

<b>QUERSCHNITTSYNDROME (RÜCKENMARKSSYNDROME)</b> .....	<b>3</b>
KOMPLETTE QUERSCHNITT- SYNDROME.....	4
INKOMPLETTE QUERSCHNITT-SYNDROME .....	6
<b>RADIKULÄRE SYNDROME</b> .....	<b>8</b>
<b>NERVENLÄSIONEN ARM UND BEIN UND PLEXUSPARESEN</b> .....	<b>12</b>
ARMPLEXUS.....	13
NERVENLÄSIONEN OBERE EXTREMITÄT: .....	14
ERKRANKUNGEN DES BEINPLEXUS .....	16
NERVENLÄSIONEN UNTERE EXTREMITÄT .....	16
<b>BLASENSTÖRUNGEN</b> .....	<b>19</b>
<b>INSULT</b> .....	<b>22</b>
<b>SUBARACHNOIDALBLUTUNG= SAB</b> .....	<b>27</b>
<b>SCHÄDELHIRNTRAUMA</b> .....	<b>31</b>
1. SCHÄDELTRAUMA .....	32
2. HIRNTRAUMEN.....	33
3. TRAUMATISCHE HÄMATOME .....	35
SPÄTKOMPLIKATIONEN:.....	36
<b>DEMENZ ERKRANKUNGEN</b> .....	<b>37</b>
SENILE DEMENZ VOM ALZHEIMERTYP .....	37
VASKULÄRE DEMENZ .....	39
LEWY-KÖRPERCHEN DEMENZ .....	39
PICK KOMPLEX = FRONTO- TEMPORALE DEMENZ .....	40
<b>POLYNEUROPATHIEN</b> .....	<b>41</b>
DIABETISCHE POLYNEUROPATHIE .....	43
ALKOHOL-POLYNEUROPATHIE.....	43
HEREDITÄRE PNP .....	44
<b>EPILEPSIE</b> .....	<b>45</b>
<b>MULTIPLE SKLEROSE</b> .....	<b>58</b>
<b>MUSKELERKRANKUNGEN</b> .....	<b>62</b>
MUSKELDYSTOPHIEN .....	62
MYASTHENIEN .....	64
MYOSITIDEN .....	66
MYOTONIEN.....	66
<b>MENINGITIS</b> .....	<b>68</b>
BAKTERIELLE MENINGITIS (=AKUTE EITRIGE MENINGITIS) .....	68
VIRALE MENINGITIS (= AKUTE LYMPHOZYTÄRE MENINGITIS) .....	70
CHRONISCHE MENINGITIS .....	71
<b>POLYRADIKULITIS GUILLAN-BARRÉ</b> .....	<b>73</b>
<b>CHOREA</b> .....	<b>75</b>
<b>GEHIRNTUMORE</b> .....	<b>77</b>
<b>SCHWINDEL</b> .....	<b>84</b>
<b>HYDROCEPHALUS</b> .....	<b>90</b>
<b>MORBUS WILSON= HEPATOLENTIKULÄRE DEGENERATION</b> .....	<b>93</b>
<b>AMYOTROPHISCHE LATERALSKLEROSE</b> .....	<b>95</b>
<b>LIQUORDIAGNOSTIK</b> .....	<b>97</b>

<b>WALLENBERG SYNDROM</b> .....	<b>99</b>
<b>HALBSEITENLÄSION (BROWN-SÉQUARD-SYNDROM)</b> .....	<b>99</b>
<b>MENINGEOM</b> .....	<b>100</b>
<b>AUGENBEWEGUNGSSTÖRUNGEN</b> .....	<b>101</b>
<b>ESSENTIELLER TREMOR</b> .....	<b>107</b>
<b>KOPFSCHMERZ</b> .....	<b>108</b>
SPANNUNGSTYP KOPFSCHMERZ .....	108
MIGRÄNE .....	109
CLUSTER KOPFSCHMERZ .....	110
SEKUNDÄRE KOPFSCHMERZEN .....	110
<b>KARPALTUNNELSYNDROM</b> .....	<b>112</b>
<b>RÜCKENMARKSBAHNEN</b> .....	<b>113</b>
<b>AUSFÄLLE NEUROLOGISCHE RINDENBEZIRKE</b> .....	<b>116</b>
APHASIE .....	116
AGNOSIE .....	118
APRAXIE .....	119
<b>GEFÄßVERSORGUNG DES GEHIRNS</b> .....	<b>121</b>
<b>HIRNNERVENAUSFÄLLE</b> .....	<b>124</b>
N. OLFACTORIUS (N. I) .....	125
N. OPTICUS (N. II) .....	126
N. OCULOMOTORIUS (N. III) .....	128
N. TROCHLEARIS (N. IV) .....	129
N. TRIGEMINUS (N. V) .....	130
N. ABDUCENS (N. VI) .....	131
N. FACIALIS (N. VII) .....	132
N. STATO-ACUSTICUS (N. VIII) = N. VESTIBULO-COCHLEARIS .....	134
<i>Kaudale Hirnnerven IX, X, XI, XII</i> .....	136
N. GLOSSOPHARYNGEUS (N. IX) .....	136
N. VAGUS (N. X) .....	137
N. ACCESSORIUS (N. XI) .....	138
N. HYPOGLOSSUS (N. XII) .....	139
BULBÄRPARALYSE .....	139
PSEUDOBULBÄRPARALYSE .....	140
<b>EMG = ELEKTROMYOGRAPHIE</b> .....	<b>141</b>
<b>ELEKTRONEUROGRAPHIE</b> .....	<b>143</b>
<b>EEG= ELEKTROENZEPHALOGRAPHIE</b> .....	<b>145</b>
<b>BULBÄRHIRNSYNDROM</b> .....	<b>148</b>
<b>PYRAMIDENZEICHEN</b> .....	<b>150</b>
<b>DIFFERENTIALDIAGNOSE APHASIE- DYSARTHIE</b> .....	<b>152</b>
<b>NEUROLOGISCHER STATUS</b> .....	<b>154</b>

# Querschnittssyndrome (Rückenmarkssyndrome)

Bei Läsionen des Rückenmarks kommt es zu den sogenannten Querschnittssyndromen. Man unterscheidet das komplette Querschnittssyndrom, dessen Klinik abhängig ist von der Höhe der Läsion, und dann Teilläsionen.

## Ätiologie:

Die häufigsten Ursachen für eine Akute Rückenmarksläsion sind:

- Trauma
- Ischämisch
- Entzündlich
- Kompression durch Tumor oder Blutung

## Allgemeine klinische Symptomatik von Rückenmarks-Läsionen:

### • Motorische Ausfälle

- Kranial der Läsion: intakte Motorik
- Höhe der Läsion: Schädigung der motorischen Vorderhornzellen (graue Substanz) → ipsilaterale schlaffe Lähmung im Segment (bei bilateraler Schädigung bilaterale) mit Tonus ↓, Kraft ↓, Eigenreflexe ↓, Fremdreflexe ↓, keine Pyramidenzeichen, Faszikulationen, nach 3-4 Wochen Atrophien
- Kaudal der Läsion: Schädigung der Pyramidenbahn (RM- Bahnen) (Tr. corticospinalis) → ipsilateral zunächst Pseudoschlaffe dann spastische Paresen/Plegien. Kraft ↓, Tonus ↑, kaum Atrophie, Fremdreflexe ↓, Muskeleigenreflexe ↑, Pyramidenzeichen vorhanden. Liegt die Läsion unterhalb Th10 → dann dauerhafte Pseudoschlaffe Lähmung weil nicht genügend Interneurone

### • Sensible Ausfälle

- Kranial der Läsion: keine Sensibilitätsstörung (manchmal aber 1-2 Segmente oberhalb Hyperpathie/Hyperalgesie)
- Höhe der Läsion: (Läsion der grauen Substanz)
  - 1) Läsion an Eintrittsstelle der Hinterwurzel → Ausfall aller sensiblen Qualitäten im Segment;
  - 2) Läsion des Hinterhorns und/oder Commissura anterior → **ipsilaterale segmentale „dissoziierte“** Sensibilitätsstörung von Schmerz und Temperatur
- Kaudal der Läsion: (Läsion der RM- Bahnen)
  - 1) Läsion der Hinterstränge (Cuneatus + Gracilis) → ipsilateral Tiefensensibilitätsstörung mit Hinterstrangataxie
  - 2) Läsion des Tractus spinothalamicus → **kontralaterale „dissoziierte“** Sensibilitätsstörung

### • Blasen- und Mastdarmstörungen

- Nur bei beidseitigen Rückenmarksläsionen (doppelseitige Versorgung)

- **Vegetative Funktionsstörungen** (Seitenhorn ist ausgebildet auf Höhe von C8-L3)
  - Läsionen des Seitenhorns → ipsilaterale Sympathikusstörung (überwarme, trockene Haut, Anhidrose, Piloarektion ↓, Störung der Vasomotorik, Begünstigung von Dekubitalulzera)
  - Läsion Höhe Halsmark → ipsilaterales zentrales Hornersyndrom (Miosis, Ptosis Enophthalmus und Ausfall der Schweißsekretions im oberen Körperquadranten, v.a. Gesicht und Hals)
  - Läsion unterhalb Halsmark (C8-Th2) → präganglionäres Hornersyndrom (Nur isoliertes Horner ohne Anhidrose)
- **Spinale „Automatismen“**

Im subakuten Stadium können sensible Reize oder Schmerzreize unterhalb der Läsionsstelle zu spinalen Automatismen führen (z.B. auch eine prall gefüllte Blase), diese wären:

  - rein reflektorische Bewegungen von Extremitäten oder E-Abschnitten
    - OE: überwiegend Beugsynergien
    - UE: ein oder beidseitige Beugesynergien, Strecksynergien, gekreuzte Beuge und Strecksynergien, Massenreflexe
  - Harn-/Stuhlabgang
  - Blutdruck-Anstieg

#### Diagnostik bei RM-Affektionen:

- **Bei positiver Trauma- Anamnese:** Nativ-Röntgen der Wirbelsäule, MRT, sonst CT mit vorheriger sorgfältiger neurologische Untersuchung
- **Bei negativer Trauma- Anamnese:** Ebenfalls MRT oder CT, evtl auch Myelographie.
- **Falls keine Läsion erkennbar dann:** Liquordiagnostik (entzündliche Ursachen?)

### Komplette Querschnitts- Syndrome

Die Symptomatik hängt einerseits von der Höhe der Läsion ab und andererseits vom Verlaufsstadium.

#### Verlaufsstadium:

Direkt nach dem Trauma kommt es zum klinischen Bild des spinalen Schocks. Nach einigen Tagen oder wenigen Wochen geht dieses Bild über in das subakute oder chronische Stadium

- **„Spinaler Schock“**
  - In Höhe der Läsion
    - schlaffe Lähmung
    - Ausfall aller sensiblen Qualitäten
  - Unterhalb der Läsion
    - komplette pseudoschlaffe Lähmung
    - Ausfall aller sensiblen Qualitäten
    - ausgeprägte Blasen- und Mastdarmfunktionsstörungen
      - Läsion oberhalb spinaler Blasenzentren: Schockblase (= Detrusorareflexie),
      - Läsion im Bereich der spinalen Blasenzentren: Blasenfunktionsstörung
    - Vegetative Funktionsstörungen

### • Subakutes und chronisches Stadium

Es kann vielleicht zu einer (Teil-) Remission der Ausfallserscheinungen kommen. Bei irreversibler Schädigung entwickelt sich jedoch innerhalb von Tagen oder Wochen das Bild des chronischen kompletten Querschnittsyndroms:

- Motorik: Höhe der Läsion schlaffe Paresen, kaudal zunehmend spastische Paresen
- Sensibilität: Kaudal der Läsion kompletter Ausfall aller Qualitäten, evtl. hyperalgische Zone 1-2 Segmente oberhalb Läsion
- Blasen- und Mastdarmstörungen ändern sich (zuerst „Schockblase“, nach 6-8 Wo reflektorische Detrusor kontraktionen, kein Harndrang, unfreiwilliger Harnabgang und Restharn → kann jedoch Trainiert werden mit beklopfen und bestreichen, dann nur noch wenig Restharn)
- Vegetative Störungen: persistieren kaudal der Läsion
- zunehmend spinale Automatismen

### 1) Querschnitt-Läsion Höhe Halsmark

- C3 oder Höher → nicht mit dem Leben vereinbar da Ausfall des N. phrenicus → Atemlähmung
- C4/C5 → Tetraplegie
- C6-Th1 → Paraplegie der UE, motorische Ausfälle an den OE, Ausfall der Intercostalmuskulatur (Atmung und Abhusten ↓ → Pneumonien)

### 2) Querschnitt-Läsion Höhe oberes Brustmark

Ab Th2 → Paraplegie der UE, keine Ausfälle an den OE, Intercostalmuskeln und Bauchwand gelähmt (Atmung beeinträchtigt), es kann zu Herzrhythmusstörungen kommen, begünstigte Entwicklung eines paralytischen Ileus

### 3) Querschnitt-Läsion Höhe unteres Brustmark

Paraplegie der UE, die vegetativen Störungen treten in den Hintergrund, Atmung kaum noch beeinträchtigt, bei Läsionen im untersten Brustmark (unter Th10) bleibt Paraplegie dauerhaft pseudoschlaff

### 4) Querschnitt-Läsion Höhe Lumbalmark

L1-L3 dauerhafte pseudoschlaffe Paraplegie, Blasenfunktionsstörungen: autonome Blase (denervierte Blase mit massivem Restharn)

### 5) Epiconus-Syndrom

Höhe des untersten Lumbalmarks, die Segmente für den Plexus lumbalis sind fast ganz unbeeinträchtigt. Segmente für Plexus Sakralis: Plegien (Nn. glutaici und N. ischiadicus)

### 6) Conus Syndrom

Unterster Anteil des RM, liegt die Schädigung kaudal von S3, kommt es zu keine motorischen Ausfällen an den UE mehr.

Parese des M. sphinkter ani externus → Mastdarminkontinenz, Analreflex nicht auslösbar, Sexualfunktionsstörungen, Miktionsstörungen (denervierte Blase), Sensibilitätsstörungen in Reithosenregion

## 7) Cauda Syndrom

Schädigung der Cauda equina (Unterhalb von Lumbalwirbel L1/L2)

Miktions- und Defäkationsstörungen, zusätzlich radikuläre motorische und sensible Ausfälle der UE („Reithosenanästhesie“, schlaffe Parese der Beine mit Areflexie, keine Pyramidenzeichen)

## Inkomplette Querschnitt-Syndrome

Auch die inkompletten Querschnittssyndrome können akut (z.B. Trauma) oder allmählich Progredient (z.B. Tumor) entstehen aber auch durch eine partielle Remission eines ursprünglich kompletten Querschnitts.

Die klinische Symptomatik ist abhängig einerseits von der Läsionshöhe und andererseits vom Sitz des raumfordernden Prozesses und dadurch von welcher Seite Druck auf das Myelon ausgeübt wird.

### 1) Halbseitenläsion (Brown-Séquard-Syndrom)

Entsteht als Folge einer halbseitigen Läsion eines RM-Segments. Klinische Symptomatik:

- **Oberhalb der Läsion:** ipsilateral oder beidseits schmale hyperalgische Zone
- **Höhe der Läsion:** ipsilateral schlaffe Paresen der dem Segment zugeteilten Muskulatur und Atrophien, ipsilaterale Sensibilitätsstörungen, evtl. Radikuläre Schmerzen
- **Unterhalb der Läsion:** ipsilateral meist spastische Parese, ipsilaterale Tiefensensibilitätsstörung, kontralaterale „dissoziierte“ Sensibilitätsstörung, evtl. ipsilaterale vegetative Störungen, **KEINE Blasen und Mastdarmstörungen (da bilaterale Versorgung!!!)**

### 2) Zentromedulläre Läsion

Läsionen unmittelbar in Nähe des Zentralkanals, z.B. durch intramedulläre Tumore, Syringomyelie, entzündlich, vaskulär...

Folge ist Läsion der zentral gelegen Strukturen

- Schädigung vor allem auf Läsionshöhe der Fasern die in der Commissura anterior kreuzen (segmental begrenzte beidseitige dissoziierte Sensibilitätsstörung)
- Falls Schädigung der Pyramidenbahn (kaudale Spastik)
- Läsion auf Segmenthöhe der Vorderhörner (schlaffe Paresen im Segment)
- Falls Läsion der Seitenhörner (vegetativ-trophische Störungen, Blasenfunktionsstörungen)

**Charakteristisch** ist eine **vollständige oder weitgehende Aussparung der Hinterstränge**, d.h. keine Tiefensensibilitätsstörungen.

### 3) Läsionen beider anterolateraler Rückenmarkspartien (A. spinalis anterior ischämie)

Hinterstränge (Berührungsempfindung) bleiben intakt, sonst alles betroffen:

- Läsion der Pyramidenbahn (Tetra- oder Paraspastik)
- Läsion der spinothalamischen Bahnen und der in der anterioren Commissur kreuzenden Fasern (dissoziierte Sensibilitätsstörung kaudal der Läsion)
- Miktionsstörungen

### 4) Läsionen der Vorderhornzellen

Schlaffe Paresen mit Muskelatrophien und Faszikulationen, Muskeleigenreflexe ↓, völlig intakte Sensibilität

### 5) Isolierte oder kombinierte Strangaffektionen

Einzelne auf- oder absteigende Bahnen können betroffen sein

**6) Kombination aus Strangaffektion und Vorderhornläsion (z.B. bei der myatrophi-  
schen Lateralsklerose)**

Nebst Muskelatrophie und schlaffer Parese überraschend lebhafte Muskeleigenreflexe

# Radikuläre Syndrome

**Def.:** Radikuläre Syndrome sind Läsionen der Nervenwurzel bei ihrem Austritt aus dem Rückenmark.

**Ursachen:** Die häufigsten Ursachen für Radikuläre Syndrome sind zunächst Kompression, hier am häufigsten durch Diskusprolaps (v.a. im Lumbalbereich), aber auch durch einen Tumor oder einen Abszess. Im Zervikalbereich sind häufig auch spondylotische Einengungen der Intervertebrallöcher Ursache.

Weiters kommen auch entzündliche Vorgänge, wie z.B. Borreliose oder Herpes zoster in Betracht, oder auch ein Diabetes mellitus. Natürlich können auch Traumen Ursache sein.

**Klinik:** Unabhängig von der Ursache kommt es bei radikulären Syndromen immer zur gleichen klinischen Symptomatik:

- Schmerzen im Ausbreitungsgebiet der betroffenen Wurzel
- Sensibilitätsausfälle (Parästhesien, Dysästhesien)
- Paresen, besonders eindrücklich in den Kennmuskeln, aber nie Plegien
- Muskelatrophien (häufig, aber nicht ganz so stark ausgebildet wie bei Läsionen der peripheren Nerven)
- Reflexstörungen (abgeschwächt oder gar nicht auslösbar)

## Die Wurzelsyndrome nach Höhe der betroffenen Wurzel in der oberen Extremität:

### C3/4:

**Schmerz:** Dermatom liegt im Bereich Nacken, Hals, Kieferwinkel, bis zu Schulter

**Kennmuskel:** Zwerchfell

**Reflexstörungen:** keine Fassbar

**Bewegungsstörungen:** Inspiration

### C5:

**Schmerz:** Dermatom auf der Haut über dem Gebiet des M. deltoideus

**Kennmuskel:** M. deltoideus, M. biceps brachii

**Reflexstörungen:** Bizepsreflex, Radiusperiostreflex

**Bewegungsstörungen:** Schulterabduktion, Ellenbogenflexion

### C6:

**Schmerz:** Dermatom auf Radialseite Ober- und Unterarm bis zum Daumen ziehend

**Kennmuskel:** M. biceps brachii, M. brachioradialis

**Reflexstörungen:** Bizepsreflex, Radiusperiostreflex

**Bewegungsstörungen:** Ellenbeugenflexion und -extension, Pro- und Supination

### C7:

**Schmerz:** Dermatom laterodorsal von C6, Aussenseite des Oberarms über Streckseite des Unterarms, dorsalseite Finger II-IV und volarseite Finger II-IV bis mitte der Handfläche

**Kennmuskel:** M. triceps brachii, M. pronator teres, evtl. Fingerbeuger, sichtbare Atrophie des Daumenballens

**Reflexstörungen:** Tricepssehnenreflex (DD zu Karpaltunnelsyndrom)

**Bewegungsstörungen:** Flexion und Extension der Finger



**C8:**

**Schmerz:** Dermatom noch mal weiter dorsal am Oberarm, Ulnarkante des Unterarms bis zum kleinen Finger ziehend

**Kennmuskel:** kleine Handmuskeln, Triceps brachii, Atrophie des Kleinfingerballens

**Reflexstörungen:** Trizepsreflex

**Bewegungsstörungen:** Flexion und Extension der Finger

**Die Wurzelsyndrome nach Höhe der betroffenen Wurzel in der unteren Extremität (bei allen Laségue positiv):**

**L3:**

**Schmerz:** Dermatom beginnt über Trochanter major, zieht über Streckseite zur Innenseite des Oberschenkels über das Knie ziehend

**Kennmuskel:** M. quadriceps femoris

**Reflexstörungen:** Patellarsehnenreflex

**Bewegungsstörungen:** Stiegensteigen, Aufstehen von einem Stuhl

**L4:**

**Schmerz:** Dermatom von Außenseite des Oberschenkels unterhalb Trochanter major, über die Patella zum vorderen inneren Quadranten des Unterschenkels bis hinunter zum inneren Fußrand

**Kennmuskel:** M. quadriceps femoris, M. tibialis anterior

**Reflexstörungen:** Patellarsehnenreflex

**Bewegungsstörungen:** Dorsalextension des Fußes ist gestört daher erschwelter Fersengang, bei Gangprüfung: Steppergang

**L5:**

**Schmerz:** Dermatom beginnt lateral beim Knie am lateralen Kondylus, zieht dann abwärts über den vorderen äußeren Quadranten des Unterschenkels und zieht dann aber über den Fußrücken rüber zur Großzehe und 2. Zehe

**Kennmuskel:** M. extensor hallucis longus, M. extensor digitorum brevis, M. tibialis posterior, Hüftabduktoren

**Reflexstörungen:** Tibialis posterior Reflex (Schlag unter den Malleolus medialis, norm: Zehenbeugung und Supination), ist aber nur verwertbar wenn es auf der anderen Seite eindeutig auslösbar ist.

**Bewegungsstörungen:** Dorsalextensionsschwäche der Großen Zehe

**S1:**

**Schmerz:** Dermatom zieht von der Beugeseite des Oberschenkels im hinteren äußeren Quadranten des Unterschenkels über den Malleolus lateralis bis zur Kleinzehe

**Kennmuskel:** Mm. Peronei, M. triceps surae, Gluteus maximus

**Reflexstörungen:** Achillessehnenreflex

**Bewegungsstörungen:** Tiefer stehende Glutealfalte, Plantarflexion ist abgeschwächt daher Zehenspitzen Gang nicht möglich

**Diagnostik:**

Klinik, bildgebende Untersuchung um die Ätiologie festzustellen. CT ist das Mittel der Wahl wenn die Höhenlokalisation klinisch gut feststellbar ist, sonst MRT. Ergänzend neurographische und elektromyographische Untersuchungen.

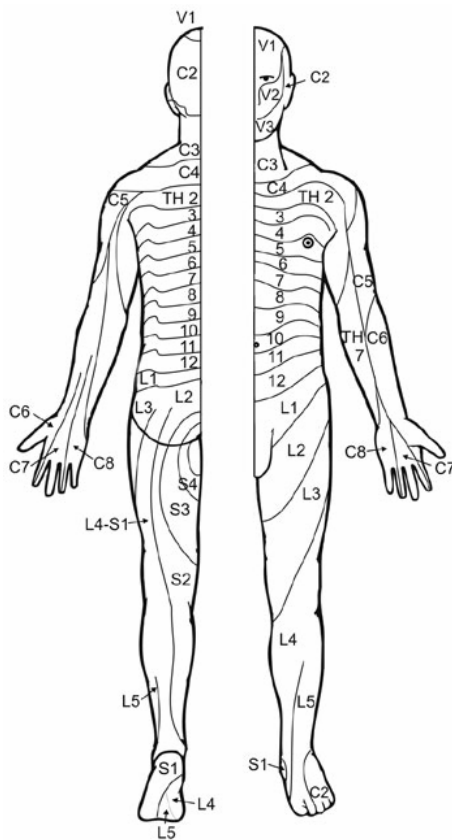
**Therapie:**

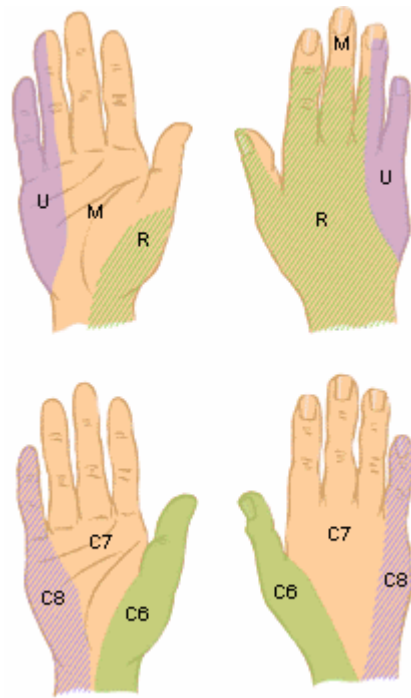
Zunächst Konservativ bei Diskusprolaps mit Bettruhe und analgetische Medikation um unphysiologische Belastung von Muskelgruppen zu verhindern durch eine Schmerzvermeidende Haltung.

Falls es zu Kaudasmytomen kommen sollte (mit Miktionsstörungen, Sphinkterstörungen, Reithosenhypästhesie, beidseitiger Parese): zwingende OP- Indikation!

**Operative Therapie:**

- Fenestration des entsprechenden Segmentes mit Freilegung der Nervenwurzel und der Bandscheibe.
- Foraminotomie mit Erweiterung des Intervertebrallochs.
- Diskektomie, Entfernung der Bandscheibe
- Spondylose v.a. bei älteren Patienten





**oben:** Sensible Versorgung der Hand, abhängig von den Armnerven mit:

R=Nervus radialis

M=Nervus medianus

U=Nervus ulnaris

**unten:** Sensible Versorgung der Hand, abhängig von den Nervenwurzeln:

C<sub>6</sub>

C<sub>7</sub>

C<sub>8</sub>

## Nervenläsionen Arm und Bein und Plexusparesen

Bei peripheren Nervenläsionen können entweder der ganze Plexus oder einzelne periphere Nerven betroffen sein aber auch die Radices oder die Vorderhornzellen.

### Ätiologie:

Traumatisch: Schnitt, Stich...

Drucklähmung

Iatrogen

Engpasssyndrome

Kompartmentsyndrome

### Klinik:

#### Motorische Ausfälle:

- **Schlaffe Paresen**
- **Tonus** ↓
- **Eigenreflexe** ↓
- Pyramidenzeichen nicht vorhanden
- **Atrophien**, die sich innerhalb von 3-4 Wochen ausbilden
- Faszikulationen sehr selten (denn diese kommen hauptsächlich bei Störung der Vorderhornzellen vor)

#### Sensible Ausfälle:

- Gewöhnlich **alle Qualitäten** gleich betroffen, (Abgrenzung am Besten durch Prüfung der Berührungsempfindung)
- Die Sensibilitätsstörung ist **streng auf das Versorgungsgebiet beschränkt**

#### Schmerzen:

- Es kann zu **ausstrahlenden** Schmerzen kommen, die aber nicht auf das Versorgungsgebiet der Sensibilität eingeschränkt sein müssen. Daher z.B. bei Karpaltunnelsyndrom auch Schmerzen bis zur Schulter.

#### Schweißsekretionsstörungen:

- DD zu radikulären Läsionen. Bei peripheren Läsionen kommt es **immer zu Schweißsekretionsstörungen und Piloarektionsstörung** im sensiblen Versorgungsgebiet.

#### Trophische Störungen:

- Die Haut im sensiblen Versorgungsgebiet wird **pergamentartig dünn und glatt**. Auch die **Vasomotorik** kann gestört sein und es kommt **zunächst** zu einer **Hyperämie**, **dann** einer **zyanotischen Verfärbung** der Haut.

#### Graduierung der Nervenläsion:

- **Neurapraxie:** Funktionsstörung mit klassischer Klinik aber ohne Kontinuitsunterbrechung des Nerven, z.B. durch Druck. Vollkommen reversibel
- **Axonotmesis:** Die Axone sind unterbrochen, die Hüllstrukturen jedoch intakt. Klinisches Vollbild der Nervenläsion, es erfolgt oft eine Restitutio ad integrum.
- **Neurotmesis:** Axone und Hüllstruktur sind unterbrochen. Man muß operieren, Prognose unsicher.

# Armplexus

Der Plexus brachialis enthält die Axone aus den Wurzeln C4-Th1. Der Plexus teilt sich in drei Trunci (Truncus superior, medius, inferior) und im weiteren Verlauf bilden sich drei Sekundärstränge (Fasciculus posterior, lateralis, medialis).

Der Plexus brachialis muß auf seinem Weg zum Oberarm **mehrere Engpässe** durchqueren:

- **Skalenuslücke** (gemeinsam mit A. subclavia zwischen den Mm. skaleni) → Thoracic outlet syndrom mit unterer Plexusläsion
- **Kostoklavikulärer Raum** (Raum zwischen 1. Rippe und Clavicula) → Costoclavicular-Syndrom
- **Passage der Regio subpectoralis** (Raum zw. Processus coracoideus und M. pectoralis minor) → Hyperabduktionssyndrom

An diesen Stellen kann es zu Druck auf den Plexus mit der klassischen Symptomatik kommen.

Weitere Ursachen für Plexusläsionen sind: Geburtstraumatisch, Pancoasttumor, neuralgische Schulteramyotrophie (s.u.)

## ► Obere Plexusläsion = Erb-Duchenne Lähmung (C5, C6)

- Es kommt zu schlaffen Lähmungen:
  - **M. deltoideus und der Schultermuskulatur** → Störung der Abduktion und der Außenrotation der Schulter
  - **M. biceps brachii** → Störung der Beugung im Ellenbogengelenk (BSR↓)
  - **M. brachioradialis** → Supination und Pronation gestört.
- Sensibilität kann gestört sein:
  - radiale Seite Schulter, Oberarm, Unterarm, muss aber nicht sein
- **Charakteristische Haltung:**
  - Arm hängt schlaff herunter, leicht innenrotiert, Handfläche von hinten sichtbar
- Atrophien
  - M. deltoideus, M. Biceps brachii, M. Supra- und Infraspinatus

## ► Untere Plexusläsion = Déjérine-Klumpke Lähmung (C8, Th1)

- Von der Lähmung betroffen sind
  - die kleinen Handmuskeln
  - langen Fingerbeuger
  - evtl Beuger des Handgelenks.
- Es resultiert eine **Krallenhand** (da die Fingerstrecker meist unbeeinträchtigt sind) TSR kann abgeschwächt sein. Ab- und Adduktion der Finger ist beeinträchtigt.
- Praktisch immer vorhandene **Sensibilitätsstörung am ulnaren Handbereich** und evtl. am ulnaren Unterarmbereich.
- Meist **Hornersyndrom** mit Miosis, Ptosis, Enophthalmus wegen Mitbeteiligung des Halssympathikus (Ggl. zervicale superius)

## ► Neuralgische Schulteramyotrophie

**Pathogenese:** Wahrscheinlich entzündlich allergisch, nach Infekten oder nach Serungabe.

**Epidemiologie:** Männer häufiger als Frauen, rechts häufiger als links.

**Symptomatik:** Beginn mit intensiven lokalen **Schmerzen im Schulterbereich**, die meist einige Tage andauern. Dann kommt es zu **motorischer Schwäche im Schultergürtel- und Armbereich**. Auffallend oft ist der M. serratus anterior betroffen (Skapula alata).

**Prognose** ist gut, die Rückbildung kann jedoch Monate dauern

**Therapie:** initial Schmerztherapie, sonst keine Therapie notwendig

## Nervenläsionen Obere Extremität:

### N. suprascapularis (C4-C6)

- **Versorgt muskulär** Mm. supra- und infraspinatus.
- **Sensible** Fasern versorgen nur das Schultergelenk.
- Bei einer Läsion sind die **ersten 15° der Schulterabduktion gestört sowie die Außenrotation im Schultergelenk.**
- Ursachen: Überbeanspruchung oder Trauma in der Incisura scapulae

### N. axillaris (C5-C6)

- **Versorgt muskulär** den M. deltoideus und M. teres minor.
- **Sensibel:** Hautbezirk lateral und proximal am Oberarm (durch N. cutaneus brachii lateralis superior).
- Bei Ausfall: **Schwäche der Abduktion des Armes und Elevation nach Vorne.** Schulterwölbung ist abgeflacht. Arm wird leicht einwärtsgedreht gehalten.
- Ursachen: Schulterluxation

### N. thoracicus longus (C5-C7)

- **Versorgt muskulär** den M. serratus anterior. Ist rein motorisch.
- Bei Ausfall: **Scapula alata.** Am Besten durch Elevation der Arme nach vorne oder Stemmen der Arme gegen Wand.
- Ursache: Lasten tragen, neuralgische Schulteramyotrophie

### N. musculocutaneus (C5-C7)

- **Versorgt muskulär** M. biceps brachii, M. coracobrachialis, M. brachialis
- **Sensibel:** Haut an radialer Unterarmkante
- Bei Ausfall: **Parese für Flexion im Ellenbogengelenk** (muss in Supination getestet werden)
- Ursache meist Trauma

### N. radialis (C5-C8)

- **Versorgt motorisch** M. triceps brachii, brachioradialis, supinator, sämtliche Strecker von Hand-, Daumen- und Fingergelenken.
- **Sensibel:** dorsale Hautbezirke an Ober- und Unterarm sowie dorsaler Handrücken bis ca. Mitte der Fingerrücken I-IV. Autonomgebiet zwischen Os metacarpale I und II
- Ausfälle:
  - **Oberarm Läsion:** Läsion bei Canalis n. radialis des Humerus, führt zur klassischen **Fallhand** aufgrund von Ausfall der Finger- und Handgelenksstrecker, sensible Ausfälle.
  - **Läsion noch weiter proximal**, z.B. Axilla ergibt **Fallhand plus Tricepsparese** mit Unfähigkeit den Ellenbogen gegen Widerstand zu strecken. Plus sensible Ausfälle.
  - **Läsion distal: Supinatorkanalsyndrom**, wenn der tiefe motorische Ast (R. profundus) beim durchlaufen des Muskulus Supinator komprimiert wird. **Rein motorische** Läsion. Außer den Mm. extensor carpi radialis und dem M. brachioradialis sind alle Unterarmmuskeln (die vom Radialis versorgt werden) betroffen, daher **Streckung der Finger beeinträchtigt** (aber noch geht: Dorsalextension der Hand)

### **N. medianus (C5-Th1)**

- **Versorgt motorisch** nur Muskeln unterhalb vom Ellenbogen: die meisten langen Fingerbeuger, M. flexor carpi radialis, M. Pronator teres, M. pronator quadratus. Großteil der Thenarmuskulatur, Mm. Lumbricales I + II.
- **Sensibel versorgt** er die radiale Handvola mit den Beugeseiten der Finger bis zu radialen Hälfte des Ringfingers (ab dort übernimmt der N. Ulnaris) und die Streckseite der Enphalangen der Finger I-IV (bei IV radiale Hälfte)
- **Ausfälle**
  - **Läsion auf Höhe des Oberarms:** Typisches Lähmungsbild der **Schwurhand**: Hand ist supiniert, Finger I-III können nicht gebeugt werden, Hand kann nicht flektiert werden.
  - **Läsion am Handgelenk:** = **Karpaltunnelsyndrom. Hier v.a. Schmerzen.**
  - **Kiloh Nevin Syndrom:** Ausfall des motorischen Endastes so dass es zu einer Störung der Beugung v.a. des **Daumens und Zeigefingers** kommt. **Patient kann mit diesen Fingern keinen Ring mehr formen.**

### **Karpaltunnelsyndrom:**

- **Ursache** ist eine **Kompression** des N. medianus bei seinem Durchtritt unter dem Ligamentum carpi transversum (**Retinaculum flexorum**) durch den Canalis carpi.
- **Epidemiologie:** Frauen sind häufiger betroffen als Männer, beginnt häufig auf der Seite der dominanten Hand, wobei später beide Seiten betroffen sein können. Auslösend oder fördernd sein können v.a. hormonelle Umstellungen (Schwangerschaft, Menopause, Hypothyreose, Diabetes mellitus...).
- **Symptomatik:** Klassisch ist die Monate oder Jahre andauernde erste Phase mit **Brachialgia paraesthetica nocturna** (also nächtlichen dumpfen Armschmerzen, die bis zur Schulter raufziehen können. Der Patient wacht nachts auf und muss die Hand schütteln oder massieren.) **In der Früh sind die Finger oft steif und ungeschickt.** Später kommt es dann auch zu **Störungen der Sensibilität** mit vermindertem Tastempfinden v.a. bei Daumen und Zeigefinger. Noch später kommt es zu motorischen Ausfällen.
- **Diagnostik:**
  - **Nervenleitgeschwindigkeit** mittels Elektroneurographie (distale Latenz ist verlängert)
  - **Flaschenzeichen positiv** (bei halten eines zylindrischen Gegenstands kann der Daumen nicht genug abduziert werden um den Gegenstand lückenlos zu greifen)
  - **Tinel-Klopfzeichen** (beklopfen des Karpalkanals kann zu Parästhesien führen im Bereich der radialen Handvola)
  - **Phalen-Test** (Bei längerer passiver Hyperflexion oder –extension der Hand kann es zu Parästhesien kommen)
- **Therapie:** Volare Unterarmschiene für 3-4 Wo v.a. nachts. Sonst operative Spaltung des Retinaculum flexorum.

### **N. ulnaris (C8-Th1)**

- **Versorgt motorisch** die ulnaren Handgelenks- und Fingerflexoren (also M. flexor carpi ulnaris und Muskulatur des Hypothenars), sämtliche Mm interossei und Mm. Lumbricales II und IV, sowie M. adductor pollicis und tiefer Kopf des M. flexor pollicis brevis.
- **Sensibel:** ulnare Handkante volar und dorsal bis zur Hälfte des Ringfingers und ulnares drittel Unterarm.
- **Ausfälle:**  
Typisches Bild ist **Krallenhand**: Hyperextension in Fingergrundgelenken und leichte Beugung in den übrigen Gelenken. Die Kraft und Ab- und Adduktion der Finger ist reduziert.  
Charakteristisch ist das **Froment Zeichen**: Durch Parese des M. adductor pollicis können Gegenstände nicht mehr zwischen Daumen und Zeigefinger gehalten werden und die Endphalanx wird beim Halten eines flachen Gegenstands kompensatorisch gebeugt (M. flexor pollicis longus durch N. medianus)
- **Ursachen:**  
Trauma, Luxation aus seinem Sulcus ulnaris im Epicondylus medialis humeri, Sulcus-ulnaris-Syndrom (anatomische Engstelle des Sulcus)...

## Erkrankungen des Beinplexus

Der untere Plexus sacralis gibt die Nn glutei ab, der obere Plexus lumbalis alle anderen Nerven. Beinplexusläsionen sind meist durch lokale Raumforderung bedingt oder auch verzögert nach Röntgenstrahlung, aber auch allergisch-immunologisch.  
Das Klinische Bild hängt vom Ort der Läsion ab und ist im Allgemeinen eine Mischung aus Lähmungsbildern mehrerer peripherer Nerven

## Nervenläsionen Untere Extremität

### **N. genitofemoralis und ilioinguinalis (L1-L2)**

Bei Läsionen kommt es zu **Schmerzen in Ilioinguinalregion (Leistengegend)**. Evtl. fällt beim Mann der **Cremasterreflex** aus.

### **N. cutaneus femoris lateralis (L2-3)**

- **Rein sensibler Nerv.** Tritt durch das Leistenband aus und versorgt einen ca Handtellergroßen Hautbezirk an der vorderaußenseite des Oberschenkels.
- Bei **Einklemmung im Leistenband**: **Meralgia paraesthetica**, brennende Mißempfindungen im Innervationsgebiet. Wird schlimmer bei Streckung in Hüfte (umgekehrter Lasègue) und besser bei Beugung. Meist reicht die Beruhigung des Patienten
- **Ursachen:** Starkte Gewichtszunahme, Schwangerschaft, bei gestreckter Hüfthaltung über längere Zeit.



### **N. femoralis (L1-L4)**

- **Versorgt motorisch** die Hüftbeuger (M. iliacus, M. psoas major) und Kniestrecker (M. quadriceps femoris).
- **Sensibel:** Oberschenkelvorderseite (Rr. Cutanei anteriores) und Unterschenkelvorderseite (N. saphenus)
- **Bei Läsion:** Hüftbeugung und Kniestreckung beeinträchtigt. Patellatiefstand, Patellarsehnenreflex fehlt. Beim Gehen wird betroffenes Bein übertrieben durchgestreckt gehalten. Treppensteigen auf Läsionsseite unmöglich.
- **Ursachen:** Traum, nach OP, Tumore, Hämatom in Psoasscheide (antikoagulierte Patienten)

### **N. obturatorius (L3-L4)**

- **Innerviert motorisch** Oberschenkel-Adduktoren
- **Sensibel:** Kleiner Hautbezirk über Knie, innen
- **Ausfall:** Adduktion des Oberschenkels beeinträchtigt. Adduktorenreflex abgeschwächt. Wenn nur Schmerz auf Hautbezirk: Howship-Romberg-Phänomen
- **Ursachen:** Raumforderungen im kleinen Becken oder Obturatoriushernie

### **Nn. Glutaei (L4-S2)**

- **Rein motorisch**
- **N. gluteus superior** versorgt M. gluteus medius und minimus und M. tensor fasciae latae. Dadurch Beckenstabilität beeinträchtigt. Bei Gangprüfung Trendelenburg-Hinken (vollständige Parese- Becken kippt auf Schwungbeinseite) oder Duchenne-Hinken (unvollständige Parese- Becken wird mit Verlagerung des Oberkörpers und Schwerpunktes auf die Standbeinseite)
- **N. gluteus inferior** versorgt M. gluteus maximus. Bei Parese Hüftstreckung und Treppensteigen beeinträchtigt. Gesäßfalte auf betroffener Seite hängt tiefer.
- **Ursachen:** Spritzenläsionen

### **N. ischiadicus (L4-S3)**

- Dickster und längster Nerv des Menschen, **teilt sich in N. peroneus und N. tibialis.**
- **Versorgt motorisch** als Hauptast die ischiokrurale Gruppe (M. semitendinosus, M. semiembranosus, M. biceps femoris) zur Kniebeugung
- **Sensibel:** Nn. Clunii inferiores zum Gesäß und N. cutaneus femoris posterior zur Oberschenkelrückseite.
- **Ausfall:** Kniebeuger mitbetroffen (+ natürlich N. peroneus und N. tibialis Ausfälle)

### **N. peroneus (L4-S2)**

- **Ist der laterale Ast des N. ischiadicus.** Zieht nach seiner Auftrennung vom N. tibialis um das Fibulaköpfchen und tritt dann in den M. peroneus longus ein, wo er sich als N. peroneus profundus und superficialis teilt.
- **N. peroneus superficialis versorgt:** Mm. peronei und sensibel Unterschenkelaußenseite und Fußrücken außer Zwischenzehenum I und II und kleine Zehe
- **N. peroneus profundus versorgt** Fuß und Zehenheber, kurze Muskeln am Fußrücken. Sensibles Autonomiegebiet Zehenzwischenraum I und II
- **Ausfall:**
  - Profunduslähmung führt zu Fallfuß und Steppergang
  - Superficialislähmung führt zu Pronationsschwäche und abfallen des lateralen Fußrandes. Ist der Hauptstamm betroffen addieren sich die Bilder.
- **Ursachen:** meist Kompression am Fibulaköpfchen durch Gips.

### **N. tibialis (L4-S3)**

- **Medialer Ast des N. ischiadicus.**
- **Versorgt motorisch** Fuß- und Zehenflexoren, alle kleinen Fußmuskeln (außer die am Fußrücken)
- **Sensibel:** Ferse und Fußsohle
- **Ausfall:** Ausfall der Plantarflexion, Zehenspitzenheben wird unmöglich, Zehenspreizen wird unmöglich, Ausfall der Sensibilität: Ausfall der Schutzsensibilität.
- **Tarsaltunnelsyndrom:** Einklemmungsneuropathie des N. tibialis Endastes unter dem Malleolus internus. Es kommt zu Schmerzen an Fußsohle, Sensibilität an Fußsohle ist vermindert. Ursache meist Verletzung des oberen Sprunggelenks
- **Morton Metatarsalgie:** chronischer Druck auf einen Endast (N. digitalis) kann zu Ausbildung eines Neuroms kommen → Schmerzen. Therapie: Einlage oder OP.

# Blasenstörungen

## Ätiologie:

Die neurologisch bedingten Blasenfunktionsstörungen sind besonders häufig bei Rückenmarkserkrankungen (z.B. Querschnitt, Multiple Sklerose). Sie können aber auch bei Krankheiten des Gehirns (z.B. Demenz, Parkinson, Hydrocephalus communicans oder normaldruck Hydrocephalus) und bei Polyneuropathien auftreten.

## Physiologie der Blasenentleerung:

Die Blase ist ein muskuläres Hohlorgan mit glatter Muskulatur. Die glatte Muskulatur der Blasenwand wird als M. detrusor bezeichnet. Eine Relaxation dieses Muskels erlaubt die Blasenfüllung, eine Kontraktion des Muskels leitet die Blasenentleerung ein.

Als Verschlusssystem dienen einerseits die Harnröhrenmuskulatur (M. sphinkter internus und externus) und andererseits der muskuläre Beckenboden. Diese beiden werden z.T. sympathisch und z.T. willkürlich reguliert.

Die Innervation der Blase erfolgt:

- \*parasympathisch
- \*sympathisch
- \*willkürlich

Man unterscheidet ein pontines und ein sakrales Miktionszentrum. Das **pontine Blasenzentrum** besteht aus zwei Teilen: der median gelegenen M-Region zur Miktion und der lateral gelegenen L-Region zur Hemmung der Miktion.

Das **sakrale Blasenzentrum** ist folgendermaßen aufgebaut:

- Der **Parasympathikus** kontrolliert den **M. detrusor**, also die Blasenwand. Die parasympathischen Efferenzen stammen aus den Sakralsegmenten 2-4. Sie ziehen als **N. pelvicus** zum Plexus pelvicus und weiter zur Blasenwand. Der postganglionäre Transmitter ist Acetylcholin.
- Die **Sympathischen Fasern** entspringen aus den Segmenten Th 11-L2, durchlaufen den Grenzstrang und bilden dann den **N. hypogastricus**. Von diesem ziehen Fasern dann zum N. Pelvicus und zum Plexus Pelvicus. Von dort vor allem zur Blasenhalsregion. Der postganglionäre Transmitter ist Noradrenalin. Im **Blasenhals und Trigonum (M. sphinkter vesicae internus)** liegen hpts. alpha Rezeptoren für die Kontraktion.
- Der **quergestreifte äußere Harnröhrensphinkter** und die **Beckenbodenmuskulatur** werden vom somatischen (willkürlichen) **N. pudendus** versorgt, der seine Fasern von Segmenten S2-S4, dem sogenannten Onuf'schen Kern erhält.

Die afferenten sensiblen Impulse stammen von Dehnungs- und Schmerzrezeptoren der Blasenwand und werden über den P. pelvicus und N. hypogastricus geleitet, von dort weiter zum spinalen Blasenzentrum und auch an kortikale Zentren zur bewussten Wahrnehmung von Harndrang.

### **Physiologie der Blasenentleerung:**

Zuerst wird bei zunehmender Blasenfüllung der M. detrusor relaxiert und die Sphinkteren werden kontrahiert. Dies nennt man den spinalen Füllungsreflex, um eine vorzeitige Miktions zu vermeiden.

Wird ein bestimmter Füllungsdruck erreicht, geben die Dehnungsrezeptoren die Informationen an die spinalen Blasenzentren weiter. Es kommt zur Aktivierung des Parasympathikus und zur Hemmung des Sympathikus. Also zur Kontraktion des M. detrusor und Erschlaffung des M. sphinkter vesicae internus. Gleichzeitig werden über Aktivierung kortikaler Zentren die bewusste Relaxation des M. sphinkter vesicae externus und der Beckenbodenmuskulatur sowie eine bewusste Aktivierung der Bauchpresse ermöglicht.

### **Neurogene Blasenfunktionsstörungen:**

#### **Klinik:**

- Detrusor-Hyperreflexie (ungehemmte Blase)
  - Läsionsort meist suprapontin (also oberhalb der pontinen Blasenzentren, z.B. im Frontallappen, Gyrus cinguli oder in den Stammggl.).
  - Es kommt zu einer Beeinträchtigung der zentralen Hemmung des M. detrusor vesicae während der Füllungsphase und dadurch zu vorzeitigen Detruso-Kontraktionen
  - Pollakisurie, also häufiger unwillkürlicher Abgang von kleinen Harnmengen
  - Imperativer Harndrang
  - Es kommt nicht zu Restharnbildung
- Detrusor-Sphincter Dyssynergie (Reflexblase= automatische Blase)
  - Läsionsort meist zwischen dem pontinen Blasenzentrum und dem Sakralmark (oberhalb von S2), d.h.: Die Blase ist von der Willkürmotorik abgeschnitten aber Teile des sakralen Miktionszentrums zur Blase bleiben intakt (in diesem Fall hat die Blase noch eine parasympathische Versorgung, ist aber vom Sympathikus abgeschnitten). Es resultiert ein spastische neurogene (automatische) Blase, die sich reflektorisch immer beim Erreichen eines bestimmten Füllungsgrades entleert.
  - Es kommt zu unwillkürlichen Detrusor- Kontraktionen jedoch bei fehlender Relaxierung des M. sphinkter vesicae extrenus
  - Pollakisurie
  - Imperativer Harndrang
  - Restharn-Bildung (d.h. inkomplette Blasenentleerung) Eine Restharnmenge ab ca 100 ml ist definitiv pathologisch.
- Detrusor Areflexie (denervierte Blase= autonome Blase)
  - Läsionen im Bereich des Sakralmarks kaudal S1, der Cauda Equina, Plexus lumbosakralis oder der die Harnblase versorgenden Nerven.
  - Aufgrund der Denervierung erfolgt trotz zunehmender Füllung keine reflektorische Entleerung.
  - Füllungsvolumen kann erheblich gesteigert sein! 2000ml!!!
  - Erst wenn der Füllungsdruck den Sphinktertonus übersteigt kommt es zum unwillkürlichen Harnabgang (sog. Überlaufblase)
  - Pollakisurie
  - Kaum Harndrang
  - Beträchtlicher Restharn!

- Sonderfall: komplette Querschnittslähmung = Bei Läsionen oberhalb der spinalen Blasenzentren → Schockblase
  - Im Akutfall einer kompletten suprasakralen Querschnittslähmung liegt eine Detrusor-Areflexie (schlaaffe Blasenwand, keine reflektorische Entleerung, Harnverhalt) vor (s.o.)
  - Nach 6-8 Wochen kommt es zunehmend zu einer Detrusor Hyperreflexie oft in Kombination mit einer Detrusor-Sphinkter Dyssynergie
  - Blasenfüllungsgefühl fehlt
  - kein Harndrang
  - Unfreiwilliger Harnabgang bei Restharnbildung
  - Mit Training (beklopfen und bestreichen des unteren Abdomens) kann es gelingen eine ausreichende Blasenentleerung mit wenig Restharn zu erreichen.
  - Bei Läsionen oberhalb von Th6 kann sich eine sogenannte „autonome Dysreflexie“ entwickeln: Überdehnung der Blasenwand führt zu überschießender Sympathikusaktivierung mit RR- Anstieg, Kopfschmerz und Schweißausbrüchen.

#### Diagnose:

Ultraschall, Kathetrisierung, Elektromyographie, Klopfbewegungen auf unterem Abdomen

#### Therapie:

- 3 Gruppen von Pharmaka:
  - 1) Anticholinerge oder direkt hemmende Wirkung auf Blasenmuskulatur (z.B. **Oxybutynin**- tertiäre AS, bei **ungehemmten Detrusorkontraktionen** eingesetzt)
  - 2) Pharmaka mit cholinergem Wirkung auf die Blasenmuskulatur (Carbachol)
  - 3) Pharmaka mit hemmender Wirkung auf die Alpha-Rezeptoren

Wobei 2 und 3 überwiegend bei der postoperativen Blasenschwäche eingesetzt werden. Bei oraler Gabe sind sie unwirksam und zur Langzeitbehandlung einer Detrusorhyperreflexie oder -areflexie nicht geeignet.
- **Therapie der Wahl bleibt** bei allen neurogenen Blasenentleerungsstörungen der **intermittierende Katheterismus** der, wenn möglich vom Patienten selbst durchgeführt werden sollte.

#### DD:

- Stressinkontinenz (Unwillkürlicher Harnabgang bei Drucksteigerung im Abdomen , z.B. durch Husten oder Lachen. Häufig bei Frauen nach mehreren Entbindungen → Sphinkterinsuffizienz)
- Drang- Inkontinenz (starker Harndrang führt zu unfreiwilligem Harnabgang)
- Infravesikale Obstuktion (oft bei Männern mit Prostatahyperplasie: imperativer Harndrang, Pollakisurie, Nykturie, zunehmender Restharn)

# Insult

## **Def.:**

Unter dem Begriff Insult (Hirnschlag/Schlaganfall) versteht man verschiedene Formen zerebraler Durchblutungsstörungen als Ursache akut oder subakut aufgetretener zentral-neurologischer Defizite.

## **Epidemiologie**

Die Inzidenz der Schlaganfälle beträgt 200/100.000 Einwohner und Jahr.

## **Risikofaktoren:**

Stimmen weitgehend überein mit den Risikofaktoren für kardiovaskuläre Erkrankungen. Dazu kommen noch diejenigen kardiologischen Krankheiten, die mit einem erhöhten Embolierisiko einhergehen. Weiters:

Unveränderliche Risikofaktoren:

- Alter
- Geschlecht (Männer haben 30% höheres Risiko)
- Genetische Disposition (Verwandte ersten Grades)

Behandelbare Risikofaktoren:

- Arterielle Hypertonie (3-5-fach erhöhtes Risiko, macht den häufigsten Faktor aus, da seine Prävalenz in der Bevölkerung so hoch ist)
- Vorhofflimmern (6-16-fach erhöhtes Risiko!)
- Diabetes mellitus
- Alkoholmissbrauch
- Hyperlipidämie
- Rauchen

## **Ätiologie:**

80-85% der Insulte haben einen ischämischen Infarkt als Ursache, die restlichen 15-20% werden verursacht durch SAB's, intrazerebrale Blutungen und Sinusthrombosen.

## **Einteilung:**

### **1) Einteilung nach Schweregrad und zeitlichem Verlauf**

- **TIA** (=Transitorische Ischämische Attacke, Dauer in 80% < 30 min, Def: die Symptome müssen sich innerhalb von 1h vollständig zurückbilden und dürfen in den bildgebenden Diagnostik keine morphologische Läsion hinterlassen haben)  
CAVE: TIAs sind Vorboten eines Infakts. Die Patienten gehören umgehend diagnostisch abgeklärt und behandelt!
- **RIND** (Reversibles ischämisches neurologisches Defizit = minor stroke) Dauer bis zu 7d, leichte motorische und sensible Defizite, aber keine neuropsychologischen Defizite und die Patienten sind Bewußtseinsklar)
- **progredienter Infarkt** (Hirninfarkt mit neurologischen Defiziten, die im Verlauf von Stunden oder Tagen weiter zunehmen)
- **kompletter Infarkt** etabliertes, nicht oder nur partiell rückbildungsfähiges ischämisches neurologisches Defizit.

### **2) Einteilung nach Infarktmorphologie**

- **Territorialinfarkte** ( Bei Verschluss von großen Hirnoberflächenarterien. Oft Keilförmig von Hirnrinde ins Mark reichend, bei partieller Kollateralisierung aber auch nur zentral. Sonderform: Okklusion der Aa. lenticulostriatae → ausgedehnter Basalganglieninfarkt)
- **Hämodynamischen Infarkte: Endstrominfarkte** (streng subkortikal, bei penetrierenden Arterien) oder **Grenzzoneninfarkte** (zwischen den Versorgungsgebieten von zwei oder drei größeren Gefäßen) → hier liegen immer Stenosen oder Verschlüsse von den extrakraniellen Gefäßen oder den großen intrakraniellen Gefäßen vor.  
(Aus seinem Seminar: **Wasserscheideninfarkt**: (= das gleiche wie hämodynamischer?) „letzte Wiesen“, wenn ein Patient ein „dipper“ ist (Tagsüber 160/90, nachts 110/90), geht durch die Stenose nachts zu wenig Blut und in letzter Wieser kommt es zu Schädigung)
- **Lakunäre Infarkte** (Bei Mikroangiopathie, es kommt zu isolierten oder multiplen Verschlüssen der kleinen tief in das Gehirn penetrierenden Arterien, meist durch Hypertonie oder Diabetes mellitus) Sonderform: M. Binswanger

### **Regulation der zerebralen Durchblutung:**

Der zerebrale Blutfluß ist abhängig von:

Herzleistung, arteriellem Mitteldruck, peripherem Gefäßwiderstand und dem intrakraniellen Druck.

Mehrere Schutzmechanismen sorgen für eine einwandfreie Hirndurchblutung:

- Physiologische Perfusion ist weit oberhalb der Infarktschwelle (norm. Blutfluß 80ml/100g/min, erst bei Sinken auf  $\frac{1}{3}$  bis  $\frac{1}{4}$  von diesem Wert kommt es zu neurologischen Funktionsstörungen)
- Ausgeprägtes Kollateralsystem (Circulus arteriosus und leptomeningeale Kollateralen)
- Autoregulation (zwischen arteriellem Mitteldruckwerten von 50-150 mmHg ist die Durchblutung konstant: Steigt der systemische Blutdruck kontrahieren sich die Hirngefäße, sinkt er, dann erweitern sich die Gefäße = Bayliss-Effekt.)

### **Noch einige Begriffsdefinitionen:**

**Ischämieschwelle:** der Schwellenwert der lokalen Hirndurchblutung, bei dessen Unterschreitung es zu neurologische Funktionsstörungen kommt.

**Infarktschwelle:** Es kommt zu Nekrosen. Ob die Infarktschwelle erreicht wird ist abhängig von Restdurchblutung, Sauerstoff- und Glukoseanteil im Blut, Dauer der Ischämie.

**Penumbra:** Das Gewebe in Nähe eines Infarktkerns, dass zwischen Ischämie- und Infarktschwelle liegt und gefährdet und auch funktionsgestört ist, aber bei rechtzeitiger Therapie noch gerettet werden kann.

### **Klinik:**

Die Klinik ist abhängig vom betroffenen Gefäß. Die wichtigsten zerebralen Gefäßsyndrome sind:

#### **1) Vorderes Versorgungsgebiet (betrifft hpts. Großhirn)**

- **A. carotis interna**  
Wegen der guten Kollateralisierung kommt es bei einem proximalen Karotisverschluß meist zu gar keiner Symptomatik. Hingegen bei einem distalen Karotisverschluß

(Karotis T) zu einem ausgedehnten Infarkt mit Symptomen des Mediaterritoriums und der A. ophthalmica

- **A. Ophthalmica**

Bei TIA: amaurosis fugax („wie ein sich senkender Vorhang“), bei länger andauernder Ischämie: Retinainfarkt

- **A. cerebri media**

**Arm- und gesichtsbetonte Hemisymptomatik** mit motorischen und sensiblen Ausfällen, evtl. homonyme Hemi- oder Quadrantenanopsie zur Gegenseite, horizontale Blickparesen zur Gegenseite, evtl. Dysarthrie, Aphasie, Apraxie. Ist der Hauptstamm betroffen sind auch die Basalggl. und die Capsula interna mitbetroffen und die kontralaterale Hemiparese ist noch stärker ausgebildet. Typische Gangbild: Zirkumduktion des spastisch gestreckten Beins, Anwinkelung des paretischen Arms in Ellenbogen und Handgelenk und keine Mitbewegung dieses

- **A. choroidea anterior**

Homonyme Gesichtsfelddefekte, meist sensible (selten motorische) Hemisymptomatik

- **A. cerebri anterior**

Sehr selten isoliert. Parese des kontralateralen Beins, distal betont, auch Schulter und Hüfte miterfasst. Neuropsychologische Störungen wie Diskonnektionssyndrom, Antriebs- und Orientierungsstörungen eigentlich nur bei bilaterale Infarkt. (Iatrogene Ursache: rel. häufig nach Klipping von Aneurysmen der A. com. ant.)

## 2) Hinteres Versorgungsgebiet (betrifft eher Hirnstamm und Kleinhirn)

- **A. vertebralis**

- Kann zu **Hirnstamminfarkt** führen (entsprechend der Vielzahl der Kerngebiete vielfältige Funktionsausfälle möglich, generell gilt: es kommt zu ipsilateralen Hirnnervenausfällen und kontralateralen sensiblen oder motorischen Halbseitenymptomen, Augenmotilitätsstörungen weil PPRF, riMLF, FLM betroffen))
- oder **Kleinhirnrinfarkt** (ataktische Symptome, Dysmetrie, Nystagmus [objektiv feststellbar], Schwindel, Übelkeit, Gangunsicherheit, Dysarthrie, akute Kopfschmerzen).

CAVE: Es kann sich ein Ödem in der hinteren Schädelgrube entwickeln → Hirndruckanstieg mit zunehmender Bewußtseinstörung, Kompression des Ventrikelsystems, Hydrocephalus und druckbedingten Hirnstammfunktionsstörungen. Frühsymptome: Bewußtseinsänderung, Schluckauf, Erbrechen, Doppelbilder durch Abduzenzlähmung.

- **A. cerebelli inferior posterior**

**Kleinhirnininfarkt**, auch hier kann er zur lebensgefährlichen Kleinhirnschwellung kommen. Bei Verschluss der abgehenden Wallenberg Arterie kommt es zum Wallenberg Symptom = dorsolaterales medulla oblongata Syndrom.



- **A. basilaris**

Akuter Verschuß der Basilaris hat eine besonders schlechte Prognose: unbehandelt liegt die Sterblichkeit bei 80%. **Hirnstamm-, zerebelläre und thalamische Symptome.**

- Basilarisspitzensyndrom (Basilarisverschuß auf Mittelhirnniveau: Okulomotoriusstörungen, Hemianopsie, kortikale Blindheit, Verwirrtheit, Gedächtnisstörungen (Thalamus), Tetraparese.
- Syndrom der mittleren Basilaris (Pontomedullärer Verschuß: Hemiparese, Tetraparese, Locked-in-Syndrom, Nystagmus, Hörstörungen)
- Kaudales vertebrobasiläres Syndrom (kaudale Basilaris oder intradurale Vertebralis: Wallenberg syndrom, bilaterale Lähmung IX –XII, Dys-Anarthrie, Schluckstörungen, Ataxie, Nystagmus, Atemlähmung, Koma)

- **A. cerebri posterior**

Infarzierung im Thalamus (Apathie, Desorientiertheit), Corpus geniculatum laterale (homonyme Hemianopsie zur Gegenseite) und obere Hirnstammanteile.

### **Diagnostik:**

#### Diagnostik in Akutphase:

- Exakte Anamnese (aktuelles Geschehen, Risikofaktoren, Allgemeinerkrankungen)
- Klinisch-neurologische Untersuchung
- klinische kardiovaskuläre Untersuchung

#### Weiterführende Diagnostik in der Akutphase:

- Laboruntersuchungen: Blutsenkung, Blutzucker, Lipidstatus, Blutbild, Gerinnung, evtl. Prot C...)
- Bildegebende Untersuchung wichtig zur Differenzierung: Blutung oder Ischämie
  - CT: obwohl ischämisches Areal erst nach einigen Stunden demarkiert ist, so ist dies besonders geeignet für den Nachweis/Ausschluß von einer frischen Blutung!
  - MRT: Zeigt sofort Infarktzone und perifokales Ödem
  - Dopplersono der intra- und extrakraniellen Gefäße
- EKG

#### Weiterführende Diagnostik nach Akutphase:

- Angio- MRT oder Angio- CT (Nachweis Karotis oder Vertebralisstenose)
- Herz US
- zerebrale Angio (Nachweis Hingefäßstenosen- oder verschlüsse)

### **Therapie:**

Bei Verdacht auf Hirninfarkt gehört der Patient sofort auf eine spezialisierte Stroke Unit!!!

#### ► Sofortmaßnahmen:

- Allgemeinmaßnahmen:
  - **Vitalfunktionen** überwachen
  - **Oxygenierung** (mit Nasenonde 2-4 l/min)
  - **Blutdruckbehandlung** (In den ersten Stunden nach einem Schlaganfall haben 70% der Patienten einen erhöhten arteriellen Blutdruck von 170/100 mmHg, dies erfolgt reflektorisch quasi zum Schutz der Durchblutung im Gehirn. D.h.: die Werte sollten nicht gesenkt werden, sofern sie 200/110 mmHg nicht wiederholt überschreiten. Der

systolische Blutdruck sollte nicht unter 150/160 liegen. Daher auch nicht RR senken mit Kalziumantagonisten wie Nifedipin (senkt zu stark!). Hypotonie vermeiden! Gabe von Flüssigkeit und Notfalls sogar Adrenalin/Noradrenalin verabreichen.

- **Blutzuckerkontrolle** (zu hoch und zu niedrig ist schlecht. Bei Hypoglykämie 10%ige Glukoseinfusion, bei Hyperglykämie über 200mg/dl Alt Insulin s.c.)
- Behandlung eines etwaigen **Hirnödems**
- **Körpertemperatur** nicht über 37,5°C steigen lassen → erhöht O<sub>2</sub> - Bedarf im Hirn
- Evtl. bei höhergradigen Lähmungen **Thromboseprophylaxe** mit Heparin s.c.
- Perfusionsverbessernde Therapie
  - **intravenöse Thrombolyse** (innerhalb von 3h!) systemisch mit Recombinant tissue plasminogen activator oder lokal mit Urokinase

► Weiterführende Therapie

- Thromboseprophylaxe je nach Ätiologie (ASS oder Vollheparinisierung)
- Risikofaktoren reduzieren
- Frührehabilitierung (Mobilisierung, Aspirationsprophylaxe, Krankengymnastik, Ergotherapie, Logopädie...)
- Chirurgische Maßnahmen (Endarteriektomie, Stent)

# Subarachnoidalblutung= SAB

## **Def., Epidemiologie:**

- Die SAB ist eine akut auftretende, arterielle Blutung im Subarachnoidalraum. Sie geht meist einher mit einer „Warnblutung“, der dann innerhalb von Stunden bis Tagen eine zweite Blutung folgt.
- Etwa 5-10% aller Schlaganfälle haben als Ursache eine SAB.
- Die weltweite jährliche Inzidenz einer SAB liegt bei 7-15/100.000 Einwohner und Jahr, wobei man die Dunkelziffer nicht unterschätzen darf, da  $\frac{1}{3}$  der Patienten stirbt, bevor sie das Krankenhaus erreichen.
- Haupterkrankungsalter liegt zwischen 40. und 60. LJ.
- Frauen sind etwas häufiger betroffen.
- Risikofaktoren sind arterielle Hypertonie, Rauchen, Hypercholesterinämie, Drogen und (fraglich) Kontrazeptiva.

## **Ätiologie:**

- In 80 % ist die Blutungsursache ein Aneurysma im Circulus arteriosus Willisi. In der Reihenfolge der Häufigkeit sind betroffen:
    - A. communicans anterior und A. cerebri anterior (45%)
    - A. cerebri media (20%)
    - A. carotis interna (meist subklinoidal, d.h. intradural) und intrakranielle Karotisteilung
    - A. communicans posterior, A. basilaris, A. vertebralis
- 85% der Aneurysmen liegen am vorderen, 15% am hinteren Teil des Circulus arteriosus. Aus hämodynamischen Gründen bilden sich Aneurysmen bevorzugt an Gabelungsstellen der Arterien aus. Ursache ist meist eine embryonale Fehlbildung der Tunica media. Meist handelt es sich um sackförmige Aneurysmen.
- Weitere Ursachen für eine SAB sind Traumen, Dissektionen, Blutkrankheiten, Intoxikationen.

## **Pathophysiologie der Aneurysmaruptur:**

- Wenn ein Aneurysma rupturiert, schießt das Blut mit arteriellem Blutdruck in den Subarachnoidalraum und es kommt zu einer akuten intrakraniellen Druckerhöhung. Diese kann so hoch sein, dass es zu einer plötzlichen Reduktion des zerebralen Perfusionsdruckes kommt und damit die häufige initiale Bewusstlosigkeit hervorruft.
- Nach dieser Verminderung der Durchblutung, steigt der Blutfluß reaktiv wieder an und der Patient kann aus seiner Bewusstlosigkeit wieder erwachen.
- Das Blut und seine Abbauprodukte im SA-Raum sind ein starker vasokonstriktorisches Reiz für die Pia-arterien → Vasospasmus.
- Bei vielen Patienten ist nach einer SAB der systemische Blutdruck erhöht, was einerseits hilft, den zerebralen Perfusionsdruck zu stabilisieren aber andererseits das Risiko einer erneuten Ruptur mit sich bringt.

## **Klinik:**

- **Symptomatik der Warnblutung (1. Blutung):**
  - plötzlich einschießenden („wie noch nie“) **Kopfschmerzen**
  - die dann rasch in einen dumpfen, störenden, aber meist nicht mehr alarmierenden Dauerkopfschmerz und Nackenschmerz übergeht

- **Geringe Nackensteifigkeit** (Meningismus).

Innerhalb der nächsten Tage bis etwa 2 Wochen kann es dann zu einer schweren **Rezidiv-Blutung** kommen mit einer Mortalität von 70%!!!

- **Die Symptomatik der akuten SAB (2. Blutung):**

- Das erste Symptom ist der plötzliche noch nie erlebte **Kopfschmerz**, der sich rasch von Nacken oder von der Stirn über den ganzen Kopf und innerhalb weniger Stunden auch zum Rücken ausbreitet.
- Häufig kommt es initial zu **vegetativen Symptomen** (Erbrechen, Schweißausbruch, Temperaturschwankungen, RR Schwankungen, Veränderung der Frequenz von Puls oder Atmung)
- Neurologische Symptome sind meist eine **Bewusstseinsstörung**, die sich (durch ansteigenden Hirndruck) verschlimmern kann, evtl. Mydriasis auf der betroffenen Seite durch Okulomotoriuslähmung, evtl. auch Lähmungen anderer Hirnnerven, evtl. auch zentrale **neurologische Herddefizite**

Man kann die SAB dem Schweregrad nach Einteilen mittels einer Skala von der

**Weltgesellschaft für Neurochirurgie:**

- Grad I → Asymptomatisch, leichte Kopfschmerzen, leichter Meningismus
- Grad II → Starke Kopfschmerzen, Meningismus
- Grad III → Somnolenz
- Grad IV → Sopor
- Grad V → Koma, Einklemmungszeichen

**Verlauf und Komplikationen:**

Ein Patient mit SAB ist v.a. durch drei Hauptkomplikationen gefährdet:

- **Rezidivblutung**  
Die Wahrscheinlichkeit für eine Rezidivblutung ist kumulativ für die ersten 6 Monate nach einer SAB 50%! Hohe Letalität von 70%!
- **Gefäßspasmen**  
Gefäßspasmen der Piagefäße hervorgerufen durch Blut und seiner Abbauprodukte im Liquorraum. Sie setzen **nach dem 4. Tag ein und dauern 2-3 Wochen**. Sie **erschweren die chirurgische Therapie**. Diagnostik mittels Angiographie oder transkranialer Dopplersonographie
- **Hydrocephalus**
  - Hydrocephalus communicans → durch Blockierung der Arachnoidalzotten und basalen Zisternen, kann spontan reversibel sein, meist muss aber eine temporäre Ventrikeldrainage angelegt werden
  - Hydrocephalus occlusus → seltener, durch Blut-clots im Ventrikel die zu einer Blockade führen können von Aquäduktus mesencephali oder Foramen Monroi. Auch hier muß eine Liquorableitung gelegt werden.
- **Andere Komplikationen:**
  - **Hyponatriämien** (Irritation des Hypothalamus? Inadäquate ADH Sekretion? Verstärkte Natriurese?) Therapie: i.v. Gabe von 0,9% NaCl- Lösung
  - **Epileptische Anfälle**
  - **Kardiale Symptome** (neurogen verursacht mit Enzymerhöhung, EKG- Veränderungen und z.T. lebensgefährlichen Rhythmusstörungen)

## Diagnostik:

### • CT

1. Wahl in der Diagnostik bei Verdacht auf SAB, allerdings sinkt die Empfindlichkeit einige Tage nach dem Ereignis → hyperdense (weiße) Strukturen  
Eignet sich auch für Diagnostik des Hydrocephalus

### • Lumbalpunktion

Bei negativem CT-Befund

- Liquor ist bei SAB in 95% frisch blutig. DD zu artifizieller Blutung: Drei-Gläser Probe (man nimmt 1-2 ml pro Röhrchen, bei SAB ist auch das dritte Röhrchen noch gleichmäßig blutig, bei Einstich-Blutung ist das dritte Röhrchen deutlich weniger blutig)
- 3 h nach SAB ist der Überstand nach Zentrifugieren der Röhrchen xanthochrom
- 4h nach SAB sind Hämosiderin speichernde Erythrophagen nachweisbar

### • MRT

Besonders geeignet für länger zurückliegende SABs, die man am CT nicht mehr erkennen kann

### • Digitale Subtraktionsangiographie

Zum Nachweis des Aneurysmas als Kontrastmittelaussackung (jedoch nicht zu erkennen bei Thrombosierung)

### • Transkranielle Dopplersonographie

Zur Feststellung und zum Monitoring von Gefäßspasmen

## Therapie:

Aneurysmaausschaltung durch

### • Chirurgische Therapie = Clipping

Gefäßclip an Aneurysmahals anbringen, diese Therapie ist manchmal schwierig wegen der Hirnschwellung und Spasmen, daher Frühoperationen innerhalb der ersten drei Tage anstreben.

### • Neuroradiologische Behandlung = coiling

Elektrolytisch lösliche Platinspiralen (coils) werden über dünne Katheter (z.B. über die Arteria femoralis → Aorta → Tr. brachiocephalicus → Carotis communis → Carotis interna) in das Aneurysma eingebracht, füllen dieses aus und triggern eine Thrombosierung des Aneurysmas. Nach ISAT-Studie Methode der 1. Wahl, wobei nach 6 Monaten eine Kontrollangiographie durchgeführt werden muss.

### • Konservative Therapie:

Alle (!) SAB-Patienten werden intensivmedizinisch behandelt:

- **Sedierung** (Tranquilizer, Bettruhe)
- **Schmerzbehandlung** (Buprenorphin)
- **Blutdruckeinstellung bei erhöhtem Blutdruck auf 140-160 Systolisch** (Uradipil, Nifedipin, Betablocker)
- **Vasospasmus-Prophylaxe** mit Nimodipin
- **Vasospasmus Behandlung mit „Triple-H-Therapie“** (=hypertensiv-hypervolämische Hämodilution) mit Volumstherapie mit Plasmaexpandern, Adrenerge Substanzen wie Dobutamin, Physiologische Kochsalzlösung  
Anstreben von systemischen RR Werten von 180-200mmHg, allerdings: kardiale und pulmonale Risiken (Monitoring mit Swan-Ganz-Katheter)
- **Hydrocephalus Therapie** mit Ventrikeldrainage (Externer Drain kann unter Antibiotikaphylaxe bis zu 10 Tage liegen)
- **Hirndrucktherapie** (Oberkörperhochlagerung, leichte Hyperventilation, Analgosedierung, Osmotherapie, Liquordrainage, Dexamethason postoperativ)

**Prognose:**

- Faktoren die über die Prognose entscheiden sind Alter, Grad der initialen Bewußtseinstörung, Menge der Blutung, Lokalisation des Aneurysmas...
- **Letalität innerhalb des ersten Monats bei 40%**
- **$\frac{1}{3}$  versterben bevor sie überhaupt das KH erreichen.**
- **Von den Überlebenden haben  $\frac{1}{3}$  ein bleibendes neurologisches Defizit.**

# Schädelhirntrauma

**Inzidenz:** in den Industrienationen liegt die jährliche Inzidenz für Schädelhirntraumen bei etwa 800 pro 100.000 Einwohner. 300 von diesen müssen stationär behandelt werden.

**Ursachen:** Die häufigsten Ursachen für SHT sind: Verkehrsunfälle, Sturz, Sportunfall und Raubüberfall.

## Einteilung:

Die SHT können auf verschiedenste Weisen eingeteilt werden:

- Nach klinischen Schweregrad:
  - Grad I → Leichtes SHT (Bewusstlosigkeit < 1h)
  - Grad II → Mittelschweres SHT (Bewusstlosigkeit zw. 1h und 24 h)
  - Grad III → Schweres SHT (Bewusstlosigkeit > 24 h)
- Nach Art der Schädigung:
  - Diffus
  - Lokalisiert
- Nach Eröffnung des Dura-raums
  - Gedecktes SHT
  - Offenes SHT
- Ob primär traumatisch oder sekundär traumatisch ( $RR \downarrow \rightarrow O_2 \downarrow \rightarrow$  Hirnschädigung)

**Zur Erfassung des Ausmaßes des neurologischen Defizits verwendet man die Glasgow Coma Skale (GCS) (maximum 15 Punkte)**

Augenöffnen	Beste motorische Antwort	Verbale Antwort
1 nicht	1 keine	1 keine
2 bei Schmerz	2 Strecksynergismen	2 unverständlich
3 Auf Aufforderung	3 Beugesynergismen	3 inadäquat
4 spontan	4 ungezielt nach Schmerz	4 verwirrt
	5 Gezielt nach Schmerz	5 orientiert, prompt
	6 Gezielt nach Aufforderung	

SHT Grad I GCS 14-15

SHT Grad II GCS > 8

SHT Grad III GCS ≤ 8

## Die Schädelhirntraumen werden nach Lokalisation eingeteilt in

- \*Schädeltrauma (knöchernen Schädel)
- \*Hirntrauma
- \*Intrakranielle Blutungen

Wobei diese drei bei schweren Traumen auch nebeneinander vorhanden sein können.  
Bei vielen SHT kann es zu Spätkomplikationen kommen, zu diesen später.

# 1. Schädeltrauma

- \*Schädelprellung
- \*Schädelfraktur

## **a) Schädelprellung**

Ist die leichteste Form des Kopftraumas, verursacht durch stumpfe Gewalt (z.B. Schlag, Stoß...)

### **Symptome:**

- \*Hauptsymptom ist der Kopfschmerz, kann Minuten bis Stunden andauern
- \*Es gibt KEINE tiefergehende Bewusstseinsstörung
- \*Vorkommen können auch: Übelkeit, Schwindel, Nystagmus und Erbrechen, die keinesfalls beweisen für eine Hirnbeteiligung sind. Zu diesen Symptomen kann es auch kommen bei Innenohrschädigung OHNE Felsenbeinbruch.

### **Diagnostik:**

- \*RÖ-Schädel: wichtig zum Ausschluss einer Schädelfraktur

### **Therapie:**

- \*Kurze Schonung, ca 1-2 Tage, keine Bettruhe!
- \*Ibuprofen gegen Kopfschmerz
- \*Domperidon gegen Übelkeit/Erbrechen.

**Prognose:** Ausgezeichnet, KH-Aufnahme normalerweise nicht notwendig, Neurologische Dauerfolgen bleiben nicht bestehen

## **b) Schädelfraktur**

Man unterscheidet 3 Formen

- \*reine Kalottenfraktur (Impressions-, Biegungs-, Berstungsbruch)
- \*Schädelbasisbruch
- \*Gesichtschädelfrakturen

Nichtimprimierte Kalottenfrakturen haben eine ausgezeichnete Heilungstendenz und sind keine Ursache für spätere chronische Beschwerden.

Impressionsfrakturen hingegen führen oft zu einer lokalen Substanzschädigung der Hirnrinde.

### **Diagnostik:**

- \*Klinische Zeichen:
  - Monokel/Brillenhämatom
  - Liquorabgang aus Nase, Rachen oder Ohr
  - Hämatotympanon, Blutung aus dem Ohr
- \*RÖ-Schädel (frische Frakturen nicht immer sichtbar)
- \*CT (sehr gut für Schädelbasisfrakturen)

### **Komplikationen:**

- \*Bei Kalottenfraktur- Zerreißen der A. Meningea Media – Epidurales Hämatom
- \*Bei Impressionsfraktur- lokale Irritation des Hirnrinde- Epileptische Anfälle
- \*Frakturen der Siebbeinplatte oder Stirnhöhlenhinterwand – Gefahr aufsteigender Infektionen (Meningitis, Meningoenzephalitis, Hirnabszess), auch noch Jahre nach dem Ereignis



- \*Dissektion der A. carotis interna
- \*Hirnnervensympome durch Schädigung im Verlauf, z.B. bei Schädelbasisbrüchen sind häufig betroffen die Nn. oculomotorius und abducens, Fazialislähmung bei Felsenbeinläsion... Die kaudalen Hirnnerven sind fast nie betroffen.

## 2. Hirntraumen

### a) Kommtionssyndrom

Auch bezeichnet als leichtes SHT, Commotio Cerebri, SHT Grad I

#### **Symptomatik:**

- \* Kardinalsymptom ist die sofort einsetzende Bewusstseinsstörung, meist **Bewusstlosigkeit**. Diese ist jedoch kurzzeitig, meist nur wenige Minuten bis max eine Stunde
- \* Die Bewusstseinsstörung führt zu Erinnerungsstörungen: **Retrograde und Anterograde Amnesie**
- \* Weiters kommt es oft zum meist **transienten posttraumatischen Syndrom** (das aber in 10-20% chronisch werden kann):
  - Schmerzsyndrom (Kopfschmerz, Nackensteife/schmerz)
  - Vegetatives Syndrom (Übelkeit, Schwindel, orthostatische Dysregulation...)
  - Sensorisches Syndrom (Überempfindlichkeit gegenüber Licht, Lärm, Gerüchen...)
  - „Neurasthenisches“ Syndrom (depressive Verstimmung, Schlafstörungen...)
- \* Vestibuläre Syndrome

#### **Diagnostik:**

- \* allgemeines Status
- \* Neurostatus
- \* RÖ, CT (i.d.R. normal)
- \* EEG nur im ganz frischen Stadium (erste Stunden nach Trauma) verändert

#### **Therapie:**

- \* Wenn der Kreislauf es zulässt bereits am ersten Tag wieder aufstehen. Bettruhe verlängert nur die Regenerationsdauer = schlecht!
- \* Bei Schmerzen kurzfristig (!) Paracetamol, ab dem 3. Tag auch ASS (wenn Blutung ausgeschlossen ist, da ASS Thrombozytenhemmend wirkt)
- \* Bei anhaltenden Schmerzen mit Gefahr der Chronifizierung: trizyklisches Antidepressivum, z.B. Amitriptylin

#### **Prognose:**

Nicht schlecht, wird meist verschlechtert durch zu lange Bettruhe und zu lange Gabe von Schmerzmitteln. Selten kommt es nach Kopftrauma zu Fusionsstörungen, die durch orthoptische Übungstherapie verbessert werden können.

### b) Kontusionssyndrom

Kann in drei Schweregrade eingeteilt werden:

- \*mittelschweres SHT (GCS > 8)
- \*schweres SHT (GCS ≤ 8)
- \*Hirnstammkontusionen (prognostisch besonders ungünstig)

**Klinik:**

- \* posttraumatische **Bewusstseinsstörung länger als 1h**
- \* **Zerebrale Herdsymptome** (z.B. Lähmung, epileptischer Anfall)
- \* **Traumatische Psychose**  
Die Traumatische Psychose hat im Verlauf 3 Stadien:
  - Initiales Koma
  - Delirantes Syndrom (Auch „Durchgangssyndrom“ genannt, Desorientiertheit, Unruhe, Ängstlichkeit, auch Halluzinationen sind möglich)
  - Traumatisches Korsakow Syndrom (bewusstseinsklar aber wechselnd desorientiert, Merkfähigkeitsstörungen)

**Verlauf:**

- \* Die Rückbildung der Symptome verläuft meist verzögert, Beschwerden dauern länger an und sind meist schwerer.
- \* Auch neurologische Ausfälle wie Hemiparesen, Sensibilitätsstörungen, Aphasien u.a. können u.U. Monate oder sogar dauerhaft bestehen bleiben.

**Hirnstammkontusion:**

- Eine primäre schwere Hirnstammkontusion wird oft nicht überlebt. Die Patienten sind sofort Bewusstlos und erreichen meist das Bewusstsein nicht wieder, Tod innerhalb 12-24 h
- Es kann aber auch zu einer sekundären Hirnstammkompression kommen als Folge eines Hirnödems oder eines ausbreitenden Hämatoms. Achtung auf Pupillen (ipsilaterale Pupille wird oft zuerst weit). Schutzreflexe? Streck- und Beugeautomatismen?

**Diagnostik:**

- \* CT- typische rindennahe oder auch tief ins Marklager reichende hypodense Läsionen. Frontobasale und temporale Hirnanteile sind am häufigsten betroffen. Wobei ohne Blutungen erkennt man kleine bis mittelgrosse Kontusionen erst nach 24-48 Stunden.
- \* MRT- zuverlässiger für Hirnstammkontusionen
- \* EEG- akutes Stadium Verlangsamung des Grundrhythmus, nach wenigen Wochen beschleunigt sich dieser wieder.

**Therapie:**

- \* Auf alle Fälle bei GCS <8 aber auch sonst wenn die Vitalfunktionen gefährdet sind: Intubation und Beatmung. Alle anderen Patienten erhalten mind. 95% O<sub>2</sub>.
- \* Achtung auf sekundäre Hirnschädigung durch Hypotonie!
- \* Volumstherapie, Analgesie, Sedierung
- \* Hirndrucküberwachung: am besten Ventrikelsonde, alternativ Sondierung des Hirnparenchyms, bei gesteigertem Hirndruck: Osmotherapie, Barbiturate, ggf. leichte Hyperventilation, Hypothermie 34°C

**Prognose:**

Wird eine Hirnstammkontusion überlebt behalten die Patienten meist schwere Ausfallssymptome (Dysarthrophonie, okulomotorische und Pupillenstörungen, Ataxie und Tremor.)

Streckkrämpfe: ganz schlechtes Zeichen, ebenfalls schlecht: beidseits reaktionslose Pupille für mehr als 4h

### **Spätfolgen:**

Es kann aber muss nicht immer zu körperlichen oder psychischen Dauerschäden kommen. Begutachtungen müssen also genauestens erstellt werden mit neurologischen und standardisierten neuropsychologischen Tests.

Syndrom der neuropsychologischen Dauerschädigung nach Substanzschädigung des Gehirns:

- Geringere Belastbarkeit
- Verhaltensänderungen wie Antriebsarmut, Reizbarkeit

## **3. Traumatische Hämatome**

Besonders gefährdet im Hinblick auf die Manifestation intrakranieller Hämatome sind Patienten mit primären Gerinnungsstörungen, unter Antikoagulanztherapie und Alkoholabhängige.

Man unterscheidet:

- \* Epidurales Hämatom
- \* Subdurales Hämatom
- \* Traumatische Subarachnoidalblutung
- \* Intrazerebrales Hämatom

### **a)Epidurales Hämatom**

Es handelt sich um eine **arterielle extradurale Blutung** (d.h. Blutung zw. Dura und Periost). Die Ursache ist eine **Zerreiung der A. meningea media** oder eines ihrer Äste. Oft durch Fraktur der temporalen Schädelkalotte.

- \***ACHTUNG:** Das auslösende Trauma kann gering sein und braucht nicht einmal zu Hirnbeteiligung führen.

### **Symptome:**

- \*War das Trauma leicht kommt es nach der initialen Symptomatik zu einem **freien („luziden“) Intervall von Minuten bis Stunden**. Danach kommt es zu einer progredienten Verschlechterung der Symptomatik:
  - Bewusstseineintrübung
  - Durch Kompression einer Hirnhälfte: kontralaterale Hemiparese
  - Einseitige Pupillenerweiterung (entweder ipsilateral durch Okulomotoriuslähmung oder aber auch kontralateral durch Hirndruck drücken des kontralateralen Okulomotorius auf den Klivus)

### **Diagnostik:**

CT: schnell und sicher, **hyperdens, bikonvex, scharf abgegrenzt**, oft inhomogen. In 85 % sieht man Schädelfrakturen

### **Therapie:**

Schädeltrepanation und Ablassen des Hämatoms

**Prognose:** Letalität 20%

### **b) Akutes Subduralhämatom**

**Blutung aus eingerissenen Brückenvenen**, entwickelt sich daher etwas langsamer als das Epiduralhämatom

**Symptomatik:**

- \* Klinisch nicht wirklich von epiduralem Hämatom zu unterscheiden.
- \* Hier aber begleitende Hirnschwellung daher auch bei kleineren SDH oft erhebliche Massenverlagerung vorhanden.

**Diagnostik:**

CT: **Sichelförmiges oder plankonvexes Hämatom**, In 60 % sieht man Schädelfrakturen

**Therapie:** Chirurgisch

**c) Intrazerebrales Hämatom:**

Immer gemeinsam mit Hirnkontusion, oft in Kombi mit epi- oder subduralen Blutungen.

**Symptomatik:**

- \* Freies Intervall (weil kleine Blutungen zu großen raumfordernden Hämatomen ausweiten können)
- \* Als Herdsymptom v.a. Hemiparese
- \* Allgemeinsymptome: Kopfschmerz, Erbrechen, Blutdruckanstieg, Atemstörung, Bewusstseinsbeeinträchtigung bis Koma

**Therapie:**

Operativ oder Stereotaktisch punktiert. Letalität jedoch hoch und oft Restsymptome.

**d) Traumatische Subarachnoidalblutung**

Kommt auch praktisch nie isoliert vor, wie beim aneurysmatischen SAB besteht hier die Gefahr von Gefäßspasmen

**Spätkomplikationen:**

- \* Chronisches Subduralhämatom (definitionsgemäß wird das akute SDH nach 21 Tagen zum chronischen)
- \* Spätabzess
- \* Meningitiden
- \* Traumatische Epilepsie
- \* Carotis-Sinus Cavernosus-Fistel
- ...

## Demenz Erkrankungen

**Def.:** Demenzkrankheiten sind **klinisch und pathologisch- anatomisch definierte erworbene** Krankheiten, die durch das **Nachlassen von intellektuellen und kognitiven Leistungen** gekennzeichnet sind, was die gewohnte Lebensführung beeinträchtigt. Auch bei anderen neurologischen Krankheiten kann es zu demenzieller Symptomatik kommen (z.B. M. Parkinson, Chorea Huntington, Normaldruckhydrozephalus, AIDS-Demenz Komplex), diese sind aber von den definierten Demenzkrankheiten zu unterscheiden.

**Epidemiologie:** In der westlichen Welt schätzt man, dass etwa **5 % der über 65-jährigen** und **30% der über 85-jährigen** Personen durch eine Demenz beeinträchtigt sind (exponentielle Zunahme mit dem Alter). Die Prävalenz bei Frauen ist doppelt so hoch wie bei Männern (was dadurch erklärt werden kann, dass Frauen einen größeren Prozentsatz dieser Altersgruppe ausmachen). In Österreich leiden heute ca. 100.000 Personen an einer dementiellen Erkrankung, die jährliche Neuerkrankungsrate liegt bei ca. 25.000.

Die beiden wichtigsten Krankheitsgruppen sind die Alzheimerdemenz und die vaskuläre Demenz.

### Senile Demenz vom Alzheimerstyp

**Def.:** Degenerative Hirnkrankheit, die zur Demenz führt. Verlauf ist **rasch** und führt **nach ca. 5 Jahren** zur schweren Demenz. **Häufigste Demenzform (60-80%)**. Erkrankungsalter zwischen 7. und 8. Lebensdekade. Die seltene familiäre Form hat ein jüngeres Erkrankungsalter.

#### **Pathologie:**

- Makroskopisch findet sich eine **Atrophie der Hirnrinde**, insbesondere im Frontal-, Temporal und Parietallappen. **Später** findet sich **auch eine Atrophie des Marklagers**. Im CT kann man diese Veränderungen erkennen als Hirnvolumenminderung.
- **Subkortikal** findet sich **v.a. eine Degeneration des Nucleus basalis Meynert**, der breitgefächert cholinerge Neurone zur Rinde des Großhirns projiziert. Dadurch resultiert ein **Mangel an Acetylcholin**, welcher aber eine entscheidende Rolle für Lern- und Gedächtnisprozesse spielt.
- **Mikroskopisch** findet sich eine **Abnahme der Synapsendichte**. Dies zeigt sich im **PET** als Minderutilisation von Glukose.
- Später findet man **neurofibrilläre Degeneration und die Bildung von Plaques**. Die Fibrillen bestehen aus Protein  $\tau$ . Plaques finden sich im Hippocampus, im Cortex und anderen Hirnregionen. Sie enthalten unter anderem  $\beta$ A4-Protein (welches aus dem Amyloidvorläuferprotein gespalten wird. Apolipoprotein E stimuliert in Folge die Aggregation von  $\beta$ A4 zu neurotoxischem Amyloid → in Umgebung von Plaque gehen Neuronen zugrunde)

#### **Symptomatik:**

- Es kann zu **unspezifischen Frühsymptomen** kommen wie Kopfschmerzen, Schwindel, allgemeine Leistungsschwäche. In diesem Stadium lässt sich noch keine Diagnose stellen.
- Bald setzen aber sehr **charakteristische neuropsychologische Ausfälle** ein:
  - Schwierigkeiten beim Rechnen, Lesen und Schreiben.

- **Vergesslichkeit, Hpts. eine Beeinträchtigung des Neugedächtnisses.** Situationen, die sich im Verlauf der letzten Stunden, Tage oder Wochen ereignet haben, werden entweder gar nicht oder in verworrener Reihenfolge erinnert. Die Patienten leben dadurch biographisch rückorientiert.
- Die Kranken **perseverieren stark**, d.h. sie bleiben bei einem gedanklichen Inhalt hartnäckig haften
- Patienten sind meist **zeitlich und örtlich nicht voll orientiert**.
- **Sprachstörungen:** Funktionsstörung des semantischen Gedächtnis: zusammengesetzte Wörter und Lehnwörter fallen dem Patienten nicht mehr ein und er wird sie umschreiben. Der **Sprachinhalt verarmt, Sätze werden kürzer, Grammatik fehlerhaft**. Die Sprachstörung entspricht einer transkortikalen sensorischen Aphasie.
- **Apraxie:** vor allem bei **alltäglichen Handlungen** wie Kochen, Autofahren, Anziehen und Körperpflege. Dadurch werden die Patienten pflegebedürftig.
- **Psychopathologische Störungen:** Bei jedem 2. Alzheimerpatienten kommt es im fortgeschrittenen Stadium zu psychomotorischer Unruhe, Halluzinationen und Wahnbildern. Viele Patienten leiden besonders im Frühstadium unter Depressionen, die aber im weiteren Verlauf in den Hintergrund treten.
- **Persönlichkeit und äußere Haltung** (wie sozialer Kontakt und Kleidung) bleiben im Gegensatz zu den ganzen anderen Symptomen **lange erhalten** (die Fassade ist gut erhalten)
- **Neurologische Symptome:** leichte Reflexdifferenzen und Zeichen von Parkinsonismus. Häufig pathologische Hand- und Mundgreifreflexe. Epileptische Anfälle.

#### Diagnostik:

- **Anamnese**
- **Status** (neurologisch, psychiatrisch, internistisch)
- **Neuropsychologie** (kognitive Tests, Depressionsskalen)

#### Apparativ:

- **PET:** zeigt früh den Hypometabolismus im temporo-parietalem Bereich, dient auch zur Abgrenzung zur Lewy-Körperchen Demenz
- **Liquordiagnostik:**
  - **hyperphosphorisiertes Tau-Protein** ist der wichtigste Marker. Das normale Tau Protein liegt in den Axonen. Bei AD-Patienten liegt das Tau Protein auch interneuronal und ist abnormal phosphoryliert.
  - Amyloid-Präkursor-Protein
- **Kraniale MR oder CT** zeigen die Atrophie der Hirnrinde und des Hippocampus

#### Therapie:

Es gibt nur eine symptomatische Therapie, welche die Krankheit verzögern aber nicht aufhalten kann:

**Reversible Cholinesterasehemmer** ( da ja ACh- Mangel. Die Hemmer hemmen den Abbau am synaptischen Spalt, so bleibt ACh länger zur Verfügung).

- Leichte bis mittelschwere Demenz: Donepezil, Rivastigin, Galantamin
- Schwere Demenz: Memantine
- Cave bei psychotropen Medikamenten wie Benzodiazepinen (gegen die Angstzustände) da die unerwünschten Wirkungen bei Alzheimer Patienten besonders ausgeprägt sind.

Weiters wichtig: Gehirnjogging und Training von Alltagsfunktionen

**Verlauf:**

Der Verlauf ist unaufhaltsam **proгредиert**. Die Sprache verarmt immer mehr bis zu bestimmten Verfallsformen: stereotype Wiederholungen, Echolalie, Neologismen, Logoklonien. Auch das Sprachverständnis geht verloren. Ähnliche automatenhafte Iterationen zeigen sich in der Motorik: nesteln, zupfen, wischen...

Die **Lebenserwartung** der Patienten **nach Ausbruch** der Krankheit liegt **bei 8- 9 Jahren**.

## Vaskuläre Demenz

**Def.: Zweithäufigste Form der Demenz (10-25%).** Die häufigste Form ist die subkortikale Enzephalopathie (= **Binswanger Krankheit**). Es handelt sich um eine **Mikroangiopathie** infolge einer **lange bestehenden arteriellen Hypertonie**.

**Pathologisch- anatomisch: Ausgedehnte Demyelinisierung des Marklagers und lakunäre Infarkte.** Es kommt zu einer fortschreitenden Demenz mit wiederholten (oft sogar vollständig reversiblen) Gefäßinsulten, meist mit motorischen Halbseitensymptomen. Oft liegen aber auch Alzheimerartige neuropathologische Veränderung vor.

**Symptomatik:**

- **Schleichender Beginn** der Demenz, die dann schubweise fortschreitet.
- **Oft auch eine plötzliche „Dekompensation“** nach einem äußeren Ereignis wie nach Pensionierung oder nach dem Tod des Ehepartners.
- **motorische Symptome:** fast immer liegt ein **Parkinsonismus** vor, zusätzlich neurologische Herdsymptome
- **Gedächtnisstörungen und Aphasie:** Störungen der Merkfähigkeit bei besser erhaltenem Alltagsgedächtnis, Nachlassen von Aufmerksamkeit und Konzentration. Kranke wenden sich immer mehr der Vergangenheit zu. Interessenkreis schränkt sich ein.
- **Affektive Labilität**
- Grundstimmung ist oft mürrisch oder depressiv
- In späteren Stadien **nächtliche Verwirrheitszustände** mit Unruhe, Desorientiertheit und Verknennung der Umwelt sowie delirante Episoden.
- Im **Endstadium sind die Patienten antriebslos**, mit andauernder Desorientiertheit und Versiegen der Sprache.

**Diagnose: CT, MRT:** man erkennt ausgedehnte vaskuläre Demyelinisierung des Marklagers und die lakunären Infarkte.

**Therapie:**

**Sekundärprevention** weiterer ischämischer Ereignisse wie die **Behandlung des Bluthochdrucks** oder die Gabe von Statinen.

## Lewy-Körperchen Demenz

**Def.:** Es handelt sich um eine degenerative Demenzkrankheit und es ist die **dritthäufigste Demenz (7- 20 %)**.

**Pathophysiologie:** Es kommt zu **Neuronenverlust und Lewy-Körperchen in Substantia Nigra, Nucleus basalis Meynert und im Kortex**. Lewy Körperchen sind eosinophile intraneuronale Einschlüsse, die das aggregierte Protein  $\alpha$ -Synuklein enthalten.

**Symptomatik:** Fortschreitendes **Nachlassen kognitiver Leistungen** (v.a. visuokonstruktive Störungen). Es kommt zu **komplexen bedrohlich erlebten Halluzinationen von Menschen und Tieren**. Die Patienten entwickeln systematisierte Wahnideen. Neurologisch stellen sich Bradykinese und Rigor ein.

**Diagnostik:** Die Diagnose wird **hpts. bioptisch oder autoptisch bestätigt**, da sowohl die CT und MR Befunde als auch die Liquordiagnostik nicht wirklich weiterhelfen.

**Therapie:** Cholinesterasehemmer

Pick Komplex = Fronto- temporale Demenz

**Epidemiologie:** Die Krankheit ist **sehr selten**.

**Pathologie:** Es findet sich eine **Atrophie vor allem des Frontallappens und des Schläfenlappens**. Mikroskopisch findet man einen primären Schwund des Nervenparenchyms und **argentophile Einschlüsse, sog. Pick-Körper, in Ganglienzellen**.

**Symptome:**

- Allgemeines **Nachlassen der Leistungsfähigkeit**
- **Vergröberung der Persönlichkeit und des sozialen Verhaltens** (leben nur noch für elementare Bedürfnisse, wirken taktlos und enthemmt, vernachlässigen sich selbst und die Familie)
- Im Endstadium entwickelt sich meist ein **akinetisches Parkinson Syndrom mit schwerer Demenz**

**Diagnostik:**

**CT und MRT** zeigen die frontalen und temporalen Atrophien

**Therapie:**

Man orientiert sich an der **Therapie des Morbus Alzheimer**, allerdings sind die Erfolge **wenig überzeugend**. Verlauf ist infaust.



# Polyneuropathien

**Def.:** Polyneuropathien sind **generalisierte Erkrankungen des peripheren Nervensystems**. Das bedeutet, daß **gleichzeitig mehrere periphere Nerven erkranken**. Sehr häufig ist die Polyneuropathie selbst ein Symptom einer Allgemeinerkrankung. Pathogenetisch greifen verschiedene schädigende Einflüsse den peripheren Nerv auf unterschiedlichste Weise an.

**Man kann die Polyneuropathien nach verschiedenen Gesichtspunkten einteilen:**

- **Nach der Ätiologie:**

- Genetisch bedingt
- Bei Stoffwechselstörungen (Diabetes mellitus, Urämie, Leberzirrhose, Gicht, Hyperthyreose)
- Bei Mangel und Fehlernährung, Resorptionsstörungen wie Sprue
- Bei Vit.- B12 Mangel
- Bei Infektionskrankheiten (z.B. Lepra, Botulismus, HIV-assoziiert)
- Exogen Toxisch (v.a. Alkohol, Schwermetalle, Lösungsmittel )  
u.v.m.

Häufigste Ursachen für eine PNP sind Diabetes mellitus, Alkoholkrankheit und Nierenschäden.

- **Nach dem bevorzugten Befall am Nerv:**

- Primärer Markscheidenbefall
- Primärer Axonaler Befall
- In fortgeschrittenen Stadien sind meist beide Strukturen betroffen

- **Nach dem klinischen Verteilungsmuster der Symptome**

- Distale, symmetrische Form
- Schwerpunkt polyneuropathie (z.B. auf proximale Muskelgruppen oder den Plexus bezogen)
- Mononeuritis multiplex (multifokaler Befall verschiedener peripherer Nerven)

**Kardinalsymptome der Polyneuropathien:**

- **Lähmungen:**

- schlaffe Lähmungen
- Muskeleigenreflexe betroffener Muskeln sind abgeschwächt oder fehlen.

- **Sensible Reizerscheinungen**

- meist symmetrisch, distal betont, strumpfförmig oder handschuhförmig begrenzt.
- Häufig und besonders unangenehm: nächtliche Parästhesien an Füßen und Unterschenkeln, die die ganze Nacht andauern können und sich durch Bewegung bessern.

- **Sensible Ausfallsymptome:**

- Vorwiegend betroffen: Berührungs-, Schmerz- und Temperaturempfindung
- Manchmal Lagesinn und Vibrationsempfindung gestört, dann spricht man von ataktischer PNP

- **Störungen der vegetativen Innervation:**

- Gefäßlähmungen mit Zyanose in den distalen Extremitäten
- umschriebene Hyperhidrose oder Anhidrose
- trophische Störungen der Haut und Nägel
- evtl. kardiale Störungen
- bei einigen Formen auch Blasen- und Mastdarmstörungen

**Klinik:**

Der **häufigste Lokalisationstyp** ist der symmetrische, distal betonte Befall der Extremitäten. In der Regel sind die Beine stärker betroffen als die Arme. Es gibt auch eine Hirnnervenpolyneuropathie wo motorische Hirnnerven, meist symmetrisch, betroffen sein können.

Man unterscheidet **drei Entwicklungsformen:**

- Akute Form (manifestiert sich in weniger als 4 Wochen)
- Subakut (4-8 Wochen)
- Chronisch (> 8 Wochen)

Am häufigsten entwickeln sich die Symptome über Wochen und Monate langsam fortschreitend.

Sonderfall Landry-Paralyse: innerhalb weniger Stunden oder Tage ist die gesamte Muskulatur aller Extremitäten und des Rumpfes gelähmt.

**Diagnostik:**

- **Elektromyographie**
- **Elektroneurographie**
- **Laborchemische Diagnostik zur Klärung der Ätiologie mittels Stufenplan:**
  - Stufe 1: sucht die häufigsten Ursachen von PNP wie Diabetes, Alkoholkrankheit, Nierenkrankheiten... (Blutbild, Leberenzyme, Blutzuckertagesprofil, Bestimmung HbA1c, Elektrolyte, Harnstoff, Vit. B12, Rheumafaktoren, Antineukleäre Faktoren)
  - Stufe 2: je nach Verdachtsdiagnose weiterführende Diagnostik
  - Stufe 3: Suche nach seltenen Ursachen der PNP.
- **Liquoruntersuchung:** Liquor nur selten verändert. Eiweißvermehrung zeigt einen Befall von Nervenwurzeln an, findet sich z.B. bei Diabetes mellitus.
- **Genetische Untersuchung:** indiziert bei positiver Familienanamnese oder typischen Zeichen die genetische Ursache nahelegen (Hohlfuß, Krallzehen...)
- **Nerven und Muskelbiopsie** (Vor allem Sinnvoll bei Kollagenose- Verdacht)

**Allgemeine Therapie:** (nebst Behandlung der Grundkrankheit)

- **Schmerzbekämpfung:**

Schwierig, übliche Schmerzmittel zeigen meist keine Wirkung.

  - Thioctsäure i.v. in hoher Dosierung wirkt gut bei Diabetischer PNP
  - Carbamazepin, trizyklische Antidepressiva (wirken als Serotoninwiederaufnahmehemmer zentral Schmerzstillend)
  - Clomipramin, Amitriptylin (gut bei nächtlichen Schmerzen)
- **Nächtliche Muskelkrämpfe:** Chinin- Präparate, Baclofen, Carbamazepin

## Diabetische Polyneuropathie

**Epidemiologie:** Macht fast 30 % aller PNP aus. Etwa ¼ aller Diabetiker leidet unter Symptomen einer PNP. Besonders häufig bei schlecht eingestelltem und unbehandeltem Diabetes (HbA1c > 8%).

**Pathogenese:** Man vermutet eine **Mikroangiopathie der Vasa nervorum**

### Symptomatik:

- Am häufigsten kommt es zu einer **distalen sensomotorischen PNP**. Beine sind stärker betroffen als Arme. Frühsymptom: erloschener oder **abgeschwächter ASR**.
  - **Parästhesien: Burning feet**, charakteristisch ist eine Verstärkung der Schmerzen in der Nacht.
  - **Sensible Ausfälle:** Zumeist Aufhebung des Vibrationsempfindens an unterer distaler Extremität. Lagewahrnehmung kann auch gestört sein, dann kommt es zur sensiblen Ataxie. Es kommt zu Strumpf- und Handschuhförmigen Störungen von Berührungs-, Schmerz-, und Temperaturempfindung.
  - **Distale symmetrische Paresen**, man findet alle Schweregrade der Lähmung von abnormer Ermüdbarkeit bis Paralyse mit Atrophie und Kontrakturen
  - **Diabetisch Hirnnervenlähmung ist nicht selten** (N. oculomotorius, Abduzens, Fazialis... die Augenmuskellähmungen bilden sich aber immer zurück!)
  - **Vegetative Neuropathie:** Pupillenstörung, Harnretention, Impotenz, Störungen der Schweißsekretion, orthostatische Regulationsstörungen, Herzstarre (Ausbleiben der Verlangsamung des Herzschlags bei tiefer Expiration weil Vagus betroffen)
- CAVE: Die sensible und autonome Denervierung des Herzens führt zu Schmerzunempfindlichkeit → Der Patient spürt keinen pektanginösen Schmerz mehr!

### Therapie:

- Einstellung des Blutzuckers!!!
- Reduktion des Körpergewichts
- Bei starken Schmerzen Thiocetazin als Kurzinfusion

## Alkohol-polyneuropathie

**Epidemiologie:** Die Alkoholische PNP macht 15 % der PNP aus. Mehr als ein zehntel der Alkoholkranken sind von einer PNP betroffen. Es setzt jahrelangen Alkoholabusus voraus.

**Pathogenese:** **Direkte schädigende Wirkung des Alkohols und seiner Metaboliten.** Hinzu kommt meist **langjährige Mangelernährung** mit v.a. Vit. B 12 Mangel. Auch eine Leberfunktionsstörung findet sich meist.

### Symptomatik:

- **Atrophische Paresen**, charakteristisch sind eine frühe Verschmächtigung der Beinmuskulatur
- **Muskelkrämpfe**, herabgesetzte Muskeleigenreflexe
- Missempfindungen: **Burning feet**
- symmetrische Sensibilitätsstörungen

- **Ausfälle des autonomen Nervensystems** (Schweißsekretion, atrophische hyperpigmentierte Haut...)

#### **Therapie:**

- Absolute Alkoholkarenz
- Ausreichende kalorienreiche Ernährung und Substitution von Vitaminen
- Schmerzen und Missempfindungen: Antiepileptika, trizyklische Antidepressiva

## Hereditäre PNP

Von den hereditären motorischen und sensiblen Neuropathien (HMSN) kennt man inzwischen 8 Typen. Die meisten werden autosomal vererbt.

Sie haben gemein: distal beginnende, chronisch verlaufende, atrophische Lähmungen, besonders mit einem Ausfall des Vibrationsempfindens und der Lageempfindung und schmerzhaften Muskelkrämpfen. Die NLG ist besonders verlangsamt.

HMSN 1 = Charcot-Marie-Tooth-Krankheit

**Epidemiologie:** Autosomal dominant vererbt, häufigste neurogenetische Erkrankung mit 20-30 Betroffenen pro 100.000 Einwohnern.

#### **Symptome:**

- Die **Erkrankung beginnt im Kindesalter (6.-13. LJ)**. Der Verlauf ist chronisch und erstreckt sich über Jahrzehnte
- Besonders charakteristisch sind die atrophischen Paresen der Unterschenkelmuskulatur bevorzugt der Fußheber welche zu Deformitäten führen wie **Hohlfuß**, „**Storchenbeine**“, **Krallenzehen**.
- Die **Lähmungen** können auch faszikuläre Zuckungen zeigen.
- Sensible Reizerscheinungen: **nächtliche Schmerzen, Muskelkrämpfe**
- Sensible Ausfälle: **strumpf/ handschuhförmige Herabsetzung aller Qualitäten**
- Gang zunächst ungeschickt, schließlich **doppelseitiger Steppergang**

#### **Diagnostik:**

- NLG: sehr stark herabgesetzt (Werte unter 20m/s)
- Biopsie: typische segmentale Demyelinisierung mit Zwiebelschalenformationen und axonaler Begleitdegeneration

# Epilepsie

**Def.:** Epileptische Anfälle sind die klinische Manifestation von exzessiven hypersynchronen Entladungen von Nervenzellen des zerebralen Kortex. Die klinische Symptomatik wird dadurch bestimmt an welcher Stelle die Nervenzellverbände betroffen sind. Da der Kortex betroffen ist, können höhere Gehirnfunktionen wie Bewusstsein, Sensorik, Motorik und Psyche betroffen sein und schließlich kann es auch zu generalisierten Krämpfen kommen. Man unterscheidet:

- epileptischer Anfall
- Epilepsie-Erkrankung
- Epilepsie-Syndrome

Zu Epileptischen Anfällen kann es kommen:

- Akut symptomatisch = provoziert (z.B. als Symptom einer akuten Erkrankung des Gehirns, wie z.B. Trauma oder Infektion)
- Singulär unprovoked
- Wiederholt unprovoked (nur dann spricht man auch von Epilepsie-Erkrankung)

## **Epidemiologie:**

Die Prävalenz bei Epilepsien liegt bei etwa 0,5%. Die Inzidenz bei ca. 50/100.000 Einwohnern. Die altersabhängige Inzidenz zeigt einen zweigipfeligen Verlauf mit einem ersten Maximum in den ersten Lebensmonaten, noch relativ häufig in Kindheit und Adoleszenz, einem Minimum im Erwachsenenalter und einem zweiten Maximum im höheren Lebensalter (über 60a).

Bei Epilepsien/Anfällen mit Beginn nach dem 25. LJ muss immer eine symptomatische Ursache ausgeschlossen werden.

## **Ätiologie:**

Man unterscheidet

- idiopathische Epilepsien (vermutlich oder nachgewiesen genetisch, Kinder haben bei einer Epilepsie eines Elternteils eine 4% Erkrankungswahrscheinlichkeit! Das Achtfache der Normalbevölkerung)
- kryptogene Epilepsien (mutmaßlich symptomatische Epilepsie aber ohne den Nachweis einer Grunderkrankung)
- symptomatische Epilepsie (als Ausdruck einer identifizierbaren strukturellen Grunderkrankung, z.B. infolge Trauma, Tumor, Ischämie...)

## **Pathogenese:**

Es kommt einerseits zu:

- einer pathologischen Synchronisation in Gruppen von Nervenzellen, die normalerweise asynchron tätig sind und
- zu einer fehlenden Erregungsbegrenzung, die die Ausbreitung der pathologischen Entladungen ermöglicht

Das Anfallsende wird ermöglicht durch inhibitorische Mechanismen (früher glaubte man Sauerstoffmangel).

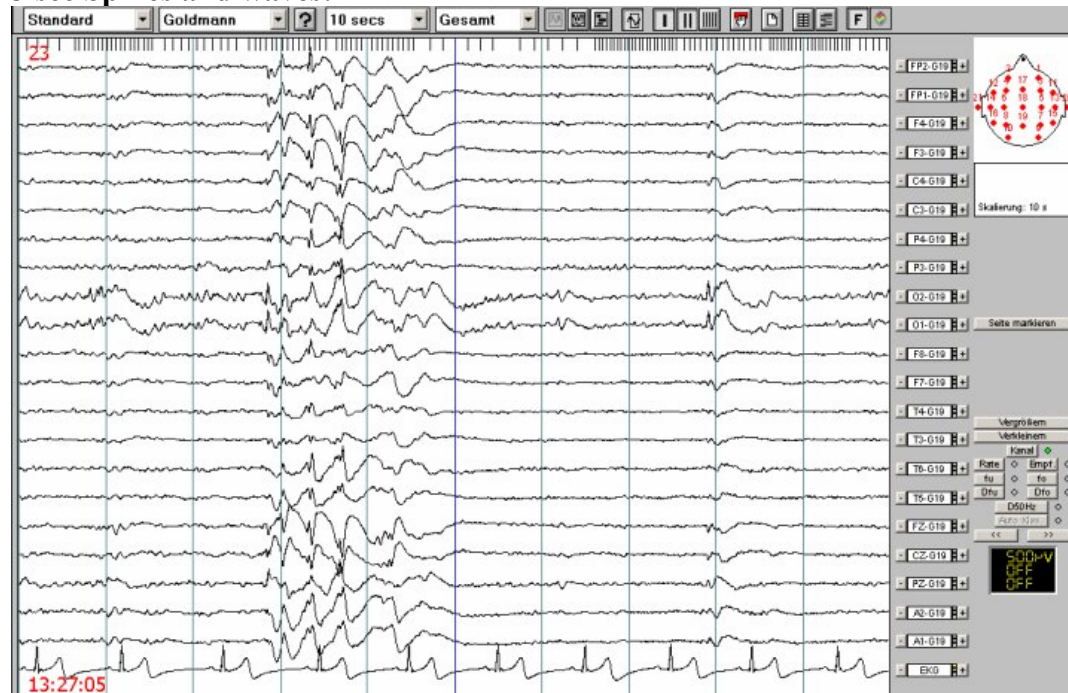
## **Diagnostik:**

- **Anamnese:** Frage nach möglichen Auslösern (Schlafmangel, Fieber, Alkohol, Drogen, Medikamente...), Anfallsbeschreibung durch Patient (Aura?) und Außenanamnese

(wichtig, da Patient vielleicht Amnesie für das Geschehen hat), Familienanamnese, Frage nach früheren Erkrankungen (SHT, Fieberkrämpfe, Meningitiden...)

- **EEG:** wichtigstes Diagnostisches Hilfsmittel bei Epilepsie, wobei ein normales oder unspezifisch verändertes EEG eine Epilepsie weder ausschließt noch sind „epilepsietypische“ Potentiale ein Beweis für Epilepsie.
- Besonders ergiebig ist das EEG während oder unmittelbar nach einem Anfall, nach Provokation (Hyperventilation, Photostimulation, Schlafentzug), bei der 24h-Langzeitableitung und zusammen mit Videoaufnahmen.
- Epilepsietypische Potentiale sind: Spitzenpotentiale, Spike-Wave-Komplexe, scharfe Wellen, abnorm rhythmisierte Potentiale

### 3 sec Spikes and waves:



### Generalisierte Spikes and Waves



- **Bildgebung (CT, MRT):** Zur strukturellen Abklärung: bei den meisten fokalen Epilepsien finden sich morphologische Hirnveränderungen.
  - Man sollte nach dem ersten generalisierten Anfall (egal ob primär oder sekundär) zunächst ein CT machen. Ist der Befund negativ noch ein MRT. ME-Kontrolle nach 3-6 Monaten wenn negativ.
  - Jedes Mal ein CT wenn sich der Patient beim Anfall verletzt hat.
  - Bei Temporallappenepilepsie ein MRT mit Gadolinium und besonderer koronarer Darstellung des Temporallappens.

## Therapie:

Bei der Behandlung der Epilepsie sind folgende Möglichkeiten gegeben:

- Allgemeine Lebensführung (regelmäßiger Nachtschlaf, Schlafentzug vermeiden, cave vor akutem Alkoholentzug, am besten Alkoholkarenz, Vermeidung von provozierenden Reizen (Stroboskop), Vermeidung von Extremlastungen)
- Pharmakologische Therapie
- Chirurgische Therapie

### Ad Pharmakotherapie:

Die Indikation ist gegeben nach dem Auftreten von zwei oder mehr unprovozierten Anfällen innerhalb eines Jahres.

Man befolgt hierbei das Stufenschema:

- Stufe 1 (initiale Monotherapie. Das gewählte Medikament soll bis zur oberen Grenze des Therapeutischen Bereichs dosiert werden bevor es als unwirksam klassifiziert wird.)
- Stufe 2 (alternative Monotherapie)
- Stufe 3 (Kombinationstherapie)
- Stufe 4 (Diagnose überprüfen, erwägen ob OP eine Möglichkeit)

Ursachen für Therapieresistenz:

- Zu niedrig dosiert
- Keine Compliance (Serumspiegel prüfen!)
- Klassifikation der Anfallsart war falsch und damit das Medikament nicht geeignet.

Man unterscheidet die klassischen und die neuen Antiepileptika.

- Für **einfache oder komplex fokale Anfälle** verwendet man als 1. Wahl Carbamazepin und als 2. Wahl Phenytoin. Diese Wahl gilt auch bei sekundär generalisierten fokalen Anfällen.
- Für **primär generalisierte Epilepsie Grand Mal** und beim **Grand Mal Status** gibt man Benzodiazepine als erste Wahl, dann Phenytoin. Im Intervall Valproinsäure.
- Bei **Absence** gibt man Valproinsäure oder Ethosuximid.
- Bei **Myoklonischen Anfällen** Valproinsäure oder Primidon.
- Beim **West- Syndrom** gibt man Vigabatrin
- **Lennox- Gastaut- Syndrom** Lamotrigin

### Chirurgische Therapie:

Bei Temporallappenepilepsie und Therapieresistenz wird die Resektion des vorderen Temporalpols oder die selektive Amygdala-Hippokampektomie angestrebt. Etwa die Hälfte der Patienten wird hierdurch Anfallsfrei, ein Viertel hat eine deutliche Anfallsreduktion.

## Einteilung und Klinik:

Zunächst folgt eine Einteilung und Beschreibung der einzelnen Epileptischen Anfälle, dann die Einteilung und Beschreibung der Epilepsie-Erkrankungen und –Syndrome.

### Einteilung epileptischer Anfälle:

#### 1) Fokale Anfälle

- A. Fokale Anfälle mit einfacher Symptomatik (erhaltenes Bewusstsein)
  - a) mit motorischen Symptomen
  - b) mit somatosensorischen Symptomen (Auren)
  - c) mit autonomen Symptomen
  - d) mit psychischen Symptomen
- B. Fokale Anfälle mit komplexer Symptomatik (Beeinträchtigung des Bewusstseins)
- C. fokale Anfälle die sich sekundär generalisieren

#### 2) Generalisierte Anfälle

- A. Absencen
- B. myoklonische Anfälle
- C. klonische Anfälle
- D. tonische Anfälle
- E. tonisch-klonische Anfälle
- F. atonische Anfälle

#### 3) Nicht klassifizierbare Anfälle

### 1.A. Fokale Anfälle mit einfacher Symptomatik (erhaltenes Bewusstsein)

#### ► **Fokal-motorische Anfälle:**

- **Fokal-klonischer Anfall:** einseitig beginnende Rhythmische Zuckungen (motorischer Jackson Anfall), die sich auf angrenzende Körperteile ausbreiten können (Jackson-Marsch) [Ursprung: primär motorische Hirnrinde des kontralateralen Gyrus praecentralis]
- **Fokal-tonischer Anfall:** Halteschablonen (abrupt, proximal betonte oft bilateral anhaltende tonische Muskelkontraktion), z.B. „Fechterstellung“=Abduktion, Elevation und Außenrotation des kontralateralen Arms in Schulter mit leichter Beugung im Ellenbogen, Kopf- und Blickdeviation zum Arm, Beugung ipsilateraler Arm, kontralaterales Bein gestreckt, ipsilaterales Bein in Hüfte und Knie gebeugt

► **Fokale somatosensorische Anfälle (=Auren)**, nur vom Patienten erlebt, nicht sichtbar für Beobachter, welche Aura verspürt wird, ist Abhängig von der Lokalisation der epileptischen Aktivität:

- **somatosensorische Auren** (Gyrus postzentralis, z.B. Kribbeln, Taubheitsgefühl...)
- **visuelle Auren** (Okzipitallappen, elementare visuelle Halluzinationen die positiv [Flecken, Sterne, Wellen, Zick-Zack-Linien] oder negativ [Skotome, Gesichtsfeldausfälle] sein können)
- **Akustische Auren** (Heschl'sche Querwindungen, positiv [Brummen, Summer, Maschinengeräusch...] oder negativ [iktale Taubheit])
- **olfaktorische Auren** (sog. „Uncinatuskrisen“ im medialen Temporallappen, mit Kakosmien)
- **Gustatorische Auren** (Inselrinde oder operculum frontale/parietale, Geschmacksempfindungen: scharf, bitter, süß, sauer)
- **Vertiginöse Auren** (hinterer Teil Gyrus temporalis superior, Drehschwindel)



► **Fokale autonome (=vegetative) Anfälle:**

- Epigastrische Symptome (z.B. Übelkeit)
- Kardiovaskuläre Symptome (z.B. Herzklopfen)
- Respiratorische Symptome (z.B. Hyperventilation)
- Pupillenveränderungen (Mydriasis, Miosis)
- Hypersekretion (Schwitzen)

u.v.m.

► **Fokale psychische Anfälle (Temporallappen):**

- Dysphasische, dysmnestische Anfälle, kognitive Auren, affektive Auren, illusionäre Verkennungen, geformte Halluzinationen  
z.B. déjà vu, jamais vu, Änderung des Zeitsinns, intensives Angstgefühl.

## 1.B. Fokale Anfälle mit komplexer Symptomatik (mit Bewusstseinsstörung)

80% im Temporallappen, 15% im Frontallappen, 5% durch Ausweitung aus dem Okzipital- oder Parietallappen.

► **Fokale komplexe Temporallappenanfälle:**

- Mit oder ohne Aura (meist epigastrisch oder Angst), Bewusstseinsstörung (Patienten halten inne, starren regungslos mit weit geöffneten Augen vor sich hin, reagieren nicht auf Ansprache)
- Zusätzlich kann (muss nicht) zu motorischen Phänomenen kommen (Kauen, Schmatzen..., auch Handautomatismen wie Wischen, Nesteln..., evtl. auch Halteschablonen)
- Dauer ca 30 sek bis 2 min, postiktale Verwirrtheit, Desorientierung, Sprachstörungen (für mehrere Minuten)

► **Fokale komplexe Frontallappenanfälle**

- Beginn mit unspezifischen Auren
- Hypermotorische automatismen die sehr plötzlich beginnen und sehr plötzlich enden
- Dauer weniger als 60sek
- Nur kurze oder fehlende postiktale Verwirrung
- Höhere Anfallsfrequenz mit mehreren Anfällen pro Tag, bevorzugt während des Schlafs

Beispiele für Fokale Epilepsieerkrankungen, die idiopathisch, kryptogen oder symptomatischen Ursprungs sein können:

• **Temporallappenepilepsie**

- Mesiale Temporallappenepilepsie (häufigste aller Epilepsieformen, Ursache ist eine mesiale temporale Hippokampussklerose. Typische Anamnese: komplizierte Fieberkrämpfe. Dann Anfallsfreies Intervall, dann in zweite Hälfte 1. Lebensdekade und auch später unprovizierte Anfälle, die zunächst medikamentös gut beherrschbar sind im weiteren Verlauf aber sehr oft therapierefraktär werden.  
EEG: intermittierende Verlangsamung regional temporal  
MRT: Substanzminderung im Hippocampus (T1), hyperintensives Signal in T2 wegen Sklerose

## 2. Generalisierte Anfälle

- ☺ Generalisierte Anfälle sind durch folgende Elemente definiert:
- Sie gehen immer mit Bewusstseinsverlust einher
  - Es besteht immer Amnesie für das Anfallsereignis
  - Motorische Symptome sind bilateral
  - EEG-Veränderungen sind über beiden Hemisphären abzuleiten

### ► Absencen

- Typische Absencen (z.B. bei der Absence-Epilepsie des Schulalters), abrupter Beginn und abruptes Ende, kurze Dauer (ca. 10 Sek), komplette Bewusstseinsstörung → Kind hält inne, kein Verlust des Haltetonus, also kein Sturz, Gegenstände werden in der Hand behalten aber der Handlungsablauf wird unterbrochen, starrer Blick, reagiert nicht auf Ansprache, EEG zeigt sehr typische 3/s- Spikes and Waves)
- Atypische Absencen (kommt vor bei z.B. beim Lennox-Gastaut-Syndrom, Beginn und Ende sind nicht so abrupt sondern fließend und dauern länger, hier nur partielle Bewusstseinsstörung))

### ► Myoklonische Anfälle = Impuls petit mal

- Positiver Myoklonus (plötzliche kurz dauernde Muskelzuckungen)
  - Negativer Myoklonus (kurzzeitiger Verlust des Muskeltonus)
- Beides kann generalisiert oder umschrieben sein, bilateral oder einseitig. Amplitude variiert von diskret bis zu massiven Zuckungen

### ► Tonisch-Klonische Anfälle = Grand mal Anfall

- Falls der Anfall sekundär generalisiert von einem fokalen Anfall, kann dem Grand-Mal auch eine Aura vorhergehen
- Anfallsbeginn: Initial plötzlicher Bewusstseinsverlust, evtl. „Initialschrei“ durch Kontraktion der Atemmuskulatur, Patient stürzt zu Boden, Augen bleiben meist geöffnet, Bulbi sind nach oben verdreht, Pupillen reagieren nicht auf Licht
- Tonisches Stadium: Körper streckt sich, Beine überstreckt, Arme gestreckt oder gebeugt, Apnoe daher Zyanose
- Tonisch-klonisches Stadium: Wenige Sekunden später kommt es zu rhythmischen klonischen Zuckungen, die 1-5 Minuten ununterbrochen dauern können, bis sie seltener werden und schließlich ganz aussetzen. Es kann zu Zungenbiss kommen, evtl. zu Harn und Stuhlabgang
- Postikale Phase: Terminalschlaf von Minuten bis Stunden, Beim Erwachen fühlt sich der Patient müde und zerschlagen, evtl. postiktale Verwirrtheit
- Laborwerte: Starker Anstieg von CPK, Plasmakortisol und Prolaktin
- EEG: unmittelbar vor dem Anfall Abflachung, dann Spike-Wave-Potentiale, tonische Phase: Serie hochfrequenter Spitzenpotentiale, klonische Phase: steile Potentiale haben langsame Nachschwankungen, nach dem Anfall: entweder verlangsamter Grundrhythmus oder langsame Wellen für variable Dauer

### ► Klonische Anfälle

- Wenn die initiale tonische Phase fehlt, spricht man generalisierten klonischen Anfällen

► **Tonische Anfälle**

- Kurzzeitige tonische Verkrampfung von Kopf, Stamm oder proximalen Extremitäten (Charakteristisch bei Lennox-Gastaut), es kann zu Stürzen kommen

► **Atonische Anfälle**

- Kurzzeitiger umschriebener oder generalisierter Tonusverlust mit Sturz.

Jede dieser beschriebenen Anfallsart kann auch in der beschriebenen oder ähnlicher Form als Epilepsieerkrankung in Erscheinung treten:

## Altersgebundene Epilepsien, Erkrankungsbeginn im Kindesalter:

### Fokale Epilepsien

• **Rolando Epilepsie**

- Eines der häufigsten Epilepsiesyndrome im Kindesalter. Es handelt sich um ein genetisch determiniertes Epilepsiesyndrom mit komplex polygenetischem Vererbungsmodus.
- Die Erkrankung manifestiert sich zwischen 5.-10. LJ.
- Anfallsformen können sein: Fokale Anfälle mit sensomotorischen Symptomen im Bereich Gesicht und Schlund, aber auch generalisierte tonisch-klonische Anfälle
- EEG: zentrotemporale Spitzen bei normaler Hintergrundaktivität.
- Therapie: Sultiam, Valproinsäure

### Generalisierte Epilepsien

• **Absence Epilepsie des Schulalters (pyknoleptisches Petit-mal)**

- Ebenfalls eines der häufigsten Epilepsiesyndromen im Kindesalter, ebenfalls genetisch determiniert und komplex polygenetisch.
- Manifestationsalter zwischen 4.-8. LJ.
- Es kommt zu typischen Absencen, meist in großer Häufigkeit, unbehandelt bis zu mehrere hunderte male am Tag.
- Therapie mit Valproinsäure

• **Juvenile Absence Epilepsie**

- Ebenfalls genetisch determiniert
- Unterschied zu vorangegangener Epilepsie ist die Erstmanifestation erst mit 10.-17. LJ.
- Auch hier typische Absencen.
- Therapie: Lebensführung mit ausreichend Schlaf und Alkoholkarenz, Valproinsäure

• **Juvenile Myoklonische Epilepsie**

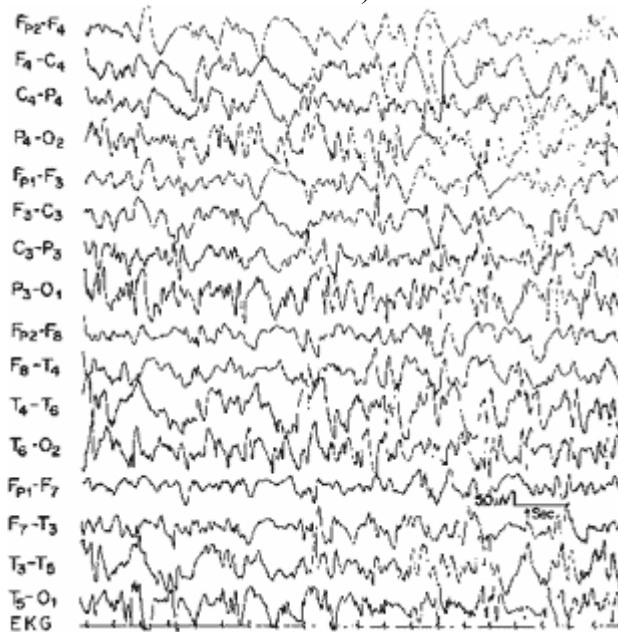
- Das häufigste Epilepsiesyndrom mit Erkrankungsbeginn in der 2. Lebensdekade. Genetisch determiniert mit komplex-polygenetischem Übertragungsmodus.
- Manifestationsalter zw. 12.- 18. LJ.
- Anfallsform: Myoklonien. Bei einigen kann es auch zu Generalisierungen kommen mit klonisch- tonischen Anfällen oder Absencen.
- Typisch ist die Anfallsmanifestation nach dem Aufwachen (Morgen oder nach Mittagsschlaf), es kann zu einzelnen oder Salvenartigen bilateralen myoklonischen Stößen kommen, die hpts. Arme und Schultern betreffen und nur 2-3 sek. dauern. Wird oft von Patient und Angehörigen nicht als Anfälle erkannt: Nachfragen ob aufgefallen ist, ob Kind häufig unwillkürlich Zahnbürste oder Kamm wegschleudert.

- Therapie: Lebensführung mit ausreichend Schlaf und Alkoholkarenz, Valproinsäure.
- **Aufwach Grand-Mal- Epilepsie**
  - Ebenfalls genetisch determiniert.
  - Manifestationsalter zw. 6. und 35. LJ.
  - Alle haben tonisch-klonische Anfälle, evtl. kombiniert mit Absencen und Myoklonien.
  - Typischerweise treten Anfälle innerhalb von 2 h nach dem Aufwachen auf.
  - Therapie: Lebensführung mit ausreichend Schlaf und Alkoholkarenz, Valproinsäure.

#### Kryptogene und/oder symptomatische generalisierte Epilepsien

##### • **West-Syndrom**

- Schweres Epilepsiesyndrom, vorwiegend bei Säuglingen mit organischer Hirnschädigung durch prä-, peri- oder postnatale Schädigungen (z.B. intrauterine Infektion, hypoxisch- ischämisch, Trauma). Schwer therapierbar und schlechte Prognose.
- Erkrankungsbeginn im ersten LJ.
- Anfallsart: Infantile Spasmen (plötzliche kurzdauernde Kontraktionen der axialen Muskulatur, Beuge-, Streck-, gemischte Spasmen, meist symmetrisch.)
- Der einzelne Anfall dauert nur wenige Sekunden, die Anfälle treten jedoch typischerweise in Serie (Cluster) auf. Es kommt durchschnittlich zu 10 Clustern pro Tag, meist nach dem Aufwachen oder im Wachzustand, selten im Schlaf.
- EEG: Hypsarrhythmie (langsame Deltawellen mit wechselnd desynchronisiert auftretenden Spikes oder Waves wobei Dauer und Loka unsymmetrisch sind → das EEG Bild wirkt chaotisch)



- Therapie: schwierig, Vigabatrin, 20% der Kinder versterben, es kommt meist zu schwerer geistiger Retardierung.
- **Lennox-Gastaut-Syndrom**
  - Ebenfalls schwere Epilepsieform bevorzugt bei Kindern mit vorbestehender Hirnschädigung
  - Ungünstige Prognose
  - Manifestationsalter: 2.-6. LJ
  - Anfallsformen: „bunte Palette“, generalisierte tonische Anfälle, atypische Absencen, generalisierte tonisch-klonische Anfälle, fokale Anfälle, myoklonische Anfälle...
  - Therapie: schwierig, Valproinsäure, bis zu 80% der Fälle persistieren trotz Therapie

# Status Epilepticus

**Def.:** Ein Status Epilepticus liegt dann vor, wenn für die Dauer von mindestens 30 Minuten entweder eine kontinuierliche Anfallsaktivität besteht oder mehrere Anfälle hintereinander auftreten, aber ohne dass der Patient dazwischen das Bewusstsein erlangt. Nach dieser Zeit ist mit neuronalen Schädigungen zu rechnen! Deshalb sollte man im klinischen Alltag schon nach spätestens 5 Minuten einen Status Epilepticus diagnostizieren und behandeln.

Beim Status Epilepticus versagen die Hemmmechanismen, die normalerweise einen Anfall beenden, der Gehirnmetabolismus wird auf ein vielfaches gesteigert, mit der Dauer des Status steigt das Risiko des irreversiblen Neuronenuntergangs. Zusätzlich sind die Patienten gefährdet durch Aspiration, Azidose, Hypoxie, Rhabdomyolyse, Frakturen und Lungenödem.

## Ursachen:

- Akute Erkrankungen des ZNS (Ischämie, Infektionen...)
  - Akute Allgemeinerkrankungen (z.B. Sepsis)
  - Akuter Alkohol- oder Medikamentenentzug (insb. Benzodiazepine)
  - Drogenintox (insbes. Kokain)
  - Vorbestehende Epilepsie (v.a. nach Nichteinnahme der Antiepileptika)
- u.v.m.

## Klinik:

Der Grand mal Status ist die häufigste und gefährlichste Form des Status Epilepticus, klinisch unterscheidet man drei Stadien:

- Stadium I → einzelne, zeitlich abgesetzte generalisierte tonisch-klonische Krämpfe, der Patient erlangt nicht das volle Bewusstsein wieder zwischen diesen Anfällen.
- Stadium II → Die Intensität der motorischen Äußerungen nimmt ab, im EEG sieht man jedoch eine kontinuierliche Anfallsaktivität
- Stadium III → Es kommt zur elektromechanischen Entkoppelung, kaum noch motorische Äußerungen, anhaltende elektrische Anfallsaktivität. Gefahr für schwere neuronale Schädigung.

Gelingt es nicht den Status zu unterbrechen, entwickelt sich innerhalb von Stunden ein Hirnödem, die Körpertemperatur steigt, der Patient stirbt an zentralem Herz-Kreislaufversagen. Der Status Epilepticus hat heute noch eine Mortalität von 10%.

## Therapie des Status Epilepticus:

- Gabe von Sauerstoff, evtl. Intubation und Beatmung
- Glukose falls Hypoglykämie
- Flüssigkeitszufuhr mit Ringer- oder NaCl- Lösung
- Medikamentöse Therapie:
  - Benzodiazepine (Clonazepam oder Diazepam langsam iv als Bolus)
  - Falls Misserfolg: Phenytoin/Clonazepam/Valproat
  - Bei Misserfolg: Thiopental
  - Bei Misserfolg: Propofol, Lidocain, Clomethiazol, Isofluran-Inhalation

# Idiopathischer Morbus Parkinson

**Def.:** Beim M. Parkinson handelt es sich um eine Basalganglienerkrankung mit hypokinetischem Syndrom

**Epidemiologie:** Der M. Parkinson ist eine der häufigsten neurologischen Erkrankungen mit einer Prävalenz von 100-200 auf 100.000 Einwohner. Die Prävalenz nimmt mit dem Lebensalter zu. Männer sind etwas häufiger betroffen. Das **mittlere Erkrankungsalter** liegt **zwischen 40 und 60**.

**Ätiologie:** Unbekannt, d.h. meist idiopathisch. Selten sieht man eine familiäre Häufung. Genetische Faktoren scheinen eine gewisse Rolle zu spielen.

**Pathologie:** Im Zentrum der Pathophysiologie findet man eine **Degeneration der dopaminergen Neurone in der melaninhaltigen Substantia nigra pars compacta**. In den überlebenden Nervenzellen treten sogenannte Lewy Einschlusskörper auf.

In der Folge kommt es zu einem Untergang der hemmenden nigrostriatalen Bahnen und zu einem Dopaminmangel im Corpus striatum. Dadurch kommt es zu einer Überfunktion vom Ncl. subthalamicus und Globus pallidus pars interna und somit zu einer übermäßigen Hemmung der Motorik.

Auch an anderen Orten kommt es zu Zelluntergang und Gliose:

Raphekerne, Nucleus basalis Meynert, Locus coeruleus, dorsaler Vaguskerne, Substantia innominata

**Symptomatik:** (Trias: Rigor, Tremor, Akinese)

**Frühsymptome** sind oft Schmerzen in den Extremitäten. In vielen Fällen zeigt sich auch im Anfangsstadium eine depressive Verstimmung. Langsam fortschreitend kommt es dann zum **typischen klinischen Bild des M. Parkinson:**

- **Hypokinesie/Akinesie**
  - Wenig Mimik (Maskengesicht)
  - seltener Lidschlag
  - Hypophonie (leise und heisere, monotone, wenig modulierte Sprache, Reiterationen)
  - Mikrographie, besonders am Ende langer Wörter
  - wenig physiologische Mitbewegungen (z.B. mitpendeln der Arme beim Gehen)
  - Diadochokinese nur langsam
  - Axiale Bewegungen sind erschwert (z.B. Drehen am Ort oder im Bett)
- **erhöhter Muskeltonus**
  - Rigor bei Tonusprüfung spürbar (wächserner Widerstand gegen passive Untersuchung der für Beugung und Streckung sowie in jedem Augenblick der Bewegung gleich ist)
  - manchmal auch Zahnradphänomen (besonders am Radiokarpalgelenk)
  - Haltetonus ist auch erhöht (psychisches Kopfkissen)
- **Abnormer Gang und abnorme Körperhaltung**
  - leicht vornübergebeugt
  - Kopf nach vorne geschoben
  - adduzierte Ellenbogen
  - gebeugtes Hüft- und Kniegelenk
  - kleine trippelnde Schritte, oft schlurfend
  - Start- und Umkehrschwierigkeiten

- kein Mitpendeln der Arme
- Umdrehen als ganze Säule mit vielen kleinen Schritten
- **evtl. Tremor**
  - distaler Ruhetremor mit Frequenz von 5/sec (charakteristisch Pronatoren-Supinator-Tremor: „Pillendreher“, „Münzenzähler“)
  - I.d.R. verschwindet Tremor bei Zielbewegungen
  - Nimmt meist bei Anstrengung oder Nachdenken in der Amplitude zu
- **Störung gleichgewichtserhaltender Reflexe**
  - Pro- und Retropulsion (gibt man dem stehenden Patienten einen leichten Stoß kann er die Bewegung durch Gegeninnervation nicht ausgleichen, bei roter Ampel geht der Patient noch ein paar Schritte weiter)
- **Neuropsychologische Symptome**
  - Die meisten Patienten erleben die Erkrankung bei voller Einsicht
  - Depression
  - Kognitive Leistungsminderung mit reduziertem Gedächtnis
  - Perseveration (rasche Umstellung auf neue Denkinhalte gelingt schlecht)
- **Vegetative Störungen**
  - Blutdruckregulationsstörungen
  - Störungen der Blasenentleerung
  - Obstipation

#### **Verlaufsformen:**

Die genannten klinischen Symptome sind nicht bei jedem Patienten in gleicher Zahl und Ausprägung vorhanden. Daher unterscheidet man:

- **akinetisch-rigider Typus** (ohne Tremor)
- **Tremordominanz-Typus** (mit wenig Hypokinesie und Rigor)
- **Äquivalenz-Typus** (etwa gleich starke Ausprägung von Rigor, Tremor und Hypokinesie)

Zur Quantifizierung einzelner klinischer Symptome (z.B. im Rahmen klinischer Studien) dient die *Webster Rating Scale* und die *UPDRS* (United Parkinson's Disease Rating Scale)

#### **Diagnostik:**

- typisches klinisches Bild
- CT: In 70 % Volumenminderung des Gehirns
- PET oder SPECT: verminderte Aufnahme von 18-Fluor-Dopa in Substantia Nigra
- L-Dopa Test: klinische Beeinflussung der Symptome nach einmaliger Gabe von L-Dopa

In jedem Fall ist die Diagnose eines idiopathischen M. Parkinson eine **Ausschlußdiagnose**. Es muss gesichert sein, dass es sich nicht um einen symptomatischen Parkinson handelt.

#### **Therapie:**

Eine Therapie mildert die Symptomatik oder schiebt diese um 3-5 Jahre hinaus, vermag aber den Krankheitsprozess nicht aufzuhalten.

Die **Therapie** sollte **rechtzeitig und altersgerecht** erfolgen:

Therapie-Einleitung der Wahl für **Patienten < 70a: Dopamin-agonisten**

Therapie-Einleitung der Wahl für **Patienten > 70a: L-Dopa**

- **L-Dopa**

Ist ein Dopaminpräkursor, da Dopamin selbst nicht durch die Bluthirnschranke kann. L-Dopa wird mit peripher wirksamen **Decarboxylase Hemmer (Benserazid)** gegeben, da es ansonsten zu schnell Verstoffwechselt würde. Zusätzlich kann einen **COMT-Inhibitor (Entacapone)** gegeben um die Verfügbarkeit im Gehirn noch weiter zu steigern.

**NW: Dopaminlangzeitsyndrom ! :**

- **Choreatiforme Überbewegungen**
- **On-Off Perioden.** Aus einem On-Zustand, in dem sich der Patient gut bewegen kann, verfällt er teilweise innerhalb von Sekunden in einen akinetisch –rigiden Zustand, ohne die Fähigkeit eine Bewegung zu initiieren. Dieser Zustand kann genauso schnell wieder in einen beweglichen on-Zustand Fluktuieren.
- Es kann auch zu **psychotischen Episoden** kommen.

- **Dopamin-agonisten**

DA **stimulieren postsynaptisch die Dopaminrezeptoren.**

Man unterscheidet die

- **Ergotaminabkömmlige (Bromocriptin, Pergolid)** von den
- **Nonergot Derivaten (Ropirinol, Pramipexol)**

NW: Bei den Ergotderivaten: Herzklappenveränderungen (regelmäßige Echokontrollen sind notwendig!), GI- NW, Psychosen,

- **COMT-Inhibitoren**

Zur Verlängerung von L-Dopa

- **Amantadin**

Eigentlich ein Virustatikum, NMDA Antagonist, der glutamaterge Neurone im Ncl. Subthalamicus hemmen soll, wirkt auf Rigor und Akinese, kann iv gegeben werden und wird daher zur Therapie der akinetischen Krise verwendet.

- **MAO-B Hemmer (Selegilin)**

Selektiver irreversibler MAO-B Hemmer, Erhöht die Verfügbarkeit von Dopamin im Striatum, als Kombitherapie

- **Anticholinerge Medikamente (Bornaprin)**

Heute untergeordnete Bedeutung

**Komplikationen der Medikamente:**

- „Akinetische Krise“, durch vollständige Akinesie mit Bettlägerigkeit, flache Atmeexkursionen, Schluckstörungen →Exsikkose, Aspirationspneumonie (Gabe von Amantadin iv, Apomorphin, L-Dopa Infusion)
- Malignes L-Dopa Entzugssyndrom mit Rigor, Hyperthermie, vegetativer Entgleisung, CK-Erhöhung (Gabe von Amantadin, L-Dopa, Apomorphin, Dantrolen)

•**Adjuvant** sollte man dem Patienten Krankengymnastik und logopädische Behandlung anbieten. Selbsthilfegruppen sind wichtig für den Patienten und auch die Angehörigen.

- Chirurgische Therapie Ansätze**

- **Läsionelle Verfahren** von Teilen des ventralen intermediären Thalamuskern und des medialen Globus pallidus; einseitig; gegen Tremor
- **Stereotaktische Implantation von Stimulationssonden;** Stimulation des ventralen Intermediärkerns des Thalamus bei Tremor; Inneres Pallidum bei Akinese



**Prognose:**

Der tremordominante Typ hat die relativ günstigste Prognose. Die L-Dopa Medikation zögert die Parkinson-Symptomatik um 6-7 Jahre hinaus. Pflegebedürftigkeit tritt sehr variabel auf, im Durchschnitt nach 20 Jahren.

# Multiple Sklerose

**Synonym:** Encephalomyelitis disseminata, Sclerose en plaque

## **Epidemiologie:**

Die MS ist eine der häufigsten, organischen Krankheiten des NS. Die Prävalenz ist ca 50 pro 100.000 Einwohner in Mitteleuropa. Die Inzidenz in unseren Breiten bei ca 4-6 neuen Fällen auf 100.000 Einwohner.

Frauen erkranken doppelt so häufig an der Schubweisen Verlaufsform, aber gleich häufig am chronisch progredienter MS.

Das Manifestationsalter liegt zwischen dem 20. und 40. LJ. Wobei das tatsächliche Erkrankungsalter mit „stummen“ Herden vermutlich schon 10 Jahre früher ist.

## **Ätiologie:**

Die Ursache ist nicht bekannt. Man vermutet Autoimmungenese, genetische Faktoren spielen eine Rolle, vielleicht auch virale Infektionen.

## **Pathogenese:**

Autoreaktive T-Lymphozyten ins Gehirn und bestimmte Strukturen des ZNS werden irrtümlich als Antigen erkannt, z.B. basisches Myelinprotein.

## **Pathologische Anatomie:**

Herdförmig kommt es zu Schädigung und Auflösung von Markscheiden, reaktiv kommt es zu Gliawucherungen. Nervenleitung wird schwierig bis unmöglich. Größere Herde führen daher, je nach Lokalisation zu Funktionsstörungen. In bildgebenden Verfahren wie MRT und CT findet man das ZNS stets schwerer geschädigt, als es die Klinik vermuten lassen würde.

Man findet Entmarkungsherde (Plaques) verschiedener Größe über das ZNS verteilt. Sie sind typischer Weise um größere Venen und besonders in der Umgebung der Seitenventrikel als größere Herde zu finden.

## **Diagnosekriterien**

Die Diagnose ist klinisch sicher zu stellen, wenn wenigstens zwei Schübe aufgetreten sind, die sich auf multilokulärer Läsionen im ZNS zurückführen lassen oder wenn multifokale Symptome mehr als ein Jahr chronisch progredient waren. Ein positiver Liquorbefund unterstützt die Diagnose. Man verwendet die McDonald Diagnosekriterien (berücksichtigt die Ausbreitung in Raum und Zeit, Nachweis der Entzündung), die die MS in sichere MS/ mögliche MS und keine MS einteilt.

## **Verlaufsformen:**

Die wichtigsten Verlaufsformen sind:

- \*Schubförmiger Verlauf
- \*Schubförmig progredienter Verlauf
- \*Primär progredienter Verlauf
- \*Sekundär progredienter Verlauf

Bei 80 % der Patienten beginnt die MS mit einem schubförmigen Verlauf. Bei 50 % kommt es innerhalb von 10 Jahren zum Übergang in eine progrediente Verlaufsform. Die Lebenserwartung ist kaum verkürzt. 1/3 der Patienten haben sehr lange keine Behinderung, 1/3 nur eine geringe Behinderung.

Eine Individuelle Prognose ist am Anfang nicht zu stellen. Bei Diagnosestellung sollte sofort die Einleitung einer Schubprophylaxe erfolgen.

### **Symptome:**

Alle diese Symptome können vorkommen, es gibt auch typische Symptom-kombinationen, allerdings lassen sich für die Entwicklung der Symptome keine Regeln aufstellen, alles ist möglich.

#### **\*Optikusneuritis**

Einseitig oder doppelseitig, Vorübergehende Erblindung oder trübes Sehen, Augenhintergrunduntersuchung: oft Anschwellung der Sehnervpapille, Restitutio ad integrum möglich, sonst Amlyopie

#### **\*Retrobulbärneuritis (in 30% Erstsymptom)**

Nur das zentral gelegene papillomakuläres Bündel erkrankt- zentrales Sehen betroffen (z.B. lesen kleiner Druckschrift). Papille ist im akuten Stadium unauffällig („Patient sieht nichts- Arzt sieht nichts“), bei Defektheilung Zentralskotom, dann temporale Abblassung der Sehnervpapille

#### **\*Augenmotilitätsstörungen**

- Charakteristisch flüchtige Augenmuskellähmung mit Doppelbildern, ohne Kopfschmerz. Meist N. abducens betroffen. Lähmungen meist einseitig, nie symmetrisch
- Häufig internukleäre Ophthalmoplegie (INO, Läsion des FLM)

#### **\*Andere Hirnnerven**

- N.facialis
- N.trigeminus (MS kann Ursache einer Trigeminalneuralgie sein)

#### **\*Paresen**

- Häufig zentrale Paresen, distal betont, Spastik (alle Abstufungen von Beeinträchtigung der Feinmotorik und Steifigkeit des Gangs bis zur kompletten Para-, Tetra-, Hemiplegie)
- Muskeleigenreflexe ↑
- Pyramidenbahnzeichen

#### **\*Bauch-Haut-Reflexe in 70 % erloschen (wichtiges Frühsymptom)**

#### **\*Allgemeine Mattigkeit, rasche Ermüdbarkeit**

#### **\*Sensibilitätsstörungen**

- Missempfindungen wie Pelzigkeit, Kribbeln, Taubheit, v.a. an Händen und Füßen (Handschuh- und Strumpfförmig)
- Berührungsempfindlichkeit ↓
- Häufig Lhermitte-Zeichen positiv (Vorwärtsneigen des Kopfes führt zu elektrisierenden /kribbelnden Missempfindungen entlang Rumpf oder unterer Extremität)

#### **\*Blasenstörungen**

20 %, Retention oder Dranginkontinenz

#### **\*Kleinhirnfunktionsstörungen**

[Charcot-Trias:]

- Nystagmus (besonders typisch: dissoziierter und vertikaler Blickrichtungsnystagmus)
- Intentionstremor
- Skandierendes Sprechen
- Ataxie

#### **\*Gangstörungen**

Kombination aus Paraspastik und Ataxie zum spastisch ataktischen abgehakter, unkoordiniert und steif wirkender Gang

- \*Kognitive Veränderungen/psychische Veränderungen  
50 -70% zeigen Veränderungen, v.a. Gedächtnisstörungen und Aufmerksamkeitsdefizite bis zur Demenz. MS mit zerebraler Lokalisation sind oft auffällig euphorisch, v.a. gemeinsam mit zerebellären Bewegungsstörungen „Wer wackelt, lacht“.
- \*Uhthoff Phänomen: Verschlechterung der Symptomatik bei Temperaturerhöhung, zB Fieber.
- \*Wernicke Mann Stellung: tonische Versteifung der Muskeln einer Körperhälfte, ein Bein in Hyperextension, Arm in Flexion, dauer ca 1 Minute.

### **Erstmanifestation: CIS = Klinisch isoliertes Syndrom:**

Sensibilitätsstörungen, Sehstörungen, Doppelbilder sind besonders häufige klinische Erstsymptome. Diese Manifestation wird auch als CIS bezeichnet. Ob sich tatsächlich eine MS entwickeln wird ist nicht gesichert.

### **Diagnostik:**

#### **\*Klinische Untersuchung**

#### **\*Liquorzytologie**

- Oft Erhöhung des Gesamteiweißes, relative Vermehrung der IgG Fraktion (mit der Methode der isoelektrischen Fokussierung lässt sich die qualitativ vermehrte IgG Produktion nachweisen in Form eines oligoklonalen Banden Musters → sehr empfindlich aber wenig spezifisch, auch erhöht bei Infektionen des ZNS, Vaskulitis u.a.)
- Geringfügige Lymphoplasmazelluläre Pleozytose (Lymphozyten↑, Plasmazellen↑)

#### **\*Bildgebende Untersuchungen**

- CT- hilfreich aber es gibt keinen CT- Morphologischen Befund der für MS beweisend ist.
- MRT- Entscheidend für die Diagnostik: typischerweise periventrikuläre und im Corpus Callosum gelegene parlschnurartige Anomalien der weissen Substanz. Aktive Plaque nehmen KM auf.

#### **\*Elektrophysiologie → Bedeutung für Nachweis multipler Läsionen im ZNS**

- Visuell evozierte Potentiale (Latenzzeitverzögerung)
- Blinkreflex
- Akustische und sensibel evozierte Potentiale
- Motorische Potentiale nach kortikaler Magnetstimulation

### **Therapie:**

Man unterscheidet die Therapie des akuten Schubs von der prophylaktischen Therapie.

#### Therapie des akuten Schubs:

- Mittel des ersten Wahl: Kortikoide** (Methylprednisolon als hochdosierte Pulstherapie, 500 mg über 5 Tage oder 1000 mg über 3 Tage)  
Evtl mit oralem Steroid über mehrere Wochen ausschleichen
- Cyclophosphamid (Bei schweren lebensbedrohlichen Schüben, die nicht auf Steroide ansprechen)
- Plasmapherese (bei schwerster lebensbedrohlicher Symptomatik)
- Mitoxantron (Alternativ zu Cyclophosphamid)

#### Prophylaktische Therapie: (sehr teuer!)

- Interferone (Interferon  $\beta$ -1b (oder 1a), Zytokin mit immunmodulierenden Eigenschaften, s.c. alle 2 Tage für 2 Jahre)
- Glatiramacetat (synthetisches Polypeptid, etwa gleichwirksam wie Interferone, s.c. täglich)
- Immunglobulin (iv)
- Natazilumab (AK, der die Migration von Lymphozyten ins ZNS verhindert)

#### Symptomatische Therapie:

- Blasenstörungen (Stimulation durch beklopfen der Bauchhaut oder Cr  d  -Handgriff)
- Spastik (Dantrolen, Baclofen)
- Zerebell  rer Tremor (Carbamazepin, Primidon)
- Par  sthesien (Carbamazepin, Gabapentin)
- Krankengymnastik (sollte m  glichst fr  h einsetzen)

# Muskelerkrankungen

**Def.:** Die Muskelerkrankungen sind charakterisiert durch strukturelle oder funktionelle Beeinträchtigungen des Muskelgewebes und werden deshalb als **Myopathien** bezeichnet.

Man unterscheidet:

- **primäre Formen** (die pathologischen Prozesse im Bereich der Muskulatur stehen im Vordergrund)
- **symptomatische Formen** (die Muskelfunktionsstörung ist fakultatives Teilsymptom einer anderen Grunderkrankung, z.B. endokrinologisch oder toxisch bedingt)

**Ätiologie:** Ein Großteil der primären Myopathien ist genetisch bedingt. Es gibt aber auch autoimmunologisch bedingte Myopathien.

**Allgemeine Symptomatik:** Im Vordergrund steht die **Muskelschwäche**

## Allgemeine Diagnostik:

- exakte Anamnese + Familienanamnese
- klinische Untersuchung:
  - gibt es Muskelschwächen?
  - Muskelatrophien
  - Faszikulationen
  - Reflexabschwächungen?
  - Myotone Reaktionen
  - Muskelverkürzungen
  - ENG, EMG
  - Blutuntersuchung (CK!)
- Weiterführende Spezialdiagnostik:
  - Muskelbiopsie
  - Spezialfärbungen
  - Belastungstests
  - Genetische Analysen

# Muskeldystrophien

## Duchenne Dystrophie

**Def.:** X- Chromosomal vererbte Muskelerkrankung, betrifft daher fast nur Knaben. Häufigkeit 1:3500 männliche Geburten

**Ätiologie:** Durch eine Mutation im Dystrophien-Gen (einem Protein in der Plasmamembran von Muskelzellen) kommt es zu Nekrosen und zunehmenden binde- und fettgewebigem Umbau der Muskulatur. Beim Typ Duchenne handelt es sich um einen kompletten Funktionsverlust des Dystrophins.

### **Symptomatik:**

- Die Erkrankung beginnt im ersten Lebensjahrzehnt mit einer Muskelschwäche, die sich zunächst besonders im Beckengürtel zeigt und z.B. das Treppensteigen erschwert. Die Kinder haben einen Watschelgang und fallen durch ein Hohlkreuz (Skoliose) auf.
- Die Schwäche nimmt vor allem zuerst stammnah in den Extremitäten zu: Die Kinder können sich z.B. nur durch Hochhangeln an den eigenen Beinen aufrichten (=Gower Zeichen)
- Die Unterschenkel sehen besonders Muskelstark aus, es handelt sich aber um eine Pseudohypertrophie (Gnomenwaden) mit Bindegewebs- und Fetteinlagerung
- Bei Befall der Schultermuskulatur kommt es zur Scapula alata
- Die Gehfähigkeit geht zw. dem 9. und 13. LJ verloren, im Rollstuhl kommt es dann zu Kontraktionen
- Die Muskeleigenreflexe sind frühzeitig abgeschwächt.
- Vor allem in der Nacht kommt zu Hypoventilation und im weiteren Verlauf überhaupt zur Ateminsuffizienz
- auch das Herz ist betroffen (Kardiomyopathie)
- Die Patienten versterben meist um das 20. LJ herum an Ateminsuffizienz oder sekundären Komplikationen

### **Diagnostik:**

- CK ist zu Beginn sehr stark erhöht
- Sonographie der Muskulatur zeigt bindegewebigen Umbau
- EMG zeigt „myopathisches“ Bild
- Muskelbiopsie
- Mutationsanalyse

## Becker Dystrophie

**Def.:** Ebenfalls X- Chromosomal vererbt, hier ist das Dystrophien- Protein jedoch noch partiell funktionstüchtig. Etwa 10-mal seltener als die Duchenne Form.

### **Symptomatik und Diagnostik:**

Erstmanifestation erst etwas später als bei Duchenne, die Krankheitsprogression ist viel langsamer und die Patienten sind oft bis ins 4. LJ noch gehfähig und sterben erst im 4. oder 5. LJ. Sonst entspricht die Krankheit der Duchenne, auch was die Diagnostik und Befunde angeht.

## Dystrophie myotonica Curshmann- Steinert

**Def.:** Autosomal dominant vererbt, häufigste Myopathie des Erwachsenenalters. Es kommt zu Antizipation (frühere Manifestation bei Nachkommen)

### **Symptomatik:**

- Meist Beginn im jungen Erwachsenenalter mit Schwäche der Gesichtsmuskeln (typisches müdes Aussehen = **facies myopathica**) und der distalen Extremitätenmuskulatur
- **Steppergang** durch Atrophien und Paresen der Fußheber
- **Myotonie** (Nach kräftigem Greifen eines Gegenstands hat der Patient Mühe dies wieder loszulassen)

- **Organbefall:** Katarakt, Dysphagien, träge Darmtätigkeit, Kardiomyopathie, Lungenbeteiligung, Diabetes, Hodenatrophie und Fertilitätsstörungen

#### **Diagnose:**

- EMG: Nachweis myotoner Entladungen
- Gentest

Prognose: Patienten sterben meist um das 50 LJ.

#### Fazio- skapulo- humerale Form

Autosomal dominant vererbt. Manifestationsalter im 2.-3. Lebensjahrzent. Anfänglich Schwäche des Gesichts- und Schultergürtelmuskulatur (Pfeifen, Armhochheben...). Oft neurale Schwerhörigkeit vorhanden. Im Laufe der folgenden Jahrzehnte können dann auch Beckengürtel und distale Extremität mitbetroffen werden. Lebenserwartung ist nicht verkürzt.

#### Gliedergürtelform der Muskeldystrophie

Genetisch uneinheitlich (autosomal dominant, autosomal rezessiv). Manifestation in Kindheit oder Erwachsenenalter. Es kommt zunächst zu einer proximal betonten Schwäche in Becken- und Schultergürtelnahen Muskeln, die im Laufe der Zeit den zweiten Gliedergürtel mitbetroffen. Prognose ist unterschiedlich, bei manchen sind auch bis ins hohe Alter keine nennenswerten Behinderungen vorhanden.

### Myasthenien

**Def.:** Bei den myasthenischen Syndromen kommt es zu einer **Störung der neuromuskulären Reizübertragung**. Diese Erkrankungen sind durch eine **abnorme Ermüdbarkeit der Muskulatur** gekennzeichnet. Die Ursache ist meist auf autoimmunologischer Basis.

#### Myasthenia gravis (pseudoparalytica)

**Epidemiologie:** Die Inzidenz beträgt etwa 1-4 Neuerkrankungen Pro 100.000 Einwohner pro Jahr, die Prävalenz bei 140/100.000. ♀:♂ = 3:2, außerdem erkranken Frauen bereits im 2.-4. LJZ, Männer erst im 6. LJZ.

#### **Pathophysiologie:**

Bei fast allen Myasthenie- Patienten kann man eine Hyperplasie des Thymus nachweisen. Gegen die Zellen des Thymus werden **Autoantikörper** gebildet, die aber auch die **ACh-Rezeptoren der motorischen Endplatte** angreifen. Die Antikörper sind sehr heterogen und binden an verschiedene Stellen der Rezeptoren.

#### **Symptomatik:**

- Die Patienten berichten zunächst von **Doppelbildern** und **häufigem Verschlucken** da zu Beginn meist zuerst kleine motorische Einheiten betroffen sind: äußere Augenmuskeln, Lidheber, Schlund- und Kaumuskeln.



- Leitsymptom im weiteren Verlauf ist die **abnorme Ermüdbarkeit der Muskulatur**. Die Beschwerden nehmen im Laufe des Tages zu und sind **nach Anstrengung oder am Abend** am deutlichsten ausgeprägt. Die Muskelschwäche ist **häufig asymmetrisch**. Die Muskeleigenreflexe sind zwar abgeschwächt aber nie erloschen. Es kommt weder zu Atrophien noch zu Faszikulationen
- Ist die Atemmuskulatur betroffen besteht Lebensgefahr.

#### Diagnostik:

- **Simpson- Test:** Eine Myasthenische Ptose nimmt sichtbar zu, wenn der Patient in rascher Folge die Augen schließt und wieder öffnet.
- **Tensilon- Test:** Gabe von 10 mg eines Acetylcholinesterasehemmers (Edrophonium): Eine myasthenisch bedingte Muskelschwäche bessert sich (z.B. die Ptose) bereits nach 30 sek, der Effekt hält etwa 3 min an.
- **EMG:** bei repetitiver Nervenstimulation nimmt die Amplitude der Muskelpotential mehr als 10% ab (**Dekrement**), beim Gesunden beträgt der Abfall höchstens 10%
- **Serum:** In mehr als 85% der Fälle sind Antikörper gegen ACh- Rezeptoren nachweisbar.
- **Thorax-CT oder MRT:** Ausschluß von Thymom

#### Therapie:

- **Cholinesterasehemmer (Pyridostigmin)** wirken symptomatisch, indem sie den Abbau von ACh verzögern und dadurch dessen Effekt an den noch funktionstüchtigen ACh-Rezeptoren verlängern
- **Kurzfristig wirksame Immuntherapien** wie Plasmapherese, intravenöse Immunglobuline, Kortikosteroide, andere Immunsuppressiva
- **Thymektomie:** sollte bei jedem erwogen werden, denn sie führt mit einer Latenz von Monaten bis Jahren längerfristig in **80%** der Fälle zur Heilung oder weitgehenden **Besserung der Myasthenie!**

#### Komplikationen:

- Myasthenische Krise (= lebensbedrohliche Verstärkung der Symptomatik mit Beteiligung der Schluck- und Atemmuskulatur)
- Durch Überdosierung von Cholinesterasehemmern kann es zur Cholinergen Krise kommen

### Lambert- Eaton- Syndrom

#### Pathogenese und Ätiologie:

Es kommt zur Bildung von Antikörpern gegen Voltage- sensitive Calcium-Kanäle der motorischen Nervenendigungen. Dadurch kommt es zu einer Behinderung der ACh-Freisetzung aus der Nervenendigung. Bei 2/3 der Patienten liegt ursächlich ein kleinzelliges Bronchuskarzinom vor, auf dessen Zellen diese Voltage- sensitiven Kanäle ebenfalls exprimiert sind.

#### Symptomatik:

- Schwäche und abnorme Ermüdbarkeit der Muskulatur, v.a. im Beckengürtel und Beinbereich
- Oft auch Augenmuskeln betroffen
- Oft fehlende Reflexe
- Bei vielen auch vegetative Störungen wie Mundtrockenheit, Blutdruckabfall, Potenzstörungen

**Diagnostik:** EMG

**Therapie:** Immunglobuline und Plasmapherese, Kortikosteroide, Azathioprin

## Myositiden

### Polymyositis und Dermatomyositis

**Def.:** Myositiden sind entzündliche Erkrankungen der Muskulatur, meist autoimmunologisch bedingt. Bei den Dermatomyositiden ist nebst Muskulatur auch die Haut mitbetroffen.

**Symptomatik:**

- Beginn meist mit Allgemeinsymptomatik wie Müdigkeit, Myalgien, Gelenkschmerzen und Fieber.
- Dann entwickelt sich eine meist symmetrische proximal betonte Muskelschwäche, Patienten haben Schwierigkeiten aus den Hocke aufzurichten oder die Arme über die horizontale zu heben
- Symptome nehmen rasch über Wo oder Mo zu
- Bei einigen kommt es zu Dysphagien und Aspirationspneumonien
- Ist die Haut mitbetroffen, so ist sie rötlich livide verfärbt, es kommt zu subkutanen Kalzinosen, evtl. auch Raynaud- artige Phänomene

**Diagnostik:**

- CK initial sehr stark erhöht
- EMG
- Muskelbiopsie

**Therapie:** Immunsuppressiva, Immunglobuline, Kortikoide.

## Myotonien

### Myotonia congenita

**Def.:** Myotonien gehören zu den Chanellopathien, Störungen der Kanäle in der Muskelfasermembran. Die Myotonia congenita ist entweder dominant (Typ Thomsen) oder rezessiv (Typ Becker) vererbt. Es kommt hier zu einer Störung der Chloridkanäle.

**Symptomatik:**

- Die Patienten fallen auf durch einen äußerst muskulösen athletischen Habitus
- Myotonien: Stark verzögerte Muskelererschaffung, kräftig festgehaltene Gegenstände können nur verzögert losgelassen werden.
- Warm up Phänomen: Die Myotonie wird schwächer nach mehrfacher Wiederholung einer Bewegung.

**Diagnose:**

Typisches EMG

**Therapie:**

Antiarrhythmika (Procainamid), Antiepileptika (Phenytoin), Acetazolamid

**Prognose:** Insofern günstig, dass die Intensität im Laufe des Lebens eher abnimmt. Die Lebenserwartung ist normal

## Erkrankungen mit periodischen Lähmungen

**Def.:** genetisch bedingte, episodische Lähmungen, die durch anfallsartig auftretende Anomalien des Serum-Kalium Spiegels bedingt sind. Es kommt zur passageren Unerregbarkeit der Muskelfasern und damit zu Muskelfunktionsstörungen.

**Formen:**

- Hypokaliämische Form
- Normokaliämische Form
- Hyperkaliämische Form

### Hypokaliämische periodische Lähmung

**Pathogenese:** autosomal dominant vererbt. Es kommt zu einer gestörten Funktion von Dihydropyridin sensitiven Calciumkanälen im Tubulussystem der Muskelfaser. Die Membranen können dadurch nicht mehr depolarisieren und  $K^+$  wird abnorm in der Muskelzelle zurückgehalten

**Symptome:** Manifestationsalter ca im 20. LJ, Lähmungsattacken können in sehr unterschiedlicher Häufigkeit auftreten (jeden Tag bis alle paar Monate), spontane Besserung oft nach einigen Jahrzehnten.

**Komplikationen:** Atemnlähmung oder Herzversagen im akuten Anfall

**Diagnostik:**

- CK ist normal
- EMG: „stumme Bezirke“ im Anfall mit keinen oder nur sehr niedrigen Potentialen
- EKG zeigt falsche T- und U- Welle

**Therapie:**

- Einzig wirksame Therapie im Anfall:  $K^+$  Gabe (viel!), Membran kann wieder depolarisieren,  $K^+$  aus Zellen austreten, CAVE vor  $K^+$  Intox
- kohlehydrat- und salzarme Kost

# Meningitis

**Def.:** Die Meningitis ist eine Entzündung der Hirnhäute, die durch Bakterien, Viren, Pilze und Protozoen verursacht werden kann und meist mit den Kardinalsymptomen Kopfschmerz und Nackensteifigkeit einhergeht. Der Verlauf kann akut, subakut oder chronisch sein.

## Bakterielle Meningitis (=Akute eitrige Meningitis)

**Epidemiologie:** Entsteht meist sporadisch, kann aber auch endemisch oder epidemisch auftreten. Die Inzidenz in Mitteleuropa liegt bei ca 3/100.000 Einwohner. 80% der Fälle werden verursacht durch Meningokokken (*Neisseria meningitidis*), Pneumokokken (*Streptococcus pneumoniae*) oder *Haemophilus influenzae*. Durch die H. influenzae Impfung ist die Inzidenz der Meningitis in den letzten Jahren gesunken. Die Mortalität ist abhängig vom Erreger und seiner Virulenz, dem Alter und den Vorerkrankungen des Patienten und der Antibiose.

**Pathophysiologie:** Bakterien, die eine Meningitis verursachen, können die Meningen erreichen:

- hämatogen (bei Sepsis, Endokarditis...)
- per continuitatem (HNO- Infektionen)
- im Rahmen von penetrierenden Hirnverletzungen.

Betroffen von der Entzündung sind vor allem die Arachnoidea und Pia Mater, jedoch können auch Ependymzellen in den Ventrikeln, Arterien, Venen und Hirnnerven betroffen sein.

### Erreger:

Das Erregerspektrum variiert mit dem Alter der Patienten:

- bis 4. LW → *Streptokokkus agalactia* (B-Streptokokken), *E. coli*, *Listeria monozytogenes*, *Klebsiella pneumoniae*
- 4.-12.-LW → Wie oben + Pneumokokken und Meningokokken
- 3. Mo-18. LJ → Pneumokokken, Meningokokken
- 18. -50. LJ → Pneumokokken, Meningokokken
- > 50. LJ → Zusätzlich zu Pneumo- und Meningokokken auch *Listeria monozytogenes* und aerobe Gram-negative Stäbchen (*E. coli*, *Klebsiella pneumoniae*, und *Pseudomonas aeruginosa*)

### Klinik:

Gelegentlich geht der Erkrankung ein **unspezifisches Prodromalstadium** mit Müdigkeit und Gliederschmerzen und subfebrilen Temperaturen voraus.

**Klassische Symptomatik** der vollen meningitischen Erkrankung:

- Heftige Kopfschmerzen
- Vegetative Symptome (Übelkeit, Erbrechen)
- Hohes Fieber
- Nackensteife mit/ohne Opisthotonus
- Dehnungszeichen positiv (Lasègue-, Kernig- und Brudzinski- Zeichen)
- Überempfindlichkeit gegenüber Licht und Akustischen Geräuschen (Photophobie, Phonophobie)
- Hyperpathie der Haut (schon leichte Berührung kann starke Schmerzen auslösen)

- Häufig febriler Herpes labialis
- Bewußtseinsstörungen

### Komplikationen:

- Ausbreitung der Entzündung auf Gehirnparenchym
- Vasospasmen
- Arterielle und venöse Thrombosen
- Hirnödem
- Liquorzirkulationsstörungen, Hydrozephalus
- Komplikation bei Neisseria meningitidis: Falls es im Rahmen einer Meningitis zusätzlich zu einer septischen Streuung kommt, manifestiert sich in 10-20% ein Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom (akute Nekrosen im Bereich der Nebennierenrinden, Verbrauchskoagulopathie, petechiale Hautblutungen, fulminant verlaufender Schock, Mortalität bis zu 80%!).

### Diagnostik:

- Bei Meningitisverdacht **zunächst CCT-** Untersuchung (andere Ursachen ausschließen, intrakraniellen Druck erfassen, Fokussuche), simultan CT von Nasennebenhöhlen und Felsenbein
- **Liquordiagnostik:**
  - zur Erregeridentifikation (LP vor Antibiose), Gram- Färbung (M=neg, P und Listeria =pos). May- Grünwald- Giemsa (P=extrazellulär, M und Listeria =intrazellulär), P und M sind Diplokokken
  - Liquor ist trüb bis eitrig
  - erhöhter Druck
  - **ausgeprägte Pleozytose mit 2.000-30.000/3 Zellen.** V.a. im Anfangsstadium zu 90% neutrophile Granulozyten.
  - **Liquorzucker** ↓↓
  - Laktat ↑ (fallende Laktatspiegel zeigen Besserung, erneuter Anstieg ein Rezidiv)
  - **Proteine** ↑ (100-400 mg/dl) (normal 100-400mg/l)
  - Zeichen einer Blut-Hirn-Schrankenstörung
- **Serologie:** BSG stark beschleunigt, Leukozytose mit Linksverschiebung, CRP ↑
- **Blutkulturen** abnehmen zur Erregeridentifikation! (besonders im Fieberanstieg, vor Antibiose))

### Therapie:

- gesicherte bakterielle Meningitis ist meldepflichtig!
- Nach LP und Blutkultur wird noch vor Erregeridentifikation sofort antibiotisch behandelt (Zeitpunkt der Antibiose ist ein prognostisch essentieller Faktor): Erwachsene: Cephalosporin 3. Generation (Cefotaxim/Ceftriaxon) mit Ampicillin
- wenn Erreger dann identifiziert ist wird die Antibiose auf das korrekte Medikament umgestellt:
  - Neisseria meningitidis: Penicillin G
  - Haemophilus influenzae: Cefotaxim
  - Streptokokkus pneumoniae: PenicillinG (bei Resistenz: Cefotaxim + Vancomycin)
  - Enterobakterien (E.coli, Klebsiella pneumoniae): Cefotaxim
  - Pseudomonas aeruginosa: Ceftazidim, Piperacillin
  - Listeria monocytogenes. Ampicillin
  - Staph. Aureus: Oxacillin
  - MRSA: Vancomycin

- Adjuvant gibt man bei V.a. bakterielle Meningitis Dexamethason (vor Antibiotika Gabe) 10 mg i.v., dann 10 mg alle 6h für 4Tage.
- Thromboseprophylaxe mit Low-Dose-Heparinisierung
- Chirurgische Therapie bei fortgeleiteter Meningitis.
- Behandlung der Verbrauchskoagulopathie bei Waterhouse-Friedrichsen Syndrom: Heparin, Substitution von Gerinnungsfaktoren und Thrombozyten

#### **Prophylaxe und Behandlung von Kontaktpersonen:**

- Impfung gegen Haemophilus Influenzae
- Impfung gegen Neisseria meningitidis Serotyp A und C. (In Österreich am häufigsten Serotyp B, gegen den die Impfung leider nicht hilft).
- Angehörige und Pflegepersonal die engen Kontakt mit Patienten mit Meningokokkenmeningitis haben erhalten prophylaktisch Rifampicin 2x 600mg/d für 2d oder Ciprofloxacin 1x 500mg

#### **Prognose und Verlauf:**

Prognostisch ungünstige Faktoren sind. Schnelle Entwicklung der Meningitis, Bewußteinstörung, apurulenter Verlauf, höheres Lebensalter, vorbestehende Immundefekt, Komplikationen.

Nach Abklingen der akuten Erscheinungen können über längere Zeit allgemeine Beschwerden wie Konzentrationsschwäche, Reizbarkeit und Schwindel bestehen. Es kann zu bleibenden Schäden des N. acusticus kommen.

## **Virale Meningitis (= akute lymphozytäre Meningitis)**

**Epidemiologie:** Die Virusmeningitis ist wesentlich häufiger als die bakterielle Meningitis. Die Inzidenz bei Erwachsenen liegt bei 10/100.000 Einwohnern, bei Kindern im 1. Lebensjahr hingegen bei 200/100.000.

#### **Erreger:**

- primäre neurotrope Viren: Zoster-, Arboviren, FSME, lymphozytäre Chorionmeningitis (diese befällt aber vorwiegend in Laboratorien tätige Personen)
- Nicht primär neurotrope Viren, diese befallen fakultativ bei einer Generalisation die Meningen: Echo-, Cocksackie-Viren, Mumps, Varizellen, Masern, Mononukleose, Adenoviren

#### **Symptome:**

Der Ausprägungsgrad der Symptomatik ist bei der viralen Meningitis äußerst variabel. Grundsätzlich findet man die gleichen Symptome wie bei einer akuten bakteriellen Meningitis, jedoch ist der Verlauf im Allgemeinen weniger dramatisch.

- Evtl. prodromal Symptome
- variable Kopfschmerzen
- Großteil nur subfebril, hohes Fieber ist Seltenheit
- Meningismus oft nur gering ausgeprägt
- Keine Bewußteinstörungen bei unkompliziertem Verlauf
- Begleitsymptome je nach Erreger:
  - Parotisschwellung (Mumps)
  - Herpangina (Cocksackie A)

- Diarrhoen (Enteroviren)
- Exantheme (Varizellen Zoster, Masern)
- Lymphknotenschwellung (Cytomegalie, Eppstein-Barr)

#### **Diagnostik:**

- Serologie: BSG nahezu normal
- Blutbild normal oder Leukopenie
- Liquor: klar, höchstens leicht getrübt, nie eitrig. Pleozytose mäßig: 50-1.000/3 Zellen. Im Sediment: praktisch nur Lymphozyten (außer in den ersten Stunden, da vorwiegend Neutrophile), Eiweiß häufig norm., Liquorzucker norm.
- Virusidentifizierung: ELISA (Titeanstieg), evtl. PCR
- EEG um enzephalitische Mitbeteiligung zu erkennen.
- Neuroradiologie zum Ausschluß anderer Ursachen.

#### **Therapie und Prognose:**

- Bettruhe
- Analgetika bei Bedarf
- Prognose bei unkomplizierten Verläufen ist gut

## **Chronische Meningitis**

**Def.:** Eine Meningitis muss nicht immer akut ablaufen. Es gibt viele Erreger, die eine chronische Meningitis verursachen, bei denen der Verlauf typischerweise initial viel weniger dramatisch ist. Die Auswahl der Erreger ist groß, ein **typisches Beispiel ist die tuberkulöse Meningitis**. Hier entsteht die Meningitis aufgrund einer frühen oder späten Generalisation von Mycobakterium tuberculosis.

**Weitere Erreger**, die eine seltene Ursache einer chronischen Meningitis sein können, sind:

- **Pilze** (besonders bei Immungeschwächten, Candida albicans, Cryptococcus neoformans, Aspergillus)
- **Protozoen** (Toxoplasma gondii)
- **Parasiten** (Zystizerken = Schweinebandwurm, Echinokokken= Fuchs/Hundebandwurm)
- Auch **Sarkoidose** oder **Karzinomaussaat** können sich klinisch unter dem Bild der chronischen Meningitis präsentieren.

#### **Symptomatik:**

- Menigitischen Symptome setzen schleichend ein.
- Evtl. Fieberschübe und Allgemeinsymptome
- Meist als basale Meningitis (Entzündung an Hirnbasis → häufig Hirnnervenausfälle, besonders N. facialis und augenmuskelnerven)
- Kann auch zu begleitender Arteriitis der Hirngefäße kommen mit ischämischen Infarkten
- Liquor: Gelatinöses Exsudat in basalen Zisternen → kann zu Verschwartung der Meningen führen und dadurch zu einem Hydrozephalus malresorbtivus.

#### **Diagnostik:**

- Gerade bei Tuberkulose schwierig.
- Liquor: Ziehl-Neelsen Färbung (Nachweis von säurefesten Stäbchen)
- Kultur: dauert sehr lange (4 Wochen)
- evtl. PCR

**Therapie:**

- zu Beginn Tuberkulostatische Viererkombinationen (Isoniazid, Rifampicin, Pyrazinamid, Myambutol)
- Gefolgt von Dreier- oder Zweierkombination über mindestens ein Jahr.

**Prognose:** Ohne Therapie ist der Verlauf letal.



## Polyradikulitis Guillan-Barré

**Def.:** Akute oder subakute Polyradikuloneuritis, die innerhalb von Tagen bis 4 Wochen das Krankheitsmaximum erreicht und typischerweise demyelinisierend, motorisch betont und überwiegend symmetrisch ist.

**Epidemiologie:** Jährliche Inzidenz 0,5-2 Fälle pro 100.000 Einwohner. Männer etwas häufiger betroffen, kann in jedem Alter vorkommen.

**Ätiologie und Pathogenese:** Die Ätiologie ist noch nicht ganz geklärt und wahrscheinlich uneinheitlich. Man vermutet eine **durch eine Infektion getriggerte** physiologische **Immunreaktion**, die **durch molekulare Verwechslung** zu einer **Antikörperreaktion gegen peripheres Myelin oder der Axonmembran** führt.

Häufige vorausgegangene Infekte sind Campylobacter jejuni, Zytomegalie, Eppstein-Barr, Varizellen-Zoster und Influeanzavirus.

### Man unterscheidet

- **die klassische Form des GBS**, bei der es zur demyelinisierenden Polyneuropathie kommt
- **Schwer verlaufende GBS** Variante mit sekundärer Beteiligung der Axone
- **Primäre rein axonale Läsionen**, die mit und ohne sensibler Beteiligung vorkommen

### Klinik:

Die Krankheit entwickelt sich meist innerhalb von einigen Tagen oder wenigen Wochen. Die Rückbildung beginnt 2-4 Wochen nach dem Stillstand der Ausbreitung (= Plateau).

- Es kommt meist **initial zu sensiblen Reizerscheinungen** mit Parästhesien und /oder Schmerzen.
- Dann folgen **zunehmend symmetrische (schlaaffe) Paresen mit Verlust der Muskeleigenreflexe**. Die Ausbreitung braucht meist Tage bis 4 Wochen, kann aber auch an einem Tag entstehen (= Landry Paralyse)
- Es kommt zu einer, meist **zunächst in den Beinen distal betonten Schwäche**. Die **Parese steigt dann weiter rauf**. Es kommt zu einem Verlust der Gehfähigkeit. Es ist nun von Patient zu Patient unterschiedlich, wie weit die Paresen aufsteigen. Weiters betroffen sein können:
- **Arme**
- **Atemmuskeln und Zwerchfell** (Ateminsuffizienz!)
- auch die **von Hirnnerven versorgte Muskulatur** im Hals- und Kopfbereich (dann kommt es zu Schluckstörungen, oft zu beidseitiger Fazialisparese).
- **Autonomes Nervensystem**, diese Störungen sind auch meist die Todesursache (mit exzessiver Sympathikusaktivierung, verminderter Sympathikusaktivierung, Exzessiver Parasympathikusaktivierung oder verminderter Parasympathikusaktivierung. Es kommt zu Störungen der Blutdruckregulation, des Herzrhythmus, der zentralen Atemregulation, Blasenfunktion)

### Diagnostik:

- **Typischer Klinischer Befund**
- **Liquoruntersuchung:** Man findet eine sogenannte **Zyalbuminäre Dissoziation !**. Das bedeutet, dass die Zellzahl meist normal ist, aber es kommt zu einer mittleren bis starken

Eiweißvermehrung (0,7-2,0 g/l, normal 0,15-0,41 g/l), zu dieser Vermehrung kommt es aufgrund einer Schrankenstörung der Nervenwurzeln.

- **EMG:** Nachweis von pathologischer Spontanaktivität 2-3 Wo nach Erkrankungsbeginn als Ausdruck der sekundären axonalen Schädigung
- **Neurographie:** verlängerte F-Wellen Latenz, verlangsamte NLG, häufig Nachweis von Leitungsblöcken, verminderte MAP Amplitude

#### **Therapie:**

- **Immunglobuline:** (Wirkmechanismus nicht genau bekannt, kostspielig aber auch bei Patienten mit Infekt möglich, weil nicht so belastend)
- **Plasmapherese:** bei rasch fortschreitenden Krankheitsverläufen und bei sehr chronisch verlaufenden Varianten. Kontraindiziert wenn schon fieberhafter Infekt als Komplikation eingetreten ist.

Bei beiden zeigt sich eine Wirkung aber erst nach ca. 5 Tagen!

- **Symptomatische Therapie bei Bedarf:**
  - Thromboseprophylaxe** ( vollständige Lähmung der Beine, keine Muskelpumpe!)
  - Infektprophylaxe (Antibiotika)
  - Blasenkatheter
  - Krankengymnastik
  - Beatmung bei Ateminsuffizienz
  - passagerer Schrittmacher bei Herzrhythmusstörungen

#### **Verlauf und Prognose:**

- Erreichen des Beschwerdemaximums i.d.R nach 3-4 Wochen, Rückbildung der Lähmungen in umgekehrter Reihenfolge der Entstehung nach 2-4 Wochen nach Plateauphase.
- **Das klassische GBS hat eine gute Prognose.**
- **Mortalität liegt bei 5%. Todesfälle durch die Immobilisation** (Pneumonie, Lungenembolie) **oder durch die Beteiligung des autonomen Nervensystems** (Ateminsuffizienz, plötzlicher Herztod)

# Chorea

Die Chorea gehört zu den **Erkrankungen der Basalganglien** und ist( im Gegensatz zum Morbus Parkinson welches hypokinetisch ist) ein **Hyperkinetisches Syndrom**.

Man unterscheidet zwei Formen: die autosomal-dominant vererbliche Chorea Huntington und die erworbene Chorea minor.

## 1) Chorea Huntington

**Epidemiologie:** Prävalenz von 2-10 Fälle pro 100.000 Einwohner. Die Krankheit wird autosomal dominant vererbt, die Penetranz ist vollständig. Das Gen liegt auf dem kurzen Arm von Chromosom 4. Kinder von Genträgern haben ein 50 % Risiko zu erkranken.

♀:♂= 1:1, Erkrankungsgipfel um das 45 LJ. Es gibt keine Antizipation (frühere Manifestation bei Nachkommen).

### **Pathophysiologie:**

- Das Gehirn ist kleiner und untergewichtig
- **Corpus Striatum** (=Nucleus Caudatus und Putamen) ist **geschrumpft** wegen eines Ausfalls der kleinen Zellen. Kommt es zunächst zu einer halbseitigen Chorea, so ist der kontralaterale Corpus striatum betroffen → Es kommt zu einer **Verminderung der GABA-ergen Projektionen auf Pallidum und Substantia nigra** → hemmende motorische Impulse fallen weg
- Atrophie der Hirnrinde, besonders im Stirnhirn

### **Symptomatik:**

- Beginn meist mit **psychischer Symptomatik**: Reizbarkeit, später affektive Enthemmung bis zur Gewalttätigkeit. Später entwickelt sich Demenz.
- **Bewegungsstörungen:**
  - **Choreatische Bewegungsstörungen** sind unwillkürliche, plötzliche, rasche, unvorhersehbare Bewegungen der Extremitäten, des Gesichts, des Halses und des Rumpfes.
  - Die Bewegungen kommen in Ruhe und während willkürlicher Bewegungen vor, und können bei seelischer Erregung besonders stark werden („choreatischer Bewegungsturm“).
  - Im Schlaf und in Narkose setzten die Hyperkinesien aus.
  - Anfangs gelingt es dem Patienten noch, die unwillkürlichen Bewegungen in Verlegenheits- oder Zielbewegungen einzufügen, doch in fortgeschrittenen Fällen wird die Hyperkinesie beeinträchtigend, besonders was den Gang betrifft.
  - Auch Kaumuskulatur kann betroffen sein: Verwaschene Sprache, Schwierigkeiten Essen im Mund zu halten
  - Muskeltonus herabgesetzt aber nicht so gleichmäßig wie bei Chorea minor
- **Bei Hälfte** der Patienten kommt es früh zu **okulomotorischen Störungen** wie vertikale Blickparese nach oben oder Ausfall der sakkadischen Augenbewegungen

**Verlauf:** Die Krankheit ist chronisch fortschreitend. Durchschnittliche Krankheitsdauer beträgt 12-15 Jahre. Selten überleben die Patienten das 60 LJ.

**Diagnostik:**

- CT und MRT: Atrophie des Ncl. Caudatus und Verbreiterung der Rindenfurchen als Zeichen der Hirnatrophie
- PET Stoffwechsellminderung im Ncl. Caudatus und Putamen
- SEP sind häufig früh pathologisch

**Therapie:**

- Es gibt keine Kausale Therapie
- Die Hyperkinesie spricht an auf Tiaprid (D<sub>2</sub>-Dopaminrezeptorblocker)
- Evtl. Neuroleptika, Antidepressiva als symptomatische Therapie

## 2) Chorea Minor

**Epidemiologie:** Heute selten in den entwickelten Ländern, jedoch noch häufig in Entwicklungsländern.

**Ätiologie und Pathogenese:**

Ursächlich ist eine Infektion mit **β-Hämolysierenden Streptokokken der Gruppe A**, einige Wochen vorher, z.B. eine eitrige Angina tonsillaris. Vorkommen im Kindes- und Jugendalter. Es kommt zur **Bildung von Kreuzreagierenden Antikörpern, die mit körpereigenen Antigenen in den Basalganglien reagieren.**

**Symptome und Verlauf:**

- Die Krankheit **heilt folgendlos aus** und dauert wenige Wochen.
- Es kann **zu Beginn** zu **allgemeinem Krankheitsgefühl** kommen mit Fieber.
- Dann kommt es zu **Hyperkinetischen choreatischen Bewegungsstörungen**, die bei seelischer Erregung zunehmen. **Auch die Augenmotilität kann betroffen sein** → konjugierte Augenebewegungen, Fixation und Lesen sind beeinträchtigt.

**Diagnostik:**

- CT und MRT sind unauffällig
- EEG ist in bis zu 80% unspezifisch verändert
- Serum: unspezifische Entzündungszeichen
- Evtl. sieht man einen Titeranstieg spezifischer Antikörper gegen Streptokokkus A

**Therapie**

- Bettruhe
- Penicillin über mehrere Jahre prophylaktisch
- Evtl. Diazepam, Evtl Neuroleptika, Valproat (aktiviert den hemmenden Transmitter GABA)

**Prognose:**

- Krankheit heilt klinisch folgenlos aus
- Es kann (auch mehrfach) zu einem Rezidiv kommen
- Krankheit disponiert für Schwangerschaftschorea

# Gehirntumore

## **Epidemiologie:**

Die Inzidenz von Gehirnstumoren wird geschätzt auf 15 Neuerkrankungen pro 100.000 Einwohner pro Jahr, die Prävalenz beträgt ca 50/100.000. Alle Hirntumore machen 7-9% der Tumorkrankheiten aus, primäre Hirntumore etwa 5%. Einige Tumorarten sind so spezifisch für ein Alter, so dass sich einzelne Tumoren und Altersgruppen ausschließen (z.B. spezifisch für Kindesalter sind: Medulloblastom, pilozytisches Astrozytom des Kleinhirns). Das Geschlecht beeinflusst weniger die absolute Häufigkeit der primären Hirntumore als deren unterschiedliche Verteilung: Meningeome finden sich doppelt so häufig bei Frauen, Gliome hingegen bei Männern.

## **Pathogenese:**

Der einzige bisher gesicherte Risikofaktor ist ionisierende Strahlung. Weiters ist die genetische Disposition wichtig, z.B. bei Gliomen haben Verwandte ersten Grades ein höheres Risiko. Bei einigen Erbkrankheiten treten sie häufiger auf, z.B. bei den Phakomatosen wie der Neurofibromatose (beidseitige Akustikusneurinomen, Optikusgliom) oder der Tuberösen Hirnsklerose oder die von-Hippel-Lindau-Erkrankung. Andere Faktoren sind noch unsicher.

## **Einteilung:**

Man kann die Gehirntumore einteilen nach ihrem Ursprungsgewebe, wobei diese Einteilung bei undifferenzierten Tumoren nicht mehr möglich ist:

- primäre Tumore
  - Vom Neuroepithel ausgehend:
    - Gliome (Von Gliazellen ausgehend):
    - Astrozytome (Von den Astrozyten ausgehend)
    - Oligodendrogliome (Von Oligodendrozyten ausgehend)
    - Ependymome (Vom ventrikelauskleidenden Ependym ausgehend)
    - Plexustumore (vom Plexus choroideus ausgehend)
  - Vom Mesenchym ausgehend:
    - Meningeom (Ausgehend von den Meningen)
    - Sarkom
    - Gefäßtumor
  - Vom Ektoderm ausgehend:
    - Hypophysentumore
    - Kraniopharyngeom

u.v.m.

- sekundäre Gehirntumore (=Metastasen).

Nach der WHO kann man die Hirntumoren noch einteilen in 4 Malignitätsgrade:

(aufgrund der zellulären Differenzierung, Polymorphie, Mitoseaktivität, Vorhandensein von Nekrosen, Endothelproliferation)

**Grad I:** Benigne, gut differenziert, postoperative Überlebenswahrscheinlichkeit mehr als 5 Jahre

**Grad II:** Semibenigne, noch gut differenziert aber einzelne atypische Zellen, Überlebenszeit 3-5 Jahre

**Grad III:** Semimaligne, viele Atypien und Mitosen, Ursprungsgewebe noch erkennbar jedoch entdifferenziert, Überlebenszeit 2-3 Jahre

**Grad IV:** Maligne, entdifferenziertes Gewebe, viele Mitosen, Nekrosen, Endothelproliferation, Metastasen. Überlebensdauer 6-15 Monate

### **Klinik der Hirntumore:**

- **Kopfschmerzen:** Vor allem bei Schwankungen des intrakraniellen Drucks, also bei Bücken, Pressen, beim Aufrichten. Ursache: **Dehnung der Meningen die sensibel vom N. trigeminus** versorgt werden. Deshalb sind auch die Austrittspunkte, oft einseitig, schmerzhaft.
- **Epileptische Anfälle:** Hirntumor ist die häufigste Ursache für das Auftreten einer Spätepilepsie (nach dem 25 LJ). Meist das wichtigste Frühsymptom. Je nach Lokalisation generalisiert oder fokal. CAVE auch bei bisheriger Epilepsie und einem Wechsel des Anfallscharakters.
- **Wesensänderung und Verhaltensstörungen:** Nachlassen des Antriebs, Einengen von Interessen... Verhaltensstörungen sind bei Tumoren im Kindesalter oft das einzige Frühsymptom.
- **Fokale Symptome:** Abhängig von der Lokalisation
- **Hirndrucksteigerung:** pathologische Tumorgefäße bilden keine Blut-Hirn-Schranke, Die Folge ist Auspressung von eiweißreicher Flüssigkeit in das Hirnparenchym und in den Extrazellulärraum (=vasogenes Ödem) Dies ist von diagnostischer Bedeutung da hier Kontrastmittel austritt und angereichert wird, was man im MRT gut sehen kann. Das Hirnödem ergreift zunächst die gleichseitige Hemisphäre. Der Liquorraum wird kompensatorisch ausgepresst und durch Hirngewebe ersetzt. Irgendwann kommt es aber zu einem Umschlagpunkt wo der Druck proportional zur Zunahme des Volumens ansteigt und es kommt dann zu Massenverschiebungen und Herniationen: subfalsial, transtentoriell und foraminal. Die Hirndrucksteigerung ist also abhängig von der Wachstumsgeschwindigkeit, dem peritumorösen Ödem und auch ob es zur direkten Behinderung der Liquorpassage kommt. Symptome der Hirndrucksteigerung: psychische Symptome (bergrenzt ansprechbar, Greifreflexe der Hand und des Mundes...), Stauungspapille (nicht immer!), schwallartiges Erbrechen ohne Übelkeit, v.a. morgens (Ursache ist Druck auf Vestibulariskerne in Medulla oblongata), Singultus. Pupillenerweiterung durch Okulomotoriuslähmung, reaktiver Hypertonus, dann Abfall des RR, Patient wird komatös.

### **Diagnostik:**

**CT:** vor allem für die Tumore in den Hemisphären. Aus der Morphologie im CT kann meist schon eine Artdiagnostische Verdachtsdiagnose gestellt werden.

**MRT:** besser als CT für die Tumore die Schädelbasisnah liegen oder in der Sella oder im Sinus cavernosus

**Biopsie:** histologische Sicherung der Artdiagnose (offen oder stereotaktisch)

**Liquor:** Ist bei den meisten Hirntumoren normal, viele führen jedoch zu einer unspezifischen Eiweißerhöhung durch die Blut-Hirn-Schranken Störung.

Bedeutung v.a. bei ventrikelnahen Tumoren wenn die bildgebende Diagnostik nicht sicher eine Artdiagnose geben kann.

**Tumormarker:** Nur bei wenigen stehen Tumormarker in Liquor oder Serum zur Verfügung.

**Hormonbestimmungen:** Bei hormonaktiven Hypophysentumoren

## Therapien:

**Operativ:** Grundsätzlich gilt dass jeder Gehirntumor (wenn Loka und Zustand des Patienten dies erlauben) **möglichst radikal reseziert** werden soll. Wenigstens sollte die Tumormasse verringert werden. Ist auch dies nicht möglich so stereotaktische Biopsie und Artdiagnose.

## Strahlentherapie:

- **Externe Strahlentherapie**
- **Stereotaktische Einzeitbestrahlung** (fraktionierte Hochpräzisionsbestrahlungen mit Gammaknife oder Protonen- oder Schwerionentherapie)
- **Interstitielle Strahlentherapie** (stereotaktische Einbringung von sog. Seeds mit kurzer Halbwertszeit in den Tumor)

## Chemotherapie:

- Systemische Chemotherapie (Nitroseharstoffe, Procarbazin, Mitosehemmstoffe (Vinkaalkaloide)
- Lokale intrathekale Chemotherapie (MTX)

## Hirndrucktherapie:

- Dexamethason (hilft beim vasogenen Ödem, weil Steroide die Blut-Hirn-Schranke stabilisieren)
- Shuntoperation

# Tumore

Astrozytome gehen von den Astrozyten aus

## ► Pilozytisches Astrozytom (WHO Grad I)

**Def.:** Tumor des Kindes- und Jugendalters. Langsam wachsend, gut abgegrenzt, hpts. in Mittellinienstrukturen wachsend. Können aber auch in den Basalggl, Thalamus und Hirnstamm wachsen, dann spärlich Symptome. Pilozytisches Astrozytom des Kleinhirns. Optikusgliom vom Sehnerv oder Chiasma ausgehend (= pilozytisches Astrozytom des N. opticus).

**Symptomatik:** Erst bei beträchtlicher Größe, Kopfschmerzen in Stirn und Hinterkopf, Nackenschmerzen, Zerebrales Erbrechen. Loka im Kleinhirn: Fallneigung und Abweichung zur Herdseite, Nystagmus und zerebelläre Ataxie  
Beim Optikusgliom: Kopfschmerzen, Exophthalmus durch Behinderung des Blutabflusses aus dem Auge, Optikusatrophie mit Visusverfall.

**Prognose:** meist gut operabel (Bei Optikusgliom muss meist ein Auge geopfert werden)

## ► Astrozytom (II)

**Def.:** Tumor des mittleren Lebensalters, Lokalisation meist in Konvexität des Stirnhirns. Gefäßarm.

**Symptomatik:** Oft gehen epileptische Anfälle jahrelang voraus.

**Verlauf:** Häufig Malignisierung des Tumors

**Therapie:** Meist gut operabel, Danach Kernspinkontrollen alle 3-6 Monate. Bei Rezidiv Strahlentherapie. Chemo erst nach Strahlentherapie.

## ► Anaplastisches Astrozytom (III)

**Def.:** Maligne, wächst meist infiltrierend, evtl. multilokulär, wächst rasch, gefäßreich, neigt zu Einblutungen, erhebliches Begleitödem

**Symptome:** rasches auftreten von Hirndruck und gehäufte Anfälle

**Therapie:** Tumorresektion und Strahlentherapie, Chemo nur bei jungen Patienten nach dem PVC Schema

**Prognose:** Rezidive nahezu immer

► **Astrozytom (Grad IV) = Glioblastom = Glioblastoma multiforme**

**Def.:** Macht 15-20% aller Hirneigenen Tumore aus. Bevorzugt nach dem 50 LJ, ♂:♀=2:1, meist in den Großhirnhemisphären, kann auch über den Balken Schmetterlingsförmig beidseits in das frontale Marklager einwachsen. Pathologische Gefäße mit arteriovenösen Anastomosen, nekrotischer Zerfall, frühzeitiges peritumoröses Ödem.

**Symptome:** Frühzeitige Kopfschmerzen sind ganz charakteristisch, sowie Hirndruckzeichen, Übelkeit, Erbrechen. Lähmungen sind häufig.

**Therapie:** Radikal- OP meist nicht möglich. So gut wie möglich operativ die Größe reduzieren und dann nachbestrahlen.

**Prognose:** Mittlere Überlebenszeit 6-12 Monate

► **Oligodendrogliom (II)**

**Def.:** Von Oligodendrozyten ausgehend. Auftreten zw. 30 und 45 LJ, eher ausgereifter Tumor, wächst in den Hemisphären langsam infiltrierend vom Mark aus in die Rinde. Histologisch gutartig aber schlecht abgegrenzt.

**Symptomatik:** Häufig zuerst fokale oder generalisierte Anfälle, später langsam neurologische Herdsymptome je nach Loka, Hirndruck erst spät

**Therapie:** OP, Rezidive sind häufig, evtl. Strahlen und Chemo (PCV-Therapie)  
Es gibt auch ein Anaplastisches Oligodendrogliom (III)

► **Ependymom (II)**

Vom Ependym der Ventrikel ausgehend

**Def.:** häufigster Großhirntumor bei Kindern und Jugendlichen. Wächst langsam in die Ventrikel ein oder von der Ventrikelwand ins benachbarte Hirngewebe ein. Bevorzugt im IV. Ventrikel lokalisiert. Hydrocephalus occlusus ist daher häufig.

**Symptomatik:** Lokalsymptome, Hirndruckzeichen, spinale Absiedlung kann Querschnittssymptome verursachen.

**Therapie:** Häufig muß zuerst mal ein Shunt gelegt werden. Chirurgische Resektion. Wenn inkomplett folgt Nachbestrahlung.

**Prognose:** Relativ günstig. 5-Jahresüberlebenszeit > 50%.

► **Medulloblastom (IV)**

**Def.:** Rasch wachsend, undifferenziert, im Kind- und Jugendalter mit max zw. 7. und 12. LJ. ♂:♀=2:1. Geht meist vom Kleinhirnwurm aus und wächst nach unten (Ausfüllen des IV Ventrikels, Druck auf Medulla oblongata) oder oben (presst gegen Tentorium)

**Symptomatik:** erbrechen, Rumpfataxie mit Fallneigung nach hinten, Kopf in Zwangshaltung leicht nach vorn gebeugt. Stauungspapillen häufig mit Atrophie und Visusverminderung. Hirndrucksymptome erst spät wegen dem kindlichen Schädel.

**Therapie:** OP, Medulloblastome sind sehr strahlenempfindlich, bei Rezidiv Chemo

**Prognose:** relativ günstige Prognose trotz der Malignität



### ► Meningeome (I-III)

**Def.:** Meningeome machen 15-20% aller intrakraniellen Tumore aus. ♀:♂=2:1. In 2% multiple Meningeome. Häufigkeitsgipfel um 50 LJ herum. Fast immer gutartig.

- Sie sind gut abgegrenzt
- Sie gehen von den Zellen des arachnoidealen Deckendothels der Pacchioni-Granulationen aus. Sie wachsen gegen das Gehirn verdrängend, infiltrieren jedoch die Dura und den Knochen, was man auch radiologisch erkennen kann. Es kann zu knöchernen Destruktionen und reaktiven Hyperostosen kommen (auch in Form der sog. Spiculae) auch zu Druckatrophie des Knochens.
- Das Wachstum erfolgt äußerst langsam deshalb kommt es auch bei großer Ausdehnung erst sehr spät zu Hirndruckerhöhung.
- Prädisloktionsstellen sind die Olfaktoriusrinne, das Tuberculum sellae, Keilbeinflügel, Falx, Strukturen über der Konvexität. Sehr selten in den Seitenventrikeln.
- Meist von Carotis externa versorgt

**Symptome:** Spätepilepsie ist charakteristisch, sowie eine langsame Entwicklung von Herdsymptomen. Viele Meningeome bleiben aber asymptomatisch und werden zufällig entdeckt oder erst autopsisch.

**Diagnostik:** CT: hyperdens, oft mit verkalkten Anteilen, MRT: starke Kontrastmitteleinlagerung häufig ein „meningeal tail sign“

**Therapie:** Bei älteren Patienten ist je nach Lokalisation und Symptomatik evtl. auch abwartende Haltung gerechtfertigt.

Chirurgisch:  $\frac{3}{4}$  sind radikal operabel, sonst Teilresektion und stereotaktische Strahlentherapie,

**Anaplastische Meningeome:** Schnelleres Wachstum und oft ausgedehnteres Hirnödem.

### ► Akustikusneurinom

**Def.:** Neurinome gehen von den Schwannzellen aus. Sie finden sich am häufigsten am VIII Hirnnerv, bevorzugt im mittleren Lebensalter. Ausgehen tun sie eigentlich vom vestibulären Anteil des Nerven. Besonders bei Neurofibromatose Typ II kommen sie doppel­seitig vor. Sie wachsen verdrängend in den Kleinhirnbrückenwinkel.

#### **Symptome:**

- Beginn mit Hörverschlechterung und Ohrgeräuschen
- Vestibuläre Reizsymptome mit unsystematischem Schwindel
- Pathologischer Nystagmus
- Druck auf N. trigeminus: Missempfindungen am 1. und 2. Ast. Kornealreflex erlischt (keine Neuralgie!)
- N. facialis oft peripher gelähmt
- N. abducens kann betroffen sein
- Kopfschmerzen im Hinterkopf, später diffus
- vestibuläre Unter- bis Unerregbarkeit

#### **Diagnostik:**

- CT: Erweiterung des porus acusticus internus
- MRT: Optimal für Neurinome die intrakanalikulär oder im Kleinhirn-Brücken-Winkel liegen

**Therapie:** Operativ von subokzipital, Innenohr-HNO-Chirurgisch, transkranial, je nach Fortschritt.

### ► Hypophysentumore

Sie gehen vom Hypophysenvorderlappen aus.

- Mikroadenom = < 10mm ø
- Makroadenom = > 10 mm ø
- Hormonproduzierend
- Hormoninaktiv (Komprimierend auf den Vorderlappen und dadurch die Hormonproduktion hemmend)
- Bei Ausdehnung suprasellär kann es zur Kompression des Chiasma opticum kommen und zur bitemporalen Hemianopsie

### • Hormonproduzierende Hypophysentumore

#### Symptome:

- **GH produzierend:** Im Jugendalter Riesenwuchs, Nach Epiphysenfugenschluß Akromegalie (Karpaltunnelsyndrom!), Diabetes mellitus, sekundärer Hypogonadismus, Kopfschmerzen
- **Prolaktin produzierend:**
  - ♀: Galaktorrhö (2/3 der Fälle), Oligomenorrhoe, Infertilität
  - ♂: Libido und Potenz↓, Galaktorrhoe selten.
- **ACTH produzierend:** Cushing Syndrom (Stammfettsucht, arterielle Hypertonie, Osteoporose, Myopathie)

**Diagnostik:** MRT, Endokrinologische Untersuchung

#### Therapie:

- Chirurgisch (transssphenoidal durch Nase wenn noch klein, sonst offen über Schädeltrepanation)
- Medikamentös: Dopaminantagonisten (Bromocriptin) gegen Prolaktin  
Bromocriptin gegen GH

### • Hormoninaktive Hypophysentumore

**Symptome:** sind meist größer wenn sie gefunden werden da sie erst später Symptome verursachen. Durch verdrängendes Wachstum kommt es mit der Zeit zu Hormonmangelsymptomen der Hormone des HVL (sekundärer Hypogonadismus, blasse Haut, Müdigkeit durch TSH Mangel...)

- Bei Läsion des Chiasma: Gesichtsfelddefekte
- Bei parasellärem Wachstum Schädigung des N. oculomotorius

**Diagnostik:** Gesichtsfeldbestimmung!

**Therapie:** Hormonsubstitution, Chirurgisch

### ► Kraniopharyngeome

**Def.:** Aus den Resten der Rathke-Tasche entstehend. Sehr langsam wachsend, von Kapsel umgeben, wachsen aber verdrängend **und** destruierend.

**Symptomatik:** Abhängig davon welche anatomischen Strukturen zuerst lädiert werden.

- Kinder: fast immer Hormonstörung (Minderwuchs, Adipositas, Diabetes insipidus...), ist das Chiasma betroffen kommt es zu bizarren Gesichtsfelddefekten und weiter zu einer beidseitigen Opticus- Atrophie mit Erblindung. Zeichen eines chronischen Hydrozephalus mit vergrößertem Schädeldurchmesser und klaffenden Nähten, Kopfschmerz und Erbrechen.
- Erwachsenenalter: meist Hypophysen- Insuffizienz und Diabetes Insipidus im Vordergrund

**Diagnostik:** MRT, endokrinologisch und ophthalmologische Untersuchung

**Therapie:** Chirurgisch. Bei Rezidiv Bestrahlung.

► **Intrakranielle maligne Lymphome**

**Def.:** Lymphome des ZNS nehmen seit Jahren zu (z.T. wegen dem Zuwachs an AIDS Patienten). Alle Altersgruppen sind betroffen, Gipfel 6. LD. Man unterscheidet:

- Primäre Lymphome des ZNS (meist hochmaligne B- Zell- Lymphome)
- ZNS-Absiedelung systemischer Lymphome
- Lymphome bei AIDS

**Diagnostik:** CT, MRT, es kommt zu KM- aufnehmenden Läsionen die ventrikelnah liegen (auch bei abgesiedelten systemischen Lymphomen). Charakteristisch ist ein Zurückgehen der Lymphommassen nach Kortisontherapie.

**Therapie:** Strahlentherapie, evtl. kombiniert mit Chemo (CAVE: Spätneurotoxizität mit Demenz), Kortison.

**Prognose:**

- Unbehandelt oder nur Cortison: wenige Monate
- Strahlentherapie: 12-18 Mo
- Polychemotherapie mit Methotrexat bis 50 Mo

## Metastasen

- Metastasen machen etwa 20% aller Hirntumore aus und sind somit die häufigsten intrakraniellen Tumore.
- 80% liegen supratentoriell, 20% infratentoriell

Die Häufigsten Primärtumore die ins Hirn metastasieren sind:

1. a) Adenokarzinom der Lunge
1. b) kleinzelliges Bronchuskarzinom
2. Mammakarzinom
3. Melanom
4. Hypernephrom

**Lokalisation:** entsprechend der hämatogenen Streuung meist im Versorgungsgebiet der A. cerebri media.

**Symptomatik:** Symptome entwickeln sich sehr rasch (Tage bis Wochen). Schon bei geringer Größe kommt es zu einem Hirnödem. Lokalsymptome und psychische Symptome entstehen rasch meist noch vor einer B- Symptomatik.

**Diagnostik:** CT mit KM ermöglicht auch kleine Metas (<1cm) zu finden. MRT besser für multiple Metas.

**Therapie:** Abhängig von der Anzahl der Metas und die Kontrolle des Primärtumors. Chirurgisch wenn möglich und nicht zu viele Metas, nachfolgende Strahlentherapie. Behandlung des Hirnödems.

**Prognose:** Schlecht, meist nur palliative Behandlung möglich.

# Schwindel

**Def.:** Schwindel ist eine Subjektive Wahrnehmung und damit eine kortikale Leistung. Er entsteht dann, wenn einfache Informations- bzw. Steuerungssysteme der Gleichgewichtsregulation ausfallen, die Meldungen verschiedener Sinneskanäle miteinander in Widerstreit geraten (sog. **Polysensorischer Mismatch**), oder wenn Sinneseindrücke vom Gewohnten abweichen.

## **Gleichgewichtsregulation:**

Das Vestibularorgan (Bogengänge, Sacculus und Utriculus) spielt für die Gleichgewichtsregulation eine zentrale Rolle.

Erkrankungen des Vestibularapparates (Einheit aus Vestibularorgan, N.vestibulocochlearis und den im Hirnstamm gelegenen Ncl. Cochleares) können Gleichgewichtsstörungen verursachen.

Führendes Symptom bei einer Läsion des Vestibularapparates ist der Schwindel!

Gleichgewicht ist von folgenden Elementen abhängig:

- 1) Meldungen aus Vestibularapparat über Lage und Bewegung im Raum, sowie Beschleunigungen
- 2) Meldungen aus dem optischen System über Beziehung zum visuellen Raum
- 3) Meldungen der exterozeptive Bahnen über mechan. Kontakte zur Unterlage
- 4) Meldungen der propriozeptiven Bahnen über Stellung der Gelenke und Beziehung der Körpersegmente zueinander
- 5) Meldungen über im Gang befindliche Bewegungsabläufe aus dem pyramidalen, dem extrapyramidalen und dem cerebellären System
- 6) Seelische Einflüsse und Einflüsse des Bewusstseins
- 7) Schlussendlich die Integration all dieser Signale im Hirnstamm

## **Einteilung des Schwindels:**

### **1)Einteilung des Schwindels nach Läsionsort**

#### **► Vestibulärer Schwindel:**

peripher-vestibulär= peripherer Schwindel :

- typisch für Läsion des peripheren Anteils des Vestibularapparates (Vestibularorgans/ N.vestibulocochlearis)
- Richtungsbestimmt
- Pat. nimmt Scheinbewegung des ihn umgebenden Raumes wahr (=Oszillopsien) z.B ein Drehen oder Auf und Ab, wie auf einem Schiffsdeck
- häufig begleitet von vegetativen Begleitsymptomen wie Übelkeit, Erbrechen und einem Nystagmus (**vestibulärer Spontannystagmus**)
- Ausserdem Hörstörungen und Tinnitus

zentral-vestibulär =zentraler Schwindel :

- also Läsionen des Ncl. vestibulares im Hirnstamm
- auch richtungsbestimmt, aber weniger ausgeprägt
- vegetative Begleitsymptome sind in der Regel milder oder gar nicht vorhanden
- auch andere neurologische Ausfälle sind möglich

### ► Nichtvestibulärer Schwindel:

- Läsionen der nichtvestibulären Anteile des Gleichgewichtsregulierenden Systems oder durch gestörte Informationsintegration im ZNS (z.B. infolge einer zerebellären Läsion)
- Nicht richtungsbestimmt
- für Patienten oft schwer zu beschreiben. Häufige Symptome: taumeliges Gefühl, Leere im Kopf, Schwarzwerden vor Augen.
- Oszillopsien bestehen nicht
- vegetative Begleitsymptome fehlen
- Bei einer zentralnervösen Läsion können patholog. Nystagmen auftreten
- Hörstörungen fehlen
- Normale oder abnorme neurologische Befunde möglich

## 2) Deskriptive Einteilung des Schwindels:

### ► Systematischer Schwindel

Häufig mit Laterpulsions-tendenz (Falltendenz nach einer bestimmten Richtung)

- **Drehschwindel** (Für den Patient dreht sich die Umgebung subjektiv nach der Seite der Läsion, bei Läsionen von Labyrinth oder N. vestibularis)
- **ungerichteter Schwankschwindel** (eher Zeichen einer supralabyrinthären Störung)
- **Liftschwindel** (subjektive Scheinbewegung in der Vertikalen, bei peripheren und zentralen vestibulären Schäden)

### ► Unsystematischer Schwindel

Unsicherheitsgefühl, Taumel, schwarzwerden vor den Augen, Druckgefühl im Kopf (bei zentral vestibulärer Störung, bei Herz- Kreislauf- Erkrankungen, orthostatischer Dysregulation, Augenerkrankungen [z.B. Doppelbilder])

### Diagnose:

- Anamnestisch! Unterscheidung zwischen vestibulärem und nichtvestibulärem Schwindel sollte bereits anhand der sorgfältigen Befragung des Patienten möglich sein!
- Wichtig ist auch die Unterscheidung zwischen Dauer- und Attackenschwindel und die Frage nach Provokationsfaktoren der Schwindelattacken (z.B. Lageänderung, situationsgebundenes Auftreten)
- Wird Schwindel bei Dunkelheit oder Augenschluss schlimmer besteht der Verdacht auf eine gestörte Propriozeption (Polyneuropathie, Hinterstrangaffektion)
- Man sollte auch immer nach Begleitsymptomen fragen (insbesondere vegetative, Ohrgeräusche, Hörminderungen, vorausgegangene Erkrankungen oder Infekte)

## 3) Einteilung nach Stenger [Vergleich Schwindelstärke zu Schwindeldauer]:

- Dauerschwindel Typ 1: Er beginnt akut und heftig, nimmt dann kontinuierlich, über einen längeren Zeitraum langsam wieder ab  
Peripher bedingt, z.B. bei Labyrinthitis, akutem peripherem Vestibularisausfall, bei Zoster oticus und bei Felsenbeinfraktur
- Dauerschwindel Typ 2: Über lange Zeit anhaltender, aber wechselnd starker Schwindel  
Vorwiegend zentral bedingt, z.B. bei MS, Kleinhirnbrückenwinkeltumor, Syringobulbie und Hirntumoren.
- Attackenschwindel: Minuten bis Stunden dauernder, unregelmäßig auftretender Schwindel von wechselnder Stärke, der zwischen den Anfällen vollständig verschwindet  
Peripher bedingt, z.B. bei Morbus Menière

# Vestibulärer Schwindel

## 1) Gutartiger, paroxysmaler (peripherer) Lagerungsschwindel

### Epidemiologie:

Der häufigste organisch bedingte Schwindel, Maximum in 6.-7. Lebensdekade. 90% idiopathisch bedingt, 10% symptomatisch, z.B. Schädelhirntrauma oder Neuritis vestibularis

### Pathogenese:

- Ursächlich ist eine **Kanalolithiasis**: Spontan oder nach Kopftraumen gelöste **Otokonien** (kleine Partikel von den Otolithenmembranen von Utriculus/ Sacculus) **bewegen sich frei** in Endolymphe in einem der Bogengänge (meist fallen sie in den **hinteren Bogengang**). Bei bestimmten Bewegungen führen sie durch die vermehrte Masse zu einer **unphysiologischen Reizung der Kupula**.
- **Folge: Schwindel und Nystagmus**
- Sind die Teilchen zur Ruhe gekommen, gewinnt Cupula ihre normale Ruheposition wieder. Schwindel und Nystagmus setzen aus. In Ruhe verfangen sich die Partikel vorwiegend im hinteren Bogengang.
- Beim Aufrichten kehrt sich Abfolge um.

### Symptome:

- **kurzdauernde Schwindelanfälle**, meist mit einer **rotierenden Scheinbewegung**
- **heftige vegetative Begleiterscheinungen** wie Übelkeit, Schweißausbruch und Angstgefühl
- Es ist **immer ein und dieselbe Kopfbewegung, die den Schwindel auslöst!** z.B: nach vorne bücken (Schuhezubinden), Rückwärtsneigen od. Seitwärtsdrehen des Kopfes, oft auch Lagewechsel im Liegen

### Diagnostik:

- **„Lagerungsprobe nach Hallpike laut Insitutsbuch:**
  - Patient bekommt Frenzelbrille aufgesetzt
  - Patient wird auf Rücken gelegt mit „Kopfhängelage“ (Reklination des Kopfes um 30°)
  - Zusätzlich drehen des Kopfes um 30° nach links oder rechts
  - nach kurzer Latenz: Schwindel der maximal 30 sek lang anhält
  - Gleichzeitig kann ein Nystagmus gesehen werden, der ebenso lang dauert (Nystagmus ist zum unten liegenden Ohr gerichtet und weist bei Blickwendung zur Seite des untenliegenden Ohrs eine deutliche rotatorische Komponente auf, Bei Blickwendung von diesem Ohr weg eine vertikale Komponente)
  - wenn sich Patient aufsetzt sieht man kurz einen Nystagmus in Gegenrichtung
- Neurologischer Status: unauffällig
- Keine Zeichen einer Läsion des N. acusticus wie Hörminderung oder Tinnitus

### Therapie:

- „Befreiungsmanöver“ im Zuge der Lagerungsprobe nach Hallpike, flottierende Otolithen werden aus dem Bogengang hinausgespült
- Patient soll auch selber die auslösende Position immer wieder einnehmen, weil dadurch die Gesamtdauer der Beschwerden meist verkürzt wird.

**Prognose:** Verlauf gutartig; spontane Rückbildung in Wochen bis Monaten

## 2) Neuritis vestibularis (akuter Labyrinthausfall)

**Def.:** Akut oder subakut einsetzender peripher bedingter Schwindel mit Symptomatik des einseitigen Labyrinthausfalls

**Pathogenese:** vermutlich entzündliche Genese (Gibt auch Hypothese von Durchblutungsstörung der A. vestibularis, diese ist jedoch nicht gut fundiert.)

### Symptome :

- Schwerer Drehschwindel, Fallneigung (Patienten sind kaum Gehfähig), Übelkeit, Brechreiz
- Lebhafter, horizontaler Spontannystagmus mit rotatorischer Komponente von der Läsionsseite weg, besonders deutlich beim liegen auf dem betroffenen Ohr
- klinische Zeichen einer peripheren vestibulären Läsionen: Beeinträchtigung bei Steh- und Gehversuchen mit Abweichen zur Seite der Läsion, pathologischer Baranyzeigerversuch mit Abweichen zur Seite der Läsion
- Kochleäre Reiz- oder Ausfallsymptome fehlen in der Regel (also kein Tinnitus, keine Schwerhörigkeit)
- Das betroffene Labyrinth ist kalorisch unter- bzw unerregbar!
- In den Folgetagen klingen Schwindel, Nystagmus und die vegetativen Symptome allmählich wieder ab. Remission normalerweise in max 6 Wochen.

### Therapie:

- Methylprednisolon, 100mg iv für 5-7d, dann ausschleichen
- Antivertiginöse und antiemetische Therapie (Dimenhydrinat, Sulpirid → kompetitive Hemmung von ACh, dem Überträgerstoff an Synapsen der Vestibulariskerne), nicht zu lange geben da sonst die zentrale Kompensation verzögert eintritt
- Ab 3. Tag zusätzlich Übungsbehandlung zur Verbesserung der zentralen Kompensation  
Man beginnt mit kontrollierten Augenbewegungen(z.B Sakkaden und exzentr. Fixation in liegender und sitzender Position, auch Folgebewegungen auf einen bewegten Gegenstand, ebenso Kopfdrehungen bei Fixation des Blicks auf ein Objekt in 1 Meter Entfernung)  
Dann erfolgt die Steigerung zum Gleichgewichtstraining

**Prognose:** Verlauf gutartig, Symptome lassen nach wenigen Tagen nach und setzen nach Tagen, selten nach Wochen ganz aus!

## 3) M. Menière

**Def.:** Folge eines endolymphatischen Hydrops unbekannter Genese, der in der Regel einseitig auftritt (es kann aber auch zu einem doppelseitigen Befall kommen) und aus folgender Trias besteht:

- Stunden dauernde Schwindelattacken
- Tinnitus
- Fluktuierende Schwerhörigkeit

### Epidemiologie:

Insgesamt selten, typisches Alter des Auftretens ist 3.-5 Lebensdekade. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen.

### Pathogenese:

Ätiologie ist unbekannt. Pathogenetisch kommt es zu einem endolymphatischen Hydrops cochleae durch mangelhafte resorptive Kapazität des häutigen Labyrinths.

Es kommt zur Erweiterung des Ductus cochlearis und Verlagerung der Reissner-Membran gegen die Skala vestibuli.

Es kommt auch zur Verlagerung der Basilarmembran, was ungünstig ist für die Haarzellen.

Als Folge kommt es zu einer Schmallepfundungsschwerhörigkeit und Tinnitus.

Überschreitet der Innendruck die Elastizität der Membranen, kann es zu Einrissen kommen und Endolymph gelangt in den Perilymphraum. Es entsteht somit eine Kaliumintoxikation und eine Endolymphströmung. Diese führt zur Cupulaablenkung und es entstehen Schwindel und Nystagmus

### Symptome:

- Fluktuierender **Hörverlust** und Dysakusis
- **Tinnitus**, dauernd aber mit wechselnder Intensität, tieffrequentes Rauschen
- **Druckgefühl in der Ohrgegend**
- Schwindelattacken mit **heftigem Drehschwindel, Nausea und Erbrechen**, die über Stunden andauern können.
- Während des Anfalls beobachtet man einen lebhaften **horizontalen Spontannystagmus**, meist mit rotierender Komponente, dieser ist zur Herdseite gerichtet
- Im Verlauf von Minuten bis Stunden, evtl Tagen **bildet sich die Symptomatik weitgehend zurück**. Nach mehreren Rezidiven bleiben allerdings **Residualsymptomatiken**, die zu dem ständigen Tinnitus und einer zunehmenden Schwerhörigkeit führen.

### Diagnose:

- Im **Tonaudiogramm** anfangs Tieftonschwerhörigkeit, später „wannenförmige Senke“
- das betroffene **Labyrinth ist im Anfall kalorisch übererregbar**
- Im Anfall **spontane Fallneigung, gerichtetes Vorbeizeigen** beim Barany-Zeigerversuch und **einseitiges Überschießen beim Rebound-Versuch**
- Das Gehör ist im Anfall vermindert, nach der Attacke verbessert sich das Gehör meist wieder.
- Außerhalb der Anfälle ist die Gleichgewichtsregulation subjektiv und klinisch meist intakt, kein Nystagmus

### Therapie:

- **Akuter Anfall:** Bettruhe, Antivertiginosa, Antiemetika, bei starkem Erbrechen Flüssigkeits- und Elektrolytersatz
- **Anfallsprophylaxe:**
  - **medikamentöse Intervallbehandlung:**  
Antivertiginöse Antihistaminika (Betahistin) oder zentral wirkende Kalziumantagonisten (Cinnarizin)
  - **Bei Therapieresistenz Zerstörung von Teilen des Labyrinths:**  
Intratympanale Gentamicininstillation  
Vestibuläre Neurotomie

### Prognose:

Verlauf ist nicht vorhersehbar. Im Allgemeinen zeigt sich jedoch ein jahrelanger, progressiver Verlauf mit in späten Stadien abnehmenden Schwindelbeschwerden und zunehmender Schwerhörigkeit bis zur Ertaubung („ausgebrannte Ménière-Krankheit“)



## Nicht vestibulär bedingter Schwindel

- **Visuell induzierter Schwindel:** z.B Höhenschwindel, polysensorisches Mismatch
- **Gestörte Propriozeption:** Polyneuropathie oder Hinterstrangaffektion des Rückenmarks
- **Affektionen mit Beeinträchtigungen der Zentralen Motorik** (z.B Lähmungen, zerebelläre oder extrapyramidale Erkrankungen, Erkrankungen des Hirnstamms); verursachen eine unpräzise motorische Anpassung an Veränderungen der Statik, oder okulomotorische Störungen, was vom Patienten als „Schwindel“ erlebt wird
- **Beeinträchtigungen des Bewusstseins:** z.B im Rahmen eines Präkollapses oder aber bei gewissen Epilepsieformen (besonders bei Schläfenlappenepilepsie oder bei Absencen)
- **Alle internistischen Grunderkrankungen: die zu einer passageren Minderperfusion des Hirns führen können**

## Vestibulo- Okulärer Reflex

Geht vom Labyrinth aus und ermöglicht die Stabilisierung der Blickfixation bei raschen Kopfbewegungen! Es kommt zu einer kompensatorischen Augenbewegung in Gegenrichtung zur Kopfbewegung.

Ein vestibulär bedingter Nystagmus durch Drehen kann durch Fixation eines Objektes, das sich gleichsinnig und parallel mit dem Kopf bewegt (vorgehaltener Daumen), unterdrückt werden (Nystagmus- oder VOR- Suppressionstest).

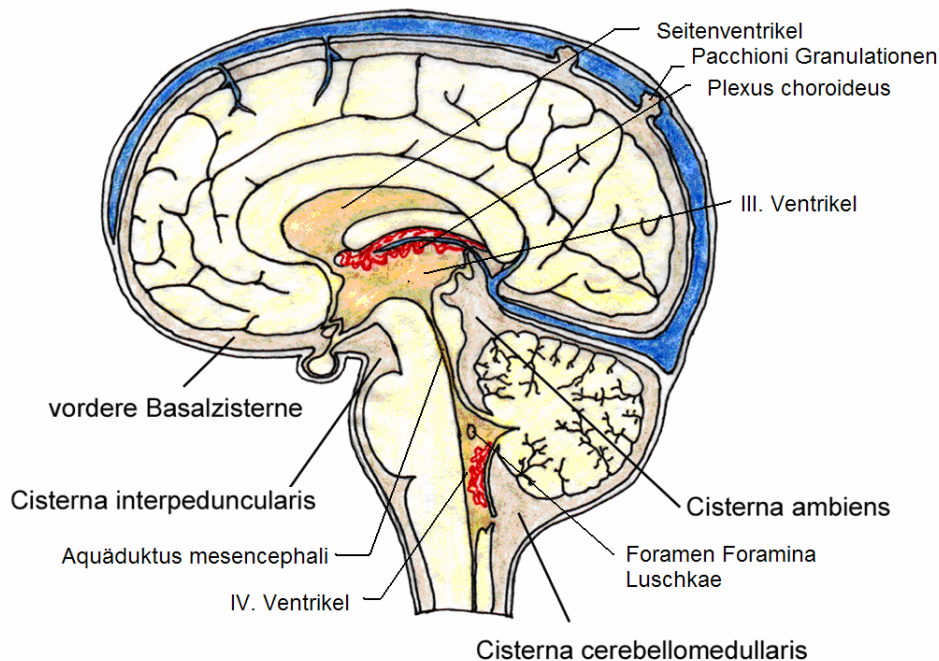
Eine fehlende Fixationssuppression des VOR ist pathologisch.

# Hydrocephalus

**Physiologie der Liquorproduktion:** Der Liquor cerebrospinalis wird hauptsächlich vom Plexus choroideus sezerniert. Er fließt dann von den Seitenventrikeln durch die Foramina Monroi in den III. Ventrikel und dann durch den Aquädukt in den IV. Ventrikel um schließlich die inneren Liquorräume durch die beiden Foramina Luschkae und das Foramen magendii zu verlassen. Der Liquor gelangt dann über die basalen Zisternen in den Subarachnoidalraum des Gehirns und Rückenmarks.

Schließlich wird er resorbiert, vor allem in den Kapillaren der weichen Hirnhäute, in den Pacchioni-Granulationen und in den Scheiden der RM-Nerven.

Das Liquorsystem des Erwachsenen enthält ca. 150-200 ml Liquor. Diese Menge wird mehrmals täglich in einer Art Filterverfahren von den Plexus erneuert (500-600 ml/Tag bzw. 24ml/Stunde). Der normale Liquordruck liegt bei bis zu 200 mm H<sub>2</sub>O.



**Def.:** Hydrocephalus bedeutet: Vergrößerung der Liquorräume auf Kosten der Hirnsubstanz.

## Einteilung:

### 1) Nach der Form

- Hydrocephalus externus (äußere Liquorräume erweitert)
- Hydrocephalus internus (Ventrikelräume erweitert)
- Häufig kombiniert

### 2) Nach der Ursache

- Hydrocephalus e vacuo (kompensatorische Liquorvermehrung bei Schwund des Hirngewebes. Sie führt nicht zu Hirndruck)
- Hydrocephalus durch Liquorzirkulationsstörung
  - **Hydrocephalus occlusus** ( Blockade des Liquorabflusses aus den inneren Liquorräumen )
  - **Hydrocephalus malresorbtivus/aresorbtivus** (Störung der Resorption des Liquors)

- Hypersekretionshydrocephalus (selten)
- Sonderform: **Normaldruckhydrocephalus**

### Hydrocephalus occlusus

Hier kommt es zu einer Behinderung des Liquorabflusses aus dem Ventrikelsystem (Behinderung der Foramina monroii, Aquäduktusstenose, Blockade der Foramina Magendii oder Luschkae). Die Stenosen und Verschlüsse können angeboren sein oder sich durch eine Entzündung oder einen Tumor bedingt entwickeln. Es kommt hierdurch zu einer teils enormen Erweiterung der Ventrikelräume. Ein H.O. kann sich akut oder chronisch entwickeln.

### Hydrocephalus malresorptivus

Hydrocephalus durch eine Verminderung der Resorptionsrate des Liquors nach SAB oder Ventrikelblutung, Meningitis. Meningoenzephalitis oder bei Meningeosis carcinomatosa.

### Symptomatik bei Hydrocephalus:

- Bei kindlichem Schädel: Kopfgröße über der 95. Perzentile, Fontanellen gespannt und vorgewölbt.
- Sonnenuntergangsphänomen (obere Sklera ist sichtbar und Iris verschwindet teils unter dem Unterlid)
- Nach dem 4. LJ sind die Nähte geschlossen und der Flüssigkeitsdruck wirkt sich auf das Gehirn aus: Kopfschmerz, gestaute Schädelvenen, pathologische Reflexe.
- Chronische Symptomatik: Verlangsamung, Antriebsarmut, enthemmte Greifreflexe, Somnolenz, evtl. auch Herdsymptome
- Akuter Hydrocephalus: Entwickelt sich ein Hydrocephalus akut (z.B. plötzliche Abflußbehinderung) so kommt es zu einem schnellen Druckanstieg und damit zu Hirndrucksymptomatik (gestaute Papillen, nüchtern Erbrechen, Somnolenz...).

**Diagnostik:** MRT, CT

### Therapie:

- Bei akutem Hydrocephalus kann man eine Liquordrainage nach Außen durchführen.
- Shunt-Operationen: Mit einem Ventrikelkatheter wird eine künstliche Verbindung geschaffen zwischen Seitenventrikel und rechtem Herzvorhof oder Bauchhöhle.
- Aquäduktusstenosen können stereotaktisch geöffnet werden.

### Sonderform: Normaldruckhydrocephalus

**Def., Epidemiologie:** Inzidenz wird auf 2% der über 65 jährigen geschätzt. Man unterscheidet die primäre (idiopathische) Form, die sich in der 6. LD manifestiert und die sekundäre Form, die in jedem Lebensalter vorkommen kann.

### Pathophysiologie:

Beim Normaldruckhydrocephalus ist der Liquordruck nur minimal erhöht. Bei kontinuierlicher Druckmessung über einen Ventrikelkatheter wird man bei diesen Patienten über weite Strecken einen normalen Druck messen. Zwischendurch aber, vor allem nachts, wird man jedoch kurze steile Anstiege auf 20-30 mm Hg finden, sogenannte B-Wellen von 1-2 Minuten Dauer.

Folge der geringen Druckerhöhung:

- periventrikuläre Ödembildung
- dadurch Verschlechterung der Durchblutung im periventrikulären Marklager
- Läsionen in der Corona radiata
- Langsam auch Druck von Cortex gegen Kalotte und dadurch auch Schädigung von subkortikalen Bahnen und Cortexfunktionen (Blasenzentrum, Genagsteuerung)

**Symptome:**

Ganz typische Trias aus

- Demenz
- Inkontinenz (Blasenstörung)
- Gangstörung (Gleichgewichtsstörung, verkürzte Schrittlänge, Starthemmung, Tonuserhöhung bis hin zur Spastizität)

**Diagnostik:**

- CT, MRT: Erweiterung der Seitenventrikel mit Ballonierung der Vorderhörner.
- Nach Liquorpunktion kann es zu einer deutlichen Besserung der Symptomatik kommen.

**Therapie:** ventrikuloperitonealer Shunt, sehr lange bestehende Symptome bessern sich oft nicht mehr gut

## Morbus Wilson= Hepatolentikuläre Degeneration

**Epidemiologie:** Häufigkeit 1:200.000 weltweit, Carrier 1:100, Männer erkranken häufiger als Frauen

### Ätiologie, Pathogenese:

Beim Morbus Wilson handelt es sich um eine autosomal rezessiv vererbte Störung im Kupferstoffwechsel mit positiver Kupferbilanz. Es resultiert eine **Mutation des ATP-7B-Proteins** (Kupfertransportierende ATPase in der Leber). Die Art der Mutation (Deletion, Punktmutation...) bestimmt die Schwere der Erkrankung.

Aufgrund der Funktionsstörung des Kupfertransportproteins in der Leber kommt es zu einer **verminderten biliären Ausscheidung des Kupfers** (ein Halbedelmetall).

Außerdem kommt es zu einem Absinken des Coeruloplasminspiegels = Kupfertransportprotein (Ursache nicht bekannt). Daher steigt das freie  $\text{Cu}^{++}$  im Serum und es kommt zu toxischen Effekten des Kupfers mit Ablagerungen in:

- Leber (Zirrhose)
- ZNS, v.a. Putamen und Globus pallidus (Dystonie, Tremor, akinetisch-rigides Syndrom)
- Niere (tubuläre Schäden)
- Knochen (Osteoporose, Arthropathie)
- Herz (Rhythmusstörungen)
- Blut.

### Klinik:

Beginn zwischen 5. und 40 LJ.

- **Juvenile Form:** bei Ausbruch unter dem 20. LJ, meist hepatische neben neurologische Symptomen
- **Adulte Form:** bei Ausbruch über dem 20. LJ, progrediente neurologisch-psychiatrische Symptome
- **Hepathopathie** (akut oder chronisch mit Ikterus, Hepatosplenomegalie, Thrombozytopenie, Blutungsneigung)
- **Intravasale Hämolyse** (meist akut Zusammen mit Thrombozytopenie und Koagulopathie, häufig letal)
- **Augensymptomatik** (Kayser-Fleischer-Kornealring, bräunlich grüne Kupferablagerung in der Descemet'schen Membran am Limbus der Cornea)
- **Neurologische Symptome** (Dystonie, Ruhe- und Intentionstremor, akinetisch-rigides Syndrom, Gangataxie, Dysarthrie, Dysphagie, Pyramidenzeichen)  
Flapping Tremor: beim Seitwärtshochhalten der Arme kommt es zu „Flügelschlagen“
- **Neuropsychologische Symptome** (kognitive Defizite)
- **Psychiatrische Symptome** (Affektlabilität, Depression, Psychosen, Neurosen, Verhaltensstörungen)
- **Sonstiges Symptome** (Amenorrhoe, Hämaturie, Proteinurie, Gelenksbeschwerden, Herzrhythmusstörungen)

### Diagnostik:

- Serum: Coeruloplasminspiegel erniedrigt, freies Serum  $\text{Cu}^{++}$  erhöht ( $>15 \mu\text{g/dl}$ )
- CAVE: Gesamt Serum  $\text{Cu}^{++}$  erniedrigt!
- Urin:  $\text{Cu}^{++}$ -Ausscheidung deutlich erhöht

- Leber und Nierenwerte (u.a. Ausscheidung von AS die normalerweise nicht über Niere ausgeschieden werden, Ursache: Tubulizerstörung)
- Leberbiopsie (Leber  $\text{Cu}^{++}$  Gehalt stark erhöht)
- Kayser-Fleischer Kornealring
- transkraniale Sonographie: Nachweis einer Hyperechogenität im Linsenkern als mögliche Folge einer Kupferablagerung

### **Therapie:**

- Kupferarme Diät (Verzicht auf Schokolade, Kakao, Leber)
- Zinksulfat per os täglich 1 h vor den Mahlzeiten um die intestinale Kupferaufnahme zu vermindern.
- D-Penicillamin (Chelatbildung zur verbesserten Wasserlöslichkeit und damit renale Ausscheidung des Kupfers)
- Substitution von Vit B<sub>6</sub> (D-Penicillamin kann einen Mangel verursachen)
- Lebertransplantation bei fulminantem Leberversagen oder dekompenzierter Leberzirrhose.

### **Verlauf:**

- Juvenile Form: führt unbehandelt nach 5-7 Jahre zum Tode, Tod meist durch intravasale Hämolyse, akutes Leberversagen oder Ösophagusvarizenblutung
- Adulte Form: unbehandelt chronische Verläufe über 10-40 Jahre mit zunehmender neurologischer Symptomatik, bei früher und konsequenter Behandlung können Krankheitsmanifestationen verhindert werden, deshalb sollten alle Familienangehörigen von Wilson-Patienten untersucht werden und bei einer positiven Kupferbilanz sofort behandelt werden v.a. mit Diät.

# Amyotrophische Lateralsklerose

**Syn:** ALS, Myatrophische Lateralsklerose, Motor Neuron Disease

**Epidemiologie:** Die ALS ist die häufigste motorische Systemkrankheit. Ein Teil der Fälle ist unregelmäßig erblich (fALS), der überwiegende Teil ist jedoch sporadisch (sALS). Die Inzidenz wird geschätzt auf 1-3/100.000 Einwohner, die Prävalenz auf 5/100.000. Männer sind häufiger betroffen. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 65 Jahren, die mittlere Krankheitsdauer beträgt 24 Monate (2 Jahre!). Die Krankheit verläuft in der Regel progredient und letal.

## Pathogenese:

Man vermutet eine Mutation der Cu/Zn-Superoxid-Dismutase, ein Enzym das toxische freie Sauerstoffradikale inaktiviert.

Pathologisch anatomisch kommt es jedenfalls zu

- Untergang des 1. Motoneurons (Betz-Pyramidenzellen in den vorderen Zentralwindungen)
- Untergang des 2. Motoneurons (Vorderhornzellen, motorische Hirnnervenkerne im kaudalen Bereich = Bulbärparalyse)
- Degeneration von Pyramidenbahn
- Degeneration der kortikobulbären Bahnen (→Pseudobulbärparalyse)

## Symptomatik:

- Die Krankheit beginnt meist mit asymmetrischen, vor allem distal betonten Muskelatrophien, meist zuerst im Bereich der kleinen Handmuskeln. Die Patienten spüren ein **Nachlassen der Kraft in den Händen**.
- Oft kommt es begleitend zu **Muskelkrämpfen mit Schmerzen und Faszikulationen**.
- Über Monate kommt es dann zu einer progredienten **Ausbreitung der Atrophien und Paresen**, oft enthalten sie eine spastische Komponente, die aber sehr diskret bleiben kann:
  - Betroffen sind **Muskelgruppen der Extremitäten** (mit Paraspastik der Beine → Zunehmende Schwierigkeit beim **Treppensteigen**) und des Rumpfes und auch die **Atemmuskulatur** (dies ist auch die Todesursache)
  - **bulbären Muskeln** (kaudale motorische Hirnnerven: Zungenatrophie und Faszikulationen, Rachenmuskulatur mit Schluck- und Sprechstörungen, gesteigerte periorale, nasopalpebrale und Masseterreflex, Zwangslachen und -weinen)
- Die **Reflexe** sind oft **gesteigert** (eigenartig diskrepant zur Atrophie), Pyramidenzeichen können aber müssen nicht vorkommen.

- **Sensibilität und Blasenfunktion bleiben intakt!**
- **Augenmuskeln der Hirnnervenkerne III, IV und VI bleiben intakt!**

## Verlauf:

- Beginn um das 60. LJ (zwischen 20 und 80)
- Mittlere Überlebensdauer ist 2 Jahre, gegen Ende der Krankheit kommt es zu einem besonders raschen Verlauf.
- Schluckstörungen führen häufig zu Aspirationspneumonie
- Beteiligung der Atemmuskulatur führt zu respiratorischer Insuffizienz, die meist Todesursache ist (von einer Dauerbeatmung wird abgeraten, hier wäre ein Jahrelanges überleben möglich in einem völlig unbeweglichen Körper [bis auf Augen])

## **Diagnostik:**

Diagnostische El-Escorial Kriterien

### Klinische Zeichen:

- gute Auslösbarkeit der Eigenreflexe an Extremitäten mit evtl. Pyramidenzeichen
- Muskelatrophien
- Faszikuläre Zuckungen bei Paraspastik der Beine oder spastischer Tetraparese
- Fibrillieren der Zunge
- Gesteigerter Masseterreflex
- Keine sensiblen Ausfälle
- Kleine Blasen und Mastdarmsstörungen

### Zusatzuntersuchungen:

- **Nadel-EMG:** Nachweis einer axonalen Schädigung in spinal und bulbär versorgten Muskeln
- **Muskelultraschall:** Nachweis von Faszikulationen mit hoher Empfindlichkeit

### Untersuchungen im Rahmen der Ausschußdiagnostik

- **MRT:** DD gegenüber der zervikalen Myelopathie
- **Muskel und Nervenbiopsie:** Zum Ausschluß von metabolischen, immunologischen oder neoplastischen Ursachen

## **Therapie:**

- Die einzige Therapie die einen geringen Lebensverlängernden Effekt zeigt, ist der Glutamatantagonist Riluzol

Sonst muss man **symptomatisch** behandeln:

- Antibiotika zur Pneumonieprophylaxe
- Anticholinergika gegen Hypersalivation (Amitriptylin, Scopolamin)
- Zur Lockerung der Spastik: Baclofen oder Diazepam
- Zur Behandlung der Krämpfe: Magnesium, Vitamin E
- Bei bulbären Symptomen: Atropinpräparate (gegen Speichelfluss)
- Bei Verschleimungen: Acetylcystein und Flüssigkeit
- Behandlung der Depressio: Amitriptylin (auch positiv gegen Speichelfluss und Wirksam bei pathologischem Lachen oder Weinen)
- nichtinvasive Heimbeatmung wirkt Lebensverlängernd

In der Endphase klinische Aufnahme und Therapie der intermittierenden Dyspnoe mit Lorazepam oder Opiaten. Anxiolytische und sedierende Therapie.



## Liquordiagnostik

Liquor wird gewonnen durch **Lumbalpunktion** aus dem Subarachnoidalraum. Die LP muß unter sterilen Bedingungen erfolgen. Man führt eine Nadel (am Besten die atraumatische LP Nadel, z.B. Sprotte- Nadel, sonst die klassische starre Nadel) streng median zwischen die Dornfortsätze zwischen 3./4. oder 4./5. Lendenwirbelkörper ein, d.h. unterhalb des Conus medullaris. Der Patient sitzt oder liegt und muß die Lendenlordose so gut wie möglich durch nach vorne beugen ausgleichen.

**Kontraindikation für eine LP** ist ein erhöhter Hirndruck. Daher sollte vor jeder LP eine CT des Gehirns erfolgen. Die Spiegelung des Augenhintergrunds reicht nicht aus, da es bei Drucksteigerung nicht immer zu einer Stauungspapille kommen muß.

Weitere Kontraindikationen sind Blutgerinnungsstörungen und Antikoagulanttherapie.

Am entspannt liegenden Patienten kann man während der LP auch den **Liquordruck** messen. Hierfür wird ein Steigrohr angelegt und der Liquordruck in mm H<sub>2</sub>O gemessen. Normal: 200 mm H<sub>2</sub>O

Erhöht 200-250 mm H<sub>2</sub>O

Pathologisch >250 mm H<sub>2</sub>O

Postpunktionell kann es zum sog. „**Liquor- Unterdruck- Syndrom**“ kommen. Mit einer Latenz von 1-2 d kommt es zu:

- Heftigen Kopfschmerzen
- Übelkeit
- Ohrensausen
- Ohnmachtsneigung

Die Symptomatik verbessert sich im Liegen. Dieses Syndrom ist zwar harmlos und reversibel, kann aber einige Tage andauern und sehr quälend sein.

Zur Therapie des Liquorunterdrucksyndroms:

- Reichlich Infusionen von Elektrolytlösungen
- Analgetika wie Paracetamol
- Antiemetika
- Bettruhe

Um Aussagekräftige Resultate zu bekommen vergleicht man meist die Liquorwerte mit den Serumwerten, d.h. man muß gleichzeitig zur LP eine Blutabnahme durchführen. Bei Verdacht auf eine Meningitis wird überhaupt eine Blutkultur abgenommen.

### Untersuchung des Liquors:

#### Basisuntersuchung:

##### •Farbe des Liquors

- normalerweise Wasserklar
- blutig bei z.B. SAB (aber auch durch die LP-Nadel, Drei/Mehrgläserprobe zur DD)
- Xanthochrom (=gelb) bei Blutfarbstoff nach Eryzerfall

##### •Liquorzellzahl:

- normal bis 4 Zellen/ $\mu$ l (oder auch  $12/3$  Zellen → die Zellen werden in (Fuchs-Roseenthal) Kammern von je 3  $\mu$ l ausgezählt, daher gibt man die Zahlen auch in Drittelzellen an) und zwar Lymphozyten ( $2/3$ ) und Monozyten ( $1/3$ ) (→ mit May-Grünwald- Giemsa- Färbung bestimmt)

- 100-1000/3 spricht für viralen Infekt (Lymphozyten)
- >1000/3 spricht für bakterielle Infektion (hpts. Granulozyten)
- **Eiweißgehalt** (Wird photometrisch bestimmt)
  - normal zw. **0,15 und 0,45 g/l**
  - Eiweißgehalt abhängig von Blut-Liquor-Schranke
  - Bei Schädigung der Blut-Liquor-Schranke → Erhöhung des Eiweißgehalts im Liquor und größere Eiweiße wie z.B. Albumin oder IgM sind zu finden (Albumin bei normaler BLS 1:200 des Serumwertes, IgG und IgA 1:400, IgM 0)
- **Immunglobuline**
  - Zum Nachweis von erregerbedingten entzündlichen Krankheiten
- **Liquorzucker** (wird enzymatisch gemessen)
  - Normal **2,7-4,1 mmol/l** Glukose also ca. die Hälfte vom Serumwert
  - kann stark erniedrigt sein bei manchen bakteriellen Infekten da Verbrauch durch Erreger (nicht erniedrigt bei viralen Infekten).
  - Bei Zuckerreduktion ist der Laktatwert (Photometrisch bestimm) (normal 1,2-2,1 mmol/l) erhöht, und bleibt auch bei Behandlung noch längere Zeit erhöht

#### Zusatzuntersuchungen:

- **Oligoklonale Banden**
  - Durch isoelektrische Fokussierung werden oligoklonale (also mindestens 3 Banden) von IgG nachgewiesen. (Isoelektrische Fokussierung: eletrophoretische Auftrennung von Proteinen auf Agarosegel anhand des Gehalts an sauren und basischen Aminosäuren und des pH-Werts des Gels)  
z.B. bei MS finden sich oligoklonale Banden im Liquor aber nicht im Serum, dies spricht dafür, dass die Immunglobuline im ZNS gebildet wurden und nicht aus dem Blut übergegangen sind. Spezifisch für MS (90% der MS Kranken zeigt diese okb) aber nicht pathognomonisch.
- **Mikrobiologische und molekularbiologische Untersuchungen**
  - Nachweis von Bakterien und Untersuchung auf Pilze durch Färbung, Kultur, Komplementbindungsreaktion und Neutralisationstests.
  - Untersuchung auf AK gegen Viren mittels ELISA
  - PCR bei Suche nach erregerspezifischem Genommaterial, z.B. bei tuberkulöser Meningitis, Herpes-enzephalitis, Zytomegalie-infektion u.v.m.
- **Immunzytologie** (Qualitative Untersuchung des Liquorzellbildes)
- **Tumormarker** (CEA)
- **Entzündungsmarker** (ACE- Konzentration bei M. Boeck)
- **Spezielle neuronale Enzyme** (Tau Protein)

# Wallenberg Syndrom

**Syn.:** Dorsolaterales Oblongatasyndrom

**Pathogenese:** Verschuß der **Arteria cerebelli inferior posterior** oder der **Arteria vertebralis** führen zu einem Insult im dorsolateralen Anteil der Medulla oblongata und einer Schädigung der dort liegenden Kerngebiete. (Allgemein führen Hirnstammläsionen zu ipsilateralen Hirnnervenausfällen und kontralateralen sensiblen und motorischen Halbseitensymptomen)

## **Klinik:**

- **Kerngebiet des N. trigeminus** → ipsilaterale zwiebelschalenförmige Ausfälle der Gesichtssensibilität
- **Kerngebiet des Nervus facialis** → periphere Fazialisparese auf Seite der Läsion
- Kerngebiet Trigeminus und Facialis zusammen → **Cornealreflex** als trigeminofazialer Fremdre reflex herabgesetzt oder fehlt
- **Schädigung der Kerngebiete der kaudalen Hirnnerven** (N. glossopharyngeus und vagus)
  - Schluckstörungen
  - bulbäre Dysarthrie (Parese der am Sprechvorgang beteiligten Muskulatur)
  - Heiserkeit oder Aphonie (Stimmbandlähmung)
  - ipsilaterale Gaumensegel- und Rachshinterwandparese (Kulissenphänomen)
- **Schädigung im Vestibularis Kerngebiet** → plötzlich auftretender Drehschwindel und zentral vestibulärer Nystagmus (horizontaler Spontan- oder Blickrichtungsnystagmus, schnelle Komponente meist zur Herdseite)
- **Bei Mitschädigung der zentralen Sympathikusbahn** → ipsilaterales Horner-Syndrom
- **Bei Mitschädigung des Tractus spinocerebellaris ventralis** → zerebelläre Ataxie
- Kontralateral zu den Hirnnervenausfällen → **dissoziierte Sensibilitätsstörung**
- **Schädigung des Vagus-Kerngebiets und der zentralen Sympathikusbahn** → vegetative Symptome

## Halbseitenläsion (Brown-Séquard-Syndrom)

**Def.:** Entsteht als Folge einer halbseitigen Läsion eines RM- Segments.

### **Klinische Symptomatik:**

- **Oberhalb der Läsion:** ipsilateral oder beidseits schmale hyperalgische Zone
- **Höhe der Läsion:** ipsilateral schlaffe Paresen der dem Segment zugeteilten Muskulatur und Atrophien, ipsilaterale Sensibilitätsstörungen, evtl. Radikuläre Schmerzen
- **Unterhalb der Läsion:** ipsilateral meist spastische Parese, ipsilaterale Tiefensensibilitätsstörung, kontralaterale „dissoziierte“ Sensibilitätsstörung, evtl. ipsilaterale vegetative Störungen, **KEINE Blasen und Mastdarmstörungen (da bilaterale Versorgung!!!)**

# Meningeom

## Meningeome (WHO Grad I-III)

**Def.:** Meningeome machen 15-20% aller intrakraniellen Tumore aus. ♀:♂=2:1. In 2% multiple Meningeome. Häufigkeitsgipfel um 50 LJ herum. Fast immer gutartig.

### Pathologie:

- Sie sind gut abgegrenzt, gehen von den Zellen des arachnoidalen Deckendothels der Pacchioni-Granulationen aus. Sie wachsen gegen das Gehirn verdrängend, infiltrieren jedoch die Dura und den Knochen, was man auch radiologisch erkennen kann. Es kann kommen zu knöchernen Destruktionen und reaktiven Hyperostosen (auch in Form der sog. Spiculae) auch zu Druckatrophie des Knochens.
- Das Wachstum erfolgt äußerst langsam. Deshalb kommt es auch bei großer Ausdehnung erst sehr spät zu Hirndruck Erhöhung.
- Prädisloktionsstellen sind die Olfaktoriusrinne, das Tuberculum sellae, Keilbeinflügel, Falx, Strukturen über der Konvexität. Sehr selten in den Seitenventrikeln.
- Meist von Carotis externa versorgt

**Symptome:** Spätepilepsie ist charakteristisch, sowie eine langsame Entwicklung von Herdsymptomen. Viele Meningeome bleiben aber asymptomatisch und werden zufällig entdeckt oder erst autopsisch.

### Diagnostik:

- CT: hyperdens, oft mit verkalkten Anteilen
- MRT: starke Kontrastmitteleinlagerung häufig ein „meningeal tail sign“

**Therapie:** Bei älteren Patienten ist je nach Lokalisation und Symptomatik evtl. auch abwartende Haltung gerechtfertigt.

Chirurgisch:  $\frac{3}{4}$  sind radikal operabel, Sonst Teilresektion und stereotaktische Strahlentherapie,

**Anaplastische Meningeome:** Schnelleres Wachstum und oft ausgedehnteres Hirnödem.

# Augenbewegungsstörungen

Bei Störungen der Augenmotilität können betroffen sein:

- Supranukleäre Steuerung
- Augenmuskelkerne
- Peripheren Nerv (N.Oculomotorius, Trochlearis, Abduzens)
- Läsionen/Erkrankungen der Augenmuskeln
- Störungen in der Orbita selbst, die die Bulbusmotilität stört.

## 1) Supranukleäre Steuerung und ihre Störungen

Die meisten supranukleär gelegenen Läsionen verursachen Bulbusmotilitätsstörungen, die beide Augen gleichzeitig betreffen und gehen daher mit konjugierten Fehlstellungen/Blickparesen einher → Bulbi stehen parallel → keine Doppelbilder

### Ätiologie:

Es kann zu supranukleären Augenmotilitätsstörungen kommen bei:  
Ischämien, traumatisch, Hämatome, Tumore, entzündlich

**Anatomische Voraussetzungen:** (wichtig: Vergleiche Bild!)

#### ► **Frontales Augenfeld (Area 8)**

- Lage: an Konvexität des Frontallappens
- Afferenzen aus: supplementär motorische Area und posteriores Augenfeld
- Efferenzen: Über Corona radiata und Capsula interna zum Hirnstamm (PPRF), Fasern kreuzen nach kontralateral
- Funktion: Einleitung willkürlicher Sakkaden nach kontralateral, Auch Unterdrückung von Sakkaden (zur Fixation eines Objekts), Aufrechterhaltung der visuellen Aufmerksamkeit

#### ► **Posteriores Augenfeld =Perieto-okzipitales Augenfeld=Visuelle Assoziationsfelder (Area 18, 19)**

- Lage: Konvexität des Okzipitallappens
- Afferenzen: Vom Visuellen Kortex
- Efferenzen: Zum frontalen Augenfeld, über Capsula interna zum kontralateralen Hirnstamm (PPRF)
- Funktion: langsame Augenfolgebewegungen zur Gegenseite und damit auch verantwortlich für den optokinetischen Nystagmus

#### ► **Pontine Blickzentren**

- **PPRF = Paramediane pontine Formatio reticularis**

Hier Generation von horizontalen Blickbewegungen:

z.B. rechter PPRF gibt Impulse an rechten (ipsilateralen) Ncl. abduzens zur Abduktion nach rechts mit dem M. rectus lateralis. Impulse auch über den FLM (fasciculus longitudinalis medialis) an (kontralateralen, linken) Ncl. oculomotorius und zum M. rectus medialis kontralateral → konjugierte sakkadierte Augenbewegung nach rechts.

- **riMLF = Mesenzephalische Formatio reticularis**

Hier Generation von vertikalen sakkadierten Blickbewegungen (gemeinsam mit dem rostralen Anteil des PPRF) über FLM zu Ncl. oculomotorius

## Augenbewegungsarten:

### ► Blickfolgewegungen

Langsam, konjugiert, dient dazu ein bewegtes Objekt zu fixieren und in der Fovea zu halten

### ► Sakkaden

Blicksprünge, also rasche Bewegungen, konjugiert, dient dazu ein bisher nicht erfasstes Objekt zu fixieren und in Fovea zu zentrieren

### ► Optokinetischer Nystagmus

Physiologisch auslösbarer optokinetischer Reflex: Serie von langsamen Folgewegungen und raschen Rückstellsakkaden in Gegenrichtung. Kann willkürlich unterdrückt werden (Fixations-suppression)

### ► Vestibulo-okulärer Reflex (VOR)

Physiologisch auslösbarer optokinetischer Reflex: Dient der Erhaltung der Blickstabilität im Raum während Eigenbewegung des Individuums.

Vom Vestibularorgan werden über den N. vestibularis Infos über Kopfstellung an Hirnstamm vermittelt. Damit kann die Kopfhaltung in die Fixation mit einbezogen werden. Kann willkürlich unterdrückt werden (VOR Suppression)

## Klinische Prüfung:

- **Zunächst Stellung der Bulbi in Primärposition** (geradeaus blicken). Man fragt nach Doppelbildern, man achtet auf Spontannystagmus, kompensatorische Kopfhaltung, Blickdeviation, Weite der Lidspalten und Pupillenweite.
- **Dann untersucht man Folgebewegungen:** Patient soll Finger des Untersuchers fixieren und nur mit Augen folgen, der Kopf bleibt nach vorne gerichtet. Der Untersucher zeichnet ein H in die Luft so dass alle acht Hauptblickrichtungen erfasst werden. Man achtet darauf ob die Bewegungen frei und koordiniert ablaufen und ob es zu Nystagmus kommt.
- **Als nächstes untersucht man Sakkaden:** Der Patient hält wieder den Kopf nach vorn, der Untersucher hebt im linken und rechten Blickfeld des Patienten einen Finger und der Patient soll immer denjenigen Finger anschauen, der sich bewegt.
- **Konvergenzreaktion der Bulbi**
- **Optokinetischer Nystagmus:** mit Nystagmustrommel, Die Richtung des Nystagmus (=rasche Korrekturbewegung) ist der Blickrichtung (=Folgebewegung) entgegengesetzt.
- **VOR:** (Kalorische Prüfung möglich oder) Klinische Prüfung: Patient soll ein Objekt fixiert halten, der Untersucher dreht schnell den Kopf des Patienten, der Blick soll weiterhin fixiert bleiben (kommt es zu Einstellbewegungen?)
- **VOR-Suppression:** Patient soll stehen, die Arme nach vorne ausstrecken und die hochgehaltenen Daumen fixieren. Der Untersucher dreht den Patient als ganzes, der Patient sollte in der Lage sein die Daumen fixiert zu halten und es sollte zu keinem Nystagmus kommen.

## Klinische Symptomatik:

### 1) Periphere Läsionen

- **Strabismus concomitans (Begleitschielen)**

Schiellwinkel konstant, ändert sich also nicht mit Blickrichtung, meist ein Auge amblyop, daher keine Doppelbilder, (Strabismus convergenz, divergenz, latent: Heterophorie)

- **Strabismus paralyticus**

Durch Augenmuskellähmung, Schiellwinkel ist nicht konstant, Doppelbilder nehmen also je nach Blickrichtung zu oder ab, Patient ist auch nicht Amblyop

- **Konvergenzparese**

### 2) Zentrale Läsion

- **Déviation conjuguée**

Akute Läsion des **frontales Augenfeldes**, Augen stehen tonisch konjugiert (=parallel) mit Blickwendung nach horizontal links oder rechts. Meist mit Blickparese zur Gegenseite. Oft ist auch der Kopf mitgedreht. Blick- und Kopfwendung sind meist zur Seite der Läsion („Patient schaut sich die Bescherung an“)

- **Horizontale Blickparese**

Störungen im Pons, im **PPRF**. Patient nicht imstande die parallel stehenden Bulbi nach (ipsilateral) links und/oder rechts zu bewegen. Beim forcierten Versuch doch in die Richtung zu schauen kann es zum Nystagmus kommen.

Kommt auch vor bei Störungen im frontalen Augenfeld (dann aber Blickparese nach kontralateral)

- **Vertikale Blickparese**

Bei Störungen in der **Mesencephalen Formatio reticularis**. Patient kann die parallel stehenden Bulbi nicht nach oben und/oder unten bewegen (sehr selten isoliert nach unten)

**Parinaud Syndrom**: isolierte vertikale Blickparese nach oben mit Konvergenzparese

- **INO (internukleäre Ophthalmoplegie)**

Bei Läsionen des **ipsilateralen FLM**, häufig aber **bilateral**. Patient kann bei horizontaler Blickbewegung zwar das eine Auge abduzieren aber das kontralaterale Auge nicht adduzieren (Parese des M. rectus medialis). Dadurch kommt es zu Divergenzstellung der Bulbi und zu Doppelbildern. Manchmal kann man am abduzierten Auge einen (dissoziierten) Blickrichtungsnystagmus beobachten. **Die Konvergenzreaktion der Bulbi ist aber nicht beeinträchtigt!**

Falls die INO kombiniert ist mit einer horizontalen Blickparese (also Läsion des PPRF) kann der Patient von den horizontalen Blickbewegungen nur noch das kontralaterale Auge abduzieren = **eineinhalb Syndrom**.

- **„schwimmende Bulbi“**

**Gravierende Läsionen im FLM**, Augen sind teils konjugiert, teils nicht, spontane langsame pendelnde Bewegungen der Bulbi

- **Sakkadierte Bulbusbewegungen**

Falls die Blickfolgebewegungen ausfallen, bleibt dem Patienten nur mehr die sakkadierte Bewegung um einem Objekt zu folgen. (**Störungen des posterioren Augenfeldes**)

- **Ausfall der sakkadischen Funktion**

Fällt auch diese Funktion aus, kann der Patient Objekten nur noch folgen in dem er den Kopf bewegt, (**Störungen auch des frontalen Blickzentrums**)

- **Okylogyre Krisen**

Blickkrämpfe nach oben, meist durch Neuroleptika oder Tumore in der hinteren Schädelgrube

### 3) Zentrale und/oder periphere Läsion

- „eingemauerte“ Bulbi

Bei ausgedehnten Läsionen im **Ponsbereich**, kommt es zu horizontaler und vertikaler Blickparese

- **Störungen des Optokinetischen Nystagmus**

Läsionen können **vestibulär** liegen oder im **Kleinhirn**, im **posterioren Augenfeld**, seinen **Verbindungen zum Pons**...

- **Störungen des VOR**

Läsionen im **Vestibularapparat**, **Kleinhirn**, **Verbindungen zu pontinen Blickzentren**

#### **Klinik:**

##### ► Läsionen im Frontalen Augenfeld

Im Akutstadium: Déviation conjugée zur Seite der Läsion („Patient blickt die Bescherung an“). Es fallen alle Sakkaden zur Gegenseite aus, Blickparese nach kontralateral

##### ► Läsionen im posterioren Augenfeld

Beeinträchtigung der Visuellen Folgebewegung zur Gegenseite, statt dessen sakkadiert Bulbusbewegungen, Ausfall des optokinetischen Nystagmus

##### ► Läsionen im Bereich der Pontinen Blickzentren

Verschiedenste Störungen je nach Lokalisation möglich:

Horizontale Blickparese zur Seite der Läsion oder zu beiden Seiten, Vertikale Blickparese, Horizontale und vertikale Blickparese (eingemauerte Bulbi), ein oder beidseitige internukleäre Ophthalmoplegie (INO) oder Eineinhalb Syndrom, Störung des optokinetischen Nystagmus und/oder des VOR

## 2) Störungen der Hirnnerven

### ► **N. oculomotorius (N. III)**

Der III Hirnnerv hat einen motorischen Teil, einen parasympatischen Anteil, nimmt Teil an der Pupillenreaktion und an der Konvergenzreaktion.

- Das Kerngebiet liegt im Mesencephalon. Die Fasern verlaufen zu den homolateral gelegenen Augenmuskeln aber auch zum kontralateral gelegenen M. rectus. Die versorgten Muskeln sind:

- M. rectus superior
- M. levator palpebrae superior
- M. rectus medialis
- M. rectus inferior
- M. obliquus inferior.

Der M. levator palpebrae hebt das Oberlid und hat nur einen einzigen unpaaren Kern.

- Die parasympathischen Fasern stammen aus den Edinger-Westphal-Kernen im Mesencephalon und werden im Ggl. ciliare umgeschaltet. Sie ziehen zum M. sphinkter pupillae (Pupillenverengung) und zum M. ciliaris (Kontraktion des Muskels → Entspannung der Zonula Fasern → Spannung der Linse nimmt ab → Brechkraft nimmt zu → Nah-Akkommodation)
- Der N III ist efferenter Schenkel der Pupillenreaktion (Afferenz ist N. II)



### **Symptomatik bei Läsionen:**

Man unterscheidet nach betroffenem Anteil eine Ophthalmoplegia interna/ innere Okulomotoriuslähmung (Läsion der parasymphischen Fasern) und eine Ophthalmoplegia externa (Läsion der motorischen Fasern). Natürlich gibt es auch gemischte Formen.

- **Ophthalmoplegia interna**

- Mydriasis

Homolaterale Erweiterung der Pupille (Anisokorie). Unterbrechung des efferenten Schenkels, daher ist die betroffene Pupille Lichtstarr (sowohl direkte als auch indirekte Lichtreaktion). Das andere Auge reagiert direkt und indirekt normal. Auf betroffener Seite auch bei Konvergenzreaktion keine Miosis. Bei Applikation von Miotika prompt Reaktion.

- Akkommodationslähmung

Unfähigkeit zur Nahakkommodation z.B. Lesen unmöglich

- **Ophthalmoplegia externa**

- Ptose

Durch Parese des M. levator palpebrae superioris. Vollständige Ptose bei der Patient das betroffene Auge nicht mehr willkürlich öffnen kann (im Gegensatz zum Horner Syndrom, wo Ptose immer unvollständig ist). Bei nukleärer Läsion beidseitige Ptose.

- Fehlstellung des Bulbus, Doppelbilder

Durch Überwiegen des M. rectus lateralis und des Obliquus superior steht der Bulbus nach außen unten. (paralytischer Strabismus). Es kommt zu Doppelbildern die bei Blickwendung nach medial oben am stärksten ausgeprägt sind.

### **Ursachen:**

Erhöhter intrakranieller Druck: Die parasymphischen Fasern sind empfindlicher als die motorischen. Bei Hirndruck entwickelt sich daher zunächst eine einseitige (meist homolaterale) lichtstarre Mydriasis mit Akkommodationsstörung (Clivus-Kanten Syndrom). Weiter Ursachen sind die Üblichen: Trauma, Entzündung, Tumor, Ischämie...

### **► N. trochlearis (N. IV)**

Rein motorischer Nerv, dessen Kerngebiet ebenfalls im Mesencephalon, kaudal vom III liegt. Die Fasern kreuzen innerhalb im Gehirn vollständig (einziger Hirnnerv, dessen Fasern zur Gänze kreuzen!!!!)

Versorgt den M. obliquus superior, der den Bulbus senkt, insbesondere in Adduktionsstellung.

Bei Läsionen im Kerngebiet kommt es zu kontralateralen Ausfällen, bei Läsionen weiter peripher sind die Ausfälle homolateral.

### **Symptomatik bei Läsion:**

- Fehlstellung des Bulbus, Doppelbilder:

Beim Blick geradeaus steht der betroffene Bulbus höher als der andere. Es kommt zu schräg übereinander stehenden Doppelbildern, die maximal ausweichen bei Blickwendung nach unten. Im Alltag sind die Patienten z.B. beim Stiegen hinuntersteigen beeinträchtigt.

- Es kommt zu einer kompensatorischen Kopfhaltung: zur gesunden Seite geneigt und etwas gesenkt (okulärer Schiefhals). Dreht man den Kopf zur kranken Seite weichen die Bulbi am stärksten von ihrer Parallelität ab (Bielschowski-Zeichen)

## ► N. abduzens (N. VI)

Ebenfalls rein motorischer Nerv. Das Kerngebiet liegt bereits in der Brücke umgeben von Fasern der Fazialisknies. Daher bewirken Läsionen im Kerngebiet des N. abduzens auch oft eine periphere Fazialisparese. Er versorgt den M. rectus lateralis, sorgt also für eine Abduktion des Auges. Einige Fasern gelangen auch zum kontralaterale gelegenen M. rectus medialis.

### **Symptomatik bei Läsion:**

#### • Fehlstellung der Bulbi, Doppelbilder

Beim Blick geradeaus befindet sich der betroffene Bulbus in leichter Adduktionsstellung, Der Patient sieht horizontal nebeneinander stehende Doppelbilder, die bei Blick zur betroffenen Seite am stärksten ausgeprägt sind.

#### • Kompensatorische Kopfhaltung: Der Patient dreht den Kopf zur Seite der Läsion, damit die Augen wieder parallel stehen.

#### • Pontine Blickparese

Eine Läsion im Kerngebiet kann zusätzlich zu einer kontralateralen Adduktionsparese führen und daher zur horizontalen Blickparese zur Seite der Läsion.

# Essentieller Tremor

**Def.:** Allgemein ist Tremor eine Bewegungsstörung mit rhythmischen, unwillkürlichen Bewegungen eines Körperteils. Ein Tremor kann beurteilt werden nach

- Frequenz (nieder-, mittel-, hochfrequent)
- Amplitude (Fein-, mittel-, grobschlägig)
- Phänomenologisch
  - Ruhetremor (zu sehen in entspannter Haltung)
  - Haltetremor (Tritt bei isometrischem Verharren in einer bestimmten Position einer Extremität auf)
  - Intentionstremor (Manifestiert sich bei zielgerichteter Bewegung)

Der Essentielle Tremor ist die häufigste Tremorform. Bei 50% der betroffenen ist er familiär. Es gibt dominant erbliche und sporadische Fälle. Meist setzt er vor dem 20. LJ ein (2. Gipfel um das 60. LJ). Die Lebenserwartung ist nicht verkürzt.

**Pathogenese:** Man vermutet eine abnorme Empfindlichkeit von betaadrenergen Rezeptoren

## Symptome:

- Beim essentiellen Tremor handelt es sich um ein kombiniertes Halte- und Intentionzittern mit der Frequenz 6-12/sec.
- Hauptsächlich sind die Hände betroffen, es können aber auch der Kopf (ja-ja oder nein-nein Tremor) und/oder der Unterkiefer betroffen sein.
- Die Bewegungen sind alternierende Beuge- und Streckbewegungen der Finger (im Gegensatz dazu: Supinations-Pronations-Tremor bei M. parkinson)
- Der Tremor nimmt häufig bei Erregung oder nach Alkoholgenuß zu.
- Tremor besonders lästig und eindrücklich beim Schreiben, Trinken und Essen. Er ist sozial leider sehr diskriminierend, weil die betroffenen häufig für Trinker gehalten werden!
- Der Tremor kann so schwer sein, dass die Patienten erheblich behindert und pflegebedürftig sind.

## Therapie:

- Propranolol (blockiert die Wirkung von Adrenalin an den  $\beta$ -Rezeptoren, NW: Asthma)
- Metoprolol (kardioselektiv, zeigt aber auch Wirkung)
- Primidon (NW: Müdigkeit)
- Gabapentin
- Bei Nacken- und Halstremor Botulinumtoxin
- Bei sehr schwerem Tremor hilft in 70% die Stimulation des VIM-Kerns des Thalamus

**CAVE:** Der essentielle Tremor wird häufig als Alkohol- oder Parkinson-tremor fehldiagnostiziert und dann falsch behandelt!

# Kopfschmerz

**Def.:** Man unterscheidet primäre und sekundäre Kopfschmerzen. Die Kopfschmerzen werden von der Internationalen Kopfschmerzgesellschaft (IHS) eingeteilt. Rund 70% der Menschen leiden irgendwann in ihrem Leben unter Kopf- oder Gesichtsschmerzen.

- **Primäre Kopfschmerzen:** Hier besteht keine nachweisbare Läsion der intrakraniellen Strukturen. Bei den primären Kopfschmerzformen ist der Schmerz die eigentliche Erkrankung. Die häufigsten primären Kopfschmerzarten sind das Spannungs-Kopfweh, die Migräne und der Cluster-Kopfschmerz.
- **Sekundäre Kopfschmerzen:** Sekundäre Kopfschmerzen sind ein fakultatives Symptom einer anderen Grunderkrankung. Ursächlich kommen zahlreiche neurologische Krankheitsbilder sowie Augen-, Zahn-, Kiefer- und HNO-Krankheiten in Betracht. Spondylogene Kopfschmerzen entstehen durch pathologische Prozesse in der HWS, Tumor, SAB, SHT...

## Pathogenese von Kopfschmerzen:

Bei Migräne und beim Cluster Kopfschmerz lassen sich mit PET zu Beginn des Anfalls einseitig aktivierte Strukturen im Hirnstamm nachweisen. Es kommt dann z.T. durch humorale Vorgänge zu Veränderungen am Gefäßsystem. Aus noch nicht geklärten Gründen wird zu Beginn eines Anfalls Serotonin aus Depots freigesetzt. Der Anstieg im Plasma verursacht eine initiale intrakranielle Vasokonstriktion und eine gesteigerte Kapillarpermeabilität. Dadurch gelangt Neurokinin ins Gehirn, das die Schmerzschwelle herabsetzt. Serotonin selbst tritt auch aus und der Abfall im Serum löst eine Vasodilatation der großen extrakraniellen Gefäße aus, was schmerzhaft ist.

## Spannungstyp Kopfschmerz

Man unterscheidet den episodischen und den chronischen Spannungs-Kopfschmerz. Es handelt sich um die häufigste Kopfschmerzart.

**Klinik:** Die einzelne Kopfschmerzepisode dauert 30 Minuten bis 7 Tage. Die Schmerzen haben folgende Charakteristika beim **episodischen Spannungs- Kopfschmerz:**

- beidseitig
- drückend
- pressend
- Frequenz: ca. einmal monatlich
- geringe bis mäßige Intensität
- die Schmerzen werden nicht durch Anstrengung wie Gehen oder Treppensteigen verstärkt
- es kommt auch nicht zu Übelkeit oder Erbrechen und zu keiner Photo- oder Phonophobie.
- nicht pulsierend

Der **chronische Spannungs- Kopfschmerz** hat eine häufigere Frequenz (ca. 15 Tage im Monat). Die Schmerzen sind meist diffus und oft dumpf (nicht pulsierend). Prinzipiell tritt der Schmerz zu unbestimmten Tageszeiten auf, besonders häufig jedoch am Morgen beim oder kurz nach dem Erwachen. Auch hier finden sich keine Begleitsymptome.

## Therapie:

- Regulierung der Lebensweise
- Medikamentös: Mutterkornalkaloide, Betablocker, Sedativa, Antidepressiva (nichtselektive Serotonin- Wiederaufnahmehemmer).

## Migräne

Die Migräne ist die zweithäufigste Kopfschmerzart. Die meisten Migräniker sind familiär belastet. Man unterscheidet die einfache (klassische) Migräne und die komplizierte Migräne (mit Aura).

### 1) Klassische Migräne:

- Die Kopfschmerzattacken dauern zwischen 4 und 72 Stunden (unbehandelt oder erfolglos)
- Halbseitig
- Pulsierender Charakter
- Mäßige bis starke Schmerzintensität
- Verschlimmerung durch gewohnte körperliche Tätigkeiten wie Treppensteigen
- Evtl. auch Nausea und Erbrechen, Überempfindlichkeit auf Licht und Lärm
- Oft sind die Kopfschmerzen immer auf der gleichen Seite (Aber Vorsicht: absolute Seitenkonstanz spricht für eine symptomatische Form)

Kommt es zu einer Häufung von Migräne Attacken von mehr als 15 Tagen im Monat spricht man von einer chronischen Migräne. Eine Migräne- Attacke, die länger als 72 Stunden andauert bezeichnet man als Status migränosus.

### Auslösende Faktoren:

Z.B. Menses, psychische Belastungen. Tyramin (in versch. Käsesorten), auch Trauma (footballer's migraine)

**Diagnostik:** Neurostatus ist normal, EEG bei ca. der Hälfte unauffällig.

### Therapie:

- Bei milden und seltenen Anfällen kann man auf Therapie verzichten.
- Bei mittlerer Intensität reicht die bloße Anfallsbekämpfung mit einem hoch dosierten analgetikum (z.B. 1000 mg ASS), und zusätzlich evtl. ein Antiemetikum (Dimenhydrinat)
- Reichen diese nicht aus: Triptane (z.B. Sumatriptan), Ergotamine
- Bei häufigen Anfällen sollte man eine prophylaktische Therapie in Erwägung ziehen: Betablocker Propranolol, trizyklisches Antidepressivum Amitriptylin, Valproat, Dihydroergotamin, Flunarizin

### 2) komplizierte Migräne (mit Aura)

**Def.:** Etwa  $\frac{1}{3}$  der Migräniker haben nebst dem Kopfschmerz noch zusätzliche Symptome. Sehstörungen, Schwindel, abdominelle oder kardiale Beschwerden. Diese können sogar so im Vordergrund stehen, dass die Störung nicht ohne weiteres als Migräne erkannt wird.

**Therapie:** entspricht der klassischen Migräne, jedoch sollte man die Triptane nicht in der Aura-Phase verabreichen.

**Auren:**

- Flimmerskotome (Patienten sehen zunächst blitzende vom Zentrum zur Peripherie wandernde zackig begrenzte Figuren. Diese brauchen für ihre Ausbreitung 5-15 Minuten und hinterlassen ein vorübergehendes Skotom. Darauf folgt dann der Kopfschmerz anfall)
- Ophthalmoplegische Migräne, hier wird der Kopfschmerz von Augenmuskelparesen begleitet. Die Rückbildung kann mehrere Monate dauern.
- Migraine Accompagnée: Andere Aura Formen von Kopfschmerz gefolgt (z.B. Parästhesien, motorische Mono- oder Hemiparesen, Aphasien...)
- Familiäre hemiplegische Migräne: rezidivierende Migräne Attacken mit vorübergehender Halbseitensymptomatik
- Migräne vom Basilaristyp: Symptome können sein beidseitiger Visusverlust, Schwindel, Gangataxie, Dysarthrie, Tinnitus...

## Cluster Kopfschmerz

**Def.:** Etwa 10-mal seltener als Migräne. Dieser Kopfschmerz liegt vorwiegend im Gesichtsbereich und wird von autonomen Symptomen begleitet. Dieser Kopfschmerz kommt typischerweise in Clustern mit folgenden monate- bis jahrelangen freien Intervallen.

**Pathophysiologie:** vermutlich eine Funktionsstörung des Hypothalamus, da die Anfälle in zirkadianen Rhythmen auftreten. Die einzelnen Anfälle können durch Alkohol, Histamin oder Nitroglycerin ausgelöst werden.

**Symptomatik:** (außerordentlich charakteristisch)

- Anfallsartige Kopfschmerzen, die stets auf der gleichen Seite, meist im Schläfen-Augen-Stirn-Bereich lokalisiert.
- Der Cluster-Kopfschmerz Patient legt sich (im Gegensatz zur Migräne) nicht hin sondern sitzt oder geht rastlos umher
- Im Anfall typischerweise homolateral zu den Gesichtsschmerzen: Rötung von Auge und Gesicht, Tränenfluß, Störung der Nasensekretion (z.B. verstopfte Nase).

**Therapie:**

- Im Anfall selber ist die Therapie schwierig, evtl. s.c. applizierte Triptane
- Zur Reduktion der Anfallshäufigkeit: Verapamil, Indometacin
- Für die chronische Form: Lithium

## Sekundäre Kopfschmerzen

Bei den sekundären Kopfschmerzen handelt es sich um ein Symptom bei einer zugrunde liegenden Erkrankung. Sekundäre Kopfschmerzen können vorkommen bei:

- Intrakranieller Raumforderung
- Anomalien der Liquorzirkulation
- Pseudotumor cerebri
- Bei intrakraniellen Infektionen
- Bei vaskulären Erkrankungen

**Alarmsignale die Hinweise auf eine gefährliche Erkrankung:**

- Erstmals auftretende ungewohnte Kopfschmerzen, besonders bei über 40-jährigen
- Dauerkopfschmerz
- Kopfschmerzen von zunehmender Intensität
- Schlagartig (Explosion)
- Streng lokalisierte Seitenkonstanz
- Begleitbeschwerden wie Erbrechen (außer bei Migräne)
- Zusätzliche pathologische Untersuchungsbefunde (z.B. Stauungspapille)

# Karpaltunnelsyndrom

**Ursache** ist eine Kompression des N. medianus bei seinem Durchtritt unter dem Ligamentum carpi transversum (Retinaculum flexorum) durch den Canalis carpi.

**Epidemiologie:** Frauen sind häufiger betroffen als Männer, beginnt häufig auf der Seite der dominanten Hand, wobei später beide Seiten betroffen sein können. Auslösend oder fördernd sein können v.a. hormonelle Umstellungen (Schwangerschaft, Menopause, Hypothyreose, Diabetes mellitus...).

**Symptomatik:** Klassisch ist die Monate oder Jahre andauernde erste Phase mit Brachialgia paraesthetica nocturna (also nächtlichen dumpfen Armschmerzen, die bis zur Schulter raufziehen können. Der Patient wacht nachts auf und muss die Hand schütteln oder massieren.) In der Früh sind die Finger oft steif und ungeschickt. Später kommt es dann auch zu Störungen der Sensibilität mit vermindertem Tastempfinden v.a. bei Daumen und Zeigefinger. Noch später kommt es zu motorischen Ausfällen.

## **Diagnostik:**

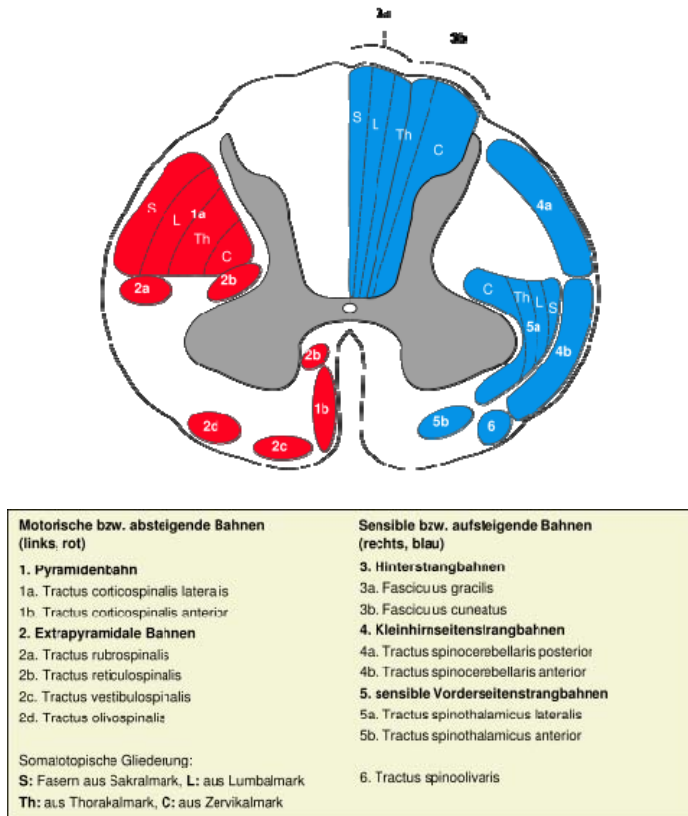
- Nervenleitgeschwindigkeit** mittels Elektroneurographie (distale Latenz ist verlängert)
- Flaschenzeichen positiv** (bei halten eines zylindrischen Gegenstands kann der Daumen nicht genug abduziert werden um den Gegenstand lückenlos zu greifen)
- Tinel-Klopfzeichen** (beklopfen des Karpalkanals kann zu Parästhesien führen im Bereich der radialen Handvola)
- Phalen-Test** (Bei längerer passiver Hyperflexion oder –extension der Hand kann es zu Parästhesien kommen)

**Therapie:** Volare Unterarmschiene für 3-4 Wo v.a. nachts. Sonst operative Spaltung des Retinaculum flexorum.



# Rückenmarksbahnen

Das Rückenmark enthält in der weißen Substanz die langen auf- und absteigenden Bahnen, die in Vorder- und Hinterhorn auf die Ganglienzellen umgeschaltet werden, sowie die Bahnenfelder des Eigenapparates.



## 1) Das motorische System (absteigende Bahnen)

Das motorische System hat zwei Teile, die als Efferenzen im RM laufen:  
 Das pyramidale System und das extrapyramidale System.

### • Pyramidenbahn:

(siehe dazu auch Mummenthaler Seite 90! Sehr Hilfreich!!!)

Die Pyramidenzellen liegen im motorischen Cortex auf dem Gyrus praecentralis (Brodman Area 4) und im prämotorischen Kortex (Brodman Area 6 und 8) im Lobus frontalis. Die Neuronen sind somatotopisch geordnet. Das Gesicht liegt im Bereich der Sylvischen Furche, nach kranial folgt die obere Extremität und die untere Extremität geht über die Mantelkante drüber.

Die Axone dieser Pyramidenzellen verlaufen als **Tractus corticonuclearis** (zu den motorischen Hirnnervenkernen) und als **Tractus corticospinalis** (zu den Vorderhornzellen im RM).

Sie ziehen zuerst durch das Marklager und durch die **Capsula interna** [im vorderen Schenkel zieht der Tractus corticonuclearis, im Knie der Capsula interna liegen ventral die motorischen Fasern für Kopf, dann Arm und dorsal für das Bein, im hinteren Schenkel verlaufen die sensiblen und sensorischen Fasern, ganz hinten die Seh- und Hörbahn]

Kaudal der Capsula interna laufen die Fasern durch Mittelhirn und Pons zur Medulla oblongata. Hier gehen die Fasern des Tractus corticonuclearis zu den Hirnnervenkernen ab. Der größte Teil der Fasern des Tractus corticospinalis kreuzt auf Höhe der Medulla (sog. Decussatio pyramidum) auf die Gegenseite. Dieser Teil der Fasern läuft im Vorderstrang als **Tractus corticospinalis lateralis** und endet an den motorischen Vorderhornzellen. Der andere Teil läuft als **Tractus corticospinalis ventralis** ungekreuzt im Vorderstrang zu den motorischen Vorderhornzellen.

- **Extrapyramidales system:**

Das Extrapyramidale System umfasst die motorischen Fasern, die von der Hirnrinde ausgehen und nicht direkt (wie die Pyramidenbahn), sondern über Zwischenschaltungen ins RM zieht. Diese Umschaltungen sind im Zerebellum (kortikopontozerebelläre Bahn) und in den Basalganglien. Nach Umschaltungen dort gelangen die Impulse als Folgende Bahnen ins RM:

- Tractus tectospinalis (/olivospinalis ?)
- Tractus rubrospinalis
- Tractus vestibulospinalis
- Tractus reticulospinalis

Sie gelangen zu den Motoneuronen wo sie teils inhibitorische, teils exzitatorische Wirkung entfalten. Sie haben somit Einfluß auf die Motorik und ermöglichen den koordinierten, fein abgestuften Ablauf der Willkürmotorik.

## **2) Das sensorische System:** (austeigende Bahnen) (siehe auch Mummenthaler Seite 97! Hilfreiches Bild!)

- **Berührung, Druck, Tiefenempfindung**

Die meisten Fasern für **Berührung, Druck und Tiefenempfindung** gehen über die Hinterwurzel ins RM und laufen ungekreuzt über die **Hinterstränge (Fasciculus gracilis/ cuneatus)** zur Medulla Oblongata zu den Nuclei gracilis/ cuneatus. Auf Höhe der Medulla kreuzen sie, ziehen im Lemniscus medialis zum Thalamus. Hier erfolgt die Umschaltung und die Fasern werden auf den Gyrus postzentralis (Brodmann Area 1,2,3) projiziert. Hier liegt eine somatotropische Gliederung auf dem sensiblen Homunculus vor.

Ein kleinerer Teil kreuzt im Segment beim Eintritt ins RM und zieht im **Tractus spinothalamicus anterior** zum Thalamus und dann zum Gyrus postzentralis im Lobus parietalis (primärer somatosensorischer Kortex, Area 3, 1 und 2)).

- **Schmerz, Temperatur**

Die Fasern für **Schmerz und Temperatur** treten über die Hinterwurzel ins Segment und werden gleich umgeschaltet auf Ganglien des Hinterhorns. Sie kreuzen über die Commissura anterior auf die Gegenseite und ziehen über den **Tractus spinothalamicus lateralis** zum Thalamus und dann auf den Gyrus postzentralis. Fällt nur dieser Teil der Sensibilität aus spricht man von einer „dissoziierten Sensibilitätsstörung“.

**Es gibt Erkrankungen, die vorwiegend die Rückenmarksstränge befallen.** Also Schwerpunktartig die weiße Substanz. Eine Vielzahl dieser Erkrankungen ist genetisch bedingt, daneben können auch metabolische Faktoren (B12 Mangel), endokrinologische, paraneoplastische oder infektiöse (Luetischer Tabes dorsalis) auslöser sein.

#### **Friedreich Ataxie:**

**Def.:** Autosomal rezessiv erbliche Erkrankung mit Defekt auf Chromosom 9.

Es kommt zu einem Untergang des nucleus dentatus und eine Degeneration spinocerebellärer Bahnen sowie der Pyramidenbahn und der Hinterstränge.

**Symptomatik:** Beginn im 2. Lebensjahrzent mit zunächst Zeichen der Hinterstrangdegeneration (progrediente spinale Ataxie mit Gleichgewichtsproblemen, vor allem beim Blindgang). Dann zunehmende Abschwächung von Muskeleigenreflexen Störungen der Tiefensensibilität und eine zerebelläre Dysarthrie.

Es kommt zu einer typische Fußdeformität, zu kardialen Reizleitungsstörungen und auch psychopathologischen Veränderungen im Sinne eines demenziellen Syndroms.

**Verlauf:** Chronisch progredient, führt innerhalb einiger Jahre zur Invalidität.

#### **Familiäre spastische Spinalparalyse**

Genetisch heterogen, gekennzeichnet durch eine nach kaudal zunehmende Degeneration der Pyramidenbahn infolge eines diffusen Zelluntergangs im Bereich der motorischen Zentralwindung (= isolierte Erkrankung des 1. motorischen Neurons).

Symptomatik: Bereits in der Kindheit kommt es zu langsam über Jahre hinzunehmende spastische Paraparese mit Reflexsteigerung, Pyramidenzeichen und zunehmender Gehbehinderung (Scherengang)

#### **Funikuläre Spinalerkrankung:**

Folge eines Vit B12 Mangels. Es kommt zu Degeneration von Markscheiden in den Hintersträngen sowie in der Pyramidenbahn. Klinisch findet sich meist eine hyperchrome megaloblastäre Anämie. Es kommt zu einer Störung der Tiefensensibilität mit ataktischem Gang. Muskeleigenreflexe sind abgeschwächt, Pyramidenzeichen häufig. Psychische Störungen bis zur Demenz können vorkommen. Therapeutisch muß man schnellstmöglich B12 intramuskulär substituieren.

# Ausfälle neurologische Rindenbezirke

## Aphasie

### **Def.: Aphasie**

Aphasien sind erworbene stets multimodale Störungen der Sprachfähigkeit, wobei einzelne Modalitäten unterschiedlich stark betroffen sein können. Daher findet man bei Aphasien auch immer ein variables Ausmaß an Alexie und Agraphie.

### **Sprachentwicklung:**

Die Sprachentwicklung der Muttersprache mit den verschiedenen Sprachmodalitäten (also expressive und rezeptive Fähigkeiten) ist mit dem Ende der Grundschulzeit abgeschlossen. Sprache ist die Grundlage für analytisch-logisches Denken. Sprachstörungen wirken sich somit auch in anderen kognitiven Bereichen aus (z.B. Aufmerksamkeit und Gedächtnis)

### **Ursachen:**

Häufigste Ursachen für eine Aphasie sind fokale linksseitige Hirnläsionen z.B. durch

- Ischämischer Infarkt
- Intrazerebrale Blutung
- Schädel-Hirn-Trauma
- Hirntumore...

Die Läsionen können sowohl kortikal als auch subkortikal (Thalamus, Stammggl., weiße Substanz) liegen.

### **Anatomische Grundlagen:**

Die Sprachfunktionen werden von einem großen, meist linkshirnig lokalisiertem zerebralem Netzwerk erbracht. Es umfasst Kortexareale im Frontal-, Parietal-, und Temporallappen, der Inselregion und in subkortikalen Zentren (Thalamus, Stammganglien).

Besonders wichtig sind das **Broca Zentrum im Frontallappen (Area 44, motorisches Sprachzentrum)**, und das **Wernicke Zentrum im Temporallappen (Area 22, sensorisches Sprachzentrum)**.

Wichtig für die Remissionsphase von akuten Aphasien ist die sogenannte Neuroplastizität. Unter intensiven Stimulationsbedingungen können kortikale und subkortikale Areale, die bisher sprachlich nicht aktiv waren neue Funktionen übernehmen. Man kennt hierfür die „map extension“ (der Hirnläsion benachbarte Kortikale Areale übernehmen neue Funktionen) und den „laterality shift“ (homologe Gebiete der kontralateralen Hemisphäre übernehmen neue Funktionen).

### **Klassifikation der Aphasien:**

- Standard Aphasien
  - Broca Aphasie
  - Wernicke Aphasie
  - Amnestische Aphasie
  - Global Aphasie
- Nicht Standard Aphasien
  - transkortikale Aphasie
  - Leitungsaphasie

### **Diagnostik:**

Ein Arzt sollte eine Aphasie im Rahmen eines Bed-Side-Tests erfassen und grob einteilen können. Dies ist auch wichtig für die weitere bildgebende Untersuchung. Als weitere **technische Hilfsmittel** können verwendet werden: **PET, fMRI, MEG.**

Am **Bed-Side-Test** werden folgende Funktionen getestet:

- **Spontansprache** (Patienten dazu bringen einige Minuten spontan zu sprechen. Nicht-flüssig wenn große Anstrengung oder kurze Sätze (<5 Worte))
- **Sprachverständnis** (einfache Fragen wie: welche Farbe hat das Gras? Wie heißen Sie?)
- **Benennen** (Fünf Alltagsgegenstände benennen: Schlüssel, Tür, Nase)
- **Nachsprechen** ( von Buchstaben, einsilbigen Wörtern und kurzen Sätzen. Man überprüft die Informationsweitergabe von Wernicke zu Broca.)
- **Lesen und Schreiben** (Einen gehörten Satz aufschreiben, ein Bild schriftlich beschreiben...)

Man verwendet zur raschen Klassifikation das sogenannte **Bostoner Diagnose-Schema.**

### **Broca Aphasie:**

- **Nicht flüssige Spontansprache, große Anstrengung, Telegrammstil**, limitiertes Vokabular
- Agrammatismus (keine Berücksichtigung der Deklinations- oder Konjugationsformen, häufiges fehlen der Verben)
- Phonematische Paraphasien (Lautentstellungen z.B.: Farau statt Frau, Burch statt Bruch)
- Gestörte Prosodie (Rhythmik und Sprachmelodie)
- **Sinnvoller Gesprächsinhalt**
- **Sprachverständnis** so gut wie **intakt**
- Patienten sind sich meist dieser Einschränkung bewusst und leiden drunter
- Prognose unter intensiver Therapie gut

### **Wernicke Aphasie:**

- **Logorrhoe** (Patienten sprechen viel und flüssig)
- Paragrammatismus (Satzverschränkungen und überlange Sätze, die unverständlich werden)
- **Neologismen** (Wortneuschöpfungen)
- semantische Paraphasien (Vertauschung von Wortsinn, z.B. Mutter statt Schwester)
- Jargon-Aphasie (Patient äußert sich in einer Privatsprache, die für den Zuhörer komplett unverständlich ist.)
- Patienten sind sich oft nicht ihrer Sprachstörung bewusst und reagieren oft aggressiv auf die Ratlosigkeit der Umgebung.
- DD: Abgrenzung zu Psychose und Verwirrtheit
- Prognose schlechter als bei Broca.

### **Amnestische Aphasie:**

- **Leitsymptom Wortfindungsstörung**
- Flüssige Sprache aber Suchen nach Wörtern, häufige Verwendung von Füllwörtern („das Dings da“) oder kompliziert Umschreibungen.
- Satzbau, Sprachmelodie, Artikulation ungestört
- Nachsprechen geht gut
- Sprachverständnis gut
- Benennung von Gegenständen geht sehr schwer
- Prognose sehr günstig

### **Globalaphasie:**

- **Schwerste Form** der Aphasie
- Leitsymptom: **Automatismen** (ständig wiederkehrende formstarre Äußerungen, z.B. „ja, ja, ja...“, „sa-sa-sa...“)
- **Kaum Spontansprache**
- Nicht flüssige Sprachproduktion
- Erhebliche Sprachanstrengung
- **Sprachverständnis schwer beeinträchtigt**
- Nachsprechen geht nicht
- Prognose sehr ungünstig, **Patienten müssen non-verbale Kommunikationstechniken erlernen.**

### **Transkortikale Aphasien**

- eher selten
- Beeinträchtigung gleicht jener einer Wernicke oder Broca Aphasie
- Nachsprechen erstaunlich gut möglich

### **Leitungsaphasie**

- Nachsprechen besonders schwer
- Viele phonematische Paraphasien
- Flüssige Spontansprache
- Sprachverständnis gut
- Verbale Merkspanne reduziert

## **Agnosie**

**Def.:** Agnosien sind sehr seltene kognitive Störungen. Sie resultieren aus einer **Diskonnektion der primären Kortexareale von den zugehörigen Assoziationsgebieten** durch **ausgedehnte bilaterale kortikale- oder Marklagerläsionen**. Es kommt zu Störungen der Wahrnehmung, konkret zur **Unfähigkeit, an sich bekannte Objekte oder Informationen zu deuten, auch wenn die elementare Wahrnehmung (also visuell, akustisch, somatosensorisch) intakt ist.**

Man unterscheidet:

- Visuelle
- Akustische
- Somatosensorische Agnosien

### **Visuelle Agnosien:**

Ursachen: Läsionen sekundärer oder höherer visueller Assoziationsfelder im okzipitalen bzw. im okzipitotemporalen Kortex.

Abhängig von der Ebene des Defektes unterscheidet man

- **Apperzeptive Form**, Defizit auf einer „basalen“ Verarbeitungsebene mit gestörter Integration: visuell wahrgenommene Inhalte können nicht in ein zwei- oder dreidimensionales Gesamtbild gebracht werden.
  - Patienten können nicht zeichnen oder kopieren
  - Schätzen von Winkeln, Distanzen, Relationen ist schwer beeinträchtigt
  - Erkennen von Objekten ist nicht möglich.

- **Assoziative Form**, Die Integrationen zu einem zwei oder dreidimensionalen Gesamtbild funktioniert. Aber es misslingt die Verknüpfung von Details zu Gesamtbild
  - Patienten können zeichnen und kopieren, Formen unterscheiden
  - Objekte können aber nicht erkannt oder beschrieben werden

Subtypen der apperzeptiven Form:

- **Objektagnosie** (Nur durch betrachten können bekannte Objekte nicht erkannt, benannt oder verwendet werden. Der Patient benötigt zusätzliche Information wie betasten oder Geruch um das Objekt zu identifizieren)
- **Farbagnosie** (Farb-Weiß-Zeichnungen werden falsch koloriert)
- **Prosopagnosie** (bekannte Gesichter können nur durch betrachten nicht erkannt werden, auch wenn Gesichter per se schon erkannt werden und auch unterschiede erkannt werden. Spricht die Person ist eine Zuweisung meist möglich.)
- **Simultanagnosie** (Unfähigkeit mehr als ein Merkmal gleichzeitig an einem Objekt zu erkennen. Einzelheiten nur punktuell registriert. Z.B. wird eine Brillenfassung wird mit einem Fahrrad verwechselt weil der Patient nur zwei verbundene Kreise wahrnimmt)

### Akustische Agnosie

Störungen des auditiven Erkennens trotz intakter elementarer Hörleistung.

- Bekannte Geräusche können nicht mehr erkannt werden (z.B. quietschende Reifen)
- Bekannte Stimme kann nicht mehr erkannt werden
- Bekannte Tonfolge oder Melodien (=Amusie) können nicht erkannt werden

Ursache: Läsion im Bereich sekundär auditorischer Rindenfelder im temporalen Kortex

### Somatosensorische Agnosie

- **Taktile Agnosie** (=Astereognosie, Alltagsgegenstände können nicht durch alleiniges betasten erkannt werden, obwohl die Sensibilität intakt ist.)
- **Auto-topo-agnosie** (Körperabschnitte können auf Aufforderung nicht richtig benannt oder identifiziert werden. Re-Li- Störung, Finger der eigenen Hand können nicht richtig benannt werden...)
- **Anosognosie** (Nicht-Erkennen einer funktionellen Beeinträchtigung oder einer Erkrankung die durch eine zerebrale Läsion verursacht wurde, z.B. eine Hemiparese.)

## Apraxie

Eine Apraxie ist das **Unvermögen, eine erlernte Handlung durchzuführen, ohne dass eine relevante Parese, Sensibilitätsstörung oder Sprachverständnisstörung vorliegt.**

Die Apraxie ist Folge von Läsionen im posterioren oder anterioren Marklagens bzw. Kortex. Trotz eines unilateralen Herdes findet sich klinisch eine bilaterale Apraxie.

**Leitsymptom ist eine Fehlhandlung:** der Patient setzt zwar zur Handlung an aber verfehlt den Ablauf oder bleibt im vorherigen Bewegungskonzept hängen. Im Unterschied zur Lähmung machen die Patienten mit Apraxie diese motorischen Fehler nur bei bestimmten

Handlungen, während sie die gleichen Bewegungen in einem anderen Kontext sehr wohl durchführen können.

Apraxien führe zu erheblichen Schwierigkeiten im Alltag, wenn z.B. Körperpflege, telefonieren oder Kochen nicht mehr möglich sind.

Formen:

- **Ideomotorische Apraxie:** Der motorische Plan ist vorhanden, kann aber nicht in Handlungen umgesetzt werden.  
Betrifft vor allem die Extremitäten. Man bittet als Test den Patienten zu zeigen, wie er einen Nagel in die Wand schlagen würde = **Imitation ohne Reale Objekte, oder der Patient soll kommunikative Gesten zeigen** wie z.B. zum Abschied winken...)
- **Ideatorische Apraxie:** Der Plan zur Bewegung fehlt. **Mehrschrittige Handlungen mit realen Objekten** können nicht korrekt durchgeführt werden, z.B. Kuvertieren von einem Brief.
- **Gesichtsapraxie:** Der Patient kann weder nach Aufforderung noch nach Vorzeigen Willkürbewegungen des Gesichts durchführen.
- **Sprechapraxie:** Störung des Bewegungsplans für die Sprechmotorik.  
**Artikulationsfehler und ausgeprägtes Suchverhalten in der Artikulation, während die Schriftsprache recht gut ist.**



## Gefäßversorgung des Gehirns

Das Gehirn wird von vier Arterien versorgt: den beiden Karotiden und den beiden Vertebralarterien.

Die Carotis communis dextra entspringt aus dem Truncus brachiocephalicus und die Carotis communis sinistra aus der Aorta vor dem Abgang der A. subclavia dextra.

Die zwei Carotis communis teilen sich auf Höhe des Schildknorpels in die **Carotis interna und externa**. Die Carotis interna zieht dann ohne Astabgabe zum Canalis caroticus an der Schädelbasis. Die Carotis interna kann man in verschiedene Abschnitte einteilen:

- zervikaler Abschnitt (vor Canalis caroticus)
- petröser Abschnitt (im Canalis)
- intrakavernöser Abschnitt (Im Sinus cavernosus, von venösem Blut umspült, hier ist der Carotissiphon)
- zerebraler/zisternaler Abschnitt (nach dem Sinus cavernosus)

Die **Aa. vertebrales** entspringen aus den Aa. subclaviae. Sie ziehen durch die Foramina transversaria der oberen sechs Halswirbelkörper, umrunden dann den lateralen Teil des Atlas (=Atlasschleife) und treten dann durch das Foramen occipitale magnum in die hintere Schädelgrube.

**Zweckmäßig** kann man die Versorgung des Gehirns nun in ein vorderes und hinteres Versorgungsgebiet aufteilen:

- **Vorderes Versorgungsgebiet:** Carotis-media-anterior
- **Hinteres Versorgungsgebiet:** Vertebralis-basilaris-posterior

Beide Versorgungsgebiete zusammen schaffen ein aufwändiges Anastomosensystem an der Hirnbasis: den **Circulus arteriosus willisi**.

**Funktionell** kann man die Hirnarterien einteilen in **Zirkumferenzarterien** und **perforierende Arterien**.

- Die Zirkumferenzarterien verlaufen auf der Hirnoberfläche (sind also Pia Arterien) und verlaufen über die laterale und vordere Konvexität bis zur Haubenregion. Sie gehen jede Menge Anastomosen ein, die man Heubnersche Leptomeningeale Anastomosen nennt. Diese versorgen hpts. den Kortex.
- Die Perforierenden Äste entspringen aus den proximalen Teilen der intrakraniellen Gefäße und sie ziehen sofort nach intrazerebral. Sie sind dünn, haben einen langen Verlauf und sind funktionell Endäste ohne Anastomosen. Sie versorgen die subkortikalen Kerngebiete und große Anteile des Marklagers.

### Vorderes Versorgungsgebiet:

Die **Arteria carotis interna** bildet im Sinus cavernosus den sogenannten Karotissiphon, der bis zum sogenannten Karotis-T reicht, wo sie sich in die A. cerebri media und anterior aufteilt.

- Hier entspringt auch die **A. ophthalmica** für die Versorgung des Auges, die A. ophthalmica zieht durch den Canalis opticus und versorgt einerseits als A. centralis retinae das Auge aber auch die gesamte Orbita, und benachbarte Gebilde wie Stirn, Teile der Nasenhöhle und Teile der NNH.

- Die **A. communicans posterior** zweigt hier auch ab zur Anastomose mit der A. cerebri posterior.
- Auch die **A. choroidea anterior** geht hier ab und zieht mit dem Tractus opticus bis zum Corpus geniculatum laterale. Sie zieht dann nach laterla und über den Seitenventrikel zum Plexus choroideus, wo sie meist mit der A. choroidea posterior anastomosiert. Sie versorgt gemäß ihrem Verlauf Teile der zentralen Sehbahn, das limbischen Systems (Hippocampus), Teile der Basalggl. und Teile des hinteren Schenkels der Capsula interna.

#### Hauptäste:

- Die **A. cerebri media** zieht als stärkster Ast nach lateral in Richtung der Sylvischen Furche und folgt dann dieser. Sie gibt im proximalen Abschnitt die **Aa. lenticulostriatae** ab (die nach innen ziehen für große Teile der Basalggl., Capsula interna, paraventrikuläres Marklager). Beim Limen insulae teilt sich die Arterie in meist 5 gleich große Äste, die sich Fächerförmig aufteilen und an die konvexe Fläche der Hemisphäre gelangen und diese größtenteils Versorgen (Ausnahme; Okzipitallappen und Anteil der Mantelkante und basaler Teil des Temporallappens, d.h. Versorgt werden: motorisches Sprachzentrum, motorische Zentralwindung bis zur Mantelkante (also Homunculus exklusive Bein), somatosensorischer Cortex, das frontale Augenfeld).
- Die **Arteria cerebri anterior** zieht als medialer Ast der carotis Interna so, dass sie zwischen dem Chiasma opticus und dem Trigonum olfactorium zu liegen kommt. Rostral davon kommen sich die Arteriae cerebi anteriores von beiden Seiten so nah, dass sie über eine A. communicans anterior miteinander verbunden sind. Daher kann man diese Arterie auch in eine Pars prä- und postcommunicalis einteilen Sie ziehen dann dem Cprpus callosum folgend entlang der Fissura longitudinalis cerebri und versorgen die Facies medialis des Großhirns. Aus den Arteriae cerebri anteriores entspringen auch zentrale Äste, u.a. die **Heubner-Arterie** zum Caput des Ncl. caudatus. (Somit wird versorgt auf der motorischen Zentralwindung der Beinteil des Homunculus, welcher somit bei Insult betroffen ist. Ebenfalls beim Insult kommt es durch die Störung im frontalen Cortex auch zu Antriebs- und Orientierungsstörungen)

#### Hinteres Versorgungsgebiet

Die **Aa. vertebrales** schließen sich zusammen zur A. basilaris, am Übergang von Medulla oblongata zur Brücke. Vorher geben sie noch ab:

- Die Vertebraläste für die **A. spinalis anterior**
- und die beiden **PICA** (Anterior inferior posterior cerebelli) (für die lateralen und dorsalen Kleinhirnhemisphären und die Kleinhirnkerne, sie ist das wichtigste Gefäß für die Medulla oblongata und versorgt auch die Hirnnervenkerne IX, X, XI und die Olive)
- Einige Äste zu **Versorgung des Hirnstamms von ventral**
- Wallenberg Arterie zur **Versorgung des dorsolateralen Hirnstamms**

Von der **Basilaris** gehen ab

- **Aa cerebelli inferiores anteriores** (ventrale Teile des Kleinhirns und Kleinhirnmarklager und Kleinhirnkerne)
- **A. labyrinthi**
- Äste zum **Hirnstamm (Aa. pontis)**
- **Aa. Cerebellares superiores** (dorsorostrale Anteile des Kleinhirns, oberen Kleinhirnstiele, ventrale Anteile Mittelhirn und Brücke)
- Schließlich teilt sich die Basilaris in die beiden **Aa. cerebri posteriores**. Hier entspringen u.a. die **Aa. choroideae posteriores** und die **Aa. communicantes posteriores**.

Die A. cerebri posterior verläuft als Großhirngefäß über dem Tentorium, hier erfolgt die Aufteilung in die kortikalen Äste die Teile des Temporal- und Okzipitallappens versorgen (v.a. Sehrinde). Aus der Communicans posterior und dem proximalen Anteil der Cerebri

Circulus arteriosus cerebri [Willisii] mit weiteren Abgängen

Arteries system of the head

A. carotis int.

A. cerebri ant.

A. cerebri media

A. chorioidea ant.

A. cerebri post.

A. superior cerebelli

Rr. pontis

A. labyrinthi

A. inf. ant. cerebelli

A. inf. post. cerebelli

A. vertebralis

A. spinalis post.

A. spinalis ant.

A. basilaris

stärkster Ast; gibt Aa. durch die Substantia perforata anterior ab und teilt sich danach im Sulcus lateralis in Endäste

gibt Aa. durch Substantia perforata posterior ins Gehirn ab; gibt A. chorioidea posterior ab



# Hirnnervenausfälle

## Die Hirnnerven sind:

- N. I: Nervus ophthalmicus
- N. II: Nervus opticus
- N. III: Nervus oculomotorius
- N. IV: Nervus trochlearis
- N. V: Nervus trigeminus
- N. VI: Nervus abducens
- N. VII: Nervus facialis
- N. VIII: Nervus stato-acusticus/ vestibulo-cochlearis
- N. IX: N. glossopharyngeus
- N. X: N. vagus
- N. XI: N. accessorius
- N. XII: N. hypoglossus

## Allgemein für alle Hirnnerven gilt:

Die Information erhalten sie vom Kortex über den Tractus corticonuclearis (analog zum Tractus corticospinalis) der in der Capsula interna verläuft. (Die Hirnnervenkerne sind analog zu Vordenhornzellen im RM, daher gibt es bei Läsionen motorischer Hirnnervenkerne auch Faszikulationen)

- **Zentrale Paresen** haben als Ursache Läsionen der kortikalen Felder oder des Tractus corticonuclearis.

- **Periphere Paresen** haben als Ursache Läsionen im Kerngebiet oder im Verlauf der peripheren Nerven.

Die meisten Hirnnerven sind auf dem Kortex bilateral repräsentiert. Daher kommt es bei den meisten zentralen Paresen zu keinen nennenswerten Ausfällen, hingegen bei den peripheren **immer** zu Ausfällen. Die Kerne liegen meist auf der gleichen Seite wie der Nerv (also homolaterale Läsion) außer beim N. trochlearis, dieser kreuzt als einziger Hirnnerv zur Gänze.

**Bedenke die Ausnahmen:** der Nervus opthalmicus und der Nervus opticus sind keine peripheren Nerven per se sondern vorgelagerte Hirnareale (sie haben dementsprechend auch keine Kerngebiete wie die anderen Hirnnerven, sondern projizieren direkt auf die Rinde, evtl. mit Zwischenstationen im Thalamus).

Die anderen Hirnnerven (ab III) haben ihre Kerne im Hirnstamm (von rostral nach kaudal: Mesencephalon, Pons, Medulla oblongata). Der III liegt noch im Mesencephalon, also sehr weit kranial und mit aufsteigender Zahl liegen die Kerne dann weiter kaudal. Der VI. und VII. Nerv liegen im kaudalen Bereich der Brücke, der N. VIII bereits im Bereich zwischen Brücke und Medulla. Die kaudalsten Kerne sind IX, X und XII, die alle langgezogen nebeneinander schon in den Medulla oblongata liegen und daher auch öfter gemeinsam affektiert sind (genannt Bulbärparalyse). (Der XI ist deshalb nicht mit dabei, weil seine Fasern aus dem Rückenmark stammen. Und zwar aus C1-C5. Er zählt trotzdem als Hirnnerv, weil die Fasern durch das Foramen magnum ins Hirn ziehen und dann über das Foramen jugulare wieder hinaus.)

**Ursachen** für Hirnnervenausfälle sind fast immer die gleichen, die in Frage kommen, (Besonderheiten bei den einzelnen Nerven kommen aber auch vor):

- Einseitige supranukleäre Läsionen
  - Trauma
  - Tumor
  - ischämisch bedingt
  - Hämatome
  - Enzephalitiden
  - Herde im Rahmen einer MS
- Beidseitige Supranukleäre Läsionen
  - Status lacunaris
  - Amyotrophe Lateralsklerose
- Läsionen im Bereich des Kerngebiets
  - Wie bei den supranukleären Läsionen
  - Syringobulbi, Syringomyelie
- Läsionen im Bereich des peripheren Nervs
  - Zoster
  - Tumore
  - Trauma
  - Iatrogene Läsionen...

**Diagnostische Maßnahmen:**

- CT, MRT
- Verdacht auf ischämisches Ereignis: EKG
- Verdacht auf Entzündliche Ursache: Lumbalpunktion, Liquordiagnostik
- HNO-ärztliches/Augenärztliches Gutachten...

## N. olfactorius (N. I)

Das Riechepithel liegt an der oberen Muschel der Nasenhöhle. Als Fila olfactoria ziehen die Fasern durch die Lamina cribrosa zum Bulbus olfactorius an der frontalen Hirnbasis. Die Informationen laufen dann über Tractus olfactorius zur primären olfaktorischen Rinde (temporobasal).

**Klinische Prüfung:**

Man prüft isoliert für jedes Nasenloch (Patient soll sich das Nasenloch selber zuhalten, Augen zumachen). Man hält sog. aromatische Geruchsstoffe (Lavendel, Pfefferminz, Zimt, Vanille, Kaffee) direkt vor das Nasenloch, der Patient soll den Stoff benennen. Auch von Gesunden werden aber nicht alle erkannt. Falls der Patient angibt nichts riechen zu können, bzw. keinen Geruch erkennt, kann man ihm einen Trigeminus- Reizstoff anbieten (Ammoniak, Salmiak). Wird auch hier keine Wahrnehmung angegeben, kann der Patient akute Affektionen der Nasenschleimhaut haben oder unter einer psychogenen Störung leiden.

**Symptomatik bei Läsionen:**

- Hyposmie, Anosmie  
Herabgesetztes oder erloschenes Geruchsempfinden. Diese gehen stets mit einer ausgeprägten Geschmacksstörung einher. Besonders bei einseitiger Störung wird dies vom Patienten jedoch meist nicht bemerkt.

- Parosmie, Kakosmie

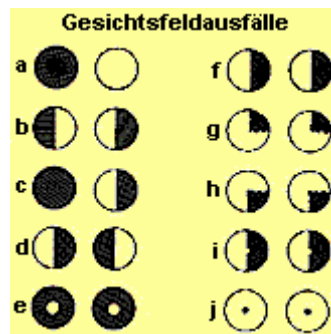
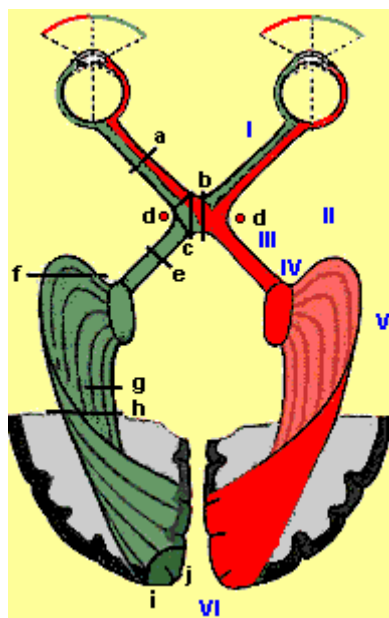
Ein Verändertes Geruchsempfinden oder übelriechende Geruchswahrnehmungen obwohl kein entsprechendes Substrat vorliegt. Kakosmien kommen vor bei Läsionen im Bereich des Corpus amygdaloideum oder des Uncus hippocampi. Im Rahmen eines epileptischen Anfalls spricht man von einer Uncinatuskrise.

### Ursachen für Läsionen:

Abriss der Fila olfactoria bei frontobasalen Frakturen, Medikamente (Antibiotika, Zytostatika...), Entzündungen im Nasenrachenraum, Tumore, Diabetes mellitus...

## N. opticus (N. II)

Die **Retina** nimmt die Informationen des temporalen Gesichtsfeldes auf die nasale Hälfte auf und die nasalen Gesichtsfeldinformationen fallen auf die temporal gelegene Retina. Die Informationen gibt sie im **Nervus opticus** zentralwärts weiter. Die beiden Nervi optici treffen sich im **Chiasma opticum** (auf der Sella turcica). Die nasalen Fasern (temporales Gesichtsfeld) von beiden Seiten kreuzen hier, die temporalen (nasales Gesichtsfeld) bleiben auf der homolateralen Seite. Das bedeutet, daß nach dem Chiasma die Informationen der Gesichtsfeldhälften einer Seite (z.B. rechts) auf der anderen Seite (links) verlaufen. Nach dem Chiasma verlaufen die Fasern als **Tractus opticus** zum **Corpus geniculatum laterale** des Thalamus. Hier erfolgt eine Umschaltung und die Information wird über die Sehstrahlung (**Radiatio optica**) zum okzipital gelegenen **visuellen Kortex (Area 17)** weitergeleitet. Der Nervus opticus stellt den **afferenten Teil der Pupillenreaktion**. (Efferenz läuft über den N. oculomotorius)



- a) Amaurose links bei Läsion des linken N. opticus
- b) bitemporale Hemianopsie bei Läsionen des Chiasmas
- c) linksseitige Anopsie bei rechtsseitiger temporaler Hemianopsie.
- f) homonyme Hemianopsie nach rechts bei Läsionen des linken Tractus opticus
- g) homonyme Quadrantenanopsie bei Läsionen im Bereich

der Sehstrahlung

h) ebenfalls

i) Homonyme Hemianopsie nach rechts mit Aussparung des zentralen (makulären sehens)

j) Ausfall des makulären Bündels

## Klinische Prüfung:

- **Augenhintergrund:** v.a. Beurteilung der Papille (Stauungspapille, entzündliche Erkrankungen...)
- **Visus:** grob orientierend für beide Augen getrennt. Text lesen oder Fingerzahl angeben.
- **Gesichtsfeld:**
  - grob orientierend mit **Fingerperimetrie** (Patient soll ein Auge mit eigener Hand abdecken um das andere Auge separat zu prüfen. Der Patient soll die Nase des Untersuchers fixieren. Untersucher bringt seine Hand außerhalb des Gesichtsfeldes des Patienten, z.B. hinter Ohr, dann wird die Hand mit bewegten Fingern hervorgeholt und an die Gesichtsfeldgrenzen gebracht. Sobald der Patient die Finger wahrnimmt soll es dies sagen. Alle vier Quadranten sollen separat geprüft werden.
  - genau mit **Computerperimetrie**

## Symptomatik bei Läsion:

### Begriffs- Definitionen:

- **Hemianopsie:** Das halbe Gesichtsfeld ist defekt
- **Quadrantenanopsie:** Ein Gesichtsfeldviertel ist defekt
- **Homonyme hemianopsie:** sind bei einer binokulären Gesichtsfeldstörung die korrespondierenden Gesichtsfeldausschnitte beider Augen betroffen (also auf beiden Seiten z.B. die rechte Gesichtshälfte) spricht man von einem homonymen Ausfall. Z.B.: Läsionen des rechten Tractus opticus, rechten Corpus geniculatum laterale oder der Sehbahn oder Sehrinde, haben eine homonyme Hemianopsie nach links zur Folge.
- **Heteronyme Hemianopsie:** Bei einer Läsion im Chiasma. Sind die kreuzenden Fasern betroffen kommt es zu einem Ausfall der nasalen Retinahälften (temporales Gesichtsfeld). Es resultiert eine bitemporale heteronyme Hemianopsie. Sind nur Teile der Kreuzung betroffen kommt es nur zu Quadrantenanopsien. Wird auf die unteren Fasern gedrückt (z.B. Hypophysenadenom) resultiert eine heteronyme obere Quadrantenanopsie. Drückt der Tumor auf die oberen Fasern [z.B. Kraniopharyngeom] resultiert eine untere bitemporale Quadrantenanopsie.  
Komprimiert ein Tumor das Chiasma von der Seite so werden auf der Tumorseite zusätzlich zu den kreuzenden Fasern auch die ungekreuzten geschädigt. Damit ist an einem Auge das gesamte Gesichtsfeld betroffen, am anderen nur die temporale Hemianopsie (Bild c).
- **Skotom:** ein kleiner Fleckförmiger Ausschnitt des Gesichtsfeldes ist defekt. Beim sog. Zentralskotom sind die Macula lutea oder die jeweiligen Faserbündel betroffen. Diese Läsion geht mit einer Beeinträchtigung des zentralen Sehens einher und damit mit einer Visusreduktion
- **Temporaler Halbmond:** erhaltener Gesichtsfeldrest im äußeren temporalen Gesichtsfeld. Z.B. bei kontralateralen okzipitalen Läsionen.

### Konkrete Krankheitsbilder

- **Läsionen an einem N. opticus:** Eine komplette Unterbrechung des N. II vor dem Chiasma führt zur einseitigen Amaurose (Erblindung). Ist diese nur passager für Sekunden oder Minuten: Amaurosis fugax. Da der N. opticus die Afferenz für den Pupillenreflex darstellt kann bei Beleuchtung des erblindeten Auges weder an diesem Auge selbst noch am anderen Auge eine Pupillenreaktion ausgelöst werden. Wird das andere Auge beleuchtet, kommt es sehr wohl zu einer Reaktion an beiden Augen da die Efferenz nicht gestört ist. Die Konvergenzreaktion an der betroffenen Pupille ist auch nicht beeinträchtigt.

- **Läsionen am Chiasma:** Der Ausfall bei einer Läsion des Chiasmas ist Abhängig von der genauen Lokalisation.
  - Sind alle kreuzenden Fasern betroffen: heteronyme bitemporale Hemianopsie
  - Prozesse im Chiasma oben führen zu: heteronyme bitemporale untere Quadrantenanopsie
  - Prozesse im Chiasma unten führen zu: heteronyme bitemporale obere Quadrantenanopsie
  - Prozesse die nicht die kreuzenden sondern die weiter außen laufenden Fasern betreffen könnten zu einer heteronyme binasalen Hemianopsie führen.
- **Läsionen hinter dem Chiasma (Tractus, Sehstrahlung, primärer visueller Kortex):**  
Folge ist eine homonyme Hemi/Quadrantenanopsie je nachdem wie groß der Prozess ist.
- **Läsionen des primären visuellen Kortex:**  
Bei ausgedehnten Läsionen auf beiden Seiten des Kortex okzipital kommt es zur kortikalen Blindheit: trotz intakter Rezeptoren nimmt der Patient keine Seh wahrnehmung wahr. Pupillenreflexe sind normal auslösbar.

#### Ursachen von Läsionen:

- Stauungspapille durch intrakraniellen Druckanstieg
- Papillitis im Rahmen einer MS
- Retrobulbärneuritis im Rahmen einer MS
- Sontiges: Tumore, Vaskulär ischämisch bedingt....

### N. oculomotorius (N. III)

Der III Hirnnerv hat einen motorischen Teil, einen parasympathischen Anteil, nimmt Teil an der Pupillenreaktion und an der Konvergenzreaktion.

- Das Kerngebiet liegt im Mesencephalon. Die Fasern verlaufen zu den homolateral gelegenen **Augenmuskeln** aber auch zum kontralateral gelegenen M. rectus. Die versorgten Muskeln sind:
  - **M. rectus superior**
  - **M. levator palpebrae superior**
  - **M. rectus medialis**
  - **M. rectus inferior**
  - **M. obliquus inferior.**
 Der M. levator palpebrae hebt das Oberlid und hat nur einen einzigen unpaaren Kern.
- Die parasympathischen Fasern stammen aus dem **Edinger-Westphal-Kern** im Mesencephalon und werden im **Ggl. ciliare** umgeschaltet. Sie ziehen zum **M. sphinkter pupillae (Pupillenverengung)** und zum **M. ciliaris** (Kontraktion des Muskels → Entspannung der Zonula Fasern → Spannung der Linse nimmt ab → Brechkraft nimmt zu → **Nah- Akkomodation**)
- Der N III ist **efferenter Schenkel der Pupillenreaktion** (Afferenz ist N. II)

#### Symptomatik bei Läsionen:

Man unterscheidet nach betroffenem Anteil eine Ophthalmoplegia interna/ innere Okulomotoriuslähmung (Läsion der parasympathischen Fasern) und eine Ophthalmoplegia externa (Läsion der motorischen Fasern). Natürlich gibt es auch gemischte Formen.



- **Ophthalmoplegia interna** (= Läsion der parasympathischen Fasern)

- **Mydriasis**

Homolaterale Erweiterung der Pupille (Anisokorie). Unterbrechung des efferenten Schenkels, daher ist die betroffene Pupille Lichtstarr (sowohl direkte als auch indirekte Lichtreaktion). Das andere Auge reagiert direkt und indirekt normal. Auf betroffener Seite auch bei Konvergenzreaktion keine Miosis. Bei Applikation von Miotika prompt Reaktion.

- **Akkommodationslähmung**

Unfähigkeit zur Nahakkommodation z.B. Lesen unmöglich

- **Ophthalmoplegia externa** (= Läsion der motorischen Fasern)

- **Ptose**

Durch Parese des M. levator palpebrae superioris. Vollständige Ptose bei welcher der Patient das betroffene Auge nicht mehr willkürlich öffnen kann (im Gegensatz zum Horner Syndrom, wo Ptose immer unvollständig ist). Bei nukleärer Läsion beidseitige Ptose.

- **Fehlstellung des Bulbus, Doppelbilder**

Durch Überwiegen des M. rectus lateralis und des Obliquus superior steht der Bulbus nach außen unten. (paralytischer Strabismus). Es kommt zu Doppelbildern die bei Blickwendung nach medial oben am stärksten ausgeprägt sind.

### **Ursachen:**

Erhöhter intrakranieller Druck: Die parasympathischen Fasern sind empfindlicher als die motorischen. Bei Hirndruck entwickelt sich daher zunächst eine einseitige (meist homolaterale) lichtstarre Mydriasis mit Akkommodationsstörung (Clivus-Kanten Syndrom). Weiter Ursachen sind die Üblichen: Trauma, Entzündung, Tumor, Ischämie...

## **N. trochlearis (N. IV)**

**Rein motorischer** Nerv, dessen Kerngebiet ebenfalls im Mesencephalon, kaudal vom III liegt. Die Fasern kreuzen innerhalb im Gehirn vollständig (**einzigster Hirnnerv, dessen Fasern zur Gänze kreuzen!!!!**)

Versorgt den **M. obliquus superior**, der den Bulbus senkt, insbesondere in Adduktionsstellung.

Bei Läsionen im Kerngebiet kommt es zu kontralateralen Ausfällen, bei Läsionen weiter peripher sind die Ausfälle homolateral.

### **Symptomatik bei Läsion:**

- **Fehlstellung des Bulbus, Doppelbilder:**

Beim Blick geradeaus steht der betroffene Bulbus höher als der andere. Es kommt zu schräg übereinander stehenden Doppelbildern, die maximal ausweichen bei Blickwendung nach unten. Im Alltag sind die Patienten z.B. beim Stiegen hinuntersteigen beeinträchtigt.

- **Es kommt zu einer kompensatorischen Kopfhaltung:** zur gesunden Seite gedreht und etwas gesenkt (**okulärer Schiefhals**). Dreht man den Kopf zur kranken Seite weichen die Bulbi am stärksten von ihrer Parallelität ab (**Bielschowski-Zeichen**)

## N. trigeminus (N. V)

Der N. V hat einen motorischen und sensiblen Anteil. Hat als Muskeleigenreflex (einziger im Gesichtsbereich!) den Masseterreflex und als Fremdreflex den Cornealreflex. Der N. trigeminus hat 3 Äste:

- 1. Ast: **N. ophtalmicus** (Endast: N. supraorbitalis, durch das Foramen supraorbitale ins Gesicht)
- 2. Ast: **N. maxillaris** (Endast: N. infraorbitalis, durch das Foramen infraorbitale)
- 3. Ast: **N. mandibularis** (Endast: N. Mentalis, durch das Foramen mentale)
- Die **motorischen Fasern** verlaufen mit dem N. mandibularis und versorgen die Kaumuskulatur (M. masseter, N. temporalis, Mm. pterygoidei). Die motorischen Kerne erhalten ihre Informationen vom Tractus corticonuclearis, es besteht eine doppelseitige Versorgung.
- **Sensible Versorgung:** Versorgt die Haut des Gesichts (Ausnahme Kieferwinkel), Schleimhäute in Mund und Nase, Dura mater (supratentoriell). Die Afferenzen gehen über alle 3 Äste zum Ganglion Gasseri. Der 1. Ast versorgt Stirn und Augen, der 2. Ast die Wangenregion, Unterlid und Oberlippe, der 3. Ast den Unterkiefer mit Unterlippe. Die Fasern gelangen dann im Kleinhirnbrückenwinkel in den Hirnstamm und zu den sensiblen Kernen. Hier ist die Anordnung so, dass die periorale Region des Gesichts rostral, die am weitesten vom Mund entfernten Teil kaudal repräsentiert sind („zwiebelschalenartige Verteilung“). Die Fasern ziehen dann natürlich weiter über den Thalamus zum Gyrus postcentralis
- **Masseter- Reflex:** ist ein Eigenreflex. Die Afferenz und Efferenz gehen über den Ast 3. Das Reflexzentrum liegt im Ponsbereich
- **Corneal- Reflex:** Fremdreflex. Die Afferenz geht von Cornea über den 1 Ast des N. V, die Efferenz geht über den N. VII zur mimischen Muskulatur. Eine Berührung der Cornea hat einen Lidschluß zur Folge.

### Klinische Prüfung:

#### • Prüfung der Motorik:

- Der Untersucher legt seine Hände auf den M. temporalis und M. masseter und lässt den Patienten die Zähne zusammenbeißen (Die Anspannung und Muskelmasse kann man spüren)
- Funktionsprüfung der Mn. pterygoidei: Patient soll Mund halb öffnen, der Untersucher drückt gegen den Widerstand des Patienten seitlich gegen dessen Unterkiefer. Beim Gesunden lässt sich der Kiefer nicht zur Seite verschieben. Zur Untersuchung beider Seiten drückt der Untersucher von unten, der Patient soll den Mund gegen Widerstand öffnen.

#### • Prüfung der Sensibilität:

- Drei mögliche sensible Verteilungsmuster:
    - \* Zentrale Läsionen: kontralaterale halbseitige Sensibilitätsstörung
    - \* Läsion im Kerngebiet: Zwiebelschalenartige Verteilung
    - \* Läsionen peripherer Nerven: Störung im Bereich des peripheren Nerven (Stirn, Wangen, Unterkiefer)
- Untersuchung im Seitenvergleich, Vergleich zwischen „Zwiebelschalen“, Vergleich der peripheren Äste.

- **Masseter Reflex:** Patient soll Mund leicht öffnen, Untersucher legt Finger auf Unterkiefer. Untersucher schlägt mit Reflexhammer auf diesen Finger, Kiefer macht beim Gesunden eine Schließbewegung.

- **CornealReflex:** Patient soll geradeaus schauen, Untersucher nimmt eine Wattespitze und führt dies von der Seite an die Cornea heran. Bei Berührung kommt es reflektorisch zu Lidschluß.

### **Symptomatik bei Läsionen:**

- **Motorische Ausfälle:**
  - Bei einseitiger peripherer Läsion: Beim Öffnen weicht der Unterkiefer zur Seite der Läsion hin. Fehlende Innervation auch tastbar.
  - - beidseitige Parese: Kieferschluß nur abgeschwächt oder gar nicht durchführbar. Auch das Öffnen ist abgeschwächt.
- **Sensibilitätsstörungen:** In Abhängigkeit von Loka (siehe oben)
- **Masseter Reflex:**
  - Bei Läsion des peripheren motorischen Neurons: abgeschwächt oder nicht auslösbar
  - Bei Läsion des zentralen motorischen Neurons: gesteigert auslösbar bis klonisch
- **Corneal Reflex:** fehlender Cornealreflex kann durch den afferenten und efferenten Schenkel verursacht sein. Wichtig ist es zu fragen, ob der Patient die Berührung der Cornea gespürt hat (wenn ja, dann ist der N. V in Ordnung und der VII Ursächlich)

### **Läsionslokalisationen:**

#### **1) Supranukleäre Läsionen**

- Läsionen im Bereich der kontralateralen Hemisphäre: halbseitige Sensibilitätsstörung, meist alle Qualitäten betreffend
- Läsionen des Tractus corticonuklearis einseitig: wegen doppelseitiger Versorgung der Motorik keine nennenswerten motorischen Ausfälle.
- Beidseitige Läsion des Tractus corticonuclearis: gesteigerter bis klonischer Masseterreflex

#### **2) Läsionen im Kerngebiet**

Abhängig davon welche Teile betroffen sind. Motorik: schlaffe Parese der Kaumuskulatur. Sensibilität: „Zwiebelschalenartiges“ Verteilungsmuster.

#### **3) Läsionen der peripheren Nerven:**

- Läsion Ast 1: Homolaterale Sensibilitätsstörung in Stirnregion. Gestörter Cornealreflex
- Läsion Ast 2: Homolaterale Sensibilitätsstörung in Wangenbereich
- Läsion Ast 3: Homolaterale Sensibilitätsstörung am Unterkiefer, Parese der Kaumuskulatur, Gestörter Masseterreflex

## **N. abducens (N. VI)**

Ebenfalls rein motorischer Nerv. Das Kerngebiet liegt bereits in der Brücke umgeben von Fasern der Fazialisknies. Daher bewirken Läsionen im Kerngebiet des N. abduzens auch oft eine periphere Fazialisparese. Er versorgt den M. rectus lateralis, sorgt also für eine Abduktion des Auges. Einige Fasern gelangen auch zum kontralateral gelegen M. rectus medialis.

### **Symptomatik bei Läsion:**

#### **• Fehlstellung der Bulbi, Doppelbilder**

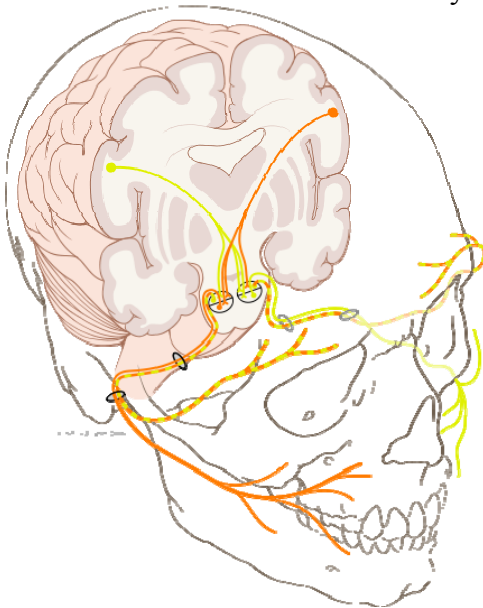
Beim Blick geradeaus befindet sich der betroffene Bulbus in leichter Adduktionsstellung, Der Patient sieht horizontal nebeneinander stehende Doppelbilder, die bei Blick zur betroffenen Seite am stärksten ausgeprägt sind.

- **Kompensatorische Kopfhaltung:** Der Patient dreht den Kopf zur Seite der Läsion, damit die Augen wieder parallel stehen.
- **Pontine Blickparese**  
Eine Läsion im Kerngebiet kann zusätzlich zu einer kontralateralen Adduktionsparese führen und daher zur horizontalen Blickparese zur Seite der Läsion.

## N. facialis (N VII)

Der N. VII führt motorische Fasern, sensible, sensorische und parasympathische Fasern und bildet den efferenten Schenkel des Cornealreflexes.

- **Motorische Versorgung:** Das Kerngebiet liegt im kaudalen Bereich der Brücke. Die Kerne erhalten die Informationen über den Tractus corticonuclearis z.T. doppelseitig (Stirnrunzeln und Lidschluß), z.T. aber auch nur von kontralateral (Mundwinkel). Der VII verläuft mit dem VIII gemeinsam in den Meatus acusticus internus und verläuft dann weiter im Canalis n. facialis. Er gibt dort den N. stapedius für den M. stapedius. Der VII versorgt die homolaterale mimische Muskulatur und das Platysma.



- **Sensible Versorgung:** Der VII versorgt homolateral ein kleines Hautareal an der hinteren Ohrmuschel, einen Teil des meatus acusticus externus und das Trommelfell.
- **Sensorische Versorgung:** Der VII übernimmt die Geschmacksempfindung der homolateralen vorderen 2/3 der Zunge. Doppelseitige kortikale Versorgung der Geschmacksempfindung
- **Parasympathische Versorgung:** Die parasympathischen Fasern entspringen aus dem Ncl. salivatorius. Ein Teil der Fasern zieht über das Ggl. pterygopalatinum zur Glandula lacrimalis, ein anderer über das Ggl. submandibulare zur Glandula sublingualis und Glandula submandibularis.
- **Cornealreflex:** Fremdreflex. Afferenz über den N. V, Efferenz über den VII zum M. orbicularis oculi (Lidschluß)

### Klinische Prüfung:

- **Motorik:** Inspektion: Gibt es Asymmetrien? Anschließend vordert man Patienten auf: Stirnrunzeln, Zupressen der Lider, Nase rümpfen, Wangen aufblasen, Zähne zeigen, Lippen spitzen, Pfeifen, Mundwinkel nach außen unten ziehen.
- **Cornealreflex**
- **Geschmacksprüfung:** dem Patienten werden Testlösungen angeboten: 20%ige Zuckerlösung, verdünnter Essig, 1%ige Chininlösung, 10%ige Kochsalzlösung. Der Patient soll die Zunge rausstrecken, er bekommt mit Watterstäbchen Testlösung auf die Zunge appliziert und er soll zuerst den Geschmack erkennen und dann erst die Zunge zurückziehen.  
Man sollte immer auf Seitenvergleich prüfen.
- **Prüfung der Tränensekretion:** Semiquantitativ mit Schirmer Test

### Symptomatik bei Läsionen:

Man unterscheidet die zentrale von der peripheren Fazialisparese:

- **Zentrale Fazialisparese** (= supranukleäre Läsion):  
Folge einer kontralateralen kortikalen Läsion oder Läsion des Tractus corticonuclearis. Da die Fasern für Stirnrunzeln und Lidschluß doppelt versorgt sind, kommt es nur im Bereich des Mundastes zu einem Ausfall (hängender Mundwinkel)
- **Periphere Fazialisparese:** (=Läsionen im Kerngebiet oder im Verlauf des peripheren Nerven) Es kommt zu charakteristischen homolateralen motorischen Ausfällen:
  - Die Stirnfalten sind verstrichen
  - Lidschluß ist beeinträchtigt (Lagophthalmus= Unfähigkeit die Lider zu schließen), Bell'sches Phänomen (Beim Versuch Augen zu schließen sieht man auf der betroffenen Seite ein Bulbusbewegung nach oben), Gefahr der Austrocknung der Hornhaut (Keratitis e lagophthalmo)
  - Nasolabialfalte ist verstrichen
  - Mundwinkel steht tiefer und periorale Muskulatur ist beeinträchtigt.
  - Evtl. durch Parese des M. stapedius kommt es zu einer Hyperakusis (gesteigerte Hörempfindung)
  - Cornealreflex ist abgeschwächt oder nicht auslösbar
  - Geschmacksstörungen (Hypogeusie, Ageusie), meist vom Patienten nicht wahrgenommen, da die Geschmacksfasern von N. IX und X unbeeinträchtigt sind.
  - Tränensekretionsstörung (pathologischer Schirmer- Test)
- **Idiopathische periphere N. facialis parese:**  
Pathophysiologisch liegt eine ödematöse Schwellung des Nerven im Bereich des recht engen Canalis N. facialis zugrunde. Es kommt zum Leitungsblock. Ätiologisch werden Virusinfektionen diskutiert. Die Parese manifestiert sich innerhalb von Stunden bis max 2 Tagen. Bei manchen Patienten finden sich Prodromalsymptome wie Spannungsgefühl und Schmerzen. Dann kommt es zur vollen Ausbildung der peripheren Fazialisparese. Bei 80% ist der Verlauf gutartig und die Symptome bilden sich innerhalb von wenigen Wochen wieder zurück. Bei 20% bestehen jedoch Defektheilungen mit Gesichtsasymmetrien, Kontrakturen, evtl. Massenbewegungen. In 10% kommt es zu Rezidiven. Wichtigste Therapeutische Maßnahme in der Akutphase ist die Versorgung des Auges mit Uhrglasverband, Tropfen oder Salben.
- **Hemifazialer Spasmus:**  
Es gibt verschiedene Ursachen. Bei einem Teil der Patienten ist im Kleinhirnbrückenwinkel eine **abnorme Gefäßschlinge** vorhanden, über deren **Pulsation** der **periphere N VII permanent irritiert** wird. Das Leiden manifestiert sich meist in der zweiten Lebenshälfte. Oft sind, vor allem später, **alle mimischen Muskeln einer**

**Gesichtshälfte betroffen.** Es kommt zu spontanen unwillkürlichen Bewegungen, die synchron tonisch, evtl. auch klonischen Zuckungen entsprechen. Die **Verkrampfung hält meist wenige Sekunden an**, dann entspannt sich die Muskulatur wieder. Allerdings können **am Tag hunderte derartiger Attacken** ablaufen. Hier ist eine Spontanremission nicht zu erwarten. Je nach Ursache muß evtl. operativ behandelt werden. Man kann auch Botulinum- Toxin injizieren.

N. stato-acusticus (N. VIII) = N. vestibulo-cochlearis

- **N. acusticus:**

Das Sinnesepithel liegt im **Corti-Organ der Cochlea** im Innenohr. Die Informationen werden an den **N. acusticus** weitergegeben. Er verläuft zusammen mit dem N. vestibularis und dem N. facialis im Meatus acusticus internus **zum Kleinhirnbrückenwinkel**. Die Kerne liegen am Übergang zwischen Brücke und Medulla oblongata. Die Fasern des zweiten Neurons kreuzen teilweise und verlaufen zum **Corpus geniculatum mediale**. Das zentrale Neuron geht dann weiter über die **Radiatio acustica** zu den primären und sekundären kortikalen Feldern der Hörbahn in den Gyri temporales transversi (**Heschl'sche Querwindung, Area 41**)

- **N. vestibularis**

Das Sinnesepithel liegt in den **drei Bogengängen** (Winkelbeschleunigung) und im **Sacculus und Utriculus** (Linearbeschleunigung) im Innenohr. Das Kerngebiet des N. vestibularis liegt am **Boden des 4. Ventrikels**. Von dort wird die **Info an verschiedene Zentren** weitergegeben: Kerne der Gegenseite, Augenmuskelkerne, Formatio reticularis, Thalamus, Kleinhirn, Vorderhornzellen des RM.

### **Klinische Prüfung:**

#### **N. acusticus:**

- **Gehörprüfung:**

Grob orientiert wird getestet ob der Patient Umgangssprache und Flüstersprache versteht. Dabei soll der Patient das andere Ohr mit seinem Finger im Gehörgang „betäuben“. Quantitative Erfassung gelingt nur mit der Audiometrie, bzw. den akustische evozierten Potentialen

- **Weber Versuch** (Überprüfung der Knochenleitung):

Stimmgabel wird angeschlagen und auf den Scheitel aufgesetzt. Der Gesunde hört den Ton in der Mitte des Kopfes. Bei Schalleitungsstörungen ist der Weber zur klinisch betroffenen Seite lateralisiert. Bei Schallempfindungsstörung ist der Weber zu klinisch Gesunden Seite lateralisiert. Ist der Weber pathologisch wird man den Rinne Versuch anschließen:

- **Rinne Versuch** (Vergleich zwischen Luft- und Knochenleitung):

Stimmgabel wird angeschlagen und auf ein Mastoid aufgesetzt. Wenn der Patient keinen Ton mehr wahrnimmt hält man die noch vibrierende Stimmgabel vor das gleichseitige Ohr, wo der Gesunde über die Luftleitung noch einen Ton wahrnimmt. Der Rinne ist positiv. Bei Schalleitungsstörungen hört der Patient vor dem Ohr nichts (Rinne negativ). Bei Schallempfindungsstörung bleibt der Rinne positiv (natürlich hört er die Knochenleitung schlechter und wird schneller angeben nichts mehr zu hören, jedoch hört er die dann noch stark vibrierende Gabel vor dem Ohr)

#### **N. vestibularis:**

- **Steh und Gehversuche:** Romberg Versuch, Unterberger Tretversuch, Strichgang, Blindgang
- **Barany Zeigerversuch:** Der Untersucher hält einen Finger vor den Patienten in beliebiger Höhe, der soll sich die Position merken. Der Patient soll nun beide Arme vorstrecken und die Augen schließen. Dann soll er einen Zeigefinger nach unten führen und den Zeigefinger des Untersuchers berühren versuchen.
- **Nystagmus Prüfung:** Zunächst Inspektion der Augen: Gibt es Spontan-nystagmus. Dann Frenzelbrille aufsetzen (20 Dioptrien, verhindert das Fokussieren und damit das Unterdrücken eines latenten Nystagmus) Zuletzt Lagerungsprobe und kalorische Prüfung.

## Symptomatik bei Läsionen:

### Läsionen des N. acusticus

- Zentrale Läsionen der Hörbahn haben wegen der bilateralen Repräsentation kaum klinisch relevante Ausfälle als Folge
- Läsionen des peripheren N. acusticus. Es kann zur Hypakusis oder auch Anakusis (=Ertaubung, Surditas) kommen. Evtl. auch zu Ohrgeräuschen (Tinnitus).
- Schalleitungsstörungen: Erkrankungen im Bereich Mittelohr oder Äußerer Gehörgang
- Schallempfundungsstörungen: Erkrankungen des Innenohrs
- Akuter Hörsturz, es kommt klinisch innerhalb weniger Stunden zu einer meist einseitigen beträchtlichen Hörverminderung (Innenohr-Schwerhörigkeit). Ursache ist nicht geklärt, vermutet werden Durchblutungsstörungen oder virale Infekte, die Spontanprognose ist gut.
- Pulsierender Tinnitus: In manchen Fällen sogar mit dem Stetoskop hörbar. Ursächlich in erster Linie Gefäßmalformationen wie Carotis- Sinus cavernosus- Fistel, aber auch bei erhöhtem Hirndruck u.a.

### Läsionen des N. vestibularis

Führen zu Schwindel.

- Periphere N. vestibularis Läsionen: (Erkrankungen des Labyrinths, des peripheren Nerven oder im Bereich der Kerne) Starker Schwindel (meist systemischer Drehschwindel), ausgeprägte vegetative Begleitsymptome (Übelkeit, Erbrechen, Schweißausbrüche, Kollapsneigung). Die Dauer des Schwindels hängt von der Ursache ab (M. Menière, benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel, akuter Vestibularisausfall). Nystagmus ist in Akutphase meist horizontal und zur Gegenseite oft mit rotatorischer Komponente. Kalorisch ist der homolaterale Vestibularapparat vermindert oder gar nicht erregbar. Der Nystagmus wird meist innerhalb weniger Wochen zentral kompensiert.
- Zentrale N. vestibularis Läsionen: (Hirnstamm und Fasern zu den Kernen). Schwindel ist viel geringer ausgeprägt, und wenn dann meist diffus. Auch die vegetativen Begleitsymptome sind viel schwächer. Auch der Nystagmus ist nicht ganz so definiert wie bei der peripheren Läsion: horizontaler Spontannystagmus, bzw. Blickrichtungsnystagmus mit rotatorischer Komponente. Auch vertikaler Nystagmus möglich. Oft richtungswechselnder Lage-nystagmus.
- Steh- und Gehversuche: Bei peripheren Läsionen kommt es zu Zug- und Falltendenz, Abweichen zur Seite der Läsion.
- Barany Zeige Versuch: Bei peripheren Läsionen Vorbeizeigen zur Seite der Läsion
- Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (Durch Cupulolithiasis, Partikel fallen in die Endolymphe des hinteren Bogengangs und verursachen bei Lageänderung eine Stimulation der Cupula)

- Akuter Vestibularisausfall (Funktionsstörung eines peripheren N. vestibularis oder eines Labyrinths, meist idiopathisch, führt zu akutem heftigem Schwindel und Falltendenz. Meist erfolgt innerhalb 6 Wochen eine Remission.)
- Morbus Menière (Endolymphatischer Hydrops führt zu sogenannten Menière Anfällen mit Schwindel und Schwerhörigkeit)

## Kaudale Hirnnerven IX, X, XI, XII

Eine Schädigung dieser Hirnnerven kommt häufig kombiniert vor. Im Vordergrund stehen hier nukleäre und supranukleäre Läsionen. Eine periphere Läsion z. B. des IX., X., und XI. Hirnnerven bei Durchtritt durch das Foramen jugulare ist vergleichsweise selten. Klinisch imponieren neben der spezifischen Schädigung der einzelnen Hirnnerven v. a. Dysarthrie und Dysphagie. Häufig sind diese so genannten **Bulbärparalysen** oder **Pseudobulbärparalysen** (bei supranukleärer Schädigung) Zeichen einer Systemerkrankung wie der amyotrophischen Lateralsklerose. Diese zwei sind **nicht zu verwechseln mit dem Bulbärhirnsyndrom**, welches ein Ausdruck einer lebensgefährlichen Schädigung des Gehirns ist.

### N. glossopharyngeus (N. IX)

Der N. glossopharyngeus hat motorische, sensible, sensorische und parasympathische Fasern und ist mitverantwortlich für den Würgereflex.

- **Motorische Versorgung:** Die Fasern stammen aus dem **Ncl. Ambiguus** (hier entspringen auch die Fasern für N. X und XI). Die Kerne sind über den Tractus corticonuclearis doppelseitig versorgt. Sie innervieren die **Muskulatur des weichen Gaumens, des Gaumensegels, des Pharynx und des Larynx**.
- **Sensible Versorgung:** sensibel versorgt er den weichen Gaumen, die Tonsillenregion, Pharynx, Tube und Mittelohr.
- **Sensorische Versorgung:** Er innerviert die **Geschmacksknospen des hinteren Drittels der Zunge**. Die Geschmacksfasern ziehen dann zum Ncl. solitarius.
- **Parasympathische Versorgung:** die Fasern aus dem N. salivatorius ziehe über das Ggl. oticum zur Glandula parotis, die sie innervieren.
- **Würge Reflex:** Fremdeflex. Die Berührung der Rachenhinterwand wird über den afferenten Schenkel (N. IX und N. X) nach zentral geleitet. Die Efferenz geht ebenfalls über IX und X und innerviert die Schlundmuskulatur. Die Umschaltung erfolgt über die Medulla. Es kommt zu einem Heben des Gaumensegels und einer Kontraktion der Rachenhinterwand.

### Klinische Prüfung:

- **Motorische Funktion:** Der Patient soll den Mund weit öffnen. Man achtet darauf ob die Gaumensegel symmetrisch sind und ob die Uvula median liegt. Der Patient soll nun Phonieren („Ah“- sagen). Das Gaumensegel sollte sich symmetrisch heben und die Uvula sollte median bleiben (Achtung: Es kann insbesondere nach Tonsillektomie auch bei Gesunden zu Asymmetrien kommen).
- **Sensible Funktion:** mit Wattetupfer und vergleichend



- Würge Reflex: Mit Spatel Rachenhinterwand berühren.
- Geschmacksempfindung (siehe N. VII)

### Symptomatik bei Läsionen:

- **Zentrale N. glossopharyngeus Parese.** Einseitige Läsionen führen zu keinen nennenswerten Ausfällen. Beidseitige Läsionen verursachen das Bild einer Pseudobulbärparalyse
- **Periphere N. hypoglossus Parese:** Bei einseitiger Parese sieht das homolaterale Gaumensegel tiefer als das andere, die Uvula ist etwas zur gesunden Seite hin verkippt. Bei Phonation hebt sich nur die Gesunde Seite. Gleichzeitig kommt es zum „Kulissenphänomen“: Die Schlundmuskulatur der klinisch nicht betroffenen Seite schiebt sich gegen die Gesunde Seite hin. Der Schluckakt kann behindert sein (Dysphagie), es kann auch zu „bulbären“ Sprachstörungen (Dysarthrie, Dysphonie) kommen die verwaschen und nasal klingt, schlecht artikuliert ist.  
Es wird wahrscheinlich auch zu sensiblen und sensorischen Ausfällen kommen, die dem Patienten im Alltag meist jedoch nicht auffallen werden. Der Würge Reflex kann abgeschwächt oder nicht auslösbar sein.

## N. vagus (N. X)

Der 10. Hirnnerv hat wie der Glossopharyngeus motorische, sensible, sensorische und parasympathische Fasern und ist ebenfalls beim Würge-Reflex mitverantwortlich.

- **Motorische Versorgung:** Wie auch der N. glossopharyngeus erhält der Vagus seine motorischen Fasern aus dem Ncl. ambiguus. Die Informationen erreichen den Ncl über den Tractus corticonuclearis doppelseitig. Er versorgt die Muskeln des weichen Gaumens, des Gaumensegels, des Pharynx und Larynx (über N. laryngeus superior und N. laryngeus recurrens)
- **Sensible Versorgung:** Sensibel versorgt der Vagus den Zungengrund, Ösophagus, Larynx, Trachea, Teile des äußeren Gehörgangs und der Ohrmuschel sowie die Dura mater der hinteren Schädelgrube (der Rest der Dura ist vom N. V versorgt)
- **Sensorische Versorgung:** Geschmacksempfindung des Zungengrundes, Die Fasern ziehen zu Ncl solitarius
- **Parasympathische Versorgung:** Fasern kommen aus dem Ncl dorsalis nervi vagi. Er versorgt die Thoraxorgane und Organe im Abdomen.
- **Würge Reflex:** Der N. vagus ist für den Würgereflex mitverantwortlich.

### Klinische Prüfung:

- **Motorische Funktionen:** Die Prüfung der Muskulatur ist z.T. nicht vom N IX abgrenzbar und geht mit diesem gemeinsam. Zur Funktionsprüfung der Stimmbandmuskulatur ist eine Laryngoskopie erforderlich
- **Sensible Funktionen:** Mit Wattertupfer Schleimhaut berühren
- **Sensorische Funktionen:** Geschmacksprüfung wie bei VII und IX
- **Würgereflex:** Mit Spatel Rachenhinterwand berühren

### Symptomatik bei Läsion:

**Zentrale N. vagus Parese:**

Einseitige Läsionen führen zu keinen nennenswerten Ausfällen. Beidseitige Läsion verursacht das Bild einer Pseudobulbärparalyse

**Periphere N. vagus Parese:**

Motorische Ausfälle stimmen mit denen vom IX überein. Es kann also zu Schluckstörungen und Sprachstörungen kommen. Zusätzlich können die Stimmbänder betroffen sein. Ist der N. laryngeus recurrens einseitig betroffen kommt es zu einer homolateralen Stimmbandparese mit Heiserkeit. Bei beidseitiger Läsion kommt es zu Aphonie und Stridor mit schwersten Atemstörungen.

Sensible Ausfälle und Geschmackstörungen werden meist vom Patienten selbst nicht wahrgenommen. Der Würgereflex kann abgeschwächt oder nicht auslösbar sein.

**Ursachen:** Häufig sind iatrogene Läsionen im Rahmen einer Schilddrüsenoperation

## N. accessorius (N. XI)

Der Nervus accessorius ist ein rein motorischer Nerv, dessen Fasern aus zwei Kerngebieten entspringen: einerseits (wie bei IX und X) aus dem Ncl ambiguus. Andererseits aus dem Seitenstrang (nicht Seitenhorn! Also nicht sympathisch!) des Halsmarks C1-C5/6. Diese „Radices spinales“ treten durch das Foramen occipitale magnum in den Schädel ein und vereinigen sich kurzzeitig mit den „Radices craniales“ (aus dem Ncl ambiguus). Diese gemeinsam bilden den XI-Stamm, der durch das Foramen jugulare zieht. Die parasympathischen Fasern der Radices cranialis gehen aber dann über zum N X und die motorischen Fasern ziehen zu den versorgenden Muskeln: homolateral zum M sternocleidomastoideus und M. trapezius.

**Klinische Prüfung:**

**M. sternocleidomastoideus:** Der Muskel sorgt für eine Neigung des Kopfes zur gleichen Seite und zur Drehung zur Gegenseite. Beidseitige Kontraktion bewirkt eine Anteklination der Halswirbelsäule. Zuerst erfolgt die Inspektion dieses Muskels (auch beim Kopf zur Seite wenden). Zur Prüfung legt der Untersucher seine Hand seitlich an den Kopf des Patienten und dieser soll den Kopf gegen den Widerstand des Untersuchers drehen.

**M. trapezius:** Hebt die Schulter, fixiert das Schulterblatt. Zuerst erfolgt die Inspektion des Nacken-Schulter-Reliefs. Dann legt der Untersucher seine Unterarme auf die Schultern des Patienten, dieser soll die Schultern gegen Widerstand des Untersuchers nach oben heben.

**Symptomatik bei Läsion:**

**M. sternocleidomastoideus:** Vor allem eine einseitige Atrophie ist meist schon sichtbar. Der Patient wird weniger Kraft haben um den Kopf zur Seite zu drehen. Auch die Anteklination kann gestört sein.

**M. trapezius:** Bei Inspektion fällt eine Atrophie des oberen Trapezius Randes auf, ein homolateraler Schultertiefstand und eine „Schaukelstellung“ der Scapula. Evtl. eine angedeutete Scapula alata.

## N. hypoglossus (N. XII)

Ein motorischer Hirnnerv zur Versorgung der Muskulatur der Zunge. Das Kerngebiet liegt im untersten Abschnitt der Medulla oblongata. Die Kerne erhalten die Informationen über den Tractus nuclearis zwar schon auch doppelseitig, aber überwiegend von kontralateral her.

### **Klinische Prüfung:**

Der Patient soll den Mund öffnen und die Zunge noch im Mund behalten. Man achtet auf Atrophien, verstärkte Furchung, Fibrillieren. Dann soll der Patient die Zunge rausstrecken. Man achtet ob sie gerade herauskommt. Dann soll er die Zunge nach rechts und links, und oben und unten bewegen.

### **Symptomatik bei Läsion:**

#### **Zentrale Hypoglossus Parese:**

Im Akutstadium kommt es zu einer zentralen Parese der kontralateralen Muskulatur. Es kommt nicht zu Atrophien und auch nicht zu Fibrillationen. Aber die Zunge weicht beim Herausstrecken sehr wohl nach kontralateral ab. Eine beidseitige Läsion führt zu einer beidseitigen zentralen Parese. Auch hier kommt es weder zu Atrophien noch zu Fibrillationen. Es besteht eine ausgeprägte Beeinträchtigung beim Sprechen, beim Essen und Schlucken.

#### **Periphere Hypoglossus Parese:**

Es kommt zu einer deutlichen Atrophie der homolateralen Zungenmuskulatur mit vermehrter Fältelung und Furchung. Die Zunge weicht beim Herausstrecken zur Seite der Läsion (weil die gesunde Muskulatur überwiegt) und kann nicht zur Gegenseite bewegt werden. Liegt die Läsion im Kerngebiet kommt es zu Fibrillieren der Zunge.

## Bulbärparalyse

Eine Bulbärparalyse ist durch eine beidseitige Läsion der motorischen Kerngebiete der kaudalen Hirnnervengruppe bedingt (IX, X, XII).

Klinisch kommt es zu einer beidseitigen peripheren Zungenlähmung, eine Gaumensegellähmung und einer Lähmung der Stimmbänder. Die Folge sind schwere Schluckstörungen, Sprachstörungen, Aspirationsgefahr, Regurgitation von Essen durch die Nase, Aphonie, Stridor. Der Würgereflex ist nicht mehr auslösbar.

Es können zusätzlich auch noch die motorischen Kerne vom VII und V mitbetroffen sein. Dadurch hat der Patient auch noch eine reduzierte Mimik und eine Kauschwäche und auch der Masseterreflex ist beeinträchtigt oder nicht auslösbar.

Differentialdiagnostisch muß man Abgrenzen gegenüber der Pseudobulbärparalyse, bei der der Tractus corticonuclearis für die kaudalen Hirnnerven (IX, X, XII) gestört ist.

### **Ursachen:**

„Progressive Bulbärparalyse“ als Sonderform der Amyotrophen Lateralsklerose

Ischämisch

Hirnstammenzephalitis

Im Rahmen einer MS

Traumatisch...

## Pseudobulbärparalyse

Die Pseudobulbärparalyse betrifft zwar auch den N IX, X und XII, aber nicht die Kerngebiete sondern die Fasern des Tractus corticonuclearis. Und zwar muß der Tractus beidseitig gestört sein, damit es zu einer Pseudobulbärparalyse kommt (Meist im Rahmen von ischämischen lakunären Infarkten im Bereich der Capsula interna oder im Hirnstamm).

Es kommt auch hier zu einer bulbären Dysphagie und Dysarthrie und auch die Zungebeweglichkeit ist stark beeinträchtigt. Jedoch kommt es zu keinen Atrophien oder Fibrillationen. Der Würgereflex ist hier sogar sehr lebhaft, der Masseter- Reflex gesteigert auslösbar.

Zusätzlich kann es hier zu psychopathologischen Auffälligkeiten kommen wie Zwangslachen oder Zwangsweinen, evtl. Affektlabilität oder Affektinkontinenz.

Die meisten Patienten weisen auch an den Extremitäten Zeichen einer Läsion des zentralen motorischen Neurons auf wie gesteigerte Eigenreflexe oder Pyramidenzeichen.

# EMG = Elektromyographie

**Def.:** Mit der Elektromyographie ist eine objektive und quantifizierbare Untersuchung der elektrischen Aktivität des Muskels möglich. Da es sich um eine invasive Untersuchung mit Nadelelektroden handelt, sind Blutgerinnungsstörungen Kontraindikationen.

## **Indikationen:**

- Plexus Läsionen, Wurzel-Läsionen, Läsionen peripherer Nerven (auch Nervenkompressionssyndrome)
- Polyneuropathien
- Muskeldystrophien u.a. Myopathien
- Akuter Tetanus...

## **Durchführung:**

Man verwendet konzentrische Nadelelektroden, die an mehreren Stellen quer zur Faserrichtung eingestochen werden (so untersucht man die meisten motorischen Einheiten). Man beurteilt:

- Spontanaktivität des Muskels in Ruhe (ohne Willkürinnervation)
- Potentiale motorischer Einheiten bei leichter Willkürinnervation
- Aktivitätsmuster/Interferenzmuster bei maximaler Willkürinnervation

## **1) Spontanaktivität:**

Bei Einstechen bzw. Verschieben der Elektrode kommt es beim Gesunden zu einer „**Einstechaktivität**“ (Einstechaktivität bei Atrophie↓, bei Denervation↑)

Nach der Einstichaktivität findet sich im gesunden Muskel keine weitere Aktivität, der Muskel ist „**elektrisch still**“ abgesehen vom „**Endplattenrauschen**“ im Bereich der motorischen Endplatte.

Pathologische Spontanaktivität:

- **Fibrillationspotentiale** (kurze bi oder triphasische rhythmisch auftretende Potentiale mit initial positiver Auslenkung)
- **Positive scharfe Wellen** (rhythmisch auftretende monophasische positive Potentiale)
- **Myotone Entladungen** (kurze mono bis triphasische Potentiale mit hoher Frequenz und kontinuierliche Änderung von Frequenz und Amplitude)
- **Komplexe repetitive Entladungen** (abruptes Beginn und Ende, gleichbleibende Frequenz und Amplitude)
- **Faszikulationen**: spontane Entladungen motorischer Einheiten, die in Dauer, Amplitude und Form den Potentialen bei leichter Willkürinnervationen ähnelt

## **2) Potentiale motorische Einheiten**

Man beurteilt Form, Dauer und Amplitude der Potentiale motorischer Einheiten. Dafür braucht man pro Muskel ca. 20 Potentiale. Die Untersuchung erfolgt bei leichter Willkürinnervation.

Die meisten Potentiale sind bi-oder triphasisch. Sonst spricht man von polyphasischen Potentialen.

- Bei Neurogenen Läsionen: verlängerte Dauer und vergrößerte Amplitude der Potentiale motorischer Einheiten

- Bei Myogenen Läsionen: verkürzte Dauer und reduzierte Amplitude der Potentiale motorischer Einheiten

### **3) Aktivitäts- bzw. Interferenzmuster**

Sagt aus, wie viele motorische Einheiten rekrutiert werden können. Die Messung erfolgt hier bei maximaler Willkürinnervation.

- Im gesunden Muskel findet sich ein dichtes Interferenzmuster.
- Gelichtetes Interferenzmuster: bei neurogenen Läsionen
- Dichtes Interferenzmuster bereits bei submaximaler Kraft: bei myogenen Läsionen (da die maximale Zahl der motorischen Einheiten schon frühzeitig rekrutiert werden müssen)

### **Konkrete Krankheitsbilder:**

#### Traumatische Läsionen peripherer Nerven

**Totale Denervation:** Keine Willkürinnervation möglich. „Stummes“ EMG. 2 Wo nach Ereignis treten positive scharfe Wellen auf, die später verschwinden.

**Partielle Denervation:** Fibrillationspotentiale, ein teil der motorischen Einheiten bleibt willkürlich aktivierbar.

**Reinnervationsphase:** zunächst zunehmende Fibrillationspotentiale, die dann aber wieder verschwinden. Interferenzmuster bei maximaler Willkürinnervation wird zunehmend dichter.

# Elektroneurographie

**Def.:** Die Elektroneurographie untersucht und objektiviert die Funktion motorischer und sensibler Nerven. Man kann Nadelelektroden verwenden. Verwendet man aber Hautelektroden ist die Methode nicht invasiv und es gibt keine KI. Nur bei Patienten mit Herzschrittmachern muß darauf geachtet werden, dass an der oberen Extremität nur unterhalb der Ellenbeuge untersucht wird.

**Indikationen:** Störungen des peripheren Nervensystems:

- Plexus-Läsionen
- Traumatische Läsionen peripherer Nerven
- Nervenkompressions-Syndrome
- Polyneuropathien, Polyradikulithiden

**Aussagen:**

- Objektivierung von Nervenläsionen
- Differenzierung: komplette/inkomplette Läsion
- Lokalisation der Läsion
- Differenzierung: demyelinierende/axonale Läsion
- Differenzierung: motorische/sensible Neuropathie
- Reinnervation?

**Durchführung:**

## 1. motorische Neurographie:

- Nerv wird mit Oberflächenelektroden an mind. 2 verschiedenen Stellen mit elektrischen Impulsen gereizt und zwar supramaximal (= Die Intensität des elektrischen Reizes wird solange erhöht, bis die Summenpotentialamplitude nicht mehr zunimmt. Schließlich addiert man weitere 25%.)
- Über einem kleinen Muskel, der von diesem Nerven versorgt wird, leitet man mit einer Oberflächenelektrode das Muskelsummenpotential ab (differente Elektrode: über Muskelbauch, indifferente: über Sehne oder Gelenk)
- Durchführung: obere Extremität meist N. medianus oder N. ulnaris, untere Extremität: N. peroneus, N. tibialis
- Man beurteilt:
  - **Maximale motorische Nervenleitgeschwindigkeit (NLG)**(= errechnet sich aus Abstand zwischen 2 Stimulationspunkten)
  - **Summenpotentialamplitude (SPA)**
    - ~Amplitudenreduktion um mehr als 50% spricht für inkompletten Leitungsblock
    - ~Kein Summenpotential auslösbar: komplette Leitungsblock
    - ~Aufsplitterung des Summenpotentials = temporale Dispersion: bei demyelinisierenden Prozessen)
  - **Distale Latenz** (Latenzzeit zwischen Reizung und auftreten des Muskelsummenpotentials, also inkl. Synaptischer Übertragungszeit)
  - **F-Wellen Latenz:** Bei einer externen Stimulation eines mot. Nerven geht die Erregung nicht nur nach distal zum Muskel sondern auch nach proximal zu den motorischen Vorderhorn-Ganglienzellen im Rückenmark. Hier wird die Erregung wieder zurück in den peripheren Nerven geleitet und am Muskel

erkennt man nach der direkten Erregungswelle nach einer gewissen Latenz auch noch eine zweite Erregungswelle: die F- Welle.  
Bei Störungen in Plexus oder Wurzel kommt es zu einer verzögerten oder fehlenden F-Welle.

## 2. Sensible Neurographie

- Meist antidrom (gleiche Stimulationspunkte wie für die mot. NLG)
- Ableitung vom sensibel versorgten Hautareal (z.B. Reizung Handgelenk, Ableitung Finger)
- Hier verwendet man aber die submaximale Reizintensität

### **Konkrete Krankheitsbilder:**

#### Total oder partielle Axonotmesis/Neurotmesis:

6-10 Tage nach Ereignis noch normale mot. und sensible NLG. Danach nimmt SPA ab. Dann keine Potentiale mehr auslösbar. Bei Reinnervation kommt es allmählich zu einer Zunahme der max. mot. NLG. Die distale Latenz bleibt noch länger verändert.

#### Neurapraxien

Bei vollständiger Neurapraxie proximal der Läsion kein Muskelpotential auslösbar. Distal der Läsion unauffällige max. mot. NLG.

Bei partieller Neurapraxie: Bei Läsion Verlangsamung der max. mot. NLG, proximal der Läsion Zeichen eines Leitungsblocks.

#### Polyneuropathien

Unterscheidung in Störung der Myelinscheide oder des Axons möglich.

Bei primär demyelinierenden Läsionen: Verlangsamung der max. mot. NLG und der sensiblen NLG, Verlängerung der distalen Latenz.

Bei primär axonalen Läsionen: In erster Linie eine Reduktion der SPA

#### Polyradikulitiden

Verlängerte F- Wellen Latenz



## EEG= Elektroenzephalographie

**Def.:** Das EEG dient der Messung, Verstärkung und Registrierung von Potentialdifferenzen fluktuierender Elektrischer Felder des Cortex. Die wichtigen Diagnostischen Bereiche für die EEG Untersuchung sind: Schlafmedizin, Abklärung von Epilepsien und die Intensivneurologie. Weiters bei metabolischen oder infektiösen Hirnschädigungen und bei Demenzen.

### **Durchführung:**

Es erfolgt eine simultane Ableitung von mehreren Elektroden um die räumliche Verteilung der Potentiale auf dem Skalp zu messen. Die Potentialdifferenzen am Skalp betragen 10-100  $\mu\text{V}$  und müssen daher verstärkt werden. Für die Routinediagnostik verwendet man meist 21 Elektroden. Die Elektroden werden nach einem festgelegten 10-20- Schema an der Kopfhaut platziert (Distanzen zwischen den Bezugspunkten Nasion, Inion, Fossa präauricularis werden in 10% bzw. 20% Abschnitte unterteilt. Dies ermöglicht die Zuordnung der Elektroden zu anatomischen Strukturen und eine Vergleichbarkeit der Ableitungen zueinander).

Die Elektroden werden gegeneinander verschaltet und die Potentiale vielfach verstärkt. Man unterscheidet die klassische Papier- EEG- Registrierung (Aufschreiben der Kurven auf einem Oszillographen auf 8-16 parallelen Kanälen zugleich) von der digitalen EEG- Registrierung.

Der Patient soll mit frisch gewaschenen und unbehandelten Haaren zum Termin kommen. Er wird für die Untersuchung in einem bequemen Lehnstuhl in entspannten Haltung mit geschlossenen Augen sitzen. Die Ableitung dauert 20-30 Minuten. Während dieser Zeit wird der Patient mehrfach aufgefordert die Augen zu öffnen. Routinemäßig setzt man auch Provokationsmanöver ein (Hyperventilation, Flackerlichtstimulation). Ziel der Provokation ist es bestehende EEG-Veränderungen zu verdeutlichen oder latente Funktionsstörungen darzustellen. Dies spielt hpts. eine Rolle bei der Epilepsiediagnostik.

### **Normales EEG**

Die Graphischen Elemente, die man auf einem EEG Ausdruck erkennen kann sind vor allem Wellen mit Unterschiedlicher Frequenz:

Beta Wellen (13-30/sec)

Alpha Wellen (8-12,5/sec)

Theta Wellen (4-7,5/sec)

Delta Wellen (0,5-3,5/sec)

Subdelta Wellen (< 0,5/sec)

### **• EEG in entspannten Wachzustand:**

Beim gesunden Erwachsenen findet sich im Wachzustand mit geschlossenen Augen über der okzipitalen Hirnregion eine rhythmische Alpha Aktivität und über vorderen Regionen eine unregelmäßige Beta Aktivität. Werden die Augen geöffnet, so kommt es zu einer partiellen oder kompletten Unterdrückung der Alpha Aktivität und zum Auftreten einer desynchronisierten raschen Tätigkeit mit niedriger Amplitude.

### **• Schlaf EEG:**

Im Schlaf kommt es zu deutlichen Änderungen des Wach EEG's. Es gibt unterschiedliche Stadien:

- Stadium I: Amplituden Abnahme, Auftreten von Theta Wellen
- Stadium II: Vertex Zacken, K-Komplexe, Schlafspindeln
- Stadium III und IV: zunehmende Delta-Aktivität

- REM Schlaf: EEG Bild ähnelt Stadium I, gleichzeitige schnell Augenbewegungen, Abnahme der tonischen Muskelaktivität.

Das Schlafprofil weist charakteristische Gesetzmäßigkeiten auf: Es kommt zu den einzelnen Stadien bis zum Tiefschlaf gefolgt von REM Perioden. Non REM und REM wechseln sich in 90minütigen Zyklen ab. In der ersten Schlafhälfte dominiert Tiefschlaf, gegen Morgen die REM Phasen.

Zur Erfassung von Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus führt man eine sogenannte polysomnographische Grundableitung ab: EEG, submentales Elektroyogramm und Elektrookulogramm. So kann man die Schlafstadien Klassifizieren. Zusätzlich kann man noch Atmungsparameter ableiten, EKG, Sauerstoffsättigung sowie die Muskelaktivität an den Beinen.

### **Abnorme EEG Befunde:**

- **Allgemeinveränderungen und diffuse Hirnfunktionsstörungen:**

- Diffuse Verlangsamung des EEG's mit kontinuierlicher Theta oder Delta Aktivität. Vorkommen bei multifokalen oder diffusen Läsionen des Gehirns, bzw. bei Funktionsstörungen die undifferenziert alle Anteile des Hirngewebes betreffen. Z.B. bei metabolischen oder hypoxischen Enzephalopathien.
- Burst-Suppression-Muster: Kurze Aktivität des Kortex mit hoher Amplitude gefolgt von mehreren Sekunden dauernder vollständiger Unterdrückung der Hirnrindenaktivität. Zeichen einer schwersten Hirnfunktionsstörung.

- **Herdbefunde:**

- Fokale EEG Veränderung. Stets Hinweis auf lokale neuronale Störung (umschriebene Gehirnläsion, aber auch bei passageren Funktionsstörungen wie Migräne mit Aura). Meist handelt es sich um eine umschriebene Verlangsamung, meist im Delta oder Theta Bereich.

- **Erhöhte zerebrale Erregungsbereitschaft:**

- Interiktale EEG Veränderungen: Pathologische EEG Muster in den anfallfreien Intervallen. Typisch: Spikes oder Sharp Waves (Unterschied nur in der Dauer: 20-70msec zu 70-200msec). Häufig folgt diesen eine langsame Nachschwankung: Spike-wave-komplex. Diese Veränderungen können umschrieben oder generalisiert auftreten.
- Iktale EEG Veränderungen: EEG Muster während eines epileptischen Anfalls. Abgesehen von Absencen (auch ictal SW-Aktivität) kommt es bei einem Anfall initial zu einer Abflachung, gefolgt von einer abnormen Rhythmisierung. Im Verlauf kommt es zu einer Abnahme der Frequenz und einer Zunahme der Amplitude und zur Ausbreitung der rhythmischen Entladungen. In der Endphase dominieren langsame Wellen.

CAVE: fehlende Zeichen einer erhöhten zerebralen erregungsbereitschaft schließen eine Epilepsie nicht aus. Andererseits sind aber auch Zeichen einer erhöhten zerebralen Erregungsbereitschaft nicht zwingend mit einer Epilepsie gleichzusetzen.

- **Diagnostik des Hirntodes:**

Die EEG Ableitung erfolgt im Anschluss an die klinische Untersuchung für mindestens 30 Minuten mit einer mehrfach als der üblichen Verstärkung. Im Falle eines Hirntodes zeigt sich

ein kontinuierliches „Null-Linien-EEG“: evtl. Artefakte aber keine elektrische kortikale Aktivität.

# Bulbärhirnsyndrom

**Einleitung:** Das Bulbärhirnsyndrom gehört zu den Dezerebrationssyndromen, bzw. den Hirnstammsyndromen. Es kommt hierbei zu einem weitgehenden Ausfall der gesamten Großhirntätigkeit durch Appokoppelung des Hirnstammes vom Hirnmantel. Je nach Höhe und Schädigungsintensität unterscheidet man verschiedene klinische Bilder wie das Mittelhirnsyndrom und das Bulbärhirnsyndrom, die meist fließend ineinander übergehen.

## **Pathomechanismus:**

- Die häufigsten **Ursachen** von Dezerebrationssyndromen sind schwere Hirntraumen, vor allem mit sekundärer Hindrucksteigerung durch intrakranielle Blutung oder Ödeme. Ebenfalls verursachend sein können: Hirnmassenblutungen, raumfordernde entzündliche, neoplastische, vaskuläre Erkrankungen und hypoxische Schäden.
- **Folge** dieser Ursachen ist
  - eine **Hirndrucksteigerung** und infolgedessen eine **Kaudalverschiebung des Hirnstamms**.
  - Zunächst drückt der Tentoriumsschlitz auf das Mittelhirn und es kommt zum **Mittelhirnsyndrom**.
  - Es kommt zusätzlich zu einer **Aquäduktusstenose** mit Liquorzirkulationsstörung.
  - Schließlich klemmt sich der Hirnstamm zwischen Tentoriumsschlitz und Keilbein ein es kommt zu einem Abklemmen der Blutgefäße mit Schädigung des kaudalen Hirnstamms und somit eines **Bulbärhirnsyndroms**, das in der Regel zum Tod führt.

**Das Bulbärhirnsyndrom ist damit Ausdruck einer akut lebensbedrohlichen Schädigung des Gehirns.**

## **Man unterscheidet 2 Stadien**

- Die Symptomatik im Stadium I ist potentiell noch reversibel
- Ein BHS im Stadium II geht üblicherweise in das Syndrom des „dissoziierten Hirntodes“ über.

## **Bulbärhirnsyndrom Stadium I**

- Bewußtseinslage: tiefes Koma
- Schmerzreize: keine Reaktion
- Extremitäten:
  - in Streckstellung, keine Streckkrämpfe
  - Tonus nicht mehr gesteigert bzw. herabgesetzt,
  - MER nicht mehr gesteigert bzw. abgeschwächt auslösbar,
  - Pyramidenzeichen weiterhin auslösbar
- Augen:
  - Bulbi stehen bewegungslos divergent
  - Pupillen: mittelweit bis weit, schwache oder gar keine Lichtreaktion
  - VOR (kalorische Prüfung): keine Reaktion
  - Cornealreflex: nicht auslösbar
- Atmung oberflächlich, ev. „Schnappatmung“, Körpertemperatur mäßig erhöht, Pulsfrequenz variabel, Blutdruck erniedrigt

## **Bulbärhirnsyndrom Stadium II**

- Bewußtseinslage: tiefes Koma

- Schmerzreize: keine Reaktion
- Extremitäten: liegen schlaff auf der Unterlage
- Extremitäten:
  - Tonus schlaff
  - MER nicht auslösbar
  - Pyramidenzeichen nicht mehr auslösbar
- Augen.
  - Bulbi stehen bewegungslos divergent
  - Pupillen maximal erweitert, keine Lichtreaktion
  - VOR (kalorische Prüfung): keine Reaktion
  - Cornealreflex: nicht auslösbar
- Atemstillstand, Körpertemperatur noch erhöht bzw. normal, Bradykardie, Blutdruck erniedrigt

# Pyramidenzeichen

Pyramidenbahnzeichen sind pathologische Reflexe, die bei Läsionen des ersten motorischen Neurons auftreten. Also bei Läsionen im Bereich des motorischen Cortex oder der kortikospinalen Bahn. Z.T. sind sie auch bei Säuglingen physiologisch auslösbar (noch nicht fertig entwickeltes Nervensystem).

Sind diese Reflexe auslösbar spricht man von einem positiven Pyramidenzeichen.

Sie kommen vor bei Läsionen der Pyramidenbahn gemeinsam mit:

- spastisch erhöhtem Muskeltonus und
- gesteigerten Muskeleigenreflexen.

Man unterscheidet die Pyramidenzeichen der oberen und der unteren Extremität:

## Obere Extremität:

### **Wartenberg-Zeichen:**

Der Patient und der Untersucher haken die Fingerendglieder ineinander. Der Patient soll den Daumen gestreckt und abduziert lassen. Dann soll er gegen den Widerstand des Untersuchers den Arm anziehen.

Wartenberg positiv: wenn der Patient den Daumen beugt.

### **Trömner Zeichen:**

Der Patient soll den Arm, proniert, passiv runterhängen lassen. Der Untersucher wird die Hand leicht dorsalflektieren. Dann schlägt der Untersucher mit seinen Fingern auf Fingerbeeren des Patienten.

Trömner positiv: Fingerbeugung, besonders am Daumen

### **Knips Reflex:**

Ähnliche Haltung wie bei Trömner. Der Untersucher nimmt den Mittelfinger des Patienten zwischen seinen Daumen und Zeigefinger. Der Untersucher klopft/knipst den Mittelfinger zur Volarseite.

Knips Reflex positiv: Fingerbeugung, besonders am Daumen.

## Untere Extremität:

### **Babinski Reflex:**

Der Untersucher bestreicht kräftig (z.B. mit dem abgerundeten Ende eines Reflexhammers) den lateralen Fußrand des Patienten von der Ferse zum Ballen und dann den Ballen entlang zur großen Zehe.

Babinski positiv: Dorsalflexion der großen Zehe und evtl. abspreizen der anderen Zehen (Fächerphänomen)

### **Oppenheim Zeichen:**

Der Untersucher bestreicht kräftig von proximal nach distal die Tibiakante entlang (schmerzhaft!).

Bei positivem Pyramidenzeichen gleiche Reaktion wie bei Babinski.

### **Strümpell:**

Der liegende Patient soll das im Knie gestreckte Bein gegen einen Widerstand beugen.

Pyramidenzeichen bei Dorsalflexion der großen Zehe.

**Patellarklonus:**

Beweist die Hyperreflexie. Der Untersucher führt am liegenden Bein des Patienten mit seiner Hand einen plötzlichen Ruck der Patella nach distal und behält weiter Druck bei.

Es kommt bei Hyperreflexie zu rhythmischen Kontraktionen des M. quadriceps mit sichtbarer Auf- und Abbewegung der Patella.

Vor allem wenn dieser Klonus unerschöpflich ist ist er ein sicheres Pyramidenzeichen.

**Fußklonus:**

Ebenfalls Zeichen der Hyperreflexie. Patient liegt. Der Untersucher soll plötzlich den Fuß dorsalflektieren und den Fuß dann so halten.

Es wird zu rhythmischen Kontraktionen der Wadenmuskulatur kommen mit Auf- und Abbewegungen des Fußes.

Auch hier gilt der unerschöpfliche Klonus als sicheres Pyramidenzeichen.

## Differentialdiagnose Aphasie- Dysarthrie

**Def. Dysarthrie/Dysarthrophonie:** Die Dysarthrie ist eine **Sprechstörung** bei intakter Sprache (Sprachverständnis, Wortgefüge, Syntax sind unauffällig). Es handelt sich um eine Störung der Motorik und damit der Artikulation. D.h. die „Sprechweise“ ist auffällig, z.B. nasal, verwaschen, undeutlich, sakkadiert etc. Mit anderen Worten, die Artikulationsmotorik, Stimmgebung und Sprechatmung können in variablem Ausmaß gestört sein.

**Def.: Aphasie:** Die Aphasie ist eine **Sprachstörung**. Die Funktion der zum Sprechen benutzen Muskulatur bleibt normal erhalten. Die Aphasie ist eine Störung von höheren integrativen Funktionen. Sprache ist die Grundlage für analytisch-logisches Denken. Sprachstörungen wirken sich somit auch in anderen kognitiven Bereichen aus (z.B. Aufmerksamkeit und Gedächtnis). Man findet bei Aphasien außerdem auch immer ein variables Ausmaß an Alexie und Agraphie.

### Einteilung der Dysarthrien:

- **Kortikale, pseudobulbäre oder bulbäre Sprachstörungen** (beruhen auf zentraler Bewegungsstörung oder peripherer Lähmung der Sprechmuskulatur, verwaschene, nasale, undeutliche Sprechweise)
- **zerebelläre Koordinationsstörung** (Koordination der Sprechbewegung ist gestört, Folge ist ein ataktische, sakkadierte Sprechweise, mit voneinander abgesetztem Hervorbringen der einzelnen Silben und Wörter)
- **Artikulationsstörungen bei Krankheiten der Basalganglien** (leise monotone Stimme)

### Einteilungen der Aphasien:

- Standard Aphasien
  - Broca Aphasie
  - Wernicke Aphasie
  - Amnestische Aphasie
  - Global Aphasie
- Nicht Standard Aphasien
  - transkortikale Aphasie
  - Leitungsaphasie

### Broca Aphasie:

Nicht flüssige Spontansprache, große Anstrengung, Telegrammstil, limitiertes Vokabular, Agrammatismus, Sinnvoller Gesprächsinhalt, Phonematische Paraphasien (Farau statt Frau), Gestörte Prosodie (Sprachmelodie und Rhythmus), Sprachverständnis so gut wie intakt

### Wernicke Aphasie:

Logorrhoe, Paragrammatismus (Satzverschränkungen und überlange Sätze, die unverständlich werden), Neologismen, semantische Paraphasien (Vertauschung von Wortsinn, z.B. Mutter statt Schwester), Jargon-Aphasie (Patient äußert sich in einer Privatsprache, die für den Zuhörer komplett unverständlich ist.)



**Amnestische Aphasie:**

Leitsymptom Wortfindungsstörung, Flüssige Sprache aber Suchen nach Wörtern, häufige Verwendung von Füllwörtern („das Dings da“) oder kompliziert Umschreibungen.

**Globalaphasie:**

Schwerste Form der Aphasie, Leitsymptom: Automatismen (ständig wiederkehrende formstarre Äußerungen, z.B. „ja, ja, ja...“, „sa-sa-sa...“), Kaum Spontansprache, Nicht flüssige Sprachproduktion, Erhebliche Sprachanstrengung, Sprachverständnis schwer beeinträchtigt, Nachsprechen geht nicht

**Transkortikale Aphasien**

Beeinträchtigung gleicht jener eine Wernicke oder Broca Aphasie, Nachsprechen erstaunlich gut möglich

**Leitungsaphasie**

Nachsprechen besonders schwer, viele phonematische Paraphasien, flüssige Spontansprache, Sprachverständnis gut, Verbale Merkspanne reduziert

**Diagnostik zu DD von Dysarthrie und Aphasie:**

Zuerst Bed- Side- Test. Als weitere technische Hilfsmittel können verwendet werden: PET, fMRI, MEG.

Am **Bed-Side-Test** werden folgende Funktionen getestet:

- **Spontansprache** (Patienten dazu bringen einige Minuten spontan zu sprechen. Nicht-flüssig wenn große Anstrengung oder kurze Sätze (<5 Worte)
- **Sprachverständnis** (einfache Fragen wie: welche Farbe hat das Gras? Wie heißen Sie?)
- **Benennen** (Fünf Alltagsgegenstände benennen: Schlüssel, Tür, Nase, Uhr, Kuli...)
- **Nachsprechen** ( von Buchstaben, einsilbigen Wörtern und kurzen Sätzen. Man überprüft die Informationsweitergabe von Wernicke zu Broca.)
- **Lesen und Schreiben** (Einen gehörten Satz aufschreiben, ein Bild schriftlich beschreiben...)

# Neurologischer Status

## Anamnese:

- Hauptbeschwerde
- Aktuelle Krankengeschichte + Patienten-Perspektive (Ideen, Sorgen, Erwartungen, Auswirkungen auf das Leben, Emotionen)
- Vorerkrankungen (aktiv/vergangen)
- Medikamente + Allergien
- Systemüberblick
- Sozialanamnese
- Familienanamnese

## Neurologische Untersuchung (Basisprogramm):

- **Wachheit** (GCS bei Bewußtlosigkeit), **Orientierung**, **Kommunikation**
- **Nackensteife**, **HWS-Beweglichkeit**
- **Hirnnerven**
  - I** – anamnestisch (ggf. prüfen)
  - II** – Visus (seitengetrennt, mit Brille, nah/fern)
    - Gesichtsfelder
    - Pupillen + -reaktion (direkt), swinging-flashlight-Test
    - Farbsehen?
    - Fundus (sofern Ophthalmoskop vorhanden)
  - III,IV,VI**: Alle Richtungen (Diplopie? Nystagmus? Fehlstellung?)
    - Blickfolge
    - Sakkaden
    - Vergenz
    - Vestibulookulärer/okulozephaler Reflex
  - V**: NAP, Sensibilität, Cornealreflex/Ciliarreflex, Motorik
  - VII**: anamnestisch Geschmack, Motorik
  - VIII**: grober Hörtest, Weber, Rinne
  - IX, X**: Gaumensegel/-bögen? Anamnestisch Schlucken, Husten. Ggf. H<sub>2</sub>O geben.
  - XI**: Schultern heben, Kopf drehen
  - XII**: Zunge heraus, Beweglichkeit
- Nach Möglichkeit **Stand/Gang** zuerst (sonst zuletzt)
  - Stand, Zehen-, Hackenstand
  - Romberg
  - Gang
  - Erschwerte Gangproben: Seiltänzer, Zehen/Hacken-Gang, monopedaless Hüpfen, jeweils mit offenen und geschlossenen Augen
  - Ggf. Unterberger, weitere Gangproben
- **Motorik**: Trophik, Tonus, Kraft, zusätzliche Bewegungen
- **Sensibilität**: Immer Oberflächensensibilität und Algesie
  - Ggf. Temperatur, Pallhästhesie, Propriozeption, Graphästhesie, 2-Punkt-Diskrimination
- **Feinmotorik**: Klavierspielen, Daumen-Finger-Versuch, Fußtapping

- **Koordination:** Diadochokinese, Zeigerversuche (Finger-Nase, Knie-Hacke, Finger-Folge) jeweils langsam und mit geschlossenen Augen (ggf. alle Varianten Augen offen/geschlossen, schnell/langsam) , 8-er Malen, Barany.
- **Reflexe:** Biceps, Brachioradialis, Triceps, Trömner, Patellar, Adduktoren, Achilles, Babinski.
- **Mentation:** Aphasie? Apraxie? Neglect? Kalkulie? Agnosie?