlbildungen** resultieren. Erwähnt seien hier:

- Das **Dandy-Walker-Syndrom,** eine Kombinationsfehlbildung der hinteren Schädelgrube mit Aplasie des Kleinhirnunterwurms, zystischer Erweiterung des 4. Ventrikels (als Folge einer kongenitalen Atresie der Foramina Luschkae und Magendii, Abb. 28.**2**) und progredientem Verschlusshydrozephalus. Die klinischen Erscheinungen, die durch eine fortschreitende Hirndrucksymptomatik mit ataktischen Störungen, Stauungspapille und Sehstörungen geprägt werden, manifestieren sich manchmal erst um das 20. Lebensjahr. Zur Behandlung ist die operative Wiederher-

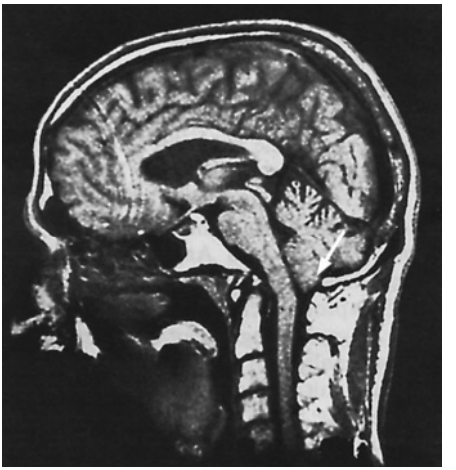


Abb. 28.3 Arnold-Chiari-Typ-I-Malformation (MRT)**.** Herniation der Kleinhirntonsillen in den Spinalkanal (Pfeil).

stellung der normalen Liquorzirkulation durch Liquorableitung mit ventrikuloatrialem oder ventrikuloperitonealem Shunt erforderlich.

- Das **Arnold-Chiari-Syndrom**, ebenfalls eine komplexe Hemmungsfehlbildung des Kleinhirns, des kaudalen Hirnstamms und des rostralen Halsmarks (z. B. Syringobulbie oder Syringomyelie), die häufig auch mit einer lumbalen Spina bifida und gelegentlich mit Anomalien des kraniozervikalen Übergangs verbunden ist. Bedeutsam ist dabei ein Tiefstand der Kleinhirntonsillen mit Verlagerung der Medulla oblongata und zapfenförmiger Kleinhirnanteile durch das Foramen occipitale magnum in den zervikalen Wirbelkanal (Abb. 28.**3**), so dass sich ein Hydrocephalus occlusus entwickelt. Klinisch stehen Symptome kaudaler Hirnnerven, der langen Bahnen (Pyramidenbahnzeichen, sensible Störungen) und zerebelläre Zeichen neben den Erscheinungen des Verschlusshydrozephalus im Vordergrund. Die Therapie besteht im Wesentlichen in der Liquorableitung über einen Shunt.

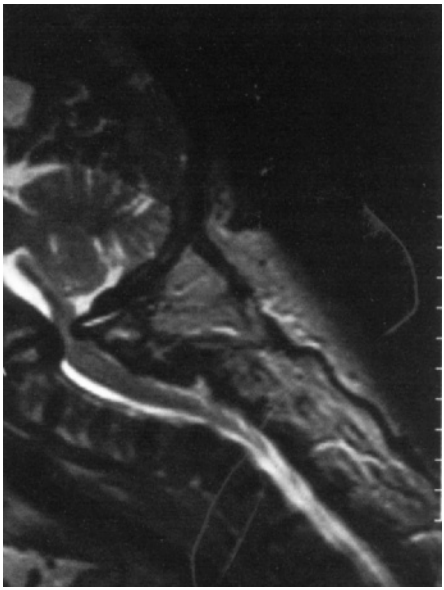


Abb. 28.4 Basiläre Impression und Stenose des Foramen occipitale magnum bei einer 73-jährigen Patientin. MRT-Aufnahme, sagittale T 2-gewichtete Turbospinechosequenz. Die hochgradige Einengung des Foramen occipitale magnum führt zu einer Kompression der Medulla oblongata.

28.3 Fehlbildungen des kraniozervikalen Übergangs

Fehlbildungen in dieser Region sind zwar nicht sehr häufig, können aber zu neurologischen Fehldiagnosen führen und insbesondere oft lange als Multiple Sklerose verkannt werden. Isoliert oder in unterschiedlichen Kombinationen kommen vor:

- **Atlasassimilation**, eine sogenannte Okzipitalisation des Atlas, bei der Os occipitale und Atlas miteinander fest verschmolzen sind;
- **Klippel-Feil-Syndrom**, eine Blockwirbelbildung des 2. und 3. oder mehrerer Halswirbel, evtl. mit Bogenspalte. Abnormer Kurzhals und Bewegungseinschränkung des Kopfes;
- **basiläre Impression** (Abb. 28.**4**), eine trichterförmige Eindellung der Ränder des Foramen occipitale magnum in die hintere Schädelgrube. Durch den hochstehenden Dens epistrophei wird das Lumen des Hinterhauptlochs eingeengt;
- **weitere Anomalien** des kraniozervikalen Übergangs sind: Os odontoideum, habitu-

elle Densluxation, Spina bifida atlantis, Platybasie.

Symptomatik. Wenn sich bei schweren Anomalien im Bereich des kraniozervikalen Übergangs neurologische Symptome ausbilden, treten diese meist langsam progredient und erst im Erwachsenenalter auf. Die Symptomatik setzt sich dann mit wechselnder Ausprägung zusammen aus:

- Funktionsstörungen kaudaler Hirnnerven,
- Hirnstammsymptomen (evtl. nur Nystagmus),
- zervikalen Wurzelsymptomen,
- Schädigungen der langen Bahnen (bds. Pyramidenbahnsymptome, Sensibilitätsstörungen),
- Symptomen des progredienten Hydrozephalus.

28.4 Fehlbildungen des Rückenmarks und der Wirbelsäule

28.4.1 Dysrhaphische Fehlbildungen

Dysrhaphische Fehlbildungen (griech. Rhaphe: die Naht) sind **Neuralrohrdefekte** infolge einer gestörten Neurulation, d. h. eines gestörten Schließungsvorganges der Neuralplatte (ca. in der 4. Schwangerschaftswoche). Spinale Neuralrohrdefekte können die Wirbelsäule, das Rückenmark und seine Häute betreffen. Sie sind am häufigsten im lumbosakralen Abschnitt anzutreffen, kommen aber auch im okzipitozervikalen und zervikothorakalen Übergangsbereich vor.

Spina bifida

Zu unterscheiden sind:

- Spina bifida occulta,
- Spina bifida aperta (Myelozele),
- Spina bifida cystica (Meningomyelocystozele, Meningomyelozele, Meningozele).

Spina bifida occulta. Bei der Spina bifida occulta, deren Häufigkeit auf 1 % der Bevölkerung geschätzt wird, ist lediglich die **Verschmelzung** der beiden **Wirbelbogenhälften** ausgeblieben. Das Neuralrohr ist regelrecht angelegt und verschlossen. Die resultierende dorsale Spaltbildung tritt äußerlich nicht in Erscheinung. Allenfalls findet sich an der darüber liegenden Haut eine lokale Hypertrichose, eine Pigmentstörung oder eine Fistel am lumbosakralen Übergang. Die Spina bifida occulta hat in den meisten Fällen keine klinische Bedeutung; nur selten treten neurologische Begleitsymptome in Form eines partiellen Konus-Kauda-Syndroms mit Schmerzen in den Beinen, Blasenstörung, trophischen Ulzera an den Beinen und auch schlaffen, distalen Beinparesen, evtl. mit Klumpfußbildung, auf.

> ▶ Bei anhaltender Enuresis nocturna ist stets auch an eine Spina bifida occulta zu denken!

Spina bifida aperta, Spina bifida cystica. Bei der Spina bifida aperta kommt es über die hintere Wirbelspalte hinaus zu einer gradweise abgestuften Entwicklungsstörung des Rückenmarks einschließlich seiner Häute und Nerven (Meningozele – Meningomyelozele – Meningomyelozystozele – Myelozele/vollständige Rhachischisis).

Während bei der Spina bifida cystica das prolabierte Rückenmark noch von Haut bedeckt ist, liegt bei der Spina bifida aperta das Rückenmark frei. Art und Ausmaß der

neurologischen Ausfälle bei der Spina bifida aperta hängen vom Schweregrad und der Lokalisation der Fehlbildung ab. Die Indikation zu einer operativen Versorgung sollte dabei möglichst weit gestellt werden, weil diesen Kindern größte Gefahren entweder durch Hirn- bzw. Hirnhautinfektionen oder durch aufsteigende Harnwegsinfektionen infolge der Blasenlähmung drohen.

Ätiologie und Prophylaxe. Die **Ursache** dieser Neuralrohrdefekte ist sehr wahrscheinlich multifaktoriell (familiäre Disposition, exogene Faktoren). Durch die **Ultraschalluntersuchung**, ggf. durch Bestimmung des Alpha-Fetoproteins im Fruchtwasser (Amniozentese) lassen sich Neuralrohrdefekte in der Frühschwangerschaft feststellen (ab. 14.-16. SSW). Das **Risiko** eines Neuralrohrdefektes lässt sich durch Einnahme von Folsäure deutlich vermindern (Empfehlung: 4 Wochen vor bis 8 Wochen nach Konzeption).

Dermalsinus

Dermalsinus sind Folge einer Ablösestörung des Neuralrohres von der Haut (Ektoderm). Hierbei handelt es sich um **Fistelgänge** mit bevorzugtem Sitz in der Lumbosakralgegend, die von der Hautoberfläche bis an den Zentralkanal des Rückenmarks heranreichen können. Sie werden oft lange Zeit übersehen, sind aber gefährliche Eintrittspforten für Infektionen (Meningitiden).

Infolge einer Adhäsion des Myelons an der Dura können bei Längenwachstum der Wirbelsäule Nervenwurzeln und Rückenmark überdehnt werden. Dies kann z. B. bei zugrunde liegender Spina bifida vorkommen, mit oder ohne Assoziation zu einem Lipom oder Dermoid. Klinisch präsentiert sich dieses sog. „Tethered-cord-Syndrom“ als Kauda-Syndrom (s. S. 182).

Status dysrhaphicus

Als Status dysrhaphicus bezeichnet man eine **Kombination multipler dysrhaphischer Störungen**. Diese Defektkonstellation kann verschiedene Schweregrade aufweisen. In schwersten Fällen finden sich neben den neuraxialen Fehlbildungen auch Missbildungen am Urogenitalsystem, den Gliedmaßen (z. B. beidseitige Klumpfüße und Hüftgelenksluxationen) und Analmissbildungen. Leichte Fälle werden durch eine Mehrzahl dysrhaphischer Stigmata geprägt. Hierzu gehören: Trichterbrust, Kyphoskoliosen (häufig mit Spina bifida verbunden), Überlänge der Arme, Arachnodaktylie, Fußdeformitäten, Behaarungsanomalien, Mammadifferenzen, Irisheterochromie, angeborenes Horner-Syndrom und ein hoher „gotischer“ Gaumen.

Der Status dysrhaphicus ist ein angeborener Fehlbildungszustand und keine fortschreitende Krankheit. Jedoch bilden diese multiplen Entwicklungsstörungen die Disposition für verschiedene, chronisch verlaufende dystrophisch-degenerative Erkrankungen des ZNS.

Die **Therapie** bei schweren spinalen Spaltfehlbildungen besteht zunächst in einem frühzeitigen (möglichst schon innerhalb der ersten Stunden nach der Geburt) operativen Verschluss der Weichteile über dem Nervenparenchym, um die Infektionsgefahr zu bannen. Ein häufig gleichzeitig vorliegender Hydrocephalus muss durch einen ventrikuloperitonealen oder ventrikuloatrialen Shunt entlastet werden. Zur Behandlung der nervalen Funktionsstörungen soll dann bald mit physiotherapeutischen Maßnahmen begonnen werden, an die sich oft jahrelange Rehabilitationsbemühungen anschließen müssen. Später können auch orthopädisch-operative, prothetische und urologische Maßnahmen erforderlich werden.

28.4.2 Syringomyelie

Syringomyelie bezeichnet eine **Höhlenbildung** (griech.: Syrinx) im Rückenmark. Diese reicht in der Regel über mehrere Segmente, teilweise bis in die Medulla oblongata (Syringobulbie). Zu unterscheiden sind:

- primäre Syringomyelie infolge einer dysrhaphischen Entwicklungsstörung und
- sekundäre Syringomyelie infolge eines Traumas, spinalen Tumors oder spinaler Arachnoiditis.

Pathologische Anatomie. Die Syringomyelie ist durch folgende morphologische Befunde, die graduell sehr verschieden ausgeprägt sein können, gekennzeichnet:

- zystische Erweiterung des Zentralkanals, ggf. **Syrinx** auch exzentrisch z. B. im dorsalen Rückenmarksgrau lokalisiert,
- (Höhlen-)**Randgliose**, evtl. Syrinx ausfüllende Gliaproliferation (raumfordernde Gliastiftbildung).

Zwei Haupttypen der Syringomyelie lassen sich pathoanatomisch und heute auch nichtinvasiv aufgrund der MRT-, evtl. auch CT-Diagnostik unterscheiden:

- die **kommunizierende Form** (häufig in Kombination mit angeborenen Anomalien der hinteren Schädelgrube, z. B. Arnold-Chiari-Syndrom, s. S. 383), bei der die Syrinx meist über den offenen Zentralkanal mit den übrigen liquorführenden Räumen in Verbindung steht,
- die **nichtkommunizierende Form**. Hier hat die spinale Höhle keine Verbindung zum Zentralkanal und den übrigen Liquorräumen (am häufigsten [spät-]posttraumatisch).

Bevorzugt betroffen von den genannten Veränderungen ist der Bereich des **Zervikalmarks**.

Die Assoziation mit spinal gelegenem nichtgliomatösen Tumorgewebe (Angiome, Lipome oder Teratome) ist möglich.

Folge der Syringomyelie ist meist eine mehr oder weniger ausgeprägte Zerstörung von Rückenmarkgewebe unter Verschonung der Blutgefäße. Je nach Lokalisation der Syrinx leitet sich die neurologische Symptomatik ab.

Symptomatik. Zur klinischen Symptomatik können gehören:

- diffuse **Schulter-Arm-Schmerzen**, die nicht selten lange Zeit als Initialsymptom bestehen können. Auch die Entwicklung einer Kyphoskoliose kann der Manifestation der neurologischen Symptome vorausgehen;
- **dissoziierte Empfindungsstörungen** (s. S. 59) mit meist erhaltener Hinterstrangsensibilität, bedingt durch Zerstörung der nahe dem Zentralkanal kreuzenden Schmerz- und Temperaturbahnen. Als Folge der Schmerz- und Temperaturempfindungslosigkeit können Verbrennungen, Verletzungen und schließlich Verstümmelungen an den Händen auftreten;
- **vegetativ-trophische Störungen** durch Seitenhornläsion. Sie äußern sich als Horner-Syndrom, Anhidrose, Akrozyanose, Hyperkeratose, ödematöse Handschwellungen und Störungen des Nagelwachstums. Eine Entkalkung der Knochen führt nicht selten zu schmerzlosen und mangelhaft heilenden Spontanfrakturen und deformierenden Arthropathien, insbesondere im Schultergelenksbereich;
- **periphere Lähmungen** mit Muskelatrophien bei Einbeziehung der Vorderhornareale in die Zerfallshöhle bzw. Gliose. In erster Linie und oft asymmetrisch betroffen sind die kleinen Handmuskeln;

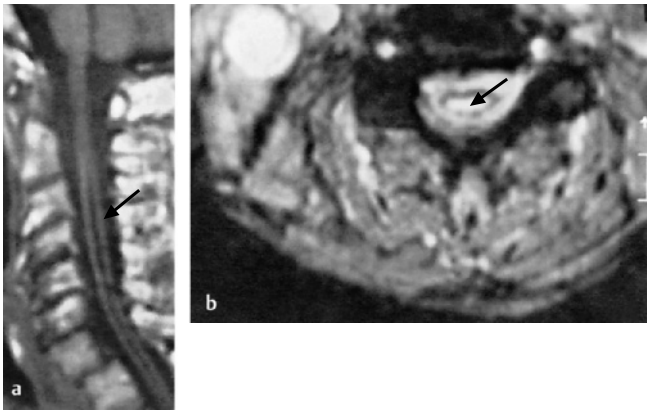


Abb. 28.5 Syringomyelie im Halsmark bis zum oberen Brustmark.
a T 1-betonte Aufnahme, sagittal.
b T 2-betonte Aufnahme, transversal.

- **funikuläre Symptome** mit spastischer Lähmung der Beine, selten auch Hinterstrangsymptome.
- **Kyphoskoliose**;
- **Syringobulbie**: zusätzlich zu den genannten Symptomen auch Symptome kaudaler Hirnnervenkerne (z. B. Dysphagie, Dysarthrie, Zungenatrophie), möglich sind aber auch dissoziierte Sensibilitätsstörungen im Gesicht (mit zentralen, zwiebelschalenförmigen Begrenzungen) und Nystagmus.

Nach langem chronischem Verlauf kann das Endbild der Syringomyelie ein komplettes Querschnittsyndrom sein.

Die Syringomyelie dysrhaphischer Genese wird in der Regel erst im 2.– 4. Lebensjahrzehnt manifest und schreitet meist nur langsam fort.

Diagnostik. Methode der Wahl zum Nachweis der Syringomyelie ist das MRT Abb. 28.**5**.

Bei der differenzialdiagnostisch oft schwierigen Abgrenzung gegenüber Tumoren, v. a. intramedullären Gliomen, ist neben der charakteristischen Lokalisation der Syringomyelie das Auffinden von oft multipel vorliegenden dysrhaphischen Stigmata schon klinisch wegweisend.

Therapie. Symptome wie Spastik oder Schmerzen können medikamentös gelindert werden. Meist ist eine krankengymnastische Behandlung notwendig. Bei progredienter neurologischer Symptomatik ist eine operative Entlastung der Syrinx durch eine Shunt-Operation in Betracht zu ziehen (syringoarachnoidaler Shunt oder syringoperitonealer Shunt), evtl. auch eine Dekompression des kraniozervikalen Übergangs (z. B. beim Arnold-Chiari-Syndrom).

28.4.3 Konnatale Wirbelsäulenveränderungen

Spondylolisthesis. Diesem Abgleiten der Wirbelsäule nach vorn und unten vor den 1. Sakralwirbel, liegt eine angeborene Spaltbildung im Gelenkfortsatz des 5. LWK und eine erworbene Degeneration der lumbosakralen Bandscheibe zugrunde. Neurologische Symptome, v. a. radikuläre Störungen, sind möglich, aber nicht obligat.

Variationen der lumbosakralen Grenze. Auch diese klinisch häufigen Variationen, zu denen **Lumbalisation** (d. h. Einbeziehung des 1. Sakralwirbels als 6. Lendenwirbel) und **Sakralisation** (d. h. Verschmelzung des 5. Lendenwirbels mit dem Kreuzbein) zählen, bleiben vielfach ohne Beschwerden, können aber auch Ursache hartnäckiger Lumbalgien werden (s. auch S. 147, Missbildungen des kraniozervikalen Überganges).

Kongenitale Stenosen. Eine **zervikale** Spinalkanalstenose kann Ursache einer zervikalen Myelopathie mit anfangs möglicherweise intermittierenden, bewegungsabhängigen (sog. Claudicatio intermittens des Halsmarkes), später anhaltenden Halsmarksymptomen sein. Eine **lumbale** Spinalkanalstenose kann, v. a. bei hinzutretender Spondylose im höheren Lebensalter, zu einem schmerzhaften Kaudasyndrom führen (Claudicatio intermittens der Kauda). (s. S. 151 und 428).

Diagnostik von Wirbelsäulenfehlbildungen. Den wesentlichen Beitrag zur diagnostischen Erfassung der Wirbelsäulenfehlbildungen leisten radiologische Untersuchungsverfahren (Röntgen-Nativaufnahmen, ggf. Funktionsaufnahmen, Computertomografie, MRT und evtl. Myelografie).

28.5 Phakomatosen

Bei den Phakomatosen handelt es sich um dysplastisch-blastomatöse Entwicklungsstörungen, die vorwiegend ektodermale Strukturen betreffen und somit **neurokutane Syndrome** ausbilden (Abb. 28.**6**). Die Wachstumstendenz dieser ektodermalen Dysplasien führt klinisch zu Tumorerscheinungen, welche von der Lokalität der Prozesse geprägt werden. Auch hämangiomatöse, also mesenchymale Fehlbildungen, die sekundär aus ektodermalen Entwicklungsstörungen hervorgehen, können bei einigen Phakomatosen vorherrschen. Beispiele für Phakomatosen sind:

- Neurofibromatose Typ 1 und Typ 2,
- Tuberöse Sklerose (Morbus Bourneville-Pringle),
- Enzephalotrigeminale Angiomatose (Morbus Sturge-Weber),
- Retinozerebellare Angiomatose (Morbus von Hippel-Lindau).

28.5.1 Neurofibromatose (NF)

Früher wurde für die Neurofibromatose synonym der Begriff Morbus Recklinghausen verwendet. Heute ist bekannt, dass **zwei** genetisch und klinisch verschiedene **Formen** der Neurofibromatose unterschieden werden können:

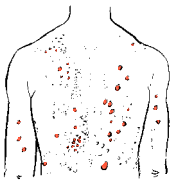
- die Neurofibromatose Typ 1 (NF1) mit überwiegender Beteiligung des peripheren Nervensystems und
- die Neurofibromatose Typ 2 (NF2) mit überwiegender Beteiligung des zentralen Nervensystems.

Die Bezeichnung Morbus Recklinghausen wird jetzt nur noch für die NF1 (überwiegend peripheres Nervensystem betroffen) verwendet.

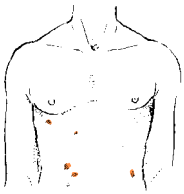
Neurofibromatose Typ 1 (NF1, Morbus Recklinghausen)

Dieser häufigere Typ (Inzidenz von etwa 1:3000, sporadisch infolge Neumutation oder autosomal dominant) beruht auf der Mutation eines Gens auf dem langen Arm von Chromosom 17 (sog. Neurofibromin-Gen). Die Penetranz beträgt 100 %, jedoch ist

1. Neurofibromatose (M. v. Recklinghausen)



kutane Manifestation:
multiple subkutane Neurofibrome



kutane Manifestation:
Café-au-Lait-Flecken

ZNS-Manifestation:
- Neurinome im Wirbelkanal und im Kleinhirnbrückenwinkel mit Tumorsymptomatik
- Sitz der Neurinome auch an peripheren Nerven und Nervenwurzeln
- Kompressionssymptomatik möglich

2. Tuberöse Sklerose (M. Bourneville-Pringle)



kutane Manifestation:
Adenoma sebaceum

ZNS-Manifestation:
- verkalkende Gliawucherungen an Hirnoberflächen und in Ventrikelwänden
- Oligophrenie
- epileptische Anfälle (Beginn oft in den ersten beiden Lebensjahren mit BNS-Krämpfen)

3. Enzephalotrigeminale Angiomatose (M. Sturge-Weber)



kutane Manifestation:
Gefäßnävus im Gesicht

ZNS-Manifestation:
- zerebrale Gefäßmissbildungen an Hirnoberfläche mit Verkalkungen (Rö.: girlandenförmige Bänder) und häufig epileptischen Anfällen

4. Retinozerebellare Angiomatose (M. v. Hippel-Lindau)

ZNS-Manifestation:
- multiple Angiome in der Retina und am Kleinhirn. Letztere entwickeln meist im mittleren Lebensalter raumfordernde Tumorsymptomatik (Lindau-Tumoren).

Abb. 28.6 Synopsis der wichtigsten Phakomatosen

die Erkrankung durch eine große klinische Variabilität gekennzeichnet.

Symptomatik. Die Kernsymptome sind:
- multiple Neurofibrome, die epikutan, kutan und subkutan wachsen, auch diffus infiltrierend als plexiformes Tumorgewebe auftreten und alle Bereiche des Nervensystems befallen können;
- Café-au-lait-Flecken:
- hyperpigmentierte Maculae, bevorzugt in der Axilla und inguinal als sog. „Freckling";
- Auftreten von hamartomatösem, erhabenem Melanozytengewebe auf der Regenbogenhaut (Irisknötchen, Lisch-Knoten);
- weitere mögliche Symptome: Optikusgliome, knöcherne Veränderungen (z. B. Keilbeindysplasien, Verdünnungen der langen Knochen, Dysplasien der Wirbelkörper, Kyphoskoliosen), Neurofibrome im Gastrointestinalbereich.

▶ Neurofibrome der Hirnnerven sind bei der NF1 sehr selten. Neurologisch kann der Typ NF1 völlig symptomlos bleiben.

Neurofibromatose Typ 2 (NF2)

Sie ist wesentlich seltener als Typ 1 (Erkrankungshäufigkeit etwa 1:40 000); der Erbgang ist autosomal dominant, Neumutationen sind häufig. Ursache ist eine Mutation im sog. Merlin-Gen auf Chromosom 22.

Symptomatik. Die Kernsymptome sind:
- meist bilaterale Akustikusneurinome, auch andere Hirnnervenneurinome sowie oft multipel auftretende Meningeome,
- Hautneurinome, bzw. -neurofibrome,
- Neurofibrome im Spinalkanal (insbesondere im Bereich der Cauda equina) mit spinaler Raumforderung,
- juvenile subkapsuläre Linsentrübung.



Abb. 28.7 Adenoma sebaceum bei tuberöser Sklerose

▶ Wenn bei der NF1 oder der NF2 neurologische Störungen durch raumfordernde Effekte auftreten, stellt sich die Indikation einer operativen Entlastung.

28.5.2 Tuberöse Sklerose (Morbus Bourneville-Pringle)

Diese ebenfalls hereditäre, genetisch heterogene Krankheit (Chromosom 9, Hamartin-Gen und Chromosom 16, Tuberin-Gen) mit autosomal-dominantem Erbgang ist gekennzeichnet durch tumorartige, bis zu Nussgröße anwachsende, häufig verkalkende **Gliawucherungen** (**Tuberome**) mit monströs vergrößerten Astrozyten an der Hirnoberfläche und in

den Ventrikelwänden sowie durch eine warzenartige, in Schmetterlingsform symmetrisch ausgebreitete Gesichtsdermatose, das sog. **Adenoma sebaceum** (Abb. 28.**7**). Außerdem können an der Netzhaut gliomatöse Knotenbildungen und an den inneren Organen, v. a. an Herz und Nieren, Rhabdomyome, Neurofibrome oder Hämangiome angetroffen werden. Peri- oder subunguale Fibrome, die in der Regel erstmals im Pubertätsalter auftreten, werden als Koenen-Tumoren bezeichnet.

Symptomatik. Das voll ausgeprägte klinische Erscheinungsbild der tuberösen Sklerose ist durch folgende drei Kardinalsymptome charakterisiert:

- Adenoma sebaceum,
- zerebrale Anfälle,
- geistige Retardierung.

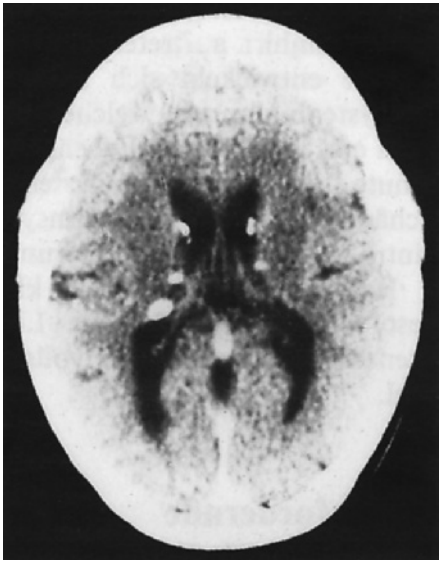


Abb. 28.8 Verkalkungen in den Ventrikelwänden bei tuberöser Sklerose (CCT)

Diese klassische Symptomtrias ist nur bei rund 30% der Betroffenen zu beobachten. Häufiger liegen inkomplette Manifestationen mit nur einem oder zwei dieser Symptome vor. Ein typischer Befund sind die multiplen im Hirnrindenbereich und periventrikulär (bzw. in den Ventrikelwänden) gelegenen intrazerebralen Verkalkungen, die sich im CCT (MRT) gut darstellen lassen Abb. 28.**8**).

28.5.3 Enzephalotrigeminale (enzephalofaziale) Angiomatose (Morbus Sturge-Weber)

Die hierbei anzutreffende, ektodermal-mesenchymale Fehlbildung besteht in Gefäßfehlbildungen an der Kopf- und Gesichtshaut sowie an der Hirnhaut und im zerebralen Kortex. Der Gefäßnävus im Gesicht erstreckt sich meist einseitig auf das Gebiet des 1. und/oder 2. Trigeminusastes (Abb. 28.**9**). Durch Kalkeinlagerungen werden die zerebralen Gefäßfehlbildungen im Röntgenbild als typische girlandenförmige Bänder sichtbar.

Symptomatik. Zu den klinischen Symptomen dieser meist sporadisch auftretenden Erkrankung gehören:

- Gesichtsnävi,
- Halbseitensymptome (verbunden mit fokalen Anfällen),
- Intelligenzminderung (in etwa der Hälfte der Fälle).



Abb. 28.9 Ausgedehnter Gefäßnävus bei Morbus Sturge-Weber

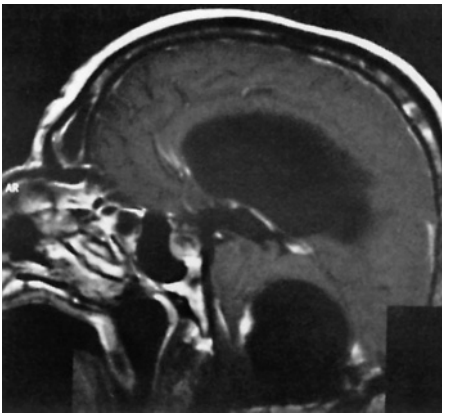


Abb. 28.10 Lindau-Tumor bei retinozerebellarer Angiomatose. T 1-betonte MRT-Aufnahme mit Kontrastmittel. Hämangioblastom mit großer Zystenbildung im Kleinhirn und Hydrocephalus occlusus.

28.5.4 Retinozerebellare Angiomatose (Morbus von Hippel-Lindau)

Das von Hippel-Lindau-Syndrom ist eine hereditäre Tumorerkrankung mit autosomal-dominantem Erbgang. Ursache sind Mutationen auf dem kurzen Arm des Chromosoms 3 (3 p). Das hier lokalisierte sog. HL-Gen ist in den Zellzyklus und die Gefäßneubildung involviert. Es kodiert für ein nukleäres Protein, das eine Bindung mit Proteinen der Elongin-Gruppe eingeht.

Die namengebenden Läsionen Angiomatosis retinae und Hämangioblastom sind vornehmlich im Kleinhirn lokalisiert. Weitere Tumormanifestationen sind Nierenzysten und -karzinome, Pankreaszysten, Phäochromozytome und Nebenhodenzystadenome.

Symptomatik. Die **Symptomatik** der **Angiomatosis retinae** tritt akut und schmerzlos durch eine Netzhautablösung auf. Die auch isoliert im Kleinhirn auftretenden **Hämangioblastome** entwickeln sich häufig mit großen Zystenbildungen, die dann erst im mittleren Lebensalter als sog. **Lindau-Tumoren** in der hinteren Schädelgrube mit Kleinhirnsymptomen, intrakranieller Drucksteigerung und einem Hydrocephalus occlusus klinisch manifest werden (Abb. 28.**10**). Lindau-Tumoren sind meist gut und vollständig operabel.

28.5.5 Weitere neurokutane Syndrome

Ataxia teleangiectatica Louis-Bar. Diese sehr seltene autosomal-rezessive Erkrankung wird von einzelnen Autoren zu den Phakomatosen gezählt. Ursache sind Mutationen

im sog. ataxia-telangiectasia mutated-Gen auf Chromosom 11. Neben meist bereits im Kindesalter auftretender zerebellärer Ataxie kommt es später zu konjunktivalen und kutanen Teleangioektasien. Immundefekte und somit eine Neigung zu Infektionen und Malignomen sind ebenfalls Merkmale der Erkrankung.

Darüber hinaus gibt es eine **Vielzahl weiterer, sehr seltener Erkrankungen**, die durch neurokutane Symptome gekennzeichnet sind (z. B. Morbus Osler, linearer Naevus sebaceus, Neurokutane Melanose, Zerebrotendinöse Xanthomatose, Lipomatose Typ Madelung und Typ Dercum).

28.5.6 Zur Therapie der Phakomatosen

Spezifische bzw. kausale Therapieoptionen gibt es bei den Phakomatosen nicht. Die Therapie besteht in der symptomatischen, d. h. symptomlindernden Behandlung der jeweiligen Komplikationen, z. B. in der Operation des Akustikusneurinoms, größerer Neurofibrome oder Lindau-Tumoren, in der Behandlung eines Hydrozephalus mithilfe einer Shunt-Versorgung oder in der medikamentösen antikonvulsiven Behandlung im Falle einer Epilepsie.

29 Liquorzirkulationsstörungen

Liquorzirkulationsstörungen können zu unterschiedlichen neurologischen Syndromen und Krankheitsbildern führen. Gestört sein können Liquorproduktion, Liquorfluss und Liquorresorption.

Zu einer vermehrten Liquorproduktion kann es im Rahmen einer Meningitis kommen. Hier ist eine Liquordruckmessung u. U. hilfreich (s. S. 92).

Von besonderer klinischer Bedeutung sind die Liquorabflussstörungen, die zu einem nichtkommunizierenden Hydrozephalus (Hydrocephalus occlusus) führen. Die unterschiedlichen Formen des Hydrozephalus sowie deren Ätiologie und Symptomatik sind Tab. 29.**1** zu entnehmen. Klinisch bedeutsam sind v. a. der Pseudotumor cerebri, der Normaldruckhydrozephalus, bei dem eine Liquorresorptionsstörung vorliegen kann, sowie das Liquorunterdrucksyndrom.

29.1 Pseudotumor cerebri (idiopathische intrakranielle Hypertension)

Unter Pseudotumor cerebri versteht man eine länger anhaltende, (nach gewissenhaftem Ausschluss einer intrakraniellen Raumforderung) unklare intrakranielle Drucksteigerung („Benign intracranial Hypertension“, idiopathische intrakranielle Hypertonie, IIH).

Ursache. Als mögliche Ursachen des Pseudotumor cerebri werden diskutiert: hormonale Regulationsstörungen, arterielle Hypertonie, Arachnopathien, aber auch pharmakotoxische Faktoren (Ovulationshemmer? Steroide? darüber hinaus Vitamin-A-Hypervitaminosen und diverse weitere Medikamente, z. B. Tetrazykline). Gedacht werden sollte stets auch an eine zugrundeliegende Hirnvenen- oder Sinusthrombose.

Symptomatik. Der Pseudotumor cerebri kann mit Kopfschmerzen, Schwindel, Tinnitus, gelegentlichem Erbrechen und v. a. Sehstörungen verbunden sein. Betroffen sind überwiegend adipöse junge Frauen. Der Li-

Tab. 29.1 Formen des Hydrozephalus

Hydrozephalusform	Ursache	Symptomatik
kommunizierende Hydrozephalusformen		
Hydrocephalus internus e vacuo	• umschriebene oder diffuse Hirnsubstanz-(Marklager)verluste • Hirnatrophien	abhängig von dem zugrunde liegenden hirnatrophischen Geschehen; vorwiegend psychoorganische Störungen
Hydrocephalus externus e vacuo	• Rindenatrophie (z. B. bei Morbus Pick und Morbus Alzheimer)	abhängig von Lokalisation und Schwere der Atrophie
Hydrocephalus hypersecretorius	• pathologisch vermehrte Liquorproduktion bei Plexuspapillom oder entzündlichem Reizzustand des Plexus choroideus • kryptogenetisch	• Kopfvergrößerung meist erstes Krankheitszeichen bei Papillomen (v. a. in den ersten Lebensjahren) • hydrozephale Krisen bei intermittierender Blockade der Liquorpassage
Hydrocephalus (internus) aresorptivus (s. S. 269), Hydrocephalus normotensivus (Normaldruckhydrozephalus)	• Liquorresorptionsstörung – nach Subarachnoidalblutungen – nach Meningitiden – nach Traumen • kryptogenetisch	• Gangstörungen • evtl. auch Rigor • Harninkontinenz • Demenz
nichtkommunizierende Hydrozephalusformen (Hydrocephalus occlusus)		
aktive Form des Hydrocephalus occlusus (blockierte Liquorpassage mit rostralem Liquorstau)	• Tumoren • tuberkulöse Meningitis • Dandy-Walker-Syndrom • Arnold-Chiari-Syndrom • bei infratentoriellen Hirninfarkten	• Hirndruck-Symptomatik – Kopfschmerzen – Erbrechen – Bewusstseinstrübung
arretierte Form des Hydrocephalus occlusus (geht aus der aktiven Form hervor)	• Druckatrophie des Plexus choroideus mit Liquorminderproduktion	keine Zunahme der Ventrikelerweiterung, daher: keine akute Hirndrucksymptomatik
intermittierender Hydrocephalus occlusus (Wechsel zwischen der aktiven und der arretierten Form)	• Kopftraumen • heftige Kopfbewegungen • Infekte	• hydrozephale Krisen: – heftige paroxysmale Kopfschmerzen – Erbrechen – Vigilanzstörungen

quordruck ist, im Liegen gemessen, auf über 20 cm H_2O erhöht.

Diagnostik. Bei der neurologischen Untersuchung ergibt sich lediglich eine beidseitige Stauungspapille. Röntgenologisch werden manchmal auffällig kleine Ventrikel festgestellt.

Manchmal lässt sich bei einem Pseudotumor cerebri mit Sehstörungen – aber keineswegs nur hierbei – computertomographisch oder im MRT das Phänomen einer leeren Sella (**„Empty Sella“**) beobachten. Dabei handelt es sich um eine Ausstülpung des supraselläre Arachnoidalraumes durch ein ungewöhnlich schlaffes Diaphragma sallae in die Sella hinein. Die Hypophyse lässt sich dann meist flach komprimiert am Sellaboden unter der liquorgefüllten Arachnoidalraumausstülpung – in welcher der Hypophysenstiel oft gut als glatte Linie erkennbar ist – finden. Oftmals ist der Befund einer Empty Sella mit keinerlei Krankheitserscheinungen verbunden und kann dann ein röntgenologischer Zufallsbefund sein.

Therapie. In Betracht kommen Acetazolamid (alternativ Topiramat), Mannit- oder Sorbit-Infusionen, evtl. eine Furosemid-, selten Dexamethason-Medikation. Ferner sollte das Gewicht normalisiert werden. Bei Liquordruckerhöhungen können Liquorentlastungspunktionen erwogen werden. Bei schwerer und/ oder rasch progredienter Visusminderung sind operative Behandlungen zu diskutieren (Shunt-Operation, Optikusscheidenfensterung).

Prognose. Die Prognose der Krankheitserscheinungen ist gut bis auf selten persistierende Visusbeeinträchtigungen.

29.2 Normaldruckhydrozephalus (normal pressure hydrozephalus; NPH)

Beim Normaldruckhydrozephalus handelt es sich um eine Form des kommunizierenden Hydrozephalus (Hydrozephalus communicans) bei Liquorresorptions- oder -abflussstörung im äußeren Liquorraum. Bei Liquordruckmessungen ist meist kein oder nur ein gering erhöhter Liquordruck zu messen, wobei jedoch Druckspitzen auftreten können.

Pulsatile Liquordruckerhöhungen können auf die Ventrikelwand wirken und zu einer Ventrikelerweiterung sowie zu einem transependymalen Übertritt von Liquor ins periventrikuläre Hirngewebe führen.

Ursache. Sie ist noch nicht eindeutig geklärt. Vieles spricht jedoch für eine verminderte Liquorresorption durch eine Funktionsstörung der Arachnoidalzotten (Pacchioni-Granulationen).

Ein **sekundärer NPH** kann sich v. a. nach Subarachnoidalblutungen, Schädel-Hirn-Traumen und nach Meningitiden entwickeln, jedoch auch nach intrathekaler Zytostatikatherapie, ausgeprägten Liquoreiweißerhöhungen bei Meningeosis neoplastica und Schädelbestrahlung.

Auch ohne eine entsprechende Vorgeschichte oder Erkrankung kann sich ein NPH bilden (**idiopathischer, kryptogenetischer NPH**). Hierbei werden jedoch gehäufte Assoziationen mit arteriellem Bluthochdruck, zerebrovaskulären Erkrankungen und Diabetes mellitus beobachtet.

Symptomatik. Die typische klinische Trias, die bei etwa der Hälfte aller Patienten zu beobachten ist, besteht aus:

- **Gangstörungen** (Gangunsicherheit, Balancestörung), Füße „kleben" am Boden, kleinschrittiger Gang, Muskeltonuserhöhung im Beinbereich (Rigor und/oder Spastik erhöhtes Reflexniveau und Pyramidenbahnzeichen);
- **Harninkontinenz** (als autonome Störung) mit imperativem Harndrang, wobei die Toilette durch die Gangstörungen oft nur mit Schwierigkeiten aufgesucht werden kann sowie
- **Demenz** (subkortikale) mit Störungen der Exekutivfunktionen, Antriebsmangel, Verlangsamung psychischer Abläufe, Konzentrations- und Auffassungsstörungen, Interesseverlust, wobei Gedächtnis- und Merkfähigkeitsstörungen zumindest anfangs fehlen können. Fragen werden nicht sofort, sonder nach Insistieren oft verzögert, dann häufig korrekt beantwortet, wie bei akinetischem Mutismus.

Diagnostik. Bei der entsprechenden klinischen Symptomatik ist in erster Linie eine kraniale Bildgebung (CCT, MRT) durchzuführen.

In der **kranialen Computertomografie** finden sich Seitenventrikelvergrößerungen mit Ballonierung der Vorderhörner und Ausrundung der Temporalhörner bei meist fehlender kortikaler Atrophie sowie frontal betonte periventrikuläre Hypodensitäten.

In der **kranialen Kernspintomografie** finden sich neben entsprechenden Veränderungen eine Durchgängigkeit des Aquädukts, eine sagittale Ausdünnung des Corpus callosum sowie in der T2-Wichtung besonders gut nachweisbare periventrikuläre Signalanhebungen. Ergänzend können Phasenkontrat-Flussdarstellungen der Liquorströmung und Turbulenzen im 4. Ventrikel und dorsal des 3. Ventrikels hilfreich sein.

Eine aus diagnostischen und differenzialdiagnostischen Gründen durchgeführte **Lumbalpunktion** sollte mit einer Liquordruckmessung und v. a. mit einem Liquorablassversuch mit Abnahme von 30 – 50 ml Liquor (spinal-Tap-Test), evtl. auch mit einer mehrtägigen Liquordrainage verbunden sein. Wenn die Liquorentnahme zu einer klinischen Besserung führt, ist eine Shunt-Operation in Erwägung zu ziehen. Bei unauffälligem Liquorablassversuch sollte diese nach 2 – 4 Tagen wiederholt werden.

Therapie. Als konservative Therapie (z. B. bei Kontraindikationen für eine Shunt-Operation) bieten sich wiederholte Liquorpunktionen mit Entnahme größerer Liquormengen an.

Bei der Shunt-Operation wird eine Verbindung zwischen einem Seitenventrikel und der Bauchhöhle (ventrikuloperitonealer Shunt) oder dem rechten Herzvorhof (ventrikuloatrialer Shunt) geschaffen, wobei ein Ventil für die gewünschte Liquorflussrichtung sorgt (nähere Informationen s. auch unter Altershirndruck http://www.iz-a.de/).

29.3 Liquorunterdrucksyndrom (Syndrom der zerebralen Liquorhypovolämie)

Das Liquorunterdrucksyndrom ist nicht selten. Es wurde und wird auch heute noch häufig als Hypoliquorrhö- oder Aliquorrhösyndrom, orthostatischer Kopfschmerz oder akute Pseudomeningitis bezeichnet.

Ätiologie und Klinik. Das Syndrom entsteht nicht selten nach einer **Lumbalpunktion** (postpunktionelles Syndrom), am häufigsten nach 1 – 2 Tagen. Ursächlich für die Beschwerden dürfte in erster Linie eine Liquorleckage sein.

Daher sollten bei der Punktion prophylaktisch atraumatische Nadeln geringen Durchmessers verwendet werden. Der Schliff der Nadeln sollte (durch Drehung um 90 Grad) parallel der Durafasern liegen und der Mandrin vor Entfernen der Nadel wieder eingeführt werden.

Zum gleichen Syndrom kann es auch spontan kommen (**spontane intrakranielle Hypotension**). Als Ursachen ist dann an spontane oder traumatische Durarisse sowie an eine verminderte Liquorproduktion zu denken.

Symptomatik. Klinisch kommt es zu heftigen Kopfschmerzen nach dem Hinstellen und beim Gehen (orthostatischer Kopfschmerz), die sich nach dem Hinlegen bessern oder verschwinden. Der Kopfschmerz betrifft den ganzen Kopf (holozephaler Kopfschmerz), ist oft bifrontal und biokzipital betont. Er kann sich bei Druck auf die Jugularvenen bessern.

Nicht selten bestehen zusätzlich Übelkeit, Brechreiz, Erbrechen, Photophobie, Abduzenzparese, Tinnitus und Meningismus.

Diagnostik. Bei postpunktionellem Syndrom sind Anamnese und Klinik führend.

Bei spontaner intrakranieller Hypotension findet sich bei einer aus differenzialdiagnostischen Gründen erforderlichen Lumbalpunktion ein erniedrigter Liquordruck oder es ist kein Liquor zu erhalten (Punctio sicca).

Im kranialen MRT reichern die Pachymeningen oft Kontrastmittel (z. B. Gadolinium) an, während bei der chronischen Meningitis auch die Leptomeningen Kontrastmittel anreichern. Durch eine CT- oder alternativ MRT-Myelografie kann eine Liquor-Leckage nachgewiesen werden.

Therapie. Zunächst wird Bettruhe verordnet, darüber hinaus reichliche Flüssigkeitszufuhr empfohlen. Eine auch orale Gabe von Koffein ist wirksam. Die Therapie der Wahl ist bei Leckage nach Versagen der konservativen Behandlung ein Leckage-Verschluss durch epiduralen Blutpatch oder bei Versagen dieser Behandlung eine CT-gesteuerte Applikation von Fibrinklebern.

30

Kopfschmerz, Gesichtsschmerzen und Neuralgien

30.1 Allgemeines

Kopfschmerz ist eine sehr häufige Befindlichkeitsstörung – etwa 10% aller Patienten klagen darüber in der Allgemeinpraxis. Ungewöhnlich vielgestaltig ist auch das Erscheinungsbild des Kopfschmerzes: Er kann als diffus oder lokalisiert, als dumpf-drückend oder klopfend, als episodisch-anfallsartig oder dauernd, mit akutem oder schleichendem Beginn beschrieben werden.

Ebenso unterschiedlich kann sein Stellenwert in der Anamnese sein. So wird er bisweilen als ausschließliche oder doch vordergründige Klage, manchmal nur als zusätzliche Beschwerde neben anderen Störungen vorgebracht. Nicht selten gibt der Kranke auch auslösende Ursachen für seinen Kopfschmerz an, wie Wetterumschlag, körperliche Anstrengung oder Überforderung, psychische Belastung, Konsum von Genussmitteln oder Schlafentzug.

Gezielt zu fragen ist nach der Art der Kopfschmerzen (z. B. klopfend, pulsierend, stechend, drückend oder attackenweise, permanent, progredient) sowie nach evtl. Besonderheiten (z. B. Augenrötung, Augentränen). Auch nach der Einnahme von Medikamenten ist zu fragen, wobei v. a. eine chronische Medikamenteneinnahme von Bedeutung sein kann. So führt eine chronische Schmerzmitteleinnahme nicht selten zu einem medikamenteninduzierten Kopfschmerzsyndrom.

Dieser **phänomenologischen Vielfalt** des Kopfschmerzes entspricht eine **Vielzahl ätiologischer Bedingungen.** Dabei sind – abgesehen von peripheren Nerven- und Rückenmarkaffektionen – nahezu alle neurologischen und psychiatrischen sowie zahlreiche andere Erkrankungen in Betracht zu ziehen. Andererseits bleibt zu bedenken, dass zu den schmerzempfindlichen Strukturen im Endokranium lediglich die basale Dura und Pia, die Duraarterien und die venösen Sinus, die basalen Hirnarterien, die Hirnnerven mit sensiblen Afferenzen und die schmerzleitenden Bahnen sowie Thalamuskerne zählen, so dass Hirnerkrankungen auch ohne Kopfschmerzen einhergehen können.

Neben einer subtilen Anamneseerhebung ist eine eingehende allgemein-körperliche sowie neurologische und psychiatrische Untersuchung notwendig. Besonders zu achten ist:

- auf Blutdruck,
- Haltung und Beweglichkeit der HWS,

- Druckschmerzhaftigkeit der perikraniellen Muskulatur und der trigeminalen Nervenaustrittspunkte,
- Klopf- und Druckschmerz der Kalotte,
- Bulbusdruck- und Bewegungsschmerz,
- Schmerzen bei Kieferbewegung sowie
- Tastbarkeit der A. temporalis superficialis.

Besonders wichtig ist die Untersuchung auf Nackensteife, die Betrachtung des Augenhintergrundes, v. a. zum Ausschluss einer Stauungspapille und eine subtile Untersuchung der Hirnnervenfunktionen sowie die Erhebung des gesamten Neurostatus. Vom Psychischen her sind Fragen nach Symptomen, die auf eine Depression hinweisen können, stets indiziert.

Bei jedem Patient mit Kopfschmerzen sind also eingehende differenzialdiagnostische Überlegungen anzustellen.

An apparativen Untersuchungen sind v. a. die bildgebenden Verfahren wie CCT oder MRT des Schädels, bei Verdacht auf Dissekat eine Duplexsonografie der Halsgefäße sowie eine EEG- Ableitung erwähnenswert.

Eine bildgebende Diagnostik sollte v. a. erfolgen bei:

- Erstmanifestation einer Kopfschmerzerkrankung mit untypischer Charakteristik,
- atypischem klinischem Verlauf,
- zunehmender Schmerzintensität oder Änderung des Schmerzcharakters,
- Auftreten neurologischer Symptome sowie
- Zunahme der Kopfschmerzen unter Belastung oder bei einem Valsalva-Manöver.

Aber auch die Angst eines Patienten vor einer schwerwiegenden neurologischen Erkrankung, beispielsweise einem Hirntumor, ist eine Indikation für die bildgebende Diagnostik.

Bei Verdacht auf Sinusvenenthrombose (s. S. 428) oder Vorliegen eines intrakraniellen Aneurysmas empfiehlt sich ein Angio-MR (MRA), evtl. auch eine DSA.

Bei Verdacht auf eine Subarachnoidalblutung oder Meningeosis neoplastica ist eine Lumbalpunktion indiziert.

Eine Basislaboruntersuchung unter Einschluss von Entzündungsparametern (CRP, BSG) sowie Schilddrüsenwerten (TSH, T_3, T_4) sollte stets erfolgen.

Im Folgenden werden die aus neurologischer Sicht wichtigsten Kopfschmerzerkrankungen beschrieben. Eine Übersicht über die zahlreichen Kopfschmerzarten wurden von der IHS (International Headache Society) veröffentlicht und sind im Internet einzusehen (unter http://www.ihs-classification.org). Es wird zwischen 1. primären und 2. sekundären Kopfschmerzerkrankungen sowie 3. kranialen Neuralgien, zentralem und primärem Gesichtsschmerz und anderen Kopfschmerzen unterschieden.

Wegweisend für die Diagnose ist die Einteilung unter klinischen Gesichtspunkten in **drei verschiedene Kopfschmerztypen**, denen die einzelnen Erkrankungen zugeordnet werden können:

- anfallsartige Kopfschmerzen,
- diffuse Dauerkopfschmerzen mit akutem oder schleichendem Beginn,
- lokalisierte Dauerkopfschmerzen.

Darüber hinaus bietet sich eine Unterscheidung zwischen **allgemeinem** und **gefährlichem** Kopfschmerz an, wobei letztere eine schnelle Abklärung im Hinblick auf die Therapiemöglichkeiten erfordert.

▶ Ursachen „gefährlicher“ Kopfschmerzen:

- intrakranielle Raumforderungen/Blutungen,
- Meningitis/Enzephalitis,
- Hydrocephalus occlusus,
- hypertensive Krise,
- Arteriitis cranialis,
- Sinusthrombose.

30.2 Anfallsartige Kopfschmerzen

Diese zeichnen sich aus durch:
- meist plötzlichen Beginn,
- unterschiedliche Dauer von Minuten bis Tagen,
- mehr oder weniger regelmäßige Wiederkehr nach schmerzfreien Perioden.

Sie können lokalisiert sein:
- halbseitig (Hemikranie),
- diffus, holozephal oder
- umschrieben: in der Schläfen-, Augen- oder Gesichtsregion.

30.2.1 Migräne

Die Migräne (episodischer Halbseitenkopfschmerz, Hemikranie) zählt mit einer epidemiologischen Prävalenz von ca. 10% (12 – 14% aller Frauen, 6 – 8% aller Männer) zu den häufigsten Kopfschmerzformen. Betroffen sind meist Patienten jüngeren und mittleren Alters.

Symptomatik. Im **Ablauf eines Migräneanfalls** sind drei Phasen zu erkennen, von denen jedoch keine obligat auftreten muss:
- **Prodromi**, die als „Warnsymptome" dem eigentlichen Anfallsgeschehen vorausgehen können, z. B. in Form einer Hyper- oder Hypoaktivität, einer depressiven Verstimmung oder eines Heißhungergefühls;
- **Aura**, ein Komplex neurologischer Symptome (meist visuelle, sensomotorische oder dysphasische Störungen), die eine Attacke einleiten oder begleiten können;
- **Kopfschmerz**, einseitig, von pulsierend-pochendem Charakter, der sich bei körperlicher Aktivität verstärkt. Begleitet wird der Kopfschmerz fast immer von Appetitlosigkeit, häufig von Übelkeit, Erbrechen, Lichtscheu und Lärmempfindlichkeit (Photo- und Phonophobie), nicht selten auch von Durchfällen und Tachykardien.

Nach einer Anfallsdauer von gewöhnlich Stunden bis max. 1 – 2 Tagen zeichnet sich das Anfallsende durch eine allgemeine Erschöpfung mit Schlafbedürfnis, Durst und Polyurie ab. Von einem **Status migraenosus** wird gesprochen, wenn eine Attacke unmittelbar in eine andere übergeht und daraus eine Kopfschmerzphase resultiert, die länger als 72 Stunden andauert.

Ätiopathogenese. Die Ätiopathogenese der Migräne ist noch nicht in allen Einzelheiten geklärt. Angenommen wird ein multikonditionales Geschehen, bei dem – mit unterschiedlicher Gewichtung – genetische, biochemische, vaskuläre, neuronale und psychische Faktoren von Bedeutung sind.

Als Korrelat zur familiären Häufung finden sich nicht selten **genetische** Auffälligkeiten. Für die familiäre hemiplegische Migräne wurden bereits 3 genetische Veränderungen (Chromosom 1, 2, 19) festgestellt. In Familien mit anderen Migräneformen konnten durch genomweite Kopplungsanalysen mehrere x-chromosomale und autosomale Genloci kartiert werden.

Neben **serotoninvermittelten Gefäßreaktionen** (zunächst Vasokonstriktion, dann folgend Vasodilatation) scheinen v. a. auch **primäre neuronale Störungen** eine wesentliche Rolle zu spielen. Diese neuronalen, nicht gefäßgebundenen Störungen in Form einer Hemmung kortikaler Aktivitäten beginnen am visuellen Kortex und breiten sich von dort mit einer Geschwindigkeit von ca. 3 mm/min frontalwärts aus („Cortical Spreading Depression"). Insbesondere die häufigen (visuellen) Auraphänomene dürften hier eine ihrer Ursachen haben, während für die Kopf-

schmerzphase mit ihren Begleiterscheinungen eine zerebrale Perfusionsbeeinträchtigung als Auslöser angenommen wird.

Neben Histamin und der Substanz P ist **Serotonin** (= 5-Hydroxytryptamin [5-HT], das zu 5-Hydroxindolessigsäure [5-HIAA] im Organismus abgebaut und in dieser Form während einer Migräneattacke vermehrt im Urin ausgeschieden wird) diejenige Substanz, der seit Jahren eine maßgebliche Bedeutung in der Pathogenese der Migräne zugeschrieben wird. Da Serotonin in den Thrombozyten gespeichert und aus diesen freigesetzt wird, wurde auch die Hypothese einer **gestörten Thrombozytenfunktion** in die Diskussion gebracht. Von Bedeutung sind weiter humorale Faktoren wie Histamin, Neurokinin, Substanz P, Calcitonin.

Im Rahmen von PET-Studien wurde beobachtet, dass sich zu Beginn eines Migräneanfalls im Hirnstamm einseitig aktivierte Strukturen nachweisen lassen.

Schließlich bleibt zu erwähnen, dass einer Vielzahl von exogenen Reizen wie Alkohol, Käse, Schokolade, ferner Hunger, Stress, Witterung und auch hormonelle Einflüsse einen Triggereffekt bei der Migräneattacke haben können.

Migräneformen. Klinisch werden verschiedene Migräneformen unterschieden:

- **Einfache (gewöhnliche) Migräne.** Kopfschmerzattacken mit vegetativen, aber ohne neurologische Begleiterscheinungen.
- **Klassische Migräne.** Kopfschmerzanfälle mit begleitenden, kurz dauernden neurologischen Funktionsstörungen. In diese Gruppen fallen die **Migraine accompagnée** mit flüchtigen sensomotorischen Störungen oder Sprachstörungen und die **ophthalmische Migräne** mit visuellen Störungen (im typischen Fall Flimmerskotom mit sog. Fortifikationsspektrum). Bei einer ophthalmoplegischen Migräne können gelegentlich die Kopfschmerzen mehr oder weniger fehlen (Migräneattacke ohne Kopfschmerz), so dass dann die akuten Sehstörungen als alleiniges, alarmierendes Symptom bei Patient und Arzt im Vordergrund stehen.
- **Komplizierte Migräne.** Kopfschmerzanfälle mit prolongierten neurologischen Störungen, die das Kopfschmerzstadium auch um Stunden oder Tage überdauern können. Hierher gehören die **hemiplegische Migräne**, die **ophthalmoplegische Migräne** (mit Augenmuskel-, v. a. N. oculomotorius-Paresen) und die seltene, besonders bei jüngeren Frauen zu beobachtende **Basilarismigräne** (mit Funktionsstörungen des Hirnstammes wie Schwindel, Ataxie, bilaterale sensomotorische Paresen, bilaterale Sehstörungen und Dysarthrie).

Diagnostik. Die Migraine accompagnée, mehr noch die komplizierte Migräne, müssen stets die Befürchtung einer hirnorganischen Grundlage aufkommen lassen und bedürfen weiterer diagnostischer Abklärung (**CCT, MRT, Angiografie**).

Das **EEG** ist bei allen Migräneformen im anfallsfreien Intervall häufig normal, kann aber auch unspezifische diffuse Dysrhythmien zeigen. Während einer visuellen Aura ist oft eine okzipitale Alpha-Reduktion anzutreffen. Zu beachten ist, dass gelegentlich – insbesondere bei der Migraine accompagnée – passagere, Tage bis wenige Wochen andauernde, temporale Herdbefunde im EEG ohne im CCT/MRT fassbare morphologische Korrelate beobachtet werden können.

▶ Bei akutem Sprachverlust jugendlicher Patienten besonders denken an:

- Migraine accompagnée,
- postiktalen Zustand,
- beginnende Herpes-simplex-Enzephalitis,
- Blutung in der Sprachregion,
- kardiogenen Hirninfarkt.

Die **Internationale Headache Society** bemüht sich in jüngerer Zeit um eine einheitliche Klassifikation für Kopfschmerzerkrankungen und hat für die Migräne ein Einteilungsschema entwickelt (Tab. 30.**1**).

Therapie. Die Leitlinien für die Behandlung der Migräne sind:

- Im **Anfall:**
  - **Ruhe** im abgedunkelten Raum;
  - **Antiemetika** (z. B. Metoclopramid oder Domperidon als Suppositorium oder Tropfen) sollten am Anfang der medikamentösen Therapie stehen;
  - **Analgetika**. Ausreichend hoch dosierte Gaben von Nichtopioidanalgetika und nichtsteroidalen Antirheumatika wie Acetylsalicylsäure, Ibuprofen, Naproxen, Diclofenac, Metamizol (Tabl., i. v.) oder Paracetamol (Supp., Tabl.);
  - **Serotonin-Rezeptor-Agonisten.** Die $5HT_1$-Subrezeptor-Agonisten (**Triptane**) sind die Substanzen mit der besten Wirksamkeit bei akuten Migräneattacken (in alphabetischer Nennung u. a. Almotriptan, Eletriptan, Frovatriptan, Naratriptan, Rizatriptan, Sumatriptan, Zolmitriptan);

> ▶ Die Kombination eines Triptans mit einem nichtsteroidalen Antirheumatikum ist besser als die Wirkung der Einzelsubstanzen.

  - **Ergotamintartrat** (oral, Supp., sublingual, Aerosol – evtl. mit Coffein kombiniert) sollte nicht als Medikament 1. Wahl eingesetzt werden und der Behandlung schwerster Kopfschmerzattacken vorbehalten bleiben. Cave: Ergotamin-Abusus!
- Zur **Prophylaxe** im Intervall:
  - **Änderung der Lebensführung.** Unter Führen eines Anfallskalenders Stressreduktion, Alkohol- und Nikotin-Abstinenz, Regulierung des Schlaf-Wach-Rhythmus, sparsamer Schmerzmittelgebrauch, sportliche Aktivitäten;
  - **Entspannungsübungen** (autogenes Training, Biofeedback-Verfahren);
  - evtl. Akupunktur;
  - psychagogische Betreuung;
  - **medikamentöse Prophylaxe:** indiziert bei wenigstens zwei Anfällen pro Monat:
    - Mittel der ersten Wahl: Beta-Blocker (Metoprolol, Propanolol), ferner der Kalziumantagonist Flunarizin und die

Tab. 30.1 Migräneklassifikation

Migräne ohne Aura
Migräne mit Aura • Migräne mit typischer Aura • Migräne mit prolongierter Aura • familiäre hemiplegische Migräne • Basilaris-Migräne • Migräne ohne Kopfschmerz • Migräne mit akutem Aurabeginn
Periodische Syndrome in der Kindheit als mögliche Vorläufer der Begleiterscheinungen einer Migräne.
Retinale Migräne Auch bei diesen wiederholten Anfällen mit monokularem Skotom oder monokularer Erblindung ohne organpathologische Korrelate ist der Zusammenhang mit einer Migräne nicht gesichert.
Migränekomplikationen Hier werden der Status migraenosus und der migränöse Infarkt (ein ischämischer Hirninfarkt, der sehr selten im Ablauf einer typischen Migräneattacke auftritt) aufgeführt.
Mögliche Migräne

Antikonvulsiva Toparimat und Valproinsäure (noch off-label);
– Mittel der zweiten Wahl: Bisoprolol, Naproxen, Amitriptylin u. a.

30.2.2 Trigeminoautonome Kopfschmerzen

Die trigeminoautonomen Kopfschmerzen zeichnen sich durch einseitige, umschriebene periorbital und oft auch temporal lokaliserte, meist attackenartige Kopfschmerzen aus. Sie umfassen den Clusterkopfschmerz, die paroxysmale Hemikranie und das SUNCT-Syndrom.

Um symptomatische Formen zu erfassen, ist bei diesen Erkrankungen eine bildgebende Diagnostik sinnvoll (MRT, evtl, auch CCT).

Cluster-Kopfschmerz

Bei dem relativ seltenen, v. a. Männer befallenden Cluster-Kopfschmerz (Bing-Horton-Syndrom, Erythroprosopalgie) dauern die besonders nachts aus dem Schlaf heraus auftretenden Schmerzanfälle nur Minuten bis wenige Stunden.

Symptomatik.
- streng einseitiger, bohrender oder brennender Schmerz in der Schläfen- und Augenregion,
- Tränenfluss,
- Rötung des Auges,
- einseitige Rhinorrhö,
- Rötung der betroffenen Gesichtshälfte,
- häufig Miosis oder vollständiges Horner-Syndrom (wichtiger Unterschied zum akuten Glaukomanfall, bei dem regelhaft eine fixierte Pupillenerweiterung vorliegt!).

Das Leiden tritt meist in Phasen auf, d. h. wochenlangen Perioden mit gehäuften Anfällen (Cluster = Haufen) folgen lang dauernde Remissionen, in denen der Patient Monate oder auch Jahre völlig beschwerdefrei ist.

Ursache. Die Ursache des Cluster-Kopfschmerzes ist ungeklärt, man vermutet auch hier Serotonin- und Histamin-Einwirkungen auf die Gefäßwände. Ferner werden hormonelle Faktoren in Betracht gezogen, seitdem man festgestellt hat, dass der Testosteronspiegel während der Schmerzattacken deutlich abfällt. Auslösend können häufig schon kleinere Alkoholmengen und gelegentlich Nitropräparate wirken.

Therapie. Zur **Anfalltherapie** wird die Inhalation von etwa 7 – 15 Litern Sauerstoff pro Minute für die Dauer von 15 – 20 Minuten empfohlen. Auch ein Therapieversuch mit Triptanen ist sinnvoll.

In der **Intervalltherapie** werden dem Kalziumantagonisten Verapamil besonders gute Erfolge zugeschrieben. Darüber hinaus kommen Prednisolon, Lithium, Topiramat und evtl. Methysergid in Betracht. In absoluten Ausnahmefällen ist nach Ausschluss eines symptomatischen Clusterkopfschmerzes ein operatives Verfahren zu erwägen.

Differenzialdiagnose. Vom Clusterkopfschmerz abgegrenzt werden muss die chronische paroxysmale Hemikranie (s. u.), bei der die Attacken zwar weitgehend denen des Cluster-Kopfschmerzes gleichen, jedoch kürzer dauern, und wesentlich häufiger auftreten.

Ferner muss das SUNCT-Syndrom (s. u.) mit kurz dauernden Schmerzattacken stets gleicher Lokalisation (Augen- und Schläfenbereich) mit homolateraler Augenrötung und Tränenfluss abgegrenzt werden. Die

Häufigkeit liegt zwischen 3 und 100 Kopfschmerzattacken pro Tag.

Paroxysmale Hemikranie

Dies ist eine seltene Kopfschmerzform. Unterschieden werden **episodische** von **chronischen** Hemikranien. Frauen sind dreimal häufiger betroffen als Männer, die Erkrankung befällt Menschen im Erwachsenenalter.

Die heftigen Schmerzen sind stets **einseitig** und zwar **periorbital** und im **Schläfenbereich** lokalisiert, vom Charakter her schneidend-messerstichartig oder pulsierend. Die Dauer ist mit 2 – 45 Minuten meist kürzer als beim Clusterkopfschmerz, die Attackenhäufigkeit mit durchschnittlich 10 (5 – 40) pro Tag höher.

Ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal zu den anderen trigeminoautonomen Kopfschmerzformen ist die Behandelbarkeit mit **Indometacin** (Diagnosebestätigung ex juvantibus!).

SUNCT-Syndrom

Es handelt sich um eine seltene Kopfschmerzform. SUNCT ist die Abkürzung **für „Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing“**. Mit dieser Bezeichnung werden bereits wesentliche Symptome beschrieben. Die Patienten berichten über etwa 15 Sekunden bis zu 2 Minuten anhaltenden sehr heftigen **neuralgiformen Kopfschmerzattacken**, die häufig, oft bis zu 60-mal täglich auftreten und einseitig periorbital lokalisiert sind. An autonomen Begleitsymptomen bestehen in der Regel eine konjunktivale Injektion und ausgeprägter Tränenfluss.

Männer sind etwa 4-mal häufiger betroffen als Frauen.

Um symptomatische Formen zu erfassen, ist eine **MRT-Diagnostik** sinnvoll.

Ein **Therapieversuch** mit Lamotrigin, evtl. auch mit Gabapentin, Carbamazepin, Oxcarbazepin oder Toparimat ist sinnvoll. Unter Überwachung kann auch ein Therapieversuch mit intravenöser Lidocaininfusion durchgeführt werden.

Differenzialdiagnostisch muss an eine Trigeminusneuralgie gedacht werden Bei dieser ist die Anfallsfrequenz meist wesentlich höher. Sie befällt bevorzugt den 2. und 3. Trigeminusast, ist häufig durch Triggerung (Kauen, Sprechen, Kältereize) auslösbar und zeigt in der Regel keine autonomen Symptome. Auch ein Clusterkopfschmerz muss differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden (s.o). Unterschiedlich sind die meist wesentlich höhere Anfallsfrequenzen, eine kürzere Dauer der Kopfschmerzattacken und der neuralgiforme Charakter der Schmerzattacken beim SUNCT-Syndrom.

30.2.3 Arteriitis temporalis (cranialis)

Häufig als Migräne verkannt werden die Kopfschmerzen bei der Arteriitis temporalis (s. S. 282). Sie gehen mit akuten Exazerbationen als mehr oder weniger ständiger Schmerz im Bereich der palpationsempfindlichen, hart verdickten Schläfenarterie einher und sind zunächst ein-, später aber meist beidseitig. Typisch für dieses fast nur jenseits des 50. Lebensjahres auftretende Leiden sind:

- ein allgemeines Krankheitsgefühl,
- stark erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (> 50 mm in der ersten Stunde),
- bioptischer Befund einer granulomatösen Arteriitis („Riesenzellarteriitis“), der an der Schläfenarterie zu erheben ist (Abb. 30.**1**).

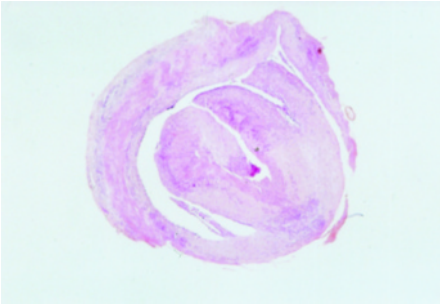


Abb. 30.1 Arteriitis temporalis (histologischer Befund)

Eine diagnostische Abklärung (und Langzeit-Kortikosteroidtherapie) ist möglichst rasch erforderlich, da in etwa der Hälfte der Fälle der autoimmunpathologische Gefäßprozess auf die A. ophthalmica übergreift und zu einem rasch oder intermittierend einsetzenden Visusverlust führen kann. Auch andere Hirngefäße können einbezogen werden.

30.2.4 Kopfschmerzen bei Bluthochdruckkrisen

Auch Blutdruckkrisen, z. B. bei einer labilen Hypertonie oder ausgelöst durch ein Phäochromozytom, können Ursache von meist diffusen, gelegentlich mit Übelkeit oder Verwirrtheit verbundenen Kopfschmerzattacken sein.

30.2.5 Gesichtsneuralgien

Bei den Gesichtsneuralgien (Prosopalgien) handelt es sich um anfallsartige Schmerzen, die sich auf das Versorgungsgebiet eines bestimmten Nervs beschränken.

Trigeminusneuralgie

Als häufigste Prosopalgie imponiert die **idiopathische Trigeminusneuralgie** (Tic douloureux), von der bevorzugt Frauen im mittleren und höheren Lebensalter betroffen sind.

Die Unterscheidung zwischen **klassischer** (idiopathischer) und **symptomatischer** Trigeminusneuralgie erscheint wenig sinnvoll, weil letztlich alle typischen Trigeminusneuralgien symptomatischer Natur sind und häufig durch mechanische Irritation der Wurzel im Kleinhirnbrückenwinkel (meist vaskulärer, seltener tumoröser Genese [Cholesteatom, Neurinom, Meningeom, Angiom]) – verursacht werden sollen. So kann bei 70–100 % der Patienten mit klassischer Trigeminusneuralgie intraoperativ ein pathologischer Gefäß-Nerven-Kontakt nachgewiesen werden.

Symptomatik. Die Trigeminusneuralgie äußert sich durch blitzartig einschießende, nur wenige Sekunden andauernde, stets einseitige, heftigste **Schmerzattacken**, vorzugsweise im Bereich des II. oder III. Trigeminusastes, d. h. also im Gebiet der Wange und der Oberlippe oder des Kinns, der Unterlippe und des Unterkiefers. In schweren Fällen jagen sich die einzelnen Schmerzparoxysmen als Salven.

Recht kennzeichnend ist die freiwillige oder unfreiwillige Auslösbarkeit der Attacken an bestimmten Punkten des sensiblen Versorgungsgebietes des befallenen Nervenastes (sog. **Triggerzone**) durch Berührung oder Kälteeinwirkung. Auch Zungenbewegungen, Sprechen, Kauen oder Öffnen des Mundes können derartige auslösende Reize darstellen, so dass die Patienten häufig die Nahrungsaufnahme vermeiden und dann erheblich an Gewicht verlieren.

Differenzialdiagnose. Objektive neurologische Ausfälle gehören nicht zum Bild der sog. „idiopathischen" Trigeminusneuralgie, daher muss der Befund einer Hypästhesie oder Hypalgesie im befallenen Gebiet stets als Hinweis auf eine **symptomatische Neuralgie** gewertet werden und Veranlassung zur Suche nach dem Grundprozess geben, z. B. Zahn- oder Kiefergelenkerkrankungen, Ohren- oder Nasenaffektionen oder intrakranielle Tumoren. Auch bei der Multiplen Sklerose sind Trigeminusneuralgien gehäuft anzutreffen. Sinnvoller als die Bezeichnung „idiopathische" Trigeminusneuralgie wäre die Bezeichnung „symptomatische Trigeminusneuralgie ohne erkennbare Ursache".

Differenzialdiagnostisch ist bei atypischen Trigeminusneuralgien, insbesondere bei migräniformen, im Augenbereich lokalisierten Kopfschmerzattacken ferner an einen **Glaukomanfall** zu denken, dessen außerordentlich heftiger Hauptschmerz zwar im Auge selbst liegt, doch nicht selten weit in das Trigeminusgebiet oder über die ganze Kopfhälfte ausstrahlt.

> ▶ Bei Glaukomanfall: Pupille erweitert.
> Bei Trigeminusneuralgie: Pupille oft miotisch.

Therapie. Therapeutische Erfolge, die mit der operativen mikrochirurgischen Dekompression der Trigeminuswurzel (Operation nach Jannetta, s. S. 512), perkutanen Verfahren am Ganglion Gasseri und radiochirurgischen Verfahren erzielt werden konnten, bestätigen diese Auffassung. Doch sollte bei jeder idiopathischen Trigeminusneuralgie zunächst ein medikamentöser Behandlungsversuch mit einem Antikonvulsivum – bevorzugt Carbamazepin – erfolgen, der in einem hohen Prozentsatz der Fälle Linderung verspricht.

Glossopharyngeusneuralgie

Sehr viel seltener tritt die Glossopharyngeusneuralgie auf. Hier dauern die Schmerzattacken, die vom Zungengrund oder der Tonsillengegend ausgehen und bis in den äußeren Gehörgang ausstrahlen können, ganz ähnlich wie bei der Trigeminusneuralgie nur wenige Sekunden und werden ebenfalls über einen „Triggermechanismus" ausgelöst, besonders beim Schlucken von Speisen oder Flüssigkeiten.

Neben der „idiopathischen" Glossopharyngeusneuralgie, deren Ursache nicht bekannt ist, kommen auch symptomatische Formen vor, insbesondere bei Karzinomen im Rachenraum, intrakraniellen Prozessen und selten nach Schädeltraumen.

Weitere Gesichtsneuralgien

Als sehr seltene Gesichtsneuralgien sollen erwähnt werden:

- **Sluder-Neuralgie.** Sie wird durch Irritation des Ganglion pterygopalatinum (Prozesse der Nasennebenhöhlen!) ausgelöst und geht mit anfallsweisen Schmerzen im Bereich des inneren Augenwinkels und der Nasenwurzel sowie mit Niesreiz einher.
- **Hunt-Neuralgie** (Tic douloureux des N. facialis [Geniculatum-Neuralgie]). Hierbei sind die paroxysmalen Schmerzanfälle im äußeren Gehörgang und in der Tiefe des Ohres lokalisiert; die Betroffenen klagen auch über abnorme Geschmacksempfindungen im vorderen $^2/_3$-Bereich der Zunge. Ursächlich liegt der Hunt-Neuralgie häufig ein Zoster oticus zugrunde.
- **Aurikulotemporalisneuralgie**. Bei dieser Form der Neuralgie treten anfallsartig präaurikuläre und temporale Schmerzen verbunden mit einer lokalen Hautrötung und

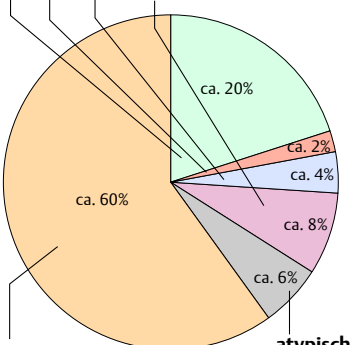
Trigeminusneuralgie
- Carbamazepin
- Phenytoin
- Pimozid
- Baclofen
- Lamotrigin
- Gabapentin
- evtl. neurochirurgische Therapie (z.B. mikrovaskuläre Dekompression nach Valetta)

Arteriitis cranialis
Prednisolon

Costen-Syndrom
(myofaziales oder Temporomandibulargelenksyndrom) kieferorthopädische Therapie

Cluster-Kopfschmerz
(Bing-Horton-Kopfschmerz)
im Anfall:
- Triptane (Sumatriptan, Zolmitriptan)
- O_2-Gabe
- Kortikoide (z.B. Prednisolon kurzfristig)

Intervalltherapie:
- Verapamil
- Lithium (ab 45 J.)
- Topiramat



Migräne
Therapie des akuten Anfalls:
- Antiemetika
- Analgetika
- Serotonin-Rezeptor-Agonisten (Triptane)
- Ergotamintartrat

atypische Formen

Intervalltherapie (Anfallsprophylaxe):
- Propanolol
- Metoprolol
- Flunarizin
- Topiramat
- Naproxen
- Amitriptylin

◂ **Abb. 30.2** Häufigkeit und Therapie anfallsartiger Kopf- und Gesichtsschmerzen (Auswahl)

Schwitzen (ausgelöst durch Kauen, sog. Geschmacksschwitzen) auf. Die Aurikulotemporalisneuralgie ist meist infolge von Parotiserkrankungen zu beobachten.

- **Mandibulargelenk-„Neuralgie“ (Costen-Syndrom)**. Hierunter werden präaurikulär betonte Gesichtsschmerzen mit Ausstrahlung zur Schläfen-Ohr-Region zusammengefasst, die Folge einer Arthropathie des Kiefergelenkes oder eines fehlerhaften Kieferschlusses sind und auf einer Fehlinnervation der Kaumuskulatur (daher auch myofaziales Syndrom oder Myoarthropathie genannt) beruhen. Kieferorthopädische Behandlung bringt hier oft rasche Besserung.

Eine Zusammenstellung der häufigsten anfallsartigen Kopf- und Gesichtsschmerzen mit Hinweisen zur Therapie ist der Abb. 30.**2** zu entnehmen.

30.3 Diffuse Dauerkopfschmerzen

Ein anhaltender, diffus im ganzen Schädelbereich lokalisierter Dauerkopfschmerz kann schleichend, u. U. mit wachsender Intensität beginnen oder aber akut, mitunter perakut einsetzen.

30.3.1 Diffuse Dauerkopfschmerzen mit plötzlichem Beginn

Ursache für andauernde generalisierte Kopfschmerzen mit mehr oder weniger plötzlichem Beginn (Tab. 30.**2**) sind v. a. intrakra-

Tab. 30.2 Differenzialdiagnose diffuser Dauerkopfschmerzen mit plötzlichem Beginn

Subarachnoidalblutung • schlagartig heftigster Kopfschmerz • beidseitiger Nackenkopfschmerz • Meningismus
venöse zerebrale Thrombosen • Prodromi: leichtes Kopfweh und Übelkeit
intrazerebrale Blutungen • schlagartig heftigster Kopfschmerz • häufig halbseitig betonter Schmerz
Meningitis/Meningoenzephalitis • früher diffuser Kopfschmerz • meningitisches Syndrom (Nackensteifigkeit, Brudzinski- + Kernig-Zeichen, Fieber)
Liquorüberdruck • akuter, diffuser Schmerz • Hirndrucksymptome
Liquorunterdruck • akuter, diffuser Schmerz • Anamnese (Liquorentnahme)

nielle Zirkulationsstörungen und entzündliche Hirn- bzw. Hirnhauterkrankungen.

- Unter den akut auftretenden Kopfschmerzen ist der schlagartige heftige Kopfschmerz bei der **Subarachnoidalblutung** besonders zu erwähnen. Auch **intrazerebrale Blutungen** mit Irritation von Schmerzbahnsystemen können ähnlich plötzlich und ähnlich heftige Kopfschmerzen auslösen. Sie sind hierbei nicht selten halbseitig betont und dann – im Gegensatz zum Kopfschmerz bei der Subarachnoidalblutung – für die Seitenlokalisation der Blutungsquelle verwertbar.
- Zu heftigen akuten Kopfschmerzen führen regelhaft auch **venöse zerebrale Thrombosen**, denen oft für Stunden oder Tage leichteres Kopfweh und Übelkeit vorausgehen.
- Der bei der **Meningitis und Meningoenzephalitis** schon frühzeitig einsetzende diffuse Kopfschmerz bereitet keine größeren differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten, sofern weitere Symptome eines meningealen Syndroms wie Nackensteifigkeit, Brudzinski- und Kernig-Zeichen (s. S. 11) und evtl. auch Fieber nicht übersehen werden und eine alsbaldige Liquoruntersuchung die diagnostische Klärung herbeiführt. Zuvor ist evtl. ein CCT nötig, um die Frage einer Subarachnoidalblutung oder einer intrakraniellen Raumforderung abzuklären.
- Schließlich ist der akut auftretende, diffuse Kopfschmerz auch das führende Symptom bei allen plötzlichen **Änderungen des Liquordruckes**. Diese können sowohl aus einem Liquorunterdruck, z. B. nach Liquorentnahme, resultieren als auch aus einem Liquorüberdruck durch lokale Verlegung der zerebralen Liquorzirkulation, etwa bei einem passageren oder dauerhaften Verschluss des Aquädukts bei Tumoren oder entzündlichen Prozessen.

30.3.2 Diffuse Dauerkopfschmerzen mit schleichendem Beginn

Besondere Aufmerksamkeit verdienen stets die sich schleichend und progredient entwickelnden Dauerkopfschmerzen, besonders bei Patienten, die zuvor niemals Kopfschmerzen hatten.

Cephalea vasomotorica. Die weitaus häufigste chronische Kopfschmerzform ist die Cephalea vasomotorica, das alltäglich anzutreffende „Kopfweh“, bei dem ähnlich wie bei der Migräne vasomotorische und humorale Faktoren die wichtigste pathogenetische Rolle spielen dürften.

Der Schmerzcharakter wird dabei als dumpf-drückend, gelegentlich mit Kopfreifen- oder Spannungsgefühl erlebt. Die Intensität ist meist erträglich und wird durch Bücken oder Pressen verstärkt. Die Verlaufsdynamik der vasomotorischen Cephalea kann recht unterschiedlich sein, ist manchmal unregelmäßig episodisch, aber auch länger anhaltend, ohne Tagesrhythmik. Gelegentlich, jedoch keineswegs immer, lässt sie Abhängigkeiten von psychischen Belastungen, Wettereinflüssen, Schlafentzug oder reichlichem Genussmittelgebrauch erkennen. Bei stets normalem Neurostatus finden sich evtl. Symptome einer allgemeinen vasomotorischen Labilität mit Neigung zur hypotonen Blutdruckregulation.

Spannungskopfschmerz. Der vasomotorischen Cephalea wird vielfach der Spannungskopfschmerz (Tension Headache) gleichgestellt. Jedoch stehen hier Stress-Situationen und psychophysische Belastungen als auslösende Faktoren deutlich im Vordergrund. Zur Behandlung dieser „Belastungskopfschmerzen" haben sich Entspannungsübungen, Massagen, lokale Wärme und Antidepressiva, insbesondere Amitryptilin gut bewährt. Ausdrücklich gewarnt sei bei diesen Kopfschmerzformen vor häufigem Analgetika-, v. a. Phenazetin-Gebrauch.

Oft wird der **primäre Kopfschmerz** bei **körperlicher Anstrengung** und bei **sexueller Aktivität** („Orgasmus-/Koituskopfschmerz") oder ein **Hustenkopfschmerz** vom Spannungskopfschmerz abgegrenzt. Ursächlich dürften hierbei muskuläre Verspannungen, Blutdrucksteigerungen und auch intrakranielle Druckerhöhungen in unterschiedlichem Ausmaß beteiligt sein.

Hypertonie- und Arteriosklerosekopfschmerz. Durchaus ähnlich kann der Kopfschmerzcharakter bei **organischen Gefäßerkrankungen**, bei der **Hypertonie** und auch bei einer zerebralen Hypoxie auf dem Boden einer Herzinsuffizienz sein. Typisch für den Hypertoniker- und Arteriosklerotikerkopfschmerz sind Schmerzen (insbesondere im Bereich des Hinterkopfes) in den frühen Morgenstunden. Stets wird hier die eingehende Untersuchung neurologische oder psychische oder internistische Befunde aufdecken und als Kausalfaktoren feststellen können.

Tumorschmerz. Besondere Bedeutung hat der diffuse Dauerkopfschmerz mit meist deutlichem Crescendo-Charakter bei allen **intrakraniellen Raumforderungen**, weil er eines der wichtigsten und frühesten Symptome von Hirngeschwülsten ist. Zwar ist der Tumorkopfschmerz nicht selten halbseitig, frontal oder okzipital betont, doch lassen sich aus dem Ort der Schmerzen nur in sehr begrenztem Maße Rückschlüsse auf die Lokalisation des Tumors ziehen. Auch von der Art des Tumors ist der Kopfschmerz weitgehend unabhängig.

Posttraumatischer Kopfschmerz. Er gleicht klinisch durchaus dem vasomotorischen Kopfschmerz, doch kann man bei Langzeitbeobachtung stets mit einer Decrescendo-Dynamik rechnen, außer in den Fällen, in denen sich eine Spätkomplikation entwickelt.

Toxisch und medikamentös bedingte Kopfschmerzen. Hier hat heute der Analgetikakopfschmerz neben dem Ergotaminkopfschmerz und den Kopfschmerzen nach Einnahme von Nitropräparaten die größte Bedeutung. Bei schwerem Phenazetinabusus stellen sich allmählich täglich nach dem morgendlichen Aufstehen, diffus den ganzen Schädel überziehende Schmerzen ein, nicht selten verbunden mit einem Gefühl der Mattigkeit. Doch auch andere Medikamenten-

abhängigkeiten führen häufig zu chronischen Kopfschmerzen.

Kopfschmerz bei psychogenen Störungen. Auch bei **endogenen Psychosen** und **psychovegetativen Allgemeinstörungen** ist der generalisierte chronische Kopfschmerz ein nicht seltenes Begleitsymptom. So geben etwa die Hälfte aller Kranken mit einer Depression Schmerzen oder zumindest Missempfindungen im Kopfbereich an.

30.4 Lokalisierte Dauerkopfschmerzen

Treten anhaltende Kopfschmerzen in eng umschriebenen Regionen auf, so wird der Schmerz in den meisten Fällen auch dort seine Ursache haben. Allerdings bleibt zu beachten, dass **Augen-, Ohren-** und **Zahnerkrankungen** – die hier am häufigsten in Betracht zu ziehen sind – nicht ganz selten zu erheblichen Schmerzausstrahlungen führen. Die vom Patienten geklagten Schmerzen können in diesen Fällen diagnostisch deutlich in die Irre führen.

Zervikal bedingter Kopf- und Geschichtsschmerz. Auch dieser Kopf- und Gesichtsschmerz äußert sich – wenn auch keineswegs obligat – lokal betont, und zwar breitet er sich fast stets einseitig von okzipital bis in die Stirn- oder gar Gesichtsgegend aus. Oft ist es nur ein lästiges Druck- oder Spannungsgefühl im Hinterkopf, verbunden mit einer Überempfindlichkeit bei Berührung und Kämmen. Auslösend können **längere Reklinationsstellungen** des Kopfes oder ungünstige Lagerungen des Kopfes beim Schlafen sein. Da die dem zervikalen Kopfschmerz meist zugrunde liegende zervikale Spondylose bzw. Spondylarthrose auch zu einer Irritation der A. vertebralis führen kann, sind diffuse Schwindelerscheinungen ein häufiges Begleitsymptom. Weitere, für die Diagnose wegweisende Befunde sind Schmerzen in der Nacken-Schulter-Muskulatur oder auch Parästhesien bzw. vorwiegend morgendliche Schmerzen in den Armen und Fingern mit Hinweis auf ein bestimmtes radikuläres Innervationssegment.

Attackenartig auftretende zervikozephale Schmerzen. Diese Schmerzen, die evtl. mit Schwindel, Seh-, Schluckstörungen und Ohrgeräuschen verbunden sind, werden gerne als „Migraine cervicale“ diagnostiziert und damit oft voreilig degenerativen HWS-Veränderungen zugeordnet, die röntgenologisch bereits im mittleren Lebensalter mit großer Häufigkeit aufzufinden sind. Nicht vergessen werden darf, dass sich hinter einer sog. Migraine-cervicale-Symptomatik auch Frühsymptome eines völlig andersartigen Prozesses verbergen können, z. B. eines Tumors des Gehirns oder des oberen Zervikalbereichs.

31

Schwindel (Vertigo)

Schwindel zählt neben Kopf- und Rückenschmerzen zu den häufigsten Beschwerden in der hausärztlichen Praxis. Er gehört neben dem Spontannystagmus (s. S. 28) und den bei den Koordinationsprüfungen (s. S. 52) hervortretenden Gleichgewichtsstörungen zu den vestibulären Grundsymptomen. Da jedoch jede Diskrepanz zwischen visueller, propriozeptiver und labyrinthärer Wahrnehmung Schwindelgefühle hervorruft, ist das von Patienten sehr häufig geäußerte Symptom „Schwindel" ein vielfältiges, keineswegs nur vestibuläres Phänomen. Durch eine exakte („schwindelgenaue") Anamnese kann man das zunächst unspezifische Symptom „Schwindel" häufig auf wenige Differenzialdiagnosen eingrenzen. Zu fragen ist nach **Lageabhängigkeit des Schwindels, Schwindeldauer** (Attacken- oder Dauerschwindel) und spezifischen Schwindelauslösern (Orthostase, Traumen, Medikamente, Toxine, Geräusche, Niesen, Schnäuzen, Migräne, bestimmte Situationen, etc.).

Eine Schwindelabklärung erfordert oft eine Zusammenarbeit mit anderen Fachgebieten, insbesondere mit HNO-Ärzten (einschließlich kalorischer Vestibularisprüfung, Audiometrie), Augenärzten, Internisten und Orthopäden.

Die Abklärung beginnt mit einer subtilen **Anamneseerhebung**. Dann folgen allgemeinkörperliche, neurologische (und psychiatrische) Untersuchungen, oft ergänzt durch Untersuchungsergebnisse der o.g Fachgebiete.

Bezüglich der Anamnese sind folgende Fragen oft besonders hilfreich und weiterführend:

- **Wann** trat der Schwindel erstmalig auf?
- In welcher **Situation**? Einmaliges Auftreten? Seitdem permanent/fluktuierend/intermittierend?
- **Wie lange** hielt oder **seit wann** hält der Schwindel an?
- Welcher **Art** ist der Schwindel:
  - **systematischer Schwindel:** Drehschwindel wie auf einem Karussell?, Liftschwindel wie bei Benutzung eines Aufzugs?, Schwankschwindel wie auf einem Boot?
  - **unsystematischer Schwindel:** Unsicherheit?, Benommenheitsgefühl?
- Sind **Vor-** oder **Begleiterkrankungen** bekannt: z. B. Herzrhythmusstörungen oder andere Herzerkrankungen, Kreislaufregulationsstörungen, Augenleiden, Anfallszustände, Diabetes mellitus, Schilddrüsenerkrankung, Schädel-Hirn-Traumen, Kopfoperationen?

- Gibt es **Auslöse-** oder **Verstärkungssituationen**: z. B. bestimmte Körperhaltungen, -bewegungen, Kopfschütteln, Niesen, Schnäuzen, bestimmte Geräusche wie Lärm?
- Kommt es zu **zusätzlichen Symptomen**: z. B. Kopfschmerzen, Übelkeit, Brechreiz, Erbrechen, Blässe, Schweißausbruch, Kollapsneigung, folgender Bewusstlosigkeit oder Bewusstseinsveränderung, Tinnitus, Hypakusis, Doppelbildern oder anderen Sehstörungen, sensiblen oder motorische Störungen, Koordinationsstörungen?
- Welche **Medikamente** werden in welcher Dosierung eingenommen? Ist eine **toxische Exposition** bekannt?

► Wichtig sind besonders Fragen nach Medikamenten mit Schwindel als bekannter Nebenwirkung.

Bezüglich der **weiterführenden Diagnostik** sind v. a. die neurophysiologischen Untersuchungen (EEG, AEP, Nystagmografie, Blinkreflexuntersuchung) sowie neuroradiologische Untersuchungen (kraniale Computertomografie, Kernspintomografie) indiziert.

31.1 Schwindelqualitäten

Grundsätzlich lassen sich **drei verschiedene Schwindelqualitäten** unterscheiden:
- peripher vestibulärer Schwindel,
- zentral vestibulärer Schwindel und
- nichtvestibulärer Schwindel.

31.1.1 Peripher vestibulärer Schwindel

Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV)

Der benigne periphere paroxysmale Lagerungsschwindel ist das **häufigste Schwindelsyndrom**.

Ursache und Auslöser. Ursache sind flottierende Otolithenpartikel in der Endolymphe des hinteren Bogenganges; häufige Auslöser: Hinlegen oder Aufrichten aus dem Liegen, Herumdrehen im Liegen, insbesondere zur Seite des betroffenen Ohres, Bücken, Kopfreklination.

Diagnostik. Spezielle Lagerungsmanöver (bei aufrechter Sitzhaltung passive Kopfdrehung um 45 Grad, Lagerung auf einer Liege zur anderen Seite. Wiederholung mit umgekehrter Seite). Auftreten von Lagerungsschwindel und –nystagmus.

Therapie. Manöver nach Sémont (sitzender Patient dreht Kopf um 45 Grad zur Gegenseite des erkrankten Bogengangs. Anschließend schnelle Lagerung auf die betroffene Seite für etwa 3 Minuten, dann rasche Umlagerung um 195 Grad auf die Gegenseite). Weitere Verfahren sind die Lagerungsbehandlung nach Epley oder das Eigenübungsprogramm nach Brandt (s. Speziallitteratur).

Prognose. Die Rezidivrate beträgt 50 %, davon 80 % im ersten Jahr.

Weitere Formen des peripher vestibulären Schwindels

Labyrinthläsion.
- Die **häufigsten Ursachen** sind: ototoxische Substanzen, beidseitiger Morbus Menière (Tab. 31.**1**) und Meningitis; **weitere Ursachen** sind:
- Labyrinthitis (z. B. bei Herpes zoster, Borreliose, Lues, TBC),
- Perilymphfistel (traumatische Läsion des ovalen Fensters),
- Labyrinthapoplexie (vaskulärer Labyrinthschaden),
- toxischer Labyrinthschaden (medikamentös: z. B. Aminoglykoside, Chinin, Phenazetin, Zytostatika),
- bilaterale Vestibulopathie.

Tab. 31.1 Akuter Drehschwindel bei verschiedenen Erkrankungen, Charakteristika

bei **Morbus Menière** (endolymphatischer Hydrops): • Stunden andauernd • Hörminderung • Ohrensausen • vegetative Begleitsymptome
bei **Apoplexia labyrinthi** (Ischämie der A. labyrinthi) • mehrere Tage andauernd • meist ältere Patienten • (später) Hörausfall für hohe Töne
bei **Neuronitis vestibularis** (meist viral-entzündlich) • oft Tage andauernd • vegetative Begleitsymptome • keine Hörstörungen • gelegentlich epidemisch („epidemischer Schwindel“)

Vestibularis-Paroxysmie. **Ursache** ist ein mikrovaskuläres Kompressionssyndrom des VIII. Hirnnervs, nachweisbar meist durch MRT. Bei Versagen medikamentöser **Therapie** (Antikonvulsiva, Pimozid) ist die mikrovaskuläre Dekompressionsoperation zu erwägen.

31.1.2 Zentral vestibulärer Schwindel

Mögliche Ursachen sind (Einzelheiten s. bei den entsprechenden Krankheitsbildern):
- vestibuläre Migräne,
- Hirnstammläsionen (vaskulär, entzündlich, tumorös, traumatisch),
- Kleinhirnprozesse,
- toxische Einflüsse.

31.1.3 Nichtvestibulärer Schwindel

Mögliche Ursachen sind:
- kardiovaskuläre Erkrankungen (z. B. Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen),
- phobischer Schwankschwindel: häufigste Schwindelform bei 20- bis 60-Jährigen; kein Drehschwindel, fluktuierende Symptomatik, Fallangst, häufig in bestimmten Situationen auftretend wie Gehen über Brücken, große Plätze, durch leere Räume, beim Schlangestehen; oft verbunden mit vegetativer Symptomatik wie Schwitzen oder Herzrasen; Ausschlussdiagnostik erforderlich,
- psychische Erkrankungen (s. Spezialliteratur).

Zur Häufigkeit der verschiedenen Schwindelformen s. Tab. 31.**2**.

Tab. 31.2 Häufigkeiten verschiedener Schwindelsyndrome in einer neurologischen Spezialambulanz für Schwindel und Okulomotorikstörungen

Diagnose	Häufigkeit in %
beningner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel	18,6
phobischer Schwankschwindel	15,5
zentral vestibulärer Schwindel	12,4
basiläre, vestibuläre Migräne	10,2
Morbus Menière	9,4
Neuritis vestibularis	7,4
bilaterale Vestibulopathie	5,1
Vestibularisparoxysmie	3,9
psychogener Schwindel (ohne phobischen Schwankschwindel)	3,2
Perilymphfistel	0,6
unklare Schwindelsyndrome	3,3

nach Diener HC, Putzki N: Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008

Aus differenzialdiagnostischen Gründen Tab. 31.**3** ist zu beachten, dass Gleichgewichtsstörungen oft als Schwindel wahrgenommen werden.

Tab. 31.3 Gleichgewichtsstörungen (oft geklagt als „Schwindel“)

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• peripher-neuropathisch • spinal (Hinterstrang) • zerebellär • Hirnstamm • Großhirn • epileptisches Phänomen • ephobischer Schwindel
Innere Medizin	• Subclavian-Steal-Syndrom • orthostatischer Schwindel (auch kardiogen) • infektiös-toxisch/anämisch
Orthopädie	• zervikogen (u. a. zervikale Spondylose) (umstritten)
HNO-Heilkunde	• Morbus Ménière • Labyrinthapoplexie • Neuronitis vestibularis • Akustikusneurinom

31.2 Differenzialdiagnose vestibulärer/ nichtvestibulärer Schwindel

Vestibulärer Schwindel. Der systematische (gerichtete) vestibuläre Schwindel zeigt sich in charakteristischer Weise als präzise geklagter Drehschwindel, aber auch als Schwankschwindel (Schiffsdeckgefühl), Liftgefühl oder als einseitige Fallneigung. Ein systematischer Schwindel kann durch Störungen in jedem Bereich des vestibulären Systems, v. a. aber peripher (labyrinthär) ausgelöst werden.

Nichtvestibulärer Schwindel. Der unsystematische (ungerichtete) nichtvestibuläre Schwindel kann vom Patienten oft nur schlecht beschrieben werden. Unter der Klage „Schwindel" werden hier eine Vielzahl von Beschwerden wie uncharakteristische Gang- und Standunsicherheit, Torkel- und Taumelgefühl, Schwarzwerden vor den Augen, Angst oder auch Bewusstseinsstörungen vorgetragen. Der unsystematische Schwindel, der sehr allgemein auf einer gestörten Koordination von Afferenzen im ZNS beruht, kann seine Ursache in sehr verschiedenartigen **kardiovaskulären** (Hyper- und Hypotonie, Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, zerebrale Gefäßsklerose, Anämie), neurologischen (z. B. epileptische Vertigo als Auraphänomen) und auch **psychischen** Erkrankungen haben.

Auch der sog. **okuläre Schwindel**, der bei Brechungsanomalien der Augen und Augenmuskellähmungen oder bei retrobulbärer Neuritis auftreten kann und in kennzeichnender Weise nach Abdecken eines Auges verschwindet, ist eine unsystematische Schwindelform. So wird der unsystematische Schwindel in den meisten Fällen nicht vestibulär ausgelöst, kann aber auch bei Läsionen des (zentralen) vestibulären Systems beobachtet werden.

31.3 Differenzialdiagnose peripher vestibulärer/ zentral vestibulärer Schwindel

Eine wesentliche diagnostische Aufgabe besteht nicht nur in der Unterscheidung des vestibulären und des nichtvestibulären Schwindels, sondern auch in der Differenzierung des vestibulären Schwindels nach seinem peripheren oder zentralen Auslösungsort.

Klinisch bestehen folgende **Unterscheidungsmerkmale**:

Peripher vestibulärer Schwindel. Diese Schwindelform wird von den peripheren Anteilen des vestibulären Systems (Labyrinth und 1. sensorisches Neuron bis zur Umschaltung seiner Axone in den Vestibulariskernen im Hirnstamm) ausgelöst.

- Er ist regelhaft ein **intensiver, systematischer Attackenschwindel**, d. h. die Schwindelanfälle beginnen plötzlich und klingen langsam wieder ab (s. Tab. 31.**1**). Beispielhaft sei genannt der periphere Attackenschwindel beim Morbus Ménière als Folge eines Endolymphhydrops des Labyrinths.
- Labyrinthärer Schwindel kann jedoch auch als **Dauerschwindel** auftreten, z. B. nach Felsenbeinfrakturen, bei Zoster oticus oder bei einer Apoplexia labyrinthi.
- Für einen peripher vestibulären Ursprung der Schwindelattacken sprechen v. a. auch gleichzeitige **Ohrgeräusche** (Tinnitus), **Diplakusis** (Echohören oder Hören zweier, evtl. verschieden hoher Töne statt des objektiv einzigen) und **vegetative Begleitsymptome** wie Erbrechen, Schweißausbruch und Blutdruckabfall. Ferner findet sich beim peripher-vestibulären Schwindel allermeist ein **gemeinsames Auftreten von Schwindel und Nystagmus**, während bei einer zentralen Störung ein Nystagmus – v. a. in Form eines vertikalen oder rotatorischen Nystagmus – nicht immer mit subjektivem Schwindelerleben einhergehen muss. Auch die **Provozierbarkeit des Schwindels** kann lokaldiagnostische Hinweise erbringen: Der Lagewechselschwindel, der durch Veränderungen der Körper- oder Kopflage auszulösen ist, ist bei peripherer Labyrinthläsion kurz dauernd und erschöpfbar, jedoch bei zentral vestibulärer

Ursache unerschöpfbar, d. h. immer wieder zu reproduzieren. Beispiel: vertebrobasiläre Ischämie, z. T. zervikogen.

Zentral vestibulärer Schwindel. Diese Form des Schwindels wird im Zentrum des vestibulären Integrationsapparates ausgelöst, also in den vier Vestibulariskernen mit den hier zusammenlaufenden vestibulären, optischen, akustischen und somatopropriozeptiven Eingängen sowie den von hier ausgehenden auf- und absteigenden Bahnen zu Kleinhirn, Augenmuskelkernen, optischem Kortex (Area 17-19), Blickzentren und Rückenmark. Der zentral vestibuläre Schwindel ist vorwiegend ein eher mäßiger **Dauerschwindel**, kann sich aber auch in kurzen Attacken einstellen. Er ist seltener von vegetativen Symptomen begleitet als der peripher vestibuläre Schwindel, doch häufiger mit **Bewusstseinsstörungen** verbunden. Die Schwindelqualität bei zentral vestibulärer Auslösung kann sowohl einem systematischen, gelegentlich aber auch einem unsystematischen Schwindelbeschwerdebild entsprechen. Der zentral vestibuläre Schwindel ist ein häufiges Symptom bei vestibulären Hirnstammläsionen, Multipler Sklerose, Syringobulbie und bei Hirnstammtumoren. Darüber hinaus kann er auch epileptogen bedingt sein, und es wird diskutiert, ob er infolge von HWS-Traumen auftritt.

32

Schlafstörungen und Schlafapnoe-Syndrom

Schlafstörungen sind **weit verbreitet**. Sie nehmen mit dem Lebensalter an Häufigkeit zu. Bei Berücksichtigung der demografischen Entwicklung ist daher von einem wachsenden Problem auszugehen.

Vor allem infolge von Schlaflosigkeiten (Insomnien) und gestörten Schlafabläufen wie bei Schlafapnoe-Syndromen kommt es meist zu Tagesmüdigkeit, Konzentrationsstörungen und weiteren Befindlichkeitsstörungen, insgesamt gesehen zu einem nicht erholsamen Schlaf. Hiervon sind etwa 10 – 20 % der Bevölkerung betroffen, zum Großteil Männer. Etwa 2 Millionen Männer leiden in Deutschland an einem Schlafapnoe-Syndrom.

Es werden **primäre** (bei fehlenden Hinweisen für organische oder psychiatrische Ursachen von **sekundären** (bei Nachweis organischer oder psychiatrischer Ursachen) **Schlafstörungen** unterschieden.

32.1 Klassifikation, Diagnostik und Therapie von Schlafstörungen

Beim normalen Schlaf findet sich eine regelmäßige Abfolge verschiedener Schlafstadien, und zwar in Zyklen, die 4 – 5-mal pro Nacht auftreten. Unterschieden wird der **REM-Schlaf** (Rapid-Eye-Movement) und der **Non-REM-Schlaf** mit den Stadien I-IV nach Rechtschaffen und Kales. Die einzelnen Schlafstadien können durch eine nächtliche Polysomnografie mit Registrierung der EEGs, der Augenbewegung und des Muskeltonus erfasst werden. Die Schlafstörungen lassen sich nach der ICSD (Internationalen Klassifikation der Schlafstörungen) folgendermaßen unterteilen:

Dyssomnien.

- **Intrinsische Schlafstörungen** wie u. a. idiopathische Insomnie, Narkolepsie (s. S. 421), Hypersomnien, Schlaf-Apnoe-Syndrom (s. u.), Restless-Legs-Syndrom (s. S. 260).
- **Extrinsische Schlafstörungen** wie umweltbedingte Schlafstörung, Schlafmangelsyndrom, alkoholinduzierte Schlafstörung.

- **Störungen des zirkadianen Schlafrhythmus** wie Schlafstörung bei Zeitzonenwechsel, verzögertes oder vorverlagertes Schlafphasensyndrom.

Parasomnien.

- **Aufwachstörungen** (Schlaftrunkenheit, Schlafwandeln, Pavor nocturnus);
- **Störungen des Schlaf-Wach-Überganges** (Schlafstörung durch rhythmische Bewegung, Einschlafzuckungen, Sprechen im Schlaf, nächtliche Wadenkrämpfe);
- **REM-Schlaf-assoziierte Parasomnien** (u. a. Alpträume, Schlaflähmung, Verhaltensstörung im REM-Schlaf);
- **Andere Parasomnien** (u. a. Bruxismus, Enuresis nocturna, nächtliche paroxysmale Dystonie).

Weitere Schlafstörungen:

- bei körperlichen/psychiatrischen Erkrankungen;
- bei psychischen Störungen (z. B. Psychosen wie Zyklothymien und Schizophrenien sowie Angststörungen);
- bei neurologischen Erkrankungen (degenerative Erkrankungen, Demenz, Parkinson, letale familiäre Insomnie, schlafbezogene Epilepsie, Status epilepticus im Schlaf, schlafbezogene Kopfschmerzen);
- bei anderen körperlichen Erkrankungen (z. B. Schlafkrankheit, nächtliche kardiale Ischämie, schlafbezogenes Asthma).

Von der **Häufigkeit** der schlafbezogenen Störungen her sind die Schlafapnoe-Syndrome (32.2) an erster Stelle zu nennen. Unterschieden werden obstruktive, zentrale und gemischte Formen. Für die Neurologie sind darüber hinaus das häufige Restless-Legs-Syndrom (RLS, s. S. 260), die periodischen Beinbewegungen im Schlaf, die Narkolepsie (32.3) und die nächtlichen epileptischen Anfälle besonders zu erwähnen.

Diagnostik von Schlafstörungen. Diagnostisch ist v. a. die **Polysomnografie** über die ganze Nacht hin von besonderer Bedeutung. Zu den üblichen Ableitungen zählen das EEG, EOG, das submentale EMG und das EMG der distalen unteren Extremitäten, EKG-Registrierung, Thorax- und Abdomenexkursionen, O_2-Sättigung im Blut, Atemflow, Atemgeräusch, Körperlage.

Bei erhöhter Tagesschläfrigkeit bietet sich die Messung der Einschlaflatenz (Zeit zwischen Zubettgehen und Einschlafen) an. Der mulitple Schlaf-Latenz-Test (MSLT) ist vor allem bei Narkolepsien und idiopathischen ZNS-Hypersomnien von Bedeutung.

Zu den einzelnen Syndromen wird auf die Spezialliteratur verwiesen (s. a. im Internet unter http://www.dgsm.de).

Therapie von Schlafstörungen. Schlafstörungen bedürfen einer Behandlung, falls es infolge einer Störung des Nachtschlafes zu einer starken **Beeinträchtigung** der Tagesbefindlichkeit oder Leistungsfähigkeit kommt.

Bei sekundären Schlafstörungen ist eine gezielte Behandlung der zugrunde liegenden Organkrankheiten oder psychiatrischen Syndrome vordringlich.

Bei den meisten Schlafstörungen ist die Berücksichtigung einer sog. **Schlafhygiene** (Tab. 32.**1**) von besonderer Wichtigkeit.

Vor Beginn einer medikamentösen Therapie sollten die schlafhygienischen Maßnahmen beachtet und insbesondere verhaltentherapeutische Strategien erprobt werden. Bei nicht hinreichenden Effekten sind medikamentöse Therapien zu erwägen.

Zur **medikamentösen Therapie** von Schlafstörungen eignen sich **Antidepressiva** mit sedierenden Komponenten wie Doxepin, Amitryptilin oder Trimipramin sowie vorübergehend die Gabe von **Hypnotika** wie Benzodiazepinen, Benzodiazepinrezeptor-Ago-

Tab. 32.1 Empfehlungen zur Schlafhygiene

1. Regelmäßigen Schlaf-Wach-Rhythmus einhalten.
2. Wenn möglich, geeignete Räumlichkeiten mit optimaler Schlafunterlage aufsuchen sowie ungestörten Zugang zur Toilette anstreben. Tickende Uhr oder Wecker mit Leuchtschrift, falls störend, entfernen. Schlafzimmertemperatur wird meist bei 15 Grad als optimal empfunden. Lärmquellen, soweit möglich, beseitigen oder Lärmexposition vermindern. Kein Essen im Bett vor dem Einschlafen, evtl. auch kein Fernsehen aus dem Bett (je nach eigener Erfahrung).
3. Körperliche Aktivität je nach Trainingszustand tagsüber.
4. Abends umfangreiche, hochkalorische Mahlzeiten vermeiden.
5. Abends keine stimulierenden Medikamente einnehmen, keine übermäßige Alkoholeinnahme, je nach Erfahrung keine Koffein- oder Nikotineinnahme.
6. Nur bei Müdigkeit das Bett aufsuchen.
7. Hinreichend Zeit für Einschlafrituale (z. B. Lesen entspannender Literatur, Musikhören) lassen.
8. Abschalten, vor dem Zubettgehen entspannende Tätigkeiten; Problemlösungen, soweit möglich, erst nach dem Erwachen reflektieren.
9. Nutzung von Entspannungsverfahren (z. B. autogenes Training, progressive Muskelentspannung) und verhaltensmedizinische Strategien (Näheres s. http://www.dgsm.de).
10. Tagsüber längeren Schlaf vermeiden.

nisten (Eszopiclon) oder **Neuroleptika** wie Melperon, Pipamperon, Levomepromazin oder Prothipendyl. Melatonin hat nur einen marginalen Effekt mit Verkürzung der Einschlaflatenz.

Wegen der besonderen Bedeutung soll im Folgenden auf das Schlaf-Apnoe-Syndrom gesondert eingegangen werden.

32.2 Schlafapnoe-Syndrome

Zu schlafbezogenen Atmungsstörungen (sog. **Schlafapnoe-Syndromen**), die durch das wiederholte Sistieren der Atmung im Schlaf gekennzeichnet sind, führen sehr unterschiedliche Erkrankungen. Unterschieden werden die obstruktive, die zentrale und die gemischte Form der Schlafapnoe. Bei der **zentralen Schlafapnoe** bleibt jede Aktivierung der Atemmuskulatur aus, während die viel häufigere **obstruktive Form** des Schlafapnoe-Syndroms (OSAS) durch eine Okklusion der oberen Atemwege bedingt wird bei fortbestehender Aktivität der Atemmuskulatur. Bei der **gemischten Form** finden sich polysomnografisch Hinweise sowohl für ein obstruktives als auch zentrales Schlafapnoe-Syndrom.

Prädisponierend für ein obstruktives Schlafapnoe-Syndrom sind das Geschlecht (95 % Männer), das Lebensalter (vorwiegend 50 – 70 Jahre) sowie besondere anatomische Verhältnisse wie gedrungener Körperbau mit Stammfettsucht, kurzem Hals, oft auch Stenose der oberen Luftwege, Makroglossie, Retrogenie, Tonsillenhypertrophie, exsiccierte Nasen-Rachen-Schleimhaut (Raucher).

Bei u. a. folgenden neurologischen Erkrankungen werden gehäuft OSAS beobachtet: Multisystematrophie, idiopathisches Parkinson-Syndrom, Amyotrophe Lateralsklerose, Autonome Neuropathien, Morbus Charcot-Marie-Tooth, Polyomyelitis, Neuromuskuläre

Erkrankungen wie Myasthenia gravis und Myopathien wie myotone Dystrophien.

Leitsymptome. Dies sind Schnarchen mit Atemaussetzern (Apnoen) von mehr als 10 Sekunden in einer Häufigkeit von mehr als 10 pro Stunde, eine Schlaffragmentierung und motorische Unruhe im Schlaf. Die Apnoephasen werden durch eine (für den Partner meist beängstigend wirkenden) sehr tiefen Einatmung beendet. Für den Patienten kann es zu einem Erwachen mit Erstickungsgefühl kommen. Ferner finden sich bei Schlafapnoe-Syndromen eine ausgeprägte Tagesmüdigkeit, Konzentrations- und Gedächtnisstörungen, morgendliche Kopfschmerzen, aber auch Herzarrhythmien, arterielle und pulmonale Hypertonien, Herzinsuffizienzen, Polyglobulie. Ein OSAS ist ferner ein Risikofaktor für Arteriosklerose und zerebrale Insulte.

Wegen der Gefahr bedrohlicher Störungen der kardiorespiratorischen Funktionen bedürfen die Schlaf-Apnoe-Syndrome nicht nur einer polysomnografischen Abklärung im Schlaflabor, sondern auch einer eingehenden multidisziplinären (insbesondere internistischen bzw. allgemeinärztlichen) Diagnostik.

Pickwick-Syndrom. Das sog. Pickwick-Syndrom (benannt nach einer Romanfigur von Charles Dickens) ist eine Sonderform des Schlafapnoe-Syndroms. Zur Symptomatik gehören episodische Somnolenz, und Benommenheit mit unregelmäßiger, hypoventilierender Atmung, Adipositas, Polyglobulie, Zyanose und konsekutive Rechtsherzinsuffizienz. Es handelt sich hierbei um eine primäre Störung im Atemzentrum.

Therapie. Unterschieden wird eine allgemeine und spezielle Therapie. Zur **allgemeinen Therapie** zählen eine meist dringend erforderliche Gewichtsreduktion, ferner Alkoholkarenz, insbesondere abends, Vermeidung der Rückenlage im Bett, keine Einnahme von Schlaf- und Beruhigungsmittel. Oft ist auch ein Schlaf in halbsitzender Position hilfreich. Zu den **speziellen Behandlungsmaßnahmen** sind bei oralen und pharyngealen Engpässen operative Maßnahmen zu erwägen.

Die Therapie der Wahl ist bei obstruktiven Schlafapnoe-Behandlung eine **nächtliche nasale Atemwegsüberdruckbehandlung** über eine Atemmaske. Für die CPAP-Therapie (CPAP = continous positive airway pressure) werden die Einstellungsparameter (meist Druckwerte zwischen 6 und 14 mbar) im Schlaflabor ermittelt. Gleiches gilt für die BIPAP-Behandlung (BIPAP = Bilevel positive airway pressure), die vor allem bei Patienten gewählt wird, die nur erschwert gegen einen erhöhten Beatmungsdruck ausatmen können.

► Ohne Therapie ist die Lebenserwartung v. a. infolge kardiopulmonaler und zerebraler Komplikationen meist deutlich eingeschränkt.

32.3 Narkolepsie

Bei diesen vergleichsweise seltenen – summarisch als Narkolepsien oder Narkolepsie-Kataplexie-Syndrom bezeichneten – anfallsartig auftretenden Störungen der Schlaf-Wach-Regulation wird eine mesodienzephale Dysfunktion mit inzwischen nachgewiesenem Orexinmangel angenommen. Ätiopathogenetisch gilt eine **genetische Disposition** als gesichert, ferner wird eine REM-Schlaf-Dissoziation diskutiert.

Immunologisch findet sich in ca. 99,5% der Fälle bei klinischer Narkolepsie der HLA-Faktor DR2DQw1 (in der gesunden Bevölkerung der BRD in ca. 25%).

Symptomatik. Bei diesem Syndrom sind **vier Symptomkomplexe** aufzufinden, die kombiniert oder auch jedes für sich isoliert auftreten können:

- Der **narkoleptische Anfall** ist praktisch obligat und meist die Erstmanifestation einer Narkolepsie. Es kommt zum anfallsweisen Auftreten eines imperativen unabwendbaren Schlafzustandes, vornehmlich in den späten Vormittags- oder frühen Nachmittagsstunden. Dieser dauert in der Regel einige Minuten, selten mehrere Stunden. Der Schlafzustand der Erkrankten im Anfall gleicht dem natürlichen Schlaf, aus dem sie durch kräftige Reize erweckbar sind. Diagnostisch hilfreich kann das EEG sein. Fast alle Betroffenen zeigen bei (polygrafischer) Ganznachtableitung eine sehr kurze Einschlaflatenz und bereits innerhalb der ersten Stunde einen sog. REM-(paradoxen) Schlaf, der dann auffällig häufig mit orthodoxen Schlafphasen wechselt. Gelegentlich ist das rasche Einschlafen mit kurzfristigem Erreichen des Schlafstadiums C schon bei der EEG-Ableitung zu beobachten.
- Auch der **kataplektische Anfall** (oder affektive Tonusverlust, Gelolepsie = Lachschlag) ist als Schlafsteuerungsstörung zu verstehen, weil sich dabei – ausgelöst durch Affekte wie Lachen, Weinen oder Schreck – schlagartig für wenige Sekunden ein muskulärer Tonusverlust einstellt (der physiologischerweise zum REM-Schlaf gehört), während der Hirnschlaf, also eine Bewusstseinsänderung, ausleibt. Die plötzliche Erschlaffung der Muskulatur, selten mit Urinabgang verbunden, führt zu einem Herabsinken von Kopf und Armen oder auch zu einem abrupten Hinstürzen. Die Kataplexie gilt wegen ihres häufigen Auftretens bei 80 – 90 % der Patienten als nahezu beweisend.

▶ Die klinische Diagnose einer Narkolepsie wird heute an folgende Kriterien geknüpft:
- Fast tägliches Auftreten von Einschlafattacken über einen Zeitraum von mindestens 6 Monaten.
- Anamnestischer Nachweis von kataplektischen Attacken.

- Gewissermaßen das Gegenstück zum narkoleptischen Anfall ist der **Wachanfall**, der v. a. nachts auftritt. Während dieser Anfälle ist der Kranke hellwach, aber für einige Minuten außerstande, sich zu bewegen, weil die Muskulatur atonisch erschlafft ist, wie typischerweise im REM-Schlaf. Wachanfälle können sich auch an kataplektische Anfälle anschließen und sind dann als prolongierte, affektive Tonusverluste zu verstehen.
- Auch an **Störungen der normalen Schlafperiodik** leiden Narkolepsiekranke häufig. Dabei können auch Zustände mit Dissoziationserscheinungen in den komplexen Schlaf-Wach-Einstellungen auftreten, und zwar insofern, als die Psychomotorik schon „erwacht ist“, der Hirnschlaf aber noch andauert (somnambule Zustände, in etwa eine Gegenerscheinung zum Wachanfall). Manchmal stellen sich bei diesen Patienten halbwache, traumähnliche Episoden ein, in denen sie von meist bedrohlichen Sinnestäuschungen (**hypnagoge Halluzinationen**) geplagt werden.

Diagnostik. Zur Erstdiagnostik gehören: die gezielte Anamnese der Hauptsymptome Tagesschläfrigkeit und Kataplexie, Familienanamnese, Dokumentation mittels Schlaffragebögen und -tagebüchern, Polysomnographie und Multiple-Sleep-Latency-Test tagsüber.

Therapie. Zur Behandlung der Kataplexie, der Wachanfälle und der hypnagogen Halluzinationen hat sich eine Imipramin-Medikation bewährt, wodurch eine drastische Reduzierung des REM-Schlafes erfolgt. Die Schlafanfälle hingegen sprechen am besten bezüglich der Tagesschläfrigkeit und Schlafattacken auf Modafinil oder alternativ auf Methylphenidat an. Bei Kataplexien wird der Einsatz von Natriumoxybat (Xyrem) empfohlen.

33

Krankheiten des Rückenmarks, der Kauda und der Rückenmarkhüllen

33.1 Entzündliche Rückenmarkerkrankungen und Entmarkungskrankheiten

Bei der Beschreibung der entzündlichen Hirnkrankheiten (s. S. 284) wurde bereits mehrfach auf die Beteiligung des Rückenmarks, seiner Häute und Wurzeln hingewiesen. Besonders hervorgehoben wurden radikulomyelitische Syndrome bei viralen Infektionen und im Rahmen para- bzw. postinfektiöser Krankheitsbilder. Die spinale Manifestation der Multiplen Sklerose wurde ebenso wie die Borreliose und die Tabes dorsalis als wichtige luetische Rückenmarkserkrankung eingehend erwähnt.

Ergänzend hierzu seien noch Hinweise auf einige weitere entzündliche rückenmarknahe Prozesse und Entzündungen des Rückenmarkes angefügt.

33.1.1 Spinaler Abszess

Lokalisation. Spinale Abszesse sind überwiegend dorsal des Rückenmarks lokalisiert, in thorakaler oder lumbaler Höhe. Sie befinden sich in den meisten Fällen epidural, sehr selten subdural oder intramedullär.

Ätiologie, Pathogenese. Prädisponierend ist v. a. eine reduzierte Infektabwehr, z. B. bedingt durch Alter, Diabetes mellitus, chronischen Alkoholmissbrauch, Malignom oder medikamentöse Immunsuppression.

Erreger sind insbesondere Staphylococcus aureus, seltener Streptokokken, E. coli oder Pseudomonas.

Der Abszess ist meist Folge einer fortgeleiteten Entzündung (z. B. Spondylodiszitis, Dekubitalgeschwür, perinephritischer Abszess), einer exogenen Einwirkung (z. B. paravertebrale/peridurale Injektion, Lumbalpunktion, spinale Anästhesie), oder hämatogen weitergeleiteter Entzündung (z. B. Pneumonie, Furunkel).

Symptomatik. Das klinische Bild ist in der Regel durch starke Rückenschmerzen, Fieber und lokalen Druck- und Klopfschmerz charakterisiert und kann sich bis hin zu einem rasch progredienten Querschnittsyndrom mit mehr oder weniger deutlichen meningitischen Zeichen entwickeln.

Diagnostik. In der Routine-Laboruntersuchung finden sich Entzündungszeichen (CRP erhöht, Leukozytose). Das MRT weist den Abszess in aller Regel nach. Der Liquor zeigt entzündliche Veränderungen mit Pleozytose und Eiweißvermehrung.

Therapie. Operation mit Abszessentleerung und Entfernung von Granulationsgewebe sowie Antibiotikatherapie, systemisch und ggf. auch lokal.

33.1.2 Spondylitis und Spondylodiszitis

Die Spondylitis ist die **Osteomyelitis der Wirbelsäule**. Ein sekundäres Übergreifen auf die Bandscheiben ist regelhaft. Bei primärem Bandscheibenbefall des entzündlichen Prozesses wird von Spondylodiszitis gesprochen. Der Übergang zwischen beiden Erkrankungen ist jedoch fließend, so dass beide Begriffe verwendet werden.

Ätiologie und Pathogenese. Unterschieden werden endogene (hämatogene, lymphogene Streuung oder Ausbreitung per continuitatem) und exogene Ursachen (z. B. operative Eingriffe, wirbelsäulennahe Injektionen). Erreger sind meist Bakterien (überwiegend Staphylokokken, gramnegative Bakterien), selten Pilze oder Parasiten.

Klinik. Häufig gehen unspezifische Beschwerden voraus, so dass zunächst eine „degenerative Wirbelsäulenerkrankung" angenommen wird. Typisch sind dann ein Stauchungs- und Klopfschmerz über der Wirbelsäule; auch pseudoradikuläre Symptome können auftreten.

Diagnostik. Im Labor zeigen sich deutliche Entzündungszeichen (CRP, BSR). In der Bildgebung ist das MRT der Wirbelsäule die sensitivste Methode, um eine Spondylodiszitis nachzuweisen (Abb. 33.**1**). Die frühzeitige Diagnosestellung ist von großer prognostischer Bedeutung.

Therapie. Konservative Therapie (Antibiose, Immobilisierung des Patienten) bei geringem Ausmaß der Entzündung oder bei hohem OP-Risiko, bei fortgeschrittener Erkrankung auch die Operation (primärstabile OP-Techniken) mit ggf. lokaler Antibiotika-Installation.



Abb. 33.1 Spondylodiszitis thorakal, MRT, T1-gewichtete Aufnahme

33.1.3 Querschnittmyelitis

Von einer Myelitis transversa wird dort gesprochen, wo ein entzündliches Geschehen im Rückenmark überwiegend transversal lokalisiert ist und zu einem entsprechenden Querschnittsyndrom führt. Als Ursache kommen sowohl bakterielle als auch virale Infektionen in Frage, u. a. auch die Neuroborreliose sowie die Lues und post- bzw. parainfektiöse Reaktionen.

33.1.4 Neuromyelitis optica (NMO)

Bei einer Myelitis und/oder einer Optikusneuritis muss differenzialdiagnostisch an die sog. **Neuromyelitis optica** (NMO, Devic-Syndrom) gedacht werden. Die NMO ist durch rezidivierende Schübe einer Myelitis und/oder Optikusneuritis gekennzeichnet (Abb. 33.**2**). Die Symptomatik ist insgesamt progredient. Die NMO ist eine Autoimmunerkrankung, bei der sich so genannte Aquaporin-4-Antikörper im Serum nachweisen lassen. Diese sollen an Aquaporin-4 binden, einen Wasserkanal an den Astrozyten der Blut-Hirn-Schranke, und über eine perivaskuläre Komplementaktivierung und Endothelleckage eine Schrankenstörung bewirken, welche zytotoxische Effekte mit Demyelinisierung und Nekrose begünstigt.

33.1.5 Myelitis necroticans

Im höheren Lebensalter kann ein subakutes Querschnittsyndromen vorkommen, das wegen der Rückenmarknekrosen als Myelitis necroticans bezeichnet wird. Ihm liegt wahrscheinlich eine Ischämie (Myelomalazie) zugrunde, bisweilen auf dem Boden angiomatöser Gefäßfehlbildungen.



Abb. 33.2 **Myelonveränderungen bei Neuromyelitis optica, T2-gewichtete Aufnahme.** Die hyperintensen Herde liegen zentral im Myelon.

33.1.6 Poliomyelitis acuta anterior (spinale Kinderlähmung)

Diese Erkrankung wird durch ein **neurotropes Enterovirus** (3 verschiedene Typen) übertragen. Die Übertragung erfolgt von Mensch zu Mensch (fäkal-oral, Schmutz- und Schmierinfektion). Die Inkubationszeit nach peroraler Virusaufnahme beträgt 7 – 21 Tage.

Das früher epidemische Auftreten der Erkrankung konnte durch Einführung der

Schluckimpfung wirksam bekämpft werden, so dass heute nur noch mit seltenen sporadischen Krankheitsfällen zu rechnen ist. Die Entzündungserscheinungen finden sich in der grauen Substanz des zentralen Nervensystems, und zwar ganz bevorzugt in den motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks. Doch nur ein kleiner Teil der infizierten Personen erkrankt mit neurologischen Krankheitssymptomen. Vielmehr erwerben die meisten Betroffenen über einen „inapparenten" Krankheitsverlauf eine andauernde Immunität („stille Feiung").

Symptomatik. Der klinische **Verlauf** ist in der Regel biphasisch. Er beginnt mit einem unspezifischen fieberhaft-grippalen **Vorstadium**, das nach wenigen Tagen wieder abklingt. 1-4 Tage später entwickeln sich unter erneutem Fieberanstieg in wenigen Stunden bis Tagen schlaffe Paresen mit einer oft unregelmäßigen Verteilung. Das **Vollbild** der Krankheit ist gekennzeichnet durch:

- asymmetrische, oft proximal betonte schlaffe Paresen und nachfolgenden Muskelatrophien,
- evtl. Beteiligung der Atemmuskulatur sowie der motorischen Hirnnerven (Augenmuskel-, Fazialis- Schlucklähmungen),
- fehlende Sensibilitätsstörungen (nur initial können flüchtige Parästhesien auftreten).

Einige Tage nach dem Auftreten der Lähmungen beginnt bereits die **Rückbildungsphase**, in der es nicht selten zu weitgehender Besserung der Paresen kommen kann. Vielfach aber bleiben ausgeprägte Lähmungen mit Muskelatrophien zurück.

Diagnostik. Die **Diagnose** der Poliomyelitis beruht auf dem Antikörpernachweis im Serum und dem Erregernachweis im Stuhl (bis etwa 3 Wochen nach Krankheitsbeginn).

Therapie und Prophylaxe. Da eine wirksame Therapie bei der Poliomyelitis bislang nicht bekannt ist, kommt der Prophylaxe mit aktiver Immunisierung größte Bedeutung zu.

33.1.7 Post-Polio-Syndrom (PPS)

Als **Post-Polio-Syndrom (PPS)** bezeichnet man eine Symptomatik, die mindestens 15 Jahre nach durchgemachter Poliomyelitis auftritt. Es treten progrediente Paresen und Atrophien an Muskelgruppen auf, die bei der früher durchgemachten Poliomyelitis betroffen waren; aber auch Muskeln, die bisher nicht beteiligt waren, können jetzt Symptome aufweisen. Die Ursache des PPS ist unklar, eine spezifische Therapie existiert nicht.

33.1.8 Tetanus

Diese Erkrankung mit hoher Letalität entwickelt sich nach Infektion einer Wunde mit **Clostridium tetani** und wird durch dessen Neurotoxin hervorgerufen. Es führt zu einer pathologischen Steigerung spinaler Reflexe durch **Blockierung der Renshaw-Hemmung** auf die Alpha-Mononeurone (Abb. 4.**7**, S. 44).

Symptomatik. Die Erkrankung beginnt nach einer Inkubationszeit von Stunden bis mehreren Wochen mit Erbrechen, Schwitzen, Kopfschmerzen und sehr schmerzhaften, tonischen Muskelkontraktionen, zunächst der Kopfmuskulatur. **Wegweisende Symptome** sind:

- Kiefersperre (Trismus),
- verzerrte mimische Muskulatur (Risus sardonicus),
- Nackensteife,
- gestörter Schluckakt.

Beim **generalisierten Tetanus** folgt eine rasche Ausbreitung der sich in kurzen Intervallen wiederholenden, nur wenige Sekunden anhaltenden Muskelstarre.

Prophylaxe und Therapie. Die Prophylaxe erfolgt mit aktiver Immunisierung, die Therapie unter intensivmedizinischer Betreuung mit Antitoxin (Tetanushyperimmunglobulin), sorgfältiger Wundversorgung, Antibiotika, Muskelrelaxantien (Beatmungserfordernis) sowie mit Alpha- und/oder Beta-Rezeptoren-Blockern zur Behandlung der autonomen Dysregulationen.

33.2 Gefäßkrankheiten des Rückenmarks

33.2.1 Allgemeines

Das Rückenmark erhält seine **Blutzuflüsse** aus den beiden **Aa. vertebrales** und den segmentalen Wurzelarterien (Abb. 33.**3**). Die aus den beidseitigen Aa. vertebrales mündende **A. spinalis anterior** verläuft entlang der Fissura anterior und versorgt die ventralen und lateralen Anteile des Rückenmarks, in die die Vorderhörner, der Tr. spinothalamicus lateralis und teilweise auch die Pyramidenbahnen einbezogen sind. Von den beiden **Aa. spinales posteriores** werden Hinterstränge und Hinterhörner mit Blut versorgt. Der Kollateralkreislauf im Rückenmark ist besonders gut ausgebildet, so dass selbst eine ausgeprägte Arteriosklerose nur selten eine vaskuläre Myelopathie zur Folge hat.

Folge einer Mangeldurchblutung des Rückenmarks ist eine ischämische Erweichung, eine **Myelomalazie**. In Abhängigkeit von der Lokalisation der arteriellen Zuflussstörung werden verschiedene **Gefäßsyndrome des Rückenmarks** unterschieden.

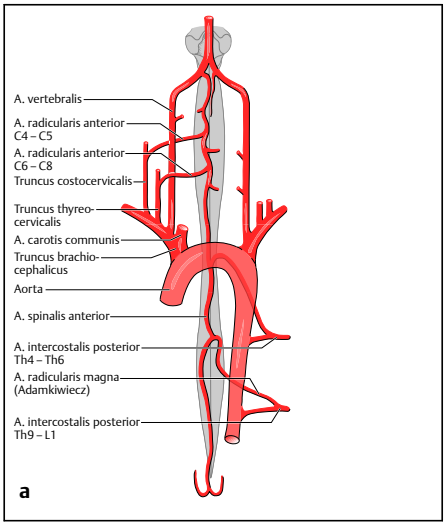
In der Regel treten die arteriellen Gefäßsyndrome des Rückenmarks plötzlich auf. Nicht selten gehen ihnen allerdings transitorische Störungen, in Form von „schweren Beinen“, Missempfindungen an Rumpf und Beinen, Blaseninkontinenz und auch radikulären Schmerzen voraus, insbesondere nach längerem Gehen, so dass man hier von einer **Claudicatio intermittens spinalis** spricht.

33.2.2 Arteria-spinalis-anterior-Syndrom

Unter den Störungen der arteriellen Blutversorgung des Rückenmarks hat die **Thrombose der A. spinalis anterior** die weitaus größte klinische Bedeutung.

Symptomatik. Dem manifesten Arteria-spinalis-anterior-Syndrom gehen häufig gürtelförmige Schmerzen und Parästhesien auf Höhe der späteren Läsion voraus. Auch radikuläre Beschwerden oder eine Claudicatio intermittens spinalis können Vorzeichen sein. Aus dem Versorgungsareal der A. spinalis anterior lässt sich die Symptomatik des Arteria-spinalis-anterior-Syndroms herleiten:

- schlaffe Lähmung in der Höhe der Ischämie (durch beidseitige Vorderhornschädigung),
- spastische Paraparese (Parese beider Beine; unterhalb der Ischämie, durch beidseitige Schädigung des Tr. corticospinalis lateralis) mit positivem Babinski-Reflex,
- beidseitige dissoziierte Empfindungsstörung (durch beidseitige Schädigung des Tr. spinothalamicus lateralis; erhaltene Berührungsempfindung bei gestörter Schmerz- und Temperaturempfindung); in der Höhe der Ischämie (segmental) oder auch ab Läsionshöhe nach kaudal,
- Blasen- und Mastdarmstörung (Harn-/Stuhlverhalt).



Wird lediglich ein sulkokommissuraler Ast der A. spinalis anterior verschlossen, der nur die vorderen Abschnitte einer Rückenmarkshälfte versorgt, kann ein parzielles Brown-Séquard-Syndrom (s. S. 183) die Folge sein (sog. Syndrom der A. sulcocommissuralis).

Weitere Ursachen einer spinalen Ischämie können z. B. eine schwere Arteriosklerose, ein Aortenaneurysma oder eine gleichzeitige Herzinsuffizienz mit Hypotonie sein. Bei diesen primär „vor" dem Rückenmarksbereich liegenden schweren Gefäß- und Kreislaufstörungen ist das A. spinalis-anterior-Syndrom am häufigsten zu beobachten. Auch der Verschluss über interkostale Arterien (kräftigster Zufluss ist die A. radicularis magna Adamkie-

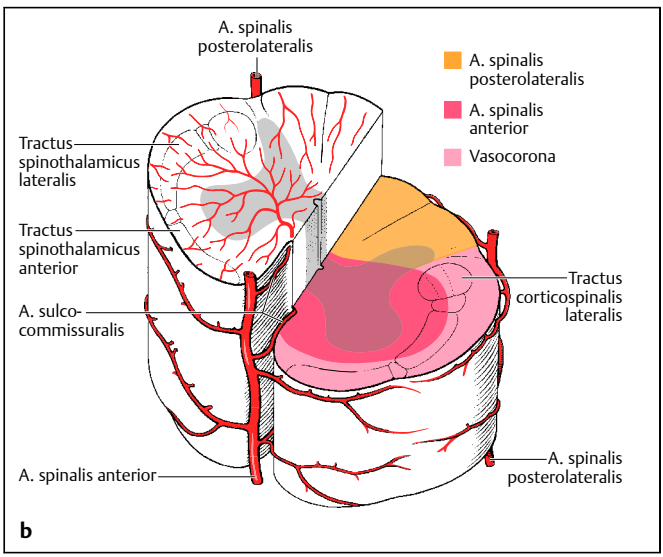


Abb. 33.3 Gefäßversorgung des Rückenmarks.
a Arterielle Zuflüsse zum medullären Gefäßnetz; **b** medulläres arterielles Gefäßnetz (aus Bähr M, Frotscher M. Neurologisch-topische Diagnostik. 9. Aufl. Thieme: Stuttgart; 2009).

wicz) bei Th 9-Th 12 hat überwiegend ein A. spinalis-anterior-Syndrom zur Folge.

33.2.3 Arteria-spinalis-posterior-Syndrom

Extrem selten ist ein **Verschluss der dorsalen Spinalarterien**. Hierbei kommt es zum Ausfall der Hinterstrangsensibilität und auch zur spastischen Paraparese, weil das Areal des Tr. pyramidalis lateralis teilweise über die A. spinalis posterior versorgt wird.

33.3 Spinale Gefäßfehlbildungen

Folgende Fehlbildungen der spinalen Blutgefäße werden unterschieden:
- spinale durale arteriovenöse (AV-) Fisteln,
- arteriovenöse Angiome,
- kavernöse Angiome (Kavernome).

Die durch spinale Gefäßfehlbildungen verursachte Rückenmarkschädigung kann sowohl durch eine Perfusionsstörung (Ischämie) als auch durch eine spinale Blutung bedingt sein.

Fluktuierende Verläufe kennzeichnen die spinalen Gefäßfehlbildungen, von denen die spinale arteriovenöse Duralfistel besonders hervorzuheben ist.

33.3.1 Arteriovenöse Duralfistel

Die durale AV-Fistel ist ein Kurzschluss zwischen einem die Dura versorgenden Arterienast und einer V. radicularis. Die das Rückenmark drainierende V. radicularis wird arterialisiert; es kommt zu einer Ausweitung der perimedullären Venen. Die Folgen sind ein Stauuungsödem und chronische spinale Minderperfusion (nekrotisierende Myelopathie).

Symptomatik. Männer sind häufiger betroffen als Frauen, oft erst in der 6. Dekade. Nach oftmals akut oder subakut aufgetretenen Lumbalgien oder radikulär anmutenden Schmerzen entwickeln sich wechselnd ausgeprägte Sensibilitätsstörungen, die bis zum sensiblen Querschnittsyndrom fortschreiten können. Darüber hinaus kommt es zu einer langsam progredienten spastischen Paraparese (Parese beider Beine), z. T. in Kombination mit schlaffen Paresen in der Höhe der Perfusionsstörung (wegen gleichzeitiger Vorderhornläsion, d. h. des 2. motorischen Neurons). Eher selten sind auch autonome Störungen (Blasen-, Mastdarm-Störungen) nachweisbar.

33.3.2 Spinale arteriovenöse Angiome

Eine fluktuierende spinale Symptomatik ist typisch für spinale Angiome. Diese können sowohl intra- als auch extramedullär und bevorzugt im Thorakal-, Lumbal- und Sakralmark vorkommen. Klinisch manifestieren sie sich meist im mitteleren Lebensalter in Form intermittierender spinaler Syndrome, aber auch als akute spinale Subarachnoidalblutung.

33.3.3 Kavernöse Angiome (Kavernome)

Kavernome sind sehr seltene, konnatale Fehlbildungen, die aus erweiterten, dünnwandigen und mit Endothel ausgekleideten Gefäßräumen bestehen. In der klinischen Symptomatik sind sie von den anderen spinalen Gefäßfehlbildungen nicht zu unterscheiden.

33.4 Diagnostik spinaler vaskulärer Prozesse

Die selektive spinale Angiografie ist die sensitivste Methode, Thrombosierungen der Spinalarterien und ihrer Anastomosen darzustellen. Jedoch lassen sich spinale Gefäßverschlüsse nicht immer nachweisen. Die Diagnose wird dann in Zusammenschau von Anamnese (typischerweise apoplektiformer Beginn der Beschwerden) und klinischer Symptomatik sowie nach Ausschluss anderer Ursachen (z. B. Myelitis, spinale Blutung) gestellt.

MRT, MRA und spinale Angiografie sind auch zur Suche nach spinalen Gefäßfehlbildungen Methoden der ersten Wahl.

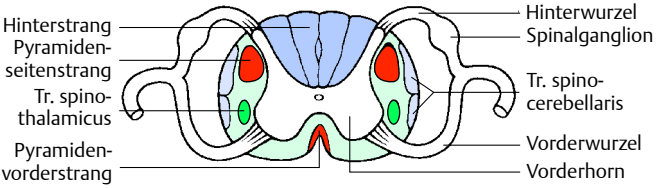
33.5 Therapie spinaler vaskulärer Prozesse

Die Behandlung der spinalen Ischämie besteht in erster Linie in symptomatischer Therapie (Behandlung der Blasenstörung, Therapie der Spastik, Physiotherapie) und in der Sekundärprophylaxe (Thrombozytenaggregation).

Die Behandlung spinaler Gefäßfehlbildungen erfolgt operativ bzw. durch Embolisierung.

33.6 Synopsis der wichtigsten Rückenmarkerkrankungen

Abb. 33.**4** fasst Lokalisation und Symptomatik der wichtigsten Rückenmarkerkrankungen zusammen.

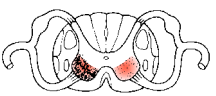


1 Multiple Sklerose



in variabler Ausprägung:
spastische Paresen (disseminiert)
Sensibilitätsstörungen (disseminiert)
Hyperreflexie/ pathologische Reflexe/
Blasenstörungen
immunaktives Liquorsyndrom

2 Poliomyelitis



asymmetrische (proximal betonte) schlaffe Paresen
Hypoflelexie-Areflexie
später Muskelatrophien
Liquor: mäßige Zell- und Eiweiß-vermehrung

3 Tabes dorsalis



kombinerte sensible Störungen (Hinterstrang + Hinterwurzel)
Muskelhypotonie, trophische Störungen, Hypo-/Areflexie (Westphal-Zeichen!)
„Hinterstrangataxie“
Liquor: mäßige Pleozytose, mäßige IgG-Vermehrung

4 Funikuläre Myelose



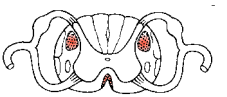
symmetrische (beinbetonte) Dysästhesien
Pallhypästhesie, Paraspastik, Pyramidenbahnzeichen
Hyporeflexie-Areflexie (Hinterwurzelbefall!)
Blasenentleerungs-störungen
Liquor: normal

5 Progressive spinale Muskelatrophie



schlaffe Lähmungen
Muskelatrophien/ Faszikulationen
unterschiedliche Manifestations-, Lokalisations- und Verlaufstypen
keine Sensibilitäts-störungen!
Liquor: normal

6 Progressive spastische Spinalparalyse



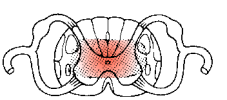
Schwächegefühl und Steifigkeit in den Beinen
spastische Paraparese
keine Sensibilitäts-störungen!
Liquor: normal

7 Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)



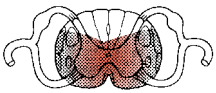
Muskelatrophien
Faszikulationen
spastische Symptome
keine Sensibilitätsstörungen!
Liquor: normal oder leichte Eiweißvermehrung

8 Syringomyelie



dissoziierte Empfindungs-störungen
schlaffe atrophische Lähmungen (Vorderhornbefall!)
spastische Lähmungen (Pyramidenbahnbefall!)
vegetativ-trophische Störungen (Seitenhornbefall!)
Liquor: evtl. leichte Eiweißvermehrung

9 Arteria spinalis anterior-Syndrom



schlaffe Lähmungen im Läsionsniveau
beidseitige dissoziierte Empfindungsstörung
spastische Paraparese infraläsionell
Blasen-, Mastdarm-Störungen
Liquor: normal

10 Intramedullärer Tumor



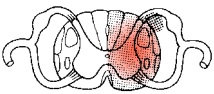
progrediente Querschnittsymptomatik
dissoziierte Empfindungsstörungen (in Tumorhöhe),
atrophisch-schlaffe Lähmungen (in Tumorhöhe)
Liquor: leichte bis mäßige Eiweißvermehrung

11 Extramedullärer Tumor



initial radikuläre Schmerzen
segmentale Sensibilitätsstörungen
Ausfälle der langen RM-Bahnen
Liquor: oft deutliche Eiweißvermehrung

12 Brown-Séquard-Syndrom (durch extramedullären Prozess)



radikuläre Schmerzen
segmentale Sensibilitätsstörungen
schlaffe Parese der „Kennmuskeln“ in Höhe der Läsion
distal und ipsilateral der Läsion: schlaffe, im Verlauf spastische Parese
Störung von Lage-/Vibrationsempfinden, Berührungsempfinden erhalten
distal und kontralateral der Läsion: Störung Schmerz- und Temperaturempfinden („dissoziierte Sensibilitätsstörung“)
Liquor: leichte Eiweißvermehrung

Abb. 33.4 Synopsis der wichtigsten Rückenmarkerkrankungen

34

Krankheiten und Schäden des peripheren Nervensystems: Polyneuropathien (PNP)

34.1 Allgemeines

Krankheiten des peripheren Nervensystems treten als eng begrenzte Lokalerkrankung (**Mononeuropathie, Wurzel-** und **Plexusläsionen**) oder als polytope, systemische Erkrankung (**Polyneuropathie**) in Erscheinung. Zu lokalen Nervenschäden kommt es häufig nach mechanischen Läsionen (Trauma, Engpasssyndrome, Druck durch Raumforderung etc.); bei Polyneuropathien ist die Pathogenese sehr unterschiedlich. Die lokalen Nervenschädigungen sind auf S. 120 ff bei den Syndromen des peripheren Nervensystems besprochen. Dort wurde auch bereits kurz auf grundlegende Dinge zur Ätiologie der polyneuropathischen Syndrome eingegangen. Das vorliegende Kapitel geht im Detail auf einzelne Formen der Polyneuropathie ein. Daher sollen zunächst einige **wesentliche Aspekte peripherer Nervenschädigungen** wiederholt werden.

Sofern nicht rein sensible Nerven, wie z. B. der N. suralis, geschädigt sind, führen Läsionen peripherer Nerven zu

- schlaffen Paresen mit Muskelhypotonie,
- Abschwächung oder Verlust der Eigenreflexe, wobei Pyramidenbahnzeichen wie pathologische Reflexe oder Kloni fehlen,
- Sensibilitätsstörungen, meist in Form einer Abschwächung oder Aufhebung von Wahrnehmungen der Sensibilität.

Je nach Lokalisation der Schädigung (Wurzelläsionen, Plexusschädigungen) äußern sich typische Verteilungsmuster oder polyneuropathische Muster mit handschuh- und strumpfförmigen Sensibilitätsstörungen (s. S. 121 ff). Je nach Erkrankung kann es zu Beginn zu sensiblen und gelegentlich auch motorischen Reizerscheinungen und Missempfindungen kommen. Wenn vegetative Strukturen beteiligt sind, finden sich entsprechende vegetative oder autonome Funktionsstörungen (s. S. 62 f).

Anamnese. Bei Polyneuropathien ist eine ausführliche Anamneseerhebung besonders wichtig.

Familienanamnese:

- Liegt in der Familie, besonders bei Eltern, Geschwistern oder Kindern eine ähnliche Erkrankung vor (= Hinweis auf **hereditäre** motorische und sensible Neuropathie (s. S. 451)?

- Sind Stoffwechselstörungen bekannt, wie z. B. ein Diabetes mellitus, oder andere Erkrankungen, die eine Polyneuropathie verursachen können (s. auch unter aktueller Anamnese)?

Aktuelle Anamnese:

- Wie lange dauern die Beschwerden schon?
- Ist eine Erkrankung als Ursache der Polyneuropathie bekannt (wie z. B. Diabetes mellitus, Hypothyreose, Nierenerkrankungen, Vitamin B_{12}-Mangelzustände, Lues, AIDS)?
- Werden Medikamenten eingenommen, insbesondere potenziell neurotoxische Substanzen (z. B. INH, Phenytoin, Furadantin)?
- Besteht eine toxische Exposition, z. B. bezüglich Blei, Quecksilber, Arsen, Thallium?
- Wird regelmäßig Alkohol getrunken und wenn ja, in welchen Mengen?
- Werden Drogen eingenommen?

Zu weiteren Ursachen, die z. T. anamnestisch eruiert werden können, und der Häufigkeit ihres Vorkommens, s. Tab. 34.**1**.

Polyneuropathien manifestieren sich in Form verschiedener Syndrome. Sie entwickeln sich **akut, subakut** oder auch **schleichend** und weisen pathologisch-anatomisch entweder eine **primär segmentale Entmarkung** oder eine **primäre Axondegeneration** auf. **Ätiologisch** werden insbesondere metabolische (und hier v. a. die diabetische PNP), exogen-toxische (und hier v. a. die alkoholbedingte PNP), entzündliche, vaskuläre, paraneoplastische, genetisch bedingte und schließlich Polyneuropathien unbekannter Ursache unterschieden.

> ► **Beachte: Polyneuropathien haben nicht selten mehrere Ursachen!**

Diagnostik. Die klinische Diagnose stützt sich auf das Verteilungsmuster der neurologischen Störungen (s. S. 138, Typ des polyneuropathischen Syndroms!) den EMG-NLG-Befund (frühzeitige Verlangsamung der NLG bei Polyneuropathien mit primär segmentaler Entmarkung!), internistische Befunde und evtl. auch auf muskelbioptische Untersuchungen sowie Liquoruntersuchungen. Folgende Reihenfolge der Untersuchungen hat sich entsprechend der vielfältigen möglichen Ursachen einer Polyneuropathie (Tab. 34.**3**) bewährt:

Tab. 34.1 Häufige Ursachen bei 1195 Fällen mit Polyneuropathien (modifiziert nach Engelhardt)

Ursache	Häufigkeit ihres Vorkommens
Diabetes mellitus	34,8 %
ungeklärt	22 %
Alkohol	11,1 %
GBS	6,3 %
infektiös	5,4 %
Vaskulitis	4,1 %
CIDP	4,1 %
Malabsorption	3,8 %n
paraneoplastisch	2,7 %
HMSN	2,2 %
Paraproteinämie	1,1 %
toxisch	0,9 %
Amyloidose	0,5 %
HNPP	0,2 %
sonstige	0,9 %

aus Diener HChr, Putzki N, Berlit P. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. 4. Auf. Thieme: Stuttgart; 2008

Tab. 34.2 Wesentliche ätiologische Faktoren der Polyneuropathien

Erkrankungsgruppe	Einzelne Erkrankungen bzw. auslösende Faktoren
Stoffwechselstörungen	Diabetes mellitus, chronische Niereninsuffizienz, Urämie, Leberfunktionsstörungen, Gicht, Fettstoffwechselstörungen, Hypothyreose, Porphyrie, Lipoproteinmangel
exogen-toxische Einflüsse	Alkohol, Pharmaka, Blei, Arsen, Thallium, Schwefelkohlenstoff, Triarylphosphat
Kollagenosen	u. a. Lupus erythematodes, Periarteriitis nodosa, primär-chronische Polyarthritis, Sklerodermie
Gefäßkrankheiten	Vaskulitis, Arteriosklerose, Mikroangiopathien
Mangelkrankheiten	• durch Malabsorption (z. B. Vitamin-B_{12}-Resorptionsstörung) • durch Malnutrition (z. B. Vitamin-B_1- und B_6-Mangel, Folsäuremangel)
maligne Erkrankungen	• Karzinome (paraneoplastisch!) • maligne Lymphome, • Hämoblastosen, • monoklonale Gammopathien (auch benigne Formen!)
Infektionskrankheiten	u. a. Lepra (hier echte bakterielle Polyneuritis!), Typhus, Fleckfieber, Diphtherie, Mononukleose, Lues, Borreliose, HIV
genetische Faktoren	• hereditäre sensorische Neuropathien (HSN-Typen) • hereditäre motorische und sensible Neuropathien (HMSN-Typen) • Roussy-Lévy-Syndrom (neurale Muskelatrophie mit essenziellem Tremor) • hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Drucklähmungen (früher „Rübenzieher-Lähmung“) • Refsum-Krankheit (HMSN-Typ IV)
andere Ursachen	• serogenetische Polyneuropathie (insbesondere nach Tetanus-Schutzimpfung!) • immunvermittelte Neuropathien (Multifokal motorische Neuropathie, MMN, Kryoglobulinämie, Plasmozytom, Myelom) • Amyloidose
*Zu **weiteren seltenen Ursachen** sei auf die Spezialliteratur verwiesen.*	

- **Labordiagnostik:**
  - In einer **1. Stufe (Basisdiagnostik)** sollten folgende Laborparameter untersucht werden: BSG, CRP, Blutbild, Differenzialblutbild, Urinstatus einschließlich Untersuchung auf Bence-Jones-Proteinurie, CK, Blutzucker (nüchtern), HbA_{1c}, Blutzuckertagesprofil, TSH, fT 3, fT 4, Leber- und Nierenwerte, Vitamin B_{12}-Serumspiegel, Eiweißelektrophorese.
  - In einer **2. Stufe** sind oft folgende Untersuchungen hilfreich: TPHA-Test, Borrelien-AK, HIV-Test, Rheumafaktoren, GM1-AK, ANA, p-ANCA, c-ANCA, Immunfixation.
  - Bei Verdacht auf hereditäre Formen sind entsprechende **genetische Untersuchungen** hilfreich.
  - Häufig sind jedoch **weitere Untersuchungen** erforderlich wie **Liquoruntersuchungen** im Hinblick auf entzündliche oder neoplastische Ursachen.
  - Zu den seltenen Ursachen und die vorzunehmenden laborklinischen Untersuchungen wird auf die Spezialliteratur verwiesen.
- **Biopsie:** Eine Nervenbiopsie (z. B. des N. suralis) ist indiziert bei Verdacht auf vaskulitische Polyneuropathie, Sarkoidose, Amyloidpolyneuropathie (evtl. zuvor Biopsie der Rektumschleimhaut), Lepraverdacht und bei Verdacht auf Speicherkrankheiten sowie genetische Ursachen (bei unauffälligen laborklinischen genetischen Untersuchungen) sowie bei chronisch inflammatorisch demyelinisierender Polyradikuloneuropathie (CIDP).
- **Neurophysiologische Diagnostik:** Elektromyografische (nach CK-Bestimmung) und neurografische Untersuchungen sind hinsichtlich einer Unterscheidung von axonalen und demyelinisierenden Prozessen hilfreich sowie bezüglich der Lokalisation und Ausprägung von peripher neurogenen Läsionen.
- **Weitere Untersuchungen:** Bei Verdacht auf paraneoplastische Polyneuropathien sind neben konsiliarischen Untersuchungen (Gynäkologie, Urologie) oft umfangreiche weitere Untersuchungen erforderlich (z. B. Röntgen-/CT-Thorax, weitere CT- und MR-Untersuchungen, Abdomensonografie, Untersuchung von Tumormarkern).

Differenzialdiagnose. Bei einer Polyneuropathie kommt differenzialdiagnostisch neben einer Myopathie oder einer akuten zentralen Lähmung u. a. auch ein **Fibromyalgie-Syndrom** (gelegentlich fälschlich als „Weichteilrheumatismus“ bezeichnet) in Frage. Die Ätiologie der Fibromyalgie ist noch weitgehend ungeklärt. In der Literatur wird auf eine gewisse familiäre Häufung hingewiesen, ferner werden genetische Besonderheiten bestimmter Allele von Serotonin-Precursor-Genen erwähnt. Das Fibromyalgie-Syndrom tritt meist bei Frauen auf. Es werden polytop Schmerzen angegeben, und zwar an 11 von 18 definierten Schmerzpunkten (Tender-Points, je 9 rechts und links). Hierbei handelt es sich um

- die Ansätze der subokzipitalen Muskeln,
- die Querfortsätze der Wirbelkörper HWK 5 – 7,
- den Mittelpunkt der oberen Begrenzung des M. trapezius,
- den M. supraspinatus,
- die Knochen-Knorpel-Grenze der 2. Rippe,
- einen Punkt 2 cm distal des Epicondylus radialis,
- den äußeren oberen Quadranten der Regio glutaea lateralis,
- den Trochanter major und
- das Fettpolster des Kniegelenks medial, proximal der Gelenklinie.

Tab. 34.3 Diagnostische Maßnahmen bei Polyneuropathien

Vermutete Ursache (Beispiele)	Abklärung durch
Stoffwechselstörungen	
Diabetes mellitus	BZ-Tagesprofil, Glukosebelastung, HbA_{1c}-Bestimmung
chronische Niereninsuffizienz (Urämie)	Nierenfunktionsprüfung
Porphyrie	Uro- und Korproporphyrie, Delta-Aminolävulinsäure, Porphobilinogen im Urin
Adrenomyeloneuropathie	Bestimmung der überlangkettigen Fettsäuren im Serum
Hypo-/Hyperthyreose	Schilddrüsenfunktionsprüfung
Amyloidose	Biospsie
exogen-toxische Einflüsse	
Alkohol	Anamnese, Leberfunktionsprüfung, CDT
Medikamente	Medikamentenanamnese
Chemikalien und Metalle	Arbeitsplatz-/Berufsanamnese (mit Frage nach Kontakten zu toxischen Substanzen, z. B. Schwefelkohlenstoffen, Arsen, Blei, Thallium, Quecksilber); evtl. gezielte Substanznachweissuche (z. B. Urin, Gewebe, Serum)
Kollagenosen (z. B. Lupus erythematodes)	BSG, „Rheumaserologie“ – LE-Phänomen, Anamnese
Mangelkrankheiten (z. B. Vitaminmangel)	Bestimmung von Vitamin B_{12}, evtl. auch Folsäure, Vitamin B_6, Vitamin E; Schilling-Test
maligne Erkrankungen	
paraneoplastische Polyneuropathie	BSG, Elektrophorese, Tumormarker; evtl. eingehende Tumorsuche
monoklonale Gammopathie (u. a. Plasmozytom)	BSG, Immunelektrophorese, Röntgen-Aufnahme von Schädel und WS
entzündliche Erkrankungen	
Guillan-Barré-Syndrom (Polyradikuloneuritis)	Liquor; serologisch GM1-AK
Borreliose (meist Polyradikuloneuritis)	Antikörperuntersuchung (S. 295 f)
Lues	Antikörperuntersuchung (S. 298 f)
HIV	Antikörperuntersuchung (S. 306 f)
genetische Faktoren (z. B. Morbus Refsum)	Phytansäurebestimmung im Serum, genetische Diagnostik

Es gibt unterschiedliche Behandlungsformen der Fibromyalgie. Eine positive Wirkung wird bei Gabe von Amitriptylin, Analgetika und Muskelrelaxantien beschrieben, darüber hinaus auch unter Physiotherapie, physikalischer Therapie und Psychotherapie. Vor Beginn einer medikamentösen Behandlung sollten die nichtmedikamentösen Therapiearten angewendet werden.

34.2 Metabolisch bedingte Polyneuropathien

34.2.1 Diabetische Polyneuropathie (PNP)

Bei fast einem Drittel aller Polyneuropathien muss heute ein Diabetes mellitus als Ursache, zumindest als ursächlicher Teilfaktor, in Betracht gezogen werden, und über 80% aller Diabetiker haben zumindest leichte polyneuropathische Symptome in Form subjektiver Sensibilitätsstörungen. Das Risiko, über diese subklinischen Erscheinungen hinaus an einer der verschiedenen Manifestationsformen der diabetischen Neuropathie zu erkranken, wird unterschiedlich bewertet. Aus Langzeitstudien ist nur ersichtlich, dass die Zahl der Neuropathien eng mit der Diabetes-Dauer und v. a. mit der Qualität der diabetischen Stoffwechselführung korreliert.

Darüber hinaus sei schon hier erwähnt, dass der Diabetes mellitus – außer zur Polyneuropathie - zu weiteren neurologischen Komplikationen führen kann, v. a. zu zerebrovaskulären Störungen auf dem Boden einer diabetischen Angiopathie sowie zu einer diabetischen Myelopathie („Pseudotabes diabetica“ und ALS-Syndrome).

Pathogenese. Sie ist auch heute noch umstritten. Wahrscheinlich liegen entsprechend der Variabilität ihrer klinischen und morphologischen Bilder ursächlich unterschiedliche Mechanismen vor. Am häufigsten diskutiert werden folgende Kausalfaktoren:

- **vaskuläre Faktoren,** d. h. Arteriosklerose und Mikroangiopathien mit Obliteration der Vasa nervorum – v. a. bei den asymmetrischen Manifestationstypen der diabetischen Polyneuropathie,
- **metabolische Faktoren,** d. h. insbesondere Fett- und Eiweißstoffwechselstörungen mit ihren toxisch wirkenden Metaboliten.

Die **morphologischen Veränderungen** an den peripheren Nerven sind bei der diabetischen Polyneuropathie **uneinheitlich und unspezifisch**. Gelegentlich kann von einer **primären axonalen Degeneration**, zunächst der dünn bemarkten Fasern, mit sekundärer Demyelinisation ausgegangen werden. Doch werden in den meisten Fällen auch ausgedehnte segmentale Demyelinisationen sowie Basalmembranschädigungen der Schwann-Zellen gefunden, die an eine **primäre Markscheidenläsion** denken lassen. Schließlich können bei gehäufter Obliteration endoneuraler Kapillaren auch **herdförmige Nekrosen** zur Beobachtung kommen. Bei der autonomen Neuropathie lässt sich die Axondegeneration sowohl im Bereich der sympathischen als auch der parasympathischen Fasersysteme nachweisen.

Klinische Erscheinungsbilder. Bei einer Vielzahl leichterer Fälle beschränkt sich das klinische Erscheinungsbild auf nächtliche Parästhesien, Abschwächung von Reflexen und Verminderung des Vibrationsempfindens. Erwähnenswert ist eine vermehrte Vulnerabilität der betroffenen Nerven, so dass auch Engpasssyndrome eher klinisch in Erscheinung treten können. Ausgeprägtere Krankheitsbilder einer diabetischen Neuropathie lassen

sich **vier verschiedenen Manifestationstypen** zuordnen:

- **Symmetrische diabetische Neuropathie:** Bei der am häufigsten anzutreffenden sensomotorischen diabetischen Neuropathie dominieren **distal betonte, symmetrische sensible Reiz- und Ausfallserscheinungen**. Initial stehen häufig Hypästhesien, Störungen des Vibrations- und des Lageempfindens sowie außergewöhnlich schmerzhafte Brennparästhesien an den Beinen, seltener an den oberen Extremitäten, im Vordergrund. Die **Eigenreflexe**, insbesondere der ASR, sind abgeschwächt oder erloschen. Quälende Muskelkrämpfe, besonders Wadenkrämpfe, können hinzutreten. Infolge der ausgeprägten Sensibilitätsstörungen (meist handschuh- oder strumpfförmig) kann es zu Hautläsionen und zu paresebedingten Ataxien kommen. Im weiteren Verlauf der Erkrankung finden sich dann **motorische Störungen**, v. a. schlaffe Paresen der Fuß- und Zehenextensoren sowie Muskelatrophien. Langsam fortschreitende, symmetrische Lähmungsbilder können seltener auch den proximalen, unteren Extremitätenbereich und die Beckenmuskulatur bevorzugen.
  Elektroneurografisch lässt sich in vielen Fällen, schon bevor motorische Ausfälle klinisch fassbar sind, eine Minderung der motorischen NLG nachweisen. Noch früher ist häufig die sensible NLG des N. suralis vermindert.
- **Asymmetrische diabetische Neuropathie:** Bei dem selteneren, asymmetrischen Manifestationstyp kommt es nur im Bereich einzelner peripherer Nerven zu Ausfallerscheinungen **(Mononeuropathia multiplex)**. Wenn sich zusätzlich leichtere symmetrische Störungen finden lassen, spricht man von einer Schwerpunktpolyneuropathie.

Eine Sonderform dieser asymmetrischen Neuropathien ist das vorwiegend bei älteren Patienten anzutreffende Bild der sog. **diabetischen Myatrophie**. Sie beginnt mit heftigen Schmerzen, die einseitig von der Hüfte zum Oberschenkel ziehen. Nachfolgend findet sich eine **M.-quadriceps-betonte atrophisierende Parese** mit PSR-Verlust. Sensibilitätsstörungen sind nur gering objektivierbar, können auch ganz fehlen. Da sich die Symptome auf das Versorgungsgebiet des N. femoralis konzentrieren, ist die differenzialdiagnostische Abgrenzung zu einer L3/L4-Radikulopathie häufig schwierig. Trotz einer gewissen Rezidivneigung ist die Prognose der diabetischen Myatrophie relativ gut.

Gelegentlich manifestiert sich eine diabetische Schwerpunktpolyneuropathie auch im Bereich des Schultergürtels.

Als eine weitere Sonderform der asymmetrischen diabetischen Neuropathie können die **diabetogenen Hirnnervenlähmungen** betrachtet werden. Am häufigsten treten **einseitige Abduzens- und/oder Okulomotoriuslähmungen** (ohne Beteiligung der inneren Augenmuskeln!), seltener Trochlearis- und Fazialisparesen in Erscheinung (vgl. S. 23). Oft ist das akute Auftreten dieser Hirnnervenlähmungen mit heftigen lokalen Schmerzen verbunden. In der Regel bilden sich auch diese Lähmungsbilder rasch wieder zurück.

▶ Bei der diabetischen Ophthalmoplegie bleiben die autonomen Fasern des N. oculomotorius verschont (keine Pupillenstörung!).

- **Autonome diabetische Neuropathie:** Funktionsstörungen von Seiten des viszeralen autonomen Nervensystems sind bei rund einem Drittel der Patienten mit diabetischer Polyneuropathie auszumachen, meist in Kombination mit Störungen im

Sinne des symmetrischen sensomotorischen Verteilungstyps. Eine autonome Neuropathie kann aber auch allein oder als Frühsymptom in Erscheinung treten. Bevorzugt betroffen sind jüngere Diabetiker mit schweren Stoffwechselentgleisungen. Prinzipiell kann sich eine autonome Neuropathie jedoch in jedem Lebensalter bemerkbar machen, und zwar mit folgender **Symptomatik**:

- Störungen der Schweißsekretion (v. a. Anhidrose),
- kardiovaskuläre Störungen (verminderte Herzfrequenzvariabilität),
- gastrointestinale Störungen (diabetische Gastroparese, Diarrhöen, Obstipationen),
- Blasen-Mastdarm-Störungen (v. a. Inkontinenz),
- Impotenz,
- trophische Ödeme und Ulzera (z. B. Mal perforant du pied),
- diabetische Osteoarthropathie (bevorzugt an den Mittelfußknochen).

Diagnostik. Alle diabetischen Polyneuropathien zeichnen sich aus durch Verzögerungen der NLG, evtl. Denervierungszeichen im EMG und nicht selten eine leichte bis mäßige Eiweißvermehrung ohne Pleozytose im Liquor.

Therapie. Die wichtigste therapeutische Aufgabe bei der diabetischen Polyneuropathie ist die Behandlung der diabetischen Stoffwechsellage und eine aktive Übungstherapie (Krankengymnastik). Stärkere Schmerzzustände lassen sich mit Pregabalin, neueren Antidepressiva (z. B. Venlafaxin, Duloxetin) und Lamotrigin gut beeinflussen. Auch Alpha-Liponsäure i. v. und später oral ist häufig wirksam. Nicht selten kommen auch trizyklische Antidepressiva zur Anwendung. Im Übrigen werden Vitamin-B-Komplex-Präparate (fettlösliches Benfotiamin) und Nikotinabstinenz sowie absolute Alkoholkarenz empfohlen.

34.2.2 Polyneuropathie bei Porphyrie

Die akute intermittierende Porphyrie ist ein dominant vererbtes Leiden, das vorwiegend Frauen im Alter von 20-40 Jahren befällt. Da es sich jedoch um eine Stoffwechselerkrankung handelt (Störung des Porphyrinstoffwechsels), wird die daraus resultierende Polyneuropathie hier besprochen und nicht bei den genetisch bedingten Neuropathien (S. 451). Ursache für den gestörten Porphyrinstoffwechsel ist ein Enzymdefekt mit reaktiver Steigerung der Delta-Aminolävulinsäure-Synthase. Hieraus resultiert eine in Blut und Urin nachweisbare Überproduktion der als neurotoxisch geltenden **Delta-Aminolävulinsäure** und des **Porphobilinogens**.

Symptomatik. Die Krankheit tritt krisenhaft auf. Der „porphyrische Anfall“ ist gekennzeichnet durch **vegetative Störungen** wie Schweißausbrüche, kolikartige Leibschmerzen, Erbrechen, Obstipation, Singultus, leichtes Fieber, Tachykardie und Oligurie. In schweren Krisen besteht akute Lebensgefahr durch paralytischen Ileus und Herz-Leber-Nieren-Versagen. Oft treten dann auch Zeichen einer Schädigung des ZNS (**Enzephalopathie**) in Form einer Amaurose, pyramidaler und extrapyramidaler Störungen, epileptischer Anfälle und v. a. exogener Psychosen, die nicht selten als hysterische Verhaltensweisen verkannt werden, hinzu.

Mit Abklingen dieser Krisensymptomatik entwickelt sich in einem großen Teil der Fälle eine durch ausgedehnten Markscheidenzerfall geprägte **Polyneuropathie**. Sie ist klinisch gekennzeichnet durch:

- schwere, proximal betonte, schlaffe, symmetrische Lähmungen und oft schmerzhafte Sensibilitätsstörungen,
- obere Extremitäten zunächst stärker betroffen als untere,
- frühzeitige Ausbildung von Myatrophien,
- evtl. auch Lähmung der Atemmuskulatur.

Diagnostik. Die diagnostische Klärung der Porphyrie-Polyneuropathie erfolgt durch quantitative Bestimmung von Porphobilinogen und Delta-Aminolävulinsäure im Urin. Im Blut sollten die Porphyrinenzyme bestimmt werden. Klinisch findet sich häufig unter Lichteinwirkung ein rotbrauner Urin.

Therapie. In der porphyrischen Krise ist reichlich Flüssigkeit (3 Liter und mehr) zuzuführen, wenn nötig durch Dauertropfinfusionen, ferner ist eine hoch dosierte Glukosebehandlung, intravenös bzw. oral, angezeigt. Vor allem sind Alkoholkarenz und Absetzen porphyrogener Medikamente erforderlich. Als Schmerzmittel sind Azetylsalizylsäure und Morphinderivate, als Beruhigungsmittel Chloralhydrat oder ein Neuroleptikum erlaubt. Zur Behandlung der Obstipation sind Einläufe und Prostigmin indiziert.

Prognose. Die Polyneuropathie verläuft - entsprechend der Rezidivneigung der Krisen – häufig in Schüben. Ihre Prognose ist unsicher. Letale Ausgänge sind bei progredienten Lähmungen der Atemmuskulatur nicht außergewöhnlich. Besonders zu beachten bleibt, dass porphyrische Krisen vielfach durch exogene Belastungen, durch Medikamente (Barbiturate, Sulfonamide, Novalgin, Valium, Hydantoin u. a.) und durch Infekte ausgelöst werden.

34.2.3 Weitere metabolisch bedingte Polyneuropathien

Zahlreiche weitere metabolische Erkrankungen können zu Polyneuropathien führen. Einige besonders wichtige werden im Folgenden genannt.

Hypothyreose. Klinisch finden sich Adynamie, Verlangsamung, Vigilanzminderung. Bei der Neurographie ist eine Kombination von axonaler Schädigung und Demyelinisierung festzustellen.

Chronische Niereninsuffizienz, Urämie. Bereits bei kompensierter Niereninsuffizienz kann es zu Polyneuropathien kommen, bei chronischer Niereninsuffizienz bei mehr als der Hälfte, bei rechtzeitiger Dialyse bei ca. 30 % der Patienten.

Mangel- und Fehlernährung. Nicht nur bei Vitamin-B_{12}-Mangel findet sich häufig neben einer funikulären Spinalerkrankung eine PNP, sondern auch bei Vitamin-B_1-Mangel (Thiaminmangel) und gelegentlich bei Niacin-Mangel und Vitamin-E-Mangel (z. B. bei chronischer Cholestase).

Lipidstoffwechselstörungen. Verschiedenartige Lipidstoffwechselstörungen können mit Polyneuropathien einhergehen Zu nennen sind insbesondere der Morbus Fabry (S. 372) und der Morbus Refsum (S. 373).

Lipoproteinmangel. Bei der Abetalipoproteinämie kann eine demyelinisierende PNP beobachtet werden, bei einer Analphalipoproteinämie eine axonale PNP.

34.3 Exogen-toxisch bedingte Polyneuropathien

34.3.1 Alkohol-Polyneuropathie

Als neurologische Komplikationen bei chronischem Alkoholismus sind neben Delirium tremens, Wernicke-Enzephalopathie, Manifestation epileptischer Anfälle und Kleinhirnatrophie am häufigsten polyneuropathische Syndrome zu erwarten.

Pathogenese. Die Pathogenese alkoholtoxischer Polyneuropathien ist nicht einheitlich. Teils dürfte es sich um unmittelbare **toxische Einflüsse** des Alkohols und seiner Abbauprodukte handeln, teils um die Folgen eines **Leberparenchymschadens**, der keineswegs eine obligate Voraussetzung für die Entwicklung der Polyneuropathie ist. Schließlich scheint eine Mangelernährung, insbesondere ein **Vitamin-B_1-Mangel**, von Bedeutung zu sein sowie eine individuelle Disposition noch unbekannter Art.

Die morphologischen Bilder sind dementsprechend unterschiedlich. Im Vordergrund steht primär meistens ein axonaler Schaden mit typischen EMG-Veränderungen (S. 84), seltener finden sich zusätzlich bei der EMG- und NLG-Untersuchung auch die Zeichen einer **segmentalen Entmarkung**.

Symptomatik. Die klinische Symptomatik, die Ähnlichkeit mit der einer diabetischen Polyneuropathie haben kann, ist **anfänglich** bestimmt durch:

- distale Parästhesien, Schmerzen und Muskelkrämpfe, betont an den unteren Extremitäten,
- Druckempfindlichkeit der Nervenstämme und der Wadenmuskulatur,
- beiderseitigen Verlust des ASR,
- gestörte Oberflächen- und Tiefensensibilität, insbesondere an den Beinen, aufgehobenes Vibrationsempfinden.

> ▶ Fehlende ASR und distal gestörtes Vibrationsempfinden (Pallhypasthesie, Pallanaesthesie) sind die häufigen Frühsymptome der diabetischen und der alkoholtoxischen Polyneuropathie.

Später treten bei schweren Fällen hinzu:

- schlaffe distale Paresen, v. a. Lähmungen der Fußheber, seltener auch der Unterarmextensoren,
- ataktische Störungen,
- Augensymptome (Pupillenstörungen, Amblyopie und evtl. Augenmuskellähmungen).

Prognose. Bei Alkoholabstinenz und Behandlung mit hoch dosiertem Vitamin B_1 (und B_{12}) lassen die heftigen Schmerzen häufig nach und die übrigen polyneuropathischen Erscheinungen bessern sich langsam.

34.3.2 Medikamentös-toxische Polyneuropathien

Zunehmende Bedeutung haben auch die Polyneuropathien bekommen, die sich unter der Einwirkung medikamentöser Intoxikationen entwickeln können. Grundsätzlich ist davon auszugehen, dass jedes Medikament potenziell neurotoxisch ist. Die toxische Gefährdung wächst mit der Langzeitmedikation und mit der Überdosierung eines Pharmakons. Häufig ist das periphere Nervensystem dann nicht selektiv betroffen, sondern zusammen mit ZNS, autonomem Nervensystem oder auch neuromuskulärer Übertragung. Darüber hinaus können anderer Organe, v. a. des gastrointestinalen und des hämopoetischen Systems, mitbeteiligt sein. Medika-

mentös bedingte Polyneuropathien sind **überwiegend distal betont und sensomotorischer Art**, nur bei der Resochin-Polyneuropathie stehen atrophisierende Lähmungen der Schulter- und Beckengürtelmuskulatur im Vordergrund. Insgesamt werden aber bei pharmakogenen Polyneuropathien, die in der Regel eine primär axonale Degeneration aufweisen, sehr verschiedene Verteilungs- und Verlaufstypen beobachtet. Häufig sind recht schmerzhafte Erscheinungsformen, z. B. mit einem initialen **Burning-Feet-Syndrom**, anzutreffen.

Wegen ihrer relativen Häufigkeit seien folgende medikamentös-toxischen Polyneuropathien besonders erwähnt:

- **Vincristin-Polyneuropathie**, eine häufig anzutreffende medikamentös-toxische Polyneuropathie, seit dieses Medikament als Zytostatikum breite Verwendung findet. Klinisch meist leichtere, distal betonte sensomotorische Störungen, die oft mit Alopezie und Obstipation verbunden sind.
- **Cisplatin-Polyneuropathie** mit einer distal betonten, vorwiegend sensiblen Manifestation, kann schon nach niedrig dosierter Behandlung mit diesem Zytostatikum auftreten. Noch häufiger sind allerdings Ototoxizität und Nebenwirkungen auf die Nieren und den Magen-Darm-Trakt anzutreffen.
- **Isonikotinsäurehydrazid-(INH-)Polyneuropathie**, mit der bei der Tbc-Behandlung gerechnet werden muss. Meist stehen hier sensible und vasomotorische Störungen im Vordergrund. Da die Entwicklung dieser Polyneuropathie über eine Pyridoxinstoffwechselstörung erfolgt, ist die Gabe von Pyridoxin (Vitamin-B_6) prophylaktisch und therapeutisch wirkungsvoll.
- **Nitrofurantoin-Polyneuropathie:** Sie kann selbst dann auftreten, wenn dieses zur Behandlung von Harnwegsinfekten gebräuchliche Medikament in üblicher Dosierung gegeben wird, insbesondere bei gleichzeitiger Einschränkung der Nierenfunktion. Die dabei nicht selten ausgeprägten sensomotorischen Störungen haben eine relativ schlechte Rückbildungstendenz.
- **Phenytoin-Polyneuropathie:** Sie ist in milder Form mit vorwiegend sensiblen Störungen unter jahrelanger Behandlung mit diesem Antiepileptikum vergleichsweise häufig zu beobachten. Doch können auch peripher-motorische Ausfälle, v. a. bei akuter Überdosierung, in Erscheinung treten. Die Phenytoin-PNP wird nicht selten von Kleinhirnsymptomen begleitet.
- **Amiodaron-Polyneuropathie:** Sie ist in Form progredienter, distaler Paresen und sensibler Störungen nach langfristiger Anwendung dieses Antiarrhythmikums zu beobachten.

Schließlich muss auch bei der Therapie mit einer Reihe von Antibiotika, Sulfonamiden, Antirheumatika, Neuroleptika, Hypnotika sowie weiterer Zytostatika mit der Möglichkeit toxischer Polyneuropathien gerechnet werden.

Kurze Hinweise auf weitere – auch nicht medikamentös bedingte – exotoxische Polyneuropathien können der Tab. 34.**4** (S. 452) entnommen werden.

34.3.3 Weitere neurotoxische Substanzen, die eine Polyneuropathie verursachen können

Zahlreiche Schwermetalle und andere Substanzen können zu Polyneuropathien führen. Besonders zu erwähnen sind die folgenden Intoxikationen.

Blei. Früher häufiger bei Druckern (Bleiletter), heute noch gelegentlich bei Gebrauch von bleihaltigem Keramikgeschirr oder in der Blei verarbeitenden Industrie zu beobachten. Charakteristisch ist eine Betonung der Symptome im Armbereich im Sinne des Auftretens einer Fallhand.

Thallium. Thallium findet sich v. a. hochkonzentriert in Rattengiften. Bei Intoxikationen kommt es zu typischerweise axonalen Polyneuropathien mit ausgeprägten Schmerzen.

Andere Schwermetalle. Insbesondere nach Intoxikationen mit **Quecksilber** und **Gold** kann es zu ausgeprägten Polyneuropathien kommen.

Organische Lösungsmittel und andere Industrieprodukte. Zu einer Polyneuropathie kann es bei folgenden Substanzen kommen: n-Hexan und Hexacarbon und Trichloräthylen (Lösungsmittel), Triarylphosphat (in technischen Ölen), Hexacarbon (beliebt bei Schnüfflern), Acrylamid (Kunststoff), DDT, CO und Schwefelkohlenstoff (Viskose, Zündhölzer).

34.4 Polyneuropathie bei Kollagenosen

Periarteriitis nodosa. Diese Form der Polyneuropathie, die im fortgeschrittenen Lebensalter keineswegs so selten ist, betrifft bevorzugt Männer. Bei etwa der Hälfte der Fälle tritt eine vaskuläre Polyneuropathie als Komplikation auf. Sie verläuft entweder unter dem Bild einer Mononeuritis multiplex oder als symmetrische Polyneuropathie mit heftigen Schmerzen und gewöhnlich rasch fortschreitenden Lähmungen und Muskelatrophien. Zur **diagnostischen Klärung** tragen bei: eine regelmäßig stark beschleunigte BSG, eine Leukozytose, eine initial meist normale NLG, ein weitgehend unauffälliger Liquorbefund und letztlich eine Muskelbiopsie. Die **Prognose** dieser häufig in Schüben verlaufenden Polyneuropathie ist schlecht. Durch hohe Kortisonmedikation oder Azathioprin gelingt bisweilen eine günstige Verlaufsbeeinflussung.

Lupus erythematodes. Bei dieser Erkrankung kann es nicht nur zu zentralnervösen Komplikationen, sondern auch zu chronisch-progredienter, demyelinisierender sensomotorischer Polyneuropathie kommen.

Sjögren-Syndrom. Auch beim Sjögren-Syndrom mit Keratokonjunktivitis und Rhinitis sicca, Parotisschwellung und rheumatoiden Gelenkschwellungen werden nicht selten Polyneuropathien beobachtet.

Weitere Kollagenosen, die mit Polyneuropathien einhergehen können. Eine nekrotisierende Arteriitis mit Eosinophilie im Rahmen eines **Churg-Strauss-Syndroms** (mit Asthma bronchiale und allergischer Rhinitis) führt gelegentlich zu einer Mononeuritis multiplex.

Hin und wieder finden sich auch bei **Sklerodermie** und bei **Wegener-Granulomatose** Polyneuropathien.

34.5 Entzündlich bedingte Polyneuropathien

Bei einer Reihe von Infektionskrankheiten, aber auch bei Kollagenosen (s. o.) sowie im Rahmen allergischer Reaktionen sind nicht selten Polyneuropathien zu beobachten, auf die der früher allgemein übliche Begriff **„Polyneuritis“** noch am ehesten zutrifft. Wirklich angebracht ist dieser Begriff auch für diese Erkrankungen nur selten, weil es sich in der

Regel nicht um echte Entzündungen handelt, sondern um die Folgen toxischer, dystrophisch-avitamonitischer oder allergischer Vorgänge am peripheren Nervensystem.

34.5.1 Idiopathische entzündliche Polyneuritis (Polyradikuloneuritis oder Guillain-Barré-Syndrom, GBS; akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie, AIDP)

Ätiologie. Das polyneuroradikulitische Syndrom hat keine einheitliche Ätiologie. Es kann sich **infektiös** sowie **parainfektiös**, z. B. bei Zoster (s. S. 136), Mumps, Borreliose oder infektiöser Mononukleose sowie Zytomegalie, Campylobacter jejuni- und Mycoplasmapneumoniae-Infektionen entwickeln. Wesentliche Bedeutung wird in der Pathogenese auch (auto)-immunologischen Vorgängen zugesprochen. Wo – wie in den meisten Fällen – keine bestimmte Ätiologie fassbar ist, spricht man von einer „idiopathischen" Polyneuroradikulitis. Die Krankheit, die einen auffälligen jahreszeitlichen Höhepunkt im Frühjahr und Herbst erkennen lässt, kann in jedem Lebensalter auftreten.

Pathologisch-anatomisch spielt sich der durch Präsenz von Lymphozyten und Makrophagen gekennzeichnete entzündliche Prozess mit Ödem und Markscheidenschwellung diffus verstreut am peripheren Nervensystem ab; betont im Bereich der Wurzeln, besonders der Vorderwurzeln. Ein Übergreifen auf das Rückenmark (Polyneuroradikulomyelitis) ist selten. Auch die Hirnnerven können beteiligt sein.

Symptomatik. Das klinische Bild ist recht typisch. Nach oft kurz vorausgegangenen Symptomen eines unspezifischen Infektes äußert sich die Erkrankung meist mit Parästhesien und Schmerzen an den Füßen, seltener auch an den Händen. Bald darauf stellen sich schlaffe Paresen, zunächst ebenfalls an den Beinen ein. Diese schlaffen Paresen steigen in wenigen Tagen auf und können zum Vollbild einer Tetraparese mit Blasen -und Sphinkterlähmung führen (sog. „aszendierende **Landry-Paralyse**"). Atemlähmungen durch Zwerchfellparesen sind die Folge eines Befalls der Wurzel C 4. Prognostisch ernst zu bewerten ist die Mitbeteiligung der kaudalen Hirnnerven.

Auf dem Höhepunkt der Erkrankung, meist in der 2. – 3. Woche, finden sich somit im Untersuchungsbefund:

- **symmetrische schlaffe Paresen**, die an den Beinen meist stärker ausgeprägt sind als an den Armen;
- **evtl. Hirnnervensymptome:** Schlucklähmung sowie bds. Fazialis-, Hypoglossus-, Akzessorius- und Zwerchfelllähmungen; bei einer Sonderform der Polyneuroradikulitis, dem sog. **Fisher-Syndrom**, stehen schwere Augenmuskellähmungen, Schluckstörungen und eine zerebelläre Ataxie als Ausdruck eines Hirnstammbefalls ganz im Vordergrund der klinischen Symptomatik;
- serologischer Nachweis von **GQ1b-, GM1-/GM2-Antikörpern**;
- **evtl. Rückenmarkssymptome** seitens der langen Bahnen (bei Mitbeteiligung des Myelons);
- **Areflexie** und beginnende Muskelatrophien;
- nur relativ geringfügige Sensibilitätsstörungen;
- **evtl. vegetative Störungen**, v. a. kardiovaskuläre Symptome (Störungen der Herzfre-

quenz und der Blutdruckregulation mit oft bedrohlichen Auswirkungen!);
- **Guillain-Barré-Liquorsyndrom**; dieses regelhaft vorliegende transsudative Liquorsyndrom mit einer Dissociation proteino-cytologique (d. h. starke, bis zu 300 mg % ansteigende Liquortotalproteinerhöhung ohne oder mit nur geringer Pleozytose) fehlt oft in den ersten 2 Wochen der Krankheit;
- gelegentlich Stauungspapille;
- **Verlängerung der F-Wellen-Latenzen.**

Insgesamt entspricht die Symptomatik im Wesentlichen der einer Polyneuropathie, wobei allerdings der Landry-Verlauf und insbesondere der Liquorbefund kennzeichnend sind. Nicht immer bilden sich alle Krankheitserscheinungen in der umgekehrten Reihenfolge ihres Auftretens allmählich in 8 – 12 Wochen bis zur vollständigen Restitution zurück.

Bei allmählichem Beginn und flukturierendem Verlauf ist von einer **chronisch inflammatorischen demyelisierenden Polyneuropathie (CIDP)** auszugehen (s. u.).

Differenzialdiagnose. Bei einer Polyradikuloneuritis infolge einer Borreliose kommt es häufig nicht nur zu Hirnnervenalterationen (N. facialis), sondern oft zu heftigen, nächtlich betonten radikulär verteilten Schmerzen, die über Wochen persistieren können und mit Schmerzen bei Wurzelalterationen z. B. im Rahmen von Bandscheibenvorfällen verwechselt werden können. Zur Neuroborreliose s. S. 294.

Therapie. Die Behandlung muss sich auf eine Intensivtherapie, v. a. bei bestehenden Atem- und Schlucklähmungen, sowie eine Therapie der Blasenfunktionsstörungen beschränken. Bei schweren Verlaufsformen der Erkrankung wird eine Behandlung mit **Immunglobulinen** oder eine **Plasmapheresebehandlung** empfohlen. Komplikationen drohen durch Dekubitus und Beinvenenthrombosen mit Gefahr einer Lungenembolie (Antikoagulanzien!).

Prognose. Sie ist dubiös; die Letalität beträgt in Abhängigkeit von der intensivmedizinischen Betreuung bis zu 5 %. Chronische Verlaufsformen der Erkrankung mit monoklonalem IgG im Liquor und geringerer Verlaufsdynamik haben eine günstigere Prognose, auch weil sie besser auf eine Therapie mit Plasmapherese und evtl. auch Glukokortikoiden ansprechen.

► Die schwere Verlaufsform einer Polyneuritis-Guillain-Barré erfordert Intensivüberwachung mit
- Bereitschaft zu Intubation und künstlicher Beatmung,
- Bereitschaft zu Herzschrittmacherbehandlung,
- Thromboseprophylaxe.

34.5.2 Chronisch inflammatorische demyelinisierende Polyradikuloneuropathie (CIDP)

Die CIDP tritt **meist idiopathisch**, gelegentlich bei monoklonaler Gammopathie und HIV-Infektionen auf. **Klinisch** besteht über mehrere Wochen eine progrediente Polyneuropathie, gelegentlich mit schubweiser Verschlechterung und Remissionen. Der Liquorbefund entspricht dem eines Guillain-Barré-Syndroms, oft mit sehr hohen Eiweißwerten. Im MRT ist häufig eine Verdickung der Wurzeln (z. B. der Cauda equina) zu beobachten. Oft finden sich positive Antikörper gegen myelinassoziiertes Glykoprotein (Anti-MAG-AK).

Therapeutisch kommen Immunglobuline, Immunsuppressiva, Kortikoide und Plasmapheresen zum Einsatz.

34.5.3 Infektiös-toxische Polyneuritiden

Sie kommen im Wesentlichen durch die Toxinwirkung der Erreger zustande und werden v. a. bei Typhus, Paratyphus, Fleckfieber, Sepsis, Diphtherie und Botulismus beobachtet.

Postdiphtherische Polyneuritis

Sie tritt v. a. nach schwerer „toxischer" Diphtherie auf und wird durch die Diphtherie-Toxinwirkung auf den Schwann-Zell-Metabolismus ausgelöst. Durch Hemmung der Synthese von Proteolipiden und basischen Proteinen des Myelins kommt es zur segmentalen Entmarkung.

- Klinisch findet sich entweder im **Frühstadium** der diphtherischen Erkrankung (3.– 6. Woche) ein **(unteres) Hirnnervensyndrom** mit im Vordergrund stehender Gaumensegel- und Schlundlähmung, seltener auch mit Trigeminusausfällen und Akkomodationsparese,
- oder aber im **Spätstadium** (5.– 12. Woche) ein mehr oder weniger vollständiges **tetraplegisches Syndrom**, in welchem proximale Lähmungen der unteren Extremitäten und distal betonte Sensibilitätsstörungen an Händen und Füßen vorherrschen. Aus der Lähmung der beckennahen Muskeln resultiert ein Watschelgang, der früher als spinale Ataxie fehlgedeutet wurde („postdiphtherische Pseudotabes").

Die Prognose der postdiphtherischen Polyneuritis ist allgemein gut. Gefahren drohen durch Atemmuskelparesen, Aspirationen und Beinvenenthrombosen.

Botulismus

Die Toxine des anaeroben Clostridium botulinum, das sich mit Vorliebe in schadhaften Konserven entwickelt, führen zu einer „Pseudopolyneuritis" mit Augenmuskelparesen, Akkommodationsstörungen, Mundtrockenheit, bulbären Symptomen und evtl. Amaurose.

Ursächlich liegt diesem Botulismus eine Blockierung der Azetylcholinfreisetzung an der neuromuskulären Endplatte zugrunde. Der Tod kann dabei rasch durch Atem- und Herzlähmung eintreten.

Therapeutisch ist eine intensivmedizinische Behandlung und innerhalb der ersten 24 Stunden eine Therapie mit trivalentem Antitoxin erforderlich. Magnesiumgaben sind kontraindiziert.

34.5.4 Parainfektiöse Polyneuritiden

Allgemeines

Parainfektiöse Polyneuritiden sind nicht allzu seltene Begleiterscheinungen bei Grippe, Pfeiffer-Drüsenfieber, Mumps, Masern, Röteln und Windpocken. Bei einer Reihe von Viruserkrankungen des Nervensystems (Echo-, Arbo-, Coxsackie-Infektionen) können polyneuritische Erscheinungen neben der meist im Vordergrund stehenden lymphozytären Meningitis bzw. Meningoenzephalitis auftreten.

Herpes-zoster-Ganglioradikulitis

Die Zoster-Ganglioradikulitis ist eine Viruserkrankung, hervorgerufen durch das mit dem Varizellenvirus identische Zostervirus. Sie tritt als **Zweiterkrankung** nach vorausgegangener Exposition mit Varizellen auf (reaktivierte Varizellainfektion). Der Krankheitsprozess spielt sich fast ausschließlich in den Spinalganglien als hämorrhagisch-nekrotisierende Ganglionitis ab.

Symptomatik. Die Krankheit beginnt nach einer Inkubationszeit von 1 – 2 Wochen mit Allgemeinerscheinungen eines leicht fieberhaften Infekts, dem nach wenigen Tagen im befallenen Segment **Dysästhesien**, starke, oft ziehende **Schmerzen** und ein typischer **Bläschenausschlag** folgen. Dieser Hautausschlag kann hämorrhagisch werden (Zoster haemorrhagicus) oder mit Hinterlassung von Hautnarben ulzerieren (Zoster gangraenosus). Prädilektionsstellen des Zoster sind die Thorakalsegmente („**Gürtelrose**"), das Gebiet des 1. Trigeminusastes (**Zoster ophthalmicus**, Abb. 34.**1**) oder bei Befall des Ganglion geniculi die Ohrregion einschließlich des inneren Gehörgangs (**Zoster oticus**).

► Selten können beim Zoster auch periphere motorische Störungen (der segmental versorgten Muskeln) beobachtet werden.

Zoster oticus ist nicht selten die Ursache einer **peripheren Fazialisparese**!

Im Bläschenstadium findet sich im Liquor fast regelhaft eine mäßige lymphozytäre Pleozytose ohne Eiweißvermehrung. Sehr seltene Komplikationen des Zoster sind Radikulomyelitiden oder sogar Enzephalitiden. Bei Jugendlichen heilt der Zoster folgenlos ab, bei älteren Patienten schließen sich nicht selten hartnäckige **Zosterneuralgien** mit brennend-bohrenden Dauerschmerzen an.



Abb. 34.1 Zoster ophthalmicus (aus Lang GK. Augenheilkunde. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

Therapie. In erster Linie gilt es, Superinfektionen des Bläschenausschlags zu verhindern, wo erforderlich, antibiotisch zu behandeln und die Schmerzen mit Analgetika zu bekämpfen. Bei allen schwereren Verlaufsformen und zur Prophylaxe der postherpetischen Neuralgien ist eine **virustatische Behandlung** mit Famciclovir, Valaciclovir oder Aciclovir indiziert. Zur Behandlung der Zosterneuralgien, bei denen es sich um einen „Deafferenzierungsschmerz" nach Ganglienzellnekrosen im betroffenen Spinalganglion handelt, werden Psychopharmaka (Amitriptylin) und Pregabalin, Gabapentin, Carbamazepin sowie Amantadine bevorzugt.

Direkt infektiöse Polyneuritiden

Echte Entzündungsreaktionen des peripheren Nervensystems auf unmittelbare Einwirkung von Krankheitserregern finden sich außer bei Lues, Borreliose und Tuberkulose v. a. bei Lepra.

Lepra. Bei Lepra kommt es je nach Immunitätslage zu einer raschen ungehemmten Vermehrung der Erreger (lepromatöse Lepra) oder zu heftigen epitheloidzellig-granulomatösen Gewebsreaktionen (tuberkuloide Lepra). Bei beiden Erkrankungsformen ist das periphere Nervensystem mitbeteiligt, bei der lepromatösen Lepra nicht selten auch die Hirnnerven V und VII. Klinisch ist die Lepra-Polyneuritis durch sensible und motorische Ausfälle, dissoziierte Empfindungsstörungen, verdickt tastbare Nervenstränge und insbesondere schwere trophische Störungen mit Ulzerationen und Verstümmelungen (Lepra mutilans) gekennzeichnet.

34.6 Weitere seltene Polyneuropathien

34.6.1 Serogenetische Polyneuritis

Serogenetische Polyneuritiden sind **allergische Reaktionen auf Seruminjektionen**. Sie werden v. a. nach Tetanus- und Diphtherie-Antitoxininjektionen beobachtet (weil diese am häufigsten durchgeführt werden), kommen jedoch auch nach Typhus-, Lyssa- und anderen Impfungen vor.

Pathogenese und Klinik. Serogenetische Polyneuritiden treten stets mit einer gewissen Latenz auf - am 6. bis spätestens am 21. Tag nach der Impfung. Dabei sind sie anfänglich mit heftigen Schmerzen verbunden mit bevorzugtem Befall der Motoneurone für die Schulter- und Oberarmmuskulatur. Das daraus resultierende Bild einer **oberen Plexuslähmung** findet sich in der Regel asymmetrisch oder gar einseitig. Die Applikationsstelle der Seruminjektion ist für den Ort und das Verteilungsmuster der Polyneuritis ohne Bedeutung. Der Liquor ist in der Regel unauffällig.

Differenzialdiagnose. Vom klinischen Erscheinungsbild her kaum zu unterscheiden von der serogenetischen Polyneuritis ist die **neuralgische Schultermyatrophie** („Plexusneuritis“) (S. 133), der ebenfalls – jedoch ohne vorausgegangene Seruminjektionen – ein entzündlich-allergisches Geschehen unklarer Genese zugrunde liegt. Bevorzugt angetroffen werden dabei nach anfänglich heftigen Schulterschmerzen meist rechtsseitige Lähmungen des M. serratus mit Scapula alata sowie Lähmungen des M. deltoideus und M. biceps brachii. Sensible Störungen können völlig fehlen. In der Regel wird unter rein symptomatischer Behandlung mit Analgetika und lokaler Wärme rasch Schmerzfreiheit erzielt und unter krankengymnastischer Übungstherapie auch ein völliger Rückgang der motorischen Ausfälle, manchmal allerdings erst nach 12 – 15 Monaten.

Möglicherweise ist bei **isolierten Zwerchfelllähmungen** mancher Fall als atypische Lokalisation einer „Plexusneuritis“ zu interpretieren.

Therapie und Prognose. Meist – v. a. unter Kortisontherapie kommt es nach mehreren Monaten zu einer völligen Rückbildung der Lähmungen. Alternativ ist insbesondere bei geringer Rückbildungstendenz die intravenöse Gabe von Immunglobulinen zu erwägen.

34.6.2 Multifokal motorische Neuropathie (MMN)

Ursächlich wird eine Antikörperbildung gegen Markscheidenbestandteile angenommen. In etwa der Hälfte der Fälle findet sich ein hoher Titer an GM1-Antikörpern im Serum. **Klinisch** manifestiert sich die Erkrankung durch progrediente, oft asymmetrische Paresen, oft mit Betonung an den oberen Extremitäten. Anfangs können häufig Faszikulationen nachgewiesen werden, später treten Muskelatrophien auf. Sensible Störungen sind nicht zu beobachten. Neurografisch sind multifokale Leitungsblöcke festzustellen, bevorzugt im proximalen Anteil des peripheren Neurons. Als **Therapie** der Wahl gilt eine Verabreichung hoch dosierter Immunglobuline.

34.6.3 Critical-Illness-Neuropathie

Diese vorwiegend axonale Polyneuropathie wird im Rahmen einer **Intensivtherapie** beobachtet, insbesondere nach lang andauernder Beatmung, jedoch auch nach septischen Zuständen und im Rahmen von Multiorganversagen. Bei ca. 50 % der Patienten kommt es zu vollständigen Remissionen, ca. 20 % behalten Residuen. Dieses Krankheitsbild tritt oft gleichzeitig mit einer Critical-Illness-Myopathie auf.

34.7 Hereditäre motorische und sensible Neuropathien (HMSN)

Eine Reihe von chronisch-progredient verlaufenden Polyneuropathien, die früher als „idiopathisch" bezeichnet wurden, haben sich als hereditär erwiesen (S. 452). Unterschiedliche Erscheinungsbilder, morphologische und neurophysiologische Befunde sowie differente Erbgänge und genetische Auffälligkeiten (Chromosomen- und Genveränderungen) lassen – wenn dies auch nicht unproblematisch ist – eine Unterteilung dieser Erkrankungen in 7 verschiedene Typen zu (Tab. 34.**4**). Nur bei einem von diesen, dem seltenen HMSN-Typ IV (Morbus Refsum), konnte bislang ein ursächlicher biochemischer Defekt, nämlich eine Hemmung des Phytansäureabbaus, nachgewiesen werden.

Zur molekulargenetischen Diagnostik s. Spezialliteratur.

34.7.1 HMSN-Typ I und II

Am häufigsten finden sich unter den hereditären Neuropathien die HMSN-Typen I (Morbus Charcot-Marie-Tooth) und II.

Morbus Charcot-Marie-Tooth (HMSN Typ I). Beim HMSN Typ I handelt es sich um ein meist autosomal dominant vererbtes Leiden. Es findet sich eine kombinierte Systemerkrankung, bei der sowohl Vorderhorn, Spinalganglion, vordere und hintere Wurzel als auch die peripheren Nerven (v. a. deren Markscheiden) einem degenerativen Prozess unterliegen können. Es ergibt sich also klinisch ein Syndrom, bei dem eine Kombination von **sensiblen Störungen** und **schlaffen Lähmungen** mit Muskelatrophien vorliegt. Auch Schmerzen als sensible Reizerscheinungen und Störungen der Trophik sind nicht selten anzutreffen. Typisch sind neben den strumpf- und handschuhförmigen sensiblen Ausfällen eine hochgradige Atrophie der Wadenmuskulatur **(„Storchenbeine"**) mit dadurch bedingtem beidseitigem Steppergang. In fortgeschrittenen Fällen zeigen sich Hohlfuß und Krallenzehen. Die NLG ist infolge der Markscheidendegeneration stets deutlich

Tab. 34.4 Übersicht über die hereditären motorischen und sensiblen Neuropathien

Typ	Synonym	Klinische Kennzeichen	Erbgang
Typ I (Morbus Charcot-Marie-Tooth)	hypertrophische Form der neuralen Muskelatrophie	• Beginn im 2. oder 3. Lebensjahrzehnt • distale sensibel-motorische Ausfälle • Hohlfuß-Hammerzehen („Krallenzehen“) • Wadenatrophie („Storchenbeine“) • verdickte Nervenstränge • NLG ↓ ↓	autosomal-dominant
Typ II	neuronale Form der neuralen Muskelatrophie	• späterer Beginn als Typ I, sonst diesem sehr ähnlich • keine verdickten Nervenstränge • NLG (↓)	autosomal-dominant
Typ III (Morbus Déjerine-Sottas)	progressive hypertrophische Neuropathie	• früher Beginn im 1. Lebensjahrzehnt • schubweiser Verlauf im Frühstadium • rasche Progression • starke, sicht- und tastbare Verdickung peripherer Nerven • NLG ↓ ↓ ↓	autosomal-rezessiv
Typ IV (Morbus Refsum)	Heredopathia atactica polyneuritiformis	• Beginn im 1.– 3. Lebensjahrzehnt • erhöhter Phytansäurespiegel im Serum • distale PNP und zerebelläre Ataxie • Retinitis pigmentosa • Ichthyosis • Gelenkdeformitäten • NLG ↓ ↓ ↓	autosomal-rezessiv
Typ V		• sehr selten • Beginn unterschiedlich • PNP mit spastischer Spinalparalyse	autosomal-dominant
Typ VI		• sehr selten • Beginn unterschiedlich • PNP mit Optikusatrophie	autosomal-rezessiv?
Typ VII		• Beginn unterschiedlich • PNP mit Retinitis pigmentosa	autosomal-rezessiv?

verlangsamt. Die Krankheit beginnt im jugendlichen Alter, befällt vorwiegend Männer und verläuft nur langsam progredient.

HMSN-Typ II. Hierbei handelt es sich um den neuronalen Typ der peronäalen Muskelatrophie. Mehrheitlich wird diese Erkrankung autosomal dominant vererbt. Das Manifestationsalter liegt bei 20-40 Jahren. Die Symptome sind an den Händen weniger deutlich, ähneln ansonsten dem Typ I. Die NLG ist allenfalls nur wenig verlangsamt. Im EMG finden sich die Zeichen einer axonalen Läsion des peripheren Nerven mit pathologischer Spontanaktivität. Im Gegensatz zum Typ III findet sich keine Verdickungen der peripheren Nerven.

34.7.2 HMSN-Typ III und IV

HMSN-Typ III. Eine seltene Unterform der neuralen Muskelatrophie ist die ebenfalls erbliche **hypertrophische Neuritis (Déjerine-Sottas, HMSN-Typ III),** bei der es zu besonders starken, oft sichtbaren **Verdickungen der peripheren Nerven** kommt. Auch hier entspricht im Übrigen das klinische Erscheinungsbild – wie stets bei den neuralen Muskelatrophien – weitgehend dem einer Polyneuropathie.

Eine Behandlung des chronisch fortschreitenden Leidens kann nur in physiotherapeutischen Maßnahmen und eventuell orthopädischen Hilfen bestehen.

Zum **HMSN-Typ IV** s. S. 373.

34.7.3 HMSN-Typ V, VI, VII

Diese Formen sind selten; gehen mit spastischer Sinalparalyse (Typ V) oder mit ophthalmologischen Symptomen einher (s. S. 452).

34.7.4 Primäre hereditäre Amyloidose

Schließlich sei an dieser Stelle noch erwähnt, dass auch bei der seltenen **primären hereditären Amyloidose** vordergründig eine chronisch-progrediente Polyneuropathie das klinische Erscheinungsbild prägt (neben gastrointestinalen, kardialen, renalen Symptomen sowie Glaskörpertrübungen). Diagnostisch wegweisend ist die Rektumschleimhautbiopsie, ferner auch die Suralis-, Muskel- oder Gingivabiopsie.

35

Degenerative Motoneuronenerkrankungen mit vorwiegendem Rückenmarkbefall

Degenerative Erkrankungen der Motoneurone (1. und 2. motorisches Neuron, Synonym: zentrales und peripheres Motoneuron) stellen keine „Rückenmarkserkrankungen" im engeren Sinne dar, da nicht primär das Mark, sondern die Motoneurone betroffen sind.

Das zentrale und das periphere motorische Neuron können isoliert oder auch kombiniert einem degenerativen Prozess unterliegen. Daraus resultieren klinisch unterschiedliche Krankheitsbilder (Abb. 35.**1**).

35.1 Spastische Spinalparalyse (SSP)

Ätiologie, Pathogenese. Die spastische Spinalparalyse ist ein genetisch heterogenes Krankheitsbild. Überwiegend ist die Ursache genetisch (= hereditäre spastische Spinalparalyse). Verschiedene Gene sind bereits identifiziert worden (z. B. Spastin-Gen, Paraplegin-Gen, Atlastin-Gen). Im Bereich der **kortikospinalen (Pyramiden-)Bahn** kommt es zu einem **degenerativen Zelluntergang**. Der degenerative Prozess bleibt also beschränkt auf das zentral-motorische Neuron (**1. Motoneuron**) im Bereich Gehirn/Rückenmark.

Symptomatik. Die Symptomatik entspricht der einer Pyramidenbahnschädigung:

- Reflexsteigerung an den Extremitäten,
- spastische Tonuserhöhung und
- Tetraparese.

Ein Beginn der Symptomatik im Kindes- sowie auch im Erwachsenenalter ist möglich. Blasenentleerungsstörungen und ein reduziertes Vibrationsempfinden können Begleitsymptome sein. Neben dieser beschriebenen Symptomatik, die als **„reine SSP"** bezeichnet wird, gibt es Formen der **„komplizierten SSP"** mit Zusatzsymptomen, z. B. mentale Retardierung, Epilepsie, Demenz, Ataxie, Taubheit u. a.

Diagnostik. Die Diagnostik dient dem Ausschluss anderer Ursachen: kraniales und spinales MRT, Ausschluss metabolischer Ursachen. Eine molekulargenetische Diagnostik kann in einem Teil der Fälle bereits die Ursache aufdecken.

Differenzialdiagnose. Grundsätzlich bleibt zu bedenken, dass die (hereditäre) spastische Spinalparalyse eine sehr seltene Krankheit ist, paraspastische Syndrome jedoch keineswegs selten beobachtet werden. Daher müssen differenzialdiagnostisch u. a. stets folgen-

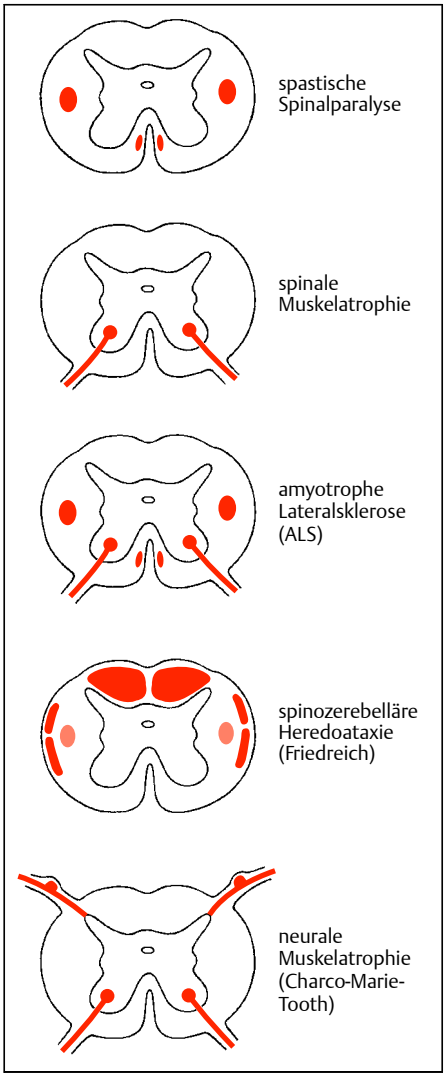


Abb. 35.1 Degenerative Motoneuronerkrankungen mit vorwiegendem Rückenmarkbefall

de Erkrankungen in Erwägung gezogen werden: Multiple Sklerose, Rückenmarktumor, funikuläre Spinalerkrankung, Syringomyelie, parasagittales Meningeom, Adrenoleukodystrophie, spinozerebelläre Ataxie sowie auch eine amyotrophische Lateralsklerose, die mit einer spastischen Paraparese der Beine beginnen kann.

35.2 Spinale Muskelatrophien (SMA)

Ätiologie, Pathogenese. Bei dieser Erkrankungsgruppe gehen die Vorderhornzellen und evtl. auch motorische Hirnnervenkerne zugrunde. Hier liegt also eine isolierte Erkrankung des peripheren motorischen Neurons (**2. Motoneuron**) vor.

Die spinale Muskelatrophie ist eine klinisch und ätiologisch heterogene Erkrankungsgruppe. Bei den Typen I-III findet sich am häufigsten (in ca. 90% der Fälle) eine Genveränderung im SMN-Gen (survival motor neuron-Gen) auf Chromosom 5 (5q13.2). Die Unterschiede im Manifestationsalter und im Verlauf sind durch den Mutationstyp und durch die Anzahl von Kopien des benachbarten SMN2-Gens mitbedingt. Bei der SMA Typ IV sind die Gene unbekannt.

Symptomatik. Das klinische Bild wird geprägt durch rein peripher-motorische Symptome: schlaffe Lähmungen, Muskelatrophien sowie abgeschwächte oder fehlende Eigenreflexe. In den befallenen Muskeln sind meist deutliche Faszikulationen zu beobachten. Da mit den vorderen Wurzeln auch sympathische Fasern aus den Seitenhörnern verlaufen, kommt es in den betroffenen Gebieten auch zu vasomotorischen Störungen, z. B. Störungen der Schweißsekretion. Charakteristisch ist das Fehlen von Sensibilitätsstörungen.

Krankheitstypen. Nach Manifestationsalter, Lokalisation und Verlauf lassen sich bei der progressiven spinalen Muskelatrophie verschiedene Krankheitstypen unterscheiden:

- SMA mit proximalem Schwerpunkt (Typ I, II, III, IV):
  - Typ I (Typ Werdnig-Hoffmann): Beginn erste 6 Lebensmonate, Sitzen wird nie erlernt, „floppy infant“: autosomal rezessiv, schlechte Prognose;
  - Typ II (intermediärer Typ): Beginn zwischen 3 und 18 Monaten, das Sitzen wird erlernt, aber nicht das Laufen;
  - Typ III (Typ Kugelberg-Welander): Beginn bis 18. Lebensjahr, Laufen wird erlernt.unregelmäßig dominant;
  - Typ IV: adulte Form: Beginn nach dem 18. Lebensjahr (bis nach 30. Lebensjahr möglich);
- distale SMA: Ursache unbekannt; klinischer Schwerpunkt im Vergleich zu den SMA-Typen I-IV ist hier die distale Muskulatur;
- spinobulbäre SMA (Kennedy-Syndrom): Beginn zwischen 20. und 30. Lebensjahr, neben orofazialen Paresen auch belastungsabhängige Muskelkrämpfe. Trinukleotid-repest-Erkrankung (CAG-Expansion im Androgenrezeptor-Gen). Gutartiger Verlauf.

Diagnostik.

- **Labor:** Im Serum kann infolge anhaltenden Faszikulierens die Kreatinkinase (CK) erhöht sein.
- **Elektrophysiologie:** Im **EMG** finden sich deutliche Zeichen einer chronischen Denervierung mit pathologischen Spontanaktivitäten einschließlich Faszikulationen, mit gelichtetem Interferenzmuster bei maximaler Innervation und Veränderungen der Aktionspotenziale (Erhöhung, Verlängerung, Polyphasie bis hin zu sog. Gigantopotenzialen). Die Elektroneurografie motorischer Nerven kann gering reduziert sein, zeigt reduzierte Amplituden, die der sensiblen Nerven Normalbefunde.
- **Molekulargenetische Diagnostik:** möglich bei Typ I–III.
- **Muskelbiopsie:** meist entbehrlich.

Differenzialdiagnose. Amyotrophische Lateralsklerose (ALS), motorische Polyneuropathien, evtl. auch neuromuskuläre Übertragungsstörungen wie Myasthenien, Myopathien.Nach Poliomyelitis kann es viele Jahre nach einer Poliomyelitis zu einem Post-Polio-Syndrom (s. S. 427) kommen mit Auftreten einer spinalen Muskelatrophie mit langsamer Progredienz, wobei nicht nur Muskelbereiche betroffen sein müssen, die bei der akuten Vorerkrankung schwerpunktsmäßig betroffen waren.

Therapie. Eine ursächliche Therapie ist nicht bekannt. Je nach Typ und Verlauf wird versuchsweise die Physiotherapie eingesetzt.

35.3 Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Hier findet sich eine **Degeneration** von **1. und 2. Motoneuron**, wobei nicht beide Systeme gleichzeitig und gleich stark betroffen sein müssen (Abb. 35.**1**). Die ALS ist die häufigste unter allen Systematrophien des Nervensystems und tritt überwiegend sporadisch, selten (ca. 5% der Fälle) familiär auf; die Inzidenz liegt bei 3/100 000. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Der Erkrankungsbeginn liegt meist zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr.

Ätiologie, Pathogenese. Die Ursache der sporadischen Form der ALS ist unbekannt. Pathogenetisch scheint der neurotoxische Transmitter **Glutamat** (Neuroexzitotoxizität)

eine Rolle zu spielen. Bei der familiären Form der ALS konnten inzwischen über 12 verschiedene ALS-verursachende Gene gefunden werden. Am bekanntesten ist der Gendefekt der zytosolischen Kupfer/Zink-Superoxid-Dismutase (SOD 1) auf Chromosom 21. Man spricht bei dieser ALS-Form von ALS 1.

Symptomatik und Diagnostik. Initialsymptome sind meistens **Faszikulationen** und **atrophische Lähmungen**. Aber auch eine Paraspastik oder bulbäre Lähmungen können schon zu Beginn auftreten. Die Symptome sind progredient und breiten sich bei initial nur einer betroffenen Extremität auf weitere Extremitäten aus, letztlich auch auf den bulbären Bereich bzw. den Hirnnervenbereich. Die Patienten klagen häufig über Muskelkrämpfe.

Die Muskeleigenreflexe sind bei initial betroffenem 2. Motoneuron abgeschwächt, bei Beteiligung des 1. Motoneurons dagegen gesteigert. Es finden sich hierbei auch weitere Pyramidenbahnzeichen, wie z. B. positiver Babinski- oder Strümpell-Reflex.

Verlaufsvarianten der ALS:

- **progressive Bulbärparalyse**: symmetrische nukleäre Degeneration der motorischen Hirnnervenkerne, insbesondere der Hirnnerven IX–XII, führt zu Sprech-, Kau- und Schluckstörungen; gelegentlich sind auch der VII. und der V. (motorischer Anteil) Hirnnerv betroffen, woraus eine schlaffe, ausdruckslose Mimik der Patienten resultiert. Beginn der Erkrankung häufig zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr; Frauen sind häufiger betroffen;
- **primäre Lateralsklerose** (PLS): ausschließlich Zeichen des 1. Motneurons;
- **progressive Muskelatrophie** (PMA): ausschließlich Zeichen des 2. Motoneurons;
- **Diplegia brachialis**, „Dreschflegel-Arm-Syndrom“ („flail arm syndrome“): über sehr langen Zeitraum ausschließlich Arme betroffen, überwiegend Zeichen des 2. Motonerons.

Diese klinischen Verlaufsvarianten können einen Übergang in eine andere Krankheitsform aufweisen, z. B. kann sich bei einer über längeren Zeitraum als PMA eingestuften Erkrankung die „klassische“ ALS mit Zeichen des 1. und 2. Motoneurons entwickeln.

Verlauf. Meist schreitet die Krankheit rasch voran und führt **nach wenigen Jahren zum Tode** (im Mittel 3-5 Jahre nach Diagnosestellung). Der Verlauf ist umso rascher, je früher bulbäre Motoneurone betroffen sind, wobei v. a. progrediente Schluckstörungen die Gefahr von Aspirationspneumonien mit sich bringen. Da kein organisches Psychosyndrom auftritt, müssen die Kranken meist völlig bewusstseinsklar und ohne eingeschränktes Kritikvermögen den schweren Krankheitsverlauf erleben. Im Endzustand der ALS sind die Patienten tetraplegisch mit einem Nebeneinander von schweren Muskelatrophien, bulbärparalytischen Symptomen und spastischer Symptomatik ohne Sensibilitätsstörungen und ohne Blasen-Mastdarm-Störungen. Eine Kommunikation ist dann meist nur über Kommunikationssysteme möglich, die per Augenbewegung gesteuert werden. Wegen der respiratorischen Insuffizienz sind die Betroffenen überwiegend beatmet, die Ernährung erfolgt über ein Gastrostoma.

Diagnostik. Frühzeitig finden sich im **EMG** systemische neurogene (nukleäre) Veränderungen, während die motorische Nervenleitgeschwindigkeit lange im Normbereich bleibt. Bei der Muskelbiopsie ergeben sich Zeichen einer neurogenen Muskelatrophie. Der Liquor ist normal.

Differenzialdiagnose. Es muss stets bedacht werden, dass auch „symptomatische“ ALS-

Formen, also gleichzeitige herdförmige Affektionen der Pyramidenbahnen und der Vorderhörner auftreten können, z. B. bei raumfordernden Prozessen, zervikalen Myelopathien und als paraneoplastische Syndrome. Durchaus schwierig und erst im Verlauf zu klärende Differenzialdiagnosen sind bei der Primären Lateralsklerose (PLS) die spastische Spinalparalyse (SSP) und bei der Progressiven Muskelatrophie (PMA) die Spinale Muskelatrophie (SMA.)

Eine **wichtige Differenzialdiagnose zur ALS und SMA** ist außerdem die **spinobulbäre Muskelatrophie (SBMA)**, auch Kennedy-Erkrankung genannt. **Ursache** dieser X-chromosomal vererbten Erkrankung ist eine Trinukleotid-Repeat-Expansion im Androgenrezeptor-Gen.

Klinik der SBMA. Das Erkrankungsalter der ausschließlich männlichen Betroffenen liegt überwiegend um die 3.-4. Dekade, aber auch ein späteres Manifestationsalter ist möglich. Es kommt zu belastungsabhängigen Muskelkrämpfen und progredienten Paresen der Gesichts-, Schlund- und Zungenmuskulatur sowie auch der Extremitätenmuskulatur. Faszikulationen treten ubiquitär auf. Die **Gynäkomastie** ist ein typisches Begleitsymptom und sollte immer an die SBMA denken lassen. Hodenatrophie und Sensibilitätsstörungen können ebenfalls vorkommen. Die Lebenserwartung ist nicht verkürzt.

Therapie. Durch **Riluzol** soll die Überlebenszeit für wenige Monate verlängert werden (NMDA-Rezeptor-Antagonist, Glutamat-antagonistische Wirkung). Ansonsten kann lediglich versucht werden, die erhalten gebliebenen Motoneurone durch intensive Übungsbehandlung (auch durch isometrisches Training) kompensatorisch zu nutzen. Außerdem können orthopädische Hilfen (z. B. Schienung der Handgelenke) bei atrophischen Lähmungen eine gewisse Funktionserleichterung bringen. Kurzfristige symptomatische Hilfe wird manchmal von Cholinesterasehemmern (Pyridostigmin) bei Schluckstörungen und zur Erleichterung des Abhustens gesehen.

Mit Anticholinergika kann versucht werden, den quälenden Speichelfluss bei bulbären Symptomen zu behandeln.

Beatmung (meist nichtinvasiv) und Gastrostoma (PEG, perkutane endoskopische Gastrostomie) stellen palliativmedizinische Behandlungsoptionen dar.

35.4 Spinozerebelläre Heredoataxie (Friedreich)

Dieses gleichfalls degenerativ bedingte Krankheitsbild ist bereits auf S. 259 unter den Systematrophien des spinopontozerebellären Systems besprochen worden.

36

Neuromuskuläre Übertragungsstörungen

36.1 Myasthenien

Das charakteristische subjektive Symptom der Myasthenie ist eine **vorzeitige, nicht schmerzhafte muskuläre Ermüdung**, besonders unter Belastung. Myasthenische Syndrome können bei verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen beobachtet werden.

36.1.1 Myasthenia gravis pseudoparalytica (Erb-Goldflam)

Das **Leitsymptom** der Myasthenia gravis pseudoparalytica ist eine abnorme Ermüdbarkeit der quergestreiften Muskulatur. Sie geht mit einer belastungsabhängigen schmerzlosen Muskelschwäche einher. Nach längeren Ruhepausen stellt sich – zumindest im Anfangsstadium der Krankheit – wieder eine passagere Normalisierung der Muskelfunktion ein.

Ätiopathogenese. Bei der Myasthenia gravis handelt es sich um eine neurologische **Autoimmunkrankheit mit Störung der neuromuskulären Übertragung**. Diese Störung liegt im postsynaptischen Bereich, wo Autoantikörper – im Rahmen einer polyklonalen Immunreaktion mit Aktivierung des Komplementsystems – verschiedene Strukturen der postsynaptischen nikotinischen Acetylcholinrezeptoren (AchR) binden und damit blockieren (Abb. 36.**1**). Bei Frühmanifestation dieser Erkrankung (Alter unter 40 Jahre) lassen sich bei mehr als 90% der Betroffenen erhöhte **Antikörper gegen Acetylcholinrezeptorprotein** nachweisen. Veränderungen des Thymus werden für diese Autoantikörperproduktion bei der Myasthenie eine wesentliche Bedeutung zugeschrieben. In 10 – 15% der Fälle sind **Thymome** und in etwa 70% der Fälle **Thymushyperplasien** zu finden. Bei Thymomen sind oft auch **Titin-AK** im Serum nachzuweisen. Tierexperimentell ist es gelungen, durch Übertragung von T-Lymphozyten eine Myasthenie von einem Tier auf das andere weiterzugeben. Es gibt Hinweise dafür, dass ACH-Rezeptorstrukturen (sog. Myoidzellen) im Thymus eingelagert und als Antigen erkannt werden.

Eine Sonderform ist die **seronegative Myasthenia gravis** mit Anti-Musk-Antikörpern (MuSK = Muskelspezifische Rezeptor-Tyrosinkinase). Bei dieser Form wird häufiger eine bulbopharyngeale und seltener ein okuläre

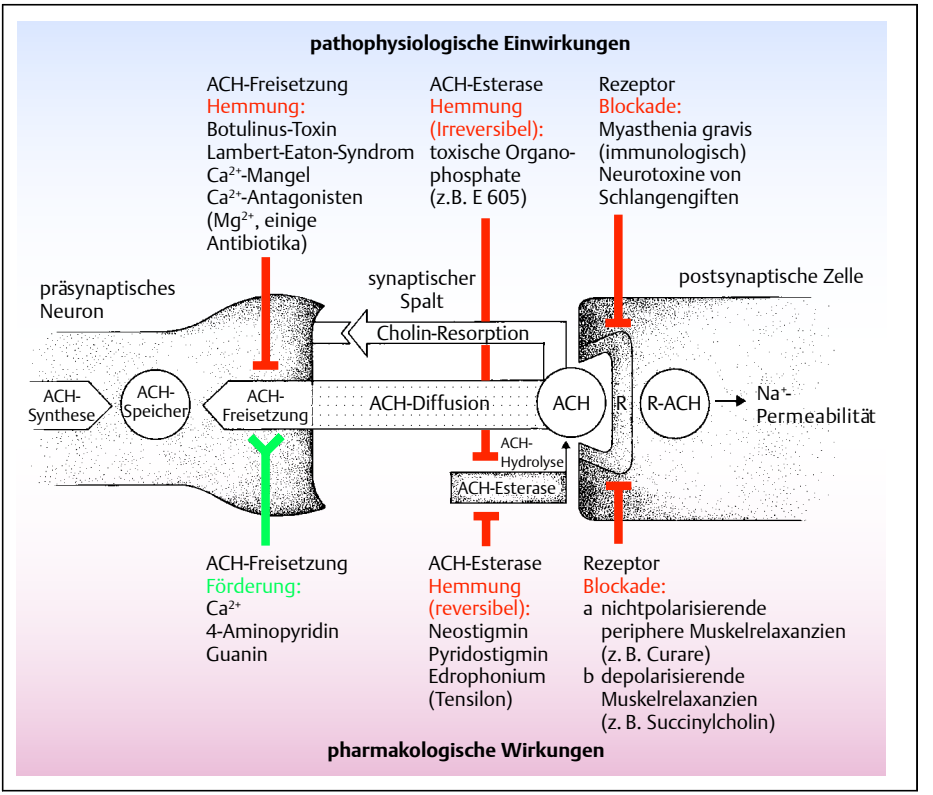


Abb. 36.1 **Vorgänge an der neuromuskulären Synapse.** ACH = Acetylcholin. R = Rezeptor

Symptomatik (s. u.) beobachtet. Bei einer **Altersmyasthenie** (Alter höher als 60 Jahre) finden sich auch Antikörper gegen Ryanodinrezeptoren (neben AK gegen AchR, Titin).

Epidemiologie und Inzidenz. Die Myasthenia gravis kommt in allen Altersgruppen vor. Die Prävalenz ist wegen erfolgreicher Therapien höher als früher und wird mit bis zu 50 pro 100 000 Einwohner, die Inzidenz mit 0,25 – 2 pro 100 000 Einwohner angegeben. Eine Myasthenia gravis manifestiert sich meist, jedoch nicht ausschließlich, zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Frauen erkranken dreimal häufiger als Männer. Bei Kindern myasthenischer Mütter besteht (bei ca. 10 % der Neugeborenen) eine neonatale transitorische Myasthenie, die Ursache lebensbedrohlicher, asphyktischer Zustände sein kann, sonst aber rasch wieder abklingt.

Eine Erblichkeit besteht nicht. Familienangehörige von Erkrankten haben jedoch ein leicht erhöhtes Risiko, ebenfalls an einer Myasthenia gravis zu erkranken.

Symptomatik. Die Myasthenie kann **generalisiert** auftreten oder **lokal begrenzt** bleiben. Sie beginnt häufig an den von den motorischen Hirnnerven versorgten kleinen Muskeln. Als **Frühsymptome** treten entsprechend beidseitiges Hängen der Oberlider (Ptose), Doppelbildersehen, Kau- und Schluckstörungen sowie eine näselnd-kloßige Sprache auf. **Später** breitet sich der Prozess meist auf die Muskulatur der oberen Extremitäten aus, und schließlich kann die gesamte Hals-Nacken-Rumpf- und Extremitäten-Muskulatur einschließlich der Atemmuskulatur betroffen sein.

Bei den lokalisierten Myasthenien bleiben die Funktionsstörungen auf einzelne Körperregionen begrenzt, z. B. auf die äußeren Augenmuskeln (**okuläre Form**) oder auf die Gesichts-, Zungen- und Schlundmuskulatur (**bulbäre Form**).

▶ Im Gegensatz zur okulären Myasthenie sind die Augenmuskelparesen bei der orbitalen Myositis und bei der endokrinen Ophthalmopathie nicht belastungsabhängig, und der Tensilontest fällt bei ihnen nicht positiv aus. Stattdessen sind im CCT Muskelverdickungen zu sehen.

Zusammenfassend können für die **Myasthenia gravis** folgende **Charakteristika** herausgestellt werden:

- abnorme Ermüdbarkeit der quergestreiften Muskulatur, beginnend und betont im Kopf- und oberen Extremitätenbereich,
- Simpson-Test: nach Aufwärtsblicken Auftreten von Doppelbildern innerhalb von 60 Sekunden; evtl. Zunahme einer Ptose,
- rasche Erholung der Muskelkraft bei Ruhe,
- Fehlen von Sensibilitätsstörungen, Schmerzen und Faszikulationen,
- positiver Tensilontest,
- keine CK-Erhöhung im Serum,

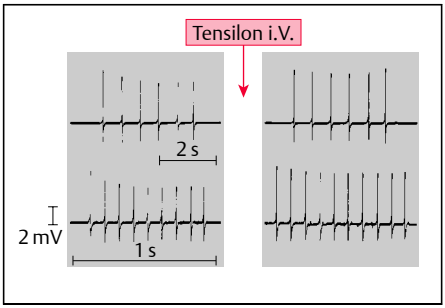


Abb. 36.2 EMG. Stimulationsneurographie mit repetitiver Reizung des N. ulnaris bei Ableitung der Reizantwortpotenziale vom M. abductor digiti minimi. Links deutlicher Amplitudenabfall (Decrement) bei Myasthenia gravis, nach Tensilongabe Normalisierung (aus Mumenthaler M, Mattle H. Neurologie.12. Aufl. Thieme: Stuttgart; 2008)

- charakteristische myasthenische Reaktion im Stimulations-EMG, d. h. Amplitudenabfall der Muskelaktionspotenziale (Abb. 36.**2**),
- Nachweis von erhöhten Antikörpern gegen Acetylcholinrezeptoren. Falls negativer Befund, ergänzende Untersuchungen (AK gegen Titin, Ryanodinrezeptoren oder MuSK (muskelspezifischer Rezeptor-Tyrosinkinase),
- im CT oder MRT häufig Thymushyperplasie oder Thymom (ein normaler Thymus ist längstens bis zum 40. Lebensjahr sichtbar).

Nach Osserman werden **4 Schweregrade der Myasthenie** unterschieden (Tab. 36.**1**).

Tab. 36.1 Schweregrade der Myasthenie nach Ossermann

Grad I:	okuläre Myasthenie
Grad IIa:	okuläre Myasthenie + leichte Schwäche der Extremitätenmuskulatur
Grad IIb:	okuläre Myasthenie + leichte bulbäre Symptome
Grad III:	generalisierte Muskelschwäche + ausgeprägte bulbäre Symptome
Grad IV:	Grad III mit rascher Progression

Diagnostik. Zum **Nachweis** einer **myasthenen Reaktion** sind folgende Untersuchungen sinnvoll:

- **Tensilontest:** Diagnostisch hinweisend, allerdings nicht beweisend für die Erkrankung, ist die eindeutige, vorübergehende Besserung der Muskelschwäche unter i. v. Gabe des reversiblen Cholinesterasehemmstoffs Edrophoniumchlorid (Tensilon). Zunächst werden immer nur 2 mg Tensilon rasch i. v. gegeben. Nach einer Pause von 1 Minute können weitere 8 mg Tensilon gegeben werden. Bei erheblichen vegetativen Nebenwirkungen während des Tests werden 0,5 – 1 mg Atropin i. v. injiziert. Falsch negative Tensilontests kommen manchmal in den Anfangsstadien der Erkrankung und bei Patienten mit rein okulären Paresen vor.
- **Pyridostigmintest:** Falls 45-60 Minuten nach Einnahme von 30-60 mg Mestinon oder Kylamin eine eindeutige Besserung sichtbar wird, kann er als pharmakologischer Test verwertet werden.
- **EMG-Test:** Bei repetitiver Stimulation eines peripheren Nervs mit 3 oder 5 HZ kommt es bei Patienten mit einer Myasthenia gravis zur Abnahme (Dekrement) der Amplitude der evozierten Reizantwortpotenziale im Erfolgsmuskel. Erst ein Dekrement von mehr als 10% der Amplitude ist als sicher pathologisch zu werten. Nach i. v. Gabe von **Tensilon** vermindert sich das Dekrement oder wird aufgehoben (s. Abb. 36.**2**).
- **Laboruntersuchungen:** Neben der Bestimmung von Antikörpern (s. o.) empfiehlt sich aus differenzialdiagnostischen Gründen eine Untersuchung von Schilddrüsenwerten, –AK, Antinukleäre AK und Rheumafaktoren, Vitamin B_{12} sowie der Glukose.

Therapie. Die Therapie der Myasthenia gravis umfasst **operative** (Thymektomie) und **medikamentöse** (Cholinesterasehemmer, Immunsuppressiva) Maßnahmen sowie die Anwendung der **Plasmapherese** oder **Immunadsorption**. Der Einsatz dieser verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten im jeweiligen Erkrankungsfall erfolgt in Abhängigkeit von Form, Stadium und Schwere des Krankheitsbildes sowie von weiteren Einflussfaktoren wie Alter, Allgemeinzustand und Begleiterkrankungen.

Besondere Behandlungsprobleme ergeben sich bei einer myasthenischen Krise während der Schwangerschaft sowie bei Neugeborenen myastheniekranker Mütter (s. u.).

- **Thymektomie.** Falls keine Kontraindikationen gegen eine operative Behandlung vorliegt, sollte ein Thymom wegen der Gefahr einer malignen Entartung und einer Infiltration in die Lunge in jedem Fall entfernt werden. Bei einer Thymushyperplasie ohne Thymom wird die Indikation zur Thymektomie immer noch kontrovers diskutiert. Sie ist jedoch angezeigt bei mittelschweren und schweren Myasthenien (Gruppe IIb–IV nach Ossermann) sowie bei rasch progredienten Verläufen. Von den meisten Autoren wird sie heute bei

allen Patienten mit generalisierter Myasthenie im Alter zwischen 15 und 50 Jahren im Zeitraum von 1 – 2 Jahren nach Diagnosestellung empfohlen.

Präoperativ ist eine möglichst gute medikamentöse Einstellung anzustreben. Nach der Operation ist eine sorgfältige intensivmedizinische Überwachung erforderlich. Denn wegen der meist raschen, hochgradigen Besserung der myasthenischen Schwäche in den ersten Tagen besteht die Gefahr einer **cholinergen Reaktion**, wenn die präoperativ erforderlich gewesene Basistherapie mit Cholinesterasehemmern nicht ausreichend reduziert wird.

- **Therapie mit Cholinesterasehemmern.** Mit diesen kann die Konzentration des verfügbaren Acetylcholins im Synapsenspalt bzw. an den Acetylcholinrezeptoren der postsynaptischen Membran erhöht werden. Gebräuchliche Mittel zur Behandlung der Myasthenie sind:
  - Pyridostigminbromid mit Wirkungsdauer von 3 – 6 h, in Retardform bis 12 h,
  - Neostigminbromid mit Wirkungsdauer von 2 – 3 h.

Das Mittel der ersten Wahl ist in der Regel **Pyridostigminbromid** als Tablette mit 10, 60 und 180 (retard) mg. Die Äquivalenzdosis beträgt 2 mg i. v./i. m für 60 mg oral. Die ausschließliche Behandlung mit Cholinesterasehemmern reicht nur bei Patienten mit sehr milde ausgeprägter myasthener Symptomatik aus.

Bei der Behandlung mit Cholinesterasehemmern muss durch vorsichtige Dosissteigerung individuell die **niedrigstmögliche Erhaltungsdosis** ermittelt werden. Treten dabei muskarinartige Nebenwirkungen (Hypersalivation, Schwitzen, Magen-Darm-Krämpfe, Tremor, Unruhe, Angst) auf, sind diese als „Überdosierungswarnsymptome“ zu werten, auch wenn gleichzeitig die myasthenische Schwäche persistiert. Es muss dann unverzüglich die Dosis des Cholinesterasehemmers reduziert werden und, falls erforderlich, eine symptomatische Behandlung mit Parasympatholytika (Atropin) erfolgen.

- **Immunsuppressiva.** Sie werden heute generell zur Langzeitbehandlung bei allen Patienten mit Myasthenie eingesetzt, die unter einer Therapie mit Cholinesterasehemmern nicht befriedigend eingestellt werden können und bei denen eine hohe Immunaktivität nachweisbar ist.

  Das Mittel der ersten Wahl zur Langzeiteinstellung bei mittelschwerer bis schwerer Myasthenia gravis im Erwachsenenalter ist **Azathioprin** (2 – 3 mg/kgKG und Tag). Die Behandlung, die über mindestens 1 – 2 Jahre fortgesetzt werden soll, bedarf laufender ärztlicher Überwachung mit Kontrolle von Blutbild, Leberenzymen und Nierenfunktion. Wegen möglicher teratogener Schäden müssen empfängnisverhütende Maßnahmen ergriffen werden. Ein stabiler Behandlungserfolg der Azathioprin-Medikation bei der Myasthenie ist erst nach etwa 6 Monaten zu erwarten. Ein rascherer Wirkungseintritt ist mit **Glukokortikosteroiden** zu erzielen (Prednison, Prednisolon, z. B. beginnend mit 80 – 100 mg Prednisolon pro Tag, etwa alle 2 Tage zu reduzieren und zwar auf eine individuell zu ermittelnde Erhaltungsdosis). Wegen des schnellen Wirkungseintritts empfiehlt es sich, zu Beginn der immunsuppressiven Therapie - aber auch in allen Fällen, in denen die Gabe von Azathioprin kontraindiziert ist - zusätzlich zur Behandlung mit Azathioprin Kortikosteroide einzusetzen. Die Initialphase der Kortikosteroidtherapie bedarf klinischer Überwachung, da sich die myasthene Symptomatik innerhalb der ersten beiden Behandlungswochen nicht selten vorübergehend erheblich verschlechtert.

- Alternativ wird auch eine langsame Eindosierung mit einer Eingangsdosis von 10 – 20 mg pro Tag empfohlen mit einer Steigerung von 5 mg pro Woche bis zum Erreichen einer stabilen Remission.
- Ein Behandlungserfolg der Therapie mit Kortikosteroiden ist in etwa 2/3 der Fälle zu erzielen, v. a. auch bei okulärer Myasthenie, die häufig schlecht auf Cholinesterasehemmer anspricht. Bei jeder Langzeitbehandlung mit Steroiden, so auch hier, ist die Möglichkeit von Nebenwirkungen zu beachten.

Andere Immunsuppressiva wie Cyclosporin A oder mit geringerer Evidenz Cyclophosphamid, Methotrexat oder Tacrolimus können bei Unverträglichkeit oder Versagen der Standardtherapie eingesetzt werden.

- **Plasmapherese.** Sie dient der raschen Verminderung der im Plasma gelösten Antikörper gegen Acetylcholinrezeptorprotein und ist oftmals lebensrettend. Hauptindikation für die Plasmapherese-Therapie ist die **myasthene Krise**. Ferner kommt sie bei schweren und fulminant fortschreitenden Myasthenien sowie zur Thymektomie-Vorbereitung, wenn eine rasche Besserung der myasthenischen Symptomatik erforderlich ist, in Betracht. Die Wirkung der Plasmaaustauschtherapie setzt oft schon nach 1 – 2 Behandlungen ein, ist jedoch nur von kurzer Dauer. Häufig kommt es im Anschluss sogar zu einer überschießenden Neuproduktion von Antikörpern (**Rebound-Phänomen**), die eine intensive immunsuppressive Medikation erforderlich machen.
- **Immunadsorption.** Eine Immunadsorption wird heute nicht selten statt einer Plasmapherese eingesetzt und gilt als gleichwertig.
- **Immunglobuline.** Auch die intravenöse Gabe von Immunglobulinen (0,4 g pro kg Körpergewicht i. v. für ca. 5 Tage) ist als Behandlungsalternative nicht nur bei myasthener Krise zu diskutieren.

Verlauf. Die Myastenia gravis verläuft in der Regel chronisch, wobei schubweise Verschlechterungen mit zwischenzeitlichen Remissionen, die mehrere Jahre andauern können, nicht ungewöhnlich sind. Aber auch Vollremissionen kommen vor. Foudroyante Verläufe können in wenigen Monaten zum Tode führen. Die Letalität hängt von der Immunaktivität sowie vom Zeitpunkt der Diagnostik und des Therapiebeginns ab. Während einer Schwangerschaft kann sich die bestehende myasthenische Symptomatik bessern, verschlechtern oder auch stationär bleiben.

Myasthene Krise und cholinerge Krise

Diese meist rasch progrediente Verschlechterung einer myasthenen Symptomatik mit schwerer Ateminsuffizienz, Kau- und Schluckstörungen ist eine akut **lebensbedrohliche Situation**, die die sofortige Überführung des Patienten auf eine Intensivstation erforderlich macht. Zu **myasthenen Krisen** kann es durch Infektionen oder unzureichende Immunsuppression, z. B. durch zu frühe Beendigung der Gabe von Immunsuppressiva kommen. Ein weiterer Auslöser myasthener Krisen sind Fehler bei der Einnahme der erforderlichen Medikamente, z. B. Unterbrechung der Medikamenteneinnahme, Unterdosierung oder Einnahme kontraindizierter Pharmaka. Auch Erbrechen oder Diarrhöen können durch eine verminderte Resorption zu einer krisenhaften Verschlechterung der Myasthenia gravis führen.

Bisweilen kann bei einem derartigen Notfall die sichere Unterscheidung zwischen einer myasthenen Krise und einer durch

Tab. 36.2 Kriterien zur Unterscheidung einer cholinergen und myasthenen Krise

Myasthene Krise	Cholinerge Krise
• allgemeine Muskelschwäche • Atemstörungen • Schluckstörungen • Verschleimung durch Unfähigkeit abzuhusten • Schwitzen • Tachykardie	• allgemeine Muskelschwäche • Atemnot • starkes Schwitzen • Übelkeit • Miosis • starke Bronchialsekretion bis zum Lungenödem • Magen-Darm-Krämpfe, Diarrhö • Bradykardie • Faszikulationen • Muskelkrämpfe • Angst • Hypotonie • evtl. zerebrale Symptome

Überdosierung von Cholinesterasehemmern hervorgerufenen **cholinergen Krise** schwierig sein und einen vorsichtig durchgeführten Tensilontest erforderlich machen. In Tab. 36.**2** sind Kriterien zur Unterscheidung einer myasthenen von einer cholinergen Krise aufgelistet. Allerdings ist heute, nachdem die immunsuppressive Therapie bei der Myasthenie ganz im Vordergrund steht, das Risiko einer cholinergen Krise sehr gering geworden.

Therapie. Die Behandlung der **myasthenen Krise** besteht in:
- Intensivbehandlung, ggf. frühzeitige Intubation und Beatmung,
- Plasmapherese, Immunadsorption,
- hoch dosierte Steroid- und Azathioprin-Medikation,
- Prostigmin (0,2 – 0,4 mg/h) intravenös,
- evtl. i. v. Infusion von hoch dosiertem Immunglobulin.

Auch bei der **cholinergen Krise** ist eine Intensivbehandlung dringend erforderlich. Alle Cholinesterasehemmer müssen dabei zunächst abgesetzt und es muss ggf. wiederholt Atropin gegeben werden.

Neonatale Myasthenie

Die durch transplazentaren Übergang von Autoantikörpern entstandene Myasthenie der Neugeborenen mit Trinkschwäche, Ateminsuffizienz und muskulärer Hypotonie sistiert innerhalb einiger Wochen. Nach mehr als 3 Monaten sind bei Antikörper-positiver Myasthenia gravis der Mutter beim Kind keine ACHR-AK mehr nachweisbar. Die Mütter sollten nicht stillen, da die Autoantikörper auch über Muttermilch übertragen werden.

Vorübergehend ist eine Behandlung mit Cholinesterasehemmern erforderlich. Die Prognose ist bei entsprechender Behandlung günstig.

Myasthenie und Schwangerschaft

Während der Schwangerschaft kommt es häufig zu einer deutlichen Besserung der myasthenen Symptomatik mit geringerem Bedarf an Cholinesterasehemmern. Daher ist hier eine sorgfältige und engmaschige Überwachung erforderlich. Der Einsatz von Azathioprin sollte während der Schwangerschaft möglichst vermieden werden. Postpartal häufiger zu beobachtende Verschlechterungen lassen sich in der Regel gut mit Immunsuppressiva abfangen.

Kontraindizierte Pharmaka

Eine Reihe von Medikamenten zeigt als Nebenwirkung eine Hemmung der neuromuskulären Impulsübertragung, kann somit eine bestehende myasthenische Symptomatik verstärken und sollte v. a. bei schwerer Myasthenie nicht zur Anwendung kommen (Tab. 36.**3**).

36.1.2 Symptomatische Myasthenien

Myasthenien sind nicht selten auch in Kombination mit anderen Autoimmunkrankheiten anzutreffen. **Myasthenische Begleitreaktionen** sind häufig bei rheumatoider Arthritis, Lupus erythematodes und Polymyositis, darüber hinaus bei manchen Muskeldystrophien, -atrophien, amyotrophischer Lateralsklerose, bei einigen Polyneuropathien und bei aplastischen und perniziösen Anämien zu beobachten. Die bereits erwähnten Begleitmyopathien bei endokrinen Erkrankungen, z. B. Thyreotoxikosen, Hypothyreosen und Morbus Cushing, sowie die medikamentös-toxisch bedingten Myopathien können myasthenische Erscheinungen aufweisen.

In der Regel sprechen die symptomatischen Myasthenien schlecht auf Cholinesterasehemmer an, so dass hier andere pathogenetische Mechanismen als bei der Myasthenia gravis pseudoparalytica vermutet werden.

36.2 Lambert-Eaton-Syndrom (LES)

Auch beim **paraneoplastischen** myasthenen Syndrom (Lambert-Eaton), das in ⅔ der Fälle im Zusammenhang mit einem kleinzelligen Bronchialkarzinom auftritt, führen Cholinesterasehemmer, auch im Tensilontest, kaum zu einer Besserung der Muskelkraft. Es handelt sich hierbei um eine Autoimmunerkrankung mit Antikörperbildung gegen **spannungsabhängige Calciumkanäle** der Nervenendigungen (Anti-VGCC-AK; VGCC = voltage gated calcium channels, in 50 – 90 % der Fälle nachweisbar). Männer sind häufiger betroffen als Frauen (ca. 4,7 : 1).

Symptomatik. Leitsymptome sind Schwäche und abnorme Ermüdbarkeit der **Rumpf- und Extremitätenmuskulatur**, wobei Beckengürtel und proximaler Beinbereich besonders betroffen sind. Mildere Symptome können jedoch auch in anderen Bereichen unter Einschluss der okulären Motorik auftreten.

Klinisch ist bedeutsam, dass im Gegensatz zur Myasthenia gravis die Kraft bei Aktivität vorübergehend zunimmt.

> ▶ Beim Lambert-Eaton-Syndrom sind meist die Muskeln des Beckengürtels sowie der proximalen Beinbereiche betroffen.

Diagnostik. Diagnostisch entscheidend ist beim Lambert-Eaton-Syndrom, das durch

Tab. 36.3 Myasthenie verstärkende Medikamente sowie Ausweichpräparate (Auswahl)

Myasthenie verstärkende Präparate	Ausweichpräparate
Antibiotika und Chemotherapeutika	
Gentamycin, Neomycin, Streptomycin, Ciprofloxacin, Levofloxacin, Ofloxacin, Clindamycin, Bacitracin, Erythromycin, Telithromycin, Ketek, Lincomycin, Metronidazol, Tetrazykline, Polymyxine, Sulfonamide	Cephalosporine (z. B. Cefotaxim, Cefuroxim, Cephalozin, Cetriaxon), Nitrofurane, Chloramphenicol, evtl. auch Penicilline (nicht in sehr hoher Dosierung, Vorsicht bei schwerer Myasthenie), Glukopeptide, Fosfomycin
Antikonvulsiva und Sedativa	
Benzodiazepine, Diphenylhydantoin, Ethosuximid, Paraldehyd, Magnesiumsulfat	Carbamazepin, Valproat, Lamotrigin, Levetiracetam, Topiramat, Gabapentin in niedriger Dosierung, Barbiturat/Primidon
Psychopharmaka	
Lithiumcarbonat, Haloperidol, Chlorpromazin, Imipramin, Amitriptylin, Zolpiden, Zopiclon	Levomepromazin, Thioridazin, tetrazyklische Antidepressiva, Serotonin-Wiederaufnahmehemmer
Kardiovaskuläre Medikamente	
Beta-Blocker, Kalziumantagonisten, Natriumkanalblocker (z. B. Chinidin, Mexitil, Ajamalin, Procainamid, Propafenon), Furosemid, Acetacolamid, Spasmolytika	Digitalis, ACE-Hemmer, Angiotensin-II-Antagonisten, Losartan, Valsartan, Spironolacton, Reserpin, Methyldopa, Etacrynsäure
Parkinsonmedikamente	
Trihexyphenidyl, Budipin, Amantadine	L-Dopa + Benserazid/Carbidopa, Bromocriptin, Lisurid
Rheuma- und Schmerzmittel	
Chloroquin, Penicillamin, Colchicin, Morphinsulfat, Flupirtin	Azetylsalizylsäure, Indometacin, Diclofenac, Ibuprofen, Paracetamol, Pentazosin, Tramadol, Piritramit, Tilidin
Varia	
magnesiumhaltige Präparate, Curarederivate, Pancuronium, Gallamin, Ketamin, Kortikosteroide (außer unter klinischer Kontrolle!), Schilddrüsenhormone, Tetanus-Antitoxin, chininhaltige Grippemittel	Atracirium besilat, Stickoxydul, Isofluran, Halothan, Fentanyl

eine **gestörte präsynaptische Freisetzung von Acetylcholin** an der motorischen Endplatte verursacht wird (Abb. 36.**1**, S. 460 und S. 37), ein typischer EMG-Befund: Nach hochfrequenter repetitiver Reizung nehmen – im Gegensatz zur Myasthenia gravis – die Amplituden der Muskelaktionspotenziale zunächst zu (**Inkrement** der Muskelaktionspotenziale).

Therapie. Sie richtet sich in erster Linie gegen eine Neoplasie, meist ein kleinzelliges Bronchialkarzinom. Falls diese querschnittmäßig nicht nachgewiesen werden kann, sind engmaschige Kontrollen erforderlich. Oft muss zusätzlich eine gleichzeitig bestehende Autoimmunerkrankung behandelt werden.

Eine versuchsweise Therapie mit Cholinesterasehemmern oder mit 3,4-Diaminopyridin oder -Guanidin sowie 4-Aminopyridin sollte erwogen werden.

36.3 Weitere neuromuskuläre Übertragungsstörungen

Präsynaptisch sind auch die Funktionsstörungen bei **Botulismus** lokalisiert (s. S. 448).

Synaptische Funktionsstörungen können bei Vergiftungen mit Organophosphaten wie E605 beobachtet werden (s. Abb. 36.**1**).

D-Penicillamin-induzierte Myasthenie. D-Penicillamin, das zur Behandlung des Morbus Wilson und der primär-chronischen Polyarthritis eingesetzt wird, kann zu schweren myasthenen Reaktionen führen. Diese sind symptomatologisch – auch hinsichtlich der guten Wirkung von Cholinesterasehemmern – nicht von einer echten Myasthenie zu unterscheiden. Ähnliche myasthene Erscheinungen sind auch unter einer **Hydantoinbehandlung bei Epilepsie** bekannt geworden.

37 Myopathien

37.1 Einführung

Muskelerkankungen sind insgesamt selten. In erster Linie zählen zu den Myopathien Erkrankungen, bei denen die Muskeln primär betroffen sind. Muskelveränderungen können jedoch auch sekundär auftreten, z. B. bei peripheren Nervenschädigungen. Das **Hauptsymptom** einer Myopathie ist eine **Muskelschwäche**, die oft symmetrisch und proximal betont auftritt.

Viele Myopathieformen sind erblich, besonders Myopathien, die sich im Kindesalter manifestieren. Bei etwa der Hälfte der erblichen Myopathien können inzwischen molukulargenetische Defekte nachgewiesen werden. Myopathien im Erwachsenenalter sind häufig entzündlicher Genese (Myositiden). Es gibt jedoch auch zahlreiche erbliche Myopathieformen, die sich erst im Erwachsenenalter manifestieren.

37.1.1 Einteilung

Man unterscheidet im Wesentlichen:

- **Strukturmyopathien** (Muskeldystrophien, entzündliche oder toxische Myopathien sowie Myopathien bei Endokrinopathien und Stoffwechselstörungen) mit mehr oder weniger kennzeichnenden morphologischen Strukturabweichungen, von
- **Funktionsmyopathien** (Myotonien, paroxysmale Lähmungen), bei denen trotz gestörter Funktion keine oder nur geringe morphologische Veränderungen der Muskulatur anzutreffen sind.

Die ganz konsequente Unterscheidung zwischen Struktur – und Funktionsmyopathien ist jedoch oft schwierig, da einzelne Kompenenten einer Erkrankung jeweils der einen oder anderen Gruppe zugeordnet werden können.

37.1.2 Allgemeine Kennzeichen

Die wesentlichsten Kriterien aller Myopathien sind:

- **Muskelschwächen (schlaffe motorische Paresen**) ohne Parästhesien und ohne Sensibilitätsstörungen. Die Paresen sind meist permanent und progredient, außer beispielsweise bei dyskaliämischen Paresen (periodische Paresen);

- **Schmerzen** (Myalgien): eine Myopathie kann mit Schmerzen unter Belastung, z. B. bei metabolischen Myopathien, oder in Ruhe, z. B. bei Myositiden, einhergehen;
- **Eigenreflexe:** sie sind normal, abgeschwächt oder fehlen; niemals liegen gesteigerte Eigenreflexe oder pathologische Reflexe vor;
- **Muskeltonus:** oft herabgesetzt (Muskelhypotonie); bei verschiedenen Myopathieformen: **Myotonien (verzögerte Erschlaffung von Muskeln)**;
- langsam fortschreitende **Muskelatrophien**, die aber nicht obligat sind (z. B. Myasthenie) oder durch vikariierendes Fettgewebe (z. B. progressive Dystrophia musculorum) verdeckt werden Selten Muskelhypertrophien, z. B. bei Myotonia congenita Thomsen oder bei ausgeprägter pathologischer Spontanaktivität im Muskel (erkennbar im EMG);
- vorwiegend **symmetrischer Befall** der Muskulatur in bestimmten Körperbereichen, meist proximal ohne nervale Verteilungsmuster;
- **keine Faszikulationen**, **keine Zeichen eines neurogenen Schadens im EMG**, in der Regel keine pathologischen Liquorbefunde;
- im **EMG** häufig **verkürzte und amplitudengeminderte Willkürаktionspotenziale** als unspezifischer Ausdruck zugrunde gegangener Muskelfasern (s. Abb. 10.**6**, S. 84); vorschnelle Rekrutierung bei Willkürinnervation; bei myasthenischen und myotonen Reaktionen spezifische EMG-Befunde;
- **Kreatinkinase**- und **Aldolaseerhöhung** im Serum sowie Kreatinerhöhung und Kreatininerniedrigung im Urin, sofern aktiver Muskelfaseruntergang vorliegt; CK-Erhöhung (CK-MM) erlaubt aber keine sichere Differenzierung zwischen primären und neurogenen Muskelerkrankungen (bei der amyotrophischen Lateralsklerose ist die Serum-CK z. B. auch häufig erhöht!);
- in der **Muskelbiopsie** häufig signifikante Befunde: kennzeichnend für die primären Myopathien (Strukturmyopathien) ist der **diffus verteilte Untergang von Muskelfasern** im Gegensatz zu der felderförmigen Anordnung dieser Zelluntergänge bei neurogenen Muskelatrophien;
- fakultativ **Schmerzen** (Myalgien, z. B. bei Myositiden und Rhabdomyolyse);
- **familiäre Belastung** oft nachweisbar.

37.1.3 Allgemeines diagnostisches Vorgehen

Die klinische Diagnose und Differenzialdiagnose bei Muskelerkrankungen stützt sich somit im Wesentlichen auf folgende Befunderhebungen:

- **Anamnese** unter Einbeziehung der Familien- und Fremdanamnese und klinischen Untersuchungen;
- **klinische Untersuchung,** neurologische und allgemeinkörperliche Untersuchung, wobei in der Regel besonders Herz- (EKG) und Lungenfunktion miteinbezogen werden sollten. Gelegentlich ist aus differenzialdiagnostischen Gründen auch eine psychiatrische Untersuchung sinnvoll (z. B. bei Verdacht auf psychogene Paresen);
- **Laboruntersuchungen**, zu denen als erstes Screening-Programm die Bestimmung von CK, LDH, Aldolase und Elektrolyten im Serum, ferner BSG, TSH sowie Kreatin und Kreatinin im 24-Stunden-Urin gehören sollte; ferner sollten stets Basislaboruntersuchungen erfolgen;
- **EMG**, evtl. auch NLG-Untersuchung;
- **Muskelbiopsie** mit histologischer und histochemischer Aufarbeitung in einem spezialisierten Labor (cave: keine übliche EMG-Untersuchung mit Nadelelektroden aus Muskelbereichen, aus denen eine Biopsie erfolgen soll);

- **bildgebende Verfahren** (**Myosonografie, CT** und **MRT**) der Skelettmuskulatur, z. B. zur Dokumentation von mesenchymalen Umbauvorgängen und zur Darstellung von Muskelatrophien und -hypertrophien sowie von Rhabdomyolysen und Ödemanteilen, gewinnen zunehmend an Bedeutung;
- **Gendiagnostik** (S. 112ff) zunehmend wichtig (Diagnosesicherung, Prognose, evtl. genetische Beratung).

Eine Klassifikation der Myopathien unter ätiopathogenetischen Gesichtspunkten ist bislang nicht möglich, da bei vielen Myopathien noch keine Ursache bekannt ist. Im Folgenden werden daher lediglich die klinisch wichtigsten Erscheinungsbilder verschiedener Muskelkrankheiten kurz aufgeführt und beschrieben.

37.2 Progressive Muskeldystrophien

Unter diesem Oberbegriff werden erbliche Krankheitsbilder zusammengefasst, die durch **degenerativen Abbau der quer gestreiften Muskulatur** und **progredienten Verlauf** gekennzeichnet sind. Muskelschwäche und -schwund sind regelhaft symmetrisch.

Ätiologie und Pathogenese. Bei der progressiven Muskeldystrophie handelt es sich um keine nosologische Einheit. Pathogenese und Ursache sind nicht vollständig bekannt, bei mehreren Formen von Muskeldystrophien sind inzwischen jedoch die Genorte und z. T. auch die defekten Genprodukte bekannt. Dies wird sicher bei zukünftigen Klassifikationen von großer Bedeutung sein. Meist handelt es sich um Defekte eines Strukturproteins des **Dystrophin-Glykoprotein-Komplexes** (Gen auf kurzem Arm des X-Chromosoms). Dieser Defekt ist v. a. bei der Muskeldystrophie Typ Duchenne und bei der Muskeldystrophie Typ Becker-Kiener von Bedeutung. Defekte im **Sarkoglykan kodierenden Gen** sind bei einzelnen Formen der Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp nachweisbar. Bei anderen Muskeldystrophieformen finden sich Veränderungen von **Dysferlin** (kodierendes Gen auf Chromosom 2p13).

Histopathologisch zeigt sich in der Skelettmuskulatur ein myopathisches Muster mit Kalibervariation, Faserdegeneration und -nekrosen in verschiedenen Stadien. Vermehrt finden sich zentral liegende Kerne sowie eine endo- und perimyosiale Fibrose und schließlich eine Fettvakatwucherung.

Typen und Verlaufsformen. Progressive Muskeldystrophien unterscheiden sich hinsichtlich des Erbgangs, des Manifestationsalters, des Verteilungstyps und der Progredienz des Muskelschwundes. Zu den **Haupttypen** der progressiven Muskeldystrophie mit ihren wesentlichen Unterscheidungskriterien s. Tab. 37.**1**.

Mehr als die Hälfte aller Fälle gehören zum bösartigen Typ Duchenne, der als **Beckengürtelform** beginnt, jedoch in späteren Stadien auch schweren Muskelschwund im Schultergürtelbereich mit Scapula alata (zur Differenzialdiagnose der Scapula alata s. Tab. 37.**2**) sowie Kardiomyopathien aufweist.

Dystrophische Myopathien, bei denen vorwiegend die **distale Extremitätenmuskulatur** (z. B. **Myopathia distalis tarda hereditaria** [**Welander**]) oder die äußeren Augenmuskeln (**okuläre Muskeldystrophie**) betroffen sind, kommen vergleichsweise selten vor.

Die **kongenitalen Muskeldystrophien** lassen sich in vielfältige Unterformen aufteilen. Meist handelt es sich um autosomal-rezessive Erkrankungen. Sie bestehen entweder bereits bei der Geburt oder treten kurze Zeit später in Erscheinung. Kennzeichnend ist

Tab. 37.1 Haupttypen der progressiven Muskeldystrophien

Dystrophietyp	Erbgang	Geschlecht	Manifestationsalter	Verteilungstyp	Verlaufsdynamik
Muskeldystrophie Typ Duchenne	X-chromosomal-rezessiv (Chromosom Xp 21)	männlich	0.– 3. Lbj.	Beginn im Beckengürtelbereich	• maligne • rasch progredient • Tod meist vor dem 25. Lbj.
Muskeldystrophie Typ Becker-Kiener	rezessiv-chromosomal	männlich	5.– 15. Lbj.	Beginn im Beckengürtelbereich	• benigne • langsam progredient • oftmals noch mit 40 – 50 J. gehfähig
Muskeldystrophie Gliedergürtel-Typ	rezessiv-autosomal	männlich und weiblich	1.– 50. Lbj. (danach werden infantiler, juveniler und adulter Typ unterschieden)	Beginn im Becken- oder Schultergürtelbereich oder generalisiert	• meist langsam • bei frühem Beginn ist die Lebenserwartung verkürzt
kongenitale Muskeldystrophie • **Typ de Lange (maligne)** • **Typ Batten-Turner (benigne)**	rezessiv-autosomal	männlich und weiblich	pränatal	vor Geburt schwache Kindsbewegungen, bei Geburt allgemeine Muskelschwäche („Floppy Infant“) evtl. Gelenkkontrakturen	• Exitus meist schon während des 1. Lebensjahres • gutartige Verläufe selten
Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie	dominant-autosomal	männlich und weiblich	3.– 50. Lbj.	Beginn im Gesichts- und Schultergürtel-Oberarm-Bereich	• benigne • Lebenserwartung leicht gemindert

Fortsetzung ►

Tab. 37.1 Fortsetzung

Dystrophietyp	Erbgang	Geschlecht	Manifestationsalter	Verteilungstyp	Verlaufsdynamik
okuläre und okulopharyngeale Muskeldystrophie	dominant-autosomal	männlich und weiblich	frühe Kindheit bis spätestens Erwachsenenalter	Beginn mit Ptosis, Ophthalmoplegia externa bzw. zusätzlichen Schluckstörungen	• benigne • Lebenserwartung kaum gemindert
distale Myopathie Typ Welander (Myopathia distalis tarda hereditaria)	dominant-autosomal	männlich und weiblich	40.– 60. Lbj.	Beginn an distalen Muskeln der Hände, seltener der Füße	• benigne • fast normale Lebenserwartung

Tab. 37.2 Ursachen und Befunde bei Vorliegen des Symptoms Scapula alata (S. a.)

Ursache	Kennzeichnender Befund
M. serratus-anterior-Parese (N. thoracicus longus)	Anhebung des medialen Skapularandes Verstärkung bei Elevation des Armes nach vorn Verstärkung, wenn sich der Patient mit vorgestrecktem Arm gegen eine Wand stemmt
Mm. rhomboidei-Parese (N. dorsalis scapulae)	S. a. meist leichter ausgeprägt mit Fehlstellung des Schulterblattes: Margo medialis steht leicht von der Mittellinie entfernt und Angulus inferior leicht nach außen rotiert
M. trapezius-(Pars sup.)-Parese (N. accessorius)	leicht ausgeprägte S. a. mit Fehlstellung des Schulterblattes: „Schaukelstellung“, bei herabhängender Schulter sinkt Schulterblatt seitwärts ab
Neuralgische Schultermyatrophie („Plexus-Neuritis“)	entspricht dem Bild der M. serratus-anterior-Parese
progressive Muskeldystrophie (Schultergürtelform)	S. a. meist beidseitig

eine generalisierte Muskelhypotonie und Schwäche. Nicht selten finden sich Gelenkveränderungen. Es werden Formen mit und ohne zerebrale Beteiligung beobachtet. Nach der englischen Bezeichnung "congenital muscular dystrophy" haben mehrere Formen die Abkürzung CMD oder MDC erhalten. Bei zahlreichen Formen konnten inzwischen die Genorte und Genprodukte analysiert werden. Labormäßig sind die CK-Werte normal bis mäßig erhöht, In der Muskelbiopsie sind myopathische Veränderungen zu erkennen. Bei einigen Formen sind im MRT des Gehirns Auffälligkeiten festzustellen, bei anderen Augenveränderungen, wie z. B. Katarakte, Myopien, oder Retinaauffälligkeiten.

Zu **weiteren Formen von Muskeldystrophien** wird auf die Spezialliteratur verwiesen.

Zum **Verlauf der progressiven Muskeldystrophien** lässt sich verallgemeinernd sagen, dass die rezessiven Formen in der Regel rascher fortschreiten als die dominanten, und dass Krankheitsbilder, die jenseits des 5. Lebensjahres beginnen, meist gutartiger verlaufen als die, die sich früher manifestieren. Der Verlauf bei der kongenitalen Muskeldystrophie **Typ de Lange** ist foudroyant. Grundsätzlich breiten sich die Störungen bei den Beckengürtelformen aszendierend, bei den Schultergürtelformen deszendierend aus.

Symptomatik. Bei den meisten Dystrophieformen ist initial regelhaft die proximale Extremitätenmuskulatur befallen. Daraus resultieren typische **Bewegungs- und Haltungsstörungen**, z. B. „Watschelgang" (dabei positives Trendelenburg-Zeichen), „lose Schultern" und – bei Befall der Bauch- und Rückenmuskulatur – „Wespentaille" mit starkem Hohlkreuz. Wegen der Kniestreckerschwäche stützt sich der Patient beim Aufrichten aus dem Sitzen mit den Händen an seinen Oberschenkeln ab, klettert gewissermaßen an sich hoch (**Gowers-Zeichen**). Nicht selten wird der Muskelschwund durch eine Zunahme des Fett- und Bindegewebes kompensiert. Solche **Pseudohypertrophien** zeigen sich an den Waden (v. a. auch beim Duchenne-Typ) oder beim fazioskapulohumeralen Typ an der zirkulären Mundmuskulatur, die dann bei gleichzeitiger Atrophie der übrigen Gesichtsmuskulatur zu dem charakteristischen Bild der „**Tapirschnauze**" führt.

▶ Klinische Leitsymptome der progressiven Muskeldystrophien sind:
- muskuläre Lähmungen,
- Hypotonie der Muskulatur,
- Muskelatrophien (evtl. Pseudohypertrophien),
- Areflexie (meist erst im fortgeschrittenen Stadium),
- keine Faszikulationen oder Fibrillationen (Zunge),
- keine Sensibilitätsstörungen.

Diagnostik. Für die klinische Diagnosesicherung sind bei den progressiven Muskeldystrophien neben **EMG** und **muskelbioptischen Befunden** auch einige **biochemische Befunde** besonders wichtig. So ist in der Regel die Kreatinausscheidung im Urin erhöht, die Kreatininausscheidung bisweilen vermindert. Im Serum können Transaminasen, LDH und Aldolase-Aktivitäten erhöht sein. Ausgeprägt ist meist die CK-Erhöhung, insbesondere die Aktivitätserhöhung der muskelspezifischen Kreatinkinase (CK-MM) im Serum, am stärksten beim Duchenne-Typ, wo auch die sonst symptomfreien weiblichen Konduktorinnen erhöhte CK-Werte aufweisen können. Die Diagnose einer Muskeldystrophie Typ Du chenne kann durch den Nachweis des Dystrophindefektes in der bioptisch gewonnenen Muskulatur oder durch den Nachweis der Mutation gesichert werden.

Therapie. Die Möglichkeit einer kausalen Therapie besteht bei den progressiven Muskeldystrophien nicht. Im Vordergrund des Behandlungsbemühens muss die **krankengymnastische Therapie** mit isometrischem Muskeltraining und sog. Klopf-Druck-Übungen nach Teirich-Leube stehen, um die noch bestehenden Muskelfunktionen zu erhalten, evtl. zu verbessern und um Gelenkkontrakturen zu verhüten. Ferner soll eine kalorienarme Kost mit reichlich tierischem Eiweiß, wenig Kohlenhydraten und Fett dem evtl. Übergewicht und Fettansatz entgegenwirken. Bei kardialer Symptomatik müssen auch ein Schrittmacher oder eine Herztransplantation in Erwägung gezogen werden.

37.3 Kongenitale Myopathien

Zu den kongenitalen Myopathien gehören einige sehr seltene Krankheitsbilder, die sich durch unterschiedliche Strukturbesonderheiten an den Muskelfasern auszeichnen. Es sind sporadische, aber auch erbliche (autosomal-dominante oder autosomal-rezessive) Fälle bekannt.

Morphologisch und klinisch werden zahlreiche Unterformen beschrieben: **Nemaline-Myopathie, Multicore-Myopathie, Centralcore-Myopathie, Myopathien mit Desminvermehrung, Reducing-Body-Myopathie, Fingerprint-Myopathie, sarkotubuläre Myopathie, Zebra-Körperchen-Myopathie, Myopathie mit Auflösung von Myofibrillen in Typ-I-Fasern, trilaminäre Myopathie, Myopathie mit tubulären Aggregaten**.

Darüber hinaus werden auch weitere histologische Auffälligkeiten beschrieben wie **zylindrische Spiralkörperchen in Muskelfasern** oder eine **kongenitale Fasertypdisproportion**.

Die klinische Symptomatik ähnelt der bei den Muskeldystrophien. Sie manifestiert sich mehrheitlich schon bei der Geburt und ist durch allgemeine Muskelhypotonie (Floppy-Infant-Syndrom), verzögerte motorische Entwicklung, Hypo- oder Areflexie und eine Reihe von dysplastischen Stigmata gekennzeichnet. Nur in einigen Fällen ist das Myokard beteiligt mit dann schlechter Prognose. Manchen dieser Krankheitsbilder wird eine Disposition zur malignen Hyperthermie zugeschrieben.

Der Verlauf ist variabel. Meist findet sich keine oder nur eine geringe Progredienz.

Zu Einzelheiten wird auf die Spezialliteratur verwiesen.

37.4 Myotonien

37.4.1 Einführung und Symptomatik

Sie sind sehr **seltene Erkrankungen**, die vererbt werden. Ursache ist eine fehlerhafte Funktion veränderter Ionenkanäle. Myotonien zählen daher zu den **Kanalerkrankungen** (channelopathies). Myotone Phänomene können als isolierte Krankheitserscheinung (z. B. Myotonia congenita) auftreten oder das Krankheitsbild in Verbindung mit weiteren Symptomen (z. B. dystrophische Myotonie) prägen.

Der chakteristische pathophysiologische Befund der Myotonien sind **repetierende Depolarisationen der Muskelfasermembran**. Dies bedingt eine für mehrere Sekunden verzögerte Erschlaffungsphase der Muskelfasern nach Abschluss der Willkürbewegungen. Geprüft werden kann dieses Symptom z. B. durch den **Handöffnungstest.** Hierbei schließt der Patient für mehr als 10 Sekunden fest die Faust. Daraufhin wird er aufgefordert, die Hand schnell zu öffnen. Hierbei kommt es zur Verzögerung und Verlangsamung dieser Öffnungsbewegung. Beim **Per-**

kussionstest bilden sich nach Beklopfen des Muskels Dellen. Dieses Phänomen lässt sich z. B. mit dem Reflexhammer am Daumenballen, an der Unterarmmuskulatur oder an der Zunge prüfen.

Im **EMG** finden sich typische myotone (repetitive) Entladungen, v. a. beim Bewegen der EMG-Nadel oder Beklopfen des untersuchten Muskels.

37.4.2 Differenzialdiagnose der Myotonien

Neuromyotonie

Differenzialdiagnostisch relevant ist die Neuromyotonie, die durch eine **kontinuierliche Muskelfaseraktivität** gekennzeichnet ist (andauernde Versteifung der Achsenskelett- und Gesichtsmuskulatur, die weder im Schlaf noch in der Narkose, sondern erst unter Wirkung von Muskelrelaxanzien – z. B. Curare – erlischt). Begleitend finden sich starkes Schwitzen, Verlust der Eigenreflexe und Grundumsatzerhöhung. Die Neuromyotonie tritt **oft paraneoplastisch** auf. Beschrieben werden Antikörper gegen spannungsabhängige Kaliumkanäle. Im EMG findet sich eine Daueraktivität mit weitgehend unauffälligen Aktionspotenzialen ohne myotone Entladungssalven. Ursächlich werden **pathologische Veränderungen in den peripheren Motoneuronen** (Polyneuropathie?) angenommen. Therapeutisch ist bei der Neuromyotonie – im Gegensatz zu den myotonen Reaktionen – eine prompte Besserung durch **Antiepileptika** (insbesondere Phenytoin oder Carbamazepin) zu erzielen.

„Stiff-Man"-Syndrom

Auch bei diesem seltenen Krankheitsbild, dessen Ätiologie ebenfalls noch nicht abschließend geklärt ist, kommt es zu einer anhaltenden Steifigkeit der Stamm- und Halsmuskulatur sowie der proximalen Extremitätenmuskulatur. Sie ist im Gegensatz zur Myotonie schmerzhaft und befällt nicht die Gesichtsmuskulatur. Ähnlich wie bei der Neuromyotonie zeigt das EMG eine Daueraktivität motorischer Einheiten ohne myotone Symptome, die allerdings im Schlaf und in der Narkose verschwindet. Beschrieben werden erhöhte Glutamatdehydrogenase-AK im Serum. Gute therapeutische Erfolge werden mit Diazepam, Clonazepam und Baclofen erzielt.

37.4.3 Einzelne Myotonieformen

Myotonia congenita

Bei dieser erblichen Form der Myotonie machen sich die myotonen Erscheinungen schon im Säuglingsalter oder in früher Jugend bemerkbar. Der Verlauf ist nicht progredient, manchmal bessert sich die Erkrankung sogar im Laufe des Lebens. Die Symptome verschwinden aber nicht vollständig.

Formen. Unterschieden wird zwischen der

- **Myotonia congenita Thomsen** (autosomal dominant vererbte Form) und
- der **Myotonia congenita Becker** (autosomal rezessiv vererbte Form), die sich meist erst nach dem 10. Lebensjahr manifestiert.

Als **Ursache** für beide Myotonieformen wurden **Chloridkanaldefekte** nachgewiesen (Chromosom 7q). Als Sonderform wird die **Paramyotonia congenita (Eulenburg)** aufgefasst, die durch **Natriumkanaldefekte** verurusacht wird.

Symptomatik. Hauptsymptome sind die für alle Myotonien typische **Muskelsteifigkeit**, insbesondere bei Kälte und die dadurch bedingten Behinderungen, v. a. beim Starten von Willkürbewegungen. Abgesehen von einem zu den motorischen Störungen häufig zu beobachtende kontrastierenden athletischen Aussehen bestehen keine weiteren Krankheitserscheinungen.

Bei der **Paramyotonia congenita** treten die myotonen Verkrampfungen nur unter Kälteeinwirkung, dann aber auch im Bereich der mimischen Muskulatur auf.

Diagnostik. Das EMG zeigt die typischen myotonen Entladungen bei ansonsten unauffälligen Befunden. Die Kreatinkinase kann normal oder leicht erhöht sein.

Therapie. Eine Therapie aller dieser kongenitalen Myotonien ist meist nicht erforderlich, weil die Patienten lernen, die Störungen zumindest bei den alltäglichen Verrichtungen durch Trainingsbewegungen zu kompensieren. In schweren Fällen sowie vor besonderen körperlichen Belastungen, beispielsweise vor sportlichen Aktivitäten, kann ein medikamentöser Therapieversuch mit Mexiletin bei Erwachsenen unter kardiologischer Kontrolle oder Phenytoin oder Carbamazepin (beide Substanzen auch bei Kindern einsetzbar) sinnvoll sein.

Myotone Dystrophien

Unter dem Begriff der myotonen Dystrophie werden 3 Krankheitsgruppen zusammengefasst: die Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert, die Dystrophia myotonica PROMM (Dystrotrophia myotonica 2) und die Dystrophia myotonica congenita.

Myotone Dystrophie Curschmann-Steinert (Dystrophia myotonica 1, DM 1)

Genetik. Die **im Erwachsenenalter häufigste Myopathie** weist einen autosomal-dominanten Erbgang auf. Das verantwortliche Gen enkodiert die Myotoninproteinkinase und liegt auf dem Chromosom 19q13.3. Es finden sich eine überschießende Repeat-Anlage von CTG-Trinukleotidsequenzen, wobei die Zunahme von Repeats mit der Schwere der Erkrankung und dem früheren Auftreten korrelieren. Mit den Erbgängen findet sich eine Zunahme der Zahl der Repetitionen, so dass sich die Erkrankung bei immer jüngeren Betroffenen manifestiert (Antizipation).

Symptomatik. Im Vordergrund des Krankheitsbildes steht der **progrediente muskeldystrophische Prozess**, frühzeitig an den Mm. sternocleidomastoidei, den Kau-, Zungen-, Larynx-, Pharynx- und Gesichtsmuskeln und den Unterarmstreckern auftretend sowie eine **myotone Reaktion**. Es entwickeln sich im Verlauf der Erkrankung zunehmend Muskelatrophien.

Die Patienten klagen über eine Verlangsamung und eine bei Kälte intensivierte Steifheit der Muskelbewegungen. Die fest geschlossene Faust kann u. U. nicht rasch geöffnet werden. Nach mehrfachen Wiederholungen der durch die Myotonie gestörten Bewegungen lässt die myotone Reaktion (wie bei anderen Myotonien) in auffälliger Weise nach (**Warm-up-Phänomen**).

► Auch Atrophien an den Unterschenkeln (mit doppelseitigem Steppergang!) können das initiale Bild der Dystrophia myotonica prägen.

Meist treten noch eine Reihe weiterer klinischer Erscheinungen auf, so dass das **Vollbild** folgende Charakteristika aufweist:

- **Neurologische und internistische Befunde:**
  - Facies myopathica mit offen stehendem Mund und Ptose,
  - distal- und Strecker-betonte Muskelatrophien,
  - myotone Reaktion mit charakteristischem EMG-Befund (Entladungssalven von an- und abschwellenden Frequenzen),
  - CCT oder MRT zeigen häufig eine progrediente Hirnatrophie,
  - EKG ergibt Zeichen einer Kardiomyopathie und Herzrhythmusstörungen.
- **Psychische Befunde (fakultativ):**
  - angeborene Minderbegabung oder Schwachsinn,
  - progredientes organisches Psychosyndrom mit dementivem Abbau,
  - evtl. akute psychotische Schübe.
- **Augenärztliche Befunde:**
  - in der Regel Katarakt (Cataracta subscapularis) und
  - Befall des Ziliarkörpers mit vermindertem intraokulärem Druck.
- **Endokrine Störungen:**
  - Haarausfall („Stirnglatze“),
  - Hodenatrophie bzw. Amenorrhö,
  - Schilddrüsenunterfunktion (evtl. verbunden mit Struma).

Diagnostik. CK und Gamma-GT sind oft erhöht. Im EMG sind Zeichen einer Myopathie mit myotonen Entladungen festzustellen, im EKG oft Rhythmusstörungen. Bei der Augenuntersuchung ist in der Regel eine Katarakt nachweisbar. Bei unklarer Symptomatik können Muskelbiopsie und genetische Diagnostik die Diagnose sichern.

Therapie. Eine Kausaltherapie ist unbekannt. Das myotone Muskelverhalten kann mit membranstabilisierenden Substanzen (z. B. Mexiletin) vermindert werden. Nicht selten wird eine operative Kataraktbehandlung nötig. Bei Herzrhythmusstörungen ist evtl. der Einsatz eines Herzschrittmachers erforderlich. Eine Physiotherapie ist oft sinnvoll.

Dystrophia myotonica PROMM (proximale myotone Myopathie, Dystrophia myotonica 2, DM 2)

Genetik. Der Gendefekt besteht in einer Expansion von CCTG-Wiederholungssequenzen im Zink-Finger-Protein-9-Gen auf Chromosom 3q21.

Symptomatik. Beginn im Erwachsenenalter. Im Vordergrund stehen proximal betonte Paresen mit Beinbetonung, Myotonie, Muskelschmerzen und Katarakt. Kognitive Defizite finden sich in der Regel nicht, zu endokrinen Störungen kommt es nur ausnahmsweise.

Der Verlauf ist milder als bei der DM 1.

Diagnostik. Meist leicht erhöhte CK und Gamma-GT. Im EMG zeigt sich neben oft besonders hochfrequenten myotonen Entladungen häufig ein myopathisch-neurogenes Mischbild. Bei unauffälliger Familienanamnese ist eine genetische Untersuchung sinnvoll.

Therapie. Es ist keine kausale Therapie bekannt; evtl. Schmerztherapie mit Gabapentin oder Carbamazepin oder antimyotone Therapie (s. o.)

Dystrophia myotonica congenita

Genetik. Die kongenitale Form der Dystrophia myotonica wird regelhaft von Müttern mit langen CGT-Trinukleotidexpansionen

übertragen. Sie kann beide Geschlechter betreffen.

Symptomatik. Der Säugling zeigt ein ausgeprägtes Floppy-Infant-Syndrom, verbunden mit Trink- und Schluckschwierigkeiten sowie eine ausdruckslose starre Facies mit offenem dreieckförmigem Mund. Es besteht ein hoher Gaumen. In der Schwangerschaft können bereits verminderte Kindsbewegungen zu beobachten sein. Häufig bestehen zusätzlich Fehlbildungen wie Skoliosen, zu kleiner Unterkiefer oder Fußdeformitäten.

Diagnostik. Die Zeichen einer Myotonie finden sich gelegentlich bereits bei der klinischen Untersuchung, deutlich im EMG.

Verlauf und Prognose. Der Verlauf ist unterschiedlich. Wird die Neonatalperiode überlebt, ist die Prognose quoad vitam bei stark verzögerter motorischer Entwicklung relativ gut.

37.5 Myopathien bei Stoffwechselerkrankungen

37.5.1 Familiäre periodische Lähmungen

Myopathische Symptome können bei **Kalzium-** und **Natrium-**, aber auch bei **Kalium**stoffwechselstörungen auftreten. Es handelt sich um seltene hereditäre Krankheitsbilder.

Das **klinische Bild** ist durch periodische Lähmungen geprägt, die meist mit Kribbelparästhesien beginnen, dann als schlaffe Lähmungen rasch in wenigen Stunden von unten nach oben bis zu tetraplegischen Syndromen mit Areflexie aufsteigen. In schwersten Anfällen kann auch die Gesichts-, Sprech- und Schluckmuskulatur, kaum jemals jedoch die Augenmuskulatur, betroffen sein. Auch die Atemmuskulatur ist meist nicht betroffen. Vigilanzstörungen treten ebenfalls nicht auf. Die Lähmungsattacken können wenige Stunden bis zu mehreren Tagen dauern. Die Lähmungen sind lokal betont oder generalisiert.

Hypokaliämische periodische Lähmungen

Bei dieser autosomal-dominanten (inkomplette Penetranz) erblichen Erkrankung bestehen meist Kalziumkanal-, seltener Natriumkanaldefekte. Die zahlreichen verursachenden Mutationen finden sich an unterschiedlichen Genorten.

Die Erstmanifestation ist oft im Schulalter oder während der 2. Lebensdekade.

Die während des Anfalls regelhaft bestehende Hypokaliämie findet auch im EKG mit QT-Verlängerung und ST-Senkung ihren Niederschlag.

Akuttherapie. Die einzelnen Attacken, die sich wiederholen können – selten auch infolge von Herzrhythmusstörungen oder Ateminsuffizienz letal enden –, lassen sich bei Hypokaliämie durch Kaliumchloridgaben schnell erfolgreich behandeln. Dabei ist eine orale Kaliumzufuhr (2 – 3 Kalinor Brausetabletten) wenig problematisch. Bei intravenösen Gaben dürfen wegen der Gefahr eines Herzstillstandes stündlich nicht mehr als 20 – 30 mMol K^+ in 1 000 ml Infusionsflüssigkeit infundiert werden und die tägliche Höchstdosis darf bei normaler Diurese 240 mMol nicht überschreiten.

Gefährlich ist ein Absenken des Kaliumspiegels, z. B. durch Glukose-Insulin-Infusionen.

Prophylaxe. Zur Anfallsprophylaxe sind exzessive muskuläre Belastungen und Kälte zu vermeiden und eine strenge eiweißreiche sowie kochsalz- und kohlenhydratarme Kost zu empfehlen. Gleichzeitig sollten zum Ausgleich der möglichen Entwicklung eines sekundären Aldosteronismus Aldosteronantagonisten, z. B. Spironolacton, gegeben werden. Ferner kann alternativ Acetazolamid (Diamox) eingenommen werden.

Eine orale Kaliumdauerbehandlung kann das Auftreten weiterer Anfälle nicht verhindern.

Differenzialdiagnose. Abzugrenzen von den periodischen hypokaliämischen Lähmungen sind die **symptomatischen hypokaliämischen Lähmungen** (z. B. bei Laxanzienabusus, Diarrhöen, lang dauernder Diuretikatherapie, Thyreotoxikosen, Nieren- und Nebenniereninsuffizienz).

Neben den hypokaliämischen Lähmungen werden selten auch bei normalem Serumkaliumspiegel **paroxysmale Lähmungen** (sog. normokaliämische Formen) beobachtet.

Hyperkaliämische periodische Lähmungen

Pathogenese und Genetik. Ursache der hyperkaliämischen (episodischen) Lähmungen (Adynamia episodica hereditaria – Gamstorp) sind gestörte Natriumkanäle. Die Erkrankung wird autosomal dominant vererbt; eine Mutation wurde beim Genlocus 17 q gefunden.

Klinik. Die Erkrankung manifestiert sich vor dem 10. (meist vor dem 5.) Lebensjahr.

Die Lähmungsattacken sind im Vergleich zu den hypokaliämischen periodischen Lähmungen milder und kürzer (15 Minuten bis selten 4 Stunden). Durch Fasten und Ruhe nach körperlicher Anstrengung können die Anfälle provoziert werden. Häufig befallen die Paresen die proximalen Arm- und Beinmuskeln bei fehlenden Sensibilitätsstörungen (allenfalls Parästhesien).

Diagnose. In der Regel ist der Kaliumspiegel im Serum erhöht mit entsprechenden EKG-Veränderungen. Im EMG sind oft Auffälligkeiten zu beobachten (myotone oder pseudomyotone Entladungen, Fibrillationen, keine oder kaum Muskelaktivität bei Versuch der maximalen Innervation).

Therapie und Prophylaxe. Durch die Aufnahme größerer kaliumfreier bzw. -armer Flüssigkeitsmengen sowie kohlenhydratreicher kaliumarmer Nahrung sind die Lähmungen oft günstig zu beeinflussen. Mit Karboanhydrasehemmern wie Azetazolamid (Diamox) lässt sich der Kaliumspiegel senken. In schwereren Fällen können im Anfall auch kaliumsenkende Infusionen (intravenöse Zufuhr von 1 – 2 g Kalziumglukonat oder Glukose mit Insulin) eingesetzt werden.

Zur Prophylaxe sind häufige kohlenhydratreiche, aber kaliumarme Mahlzeiten sinnvoll. Fasten sollte vermieden werden, ebenso wie intensive Muskelbetätigung, wobei sich eine kontinuierliche leichte Muskelarbeit positiv auswirkt.

37.5.2 Myopathien bei Glykogenosen, Lipid- und Purinstoffwechselstörungen

Der Energiebedarf des Muskels wird durch Abbau von Glukose, Glykogen und Fettsäuren gedeckt. Zu metabolischen Myopathien kommt es infolge von unterschiedlichen Störungen des Energiestoffwechsels. Von besonderer Bedeutung sind die Glykogenspeicher-

krankheiten (Glykogenosen), die Defekte des Fettstoffwechsels (Lipidspeichermyopathien) sowie der Myoadenylatdeaminase (MAD-) Mangel.

Myopathien bei Glykogenosen

Diesen Myopathien liegen **Störungen im Glykogen- und Glukosemetabolismus** zugrunde, die durch verschiedenartige, erblich bedingte Enzymdefekte hervorgerufen werden. Die myopathische Symptomatik ist bei den verschiedenen Glykogenosen sehr unterschiedlich ausgeprägt.

Allgemeine Diagnostik der Glykogenosen

Die wesentliche klinisch-diagnostische Bedeutung bei diesen Myopathien hat die **Muskelbiopsie** mit histologischen und histochemischen Untersuchungen. Zur einfachen klinischen Prüfung der anaeroben Glykogenolyse und Glykolyse kann der sog. **Ischämietest** dienen. Dabei wird der Patient nach Aufblasen einer Blutdruckmanschette am Oberarm bis über den systolischen Druck zu etwa 60 kräftigen Faustschließbewegungen in einer Minute aufgefordert. Nach dieser ischämischen Arbeitsleistung steigt der Blutlaktatspiegel normalerweise auf das 3 – 4-fache des Ausgangswertes. Ein fehlender Laktatanstieg, der allerdings nicht nur bei enzymatischen Störungen des Glykogenstoffwechsels, sondern auch bei einigen anderen Myopathien vorkommen kann, weist auf eine gestörte Glykolyse hin.

Darüber hinaus ist heute bei zahlreichen metabolischen Myopathien der **Nachweis des Enzymdefektes** und der verursachenden **Mutationen** möglich.

Die **myopathische Symptomatik** ist bei den verschiedenen Glykogenosen sehr unterschiedlich ausgeprägt. Die häufigsten Glykogenspeicherkrankheiten wurden klassifiziert und mit Zahlen von I–XI belegt. Im Folgenden soll nur auf die wichtigsten eingegangen werden, bei denen die Beteiligung der Skelettmuskulatur im Vordergrund steht.

Glykogenose Typ II (Myopathie bei Mangel der sauren Maltase)

Formen. Die Glykogenose Typ II beruht auf einem Mangel der sauren Maltase (Alpha-1,4-Glukosidase). Unterschieden werden ein

- infantiler Typ (Typ Pompe),
- ein infantil-juveniler und
- ein adulter Typ.

Infolge einer polytopen Glykogenspeicherung äußert sich beim **infantilen Typ** die Erkrankung häufig bereits im Säuglingsalter mit symmetrischen, proximal betonten Extremitätenlähmungen. Neben der Skelettmuskulatur sind das Herz sowie das zentrale und periphere Nervensystem betroffen. Der Genort ist bekannt (Chromosom 17q23). Die Erkrankung führt gewöhnlich schon nach wenigen Jahren zum Tode.

Der **infantil-juvenile Typ** zeigt eine Manifestation in der Kindheit und Jugend mit langsamer Progredienz. Klinisch besteht eine proximal betonte Myopathie. Der Tod tritt meist vor dem 20. Lebensjahr ein.

Bei der **adulten Form**, die sich erst zwischen dem 20.-40. Lebensjahr manifestiert, finden sich die Glykogenspeicherungen hauptsächlich in der Skelettmuskulatur, während die anderen Organe weitgehend verschont bleiben. Daher werden diese Fälle oft fälschlich als progressive Muskeldystrophien klassifiziert.

Diagnostik. Die Diagnose wird gesichert durch myopathische Veränderungen im EMG, CK-Erhöhung im Serum und insbesondere durch histochemische Untersuchung der Muskelbiopsie mit Enzymmangelnachweis in Muskel, Fibroblasten und Urin sowie durch molekulargenetische Untersuchungen.

Therapie. Sie beschränkt sich auf eine kohlenhydratarme, aber kalorisch ausreichende Diät sowie Vermeiden körperlicher Belastung.

Glykogenose Typ III (Cori-Forbes-Erkrankung)

Hierbei besteht ein Mangel an **Amylo-1-6-Glucosidase**. Der autosomal rezessiv vererbte Enzymdefekt führt nicht nur zu einer Speicherung im Skelettmuskel, sondern auch in der Leber. Das Manifestationsalter ist variabel. Meist liegt der Krankheitsbeginn in der frühen Kindheit. Eine Hepatomegalie kann sich zur Zeit der Pubertät zurückbilden. Häufig äußert sich die Myopathie erst im Erwachsenenalter durch Muskelschwäche und distale Muskelatrophien.

Das entsprechende Gen ist auf Chromosom 1p21 lokalisiert.

Therapie. Wegen der Leberbeteiligung wird eine proteinreiche Ernährung sowie evtl. auch eine Umleitung der Pfortader empfohlen.

Glykogenose Typ IV (Andersen-Erkrankung)

Hierbei besteht ein Mangel an **Amylo-1,4-1,6-Transglucosidase**. Der Aufbau der Verzweigungen des Glykogenmoleküls ist gestört. Die Krankheit manifestiert sich oft schon bei der Geburt, in erster Linie durch eine Hepatosplenomegalie und ventrikuläre Arrhythmien. Leichte permanente sowie periodische Muskelschwächen, Muskelatrophien sowie Hyporeflexie kommen häufig dazu. Auch das ZNS kann beteiligt sein. Das Gen ist auf Chromosom 3 lokalisiert.

Zur Prophylaxe periodischer Lähmungsattacken kann Acetazolamid eingesetzt werden; bei lebensbedrohlicher ventrikulärer Arrhythmie ist die Therapie mit Amiodaron möglich oder die Implantation eines Schrittmachers bzw. eines Schrittmachers/Defibrillators.

Glykogenose Typ V (McArdle-Syndrom)

Diese Glykogenose ist durch einen **Muskel-Phosphorylase-Mangel** bedingt und manifestiert sich meist bereits in der Kindheit mit belastungsabhängiger Muskelschwäche, Schmerzen und Kontrakturen. Bisweilen treten auch passagere Muskelschwellungen und eine Myoglobinurie nach größeren körperlichen Belastungen auf. Einigen Patienten gelingt es, die Muskelbeschwerden nach dem Überwinden eines „toten Punktes“ bei der Belastung zu bessern und dann anschließend noch bessere Muskelleistungen zu erbringen (sog. „Second-Wind-Phänomen“).

Das Gen ist auf Chromosom 11q13 lokalisiert.

Diagnostik. Die diagnostische Klärung erfolgt durch Ischämie-Test, EMG und Muskelbiopsie mit histochemischem Nachweis des Phosphorylase-Mangels. Die CK-Werte im Serum sind meistens leicht bis mäßig erhöht.

Therapie. Die Belastungstoleranz kann mit oraler Gabe von Glukose und Fruktose vor körperlichen Anstrengungen verbessert werden.

Weitere Glykogenosen, bei denen die Beteiligung der Skelettmuskulatur im Vordergrund steht

- **Glykogenose Typ VII** (Tarui-Erkrankung) mit Phosphofruktokinase-Mangel (Chromosom 1q32),
- **Glykogenose Typ IX** mit Phosphoglyzeratkinase-Mangel,
- **Glykogenose Typ X** mit Phosphoglyzeratmutase-Mangel und
- **Glykogenose Typ XI** mit Laktatdehydrogenase-Mangel.

Näheres siehe Spezialliteratur.

Myopathien bei Lipidstoffwechselstörungen

Die seltenen Lipidspeichermyopathien beruhen auf in der Regel genetisch bedingten Störungen des Lipidmetabolismus. Die langkettigen Fettsäuren sind ein wesentlicher Energielieferant des Muskels und zwar durch Oxidation in den Mitochondrien. Hierzu benötigen sie das Carnitin/Carnitin-Palmityl-Transferase-Transportsystem. Bei einigen der Lipidspeichermyopathien lässt sich ein Mangel an Carnitin, das als Carrier für den intrazellulären Transport der langkettigen Fettsäuren anzusehen ist, in der Muskulatur nachweisen.

Zu den wesentlichen Erkrankungen zählen die Carnitinmangelsyndrome und die Carnitin-Palmityl-Mangelsyndrome.

Carnitinmangelsyndrome

Unterschieden wird ein primärer Carnitinmangel von einem sekundären (bei anderen Stoffwechselerkrankungen, nach Valproat-Therapie, Hämodialyse,nach parenteraler Ernährung, bei Nieren- und Lebererkrankungen, bei endokrinen Erkrankungen wie Hypophysen- oder Nebenniereninsuffizienzen und bei chronischen Myopathien).

Klinik. Im Vordergrund stehen langsam fortschreitende proximale Paresen. Zusätzlich können auch Symptome einer hepatozerebralen Enzephalopathie auftreten.

Diagnostik. Die **Diagnose** kann durch Nachweis eines Carnitin- oder Acyl-CoA-Dehydrogenase-Mangels im Muskel, oft aber auch im Serum gestellt werden. Im Muskelbiopsiematerial kann eine ausgeprägte Lipidspeicherung in den Muskelfasern gefunden werden. Auch der Nachweis eines genetischen Defektes ist gelegentlich möglich.

Therapie. Es empfiehlt sich eine kohlehydratreiche, fettarme Diät sowie eine orale Gabe von L-Carnitin.

Carnitin-Palmityl-Transferase-Mangelsyndrom

Charakteristisch für dieses Syndrom sind rezidivierende Episoden mit Myalgien, Muskelschwäche und Myoglobinurie. Diese Symptome können durch langandauernde körperliche Belastungen oder durch Fasten, fettreiche Ernährung, Kälteexposition oder durch Infekte provoziert werden. Während der Episoden ist die Serum-CK stark erhöht.

Diagnostik. Zur Diagnosesicherung empfiehlt sich eine biochemische oder molekulargenetische Untersuchung. Näheres s. Spezialliteratur.

Therapie. Es empfiehlt sich eine kohlehydratreiche Diät sowie das Vermeiden von Fasten und starker Kälteexposition.

Myopathien bei Myoadenylatdeaminase-Mangelsyndrom

Bei diesem Syndrom ist der **Purinstoffwechsel** gestört. Das entsprechende Gen wurde für das Muskelisoenzym der Adenylatdeaminase auf dem Chromosom I lokalisiert.

Klinisch kommt es zu Myalgien, Krampi und Muskelschwächen. Provozierend sind körperliche Belastungen.

Bei der Laboruntersuchung weist ein fehlender Ammoniakanstieg bei zeitgleich ansteigendem Laktat im Ischämietest auf diese Erkrankung hin. Weiterführend sind oft bioptische Untersuchungen.

37.6 Mitochondriale Myopathien

Diese Myopathien, die autosomal-rezessiv vererbt werden (mit praktisch ausschließlich maternalem Erbgang) stellen eine heterogene Gruppe dar. Neben den schon beschriebenen Carnitin- und Carnitin-Palmityl-Transferase-Mangelsyndromen sind Defekte der Substratverwertung, des Krebszyklus, der Entkopplung der oxidativen Phosphorylierung und der Atmungskette bekannt. Bei mitochondrialen Myopathien kommt es häufig (v. a. unter Ausdauerleistung) zu Muskelschmerzen, ähnlich einem Muskelkater, und zu Schwäche sowie Myoglobinurie. Oft findet sich bei diesen Krankheitsbildern eine **chronische progressive externe Ophthalmoplegie (CPEO)**.

Bei den mitochondrialen (Enzephalo-) Myopathien handelt es sich um Multisystemerkrankungen, die neben der Muskulatur auch andere Organsysteme (v. a. Gehirn und Auge) in Mitleidenschaft ziehen können. Im Folgenden werden einige wichtige aufgelistet.

- Störungen der Atmungskette sind verantwortlich für das **MELAS-Syndrom** (mitochrondriale **M**yopathie, **E**nzephalopathie, **La**ktazidose, **S**chlaganfälle) und das **Kearns-Sayre-Syndrom** (neben Myopathie Retinitis pigmentosa, Ophthalmoplegie, Kardiomyopathie und Reizleitungsstörungen sowie häufig Ataxie, Hörminderung, Epilepsie, Kleinwuchs und Demenz).
- Störungen der Succinat-Cytochrom-C-Reduktase liegen bei der **M**yoklonus-**E**pilepsie mit **R**agged **R**ed **F**ibers (**MERRF-Syndrom**) vor: Myoklonien und generalisierte epileptische Anfälle, Myopathie, mentale Retardierung, in der Muskelbiopsie „Ragged Red Fibers".
- Ein Komplex-I-Mangel wird bei der **hereditären Leber-Optikusneuropathie (LHON)** beobachtet (Visusminderung, evtl. Ataxie, Polyneuropathie, kardiale Reizleitungsstörung).
- Beim **NARP-Syndrom**. (Neuropathie, Ataxie, Retinitis pigmentosa) finden sich zusätzlich auch zerebrale Auffälligkeiten wie epileptische Anfälle und Demenz.
- **COX-(Cytochrom-C-Oxidase)Mangelsyndrom**. Hierbei besteht neben einer infantilen Myopathie auch eine Enzephalopathie.
- Beim **MNGIE**-Syndrom (myoneurogastrointestinale Enzephalopathie) kann man versuchen, durch eine allogene Stammzelltransplantation die Thimidin-Phosphorylase-Aktivität wieder herzustellen.

37.7 Entzündliche Myopathien (Myositiden)

Unter dem Begriff **(Poly-)Myositiden** wird eine Reihe von entzündlichen Muskelerkrankungen zusammengefasst, die keine einheitliche Ätiologie haben und auch unterschiedliche klinische Erscheinungsbilder aufweisen. Anfänglich bestehen oft ein allgemeines Krankheitsgefühl, Muskelschmerzen auch in Ruhe sowie gelegentlich Fieber. Allgemein lassen sich erregerbedingte Myositiden von anderen unterscheiden.

Ursachen. Einer Polymyositis liegen in erster Linie immunvermittelte Entzündungen im Sinne von Autoimmunkrankheiten zugrunde, wobei sich die Autoimmunreaktivität gegen Muskelfasern richtet. Darüber hinaus kann es bei **Virusinfektionen, Toxoplasmosen, Trichinosen** (Abb. 37.1) und auch bei **Sarkoidosen** zu Polymyositiden kommen.

Durch **Bakterien** (u. a. Borrelien, gelegentlich auch Strepto- oder Staphylokokken, Tbc-Erreger), Viren (z. B. Influenza-, Coxsackie, Echo-, Herpes- sowie HIV-Viren) Pilze oder bei Zystizerkose, Trichinose sowie Toxoplasmose können Myositiden hervorgerufen werden.

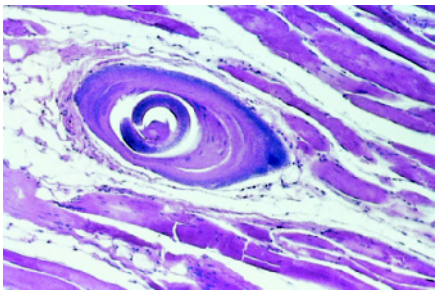


Abb. 37.1 Trichinose

Diagnostik und Therapie. Bei diesen erregerbedingten Myositiden stehen der Erregernachweis und die dann zielgerichtete Therapie je nach Erreger im Vordergrund.

37.7.1 Polymyositis, Dermatomyositis und Einschlusskörpermyositis

Polymyositiden können in jedem Lebensalter auftreten. Finden sich gleichzeitig auf der Haut Veränderungen in Form leichter Ödeme, einer lividen Verfärbung, eines an den Akren lokalisierten Raynaud-Syndroms oder umschriebener Pigmentverschiebungen und Teleangiektasien, wird von einer **Dermatomyositis** gesprochen. Dermatomyositiden zeigen eine erhöhte Koinzidenz mit malignen Tumoren. Die **Einschlusskörpermyositis** tritt bevorzugt bei Männern jenseits von 50 Jahren auf. Die Erkrankung gleicht einer Polymyositis. Histologisch finden sich im Muskel in der HE-Färbung Vakuolen mit eosinophilen Einschlüssen.

Symptomatik. Der Verlauf der Polymyositis kann stürmisch sein und unter hohem Fieber, Muskelschmerzen, allgemeiner Adynamie, Ödemen und Gelenkschwellungen innerhalb weniger Tage zum Tode führen.

> ▶ Die **Polymyositis** beginnt meist mit einer Schwäche der stammnahen Muskulatur.

Häufiger sind subakut-chronische Verlaufsformen mit folgender Symptomatik:

- **initiale Muskelschmerzen** und **proximale Muskelschwäche**;
- **progrediente myogene Paresen** und **Muskelatrophien**, die – wenn symmetrisch ausgeprägt – Anlass zur Verwechselung mit einer progressiven Muskeldystrophie geben können. Im Gegensatz zur progres-

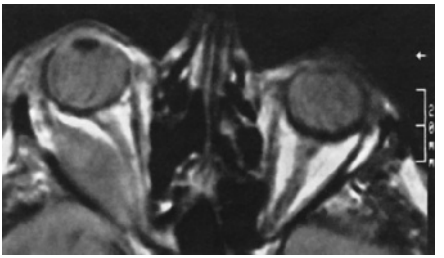


Abb. 37.2 Orbitale (okuläre) Myositis mit starker Verdickung des M. rectus lateralis (im Bild links). T 1-betonte MRT-Aufnahme.

siven Muskeldystrophie sind bei der Polymyositis häufig Nackenheber und Schluckmuskulatur (mit den Symptomen einer Dysphagie) mitbetroffen, seltener auch die Augenmuskeln. Der myositische Prozess kann auch lokal begrenzt bleiben, so v. a. bei der idiopathischen **orbitalen (okulären) Myositis**, die mit Augenmuskelparesen, Liderythem, Ptose und Konjunktivitis einhergeht. Im CCT/MRT ist dabei eine deutliche Verdickung der Augenmuskeln zu erkennen (Abb. 37.**2**);

- **allgemeine Entzündungssymptome**, wie Erhöhung der BSG und des C-reaktiven Proteins sowie in der Serumelektrophorese Zeichen einer akuten Entzündung, ferner leichte Temperaturerhöhungen und häufig positive Rheumatests;
- **erhöhte CK-, Aldolase- und Transaminasenwerte** im Serum. Diese Befunde sind bei allen Erkrankungen, die mit ausgedehntem Muskelschwund einhergehen, anzutreffen;
- im EMG die typischen Zeichen einer myogenen Erkrankung;
- in der Muskelbiopsie Muskelfasernekrosen und entzündliche, vorwiegend perivenöse Infiltrate.

Differenzialdiagnose. Von den echten Polymyositiden abzugrenzen ist die bei älteren Menschen häufiger auftretende **Polymyalgia rheumatica**. Diese autoimmunvermittelte Erkrankung, die oft mit einer Arteriitis cranialis (S. 282) einhergeht, führt zu heftigen Muskelschmerzen im Schulter- und Beckengürtel-Bereich, verbunden mit Muskelschwäche und Morgensteifigkeit. Darüber hinaus ist die BSG beschleunigt, in der Muskelbiopsie sind jedoch kaum entzündliche Veränderungen festzustellen. Unter Glukokortikoidtherapie wird rasch Beschwerdefreiheit erzielt, die Prognose ist gut, im Unterschied zur Polymyositis und der Einschlusskörpermyositis mit deutlich schlechterer Prognose.

Bei einem Polymyalgia-rheumatica-Syndrom sollte differenzialdiagnostisch auch an eine **Lyme-Borreliose** gedacht werden.

Therapie. Während bei der Poly- und Dermatomyositis v. a. Kortikosteroide sowie Azathioprin zum Einsatz kommen, wird bei der Einschlusskörpermyositis in erster Linie eine Behandlung mit Immunglobulinen empfohlen.

▶ Bei einigen viralen Myositiden (Influenza A und B, Herpes-simplex, Epstein-Barr) kann eine akute Rhabdomyolyse mit Myoglobinurie auftreten. Notfall!!

37.8 Weitere Myopathien

Einige weitere Myopathien sind infolge verschiedenartiger Grunderkrankungen oder unter toxischen Einwirkungen zu beobachten.

37.8.1 Myopathien bei endokrinen Störungen

Die chronische **thyreotoxische Myopathie** geht mit einer vorwiegend proximalen Muskelschwäche einher, v. a. im Beckengürtelbereich, und bessert sich nach Normalisierung der Stoffwechselstörung.

Für die sog. **endokrine (Ex-)Ophthalmopathie** bei Hyperthyreose – bisweilen auch bei Euthyreose – sind neben Allgemeinsymptomen der Hyperthyreose (Schweißausbrüche, Tachykardie, innere Unruhe, Tremor und hohe Blutdruckamplitude) ein Exophthalmus, multiple Augenmuskellähmungen sowie im CCT kräftige Verdickungen der Augenmuskeln kennzeichnend. Pathogenetisch liegen der endokrinen Exophthalmopathie immunpathologische Prozesse in der Orbita (endokrine Orbitopathie) zugrunde. Sie finden ihren Ausdruck in zirkulierenden Antikörpern gegen Zellmembranen in den äußeren Augenmuskeln.

Auch bei **Hypothyreosen** können Störungen der Muskelfunktionen auftreten, die teils myotonen, teils myasthenieformen Charakter haben.

Beim **Morbus Cushing** und in ähnlicher Weise bei Langzeitbehandlung mit Kortikosteroiden (Kortisonmyopathien) zeigen sich Muskelsymptome in Form von Muskelschwäche und Muskelatrophien betont im Bereich der proximalen Beinmuskulatur und des Beckengürtels.

37.8.2 Exotoxische Myopathien

Chronischer Alkoholismus kann neben einer Polyneuropathie und Schädigungen des ZNS auch eine akute (mit Rhabdomyolyse einhergehende) oder chronische Myopathie hervorrufen. Auch hier finden sich Muskelschmerzen, Paresen und Atrophien vorwiegend in den stammnahen Muskelbereichen. Häufig besteht eine Hypokaliämie. Bei Alkoholabstinenz können sich die myopathischen Symptome, wenn auch langsam, zurückbilden.

Unter den durch **Medikamente** induzierten Myopathien sind neben der bereits erwähnten Steroidmyopathie auch Myopathien nach Resorchin-Behandlung und nach Medikation mit Clofibrat, Statinen, Vincristin, Amiodaron, Disulfiram bekannt geworden. Verschiedene andere Medikamente können in seltenen Fällen v. a. bei Langzeitanwendung ebenfalls zu Myopathien führen (u. a. Colchicin, Chloroquin, Lithium, Goldpräparate).

Nach D-Penicillamin und auch nach Phenytoin-Medikation kann es zu myasthenieformen Myopathien kommen.

37.9 Nekrotisierende Myopathien und Rhabdomyolyse

Nekrotisierende Myopathien treten am häufigsten nach toxischen Schädigungen der Skelettmuskulatur auf. Ein **akuter Untergang quergestreifter Muskulatur** wird als Rhabdomyolyse bezeichnet und geht meist mit einer **Myoglobinurie** (oder **Anurie**) einher.

Ursachen. Der Pathomechanismus ist nicht in allen Fällen bekannt. Es lassen sich jedoch einige Gruppen bezüglich unterschiedlicher Ursachen zusammenfassen:

- Zu erwähnen sind **metabolische Ursachen** z. B. durch HMG-CoA-Reductase-Inhibitoren, aber auch durch andere Medikamente. Gefürchtet sind die akut nekrotisierenden Myopathien, wie sie u. a. nach Fibraten und Isoniacid auftreten können.
- Ferner können Hypokaliämien, verursacht beispielsweise durch Diuretika, Laxanzien-

abusus oder exzessiven Verzehr von Lakritzprodukten, zu einer entsprechenden Symptomatik führen.
- Aber auch durch primäre Schädigung von Skelettmuskelfasemembranen und –rezeptoren (Ursachen beispielsweise neben **Schlangengiften** auch **Suxamethonium**) kann es zu nekrotisierenden Myopathien mit Rhabdomyolysen kommen. Darüber hinaus können eine erhebliche **motorische Überaktivität** sowie **Fieberzustände** mit sehr hohem Energiebedarf, aber auch ischämische Muskelschädigungen, z. B. durch **Kokain**, zu diesem Krankheitsbild führen.

Bei ausgeprägten Myoglobinurien ist kommen als Ursache auch in Frage: ausgedehnte Muskelverletzungen, Elektrotraumen, Kohlenmonoxid- und Barbituratvergiftungen sowie epileptische Anfälle im Alkoholdelir mit extrem hohen CK-Werten. Es gibt jedoch auch sehr seltene **idiopathische paroxysmale Myoglobinurien**. Eine Ursache des zugrunde liegenden akuten Untergangs der quergestreiften Muskeln (Rhabdomyolyse) ist in diesen Fällen unbekannt. Das Leiden tritt häufiger sporadisch als familiär auf, bevorzugt bei Männern.

Symptomatik. Das klinische Bild ist durch akute Muskelschmerzen, Muskelkrämpfe, proximal betonte oder generalisierte Lähmungen sowie eine tiefbraune Urinverfärbung (Myoglobinurie) gekennzeichnet (falls keine Anurie vorliegt). Neben der Myoglobinurie kommt es zu einer massiven Erhöhung der CK-Aktivität im Serum (zu CK-Erhöhungen bei neurologischen Erkrankungen s. Abb. 37.**3**). Muskelbioptisch finden sich neben Muskelfasernekrosen und entzündlichen Reaktionen schon nach wenigen Tagen intensive Regenerationszeichen. Bedrohliche Komplikationen während der Myoglobinurie erwachsen aus Nierenversagen, Ateminsuffizienz und Hyperkaliämie.

Therapie. Aus diesem Grund ist eine intensivmedizinische Behandlung mit forcierter Diurese sowie Regulierung des Flüssigkeits-, Säure-Basen- und Elektrolythaushalts erforderlich.

37.10 Maligne Hyperthermie

Diesem Syndrom liegt eine autosomal dominante erbliche Erkrankung zugrunde.

Gendefekte wurden auf Chromosom 17 und 19 gefunden. Der Gendefekt 19q13.1 exprimiert defekte Ryanodin-Rezeptoren der Kalziumkanäle der Skelettmuskulatur. Diese Defekte führen insbesondere bei Kindern unter Narkose zu exzessivem Anstieg der Körpertemperatur. Dies gilt v. a. für Inhalationsnarkosen (v. a. Halothan, aber auch Isofluran, Enfluran, Desfluran) und nach Succinylcholingabe. Häufig sind diese gefürchteten **Narkosezwischenfälle** begleitet von Tachykardie, Tachypnoe, Zyanose, profusen Schweißausbrüchen, Myoglobinurie und einer generalisierten Rigidität des Muskeltonus. Letztere beginnt oft in der Kaumuskulatur. Die maligne Hyperthermie kann mit einer Myopathie einhergehen, insbesondere mit einer Central-Core-Myopathie.

Zur **Therapie** werden neben Maßnahmen zur physikalischen Fiebersenkung eine Hyperventilation mit 100% Sauerstoff sowie i. v. Infusionen von **Dantrolen-Natrium** empfohlen.

> ► Bei unerklärbar hohen CK-Werten vor einer Narkose an die Komplikationsmöglichkeit einer malignen Hyperthermie denken!

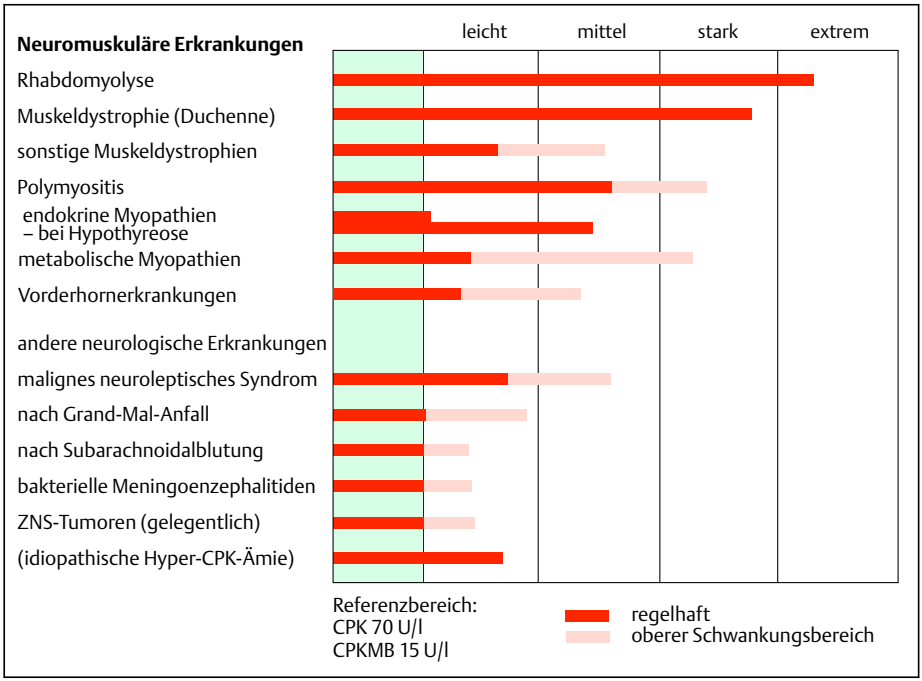


Abb. 37.3 Intensität von CK-Erhöhungen im Serum bei neurologischen Erkrankungen

37.11 Hereditäre neuromuskuläre Erkrankungen (Übersicht)

In Abb. 37.**4** sind die hereditären neuromuskulären Erkrankungen schematisch wiedergegeben.

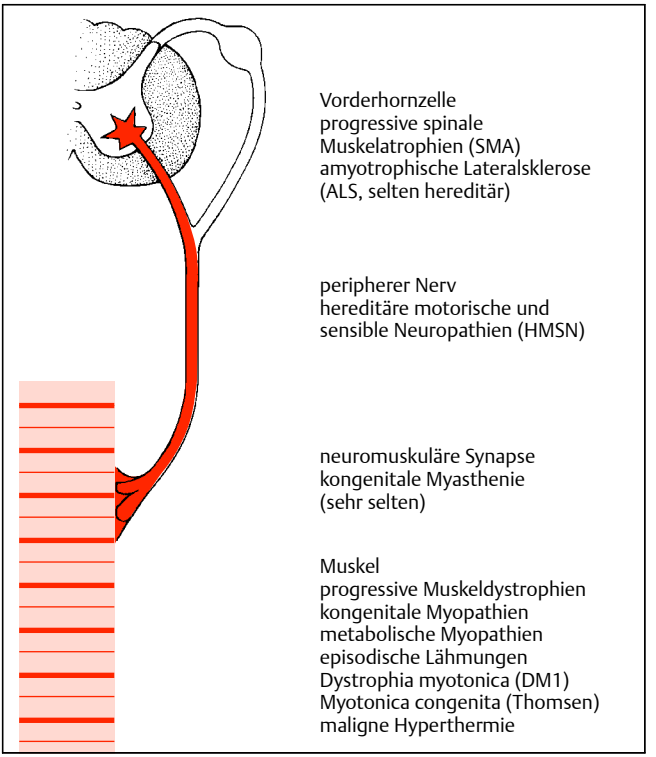


Abb. 37.4 Hereditäre neuromuskuläre Erkrankungen

38

Beteiligung des Nervensystems bei extraneuralen Grundkrankheiten

Zahlreiche internistische Krankheiten führen zu einer Mitbeteiligung des Nervensystems. Diese sehr unterschiedlichen Krankheitsprozesse können Hirn und/oder Rückenmark sowie das periphere Nervensystem beeinflussen. Sie äußern sich teils zu Beginn, teils auf dem Höhepunkt der Grundkrankheit und teils erst in deren Rückbildungsphase. Die klinischen Erscheinungsbilder dieser Begleit- und Folgeerkrankungen des Nervensystems sind demzufolge vielfältig, so dass entweder zerebrale Funktionsstörungen (insbesondere symptomatische Psychosen) oder aber medulläre und polyneuropathische Syndrome im Vordergrund stehen können.

Die wichtigsten Beziehungen neurologischer Erkrankungen zu extraneuralen Grundkrankheiten wurden bereits in den vorangegangenen Kapiteln im Zusammenhang mit der Pathogenese der jeweiligen neurologischen Krankheitsbilder erwähnt. Um Wiederholungen zu vermeiden, enthält die folgende Übersicht deshalb oft nur stichwortartige Hinweise, lediglich einige bisher noch nicht besprochene Krankheitsbilder sind ergänzt.

38.1 Beteiligung des Nervensystems bei Herz-Kreislauf-, Gefäß- und Lungenerkrankungen

Krankheiten des Herzens und der Gefäße spielen sehr häufig eine bedeutende Rolle bei der Entwicklung einer akuten oder chronischen zerebrovaskulären Insuffizienz sowie bei spinalen Durchblutungsstörungen.

38.1.1 Herz- und Kreislauferkrankungen

Herzerkrankungen

Sie wirken sich prinzipiell entweder

- über eine ungenügende **Förderleistung**, d. h. eine Verminderung des Herzzeitvolumens bei Myokardinsuffizienz oder Herzrhythmusstörungen auf die Durchblutung des ZNS aus,
- oder über eine embolische Verlegung der Versorgungsarterien des Gehirns (**kardiogene Embolien**).

Ausgangspunkt für diese Embolien können Endokarditiden und Herzfehler sein, insbesondere mit Vorhofflimmern verbundene Mitralklappenfehler (in erster Linie Mitralstenosen), aber auch absolute Arrhythmien anderer Genese. Erinnert sei an dieser Stelle auch an die embolische Herdenzephalitis (s. S. 292) bei bakterieller Endokarditis. Die aus Herzerkrankungen resultierenden, neurologischen Krankheitsbilder sind sehr vielgestaltig. So muss bei TIAs, synkopalen Anfällen sowie allen Hirninfarkten oder hirnorganischen Psychosyndromen stets auch an die Möglichkeit einer Kardiogenese gedacht werden.

Hypertone Kreislaufregulationsstörungen

Arterielle Hypertonie. Ihre Rolle als Risikofaktor für Durchblutungsstörungen des ZNS ist mehrfach betont worden S. 211). Sie kann ebenso zur Entwicklung von Hirninfarkten beitragen wie zur zerebralen Massenblutung. Eine langjährige (z. B. renale) Hypertonie kann zu einer sog. **Hochdruckenzephalopathie** führen. Sie tritt akut oder subakut mit heftigen Kopfschmerzen, Bewusstseinsstörungen, kognitiven Leistungseinbußen, gelegentlich auch mit Papillenödem, zerebralen Herdsymptomen und epileptischen Anfällen auf. Im Liquor ist häufig eine deutliche Eiweißvermehrung zu sehen. Die Pathogenese dieser klinischen Erscheinungen, für die keine einheitlichen morphologischen Befunde vorliegen, wird in Strukturveränderungen an den kleinen Hirngefäßen sowie einem Versagen der Autoregulation der Hirndurchblutung gesehen.

Hypertensive Krise. Sie kommt insbesondere bei Phäochromozytomen vor, führt zu Schwindel, Angst, Schweißausbrüchen und Kopfschmerzen, nicht aber zu Bewusstseinsverlust und nur selten zu flüchtigen neurologischen Herdzeichen.

Hypotone Kreislaufregulationsstörungen

Auch hypotone Kreislaufregulationsstörungen können zerebrovaskuläre Insuffizienzerscheinungen mit Kopfschmerzen, Schwindel und Ohnmachtszuständen hervorrufen. Dies gilt insbesondere, wenn bereits Wandveränderungen der hirnversorgenden Arterien vorliegen.

Ursächlich werden die essenziellen von den sekundären Hypotonieformen unterschieden. Bei den **essentiellen Formen** ist die Ursache unbekannt. Bevorzugt sind jüngere Frauen und Menschen mit asthenisch-leptosomem Habitus betroffen. Begünstigend wirken Infekte und längere Immobilität. Die Ursachen der **sekundären Formen** sind vielfältig. Zu nennen sind Hypovolämien, Blutverluste, medikamentöse Effekte (insbesondere nach Einnahme von Diuretika, Vasodilatanzien, Sedativa), Aortenstenosen, Herzinsuffizienzen, Lungenembolien, Hypothyreosen, Morbus Addison sowie eine ausgeprägte Varikosis im Bereich der Beine.

Aus differenzialdiagnostischen Gründen sollen in diesem Zusammenhang die **orthostatischen Hypotonien bei neurologischen Erkrankungen** erwähnt werden**.** Bei Lähmungen im Bereich der Beine entfällt die Funktion der sog. Muskelpumpe, so dass der venöse Rückfluss vermindert ist und daher vermehrt Blut im venösen System verbleibt. Das führt häufig zu hypotonen Beschwerden nach dem Hinstellen, in der Regel einhergehend mit einer Tachykardie. Hiervon zu unterscheiden sind die **asympathikotonen orthostatischen Hypotonien**, bei denen zusätzlich eine Pulsstarre besteht. Diese Hypotonie-

form kann durch Kreislauffunktionsprüfungen (Schellong-Test, Kipptischuntersuchungen) diagnostiziert werden. Später kommt es bei asympathikotonen Hypotonien häufig zu einer unterschiedlichen Ausprägung weiterer vegetativer Symptome (Störungen der Blasen-Mastdarm-Tätigkeit, der Sexualfunktionen und Verlust des Schwitzens) sowie zu Pyramidenbahnzeichen, neurogenen Muskelatrophien infolge eines Vorderhornprozesses und v. a. Symptomen eines Parkinsonsyndroms mit Rigor und Akinese (s. auch Shy-Drager-Syndrom, s. S. 258).

Therapie. Orthostatische Hypotonien sind therapeutisch nur schwer zu beeinflussen. Neben der Behandlung der Ursachen bei den sekundären Formen ist eine Basistherapie mit ausreichender Flüssigkeits- und NaCl-Zufuhr und regelmäßige körperliche Bewegung sinnvoll, evtl. auch das Anlegen von Kompressionsstrümpfen. Medikamentös kann versuchsweise eine Behandlung mit Mineralokortikoiden (z. B.Fludrocortison, Astonin H), mit Dihydroergotamin (z. B. Dihydergot) oder mit Sympathikomimetika (z. B. Effortil) erfolgen.

38.1.2 Gefäßerkrankungen

Arteriosklerose

Ihr kommt unter den Gefäßerkrankungen die weitaus größte Bedeutung für die zerebralen und auch spinalen Durchblutungsstörungen zu. Besonders zu beachten ist eine periphere, d. h. extrakranielle Arteriosklerose im Bereich der supraaortalen Gefäße. Sie führt zu lokalen Verschlüssen und Stenosen und kann Ursprungsort (atheromatöse Plaques!) für zerebrale Embolien sein oder auch bei Hypotonien zu poststenotischen Ischämien führen.

Entzündliche Gefäßerkrankungen

Von den vergleichsweise seltenen entzündlichen Gefäßerkrankungen, v. a. der **Periarteriitis nodosa**, ist neben anderen inneren Organen sehr häufig auch das Nervensystem betroffen. So führt diese Gefäßkrankheit nicht nur in der Hälfte der Fälle schon frühzeitig zu einer vaskulären Polyneuropathie, sondern gelegentlich auch zu zerebralen Symptomen mit Kopfschmerzen, zerebralen Herdzeichen, organischen Psychosyndromen und Anfällen.

Hingewiesen sei zudem noch auf die **Riesenzellarteriitis** mit ihrer bevorzugten Lokalisation an den kranialen Gefäßen und hier v. a. an der Arteria temporalis („Arteriitis cranialis“) (s. S. 282).

38.1.3 Beteiligung des Nervensystems bei respiratorischer Insuffizienz

Auch eine respiratorische Insuffizienz, d. h. ein fehlerhafter intrapulmonaler Gasaustausch mit pathologischen Veränderungen der arteriellen Blutgasspannungen, kann sich auf das Gehirn auswirken und eine Reihe von Begleitsyptomen hervorrufen.

Unabhängig von den verschiedenen pathophysiologischen Wegen, auf denen sich eine respiratorische Insuffizienz entwickeln kann, führt eine **Hypoxämie** (pO_2 unter 70 mmHg) klinisch allgemein zu:

- motorischer Unruhe,
- Tachykardie,
- Zyanose,
- kalter, schwitzender Haut,
- arterieller Hypotension,
- bei einem pO_2 unter 30 mmHg kommt es zu Bewusstseinsstörungen.

Typische Krankheitszeichen der **Hyperkapnie** (pCO_2 über 45 mmHg) sind:
- Kopfschmerzen,
- arterielle Hypertension,
- konjunktivale Injektionen,
- warme, schwitzende Haut,
- „Flapping Tremor“,
- Bewusstseinsstörungen.

Aus neurologischer Sicht bleibt darauf hinzuweisen, dass eine respiratorische Insuffizienz nicht nur Ursache zentraler Störungen, sondern auch Folge neurologischer Erkrankungen sein kann, u. U. mit Entwicklung eines Circulus vitiosus. So gehört die alveoläre Hypoventilation (**„Globalinsuffizienz“**) mit erniedrigten pO_2- und erhöhten pCO_2-Werten zu den gefürchteten Komplikationen aller zentralnervösen Erkrankungen mit Depression des Atemzentrums (z. B. bei Hirnödem, intrakranieller Drucksteigerung, Schlafmittelintoxikationen) und ebenfalls aller neuromuskulären Erkrankungen mit Schwächung der Atemmuskulatur (z. B. Myasthenie, amyotrophe Lateralsklerose, Poliomyelitis, Polyradikulitis und zervikale Querschnittsläsionen).

38.2 Beteiligung des Nervensystems bei Erkrankungen der Leber, des Pankreas und des Magen-Darm-Traktes

Neurologische Störungen infolge gastrointestinaler Erkrankungen äußern sich als **enzephalopathische** und/oder gelegentlich **myelopathische Syndrome**. Obwohl die Pathogenese dieser neurologischen Manifestationen noch nicht befriedigend geklärt ist, handelt es sich vorwiegend um **malresorptive** Leiden, die zu Hypovitaminosen, Elektrolytimbalancen sowie toxischen und immunologischen Vorgängen führen können. Daneben müssen bei Helminthosen auch direkt schädigende Einwirkungen auf das ZNS und die Muskulatur (z. B. Zystizerkose, Trichinose) in Betracht gezogen werden. Auch chronische Infektionen – wie z. B. beim Morbus Whipple – können zu Enzephalopathien führen.

38.2.1 Enzephalopathien und Myelopathien bei Lebererkrankungen

Allgemeine Auswirkungen von Lebererkrankungen

Verschiedene Lebererkrankungen können zu eindrucksvollen zerebralen, z. T. auch medullären Symptomen führen. Der schwerste Grad einer Hirnbeteiligung bei Leberleiden ist das **Coma hepaticum** mit Bewusstlosigkeit und Reflexverlust. Eine Fülle leichterer psychiatrisch-neurologischer Syndrome wird allgemein unter dem Begriff **‚hepatogene Enzephalopathien’** bzw. **‚Myelopathien’** zusammengefasst.

Hepatogene Enzephalopathie bei Leberzirrhose

Bei chronischen Leberschäden, wie der Leberzirrhose, kann ein spontaner portokavaler Shunt entstehen, so dass die Entgiftungsfunktion der Leber eingeschränkt ist und der Ammoniakgehalt im Blut steigt. Dies kann zu einer hepatogenen (hepatoportalen portokavalen, Shunt-) Enzephalopathie, seltener zu einer Myelopathie führen.

Symptomatik. Die betroffenen Patienten zeigen **klinisch**:

- **Psychische Veränderungen**, die von wechselnd intensiven Bewusstseinsstörungen mit depressiven Verstimmungen über symptomatische Psychosen bis zum Coma hepaticum reichen. Beim Leberzerfallskoma der akuten Leberinsuffizienz ist besonders das sich rasch entwickelnde **Hirnödem** zu beachten.
- **„Flapping Tremor“**, seltener choreoathetotische Bewegungsunruhe.
- Selten eine reine **spinale Strangsymptomatik**, evtl. unter dem Bild einer fortschreitenden spastischen Spinalparalyse.
- Im **Blut:** erhöhte Bilirubinwerte, starke Gammaglobulinvermehrung, hohe Transaminasewerte, pathologische Gerinnungswerte, Verminderung der Cholinesterasewerte und erhöhte Ammoniakwerte (auf über 200 µg %).
- Im **EEG:** unspezifische Allgemeinveränderung. Im Coma hepaticum treten in charakteristischer Weise – aber keineswegs spezifisch – triphasische steile Wellen auf. Vertieft sich das Coma, verschwinden diese triphasischen steilen Wellen und es herrschen langsame Delta-Wellen vor. Im Finalstadium findet sich eine niedergespannte Subdeltawellen-Tätigkeit mit intermittierend isoelektrischen Kurvenabschnitten. Mit fortlaufender Untersuchung evozierter Potenziale (VEP und SSEP) lassen sich die verschiedenen Schweregrade der hepatogenen Enzephalopathie meist besser als mit dem EEG diagnostizieren.

► Bei hepatogener Enzephalopathie (erhöhte Blutungsneigung!) steigt die Gefahr für das Auftreten eines chronisch subduralen Hämatoms!

Therapie. Internistische Basistherapie, u. a. mit Behandlung von Elektrolytstörungen und diätetischer Eiweißreduktion. Bei einer Obstipation kann Laktulose, bei Unruhezuständen Clomethiazol verordnet werden. Ferner sollte eine Reduktion der ammoniakbildenden Darmbakterien mit speziellen Antibiotika erfolgen (s. internistische Lehrbücher). Evtl. kann auch eine Hirnödemtherapie notwendig werden. Ferner ist in vielen Fällen eine Lebertransplantation zu erwägen.

38.2.2 Pankreatische Enzephalopathie

Bei der chronisch-remittierenden sowie der akuten Pankreatitis mit erhöhten Amylasewerten im Serum können herdförmige Demyelinisationen und petechiale Blutungen im Gehirn ein enzephalopathisches Syndrom bewirken. Es kann sich durch Erregungszustände, Myoklonien, extrapyramidale Erscheinungen wie Rigor und Akinese, Pyramidenbahnzeichen und auch epileptischen Anfälle manifestieren. Der Pathomechanismus ist bislang unbekannt. Die Ursache der Pankreatitis ist häufig Alkoholismus. Dennoch liegen bei Patienten mit pankreatischer Enzephalopathie keineswegs immer alkoholische Erkrankungen des ZNS, Kreislauf- und Nierenfunktionsstörungen oder Dysregulationen des Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalts vor.

38.2.3 Enterogene Mangelsyndrome

Hier sind zwei wichtige Vitamin-Mangelerkrankungen zu nennen. Ihre Kenntnis und diagnostische Früherkennung sind umso notwendiger, weil hier eine gezielte Therapie einen sonst verhängnisvollen Verlauf abwenden kann.

Wernicke-Enzephalopathie

Bei dieser Krankheit, die infolge eines **Vitamin-B_1(Thiamin)-Mangels** entsteht, finden sich pathologisch-anatomisch hämorrhagische Parenchymnekrosen, betont paraventrikulär von der Thalamusregion an abwärts. Vor allem Corpora mamillaria, Hypothalamus, Vierhügelregion und Brückenhaube sind betroffen. Nicht bekannt ist, wie der Vitamin-B_1-Mangel zu diesen Veränderungen führt. Mit einem Vitamin-B_1-Mangel ist insbesondere bei chronischem Alkoholismus, nach Magenresektion, bei Magenkarzinom, bei Leberzirrhose, perniziöser Anämie und auch bei schweren Infektionskrankheiten zu rechnen.

Symptomatik. Zu den Kardinalsymptomen der Wernicke-Enzephalopathie gehören:

- **Augenmotilitätsstörungen** (Nervus-abducens-, Nervus-oculomotorius-Lähmungen und auch internukleäre Ophthalmoplegie) und Nystagmus,
- **psychische Störungen** (Apathie, Hypersomnie, Konzentrationsmangel, Somnolenz und schließlich symptomatische Psychosen, v. a. vom Korsakow-Typ),
- **zerebelläre Ataxie,**
- häufig auch **Polyneuropathie** (alkoholtoxisch).

▶ Die Augenmotilitätsstörungen bei der Wernicke-Enzephalopathie betreffen Okulomotorik und Pupillenmotorik (mydriatische Pupillen mit meist verminderter Lichtreaktion) als Folge einer Mittelhirnschädigung.

Therapie. Durch Behandlung mit Vitamin B_1 in hohen Dosen (täglich 1000 mg i. v.) ist in vielen Fällen rasch Besserung zu erzielen.

Zentrale pontine Myelinolyse

In Kombination mit einer Wernicke-Enzephalopathie, im Anschluss an ein Delirium tremens, aber auch selbstständig, kann es akut oder subakut zu dem seltenen Bild der zentralen pontinen Myelinolyse kommen. Dem Krankheitsbild liegt eine zentral-herdförmige Demyelinisierung im mittleren, kaudalen Ponsbereich (gut erkennbar im MRT, Abb. 38.**1**) zugrunde.

Symptomatik. Kennzeichen ist die **tetraparetische Symptomatik**: Augenmotilitätsstörungen, Sprech- und Schluckstörungen bei oft nur geringer Beeinträchtigung der Vigilanz. Insgesamt zeigt sich dann klinisch häufig ein **„Locked-in-Syndrom“**.

Pathogenese. Wesentliche Bedeutung hat wahrscheinlich eine schwere Elektrolytstörung (Hyponatriämie), meist als Folge einer Ernährungsstörung bei chronischem Alkoho-

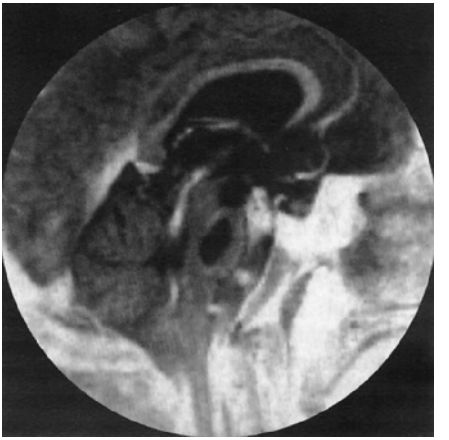


Abb. 38.1 Zentrale pontine Myelinolyse (MRT)

lismus, sowie besonders eine forcierte Natriumnormalisierung (Gabe von mehr als 20 mMol pro 24 Std.).

> ► Eine Hyponatriämie sollte zur Vermeidung einer zentralen pontinen Myelinolyse nicht zu rasch ausgeglichen werden.

Prognose. Sie wurde früher als mehr oder weniger infaust gewertet. In letzter Zeit wurden jedoch unter intensivmedizinischer Behandlung mit Therapie der Elektrolytstörungen mehrfach auch überlebte Krankheitsfälle beobachtet, wobei jedoch bei ausgedehnten Läsionen in der Regel Defektsyndrome verbleiben.

Funikuläre Myelose (funikuläre Spinalerkrankung)

Die funikuläre Myelose ist eine häufige neurologische Manifestationsform des **Vitamin-B_{12}-Mangels**. Der Mangel an diesem Vitamin kann zu einer megaloblastischen, hyperchromen Anämie und symptomatischen Psychosen mit depressiven oder delirant-paranoiden Ausgestaltungen, aber auch zu einer Polyneuropathie führen. Bemerkenswert ist, dass die funikuläre Myelose und auch die „Perniziosa-Psychose" den Blutbildveränderungen des Vitamin-B_{12}-Mangels vorausgehen können.

Morphologisch findet sich bei der funikulären Myelose zunächst ein multifokaler reversibler **Markscheidenschwund** in den langen Rückenmarkssträngen, bevorzugt in den Hintersträngen und in den Pyramidenbahnen, seltener in anderen Rückenmarksbahnen und im Gehirn. Später kommt es zu spongiösen Lückenfeldern durch zusätzlichen irreversiblen **Axonzerfall** und schließlich zur gliösen Vernarbung. Zu Beginn der Erkrankung ist vorwiegend das Brustmark betroffen.

Ursachen. Ursache des Vitamin-B_{12}-Mangels sind meist Resorptionsstörungen, z. B. bei fehlendem „Intrinsic Factor" oder bei Dünndarmaffektionen; seltener ist ein pathologischer Vitamin-B_{12}-Verbrauch (z. B. bei Trägern des Fischbandwurms) oder eine ungenügende Vitaminzufuhr die Ursache.

Das Leiden entwickelt sich schleichendprogredient, nur ausnahmsweise subakut mit Ausbildung schwerer neurologischer Ausfälle bereits nach wenigen Wochen. Schübe treten ebenso wenig wie Remissionen in Erscheinung.

Symptomatik. Die klinische **Frühsymptomatik** äußerst sich in der Regel in:

- symmetrischen, teilweise schmerzhaften Missempfindungen, vorwiegend an den unteren Extremitäten,
- abnormer Ermüdbarkeit beim Gehen,
- Störungen des Lagesinns und des Vibrationsempfindens.

Mehr oder weniger rasch treten dann als **weitere Symptome** hinzu:

- spinal-ataktische Gangstörungen,
- Pyramidenbahnzeichen mit Paraspastik, jedoch abgeschwächten oder fehlenden Eigenreflexen (durch Mitbefall der Hinterwurzeln!),
- Blasenentleerungsstörungen (Rententio urinae).

Diagnostik. Bei einer hämatologischen Untersuchung finden sich bereits häufig die Zeichen einer perniziösen (makrozytären) Anämie. Diagnostische Bedeutung haben v. a. eine Verminderung des Vitamin-B_{12}-Serumspiegels und ein pathologischer Vitamin-B_{12}-Resorptionstest. Ein weiterer wichtiger

Hinweis ist eine histaminrefraktäre Anazidität bei atrophischer Gastritis.

Differenzialdiagnostik. Im Unterschied zur Multiplen Sklerose, die differenzialdiagnostisch in Erwägung zu ziehen ist, sind die Bauchhautreflexe meist erhalten. Nystagmus und skandierende Sprache sind nicht zu beobachten; Hirnnervenstörungen (Optikusschäden) treten nur selten auf. Der Liquor bleibt bei der funikulären Myelose normal, das Totalprotein ist evtl. leicht erhöht.

Therapie. Eine Frühbehandlung mit hoch dosierter parenteraler Vitamin-B_{12}-Zufuhr (beginnend mit täglich 1000 Gamma [µg] Vitamin B_{12} i. m.) ist dringend erforderlich, da eine Rückbildung der spinalen Strangsymptome nur solange zu erwarten ist, als noch keine irreversiblen Axonschäden vorliegen. Zur Dauerbehandlung reichen einmal 1000 Gamma (µg) Vitamin B_{12} i. m. im Monat.

38.3 Beteiligung des Nervensystems bei Erkrankungen der Niere

38.3.1 Akutes Nierenversagen und chronische Niereninsuffizienz

Die Beteiligung des Nervensystems ist hier in erster Linie eine Folge der **Elektrolytstörungen**, die aus der Niereninsuffizienz resultieren.

Beim **akuten Nierenversagen** können auftreten:

- psychische Störungen in Form deliranter Episoden bis zum Koma,
- flüchtige Hemiplegien, Amaurosen und Doppelbilder als Ausdruck vaskulärer Krisen,
- Myoklonien und „Flapping Tremor“,
- seltener zerebrale Krampfanfälle,
- im EEG unspezifische Allgemeinveränderungen.

Bei der **chronischen Niereninsuffizienz** stehen chronische enzephalopathische Symptome im Vordergrund:

- Kopfschmerzen,
- Stimmungslabilität, Reizbarkeit, hirnorganische Leistungsminderungen,
- Schlafstörungen,
- zerebrale Krampfanfälle, v. a. im Endstadium,
- nephrogener Hypertonus mit vaskulären Insulten oder hypertensiven Krisen,
- nephrogene Polyneuropathie, betont symmetrisch an den unteren Extremitäten, die häufig mit „Restless Legs“ beginnt.

38.3.2 Progressive Dialyse-Enzephalopathie

Erwähnt sei noch, dass es auch bei Patienten, die über lange Zeit hämodialyisiert werden, zu einer progressiven Dialyse-Enzephalopathie kommen kann. Das klinische Bild ist dabei geprägt von fortschreitenden Sprechstörungen, Myoklonien, dementiven Entwicklungen, paranoid-halluzinatorischen Psychosen und Anfällen. Das EEG ist frühzeitig und charakteristisch durch paroxysmal hohe Theta- und Deltaaktivität gekennzeichnet, in die scharfe und spitze Wellen eingestreut sind. Diese EEG-Veränderungen können der klinischen Symptomatik um mehrere Wochen vorausgehen. Als mögliche Ursache wird eine Aluminiumintoxikation diskutiert.

38.3.3 Dysäquilibrium-Syndrom bei Hämodialysen

Hämodialysen, insbesondere wenn sie zu rasch durchgeführt werden, können auch zu meist nur kurzfristigen passageren zerebralen Störungen, einem sog. Dysäquilibrium-Syndrom (mit Kopfschmerzen, Erbrechen, Unruhe, deliranten Psychosen und epileptischen Anfällen) führen. Diese Erscheinungen beruhen auf einem Hirnödem, das sich bei rascher Harnstoffeliminierung aus dem Blut über eine Azidose und Elektrolytverschiebungen im Liquor entwickeln soll.

38.4 Beteiligung des Nervensystems bei Endokrinopathien und Stoffwechselkrankheiten

38.4.1 Diabetes mellitus

Die verschiedenen Formen der Polyneuropathien beim Diabetes mellitus sind auf S. 439ff ausführlich beschrieben. Zu erinnern bleibt auch daran, dass sowohl **hypoglykämische** als auch extreme **hyperglykämische** Zustände stets mit schweren, oft lebensbedrohlichen Hirnfunktionsstörungen einhergehen, und dass bei chronischen zerebrovaskulären bzw. zerebrometabolischen Prozessen auch eine diabetische Stoffwechselstörung als pathogenetischer Faktor stets mit in Betracht zu ziehen ist.

38.4.2 Hypoparathyreoidismus

Ursache. Die häufigste Ursache des Hypoparathyreoidismus ist die operative Entfernung oder Zerstörung der Nebenschilddrüse.

Symptomatik. Das Krankheitsbild ist zunächst von Hypokalzämie, Hypokalzurie und Hyperphosphatämie geprägt und äußert sich klinisch in erster Linie durch **tetanische Anfälle** mit Karpopedalspasmen (Pfötchen- und Spitzfußstellung), Stimmritzenkrampf, Ängstlichkeit und Reizbarkeit.

Röntgenologisch sind **symmetrische Verkalkungen** im Basalganglienbereich periventrikulär, seltener auch in der Tiefe des Klein- und Großhirns zu sehen (Fahr-Syndrom, Abb. 38.**2**). Ihre Pathogenese ist noch nicht hinreichend bekannt. Diese symmetrischen Verkalkungen führen keineswegs immer zu klinischen Symptomen. Kommt es jedoch zu neurologischen Symptomen, stehen extrapyramidale Störungen (v. a. Parkinson-Syndrome), **epileptische Anfälle**, organische Psychosyndrome und zerebelläre Symptome mit unterschiedlicher Ausprägung im Vordergrund.

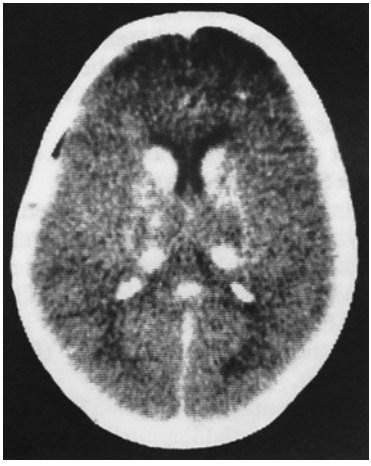


Abb. 38.2 Fahr-Syndrom bei parathyreoprivem Hypoparathyreoidismus (CCT)

▶ Das gemeinsame Auftreten von tetanischen und epileptischen Anfällen sollte stets auch an einen Hypoparathyreoidismus denken lassen.

Andere mögliche Ursachen für Tetanie und intrazerebrale Verkalkungen. Tetanische Anfälle sind nicht zwangsläufig Folge eines Hypoparathyreoidismus, da Hypokalzämien auch das Resultat anderer Erkrankungen wie Niereninsuffizienz, Pankreatitis oder intestinaler Störungen sein können. Auch intrazerebrale Verkalkungen (Fahr-Syndrom) sind nicht obligat mit einem Hypoparathyreoidismus verbunden, vielmehr müssen v. a. auch postenzephalitische und posthypoxische Zustandsbilder als Ursache für diese Verkalkungen in Betracht gezogen werden (s. Tab. 38.**1**).

Tab. 38.1 Ursachen intrazerebraler Verkalkungen (im CCT regelhaft deutlicher als im MRI)

Tumoren • Meningeome • Oligodendrogliome • Plexuspapillome • Kraniopharyngeome
entzündliche Prozesse • Toxoplasmose • Echinokokkose • Zystizerkose • Zytomegalie
tuberöse Sklerose
Fahr-Syndrom (bei Hypoparathyreoidismus)
posthypoxische Zustände (z. B. nach CO-Vergiftung)
Wandverkalkung der A. carotis interna (Siphonbereich)
idiopathisch (ohne Krankheitswert), z. B. Epiphysenverkalkung

Therapie des tetanischen Anfalls. Sie besteht in einer langsamen i. v. Injektion von 20 ml Kalzium-Glukonat 10 %.

38.4.3 Erkrankungen der Schilddrüse

Hypothyreose

Bei Hypothyreose liegen neurologische Störungen vor in Form von Parästhesien, Muskelschwäche und verminderter Schweißsekretion. Gelegentlich kommt es aufgrund des Myxödems zu einem Karpaltunnelsyndrom.

Hyperthyreose

Die häufigsten neurologischen Symptome bei Hyperthyreose sind Tremor der Hände, Exophthalmus und Muskelschwäche als Ausdruck einer thyreotoxischen Myopathie. Erinnert sei auch an die endokrine Ophthalmopathie (S. 487).

38.4.4 Erkrankungen der Nebennierenrinde

Morbus Addison

Dieser Erkrankung liegt eine chronische Insuffizienz der Nebennierenrinde zugrunde. Sie äußert sich in Muskelschwäche mit Hypotonie, Hyperpigmentationen, Übelkeit, Diarrhö, Reizbarkeit und periodischer Hypoglykämie und Hyponatriämie.

Aldosteronismus (Conn-Syndrom)

Nebennierenrindentumoren, die vermehrt Aldosteron sezernieren, bedingen einen Aldosteronismus. Er ist neurologisch durch periodische Adynamie, Tetanie und Parästhesien, Hypertonie, Polyurie und Polydipsie geprägt. Die neurologischen Funktionsstörungen beim Conn-Syndrom sind als symptomatische Myopathie aufzufassen und beruhen auf einem Kaliummangel.

Erkrankungen der Hypophyse

Auf die unterschiedlich in Erscheinung tretenden Hypophysenfunktionsstörungen bei Hypophysenadenomen ist auf S. 323ff hingewiesen worden. Die Symptome des u. a. auch beim basophilen Adenom auftretenden **Cushing-Syndroms** sind: Adipositas, Hypertrichose, Hypertonie, Hyperglykämie, Akrozyanose und evtl. auch psychotische Erscheinungen.

Mitochondriale Enzephalomyopathien: s. S. 484f.

38.5 Beteiligung des Nervensystems bei Blutkrankheiten und immunologischen Erkrankungen

38.5.1 Blutkrankheiten

Leukämien

Sie manifestieren sich im ZNS-Bereich durch leukämische Zellinfiltrate, Massenblutungen, petechiale Blutungen und auch ischämische Infarkte. In etwa $^2/_3$ der Fälle tritt eine Meningeosis leucaemica auf. Leukämische Infiltrate können auch periphere Nerven und Nervenwurzeln schädigen.

Polycythaemia vera

Die Erhöhung der Blutviskosität bei Polycythaemia vera kann zerebrovaskuläre Störungen und Thrombosen intrakranieller Gefäße hervorrufen. Klinisch zeigen sich flüchtige Paresen, Schwindel, Visusstörungen, Tinnitus und Parästhesien.

Blutgerinnungsstörungen

Blutgerinnungsstörungen verschiedenster Genese sind oft von neurologischen Symptomen begleitet, die auf zerebralen oder spinalen Blutungen beruhen. Bei intrakraniellen Blutungen nach Bagatelltraumen muss an eine hämorrhagische Diathese gedacht werden.

38.5.2 Immunologische Erkrankungen

Lupus erythematodes

Bei dieser Kollagenose ist das Nervensystem in etwa ¼ der Fälle beteiligt. Neben Polyneuromyopathien sind v. a. zerebrale Erscheinungen zu beobachten, die in rezidivierenden multilokulären Herdsymptomen bestehen. Neuropsychiatrische Symptome (z. B. Anfälle) gehören nicht selten zu den initialen Krankheitserscheinungen. Differenzialdiagnostisch ist bei disseminierten zerebralen Symptomen eine Unterscheidung zwischen einem Lupus erythematodes, einer embolischen Herdenzephalitis oder einer Multiplen Sklerose manchmal schwierig.

Weitere immunologische Erkrankungen

Nervensystem oder Muskulatur sind häufig auch bei Immunvaskulitiden, Granulomatosen, progressiver systemischer Sklerodermie, Dermatomyositiden und rheumatischen Arthritiden beteiligt.

Allgemein sollte man bei neurologischen oder myopathischen Störungen, die mit auffälligen Hauterscheinungen, Fieber, Arthralgien, Myalgien oder Neuralgien einhergehen, an eine immunologische Grunderkrankung als Ursache denken. Entscheidende diagnostische Klärung bringen Muskel-, Nerv- oder Gehirnbiopsien. Bei einigen dieser Erkrankungen lassen sich häufig typische Autoantikörper im Serum nachweisen, z. B. beim Sjögren-Syndrom Anti-Ro-Autoantikörper. Bei all diesen Erkrankungen ist – trotz evtl. Nebenwirkungen - eine Langzeittherapie mit Immunsuppressiva anzustreben.

38.6 Beteiligung des Nervensystems bei Malignomen (paraneoplastische Syndrome, PNS)

Bei manchen Neoplasien, v. a. bei Bronchial- und Ovarialkarzinomen, aber auch beim Morbus Hodgkin, kommt es nicht selten (5 – 10 % der Fälle) zu Funktionsstörungen, die nicht durch Metastasen oder direkte Tumorinvasion verursacht werden. Im Einzelnen sind dies Funktionsstörungen des zentralen und peripheren Nervensystems, der neuromuskulären Überleitung und der Muskulatur (Enzephalopathien, Myelopathien, Polyneuropathien und Myopathien). Diese sog. **paraneoplastischen Syndrome** treten nicht selten auf, bevor der Primärtumor metastasiert oder überhaupt zu Beschwerden geführt hat. Ihre Diagnose ermöglicht es daher oft, einen malignen Tumor schon im Frühstadium zu erkennen.

Ätiologie. Die Ätiologie der paraneoplastischen Syndrome ist noch weitgehend unbekannt und wahrscheinlich nicht einheitlich. Diskutiert werden in erster Linie **erworbene autoimmunologische Mechanismen**, wobei hormonähnliche Substanzen, die von einem Tumor gebildet werden, von Bedeutung sein dürften.

Diagnostik. Der **Nachweis spezifischer Autoantikörper** wie Anti-Hu,-Yo,-Ri,-Ma,-Ta,-CV2 oder –Amiphysin genügt, um ein paraneoplastisches Syndrom zu diagnostizieren, auch, wenn bisher kein Tumor gefunden wurde. Voraussetzung ist, dass die Antikörperbestimmungen auf zwei unabhängigen Labormethoden (Blot, Histochemie) beruhen. Eine umfangreiche Tumordiagnostik sollte ein FDG-PET beinhalten. Tab. 38.**2** gibt eine Übersicht über die paraneoplastischen Syndrome, ihre Differenzialdiagnosen und die entsprechenden Antikörper entsprechend der Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN).

Therapie. In Betracht kommen symptomatische, tumororientierte und immunmodulatorische Maßnahmen.

38.6.1 Paraneoplastische Enzephalopathien

Die zerebrale Lokalisation eines paraneoplastischen Prozesses äußert sich klinisch v. a. als **subakute Kleinhirnrindenatrophie**, gelegentlich auch als Wernicke-Enzephalopathie. Die paraneoplastisch bedingte zerebelläre Dege-

Tab. 38.2 **Differenzialdiagnosen paraneoplastischer Syndrome** (nach Diener H-Ch, Putzki N. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008)

Paraneoplastisches Syndrom	Differenzialdiagnosen	Paraneoplastische Antikörper* und assoziierte Tumoren
Limbische Enzephalitis	• infektiös, v. a. Herpes-Enzephalitis • autoimmunologisch, z. B. Anti-VGKC positiv • Hirntumor • Demenz	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **Ta** (Seminom) **Ma** (verschiedene) CV2/Anti-CRMP5 (SCLC[1], Thymom) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1]) ANNA-3 (Lunge) NMDA-R (Ovar)
Rhombenzephalitis	• infektiöse Enzephalitis, z. B. Listerien, Toxoplasmose • basale Meningitis • Miller-Fisher-Syndrom • Myasthenia gravis • Hirntumor	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **Ta** (Seminom) **Ma** (verschiedene) **Ri** (Mamma-, Ovarialkarzinom) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1]) ANNA-3 (Lunge)
Opsoklonus-/Myoklonus-Syndrom	• Opsoklonus: viral, medikamentös • Myoklonien: physiologisch, hereditär, sporadisch • Epilepsie-Syndrome • Enzephalopathien verschiedener Ätiologie • degenerative Erkrankungen (spinozerebelläre Ataxien u. a.)	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **Yo** (Mamma-, Ovarialkarzinom) **Ta** (Seminom) **Ma** (verschiedene) **Ri** (Mamma-, Ovarialkarzinom) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) ANNA-3 (Lunge)
Myelitis	• infektiös • parainfektiös • MS[2]	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom)

Fortsetzung ►

Tab. 38.2 Fortsetzung

Paraneoplastisches Syndrom	Differenzialdiagnosen	Paraneoplastische Antikörper* und assoziierte Tumoren
Subakute Kleinhirndegeneration	• genetisch • infektiös (Epstein-Barr-Virus) • äthyltoxisch	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **Yo** (Mamma-, Ovarialkarzinom) **Ta** (Seminom) **Ma** (verschiedene) Tr (Morbus Hodgkin) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1]) ANNA-3 (Lunge) PCA-2 (Lunge) Zic4 (Lunge)
Retinopathie	• vaskulär • Neuritis n. optici	Anti-Recoverin (Lunge) **Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom)
Subakute sensible Neuropathie	• CIDP[3] • MGUS[4] • Anti-MAG-Neuropathie	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) ANNA-3 (Lunge) Anti-Amphiphysin (SCLC[1])
Autonome Neuropathie	• Diabetes mellitus • GBS[5] • CIDP[3]	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) ANNA-3 (Lunge) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1])
Motoneuronerkrankungen	• multifokale motorische Neuropathie • ALS[6]	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **CV2/Anti-CRMP5** (SCLC[1], Thymom) ANNA-3 (Lunge) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1])
Neuromyotonie	• Krampi • Myotonie	Keine paraneoplastischen Ak (SCLC[1], Thymom, Morbus Hodgkin)
Stiff-Man-/Stiff-Person-Syndrom	• Myotonie	Anti-Amphiphysin (Mammakarzinom)

Fortsetzung ►

Tab. 38.2 Fortsetzung

Paraneoplastisches Syndrom	Differenzialdiagnosen	Paraneoplastische Antikörper* und assoziierte Tumoren
Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom	• Myasthenia gravis	**Hu** (SCLC[1], Prostatakarzinom, Neuroblastom) **Anti-Amphiphysin** (SCLC[1]) AGNA/SOX1 (SCLC[1])
Myasthenia gravis	• autoimmun • medikamenteninduziert • kongenital • LEMS[7]	Anti-Titin (Thymom)
Polymyositis/Dermatomyositis	• Myopathie, z. B. durch Steroide	Polymyositis: keine Ak bekannt (Non-Hodgkin-Lymphom, Lunge, Blase) Dermatomyositis: keine Antikörper bekannt (Ovar, Lunge, Pankreas, Magen, Kolon, Non-Hodgkin-Lymphom)

** Die **fettgedruckten** Antikörper bestimmen nach dem Diagnosekriterium des PNS-Euronetwork ein **definitives** paraneoplastisches Syndrom.*
[1]SCLC = small cell lung cancer = kleinzelliges Bronchialkarzinom
[2]MS = Multiple Sklerose
[3]CIDP = chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuritis (chronische Form des Guillan-Barré-Syndroms
[4]MGUS = monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz
[5]GBS = Guillain-Barré-Syndrom
[6]ALS = amyotrophe Lateralsklerose
[7]LEMS = Lambert-Eaton-Myasthenisches Syndrom

neration entspricht klinisch dem Bild einer sporadischen Spätatrophie der Kleinhirnrinde (S. 258), wobei die Symptome sich jedoch meist rascher entwickeln. Früher wurde auch die multifokale Leukoenzephalopathie (S. 308) zu den paraneoplastischen Enzephalopathien gezählt, bei der sich jedoch um eine Infektion der Oligodendrogliazellen mit Papovaviren handelt.

Weitere regionale Schwerpunkte paraneoplastischer Prozesse im ZNS, auch mit entzündlichen Gewebsreaktionen, sind im limbischen und bulbären Bereich zu beobachten (limbische Enzephalitis, Rhombenzephalitis).

38.6.2 Paraneoplastische Myelopathien

Paraneoplastische Rückenmarkssyndrome können sich auf dem Boden einer **nekrotisierenden Myelopathie subakut** entwickeln und rasch zu einem mehr oder weniger kompletten Querschnittsbild führen.

Aber auch **chronische Myelopathien** werden beobachtet, die bestimmte funktionelle Systeme bevorzugt befallen. So sind symptomatische amyotrophe Lateralsklerosen, progressive spinale Muskelatrophien oder auch kombinierte Strangdegenerationen beschrie-

ben worden, die dem Bild einer funikulären Myelose (S. 497) gleichen.

38.6.3 Paraneoplastische Polyneuropathien

Eine relativ häufige paraneoplastische Komplikation ist die Polyneuropathie. Sie äußert sich betont an den Beinen mit vorrangig sensiblen Störungen, seltener mit schweren Paresen. Die Erkrankung schreitet ziemlich rasch fort. Fast immer sind die Hinterstränge mitbeteiligt, so dass auch Lage- und Vibrationsempfinden gestört sind und eine sensible Ataxie vorliegt. Die Nervenleitgeschwindigkeit ist infolge der Markscheidendegeneration deutlich verlangsamt. Noch ausgeprägter als bei den paraneoplastischen Enzephalo- und Myelopathien ist bei den Polyneuropathien in der Regel eine Eiweißvermehrung im Liquor (bis etwa 300 mg %).

38.6.4 Paraneoplastische Myopathien

Zu diesen Erkrankungen werden meist das Lambert-Eaton-Syndrom, die Polymyositis und die Dermatomyositis gezählt.

Zum Lambert-Eaton-Syndrom (Pseudomyasthenie Lambert-Eaton-Rooke, Lambert-Eaton myasthenes Syndrom, myasthenisches Lambert-Eaton-Syndrom) S. 466, zur Polymyositis und Dermatomyositis S. 485.

38.7 Beteiligung des Nervensystems bei exogenen Intoxikationen

Bei einer Vielzahl exogener Gifteinwirkungen treten Schädigungen des Nervensystems isoliert oder in Kombination mit weiteren Organschäden auf. Der Angriffsort der verschiedenen neurotoxischen Substanzen ist unterschiedlich. Er kann in zentralen Regionen und/oder am peripheren Nervensystem sowie im Bereich der neuromuskulären Überleitung liegen. Daraus resultieren bei den exogenen Intoxikationen – akut oder chronisch – sehr unterschiedliche neurologische und psychische Symptome oder Symptomkombinationen, die in manchen Fällen als recht charakteristisch für bestimmte Giftstoffe zu bezeichnen sind. Mit einer Reihe von neurotoxischen Substanzen muss bei besonderen beruflichen Tätigkeiten gerechnet werden. Diese Substanzen gelten als gewerbliche Gifte und die Beschädigungen, die sie verursachen, müssen als Berufskrankheit berücksichtigt werden.

Die wichtigsten neurotoxischen Substanzen, deren häufigstes Auftreten sowie die dadurch ausgelöste klinische Symptomatik sind in den Tab. 38.**3** (gewerbliche Gifte) und Tab. 38.**4** (Pharmaka) zusammengefasst.

▶ Bei allen unklaren Bewusstseinsstörungen stets auch an eine Intoxikation denken! Häufigste Ursache: Antidepressiva und Benzodiazepine.

Tab. 38.3 Wichtige exogene Intoxikationen des Nervensystems mit gewerblichen Giften

Substanz	Häufige Giftquelle	Symptomatik	Therapie
Metalle oder Metalloide			
Thallium	Rattengift (meist suizidale Einnahme)	• vegetative Störungen • Erbrechen • Koliken • Haarausfall • schwere Polyneuropathien • symptomatische Psychosen (oft als Korsakow-Syndrom)	symptomatisch
Arsen	verschiedene Insektizide und Medikamente	• Kopfschmerzen • Schwindel • gastroinstestinale Symptome • später Polyneuropathie mit quälenden sensiblen Reizerscheinungen, jedoch ohne Hirnnervenbeteiligung • melanotische Hyperkeratose • Mees-Nagelstreifen • evtl. Haut- und Lungenkarzinom	symptomatisch
Blei	gewerblich früher bei Malern und Schriftsetzern, jetzt noch gelegentlich in der Blei verarbeitenden Industrie	• bei chronischer Vergiftung: • Polyneuropathie (Multiplex-Typ mit symmetrischer Streckparese der Hände) • evtl. Bleienzephalopathie	symptomatisch

Fortsetzung ►

Tab. 38.3 Fortsetzung

Substanz	Häufige Giftquelle	Symptomatik	Therapie
Phosphate			
Parathion (E 605)	Schädlingsbekämpfungsmittel (gewerbliche, fahrlässige oder suizidale Einnahme)	durch Hemmung der Cholinesterase kommt es zu einer Acetylcholinvergiftung mit: • Faszikulationen • Tremor • Streckkrämpfen • Speichelfluss • Miosis • Erbrechen • Koliken • Diarrhö • Bradykardie • evtl. epileptische Anfälle • evtl. Koma • evtl. Atemlähmung	• Atropin (Sofortdosis je 2 mg i. v. und i. m.), in schwersten Fällen mehrere hundert Milligramm am Tag • Obidoxim (250 mg i. v.) innerhalb der ersten 24 Stunden nach Giftaufnahme
Triarylphosphat	Weichmacher, Lösungsmittel, Bestandteil technischer Öle	• rein motorische Polyneuropathie • spastische Symptome (durch Schädigung des zentral-motorischen Neurons im Rückenmark)	symptomatisch
Organische Lösungsmittel Benzin, Nitrobenzol, Benzol, Tetrachlorkohlenstoff, Trichloräthylen	gewerblich, evtl. Sucht	• akute Rauschzustände • evtl. Krämpfe • Bewusstseinstrübungen • Koma • Atemlähmung • bei chronischer Einwirkung auch Polyneuropathie	symptomatisch
Kohlenmonoxid	gewerblich, suizidal, Fahrlässigkeit	• Gesichtsrötung • Kopfschmerzen • Schwindel • allgemeine Schwäche • Bewusstseinstrübungen • Streckkrämpfe • chronisches Koma • extrapyramidales Syndrom • ängstlich-delirante Psychosen	• künstliche Beatmung • $NaHCO_3$-Infusion unter Kontrolle der Säure-Basen-Werte • (bei Krampftätigkeit) Diazepam i. v.

Tab. 38.4 Wichtige exogene Intoxikationen des Nervensystems mit Pharmaka

Substanz	Häufige Giftquelle	Symptomatik	Therapie
Medikamente	Isoniazid, Nitrofurantoin, Zytostatika (z. B. Vincristin), Disulfiram, einige Antibiotika (z. B. Kanamycin, Gentamycin), Hydralazin	Polyneuropathien, evtl. Summationseffekt durch Alkohol oder diabetische Stoffwechselstörungen	symptomatisch
Belladonna-Alkaloide	anticholinerg wirksame Medikamente	• Hautrötung • Schleimhauttrockenheit • Anhidrose • Mydriasis • Hyperthermie • Tachykardie • delirante Psychosen • Krämpfe • Koma	• Magenspülung • reichlich Carbooffizin • Prostigmin als Antidot
Psychopharmaka	insbesondere Neuroleptika, Thymoleptika und Benzodiazepine	• Erbrechen • Blutdruckabfall • Bewusstseinsstörungen • Hyperkinesen • Akathisie • Krämpfe • Parkinson-Syndrom	• Herz-Kreislauf-Therapie • Akineton (i. v.)
Schlafmittel	v. a. Barbituratabusus	akut: • zunehmende Bewusstseinsstörung • Krämpfe • Atemlähmung chronisch: • zerebelläre Ataxie • Nystagmus bei Entzug: • Anfälle • delirante Psychosen	• Magenspülung • forcierte Diurese • stationäre Entziehungskur
Phenazetin	chronischer Schmerzmittelabusus	• diffuse Kopfschmerzen („Phenazetin-Kopfschmerz“) • vegetative Dysregulationen • später Niereninsuffizienz	Entziehungsbehandlung

39

Allgemeine Therapie neurologischer Krankheiten

Voraussetzung jeder sinnvollen Therapie ist eine genaue und zuverlässige **Diagnose**. Auf diese aufbauend muss die Wahl des Behandlungsweges erfolgen. Dabei sind die besonderen individuellen Gegebenheiten im einzelnen Krankheitsfall zu berücksichtigen und die sich bietenden therapeutischen Möglichkeiten kritisch abzuwägen. Wo möglich, sollte auch bei neurologischen Erkrankungen stets eine **kausale Therapie**, d. h. die Ausräumung der Krankheits-„Ursachen" angestrebt werden. In vielen Fällen wird sich aber die Behandlung auf **symptomatische Maßnahmen** beschränken müssen, die lediglich eine Besserung oder Linderung einzelner Krankheitserscheinungen oder die Verhütung weiterer Krankheitsfolgen zum Ziel haben können.

Die Wahl des therapeutischen Vorgehens bei den verschiedenen neurologischen Krankheiten erfolgt auf sehr unterschiedlichen Wegen. Dabei reicht die **Skala der therapeutischen Möglichkeiten** und Notwendigkeiten von der medikamentösen Behandlung über Physiotherapie, Ergotherapie, Elektrotherapie, neurochirurgische Eingriffe und Strahlenbehandlung bis hin zur Psychotherapie. Wichtig ist auch die Beratung des Patienten hinsichtlich der allgemeinen Lebensführung, v. a. in Bezug auf Ernährung, Genussmittelkonsum, Arbeit und Freizeitaktivitäten. Manche Patienten müssen über eine evtl. Abhängigkeit ihrer Erkrankung von bestimmten Situationen (z. B. Anfälle, Migräne, chronische Enzephalopathien) aufgeklärt werden. Nicht selten ist im Therapieplan das gleichzeitige oder nachgeschaltete Beschreiten mehrerer Behandlungswege erforderlich. Dies sollte jedoch nicht in einer unkontrollierbaren Polypragmasie enden.

39.1 Intensivbehandlung

Indikationen Bei einigen neurologischen Erkrankungen muss der Patient auf speziell eingerichteten Intensivstationen behandelt werden:

- primär zerebrales Koma, d. h. alle Zustände von Bewusstlosigkeit, die bei vaskulären, neoplastischen, entzündlichen und metabolischen Hirnprozessen auftreten können oder aus traumatischen Hirnschäden resultieren,
- Querschnittsyndrome, besonders des hohen Halsmarks;

- aszendierende Polyneuropathien und Polyneuritiden sowie akute Polyradikuloneuritis (GBS),
- Status epilepticus,
- spontane Subarachnoidalblutungen,
- einzelne Myopathien (z. B. im Falle schwerer myasthener Reaktionen und bei paroxysmalen Lähmungen).

Allgemeines zu Intensivpflege und -therapie. In den Grundzügen entspricht die Intensivpflege und -behandlung neurologischer Erkrankungen der Intensivtherapie anderer Krankheiten: Alle therapeutischen Möglichkeiten zum temporären Ersatz gestörter oder ausgefallener vitaler Organfunktionen müssen ausgeschöpft werden. Gleichzeitig ist das verursachende Grundleiden zu behandeln.

Voraussetzung hierfür ist die ständige Überwachung lebenswichtiger Parameter, v. a. der Temperatur-, Herz-Kreislauf- und Atemfunktionen. Ebenso wichtig ist die frühzeitige Erfassung von Störungen des Säure-Basen-Haushalts und des Kohlenhydratstoffwechsels. Eine intrakranielle Drucksteigerung muss erkannt und unverzüglich mit einer Entwässerungstherapie (Mannit- oder Sorbitinfusionen, Furosemid, Dexamethason) bei ausreichender Flüssigkeitszufuhr behandelt werden, sofern nicht ohnehin ein operatives Vorgehen indiziert ist, wie z. B. bei einem epi- oder subduralen Hämatom.

Bei bewusstlosen Patienten besteht die Gefahr, dass periphere Nerven aufgrund der fehlenden schützenden Schmerzreaktion geschädigt werden, z. B. durch falsche Lagerung, Quetschung und andere mechanische Schädigungen. Dies muss durch entsprechende pflegerische Maßnahmen vermieden werden! In der Regel kann die Intensivtherapie auch bei neurologischen Erkrankungen auf einen kurzen Zeitraum begrenzt werden. Gelegentlich ist aber auch eine langfristige, u. U. monatelange neurologische Intensivpflege erforderlich, z. B. bei der Poliomyelitis, bei hohen Querschnittsyndromen oder bei Polyneuropathien.

39.2 Schmerztherapie

Im Folgenden soll nur ein kurzer Überblick über die verschiedenen Optionen zur (symptomatischen) Schmerzbehandlung gegeben werden.

Neben einer gezielten passageren Regionalanästhesie mit Lokalanästhetika **(Blockadetechniken)** kommt der **medikamentösen Schmerztherapie** die weitaus größte Bedeutung zu. Darüber hinaus stehen bei chronischen, therapieresistenten Schmerzzuständen auch **neurochirurgische Eingriffe** zur Unterbrechung der Schmerzleitung zur Verfügung.

39.2.1 Medikamentöse Therapie

Analgetika mit antipyretischer Wirkung. Der Wirkungsmechanismus dieser Substanzen beruht auf einer Interferenz mit Prostaglandinen (Synthesehemmung und z. T. Rezeptorblockade):

- Salicylsäurederivate,
- p-Aminophenolderivate (z. B. Paracetamol),
- nichtsteroidale Antiphlogistika (z. B. Ibuprofen).

Analgetika mit morphinartiger Wirkung. Der Wirkungsmechanismus dieser Substanzen erfolgt über Opiatrezeptoren. Analgetika mit morphinartiger Wirkung besitzen ein mehr oder weniger ausgeprägtes Suchtpotenzial; trotz dieses Suchtpotenzials sollten diese Medikamente in der Palliativmedizin und bei stärksten Schmerzen dem Patien-

ten nicht vorenthalten und v. a. hinreichend hoch dosiert werden. Einzelne Medikamente sind:

- Morphin (auch als Schmerzpumpe),
- Levomethadon,
- Pethidin,
- Buprenorphin,
- Tilidin.

Weitere Medikamente mit analgetischer Wirkung.

- Antidepressiva, die die Schmerzschwelle anheben (Amitriptylin, Imipramin, Doxepin, Paroxetin, Clomipramin),
- Antikonvulsiva mit antineuralgischer Wirkung (Gabapentin, Tropiramat, Pregabalin, Lamotrigin, Carbamazepin).

39.2.2 Neurochirurgische Eingriffe

Durch die wesentlich verbesserten medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten sind neurochirurgische Eingriffe selten. Von besonderer Bedeutung ist jedoch weiterhin die Operation nach Jannetta.

Operative Dekompression der Trigeminuswurzel (Operation nach Jannetta). Bei diesem Eingriff, der bei schweren Trigeminusneuralgien z. T. überraschende Erfolge zu verzeichnen hat, wird die Trigeminuswurzel von der Druckwirkung arteriosklerotischer, elongierter und ektatischer Hirnbasisarterien (insbesondere der A. cerebelli superior) befreit.

Weitere operative Verfahren. In Einzelfällen können nach Versagen der medikamentösen Therapie die nachfolgend aufgeführten Verfahren diskutiert werden. Es besteht jedoch stets eine **Rezidivgefahr** oder die Gefahr, dass sich eine **Anaesthesia dolorosa** entwickelt, die mit heftigen Schmerzen im Bereich der operativ herbeigeführten anästhetischen Areale einhergeht.

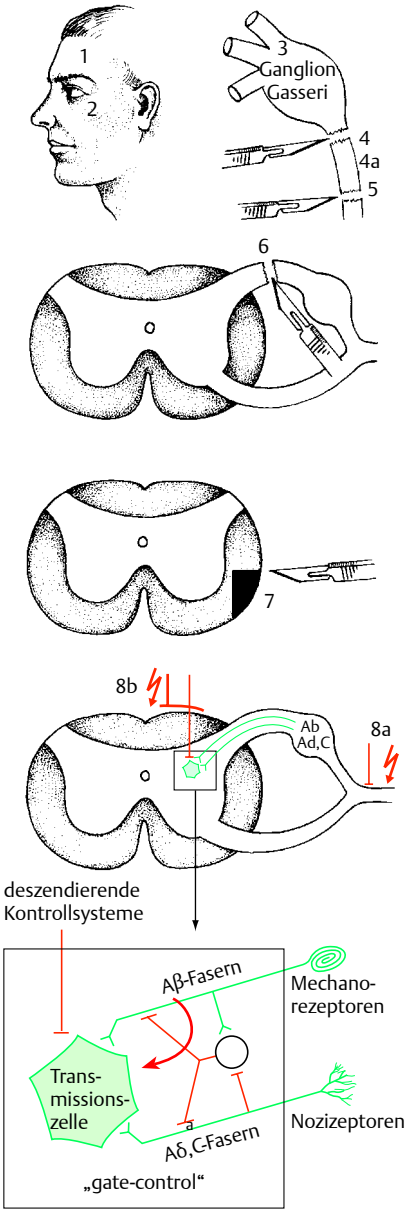
- Operative Verfahren **bei Trigeminusneuralgien ohne vaskuläre Kompression**, z. B. bei Multipler Sklerose:
  - Thermokoagulation des Ganglion Gasseri,
  - perkutane retroganglionäre Glyzerininstallation,
  - DREZ (dorsal root entry zone coagulation). Der Einsatz dieser Methode kann nach sonstiger Therapieresistenz bei ausgeprägten neuropathischen Schmerzen, z. B. nach Wurzelausrissen oder auch bei Zosterneuralgien diskutiert werden.
- In **Einzelfällen** können auch die **epidurale Neurostimulation oder andere Stimulationsverfahren** erwogen werden, z. B. bei Kausalgien (S. 124), CPRS (S. 123), Stumpfschmerzen oder Wurzelausrissen sowie bei therapieresistenten Schmerzen nach peripheren Nervenschädigungen und Plexusläsionen.

39.2.3 Aktivierung körpereigener Schmerzhemmsysteme

Die körpereigenen Schmerzhemmsysteme können mit verschiedenen Methoden auf unterschiedlichen Ebenen des Nervensystems aktiviert werden:

- Elektrostimulation,
- Akupunktur und Elektroakupunktur,
- psychotherapeutische Entspannungsmethoden,
- Hypnose.

Elektrostimulation. Diese nicht destruktiven Methoden sind v. a. bei gutartigen Prozessen mit medikamentös schwer oder nicht beeinflussbaren Schmerzen indiziert, z. B.



1 Exhärese des N. supraorbitalis
2 Exhärese des N. infraorbitalis
3 Elektrokoagulation des Ganglion Gasseri (Kirschner)
4 Retroganglionäre Durchtrennung der sensiblen Trigeminuswurzel (Spiller-Frazier)
4a Dekompression der Trigeminuswurzel (Jannetta)
5 Durchschneidung der sensiblen Trigeminuswurzel im Kleinhirnbrückenwinkel (Dandy)
6 Hintere spinale Rhizotomie (Foerster)
7 Anterolaterale Chordotomie (Spiller)
8 Elektrosimulation
8a Transkutane Nervenstimulation (TNS)
8b Dorsal Column Stimulation (DCS)

Abb. 39.1 Neurochirurgische Eingriffe zur Schmerzbehandlung (z. T. historische Verfahren)

Phantomschmerzen, Zosterneuralgien, Kausalgien und Arachnoradikulopathien.

Das **hypothetische Prinzip** dieser Therapie beruht auf der – allerdings elektrophysiologisch und experimentell noch nicht bestätigten – **„Gate Control Theory“**: Im Hinterhornbereich kann über eine Stimulation dicker markhaltiger, schnell leitender (30 – 100 m/s) Afferenzen, sog. Aβ-Fasern, eine Hemmung der Schmerzafferenzen, d. h. der unmyelinisierten, langsam leitenden (2 – 3 m/s) Aδ-Fasern und C-Fasern erfolgen. Dieser präsynaptische Hemmeffekt auf die dünnen afferenten Schmerzfasern bringt gewissermaßen eine „Torkontrolle“ für die in das Hinterhorn eintretenden Schmerzsignale. Bei der therapeutischen Elektrostimulation wird dies dadurch genutzt, dass durch eine kontrollierte elektrische A-Faser-Reizung, die vom Patienten selbst ausgelöst wird, eine Schmerzbekämpfung in Form einer „Schmerzverdeckung“ erzielt wird.

An **Elektrostimulationsverfahren** sind v. a. zu nennen: die **epidurale Rückenmarkstimulation**, zu der die Elektroden im Bereich der Hinterstränge implantiert werden, und die **Transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS)**, bei der keine Implantation erforderlich ist, sondern die Reizung proximaler Nervenabschnitte über Oberflächenelektroden erfolgt.

Neuerdings werden auch Tiefenhirnstimulationen als weitere Option bei sonst therapieresistenten Schmerzzuständen diskutiert.

39.3 Aufgaben und Wege der Rehabilitation

Schwere Ausfälle nach neurologischen Erkrankungen machen Rehabilitationsmaßnahmen erforderlich, die dem Patienten eine möglichst optimale Wiedereingliederung in seine Familie und in seine beruflich-sozialen Aufgaben ermöglichen sollen.

Medizinische Rehabilitation. Schwerpunkte der medizinischen Rehabilitation sind neben der **Krankengymnastik** v. a. die **Ergotherapie** mit Schulung der Fertigkeiten des täglichen Lebens und – wo erforderlich – eine Hilfsmittelanpassung (z. B. orthopädische Hilfsmittel).

Soziale Rehabilitation. In der sozialen Rehabilitation sind primär Berufsförderung, Arbeitsvermittlung, Wohnungsfürsorge und Erhalt bzw. Verbesserung der Mobilität von besonderer Bedeutung. Ein in jedem Einzelfall sorgfältig aufzustellender Rehabilitationsplan, der von der Art der bestehenden Störungen ausgeht bzw. von dem verbliebenen Leistungsvermögen des Patienten, dient der Koordinierung aller erforderlichen Hilfsmaßnahmen.

39.4 Therapie häufiger neurologischer Störungen

Paresen finden sich bei zahlreichen neurologischen Krankheitsbildern, z. B. bei Myopathien, peripher neurogenen Läsionen, Querschnittlähmungen und zerebralen Erkrankungen.

39.4.1 Therapie von Paresen

Bei der symptomatischen Therapie von Extremitätenparesen muss zwischen peripher neurogenen bzw. myogenen und zentralen Paresen differenziert werden.

Peripher neurogene und myogene Paresen

Von zentraler Bedeutung ist hier v. a. die adäquate **Lagerung** der gelähmten Gliedmaßen, um Sehnen-, Muskel- und Gelenkschäden (meist in Form von Überdehnungen) zu vermeiden.

Die **krankengymnastische Behandlung** muss bei allen, auch bei kompletten Lähmungen frühzeitig mit einem isotonischen und isometrischen Muskeltraining beginnen. Gleichzeitig fällt ihr die Aufgabe zu, durch gründliche passive Bewegungen die Funktionsfähigkeit aller von der Lähmung betroffenen Gelenke zu erhalten.

Die Bewegungstherapie kann später unterstützt werden durch **thermische** und **hydrotherapeutische Maßnahmen** (warme Bewegungsbäder).

Bei vollständigen peripher neurogenen Lähmungen ist nach Abschluss der Initialphase der Erkrankung darüber hinaus eine elektrische **Reizstromtherapie** zu erwägen. Diese wird, wenn der Muskel mehr oder minder ausgedehnt denerviert ist, mit Exponenzialstromimpulsen durchgeführt und dient ausschließlich der Erhaltung der Kontraktilität des Muskels. Die nervale Regeneration wird hierdurch jedoch nicht gefördert. Die Reizstromtherapie sollte nur so lange fortgesetzt werden, bis die Willkürinnervation wiederkehrt.

Bei myogenen Lähmungen kann von einer Elektrotherapie kein Erfolg erwartet werden.

Bei spastischen Lähmungen ist eine Elektrotherapie ebenfalls nicht hilfreich, u. U. sogar schädlich.

Sekundärschäden von irreversiblen schlaffen Lähmungen lassen sich gelegentlich durch **operative** Nerven- oder Muskelverpflanzungen, Gelenkversteifungen oder auch mit orthopädischen Hilfen lindern.

Wichtig ist, zumindest für die Dauer der vollständigen Lähmung, die Durchführung einer Thromboseprophylaxe.

Querschnittlähmungen

Der Schwierigkeitsgrad der Behandlung von Querschnittlähmungen wird ganz wesentlich durch die Höhe des Rückenmarkschadens bestimmt. Neben der **Behandlung der Extremitätenlähmungen**, die – sofern die Paresen spastisch sind – der Therapie bei zerebralen Lähmungen entspricht, stellt die **Behandlung der neurogenen Blasenstörungen** meist eine besonders schwierige Aufgabe dar. Wichtigste Ziele sind dabei die Verhütung oder Eindämmung von Infektionen, die Aufrechterhaltung einer ausreichenden Blasenkapazität und die Wiederherstellung einer periodischen Miktion durch ein systematisches Blasentraining. Die **Regulation der Stuhlentleerung** gelingt in der Regel leichter und rascher. Weitere Behandlungsaufgaben bei Querschnittslähmungen bestehen in der **Prophylaxe und Therapie von Dekubitalgeschwüren** und in Maßnahmen gegen drohende **Gelenkkontrakturen**. Möglichst frühzeitig sollte dann mit einer aufbauenden Trainingsbehandlung (Sitzübungen, Steh- und Gehübungen mit Hilfe von Gipsschienen und Schienen-Schellenapparaten) begonnen werden, bei der – auch durch sportliche Betätigungen – vor allem eine Kompensationsschulung der funktionsfähig gebliebenen Arm-, Schulter- und Rückenmuskulatur angestrebt werden muss.

Zerebrale Paresen

Von zentraler Bedeutung ist hier die zweckmäßige **Lagerung** der gelähmten Gliedmaßen. Bedingt durch eine mehr oder weniger

ausgeprägte Spastik mit unterschiedlicher Tonussteigerung von Agonisten und Antagonisten drohen Fehlhaltungen und Kontrakturen – an den Armen Beugekontrakturen, an den Beinen meist Adduktions- und Außenrotationskontrakturen sowie Krallenzehen.

Zur **Prophylaxe** sollte an den Armen v. a. auf eine vorwiegende Strecklagerung im Ellbogengelenk, eine Dorsalflexion im Handgelenk und eine Streckung der spastisch gelähmten Finger, an den Beinen auf entsprechende Lagerungen in Hüft-, Knie- und Fußgelenken geachtet werden.

Frühzeitig muss bei zerebralen Paresen auch mit **passiven und aktiven Bewegungsübungen** begonnen werden. Sie müssen intensiv und regelmäßig durchgeführt werden – zunächst mit dem Ziel, die Beweglichkeit der Gelenke zu erhalten. Bessert sich der Lähmungsgrad der Paresen allmählich, so müssen gezielte **aktive Bewegungsübungen** in den Vordergrund treten und v. a. durch Übungen der koordinativen Motorik ergänzt werden:

- Mit **Lockerungsübungen**, ggf. im warmen Wasser sowie mit Dehnlagerungen, lässt sich eine **leichtgradige** Spastik meist recht gut beeinflussen.
- Bei **hochgradiger** Spastik kann ein spastikdämpfender Effekt auch **medikamentös** (z. B. durch Baclofen, Tizanidin, Diazepam, Tetrazepam) angestrebt werden:
  - bei **fokaler** und **regionaler** Spastik kann eine Behandlung mit **Botulinumtoxin** sinnvoll sein,
  - bei einer **chronischen, ausgedehnten** und **schweren Spastik** ist eine intrathekale Therapie mit Baclofen oft sinnvoll.
- In **schwersten Fällen**, z. B. bei spastischen Paraparesen, lassen sich manchmal **operative** Maßnahmen zur Unterbrechung des die Spastik unterhaltenden Reflexbogens nicht umgehen.
- Neuroprotektive Maßnahmen mit Elektrostimulation nervaler Strukturen kommen bei der Spastik **in Einzelfällen** zur Anwendung.

► Ein gewisser Resttonus der spastisch gelähmten Muskulatur ist für Steh- und Gehfähigkeit unerlässlich („Bedarfsspastik"!)

39.4.2 Behandlung extrapyramidaler Störungen

Therapie von Hypokinesien. Neben der bereits auf S. 247 erwähnten medikamentösen Therapie der hypokinetisch-rigiden Syndrome liegt ein Schwerpunkt der Behandlung aller extrapyramidalen Störungen in der **Krankengymnastik**. Der krankengymnastische Therapieplan basiert hier zunächst auf **Massagen** und **passiven Bewegungen**, die der Lockerung des Rigors dienen. Es folgen **aktive Bewegungsübungen**, die Rumpf und Extremitäten gleichermaßen einbeziehen und das Bewegungsausmaß vergrößern sowie die Geschwindigkeit der Bewegungsabläufe steigern sollen. Bei diesen Bewegungs- und Gehübungen sowie beim Gleichgewichtstraining ist v. a. auf eine gelockerte Körper- und Extremitätenhaltung zu achten. An **Zeichen-** und **Schreibübungen** lässt sich der Behandlungserfolg v. a. des Feinmotorik-Trainings gut verfolgen. Das Therapieprogramm sollte durch Spiele und handwerkliche Tätigkeiten sowie Atemgymnastik, Stimm- und Sprachübungen erweitert werden.

Therapie von Hyperkinesien. Besondere Schwierigkeiten bereitet meist die Behandlung der verschiedenen Hyperkinesien. Vor allem der Tremor des Parkinson-Kranken lässt sich **medikamentös** oft nur unzurei-

chend lindern. Bei komplexeren, insbesondere bei choreoathetotischen Hyperkinesien kann – wie bei den einzelnen Krankheitsbildern schon erwähnt – eine Behandlung mit Reserpin und Neuroleptika versucht werden mit dem Ziel, eine „Parkinson-Akinese“ zu erzeugen.

Bei choreatischen Dyskinesien – insbesondere im Gesichtsbereich – werden Besserungen nach Einsatz von Tiaprid, das im Tierexperiment die Dopaminrezeptoren von Caudatum und Putamen relativ spezifisch inhibiert, beobachtet.

Zur medikamentösen Therapie der Chorea Huntington s. S. 253. In Fällen mit schweren und anhaltenden Hyperkinesien bleibt eine **stereotaktische Operation** mit Ausschaltung bestimmter Areale im Thalamus oder Pallidum in Erwägung zu ziehen sowie ggf. eine tiefe Hirnstimulation (Elektrostimulation mit einem „Hirnschrittmacher“).

Bei der Betreuung von Patienten mit extrapyramidal-motorischen Störungen müssen insbesondere auch die Angehörigen einbezogen werden, um zu verhindern, dass Hypomimie, Akinese oder hyperkinetische Bewegungsunruhe von der Umgebung des Kranken als Ausdruck einer Demenz verkannt werden.

40

Wichtige Leitsymptome und mögliche neurologische und nichtneurologische Ursachen

Tab. 40.1 Akute und subakute Kopf-/Gesichtsschmerzen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
perakut	
Neurologie	• Subarachnoidalblutung • Hirnblutung (spontane) • epidurales Hämatom • Liquorüberdruck (akute Liquorabflussbehinderung)
Ophthalmologie	• akuter Glaukomanfall
subakut-progredient	
Neurologie	• subdurales Hämatom • Meningitis/Enzephalitis • rasche intrakranielle Raumforderung (Tumor, Abszess) • venöse zerebrale Thrombose • Arteriitis cranialis • diabetische Ophthalmoplegie • Tolosa-Hunt-Syndrom • Liquorunterdruck (postpunktionell) • Zoster oticus
Innere Medizin	• hypertensive Krise
HNO-Heilkunde/Zahnarzt	• akute Sinusitis • akute Otitis media • akute Otitis externa • dentale Erkrankungen • Costen-Syndrom • Zoster oticus

Tab. 40.2 Chronische Kopf-/Gesichtsschmerzen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
chronisch-progredient	
Neurologie	• langsam progrediente intrakranielle Raumforderung, z. B. Tumor • chronisch-subdurales Hämatom • Pseudotumor cerebri • Intoxikationen • HWS-Erkrankungen • Neuroborreliose • Neurolues • chronischer Schmerzmittelabusus
Psychiatrie	• endogene Psychosen (Depressionen)
Innere Medizin	• arterielle Hypertonie/Herzinsuffizienz/Infektionskrankheiten • Prä-Urämie/Hepatopathien • Anämien/Polycythaemia vera • medikamentös (z. B. Nitropräparate)
HNO-Heilkunde	• chronische Sinusitis
Ophthalmologie	• Strabismus latens (Heterophorie)
rezidivierend	
Neurologie	• Migräne • Bing-Horton-Syndrom • Spannungskopfschmerz • Trigeminusneuralgie und andere Gesichtsneuralgien • vertebragener Kopfschmerz
Innere Medizin	• Hypertonie-Kopfschmerz
HNO-Heilkunde	• Glossopharyngeus-Neuralgie • Sluder-Neuralgie • Aurikulotemporalis-Neuralgie

Tab. 40.3 Akute und subakute Bewusstseinsstörungen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• Basilaristhrombose • Hirnstamminfarkt, -blutung • Subarachnoidalblutung • epidurales Hämatom • chronisch-subdurales Hämatom • Hirnsinus- und -venenthrombosen • Meningoenzephalitis • Hirntumor • zerebraler (epileptischer) Anfall (Grand-Mal)
Innere Medizin	• hypoglykämischer Schock • Coma diabeticum • Coma hepaticum • Coma uraemicum • hyperosmolares Koma • Addison-Krise • hyperthyreotische Krise • Koma bei Hypothyreose • Intoxikationen • Herzrhythmusstörungen (Asystolien)

Tab. 40.4 Gleichgewichtsstörungen (oft geklagt als „Schwindel“)

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• peripher-neuropathisch • spinal (Hinterstrang) • zerebellär • Hirnstamm • Großhirn • epileptische Phänomene • phobischer Schwindel
Innere Medizin	• Subclavian-Steal-Syndrom • orthostatischer Schwindel (auch kardiogen) • infektiös-toxisch/anämisch
Orthopädie	• zervikogen (u. a. zervikale Spondylose) (umstritten)
HNO-Heilkunde	• Morbus Ménière • Labyrinthapoplexie • Neuronitis vestibularis • Akustikusneurinom

Tab. 40.5 Akute Sehstörungen (Visus-Störungen)

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• transitorische ischämische Attacke (TIA) • Migräne • Riesenzellarteriitis (Arteriitis cranialis) • Retrobulbärneuritis (Multiple Sklerose)
Ophthalmologie	• Zentralarterienverschluss • Glaskörperblutung • Zentralvenenthrombose • Netzhautablösung • Glaukomanfall • akute Iritis • Bindehautentzündung
Innere Medizin	• Hypotonie/Herzinsuffizienz • Hypertonie • paraneoplastisch

Tab. 40.6 Schluckstörungen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• (beidseitige) kaudale Hirnnervenstörungen • Erkrankungen der Basalganglien • Hirnstammerkrankungen • Erkrankungen des Kortex • Muskelerkrankungen, z. B. Myasthenie • Botulismus
HNO-Heilkunde	• (die Schluckstörung ist hier meist nicht das Leit-, sondern Sekundärsymptom) • Tumoren im Oro-/Hypopharynx • Kehlkopftumoren • Zenker-Divertikel im Hypopharynx • chronische Pharyngitis • akute Tonsillitis • Seitenstrang-Angina • retropharyngeales Hämatom (traumatisch)

Fortsetzung ►

Tab. 40.6 Fortsetzung

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Innere Medizin	
• **ösophageale Dysphagie ohne weitere Lokalbeschwerden**	• Mediastinal-Tumor/Bronchial-Ca./Ösophagus-Ca. • Aortenaneurysma/Mitralstenose/Ösophagus-Divertikel
• **ösophageale Dysphagie mit Schmerzen**	• Ösophagus-Ca./Ösophagitis/Ösophagusulkus/Hiatushernie • Refluxkrankheit/Fremdkörper im Ösophagus/Ösophagusspasmen
• **ösophageale Dysphagie mit Regurgitation**	• Ösophagusdivertikel/Ösophagus-Ca./Kardia-Ca. • stenosierende Magenprozesse

Tab. 40.7 Schulter-Arm-Schmerz

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• intraspinaler (zervikothorakaler) Prozess (z. B. Tumor, Syringomyelie) • Wurzelneurinom (zervikothorakal) • Herpes zoster • Borreliose • Armplexusläsionen • neuralgische Schultermyatrophie • Sulcus-ulnaris-Syndrom • Karpaltunnel-Syndrom • Myositis • Morbus Parkinson
Orthopädie	• HWS-Erkrankungen (Spondylose, Bandscheibenvorfall, Tumor, traumatisch) • BWS-Erkrankungen (Osteoporose, Tumor, Traumen, M. Scheuermann) • Thoracic-outlet-Syndrom • Schultergelenkserkrankungen (Arthrose, Arthritis, Tumor, Trauma) • Periarthropathia humeroscapularis • Humeruskopfnekrose • Epicondylitis medialis
Innere Medizin	• Herzinfarkt, Koronarinsuffizienz • Gallenblasenerkrankungen • Pancoast-Tumor • subphrenischer Abszess • arterielle Durchblutungsstörungen im Armbereich • Thrombose der V. axillaris • chronische Polyarthritis • Gicht • Polymyalgia rheumatica

Tab. 40.8 Kreuzschmerzen und Beinschmerzen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• intraspinale Raumforderung: – Tumor – Bandscheibenprolaps • Plexus-lumbosacralis-Läsion: – Tumor – Diabetes – neuralgische Myatrophie – Beckentraumen • Ilioinguinalis-Syndrom • Meralgia paraesthetica • Tibialis-anterior-Syndrom • Borreliose • Herpes zoster • Polyneuropathien
Orthopädie	• ossäre LWS- und Becken-Erkrankungen • arthroligamentäre LWS-Erkrankungen („Facetten-Syndrom“) • Iliosakralgelenk-Erkrankungen (u. a. Morbus Bechterew) • Diskuserkrankungen • Osteoporose • lumbale Spinalkanalstenose • Kokzygodynie • Hüftgelenkserkrankungen • Baastrup-Syndrom (Disarthrosis interspinosa)
Innere Medizin	• Claudicatio intermittens (vaskulär) • Beckenvenenthrombose • retroperitoneales Hämatom (z. B. nach Antikoagulanzientherapie)
Urologie Gastroenterologie Gynäkologie	• fachbezogene Erkrankungen im unteren Bauchraum

Tab. 40.9 Myalgien und Krampi

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Allgemeinmedizin	• Überanstrengung (sog. Muskelkater) • Muskelischämie • Fibromyalgie-Syndrom
Neurologie	• radikuläre Syndrome (v. a. S 1-Wurzel) • Polyneuropathie • nach Poliomyelitis • ALS • Myopathien, z. B. bei Carnitin-Mangel • Restless-Legs-Syndrom
Psychiatrie	• Depressionen
Innere Medizin	• Niereninsuffizienz, nach Dialyse • Hypothyreose • Morbus Addison • Elektrolytstörungen (v. a. Magnesium, Calcium) • Virusinfekte (z. B. Coxsackie) • Borreliose • Trichinose • Autoimmunerkrankungen (z. B. Lupus erythematodes, Polymyalgia rheumatica) • medikamentös (z. B. Diuretika, Cyclosporin)

Tab. 40.10 Schwäche (geklagt als „Lähmung“)

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• regionale periphere Nervenläsionen • polytop periphere Nervenerkrankungen (Polyneuropathien) • zentral-motorische Lähmungen • Morbus Parkinson • Myopathien, Myasthenie
Psychiatrie	• funktionell psychoreaktive Lähmungen
Orthopädie/ Chirurgie	• Arthropathien • Tendopathien • ossäre Bedingungen • enger Spinalkanal (Claudicatio intermittens spinalis) • Sudeck-Syndrom
Innere Medizin	• lokale Ischämien • episodische (hypo-/hyperkaliämische) Lähmungen • thyreotoxische Myopathie • hypothyreotische Myopathie • Kortison-Myopathie

Tab. 40.11 Miktionsstörungen

Fachgebiet	Mögliche Ursachen
Neurologie	• **kortikal enthemmte Blase** (imperativer Harndrang, unkontrollierte Miktion, Pollakisurie bei mäßiger Füllung, normaler Blasentonus, kein Restharn) – Demenzsyndrome – vaskuläre zerebrale Prozesse – Enzephalitiden (u. a. MS) – Hirntumoren – Grand-Mal-Anfälle – Hydrocephalus aresorptivus – traumatische Hirnläsionen – Morbus Parkinson • **spinale (automatische) Reflexblase** (unkontrollierte Reflexmiktion, kein Harndrang, spastischer Blasentonus, geringer Restharn) – Rückenmarkprozesse oberhalb des Sakralmarkes: raumfordernde Prozesse (Tumoren), Entzündungen (Myelitiden, MS), traumatische Läsionen • **denervierte (autonome) Blase** (kein Harndrang, großer Restharn, Überlaufblase, schlaffer Blasentonus) – Kauda-Konus-Prozesse: Tumoren, Nc. pulposus-Massenprolaps, traumatische Läsionen – Polyradikulitiden (z. B. bei Borreliose) – autonome Polyneuropathien (u. a. bei Diabetes) • **psychogene Miktionsstörungen**
Urologie	• **Stressinkontinenz** (Insuffizienz des Sphincter ext. urethrae) – Beckenbodenschwäche – Descensus uteri • **Überlaufinkontinenz** – Prostatatumor – Harnröhrenstriktur – Detrusorschwäche • **Dranginkontinenz** – Urozystitis – Schrumpfblase • **Harnverhaltung** – Blasentumor – Blasensteine – Prostatatumor

Sachverzeichnis

A

AADC = Aromatische-Aminosäure-Decarboxylase 327
Abasie 54
Abblassung, temporale 14
Abduzenslähmung **19**
Absencen 338
– Status 338
Abszess, spinaler **424**
Abtropfmetastase 319
Acetylcholinrezeptor (AchR) 459
Acetylcholinvergiftung, Symptome 508
Achillessehnenreflex (ASR) 6
AchR = Acetylcholinrezeptor 459
Acrodermatitis chronica atrophicans 295
AD = Alzheimerdemenz 265
Addison, Morbus 500
ADEM = Enzephalomyelitis, akute disseminierende 275
Adenom
– basophiles 324
– chromophobes 323
– eosinophiles 324
– hormonaktives 324
– hormoninaktives 323
Adenoma sebaceum 390
Adie-Syndrom **16**
Adson-Manöver 133
Adversivanfall 156, 339
Adynamia episodica hereditaria 480
AEP = Potenziale, akustisch evozierte **88**
Affektinkontinenz 68
Affektlabilität 68
Affektstörung **68**
Affektverflachung 68
Agnosie **199**
– akustische 199
– visuelle 199
Agrafie 196
Agrammatismus 197
Ahorn-Sirup-Krankheit 375
AIDP = Polyneuropathie, akute inflammatorische demyelinisierende 446
AIDS = Immundefekt, erworbener 306
Akalkulie 196
Akathisie 256
Akinese 167
– frontale 156
Akinetic Seizures 337
Aktionszittern 168
Akustikusneurinom **320**
Akutdyskinesie 256
Aldosteronismus 501
Alertness 69
Alexie 195
Algodystrophie *s.* Complex regional pain syndrome Typ I
Alien-Limb-Phänomen 246
Aliquorrhösyndrom 397
Alkohol-Polyneuropathie 443
Alkohol-Embryopathie 380
Alles-oder-nichts-Gesetz 45
Alpha-Blockierung 79
Alpha-Galaktosidase-A-Mangel 372
Alpha-Rigidität 41
Alpha-Welle 79
ALS = Lateralsklerose, amyotrophische 456
Alzheimerdemenz (AD) 265
Amantadinsalze 251
Amaurose, einseitige 16
Amaurosis fugax 214
Amimie 167
Aminoazidopathie 374
Aminosäurestoffwechsel, gestörter **374**
Amiodaron-Polyneuropathie 444
Ammonshornsklerose 335
Amnesie
– anterograde 194, 354
– kongrade 194, 354
– nach Schädel-Hirn-Trauma 194
– retrograde 194, 354
– transitorische (transiente), globale (TGA) 195
Amylo-1,4-1,6-Transglucosidase-Mangel 482
Amylo-1-6-Glucosidase-Mangel 482
Amyloid-Precursor-Protein (APP) 265
Amyloidose, primäre hereditäre 453
Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) 456
ANA = Antikörper, antinukleäre 282
Anaesthesia **57**
– dolorosa 512
Anakusis 25
Analgesia dolorosa **57**
Analgesie 58
Analgetika 511
Analreflex 48
Anamnese **2**
– Grundlagen **2**
– vegetative **2**
Anarthrie 70
Anästhesie 58
Andersen-Erkrankung 482
Aneurysma
– A. carotis interna 231
– A. cerebri media 232

Anfall
– einfach-fokaler 331, **338**
– fokaler 338
– generalisierter 334
– hypoglykämischer 349
– kataplektischer 422
– komplex-fokaler 333, **340**
– myoklonischer 338
– narkoleptischer 422
– nichtklassifizierbarer 334
– psychogener, dissoziativer 349
– synkopaler 348
Anfallsleiden **329**
– epileptisches **330**
– – Klassifikation **332**
– Leitlinien, diagnostische **342**
– nicht epileptisches **347**
– Veränderungen, psychische **341**
Anfallsphase
– klonische 335
– postparoxysmale 335
– tonische 334
Angiografie **104**, 319
Angiom
– A. cerebri media 232
– kavernöses 430
– spinal-arteriovenöses 430
Angiomatose
– enzephalotrigeminale 391
– retinozerebellare 392
Angiomatosis retinae 15, 392
Anhidrose 140
– quadrantenförmige 140
Anisokorie 16
Anosmie **12**
– rhinogene **12**
Anosognosie 200
Anteriorteilinfarkt 311
Antibiotikaintoxikation 509
Antibiotikatherapie
– Meningitis, bakterielle 288
– Neuroborreliose 295
– Neurolues 298
– tuberkulostatische 291
Antikoagulanzientherapie 239
Antikonvulsiva **344**
Antikörper
– antinukleäre (ANA) 282
– paraneoplastische 503 – 505
Antizipation 477
Antriebsstörung **68,** 269
Anzapfsyndrom 206
Aphasie 70, **195**
– amnestische 197
– globale 197
– Hauptformen 195
– subkortikale
– – motorische 198
– – sensorische 198
– transkortikale 198
Apnoe, nächtliche 421
Apnoe-Test **114**
ApoE = Apolipoprotein E 265
Apolipoprotein E (ApoE) 265
Apoplexia labyrinthi 414
APP = Amyloid-Precursor-Protein 265
Apraxie **198**
– ideatorische 199
– ideomotorische 199
– konstruktive 199
Aquaporin-4 426
Äquivalenztyp 246
Arachnitis
– adhaesiva 189
– opticochiasmatica 189
Arachnoidalzyste **189**
Arachnopathie, spinale 189
Arbovirus 299
Arc de Cercle 349
Archizerebellum-Läsion 175
Arenaviren 299
Argyll-Robertson-Pupille 297
– starre 16
Armhalteversuch 42
Armnervenläsion 138
Armpendeltest 41
Armplexusläsion **132**
Armplexusneuritis 133
Arnold-Chiari-Syndrom 382
Aromatische-Aminosäure-Decarboxylase (AADC) 327
Arsenintoxikation 507
Arteria(e)
– carotis
– – externa 202
– – interna 202
– – – Aneurysma 231
– – – Verschluss **213**
– cerebelli, inferior-posterior, Verschluss 219
– cerebri
– – anterior 202
– – – Verschluss 216
– – media 202
– – – Aneurysma 231
– – – Angiom 319
– – – Verschluss 214
– – posterior 202
– – – Verschluss 216
– choroidea anterior 202
– – Verschluss 215
– spinales posteriores 428
– spinalis anterior 428
– vertebrales 202, 428
– – Irritation 143
Arteria-spinalis-anterior-Syndrom 183, **428**
Arteria-spinalis-posterior-Syndrom 430
Arteria-sulcocommissuralis-Syndrom 429
Arteriitis temporalis 282, **405**
Arteriosklerose *s.* Atherosklerose
Arteriosklerosekopfschmerz 410
Arthropathie, tibiale 297
Artikulation 196
Artikulationsstörungen 70
Arylsulfatase-A-Aktivitätsmangel 371
Arztdiagnose 3

ASR = Achillessehnenreflex 6
Astasie 53
Asthenie, zerebelläre 175
Astrozytom **315**
– anaplastisches 316
– differenziertes 316
– Grad III 391
– Grad III/IV 392
– pilozytäres 315
Asynergie 174
Ataxia teleangiectatica Louis-Bar 392
Ataxie 52, **259**
– zerebelläre **174**
Atemzentrum, ausgefallenes 114
Atherosklerose 209, 493
– fortgeschrittene 209
Athetose **171**, 254
Athétose double 171, 255
Atlasassimilation 383
Atrophie
– muskuläre **38**
– sporadische olivopontozerebelläre (SOPCA) 258
Atrophie cérébelleuse tardive 258
Attacke, transitorische ischämische (TIA) 222
Aufmerksamkeit **69**
– gestörte 69
Aufwachepilepsie 336
Aufwachstörung 419
Augenhintergrundspiegelung 14
Augenmotorik **17**
Augenmuskelparesen **18**
– Ursachen **18**
Augenzittern 26
Aura 334, 401
Aurikulotemporalisneuralgie 407
Autoimmunhypothese 271
Autoimmunreaktion, T-Zell-vermittelte 272
Automatismus
– oraler 340
– spinaler 180
Autoregulation zerebraler Durchblutung 204
Autotopagnosie 157, 200
Axonopathie 139
Axonotmesis **122**
Azathioprin 463

B

Babinski-Gruppe 51
BAEP = Brainstem Acoustic Evoked Potentials 88
Ballismus **171**, 255
Ballonsella 324
Balo-Enzephalitis 275
Bandscheibenvorfall
– lumbaler, Formen 178
– LWK 5/SWK 1 182
Bannwarth-Syndrom 294
Bárány-Zeigeversuch **52**
Barbiturate 358
– Intoxikation 509
Basalganglien 37
– Funktion 165
Basalgangliensyndrom
– hyperkinetisch-hypotones 165
– hypokinetisch-rigides 165
Basilarismigräne 402
Basilarisspitzen-Syndrom 217
Basilarisverschluss 322
Basistherapie, tuberkulostatische 292
Battle-Zeichen 351
Bauchdeckenreflex 48
Bauchhautreflex (BHR) **48**
– fehlender 273
Beat-to-Beat-Analyse 65
Bechterew-Kern 25
Bedarfsspastik 516
Befund
– neuropsychologischer **68**
– psychischer **67**
Begleiterkrankung, neurologische **491**
Behçet-Syndrom 283
Beinhalteversuch 42
Beinlähmung
– schlaffe 182
– spastische 182
Beinnervenläsionen 139
Beinplexusläsion 133
Beinschmerz
– Leitsymptome 523
– Ursachen 148
Bell-Phänomen 23
Belladonna-Alkaloid-Intoxikation 509
Benedikt-Syndrom 161, 220
Benign intracranial Hypertension 394
Benommenheit 74
Benzamid (IBZM) 108
Benzinintoxikation 508
Benzodiazepinintoxikation 509
Benzolintoxikation 508
Beratung, humangenetische 113
Berliner-Blau-Reaktion 96
Berührungsempfinden **58**
Beschleunigungstrauma, zervikales 368
Beta-Galaktosidase-Mangel 374
Beta-Glukosidase-Mangel 372
Beta-Welle 80
Beta-Interferon 276
Betz-Pyramidenzelle 34
Bewegungsapparat, Inspektion **37**
Bewegungsempfinden 58
Bewegungsstörung **242**
– choreatische **254**
Bewusstlosigkeit, akut auftretende 348
Bewusstseinslage, parasomnische 77

Bewusstseinsstörung **74**
– akute, Leitsymptome 520
– Hinweise, topische 76
– qualitative **74**
– quantitative **74**
BHR = Bauchhautreflex 273
Bilevel Positive Airway Pressure (BIPAP) 421
Bing-Horton-Syndrom 404
Binswanger, Morbus 224
Biopsie **96**
BIPAP = Bilevel Positive Airway Pressure 421
Bizepssehnenreflex (BSR) 6
Blase
– denervierte (autonome), Ursachen 181
– kortikal enthemmte, Ursachen 181
Blasenentleerungsstörung, spinalbedingte 229
Bleiintoxikation 445, 507
Blepharospasmus 173
Blickparese
– konjugierte **19**
– – horizontale **19**
– – Ursachen **19**
– – vertikale **20**
– supranukleäre 20
– progressive, supranukleäre (PSP) 246
– – Positronenemissionstomografie 108
Blickrichtungsnystagmus **28**
Blinkreflex 25, 86
Blitz-Nick-Salaam-(BNS-) Krämpfe 336
Blitzsynkope 217
Block, temporärer 122
Blood Oxygen Level Dependent-Kontrast (BOLD) 104
Blow-out-Fraktur 352
Blut, O2-Transportkapazität 207
Blut-Hirn-Schranke, gestörte 93
Blutfluss, zerebraler (CBF) 204
Blutgerinnungsstörung 501
Blutkrankheit 501
Blutung
– intrazerebrale 228
– spontane 202
Blutversorgung, zerebrale 202
BNS-(Blitz-Nick-Salaam-) Krämpfe 336
Boeck, Morbus 311
BOLD = Blood Oxygen Level Dependent-Kontrast 104
Bornholmer-Krankheit 303
Borrelia
– burgdorferi 294
– duttoni 296
Borreliose **294**
Botulismus 448
Bourneville-Pringle, Morbus 390
BPPV = Lagerungsschwindel, benigner peripherer paroxysmaler 413
Brachialgia paraesthetica nocturna 129
Brachioradialisreflex *s.* Radiusperiostreflex
Brachium
– conjunctivum 174
– pontis 174
Brachyzephalus 380
Bradyphrenie 168, 244
Brain-Mapping **79**
Brainstem Acoustic Evoked Potentials (BAEP) 88
Broca-Aphasie 195
– Läsionsort 196
Brown-Séquard **183**
Brudzinski-Zeichen **11**
Brustmarkläsion 182
Brustwirbelsäule (BWS), symptomatische **145**
BSE = Enzephalopathie, bovine spongiforme 309
BSR = Bizepssehnenreflex 6
Budipin 251
Bügeleisengang 125
Bulbärhirnsyndrom, akutes **164**
Bulbärparalyse **164**
– progressive 457
Bulbokavernosusreflex 48
Bulbusbeweglichkeit, eingeschränkte 18
Burdach-Faszikel 55
Burning Feet 57
BWS = Brustwirbelsäule 145

C

C 22
CADASIL = Demenz, subkortikale familiäre 224
Calabrese, Pasquale 72
Capsula interna
– Somatotopik 158
– Syndrom 158
Carbamazepin-Nebenwirkung 345
Carnitin-Palmityl-Transferase-Mangelsyndrom 483
Carotis-Sinus-cavernosus-Fistel 364
Cataracta subscapularis 478
Catechol-O-Methyltransferase (COMT) 327
– Hemmer 252
Cauda-equina-Kompression 149
CBD = Degeneration, kortikobasale 246
CBF = Blutfluss, zerebraler 204
CCT = Computertomografie, kraniale 98
Cephalea vasomotorica 409
Charcot-Marie-Tooth, Morbus 452
Charcot-Trias 273
Cholinesterasehemmer 463
Chorda-tympani-Läsion 23
Chorea **253**

– gravidarum 254
– Huntington (major) **253**
– – Positronenemissionstomografie 108
– minor **254**
Chorea-Syndrom 171
– Pathophysiologie 218
Choreoathetose 171, 254
Choreophrenie 253
Churg-Strauss-Syndrom 282, 445
Chvostek-Phänomen **25**
CIDP = Polyradikuloneuropathie, chronisch inflammatorische demyelinisierende 447
Circulus arteriosus cerebri (Willisii) 235
Cisplatin-Polyneuropathie 444
CJK = Creutzfeld-Jacob-Krankheit 308
CK-MM = Kreatinkinase, muskelspezifische 474
Claudicatio intermittens spinalis 428
Clozapin 249
Cluster-Kopfschmerz 404
CMD = Congenital Muscular Dystrophy 474
CMV = Zytomegalie-Virus 307
Coiling 105, 318
Collet-Sicard-Syndrom 33
Coma hepaticum 494
Coma vigile **77**
Commotio
– cerebri **354**
– spinalis 367
– nervale 122
Complex regional pain syndrome (CRPS)
– Typ I **123**
– Typ II **124**
Compressio
– cerebri **356**
– spinalis 367
Computertomografie (CT) 98
– Angiografie (CTA) 98, 106
– Blutung, intrazerebrale 100
– Hirnabszess 100
– Indikationen 102
– Kontrastmittel 98
– multimodale 98
– Perfusion 98
– Schädel-Hirn-Trauma 100
– Schlaganfall, ischämischer 98
– Spinalkanal 100
– Subarachnoidalblutung, frische 100
Computertomografie, kraniale (CCT) 98
– Befunde, typische 98
– Indikationen 102
– Standardschichten 99
COMT = Catechol-O-Methyltransferase 327
– Hemmer 252
Congenital Muscular Dystrophy (CMD) 474
Conn-Syndrom 501
Continous Positive Airway Pressure (CPAP) 421
Continous Wave-(CW-)Dopplersonografie 109
Contre-Coup-Verletzung 355
Contusio
– cerebri **355**
– spinalis 367
Copaxone 276
Cori-Forbes-Erkrankung 482
Corpus
– restiforme 174
– striatum 167, 170
Cortical Spreading Depression 401
Costen-Syndrom 407
Coup-Verletzung 355
CPAP = Continous Positive Airway Pressure 421
Creutzfeld-Jacob-Krankheit (CJK) 308
– Krankheitsstadien 309
Critical-Illness-Neuropathie 451
CRPS = Complex regional pain syndrome **123**
CT = Computertomografie 98
CTA = CT-Angiografie 106
Curschmann-Steinert-Dystrophie 477
Cushing-Syndrom 324
CW-(Continous Wave-)Dopplersonografie 109
Cytochrom-C-Oxidase-Mangelsyndrom 484

D

3-D-Rotationsangiographie 318
Daily-Living-Training 366
Dämmerzustand 340, 342
Dancing Eye 21
Dandy-Walker-Syndrom 381
DAT = Demenz vom Alzheimer-Typ 265
Dauerkopfschmerz
– diffuser 408
– – Differenzialdiagnosen 409
– – plötzlicher 408
– – schleichender 409
– lokalisierter 411
Debilität 70
Decussatio pyramidum 35
Defektsyndrom, psychoorganisches 152
Degeneration
– kortikobasale (CBD) 246
– striatonigrale (SND) 258
Dehnungswiderstand
– federnder 39
– konstanter 41
Deiters-Kern 25
Déjerine-Sottas, Morbus 452
Delpech-(Lichtblau-)Quotient **90,** 275

Demenz 70, **262**
– Alzheimer-Typ (DAT) 265
– arteriosklerotische 266
– Definition 264
– frontotemporale 156, 268
– Häufigkeit 262
– Hirnerkrankung, degenerative 262
– HIV-Infektion 270
– Lewy-Körperchen-Typ (LBD) 267
– subkortikale familiäre (CADASIL). 224
– vaskuläre 223
Demenzsyndrom 264
DemTect 72
Denervierungspotenzial 84
Dermalsinus 385
Dermatomyositis 485
– paraneoplastische 505
Déviation conjuguée 20
Devic-Neuromyelitis 274
Devic-Syndrom 426
Dezerebrationssyndrom 161
Diabetes mellitus 211, 499
Diadochokineseprüfung **52**
Diagnostik, molekulargenetische **112**
Dialyse-Enzephalopathie, progressive 498
Diplakusis 416
Diplegia brachialis 457
Diplopie 18
Dissektion, arterielle 212
Dissociation proteinocytologique 94, 447
DM = Dystrophie, myotone 477
DNA-Analyse 112
Dolichozephalus 380
Dolor
– localisatus 57
– translatus 57
Dopa-Psychose 249
Dopaminagonisten 251
Dopaminergika 251
Dopplersonografie
– Continous Wave- (CW) 109
– gepulste **110**
– transkranielle 110
Downbeat-Nystagmus **29**
Drehschwindel 26
Dreschflegel-Arm-Syndrom 457
Drop Attack 217
Drop Seizures 349
Druckpuls 192
Drucksteigerung, intrakranielle 190
– akute 191
– chronische 191
– Symptome 232, 357
DSA = Subtraktionsangiografie, digitale 104, 318
– transarterielle 105
Duplexsonografie **111**
– farbkodierte **120**
Dupuytren-Kontraktur 130
Durabiopsie 97
Duralfistel, arteriovenöse 430
Durchblutung, zerebrale 202
– Autoregulation 204
Durchblutungsstörung
– vertebrobasiläre 349
– zerebrale **202**
– – Ursachen 259
Durchgangssyndrom 152, 223, 355
Dysäquilibrium-Syndrom 499
Dysarthrie 70
– bulbäre 70
– extrapyramidale 70
– zerebelläre 70
Dysästhesie **57**
Dyskinesie 172, **256**
– akute 256
– tardive 172, 256
Dysmetrie 52, 174
Dysostosis multiplex 376
Dysphagie **30**
– Ursachen **31**
Dysrhaphie **384**
Dyssomnie 418
Dystonia musculorum deformans 172
Dystonie **172**
– fokale 172
– generalisierte 172
– oromandibuläre 173
Dystrophia myotonica congenita 478
Dystrophie
– muskuläre, Typen 472
– myotone (DM)
– – Curschmann-Steinert (DM 1) 477
– – PROMM (DM 2) 478
Dystrophin-Glykoprotein-Komplex, defekter 471

E

Eastern equine Encephalitis 299
ECD = Ethylencysteindimer 108
ED = Encephalomyelitis disseminata 271
EDSS = Expanded Disability Status Scale 276
EEG = Elektroenzephalografie **79**
Eigenanamnese **2**
– Grundlagen **2**
Eigenreflexe **43**
– abgeschwächte **45**
– gesteigerte **45**
– klinisch wichtige **47**
– Untersuchung **43**
Einheit, motorische 83
Einklemmung, transfalxiale 191
Einklemmungssymptomatik
– bulbäre 192
– mesenzephale 191
Einschlusskörperchen-Enzephalitis Dawson 305
Einschlusskörpermyositis 485

Eisenbahn-Nystagmus 29
Elektroenzephalografie (EEG) **79**
– Ableitung
– – bipolare 79
– – unipolare 79
– Allgemeinveränderungen **79**
– isoelektrisches **115**
– normales **81**
Elektromyografie (EMG) **83**
– Spontanaktivität 83
– Test 462
– Willkürinnervation 84
Elektromyogramm (EMG)
– myopathisches 84
– neurogenes 84
– normales 84
Elektroneurografie (ENG) **85**
Elektrostimulation 512
Elektrotrauma
– direktes 369
– sekundäres 369
ELISA = Enzyme Linked Immunosorbent Assay 302
Embolie
– arterioarterielle 209
– kardiale 208
– paradoxe 209
Embolie, kardiogene 491
Embryopathie, infektiöse 380
EMG = Elektromyografie **83**
Empfindungsstörung, dissoziierte 59, 179
Empty Delta Sign 234
Empty Sella 193, 396
Empty Triangle Sign 234
Encephalitis
– circumscripta purulenta 293
– lethargica 304
Encephalomyelitis disseminata (ED) 271
End-of-Dose-Akinese 250
Endneuron
– parasympathisches 62
– sympathisches 62
Endstellungsnystagmus 28
Endstrominfarkt 210
ENG = Elektroneurografie **85**
Engpasssyndrome 142
Enhancement 98
– gyrales 235
– ringförmiges 317
Enophthalmus **10**
Entacapone 252
Enteroviren 299
– Enzephalitis 303
Enterozeptoren 56
Enthirnungsstarre 163
Entmarkung, primäre segmentale 137
Entmarkungskrankheit 424
Enzephalitis
– Computertomografie
– – mit Kontrastmittel 387
– – ohne Kontrastmittel 382
– epidemica 304
– limbische 503
– metastatische **292**
– nekrotisierende, hämorrhagische 300
– nichtinfektiöse 311
– periaxialis
– – concentrica 275
– – diffusa 274
– zentraleuropäische (CEE) 299
Enzephalomalazie 240
Enzephalomyelitis
– akute disseminierende (ADEM) 275
– chronisch-progrediente 295
Enzephalopathie 494
– bovine spongiforme (BSE) 309
– hepatogene 494
– myoneurogastrointestinale (MNGIE) 484
– pankreatische 495
– paraneoplastische 502
– subkortikale arteriosklerotische (SAE) 224, 267
– vaskuläre 223
Enzyme Linked Immunosorbent Assay (ELIA) 302
Ephapse 124
Epilepsia partialis continua 334, 339
Epilepsie 329
– diffuse 336
– genetisch bedingte 330
– idiopathische 331
– kryptogenetische 331
– Positronenemissionstomografie 108
– symptomatische 331
– temporale 340
Epileptogenese, zelluläre 329
Episode, amnestische 195
Epstein-Barr-Virus-Enzephalitis 304
Erb-Goldflam-Myasthenie 459
Erb-Lähmung 131
Erdheim-Tumor 322
Erkrankung
– immunologische 501
– metabolische 370
Erythema chronicum migrans 294
Erythroblastose, fetale 379
Erythrophagen 96
Erythroprosopalgie 404
Ethylencysteindimer (ECD) 108
Eulenburg-Paramyotonie 476
Exophthalmopathie, endokrine 487
Exophthalmus **10**
Expanded Disability Status Scale (EDSS) 276
Exterozeptoren 56

F

F-Welle **86**
Fabry, Morbus 372
Facettenschmerz 149
Facies myopathica 478
Fahr-Syndrom 499
Fallhand 124
Falx-Meningeom 156, 460
– Rezidiv 485
Familienanamnese **3**
Fasciculus
– cuneatus 55
– gracilis 55
Faszikel 131
Faszikulation**38**
– elektromyografische 84
Fatigue-Symptomatik 274
Fatty Streaks 211
Fazialiskontraktur 25
Fazialisparese
– periphere 23
– – Ursachen 23
– Symptomatik 24
– zentrale 23
Fechterstellung 339
Fehlbildung
– dysrhaphische 384
– kraniozervikale 383
– zervikookzipitale 381
Fehlbildungshydrozephalus 381
Feiung, stille 427
Felsenbeinfraktur 351
Fettembolie, zerebrale 213
FFI = Insomnie, familiäre fatale 309
Fibrillation **38**
– elektromyografische 84
Finger-Finger-Versuch **52**
Finger-Nase-Versuch **52**
Fingerperimetrie **12**
Fisher-Syndrom 446
Fistel, lumbosakrale 385
Flail Arm Syndrome 457
Flapping-Tremor 168
Flaschenzeichen 124
Flechsig-Bahn 227
Floppy-Infant-Syndrom 475, 479
Flügelschlagen 168
FMRI = Magnetresonanztomografie, funktionelle **104**
Fokalzeichen, neurologische 67
Fokussierung, isoelektrische (IEF) 90
Folgeerkrankung, neurologische **491**
Fölling-Krankheit **374**
Foramen jugulare-Syndrom 187
Foramen ovale, persistierendes (PFO) 209
– Therapie 239
Foramina intervertebralia, eingeengte 143
Forel-Kreuzung 37
Forellenphänomen 335
Foster-Kennedy-Syndrom 187
Fotostimulation 82
Foville-Syndrom 161
Freckling 388
Fremdanamnese **3**
Fremdreflexe 43, **47**
– klinisch wichtige **48**
Frenzel-Brille **28**
Friedmann-Syndrom 338
Friedreich-Ataxie 259
Friedreich-Fuß 260
Froment-Zeichen 124
Frontallappenatrophie, ausgedehnte 156
Frontallappendemenz 156
Frontallappensyndrom **156**
Frontalschuppe, osteolytische 97
Frühdyskinesie, neuroleptikainduzierte 172
Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME) 294
– Polyneuroradikulomyelitis 302
– zentraleuropäische **302**
Frühsyphilis **296**
FSME = Frühsommer-Meningoenzephalitis 294
– Virus 299
FTA-ABS-Test 298
Fuchs-Rosenthal-Kammer 90
Fundus hypertonicus **15**
Fundus oculi
– Befunde, pathologische 14
– Spiegelung 14
Funiculus, posterior 177
– Läsion 178
Funktionsmyopathie 469
Funktionsstörung, autonome 65
Fußklonus **45**
Fußsohle, stumme 48

G

3-Gläser-Probe 95
GABA = Gamma-Aminobuttersäure 330
Gabapentin-Nebenwirkungen 345
Galaktosämie 376
Galaktozerebrosidase-Mangel 374
Galeni-Vene 203
Gallensäure-Synthesestörung 374
Gamma-Aminobuttersäure (GABA) 330
Gamma-System **43**
Gammopathie, monoklonale unbestimmter Signifikanz (MGUS) 505
Gamstorp-Lähmung 480
Gangataxie 174
Ganglion pterygopalatinum-Irritation 407

Gangprüfung **54**
Gargoylismus 376
Garin-Bujadoux-Bannwarth-Syndrom 294
Gate Control Theory 514
Gaucher, Morbus 374
Gaumensegelnystagmus 173
GBS = Guillain-Barré-Syndrom 446
Geburtsanamnese 2
Gedächtnis **69**
– deklaratives 69
– episodisches **69**
– explizites **69**
– Grundlagen 70
– implizites 69
– nicht deklaratives 69
– perzeptionelles **69**
– prozedurales 69
Gedächtnisfunktion 69
– gestörte **194**
Gefäßerkrankung 493
– entzündliche 493
Gefäßfehlbildung, spinale 430
Gefäßsyndrom, zerebrales 213
Gefäßverschluss, entzündlicher 212
Gefäßversorgung
– Hirnstamm 203
– Kleinhirn 203
Gefäßwandentzündung *s.* Vaskulitis
Gefäßzeichnung, besenreiserartige 317
Gehirn, emotionales 64
Gehirnbiopsie 97
Gelegenheitskrampf 329
Gelolepsie 422
Gendiagnostik **112**
Geniculatum-Neuralgie 407
Gentest, prädiktiver 113
Genu recurvatum 297
Gerinnungsstörung 212
Gerstmann-(Sträußler-Scheinker-)Syndrom 200, 309
Geruchsmissempfindung 12
Geschmacksschwitzen 407
Geschmacksstörung 23
Gesicht
– asymmetrisches 10
– Untersuchung **10**
Gesichtsfeldausfall **13**
– kontralateraler 158
Gesichtsfelduntersuchung 12
Gesichtsschädelfraktur 352
Gesichtsschmerz **406**
– akuter, Leitsymptome 518
– Allgemeines **399**
– chronischer, Leitsymptome 519
Gift, gewerbliches 507
Gilles de la Tourette-Syndrom 256
Gingivostomatitis herpetica 300
Glasgow Coma Scale (GCS) 76, **353**
Glatirameracetat 276
Glaukomanfall 407
Gleichgewichtsstörung
– Leitsymptome 520
– Ursachen 415
Gliedmaßenhypotrophie 379
Glioblastom, multiformes 317
Globalinsuffizienz 494
Globoidzellenleukodystrophie Krabbe 374
Glossopharyngeusneuralgie **407**
Glukokortikosteroide 463
Glykogenose 481
– Typ II 481
– Typ III 482
– Typ IV 482
– Typ V 482
– Typ, adulter 481
– Typ, infantiler (Pompe) 481
– Typ, infantil-juveniler 481
– weitere 483
GM1-Gangliosidose 374
Goll-Faszikel 55
Goll-Burdach-Hinterstrang 178, 226
Gower-Bahn 227
Gowers-Zeichen 474
Gradenigo-Syndrom 187
Grafoelemente
– pathologische 82
– wichtige 81
Grand-Mal-Anfall **334**
– Phasen 334
Grand-Mal-Serie 335
Grand-Mal-Status 335
Granulomatose, allergische 282
Greifreflex 51
Grenzstrangsyndrom **140**
– oberes (zervikothorakales) **140**
– unteres (lumbales) **141**
Grenzzoneninfarkt 210
Großhirnsyndrom **156**
Großzehenphänomen 51
Guillain-Barré-Syndrom (GBS) 94, 446
– Liquorbefund 447
Gürtelrose 449
Gyrus
– parahippocampalis 158
– uncinatus 158

H

Haemophilus influenzae Typ B-Meningitis **290**
Halbseitenkopfschmerz, episodischer 401
Halbseitensyndrom, spinales **183**
Hallervorden-Spatz-Krankheit 246
Halluzination **67**
– hypnagoge 422
Halsmark, oberes 225
Halsmarkläsion 180

Halsmarkwurzel
– dritte (C 22)
– zweite (C 22)
Halsplexusläsion **132**
Halswirbelsäule (HWS)
– Beschleunigungstrauma 368
– Syndrom 143
Haltereflexe 159
Haltetremor 168 – 169
Halteversuch **42**
Hämangioblastom 392
Hämatom
– epidurales 359
– posttraumatisches 358
– subdurales **360**
– traumatisches intrazerebrales 359
Hämosideringranula 96
Handöffnungstest 475
Handreflexe **47**
Hartnup-Syndrom 375
Haubenmeningitis 288
Head-Zonen 57
Hemianopsie, homonyme 13
Hemiathetose 171
Hemiatrophia facialis 10
Hemiballismus 171, 255
Hemikranie 401
– paroxysmale 405
Hemiparese 42
Hemiparkinsonismus 166
Hemiplegia alternans
– facialis 163
– oculomotoria 163
– Syndrom 160
Hemiplegie 42
Hemisphäre, dominante **155**
Herdbefund 80
Herdenzephalitis, embolische **292**
Herdsymptom, neurologisches 362
Heredoataxie
– spinozerebelläre 259
– zerebelläre 259
Heredopathia atactica polyneuritiformis 373, 452
Herniation
– tentorielle 192
– zentrale 192
Herpes
– genitalis 300
– labialis 300
Herpes-simplex-Enzephalitis 300
Herpes-simplex-Virus (HSV)
– Typ I 300
– Typ II 300
Herpes-zoster-Ganglioradikulitis 449
Herzerkrankung 491
Hexamethylpropylenaminoxim (HMPAO) 108
Hexenschuss *s.* Kreuzschmerz
Hexosaminidase A-Defekt 371
Hilfsuntersuchung, technische **79**
Hinterhornsyndrom 184
Hinterstrang 55, 226
Hinterstrangataxie 297
Hinterstrangsyndrom 183
Hirnabszess **293**
– Ringstruktur, computertomografische **381**
Hirnatrophie
– umschriebene, Formen 263
– vaskuläre 266
Hirnbasismeningitis 286
Hirndrucksteigerung 190
– akute 191
– chronische 191
– Frühsymptome 191
– präfinale 192
– Symptome 153, 232
Hirndrucksyndrom **188**
Hirnerkrankung, degenerative
– Demenz 262
– Hauptformen 263
Hirnerschütterung 354
Hirngefäßsyndrom, extrakranielles 220
Hirninfarkt 223
– Akutphasetherapie 236
– Postakutphasetherapie 239
– Sekundärprophylaxe 239
Hirnkompression 356
Hirnkreislauf, venöser 203
Hirnmetastase **324**
Hirnnervenausfälle, kaudale, Ursachen **33**
Hirnnervenaustrittspunkte 231
Hirnnervensyndrom **185**
Hirnnervenuntersuchung **12**
Hirnödem 212
– posttraumatisches 357
– vasogenes 190
– zytotoxisches 190
Hirnrindenstörung, Topik 203
Hirnschädigung
– konnatale 378
– primäre 114
– sekundäre 114
Hirnschrankensystem, gestörtes 93
Hirnstammanfall 163
Hirnstammbereich, Topografie 215
Hirnstamminfarkt 224
– doppelseitiger 219
Hirnstammreflexe 47, **49**, 76
Hirnstammstauchung, axiale 192
Hirnstammsymptomatik 221
Hirnstammsyndrom **159**
– halbseitiges 160
Hirnstimulation, tiefe 252
Hirntod
– Diagnostik **114**
– Kontrolluntersuchung 117
– Protokoll 129
Hirntumor
– Klassifikation 313
– meningealer 321
– neuroepithelialer 315

– Symptomtrias 314
Hirnvene
– oberflächliche 203
– tiefe 203
Hirnvenenthrombose 234
Hirnverletzung 352
– gedeckte 352
– Klassifikation 353
– offene 352
– penetrierende 362
– primäre 352
– sekundäre 352
– Spätschäden 362
HIV = Human Immunodeficiency Virus 306
HMPAO = Hexamethylpropylenaminoxim 108
HMSN = Neuropathie, hereditäre motorische und sensible 451
Hochdruckenzephalopathie 492
Hoffmann-Tinel-Zeichen 58
Homunkulus
– sensibler 190
– sensorischer 190
Horizontalnystagmus 27
Horner-Syndrom **16**, **140**
– peripheres **140**
– zentrales **140**
Horton-Arteriitis, kraniale 282
Hörvermögen, Testung 25
Hounsfield, G. N. 98
HSV = Herpes-simplex-Virus 300
Human Immunodeficiency Virus (HIV)
– Demenz 270
– Enzephalopathie, subakute 307
– Erkrankungen, neurologische 306
Humangenetik, Beratung 113
Hunt-Hess-Klassifikation 230
Hunt-Neuralgie 407
Huntington-Gen 253
Hustenreflex 50
Hustenschlag 348
HWS = Halswirbelsäule 143
Hydrocephalus
– (internus) aresorptivus 395
– aresorptivus 364
– – Demenz **269**
– communicans 381
– externus e vacuo 395
– hypersecretorius 395
– internus e vacuo 395
– normotensivus 395
– occlusus 381, 426, 489
– – aktiver 395
– – arretierter 395
– – intermittierender 395
Hydrophobie 303
Hydrozephalus-Formen **395**
Hygrom, subdurales 361
Hypalgesie 58
Hypästhesie 58
Hyperalgesie 58
Hyperästhesie 58
Hyperkaliämie, genetische 480
Hyperkapnie-Symptome 494
Hyperkinesie 170
– dystone 172
– Therapie 516
Hyperkinesie, faziale 24
– Ursachen 24
Hypermetrie 52, 174
Hyperpathie **57**
Hypersensitivitätsangiitis 280
Hypertension, idiopathische intrakranielle (IIH) 394
Hyperthermie, maligne 488
Hyperthyreose 500
Hypertonie
– arterielle 210, 492
– idiopathische intrakranielle *s.* Pseudotumor cerebri
Hypertoniekopfschmerz 410
Hypertonus, muskulärer 39
Hypertrophie, muskuläre **38**
Hypoakusis 25
Hypoglykämie 375
Hypokaliämie, genetische 479
Hypokinese 167
– Therapie 516
Hypoliquorrhö 397
Hypometrie 52
Hypomimie 167
Hypoparathyreoidismus 499
Hypophysenadenom **323**
– basophiles 324
– chromophobes 496
– eosinophiles 324
– hormonaktives 324
– hormoninaktives 323
Hypophysenapoplexie 324
Hypophysenerkrankung 501
Hypotension, spontane intrakranielle 398
Hypothalamus 64
Hypothyreose 442, 500
Hypotonie
– essenzielle 492
– orthostatische 492
– – asympathikotone 492
– sekundäre 492
Hypotonus, muskulärer 39
Hypoventilation, alveoläre 494
Hypoxämie-Symptome 493
Hypsarrhythmie 337

I

Ia-Fasern 43
Ib-Fasern 43
IBZM = Benzamid 108
ICSD = Klassifikation, internationale der Schlafstörungen 418
Idiotie 70
– amaurotische 373
IEF = Fokussierung, isoelektrische 90
IfSG = Infektionsschutzgesetz 284

IgG = Immunglobulin, autochthones 275
IIH = Hypertension, idiopathische intrakranielle 394
Ilioinguinalissyndrom **130**
Imbalance-Theorie 39
Imbezillität 70
Immundefekt, erworbener (AIDS) 306
– Demenz 270
– Enzephalopathie 270
– – chronische 307
Immunglobulin (IgG), autochthones 275
Immunsuppressiva 463
Immunvaskulitis 280
Impression, basiläre 383
Impressiones digitatae 97
Impulsiv-Petit-Mal-Anfall 338
Infarkt
– hämodynamischer 209
– multipler lakunärer 224
– strategischer 224
– vertebrobasilärer 289
Infarktfrühzeichen 225
Infektionen des Nervensystems **284**
– erregerbedingte 284
– neuroallergische 284
– parainfektiöse 284
– postinfektiöse 284
– postvakzinale 284
Infektionsschutzgesetz (IfSG) 284
Infektkrampf 329
Initialschrei 334
Innervation
– periphere 60
– segmentale 60
– sensible 60
Insolation 301
Insomnie 418
– familiäre fatale (FFI) 309
Insuffizienz, respiratorische 493
Insuffizienzerscheinung, zerebrovaskuläre 492
Intelligenz **70**
Intensivbehandlung, neurologische 510
Intentionstremor 52, 169
Intoxikation, exogene 506
Ioflupan 108
Iomozenil 109
Irisknötchen 388
Ischämie
– transitorische 222
– vertebrobasiläre 217
– zerebrale 210
Ischämietest 481
Ischialgie 149
Isoniazidintoxikation 509
Isonikotinsäurehydrazid-(INH-) Polyneuropathie 444
ITPA = Intrathekal produzierte Treponema-pallidum-Antikörper
– Index 298
– Test 298
Ixodes ricinus 302

J

Jackson-Anfall **338**
– motorischer 338
– sensibler 339
– sensomotorischer 339
Jackson-Syndrom 161
Jaktationen 171
Jannetta-Operation 512
Janz-Syndrom 338
Jendrassik-Handgriff 43

K

Kakosmie **12**
Kalbe, Elke 72
Kalottenfraktur 351
Kanalerkrankung 475
Kapselzotten 143
Kardioembolie 209
Karotis-T 213
Karotis-Thrombend-Arteriektomie (TEA) 240
Karotisangiografie **105**
Karotisangiogramm, normales 107
Karotissinus-Syndrom 348
Karotisstenose 239
– CW-Dopplersonografie 112
Karotisstent 240
Karpaltunnelsyndrom **128**
Karpopedalspasmus 499
Kaudasyndrom **149**
– hohes 182
Kaumuskeln 22
Kausalgie *s.* Complex regional pain syndrome Typ II
Kavernom 430
Kayser-Fleischer-Kornealring 376
KBR = Komplementbindungsreaktion 299
Kearns-Sayre-Syndrom 484
Kehrer-Schmerzreflexe 11
Keilbeinflügelsyndrom 186
– laterales 186
– mediales 186
Kennedy-Syndrom 456
Kernig-Zeichen 11
Kernikterus 379
Kernkomplex, vestibulärer 25
Kernspintomografie *s.* Magnetresonanztomografie
Kessler, Josef 72
Kinästhesie, beeinträchtigte 179
Kinder-Tic-Syndrom 256
Kinderlähmung, spinale 426
Kinking 217
Kipptischuntersuchung 65
Klassifikation
– Gesichtsschädelfraktur 352

– Hirntumor 313
– Hirnverletzung 353
– Hunt-Hess 230
– internationale der Schlafstörungen (ICSD) 418
– LeFort 352
– Migräne 403
– Morbus Parkinson 243
– Myasthenie 462
– Ossermann 462
– Seddon 121
– Subarachnoidalblutung 230
– Sunderland 121 – 122
Kleinhirn
– Afferenzen 36
– Efferenzen 36
– Funktionsaufbau **174**
– Motorik **37**
Kleinhirnataxie **174**
Kleinhirnatrophie, späte 352
Kleinhirnbahn **179**
Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom 187
Kleinhirnbrückenwinkeltumor 320
Kleinhirndegeneration, subakute 504
Kleinhirninfarkt 220
Kleinhirnstiele 174
Kleinhirnstrang
– hinterer 55
– vorderer 55
Kleinhirnsyndrom **174**
Kleinhirntremor 169
Klippel-Feil-Syndrom 383
Kloni
– erschöpfliche **45**
– unerschöpfliche **45**
Klopfschmerz, Schädelkalotte 11
Klumpke-Lähmung 131
Klüver-Bucy-Syndrom 341
Knie-Hacke-Versuch **52**
Knips-Reflex 47
Knochenfenster 110
Koenen-Tumor 390
Kohlenhydratstoffwechsel, gestörter **375**
Kohlenmonoxidintoxikation 508
Kollagenose, Symptome, zerebrale 292
Kollateralkreislauf
– extrakranieller 250
– intrakranieller 250
Koma 75
– Sonderformen 78
– Ursachen 75
Kommunikationsverhalten 196
Kompartmentsyndrom 130
Komplementbindungsreaktion (KBR) 299
Koñevnikow-Epilepsie 339
Konfabulation 194
Konfrontationstest **12**
Kontraktion, tonische 172
Kontraktur 37
Kontrastmittelanreicherung, ringförmige 318
Kontusionspsychose 355
Konus-Kauda-Syndrom **182**, **231**
Konussyndrom, reines 182
Konvergenzreaktion **16**
Konvexitätssyndrom, frontales 156
Koordinationsprüfung **52**
Kopffalltest 41
Kopfkissen, psychisches 167, 245
Kopfschmerz
– akuter, Leitsymptome 518
– Allgemeines **399**
– anfallsartiger **401**
– chronischer, Leitsymptome 519
– orthostatischer 397
– phenazetinbedingter 410
– posttraumatischer 410
– trigeminoautonomer 404
Kopfuntersuchung **10**
Kornealreflex 22
Korsakow-Syndrom **194**
Kortex, motorischer 34
Kortisonmyopathie 487
Kraftgrade 41
Krallenhand 124
Krampfpotenziale, diffuse gemischte 337
Krampfspitzen 82
Krampfwelle 82
Krampi, Leitsymptome 524
Krampus-Myalgie-(Faszikulations-)Syndrom **38**
Krampussyndrom 123
Kraniektomie 294
Kraniopharyngeom **322**
– zystisches 486
Kranioschisis 381
Kraniostenose 380
Krankheitsvorgeschichte *s.* Anamnese
Kreatinkinase (CK)
– erhöhte 488
– muskelspezifische (CK-MM) 474
Kreislaufregulationsstörung
– hypertone 492
– hypotone 492
Kremasterreflex 48
Kreuzschmerz **147**
– Leitsymptome 523
– Ursachen 148
Kribbelparästhesie 129
Krise
– cholinerge 464
– hypertensive 492
– myasthene 464
– okulogyre 21
– tabische 297
Krokodilstränen 25
Kugelberg-Welander-Muskelatrophie 456
Kulissenphänomen 30

Kupferstoffwechsel, gestörter 376
Kurtzke-Skala 276
Kuru 309
Kurzschädel 380

L

Labyrinthläsion 414
Lachen, pathologisches **68**
Lachschlag 348, 422
Lageempfinden 58
Lagerungsmanöver 413
– nach Sémont 413
Lagerungsnystagmus
– peripherer 28
– zentraler 28
Lagerungsschwindel, benigner peripherer paroxysmaler (BPPV) 413
Lagophthalmus 23
Lähmung
– familiäre periodische 479
– hyperkaliämische periodische 480
– hypokaliämische periodische 479
– ipsilaterale 160
– kontralaterale 160
– Leitsymptome 525
– paratrigeminale 17
– symptomatische hypokaliämische 480
– Verteilungsmuster **42**
Lambert-Eaton-Myasthenie Syndrom (LEMS) 505
Lambert-Eaton-Syndrom (LES) **466**
Lamotrigin-Nebenwirkungen 345
Lance-Adams-Syndrom 334
Landry-Paralyse 446
Langschädel 380
Larynx pulsans 173
Lasègue **11**
– gekreuzter 134
– umgekehrter 134
Läsion
– Armnerven 138
– Beinnerven 139
– Brachialplexus
– – obere 131
– – untere 131
– Hirnnerven 185
– Lumbosakralplexus **132**
Lateralsklerose
– amyotrophe (ALS) 456
– primäre (PLS) 457
Latexpartikel-Agglutinationstest (LPA) 291
Lauterbur, P. C. 101
LBD = Lewy Body Disease 267
Le Fort-Klassifikation 352
Leber-Optikusneuropathie, hereditäre (LHON) 484
Lebererkrankung 494
Leitsymptome
– Beinschmerz 523
– Bewusstseinsstörung, akute 520
– Gesichtsschmerz
– – akuter 518
– – chronischer 519
– Gleichgewichtsstörung 520
– Kopfschmerz
– – akuter 518
– – chronischer 519
– Krampi 524
– Kreuzschmerz 523
– Lähmung 525
– Miktionsstörung 526
– Myalgie 524
– Schluckstörung 521
– Schulter-Arm-Schmerz 522
– Sehstörung, akute 521
LEMS = Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom 505
Lendenwirbelkörper (LWK)
– Bandscheibenvorfall 182
– Mammakarzinommetastase 189
Lendenwirbelsäule (LWS), Syndrom **146**
Lennox-Gastaut-Syndrom 337
Lepra 450
Leptospirose 291
LES = Lambert-Eaton-Syndrom **466**
Lesch-Nyhan-Syndrom 254
Leucin-Abbaublockade 375
Leukämie 501
Leukenzephalitis von Bogaert 305
Leukodystrophie 370
– metachromatische 372
Leukoenzephalopathie, progressive multifokale (PML) 308
Levodopa, Stoffwechselwege 345
Lewy-Körperchen 242
– Demenz (LBD) 267
Lhermitte-Zeichen 11, 274
Lichtreaktion
– direkte 16
– konsensuelle 16
Lidschluss, krampfartiger 173
Limbisches System **64**
Lindau-Tumor 392
Lipidstoffwechselstörung 211
Lipoidose **370**
Lipoproteinmangel 442
Liquor, blutiger
– artifizieller **95**
– nativer **95**
Liquorbefund
– pathologischer 92
– physiologischer 90
Liquordysproteinose 90, **93**
Liquorentnahme
– lumbale 88
– zisternale 88
Liquorfistel 363
Liquorlaktatgehalt 91

Liquorproteine 90
Liquorsyndrom **93**
– exsudatives 94
– immunaktives 95
– luisches 296
– transsudatives 94
Liquorunterducksyndrom **397**
Liquoruntersuchung **88**
Liquorzellbild, pathologisches **92**
Liquorzirkulationsstörung **394**
Liquorzuckergehalt 91
Lisch-Knoten 388
Listeriose 290
Lisurid 251
Little-Krankheit 378 – 379
Locked-in-Syndrom **77**, 219
Lokalisationsdiagnose 3
Lokalsymptom 153
Lösungsmittelintoxikation 508
Lower Motor Neuron 34
LPA = Latexpartikel-Agglutinationstest 291
Lücke, amnestische 355
Lues 296
– cerebrospinalis 297
– latens liquorpositiva 297
– Serodiagnostik 298
Luftembolie, zerebrale 213
Lumbago *s.* Kreuzschmerz
Lumbalisation 387
Lumbalmarkläsion 182
Lumbalpunktion 88
– Kontraindikation, absolute 288
Lupus erythematodes 501
– systemischer 282
Luxusperfusion 227
LWK = Lendenwirbelkörper 182
LWS = Lendenwirbelsäule 146
Lyme-Krankheit 294
Lymphom des ZNS 308
Lyssa 300, **303**

M

M. stapedius-Läsion 23
Machado-Joseph-Krankheit 246
Magnetic Resonance Imaging (MRI) *s.* Magnetresonanztomografie
Magnetresonanztomografie (MRT) **101**
– Bandscheibenprolaps, medialer **106**
– diffusionsgewichtete **101**
– funktionelle (fMRI) **104**
– Halsregion **103**
– Indikationen **103**
– perfusionsgewichtete **101**
Magnetstimulation, transkranielle 88
Makrografie 175
Makrophagen, eisenspeichernde 96
Makrozephalie 380
Maladie des Tics 256
Malaria tropica, zerebrale 310
Maligne Hyperthermie 488
Mammakarzinommetastase, 3. LWK 189
Mandibulargelenk, neuralgisches 407
Mangelsyndrom, enterogenes 495
Mantelkantensyndrom 156
MAO-B = Monoaminooxidase-B 345
– Hemmer 251
MAP = Muskelantwortpotenzial 85
Marburg-Trias 273
March of Convulsion 339
Marklageratrophie 265
Massenblutung, intrazerebrale 228
Masseterlähmung, einseitige 22
Masseterreflex 22
Mayer-Grundgelenksreflex 49
McArdle-Syndrom 482
McDonald-Diagnosekriterien 277
Mediateilinfarkt 311
Mediaverschluss
– distaler **215**
– zentraler **268**
Mediazeichen, hyperdense 225
Medikamentenanamnese 2
Medikamentenintoxikation 509
Medulla oblongata-Kompression 187
Medulla-oblongata-Infarkt 219
Medulloblastom **319**
– fortgeschrittenes 426
Meige-Syndrom 173
MELAS-Syndrom 484
Meldepflicht 284, 290
Memantine 266
Menière, Morbus 414
Meningeom 321
Meningeosis carcinomatosa 324
Meningismus 11, 188, 285
Meningitis **284**
– akute
– – eitrige 285
– – lymphozytäre 285
– bakterielle **287**
– chronische lymphozytäre 287
– Kardinalsymptome 285
– nicht infektiöse **311**
– serosa 303
– tuberkulöse **291**
– Unterscheidungsmerkmale 286
Meningoenzephalitis 285
– aseptische, chronische 311
– Kortisontherapie 305
– seröse 310
– virale **298**
– – primäre **299**
– – sekundäre **304**

Meningokokkenmeningitis **289**
– Exanthem **289**
Meningomyelitis 285
MEP = Potenziale, motorisch evozierte **88**
Meralgia paraesthetica **130**
MERRF = Myoklonus-Epilepsie mit Ragged Red Fibers 484
Metastase, zerebrale **324**
MGUS = Gammopathie, monoklonale unbestimmter Signifikanz 505
Migraine
– accompagnée 402
– cervicale 411
Migräne **401**
– einfache **402**
– hemiplegische 402
– Klassifikation 403
– klassische **402**
– komplizierte 402
– ophthalmische 402
– ophthalmoplegische 402
Mikrografie 167
Mikrozephalie 380
Miktionsstörung
– Differenzialdiagnosen 181
– Leitsymptome 526
Miliartuberkulose 291
Millard-Gubler-Syndrom 161
Minderperfusion, zerebrale 208
Mini-mental-Status-Test (MMST) **72**
Minor-Schweißversuch **66**
Minus-Symptom 166, 195
Miosis 16
Missbildungstumor 322
Missidentifikationssyndrom **199**
Mittelgesichtsfraktur 352
– LeFort-Klassifikation 352
Mittelhirneinklemmung, Symptome 357
Mittelhirninfarkt 220
Mittelhirnsyndrom 192
– akutes **161**
– mit Lateralisation **164**
Mittellinienverlagerung 392
Mm. pterygoidei-Lähmung 22
MMN = Neuropathie, multifokal motorische 451
MMST = Mini-mental-Status-Test **72**
MNGIE = Enzephalopathie, myoneurogastrointestinale 484
Molekulargenetik 112
Monoaminooxidase-B (MAO-B) 345
– Hemmer 251
Mononeuropathia multiplex 138, 440
Morbus
– Addison 500
– Binswanger 224
– Boeck 311
– Bourneville-Pringle 390
– Charcot-Marie-Tooth 452
– Déjerine-Sottas 452
– Fabry 372
– Gaucher 374
– Menière 414
– Niemann-Pick 373
– Parkinson
– – atypischer 242
– – Erscheinungsbild 244
– – idiopathischer 242
– – Klassifikation 243
– – Medikamentenwirkung 326
– – Positronenemissionstomografie 108
– – sekundärer 242
– – Tremor 244
– Pick **268**
– Recklinghausen 388
– Refsum 373, 452
– Sturge-Weber 391
– von Hippel-Lindau 392
– Wilson 376
Morton-Metatarsalgie 130
Motoneuron, peripheres 34
Motoneuronerkrankung 504
– degenerative 454
Motorik
– Kleinhirn 37
– Regelkreis, spinaler 44
– Untersuchung **34**
α-Motorzelle
– Agonisten 44
– Antagonisten 44
γ-Motorzelle 44
Moyamoya 213
MR-Angiografie (MRA) 106
MRA = MR-Angiografie 106
MRI = Magnetic Resonance Imaging *s.* Magnetresonanztomografie
MRT = Magnetresonanztomografie **101**
– Bandscheibenprolabs, mediale **106**
– diffusionsgewichtetes **101**
– Halsregion **103**
– Indikationen **103**
– perfusionsgewichtetes **101**
– T-Aufnahme 356
MS = Multiple Sklerose **271**
MSA = Multisystematrophie **257**
MSLT = Schlaf-Latenz-Test, multipler 419
Multiinfarktdemenz 223
Multiple Sklerose (MS) **271**
– Diagnosekriterien 277
– Liquorbefund 275
Multiple Sklerose (MS)
– Sonderformen 274
– Symptome 273
– Verlaufsformen 274
Multisystematrophie (MSA) **257**
– Atrophie, sporadische olivopontozerebelläre (MSA-sOPCA) **258**

– Degeneration, striatonigrale (MSA-SND) **258**
– Shy-Drager-Syndrom (MSA-SDS) **258**
Mumpsmeningitis 299
Mumpsvirus 299
Mundöffner 22
Münzenzählen 168
Musculus
– rectus-medialis-Schwäche 20
– rhomboideus-Parese 473
– serratus, Funktionsprüfung 141
– – anterior-Parese 473
– trapezius-Parese 473
MuSK = Rezeptor-Tyrosinkinase, muskelspezifische 459
Muskel-Phosphorylase-Mangel 482
Muskelantwortpotenzial (MAP) 85
Muskelatrophie 38
– neurale 452
– progressive (PMA) 457
– spinale (SMA), distale 455
– proximale 455
– spinobulbäre (SBMA) 456
Muskelbewegung, spontane **38**
Muskelbiopsie 96
Muskeldehnungsreflex 43
Muskeldystrophie
– progressive 471
– Typ Batten-Turner 472
– Typ de Lange 472
– Typen, weitere 472
Muskeleigenreflexe 43
Muskelhypertrophie 38
Muskelhypotonie 175
Muskelkraft
– Bewertungsskala 41
– Untersuchung **41**
Muskeltonus
– spastischer **39**
– Untersuchung **39**
Mutismus, akinetischer 77
Myalgia epidemica 303
Myalgie-Leitsymptome 524
Myasthenia gravis
– paraneoplastische 505
– pseudoparalytica 459
Myasthenie **459**
– bulbäre 461
– D-Penicillamin-induzierte 468
– Klassifikation 462
– neonatale 465
– okuläre 461
– symptomatische 466
Myatrophie, diabetische 440
Mydriasis 16
– paralytica 16
Myelinolyse, zentrale pontine 496
Myelinopathie 139
Myelitis
– necroticans 426
– paraneoplastische 503
– transversa 304, 426
Myelo-CT 100, 106
Myelografie **106**
Myelogramm 111
Myelomalazie 428
Myelopathie 494
– hepatogene 494
– nekrotisierende 430
– paraneoplastische 505
– zervikale **145**
Myelose, funikuläre **497**
Mykosen des ZNS 310
Myoadenylatdeaminase-Mangelsyndrom 484
Myoarthropathie 408
Myoglobinurie 487
– idiopathische paroxysmale 488
Myoklonie **173**
Myoklonus-Epilepsie mit Ragged Red Fibers (MERRF) 484
Myoklonus-Syndrom 503
Myokymie **38**
Myopathie **469**
– bei Glykogenosen 481
– bei Lipidstoffwechselstörungen 483
– distale, Typ Welander 473
– entzündliche 485
– exotoxische 487
– kongenitale 475
– Kriterien 469
– mitochondriale 484
– nekrotisierende 487
– paraneoplastische 506
– proximale myotone (PROMM) 478
– thyreotoxische 487
Myorhythmie **173**
Myositis 485
– orbitale 486
Myotonia, congenita 476
– Becker 476
– Thomsen 476
Myotonie **475**
Myxoviren 299

N

Nacken-Beuge-Zeichen nach Lhermitte 11
Nackensteife 11, 188
– Ursachen 12
Narkolepsie **421**
NARP-Syndrom 484
Nativ-CT 98
Nativaufnahme, neuroradiologische **97**
Nebennierenrindenerkrankung 500
Neglect 200
– motorischer 200
– sensibler 200
– sensorischer 200
Neisseria meningitidis 289
Neologismen 197
Neozerebellum-Läsion 176

Nerv
– dehnungsschmerzhafter 59
– druckschmerzhafter 59
Nervenaustrittspunkte, druckschmerzhafte 11
Nervenbiopsie 97
– Indikationen 437
Nervenkompressionssyndrom **128**
Nervenläsion, periphere **121**
– komplette 121
– partielle **121**
– Reizerscheinungen **123**
– Schweregrade 121
– Störungen, vegetative 121
– Symptomatik 126
Nervenleitgeschwindigkeit (NLG) **85**
– motorische **85**
– sensible **85**
– – orthodrome **85**
Nervenstimulation, transkutane elektrische (TENS) 514
Nervensystem
– Infektionen **284**
– peripheres, Syndrome **120**
– vegetatives **62**
– – Funktionsprüfung **65**
– zentrales (ZNS)
– – Lymphom, primäres **308**
– – Pilzerkrankungen **310**
– – Protozoenerkrankungen **310**
– – Toxoplasmose **307**
– – Vaskulitis 279
Nervenwurzelsyndrom **133**
– obere Extremität **150**
– untere Extremität **150**
Nervus
– abducens **15**
– accessorius **31**
– – Läsion **32,** 473
– axillaris 127
– cochlearis **25**
– cutaneus-femoris-lateralis-Kompression 130
– dorsalis-scapulae-Schädigung 473
– facialis **22**
– glossopharyngeus **29**
– – Fasern, sensible 30
– – Läsion 30
– gluteus
– – inferior 127
– – superior 127
– hypoglossus **32**
– – Läsion **32**
– ilioinguinalis-Kompression 130
– medianus
– – Kompression 128
– – Lähmung 124
– musculocutaneus 127
– obturatorius 127
– occipitalis-Irritation 143
– oculomotorius **15**
– – parasympathische Nervenfasern **15**
– – sympathische Nervenfasern **15**
– – Schädigung 191
– olfactorius-Läsion 185
– opticus **12**
– – Läsion 186
– peroneus
– – profundus-Lähmung 125
– – superficialis-Lähmung 125
– petrosus superficialis major-Läsion 23
– radialis-Lähmung 124
– suprascapularis 127
– thoracicus longus 127
– – Schädigung 473
– tibialis
– – Kompression 130
– – Lähmung 125
– trigeminus **21**
– – motorische Fasern **22**
– – sensible Fasern **21**
– – Läsion 186
– trochlearis **15**
– ulnaris
– – Kompression 130
– – Lähmung 124
– vagus **29**
– – Fasern, sensible 30
– – Läsion 30
– vestibularis **25**
– vestibulocochlearis **25**
Neuralgie **57**
– Allgemeines **399**
Neuralrohrdefekt 384
Neurapraxie **122**
Neuritis, hypertrophische 453
Neuroanatomie, Rückenmark **177**
Neuroborreliose **294**
Neurofibromatose (NF) 388
– Typ 1 (NF1) 388
– Typ 2 (NF2) 390
Neuroleptikaintoxikation 509
Neurolues 296
Neuromyelitis optica (NMO) 274, 426
Neuromyotonie 476, 504
Neuron
– motorisches
– – erstes 34
– – peripheres, Erkrankungen 135
– – zweites 34
– postganglionäres 62
Neuronitis vestibularis 414
Neuroonkologie, Positronenemissionstomografie 108
Neuropathie
– asymmetrische diabetische 440
– autonome 504
– – diabetische 440
– hereditäre motorische und sensible (HMSN) 451
– – Typ 1 451
– – Typ 2 453

– multifokal motorische (MMN) 451
– progressive hypertrophische 452
– subakute, sensible 504
– symmetrische, diabetische 440
Neuropathie
– multifokal motorische (MMN) 451
– hereditäre motorische und sensible (HMSN), Typ 3 453
Neuropsychologie 68
Neuroradiologie **97**
Neurosonografie **109**
Neurostatus, Dokumentation **4**
Neurosyphilis 296
– vaskuläre, arteriitische 297
Neurotmesis **122**
Neurotransmitter 37
Neurotuberkulose **291**
NF = Neurofibromatose 388
Niemann-Pick, Morbus 373
Niereninsuffizienz, chronische 442, 498
Nierenversagen, akutes 498
Ninhydrintest nach Moberg **66**
Nitrobenzolintoxikation 508
Nitrofurantoin-Polyneuropathie 444
Nitrofurantoinintoxikation 509
NLG = Nervenleitgeschwindigkeit **85**
NMDA-Antagonisten 251
NMO = Neuromyelitis optica 426
Nonne-Froin-Syndrom 94
Nonne-Marie-Ataxie 259
Normaldruckhydrozephalus (NPH) 395, **396**
– idiopathischer **396**
– sekundärer **396**
North-Queensland-Tick-Typhus 296
Nothnagel-Syndrom 161
Nozizeptorschmerz 57
NPH = Normaldruckhydrozephalus **396**
Nucleus
– basalis Meynert 266
– tractus-spinalis-V-Läsion 21
– ruber-Syndrom, oberes 161
Nulllinien-EEG 115
Nystagmus 26
– blickparetischer 29
– Hinweise, topodiagnostische 29
– optokinetischer 29
– physiologischer 27
– rotatorischer 27
Nystagmusformen **26**

O

O2-Transportkapazität des Blutes 207
Oberflächenschmerz 57
Oblongatasyndrom
– dorsolaterales 219
– laterales 219
– paramedianes 219
Ödem
– interstitielles 489
– perifokales 392
– zytotoxisches 207
Ohnmacht 348
Okulomotoriuslähmung **19**, 164
Okulomotoriusreizung 164
Okzipitalhirnsyndrom **157**
Olfaktoriusmeningeom 461
Olfaktoriusrinnensyndrom 185
Oligoastrozytom 390
Oligodendrogliom 318
Oligoepilepsie 344
Oligophrenie **70**
On-off-Phänomen 250
Operation, nach Jannetta 512
Ophthalmopathie, endokrine 487
Ophthalmoplegia
– externa 18
– interna 18
– totalis 19
Ophthalmoplegie
– chronische progressive externe (CPEO) 484
– internukleäre 20
Opisthotonus 11
Opsoklonus 21
– Syndrom 503
Optikusatrophie **14**
– ipsilaterale 187
– primäre 185
Optokinetiktrommel 29
Orbicularis-oculi-Reflex 25, 86
Orbitalhirnsyndrom 157
Orbitaspitzensyndrom 186
Orientierungsstörung 74
OSAS = Schlafapnoe-Syndrom, obstruktives 420
Osmotherapie 358
Ossermann-Klassifikation 462
Osteochondrose 142
Osteomyelitis, vertebrale 425
Osteophyt 145
Otoliquorrhö 363
Oxcarbazepin-Nebenwirkungen 345
Oxyzephalus 380

P

P1-Potenzial 87
P2-Potenzial 87
P20-Potenzial 87
P100-Potenzial 87
P300-Potenzial 88
Pachymeningiosis haemorrhagica interna 361
Paläozerebellum-Läsion 175
Pallanästhesie 58, 137, 443
Pallhypästhesie 58, 137, 443
Palmomentalreflex 51

Panarteriitis nodosa 281
Panenzephalitis
– Pette-Döring 305
– subakute sklerosierende (SSPE) 83, 95, **305**
PAOP = Periphere Autonome Oberflächen-Potenziale 65
Papille
– Abblassung, temporale 14
– gestaute 14
Papillitis **14**
Papovavirus 308
Paragrafie 197
Paragrammatismus 197
Paralexie 197
Paralyse 41
– progressive 297
Paralysis agitans 242
Paramyotonia congenita 476
Paraparese 42
– spastische 428
Paraphasie
– phonematische (literale) 197
– semantische (verbale) 197
Paraplegie 42
Parapraxie 199
Parasomnie 419
Parästhesie **56**
Parasympathikus 62
Parathion-(E 605-)Intoxikation 508
Parese 41
– Therapie 514
– zerebrale, Therapie 515
Parietalhirnsyndrom **157**
Parinaud-Syndrom 161, 319
Parkinson, Morbus
– atypischer 242
– Erscheinungsbild 244
– idiopathischer 242
– Klassifikation 243
– Medikamentenwirkung 326
– Positronenemissionstomografie 108
– sekundärer 242
– Tremor 168, 244
– –fortgeschrittenes Stadium 169
– –initiales Stadium 169
Parkinson-Syndrom 166
– Pathophysiologie 218
– postenzephalitisches 304
Parkinsonoid 243, 253
Parosmie **12**
Parotitis epidemica 299
Patellarklonus 45
Patellarsehnenreflex (PSR) 6
Patient, bewusstloser, Untersuchung **74**
PCR = Polymerase chain reaction 291, 302
Pendelnystagmus 28
Penfield-Gliederung 153
Penumbra 98, 207
Periarteriitis nodosa 445, 493
Perimetrie, orientierende 12
Periodic Limb Movement Disorder (PLMS) 260
Periphere Autonome Oberflächen-Potenziale (PAOP) 65
Perkussionstest 476
Perniziosa-Psychose 497
Persistent vegetative State 77
PET = Positronenemissionstomografie **107**
Petit-Mal-Anfall **336**
– Anfallstypen 337
– myoklonisch-astatischer 337
– pyknoleptischer 338
Pfaundler-Hurler-Krankheit 376
PFO = Foramen ovale, persistierendes 209
Phakomatose **388**
Phantomschmerz **57**
Pharmakaintoxikation 509
Pharyngealreflex 50
Phenazetin 509
Phenobarbital-Nebenwirkungen 345
Phenylalanin-4-Monooxygenase-Synthesestörung 374
Phenylketonurie **374**
Phenytoin
– Nebenwirkungen 346
– Polyneuropathie 444
Phytansäure-Alpha-Dehydrogenase, fehlende 371
Pick, Morbus **268**
Pickwick-Syndrom 421
Pillendrehen 168
Pilzerkrankungen des ZNS 310
Pinealistumor 318
Plantarreflex 48
Plaque, atherosklerotischer 209
Plasmapherese 464
Plasmodium falciparum 310
Plegie 41
Pleozytose 92
– granulozytäre 92
– lymphozytäre 92
Plexus
– brachialis-Läsion **131**
– cerebelli 203
– cervicobrachialis-Läsion 131 – 132
– lumbalis 132
– lumbosacralis-Läsion **132**
– sacralis 132
Plexusneuritis 473
Plexuslähmung
– obere (Erb) 131
– untere (Klumpke) 131
Plexussyndrom **131**
– Charakteristika **131**
PLMS = Periodic Limb Movement Disorder 260
Plus-Symptom 166, 197
PML = Leukoenzephalopathie, progressive multifokale 308
Pneumokokkenmeningitis **290**
PNP = Polyneuropathie **137**, 434
PNS = Syndrom, paraneoplastisches 502

Poliodystrophie 370
Poliomyelitis acuta anterior 426
Poly-Spikes-Waves 337
Polyarteriitis nodosa 281
Polycythaemia vera 501
Polymerase chain reaction (PCR) 291, 302
Polymyalgia rheumatica 486
Polymyositits 485
– paraneoplastische 505
Polyneuritis
– infektiös-toxische 448
– parainfektiöse 448
– postdiphtherische 448
– serogenetische 450
Polyneuropathie 308
– akute inflammatorische demyelinisierende (AIDP) 446
– bei Kollagenosen 445
– bei Porphyrie 441
– chronisch inflammatorische demyelinisierende (CIDP) 447, 505
– infektiöse 445
– medikamentös-toxische 443
– Multiplex-Typ 295
– paraneoplastische 506
Polyneuropathie (PNP) **137**, 434
– Allgemeines 434
– diabetische 439
– Ursachen 435
Polyradikulitis 308
Polyradikuloneuritis 446
Polysomnografie 419
Pompe-Glykogenose 481
Ponsinfarkt 219
– lateraler 220
Ponssyndrom, ventrales 219
Positronenemissionstomografie (PET) **107**
– Blickparese, progressive, supranukleäre 108
– Chorea Huntington 108
– Epilepsie 108
– Morbus Parkinson 108
– Neuroonkologie 108
– Syndrome, demenzielle 108
Post-Polio-Syndrom (PPS) 427
Postdiskotomiesyndrom 328
Potenzial
– akustisch evoziertes (AEP) **88**
– epilepsietypisches 80
– evoziertes **86**
– motorisch evoziertes (MEP) **88**
– somatosensibel evoziertes (SSEP) **87**
– visuell evoziertes (VEP) **87**
PPS = Post-Polio-Syndrom 427
Präzentralregion-Syndrom 156
Primidon-Nebenwirkungen 346
Priming 70
Prionenerkrankung **308**
Prodromalerscheinung, epileptische 334
Prodromi (Migräne) 401
Progressive Stroke 223
Prolaktinom 324
PROMM = Myopathie, proximale myotone 478
Propriozeptoren 56
Propulsion 245
Propulsiv-Petit- Mal 336
Prosodie 196
Prosopagnosie 199
Prosopalgie *s.* Gesichtsschmerz 406
Proteine, zerebrogene 93
Protozoenerkrankungen des ZNS 310
Prozess
– extramedullär-komprimierender 180
– intramedullärer 180
Pseudobulbärparalyse **164**
– extrapyramidale 253
– myasthene 165
Pseudohypertrophie, muskuläre 38, 474
Pseudokatatonie 156
Pseudomeningismus 188
Pseudomeningitis, akute 397
Pseudomenisci 143
Pseudomnesie 194
Pseudosklerose Westphal-Strümpell 376
Pseudotabes, postdiphtherische 448
Pseudotumor cerebri **192**, **394**
PSP = Blickparese, progressive supranukleäre 246
PSR = Patellarsehnenreflex 6
Psychopharmakaintoxikation 509
Psychose
– altnernative 342
– epileptische 342
– iktale 342
– postiktale 342
Psychosyndrom
– akutes 223
– chronisch-organisches 152
Ptose 16, 461
Pulsless disease 282
Punctio sicca 398
Pupillenentrundung 16
Pupillenprüfung **16**
Pupillenstarre
– absolute **16**
– amaurotische **16**
– reflektorische **16**
Pupillomotorik 15 – 16
– gestörte **16**
Pupillotonie **16**
Puppenaugenphänomen 49
Puppenkopfphänomen **20**, 49
Pyramidenbahn **34**, 177
– Läsion 273
– Zeichen 50
Pyramidenseitenstrang 225
Pyramidenspitzensyndrom 187
Pyramidenvorderstrang 226
Pyridostigminbromid 463
Pyridostigmintest 462

Q

Q-Fieber 291, 296
Quadrantenanhidrose 159
– obere 140
Quadrantenanopsie 14
Quadriceps-femoris-Reflex *s.* Patellarsehnenreflex
Qualitäten
– epikritische (gnostische) 56
– protopathische 56
– sensible **58**
Queckenstedt-Versuch 91
Querschnittlähmung, Therapie 515
Querschnittmyelitis 426
Querschnittsyndrom **179**

R

Rabbitphänomen 168
Rabies **303**
Radermecker-Komplexe 305
Radiusperiostreflex (RPR) 6
Raeder-Syndrom **17**
Rami, communicantes
– albi 140
– grisei 140
Rapid-Eye-Movement (REM) 418
Rasmussen-Syndrom 340
Raumforderung
– intrakranielle *s.* Hirntumor
– intraspinale **325**
Reaktion, elektromyografische
– myotone **84**
– tetanische **84**
Rebound-Phänomen 53
Recklinghausen, Morbus 388
Referred Pain **57**
Reflex
– Babinski-Gruppe 51
– okulozephaler 20, **49**, 76
– pathologischer 43, 50
– vegetativer 64
– vestibulookulärer 49
Reflexblase, spinale (automatische), Ursachen 181
Reflexbogen 42
– monosynaptischer **43**
– vegetativer 64
Reflexdystrophie, sympathische *s.* Complex regional pain syndrome Typ I
Reflexhammer 4
Reflexprüfung **42**
Reflextypen 43
Reflexuntersuchung, elektrodiagnostische 86
Refsum, Morbus 373, 452
Rehabilitation
– medizinische 514
– neurologische 364
– posttraumatische 366
– psychiatrische 366
– soziale 514
Reiber-Schema **90**
Reithosenanästhesie 150
Reizerscheinung
– motorische 123
– Nervenläsionen, periphere 123
– sensible 123
Reizzustände, spontane sensible 56
REM = Rapid-Eye-Movement 418
Renshaw-Zelle 44
Residualepilepsie 330
Resonanzfrequenz 101
Restless-Legs-Syndrom (RLS) **260**
Retinaveränderungen, typische 15
Retinopathie, paraneoplastische 504
Retrobulbärneuritis 15
Retropulsion 245
Rezeptor, glutaminerger, Inhibition 251
Rezeptor-Tyrosinkinase, muskelspezifische (MuSK) 459
Rhabdomyolyse 487
Rhinoliquorrhö 363
Rhombenzephalitis 503
Rickettsia
– australis 296
– burneti 296
– conorii 296
– rickettsii 296
– sibirica 296
Riesenzellarteriitis 405
Rigor **41**
Rindenatrophie
– frontale 359
– temporale 265
Rindenfelder, primäre **153**
Rindenlosigkeit 77
Ringstruktur, computertomografische 293
Rinne-Versuch **25**
Rippenrandreflex 48
Risus sardonicus 427
RLS = Restless-Legs-Syndrom **260**
RMSF = Rocky Mountains Spotted Fever 296
Rocky Mountains Spotted Fever (RMSF) 296
Rolandi-Epilepsie 340
Rolandi-Vene 203
Rolandic Spikes 340
Roller-Kern 25
Romberg-Versuch **53**
Rossolimo-Reflex 47
Rötelnembryopathie 379
RPR = Radiusperiostreflex 6
RSSE = Russian-Spring-Summer-Encephalitis 296
Rückenmark
– Fehlbildungen 384
– Gefäßkrankheiten 428
– Höhlenbildung 385

Rückenmarkbahn
– absteigende 177
– aufsteigende 177
Rückenmarkerkrankung, entzündliche 424
Rückenmarkquerschnitt, schematischer 225
Rückenmarksyndrom **177**
– Grundlagen, neuroanatomische **177**
– paraneoplastisches 505
– Typen **179**
– zentrales 183
Rückenmarktumor, Leitsymptome 325
Rückenmarkverletzung **367**
Rucknystagmus 27
Rucksacklähmung 132
Rückschlagphänomen 53
Ruhetremor 168 – 169
Rumpfataxie 174
Russian-Spring-Summer-Encephalitis (RSSE) 296

S

3/s Spike-Waves 337
19S-IgM-FTA-ABS-Test 298
Sabin-Tetrade 310
Sakralisation 387
Sakralwirbelkörper (SWK), Bandscheibenvorfall 182
Salbengesicht 168
Sanduhrtumor 326
Sarkoidose 311
SBMA = Muskelatrophie, spinobulbäre 458
Scapula alata 141, 471
Schädel-Hirn-Trauma (SHT) 356
Schädelbasisfraktur **351**
– frontobasale 351
– okzipitale 351
– temporobasale 351
Schädelfehlbildung 380
Schädelform 10
Schädelkalotte, Untersuchung **10**
Schädelübersicht, sagittale 97
Schauanfall 21
Scheitelhirnsyndrom *s.* Parietalhirnsyndrom
Schellong-Untersuchung 65
Schiefhals
– akuter muskulärer 143
– fixierter 143
– spastischer 172
Schilddrüsenerkrankung 500
Schilder-Enzephalitis 274
Schlaf-Latenz-Test, multipler (MSLT) 419
Schlafapnoe-Syndrom **420**
– gemischtes 420
– obstruktives (OSAS) 420
– Sonderform 421
– zentrales 420
Schläfenlappensyndrom *s.* Temporalhirnsyndrom
Schlafepilepsie 336
Schlafhygiene 419
Schlafkrankheit 311
Schlafmittelintoxikation 509
Schlafstadien 418
Schlafstörung **418**
– extrinsische 418
– intrinsische 418
Schlafsucht, komatöse 304
Schlaganfall
– Risikofaktoren 210
– Ursachen 208
Schluckstörung **30**
– Leitsymptome 521
Schmerz
– neuropathischer 57
– nozizeptiver 57
– radikulärer 134
– zervikozephaler 411
Schmerzempfinden 58
Schmerzformen **57**
Schmerzhemmsysteme, körpereigene 512
Schmerzmittelintoxikation 509
Schmerzsyndrome **57**
Schmerztherapie, medikamentöse 511
Schmetterlingsgliom 317
Schock, spinaler 179
Schockblase 179
Schreibkrampf 173
Schulter-Arm-Schmerz 144
– Leitsymptome 522
– Ursachen 144
Schultermyatrophie, neuralgische 133, 450, 473
Schwalbe-Kern 25
Schwankschwindel, phobischer 414
Schwann-Zellen-Neubildung, benigne 320
Schwerpunktpolyneuropathie 138
Schwindel **412**
– Anamnese 412
– nicht vestibulärer 414, 416
– okulärer 416
– peripher vestibulärer 413, 416
– vestibulärer 415
– zentral vestibulärer 414, 417
Schwindelqualitäten 413
Schwurhand 124
SDS = Shy-Drager-Syndrom 258
SEA = Enzephalopathie, subkortikale arteriosklerotische 267
Second-Wind-Phänomen 482
Seddon-Klassifikation 121
Seelenblindheit 199
Seelentaubheit 199
Sehrindenschädigung 14
Sehstörung, akute, Leitsymptome 521
Sehvermögen 12
Seiltänzergang 54

Seitenstrang 225
Seldinger-Methode 105
Selegilin-HCL 251
Sella turcica, leere 193
Sensibilitätsprüfung **55, 58**
Sensibilitätsstörung
– periphere 59
– polyneuropathische 59
– segmentale (radikuläre) 59
Serotonin 402
Serumproteine, pathologische 93
Sexualanamnese 3
Sharp Waves 82
SHT = Schädel-Hirn-Trauma 356
Shunt, ventrikuloatrialer 360
Shy-Drager-Syndrom (SDS) 258
Simpson-Test 461
Single-Photon-Emissions-Computer-Tomografie (SPECT) **108**
Singultus 173
Sinus, venöser 203
Sinus-cavernosus-Syndrom 187
Sinus-sagittalis-superior-Thrombose 321
Sinusthrombose 234
Sjögren-Syndrom 445
Skalenussyndrom **133**
Skelettmuskulatur, geschädigte 487
Skelettszintigrafie 109
Sklerose
– diffuse 274
– konzentrische 275
– Multiple (MS) **271**
Skotom, hemianopisches 14
Slow-Low-Konzept 251
Slow-virus-Infektion 305
Sluder-Neuralgie 407
SMA = Muskelatrophie, spinale 455
SMN-(survival motor neuron-) Gen 455
SND = Degeneration, striatonigrale 258
Sölder-Linien 21
Somatotopie 179
– Capsula interna 204
Somnolenz 74
SOPCA = Atrophie, sporadische olivopontozerebelläre 258
Sopor 74
Sozialanamnese **3**
Spannungskopfschmerz 410
Spastik **39**
Spätepilepsie, traumatische 362
Spätlähmung 121
Spätsyphilis **297**
SPECT = Single-Photon-Emissions-Computer-Tomografie **108**
Speichelsekretion, verminderte 23
Sperrliquorbefund 94
Sphingomyelinase-Mangel 372
Spiegelung, Fundus oculi 14
Spike-Wave-Variant 337
Spikes and Waves 82
Spina bifida **384**
– aperta 384
– cystica 384
– occulta 384
Spinalarterienverschluss
– hinterer 430
– vorderer 428
Spinalerkrankung, funikuläre 497
Spinalkanalstenose, lumbale 150
Spinalparalyse, spastische (SSP) 454
– komplizierte 455
Spinechosequenz, T 102, 150
Spinnwebgerinnsel 291
Spirochaetaceen 296
Spondylarthrose 142
Spondylitis **425**
Spondylodiszitis **425**
Spondylolisthesis 387
Spondylose 142
Spontanaktivität, elektromyografische 83
Spontannystagmus **28**
– peripherer **28**
– rotatorischer **28**
– zentraler **28**
Spontansprache 196
Sprache
– automatisierte 196
– skandierende 54, 175
Sprachstörung **70**
– aphasische **197**
Sprachstruktur
– phonematische 196
– semantische 196
– syntaktische 196
Sprechstörung **70**
Spreizphänomen 51
Sprouting-Theorie **39**
SSEP = Potenziale, somatosensibel evozierte **87**
SSP = Spinalparalyse, spastische 454
SSPE = Panenzephalitis, subakut sklerosierende 83, 95
SSR = Sympathetic Scin Response 65
Standataxie 174
Statine 239
Status
– dysrhaphicus 385
– epilepticus 334
– lacunaris 224
– migraenosus 401
– myoclonicus 334
Stauungspapille 14, 185
Steal-Phänomen 207
– extrakranielles 221
Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom 20, 246
Stehprüfung 53
Stellreflexe 159
Stenose, intrakranielle 240

Stereoagnosie 59
Stereotypie, sprachliche 197
Sterngang 53
Steuerungszentrum, übergeordnetes 64
Stiff-Man/Person-Syndrom 476, 504
Stiftgliom 325
Stimulationsneurografie, serielle 86
Stirnglatze 478
Stirnhirnsyndrom *s.* Frontallappensyndrom
Stomatitis aphthosa 300
Störbilder, demenzielle 264
Storchenbeine 451
Störung
– vegetative 77
– extrapyramidale 37
Strangneuralgie der Beine 145
Streckkrampf 163, 192
Streptococcus pneumoniae 290
Stressinkontinenz, Ursachen 181
Striatum *s.* Corpus striatum
Strukturmyopathie 469
Sturge-Weber, Morbus 391
Sturzanfall 337
Subarachnoidalblutung (SAB), spontane 229
Subclavian-Steal-Syndrom 221
Subokzipitalpunktion 88
Substantia nigra 166
Subtraktionsangiografie, digitale (DSA) 104, 318
– transarterielle 105
Sudeck-Syndrom *s.* Complex regional pain syndrome Typ I
Sudorimotorik **66**
Sulcus-ulnaris-Syndrom **130**
Summenantwortpotenziale, nervale 159
SUNCT-Syndrom **405**
Sunderland-Klassifikation 122
SWK = Sakralwirbelkörper 182
Sydenham-Chorea 254
Sylvii-Furche 317
Sympathetic Scin Response (SSR) 65
Sympathikus 62
Symptom 3
– medulläres 146
– okulomotorisches 164
– pseudoradikuläres **149**
– pupillomotorisches 164
– radikuläres 146, **148**
– vegetatives 164
Symptomatik, tetraparetische 496
Symptomerfassung 3
Syndrom 3
– apallisches 77
– athetotisches **171**
– – doppelseitiges **171**
– – einseitiges **171**
– ballistisches 171
– bei Querschnittlähmung 179
– bulbärparalytisches 164
– choreatisches **171**
– demenzielles
– – Definition 264
– – Hydrocephalus aresorptivus 269
– – Positronenemissionstomografie 108
– der grauen Substanz 183
– der inneren Kapsel 158
– der Mittelhirnhaube 20
– der Olfaktoriusrinne 185
– der Orbitaspitze 186
– der Präzentralregion 156
– der Pyramidenspitze 187
– des Foramen jugulare 187
– des Keilbeinflügels 186
– dystones **172**, 255
– enzephalopathisches 494
– extrapyramidales **165**
– hirnlokales **153**
– hyperkinetisch-hypotones 170
– hypokinetisch-rigides **166**
– klinisch isoliertes (KIS) 273
– Loge de Guyon 130
– meningeales **188**
– – akutes 188
– – chronisches 189
– myelopathisches 494
– myofaziales 408
– Nervensystem, peripheres **120**
– neuropsychologisches **194**
– paraneoplastisches (PNS) 502
– – Antikörper 503
– Plexusläsion **131**
– polyneuropathisches 137
– postpunktionelles 397
– pseudobulbärparalytisches 164
– psychopathologisches 152
– radikuläres **133**
– tetanisches 349
– vertebragenes **141**
– vertebrobasiläres 217
– von Parinaud 20
– zervikobrachiales 144
– zervikozephales 143
Synkinesie 24
Synkope
– kardiogene 348
– sympathikovasale 348
– vagovasale 348
Syringobulbie 386
Syringomyelie **385**
Syrinx 385
System
– limbisches **64**
– motorisches, Funktionsaufbau **34**
– peripher-motorisches **34**
– sensibles, Funktionsaufbau **55**
– zentral-motorisches **34**
– – extrapyramidales **36**
– – pyramidales **34**
Systematrophie 262
– spinopontozerebelläre 257

T

T 1-Relaxationszeit 101
T 2-Relaxationszeit 101
Tabes dorsalis **297**
Takayasu-Arteriitis 282
Tapirschnauze 474
Tarsaltunnelsyndrom **130**
Taschenmesserphänomen 39
Tay-Sachs-Krankheit 373
TBE = Tick-Borne-Encephalitis 296
Tc-MIBI = Technetium-Sestamibi 108
TEA = Karotis-Thrombend-Arteriektomie 240
Technetium-Sestamibi (Tc-MIBI) 108
Telegrammstil 196
Telescoping 57
Temperaturempfinden 58
Temporalhirnsyndrom **157**
Ten-Twenty-System 80
Tendomyose 149
TENS = Nervenstimulation, transkutane elektrische 514
Tensilontest 462
Tension Headache 410
Terminalschlaf 335
Teststoffe, aromatische 12
Testverfahren, neuropsychologische **70**
Tetanie **349**
Tetanus **427**
Tethered-cord-Syndrom 385
Tetrachlor-Kohlenstoffintoxikation 508
Tetraparese 42
Tetraplegie 42
TGA = Amnesie, transitorische (transiente) globale 195
Thalamus-Infarkt 270
Thallium 108
– Intoxikation 445, 507
Thenaratrophie 146
Therapie, neurologische 510
Thermanästhesie 58
Thermhypästhesie 58
Thiamin-Mangel 496
Thoracic-outlet-Syndrome 132
Thrombangiitis obliterans 267
Thrombose
– Sinus sagittalis superior 321
– Ursachen 234
Thrombozytenaggregationshemmung 239
Thymektomie 462
Thymoleptikaintoxikation 509
TIA = Attacke, transitorische ischämische 222
Tibialis-anterior-Syndrom **130**
Tic 173
– douloureux 406 – 407
– Krankheiten **256**
Tick-Borne-Encephalitis (TBE) 296
Tick-Borne-Relapsing-Fever 296
Tiefenschmerz 57
Tinnitus 25
Todd-Lähmung 339
Tolcapone 252
Tollwut **303**
Tollwutvirus 299
Tolosa-Hunt-Syndrom 187
Tonic Eye Fits 21
Topiramat-Nebenwirkungen 346
Torsionsdystonie **172**
Torticollis
– okulärer 19
– spasmodius **172**
Toxoplasmose
– des Erwachsenen 310
– des ZNS **307**
– konnatale 310, 380
TPHA-Test 298
Tracer 108
Trachealreflex 50
Tractus
– corticonuclearis 35
– corticospinalis 35
– – anterior 35, 177
– – lateralis 35, 177
– olivospinalis 37
– reticulospinalis 37
– rubrospinalis 37
– spinocerebellaris
– – dorsalis 179
– – ventralis 179
– spinothalamicus 56, 178
– – lateralis 428
– tectopinalis 37
– vestibulospinalis 37
Tränensekretion, verminderte 23
Transmitter
– exzitatorische 37
– inhibitorische 37
Transversalsyndrom **160**
Tremor
– bei Morbus Wilson 169
– bei Parkinsonsyndrom 167
– bei Vergiftungen 170
– benigner essenzieller 169
– hyperthyreoter 169
– psychogener 169
Tremordominanztyp 246
Tremortypen
– pathologische 169
– physiologische 170
Triarylphosphat 508
Trias
– Chorea Huntington 253
– von Marburg 273
Triceps-surae-Reflex *s.* Achillessehnenreflex
Trichloräthylenintoxikation 508
Trigeminusast
– Austrittspunkte 11
– dritter (V3) 21
– erster (V1) 21
– Läsion 21
– zweiter (V2) 21
Trigeminusneuralgie 405, **406**

– Dekompression 512
– idiopathische 406
Trigeminusreizstoffe 12
Triptane 403
Trismus 427
Trizepssehnenreflex (TSR) 6
Trochlearislähmung 19
Trolard-Vene 203
Trömner-Reflex 47
Trophik **37**
Truncus 131
– sympathicus **140**
TSR = Trizepssehnenreflex 6
Tuberöse Sklerose 390
Tumor
– extraduraler 327
– extramedullärer, spinaler 136
– intrakranieller *s.* Hirntumor
– intramedullärer 325
– intraspinaler **325**
– juxtamedullärer 326
Tumorausdehnung, intrameatale 320
Tumorschmerz 410
Tumorzeichen, computertomografische
– direkte 98
– indirekte 98
Turbospinechosequenz
– protonengewichtete 110
– T 102
Turmschädel 380
Turrizephalus *s.* Turmschädel
Typ, akinetisch-rigider 246
Tysabri 276

U

Überlaufblase, atone 179
Überträgerstoffe 37
– synaptische 63
Übertragungsstörung, neuromuskuläre 459
Uhrentest **71**
Ultraschall-Dopplersonografie (USD) **109**
Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) 168
Unterberger-Tretversuch **53**
Untersuchung
– allgemeine **8**
– – Allgemeinbefunde **9**
– – Atmung **8**
– – Haut **8**
– – Herz-Kreislauf-Funktion **8**
– – Knochen und Gelenke **8**
– Gesicht **10**
– Hirnnerven **12**
– – N. abducens 15
– – N. accessorius 31
– – N. cochlearis 25
– – N. facialis 22
– – N. glossopharyngeus 29
– – N. hypoglossus 32
– – N. oculomotorius 15
– – N. opticus 12
– – N. trigeminus 21
– – N. trochlearis 15
– – N. vagus 29
– – N. vestibularis 25
– – N. vestibulocochlearis 25
– Kopf **10**
– Motorik **34**
– Muskelkraft **41**
– Muskeltonus **39**
– neurologische **3**
– – Dokumentation **4**
– – Instrumentarium **4**
– neuroradiologische **97**
– Reflexe **42**
– Schädelkalotte **10**
– szintigrafische 109
Untersuchungsbogen **4**
Untersuchungsgang 4
Unzinatusanfälle 158
Unzinatuskrise 12, 340
Upbeat-Nystagmus **29**
UPDRS = Unified Parkinson's Disease Rating Scale 168
Upper Motor Neuron 34
– Läsion 39
Uridyltransferase-Defekt 376
USD = Ultraschall-Dopplersonografie **109**
Uthoff-Phänomen 274

V

V1 = Trigeminusast, erster 21
V2 = Trigeminusast, zweiter 21
V3 = Trigeminusast, dritter 21
Valproinsäure, Nebenwirkungen 346
Variante Creutzfeld-Jacob-Krankheit (VCJK) 309
Varizellenenzephalitis 304
Vaskulitis, zerebrale 279
– primäre **279**
– sekundäre **279**
– Stufendiagnostik **281**
– systemische **279**
Vasospasmus 212
VCJK = Creutzfeld-Jacob-Krankheit, Variante 309
VDRL-Test 298
Veitstanz 171
Vena(e)
– Galeni 203
– Rolandi 203
– Trolard 203
Ventrikeleinbruch, hämorrhagischer 316
VEP = Potenziale, visuell evozierte **87**
Verkalkung, intrazerebrale, Ursachen 500
Vernet-Syndrom 33
Vertebralisangiografie **105**
Vertebralisdurchblutungsstörung 349
Vertigo *s.* Schwindel

Vertikalnystagmus 27
Verwirrtheit 74
Vestibularapparat, geschädigter 26
Vestibularis-Paroxysmie 414
Vestibularissymptom
– objektives 26
– subjektives 26
VGCC= Voltage Gated Calcium Channels 466
Vibrationsempfinden 58
Vierhügelplatte, Kompressionssymptome 318
Vierhügelstarre 20
Vigilanz 69
– gestörte 74
Vincristin-Polyneuropathie 444
Visus 12
– gestörter, Leitsymptome 521
Viszerozeptoren 56
Vitamin-B1-Mangel 442, 496
Vitamin-B12-Mangel 442, 497
Vitamin-Mangelerkrankung 495
Voltage Gated Calcium Channels(VGCC) 466
von Hippel-Lindau, Morbus 392
von-Economo-Enzephalitis 304
Vorderhornsyndrom 184
Vorderseitenstrang 55, **178**
Vorderstrang 35, 226

W

Wachanfall 422
Wachheitslage 67
Wachkoma 77
Wallenberg-Syndrom 161, 219
Warm-up-Phänomen 477
Waterhouse-Fridrichsen-Syndrom 289
Weber-Syndrom 161
Weber-Versuch **25**
Webster-Rating-Scale 168
Wegener-Granulomatose 282
Weinen, pathologisches **68**
Welle, elektromyografisch-positive, scharfe 84
Werdnig-Hoffmann-Muskelatrophie 455
Wernicke-Aphasie **196**
– Läsionsort 197
Wernicke-Enzephalopathie **496**
Wernicke-Mann-Lähmungstyp 158, 215
Wesensänderung, epileptische 341
West-Syndrom 336
Westphal-Phänomen 297
Whiplash Associated Disorder 368
Whiplash Injury 143
Wilson, Morbus 376
Winiwarter-Buerger-Thromboangiitis 267
Wirbelsäule
– Fehlbildungen 384
– – konnatale 387
– Krümmungsverhältnisse 8
Wissensgedächtnis **69**
Wortfindungsstörung 197
Würgereflex 50
Wurzelirritation 148
Wurzelkompression, stärkere 149
Wurzelsyndrom
– spezielles **134**
– Ursachen **136**
Wurzeltod 149

X

Xanthomatose, zerebrotendinöse 374

Z

Zahnradphänomen 41
Zeckenrückfallfieber 296
Zeckenstichfieber
– asiatisches 296
– australisches 296
Zehenreflexe **47**
Zeichen, dysraphisches 8
Zerebralparese, infantile 378
Zervikalstenose, primäre spondylotische 166
Zervikalsyndrom **143**
– oberes **143**
– unteres **144**
Zigarettenrauchen 211
Zirkumduktion 215
ZNS = Nervensystem, zentrales **307**
Zoster
– gangraenosus 449
– haemorrhagicus 449
– ophthalmicus 449
– oticus 449
Zostergangliоradikulitis 449
Zosterenzephalitis 304
Zungenatrophie 32
Zwangslachen 68
Zwangsweinen **68**
Zweipunktdiskrimination 58
Zwerchfelllähmung 180
Zytomegalie-Virus (CMV) 307
– Enzephalitis 304
Zytostatikaintoxikation 509