

Klinische Neurologie (grol 03-2006)

Bewusstseinsstörungen

- Quantitativ (**Erweckbarkeit**): Somnolenz, Sopor (Erweckung nur durch Schmerz), Koma
 - § Läsion der Formatio reticularis, Thalamus (beidseits), thalamo-kortikale Bahnen (beidseits)
 - § Einseitige Läsionen (z.B. Karotisstenose) führen nicht zu Bewusstlosigkeit!
- Qualitativ (**Wahrnehmung**): Verwirrtheit, Delir, Dämmerzustand
- Meist durch **metabolische Störungen** (z.B. hepatische Enzephalopathie) oder **Intoxikation** (Morphinpflaster, Drogen), Epilepsie, Hirnblutung → Risiko Hypoxie
- Diagnose
 - § **Immer CCT** (Ausschluss SAB etc.), ggf. NMR, EEG, Doppler, LP
 - § **Beobachtung**: Geruch (C₂ bei Alkoholintoxikation, NH₃ bei hepatischem Koma), Myxödem (Hypothyreose), Schwitzen, Faszikulationen / Krämpfe, Myokloniense (Urämie, Lithium, Antiepileptika), Asterixis (Tonusverlust), Atemtyp, Haut (Leberhautzeichen, Einstichstellen), Ikterus, Aszites
 - § **Pupillenreaktion** (Sympathische Weitung: Anticholinergika, Kokain, Amphetamin / Ecstasy; parasympathische Verengung)
- Bei Alkoholikern immer **B₁/ Thiamin -Substitution** (hepatische / Wernicke Enzephalopathie)

Schlaganfall (Apoplex, stroke) Hemiparese

- **TIA**: Transitorische ischämische Attacke mit Symptomrückbildung innerhalb 24h
- Minor stroke (PRIND): Weitgehende Rückbildung innerhalb von Tagen
- Major stroke: Persistierende neurologische Ausfälle mit bleibender Behinderung
- Ätiologie: Ischämie ► Intrazerebrale Blutung ► SAB

Ischämischer Insult

- Ätiologie: Arteriosklerose → **Stenose, Embolie** (Vorhofflimmern, Vitien), **Dissektion**
- Inschämietoleranz: 4min!!!
- Symptome: **Hemiparese, Aphasie**, Dysarthrie (neuromuskuläre Sprechstörung), Apraxie (Störung von Bewegungsabläufen)
 - § **A. cerebri anterior**: Beinbetont, Harninkontinenz
 - § **A. cerebri media**: Brachiocephal betont, Aphasie, Wernicke-Mann Hemiparese (Beugespastik Arm, Streckspastik Bein)
 - § **A. cerebri posterior**: Kontralaterale Hemiparese und Hemianopsie
 - § **A. basilaris**: Schwindel, Erbrechen, Dysarthrie, Dysphagie, gekreuzte Hirnstammzeichen (Alternans); Risiko Pseudoubärralyse, Locked-in Syndrom
 - § Schlechte Prognose bei Basilarisinfarkt mit variabler Symptomatik („Basilarisstottern“) und plötzlicher Verschlechterung (Tetraparese, Babinski beidseits)
 - § Locked-in syndrome: Vollständige Lähmung bei erhaltenem Bewusstsein
- Morbus Binswanger: Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE) durch lakunäre Infarkte kleiner Gefäße
- Risiko hämorrhagische Transformation durch Einblutung in frischen Infarkt
- Akuttherapie: Cave Blutung oder Ischämie!
 - § **BZ** (DD Hypoglykämie!), **CCT**, neurologische Untersuchung
 - § Keine gerinnungswirksamen Medikamente (cave Blutung!!!)
 - § Antihypertension nur wenn RR **>220/120** da spontanes Absinken über **5d**
 - § Rekanalisierende **Lyse** mit **rtPA** um *Penumbra* um nekrotischen Infarktkern zu retten (Diffusions-/Perfusions-Mismatch)
 - § Blutungsausschluss, kein Koma, keine Streckkrämpfe, <80a, NIHSS <25 (Bewusstseinscore)
 - § **<3h: i.v. rtPA**
 - § **<6h: intraarteriell rtPA** (Mediainfarkt)
 - § **Basilarisinfarkt ohne Zeitfenster für intraarterielle Lyse!**
- **Antithrombotische Sekundärprophylaxe**
 - § Heparin → Marcumar bei TIA, Vorhofflimmern, Gefäßdissektion, Karotis-/Mediastenose (Stent, OP), Sinusvenenthrombose
 - § Andere: ASS, Dipyridamol (Phosphodiesterasehemmer), Clopidogrel (ADP-Rezeptorhemmer), Aggrenox (ASS + Dipyridamol)

Intrazerebrale Blutungen (15%) - Basalganglien oder Gefäßanomalien

- Klinik ähnlich der ischämischen Insulte! Blutung → sekundäre Ischämie durch Minderperfusion
- **Typische Basalganglienblutung** mit Ödem und Mittellinienverlagerung
- **Atypische** Kortikalblutungen durch Gefäßmalformation, Vaskulitiden (RZA, Wegener; ∅ Entzündungszeichen → Biopsie), Tumoren, Aneurysmen, Gerinnungsstörungen →
§ Ursachensuche 4W nach Akutereignis (nach Resorption)
- ∅ Therapie ausser Hypotension bis RR 140-160
§ Cave: **Keine gerinnungswirksamen Medikamente bei Hemiparese!**
§ Soforttherapie bei **Liquorabflussstörung** durch Drainage für 7d oder OP (Kleinhirn) da Risiko der **Einklemmung** des Atemzentrums
§ Massenblutung meist in *Capsula interna* bei Hypertonie, Arteriosklerose mit schlaffer Hemiparese

Subarachnoidalblutung (SAB)

- Blutung aus **Aneurysmen** (meist basal an *Circulus arteriosus*), meist A. communicans anterior
- Leitsymptom **Vernichtungskopfschmerz**; Übelkeit / Erbrechen, **Meningismus**, Krämpfe, Verwirrtheit, ggf. Herdsymptomatik, Bewusstseinsverlust
- Akuter Hydrozephalus durch Tamponade der Liquorräume → Hirnödeme
- **Einweisung bei Verdacht** → **CCT** mit Blut in Zisternen (Nachweis bei 95%) → **LP 12h** nach Symptombeginn (Verteilung in spinalen Liquor) mit Eisenfärbung (Erythro-/Siderophagen) → Konventionelle **4-Gefäß-Angiografie**
- Th.: Analgesie mit Metamizol, Normotensive RR-Einstellung, ggf. Sedierung
§ OP: Ligatur / Clip, **Coiling** (Platindraht → Thromboseinduktion)
- SAB-Stadien (Hunt und Hess)
§ **I-III**: Kopfschmerz, Somnolenz → Sofortige OP / coiling
§ **IV-V**: Sopor, Hemiparese, Koma → Keine Soforttherapie
- Komplikationsrisiken
§ **Vasospasmusprophylaxe** (sekundäre Ischämie) mit Nimodipin (BHS-gängiger Ca²⁺-Antagonist) für 10d → ∅ OP an Tag 4-14
§ **Rezidivblutung**

SHT (Schädel-Hirn-Trauma)

- Häufigste Ursachen: **Sturz, Verkehrsunfall**, oft junge Patienten
- Frakturtypen: *Linear* mit Risiko Meninge ruptur → Epiduralhämatom, *gestaucht* durch stumpfe Gewalt, *perforiert* durch spitze Gewalt
- Untersuchung: Bewusstseinsstörung, Pupillenreaktion, Motorik, RR, Temperatur
- **Schädelbasisfraktur** (Frontobasal, Felsenbein) mit **Luft** im CCT, Monokel-/Brillenhämatom, Rhinoliquorrhoe (im Ggs. zu Otoliquorrhoe nicht versiegend) bei frontobasal-Fx. mit Meningitis-Risiko
- **Impressionsfraktur** → Hebung wenn mehr als 1 Kalottenbreite (~1cm) eingebrochen
- Irreversible primäre Folgen am Unfallort nicht behandelbar → sekundäre Folgen behandelbar (Blutung, Ödem)
§ Vasogenes Ödem: Interstitiell durch Ruptur der tight-junctions
§ Zytotoxisches Ödem: Intrazellulär durch hypoxischen Ausfall der ATPasen
- **Monroe-Kelly-Doktrin**: Ein Druckerhöhung in einem Kompartiment führt zur Abnahme der anderen (knöchernen Schädelbegrenzung) → Minderperfusion durch vermindertes Blutvolumen
- Einteilung nach **Glasgow-Coma-Score (GCS)**: Augenöffnen, beste sprachliche Antwort, beste motorische Reaktion
§ **<8** = Schweres Trauma → Intubation
- Komastadien
§ I: Bewusstlosigkeit ohne neurologische Symptomatik
§ II: Bewusstlosigkeit mit neurologischer Symptomatik
§ III: Mittelhirnsyndrom (Tonus↑, Stammreflexe↓)
§ IV: Verlust von Spontanatmung und Tonus
- Einseitig geweitete Pupille: Periphere Läsion des N. oculomotorius, zentrale Läsion (Hirnstammkontusion), lokales Bulbustruma
- Kontusion mit Ruptur von kortikalen Gefäßen und Einblutung → **Verlaufs-CT nach 6h**
- Therapie

- § RR <90mmHg, paO₂ <60mmHg (Mortalität x2)
- § Intubation wenn GCS <8
- § Gerinnungsstabilisierung
- § Bestimmung von ICP oder **CPP** (CPP=MAP-ICP)
- § ICP-Senkung mit Mannitol, TRIS, NaCl 10%, Sorbit, notfalls Barbiturate („burst-pressure-EEG“), Dekompressionstrepanation (Knochen + Dura)

Epiduralhämatom (Knochen-Dura) - *arteriell*

- Meist traumatische Ruptur der **A. meningea media** (90%) im **Temporallappen** (75%) bei Kalotten-Fx., ♂>♀, meist junge Patienten
- Kopfschmerz, Erbrechen, Unruhe → Somnolenz, meist **einseitige Mydriasis** (Läsion des parasymphatischen N. oculomotorius) nach **freiem Intervall** (selten) → Risiko Einklemmung, Koma (cave Anisokorie!)
- Hyperdense, scharf begrenzte RF (Halbmond) im CT mit Mittellinienverlagerung

Subduralhämatom (Dura-Arachnoidea) - *venös*

- Ruptur von **Brückenvenen** oder kleinen kortikalen Gefäßen
- Kopfschmerz, **rasche** Bewusstseinsstörung (ICP↑) ohne freies Intervall, **kontralaterale Hemiparese**, einseitige Mydriasis (>5mm)
- Parenchymingehämorrhagie ohne Trauma bei Alkoholismus, Stoffwechselerkrankungen
- Kalottennahe hyperdense Raumforderung einer **ganzen Hemisphäre**, ggf. Ventrikelstau (Verlegung des Foramen interventriculare monroi)

Neuromuskuläre Erkrankungen

- Erkrankungen der motorischen Einheit (Motoneuron + Muskelfaser)
 - § **1. Motoneuron** (Gyrus praecentralis) → **spastische Parese**: ALS (1+2), spastische Spinalparalyse, primäre Lateralsklerose (Pyramidenbahn)
 - § **2. Motoneuron** (Vorderhorn) → **schlaffe Parese** (Reflexe↓, Tonus↓, Faszikulationen, Kontraktur): Spinale Muskelatrophie (SMA 1-3 mit SMN-Gen), Kennedy-Syndrom (♂), Poliomyelitis
 - § Sensibilitätsstörungen (Polyneuropathien), Muskelschmerz (unspezifisch)
 - § Diagnostik: **CK↑**, **Muskelbiopsie**, CRP, Liquor, EMG, ENG
- Muskelerkrankungen (**CK↑**): Muskelschwäche/-atrophie, meist proximal-symmetrisch, belastungsabhängig, Muskelschmerz, normale Reflexe, chronischer Verlauf, Herzbeteiligung

Amyotrophe Lateralsklerose (Charcot-Krankheit, ALS, 1. + 2. Motoneuron)

- **90% sporadisch**, 10% familiär (**SOD1-Gen** für Superoxiddismutase), Inzidenz 3/100.000, ♂>♀, meist >50a, endemische Form auf Guam
- Läsion des 1. (**Gyrus praecentralis** → Spastik) und 2. (**Vorderhorn** = Spinalnervenwurzeln → schlaffe Parese) Motoneurons
- **Fokaler Beginn** (kleine Handmuskeln) → rascher, **progredienter Verlauf**, **Sensibilitätsstörungen**, ∅ Sphinkterstörung, ∅ Okulomotorikstörungen (erhaltene Augenbewegung), EMG mit nur gering reduzierter NLG, Liquor unauffällig
- Symptome: **Muskelschwäche**, Bulbärparalyse, Faszikulation, Atrophie
 - § **Spastische Parese**: Tonus↑, Reflexe↑, Babinski+
 - § **Schlaffe Parese**: Atrophie, Faszikulationen
 - § (**Pseudo-**) **Bulbärparalyse** (bei ¾): Dysarthrie, Dysphagie, Zungenatrophie, pathologisches Lachen/Weinen, cave Atemlähmung!
- Pathogenese: Degeneration des Gyrus praecentralis, Tr. corticospinalis; Motoneurone mit hyalinen Einschlüssen (Neurofilamente); Exzitotoxizität durch **Glutamat**
- Th.: **Rilozol** (Glutamat-Antagonist), Symptomatisch (**Sialorrhoe** → Atropin, **Spastik** → Baclofen, **Dysphagie** → PEG, **Dyspnoe** → Beatmung)
- DD: Zervikale Myelopathie (Spinalkanaleinengung mit spastischer Beinlähmung), Kennedy-Syndrom (bulbospinale Muskelatrophie durch Androgenrezeptormutation mit Sprachstörung, Zittern, Gynäkomastie), MS (Sensibilitätsstörung, Liquor)

Myasthenia gravis (cholinerge Synapse)

- Myasthenien: *Präsynaptisch* (Lambert-Eaton - paraneoplastisch bei SCLC, Botulismus), *postsynaptisch* (Myasthenia gravis), *gemischt* (kongenitale myasthene Syndrome)
- **Autoimmune** Zerstörung der **postsynaptischen Acetylcholin-Rezeptoren**
- Gipfel in 3. Dekade
- **Belastungsabhängige Muskelschwäche** v.a. der Augenmuskeln (**Ptois, Doppelbilder**), Bulbärsymptomatik (Sprache), **proximale Extremitäten**, **Mimik** (Facies myopathica), **Thymome**, **Sensibilitätsstörung**
- Simpson-Test mit Verstärkung der Ptois bei Aufwärtsblick, medikamentöser Test mit AchE-Hemmern (Prostigmin, Tensilon), EMG↓ (MAP-Amplitudenabfall), CT (Tumorausschluss)
- Th.: **ChE-Hemmer** (Pyridostigmin, akut Prostigmin), **Immunsuppression** (Kortisol, Azathioprin), **Thymektomie**, **Intensivmedizin** in Krisen (Atemlähmung!), Ig, Plasmapherese

Lambert-Eaton Syndrom (LEMS, pseudomyasthenisches Syndrom; präsynaptisch)

- Symmetrische proximale Schwäche, Reflexe↓, autonome Dysfunktion (Mundtrockenheit, Akkomodation) → Unter Belastung zuerst Zunahme, dann Abnahme der Muskelkraft
- Paraneoplastisch bei **SCLC** (prädiagnostisch), Autoimmunerkrankungen
- **Inkrement** bei Serienstimulation (50Hz), keine Besserung durch Pyridostigmin

Progressive Muskeldystrophien

- Primäre Muskelfaserdegeneration mit Pseudohypertrophie (Ersatz durch Bindegewebe und Fett) und echter Muskelfaserhypertrophie
- **Trendelenburg-Zeichen** (Watschelhang), **Gowers-Zeichen** (Abstützen an Oberschenkeln), **CK↑**, **Muskelbiopsie**
- **Duchenne** (maligner Typ, nur ♂): *X-rezessiv* (Dystrophingen-Defekt), vom Beckengürtel aufsteigende Atrophie mit frühem Beginn (1-3a), geringe Lebenserwartung (~20a) durch pulmonale und kardiale Insuffizienz
- **Becker** (benigner Typ, nur ♂): Wie Duchenne aber später (10-20a) und milderer Verlauf
- **Gliedergürteltyp**: *Autosomal-rezessiv*, Becken- und Oberschenkelmuskulatur, 10-20a, sehr langsame Progredienz
- **Fazio-scapulo-humeral (Landouzy-Déjerine)**: *Autosomal-dominant*, Gesicht (*Facies myopathica*, Ptois) + Schultergürtel (*Scapula ala*). Okulo-pharyngeal bei Paresen der Pharynxmuskulatur
- **DD**: Polymyositis (schnelle Progredienz), spinale Muskelatrophie (Faszikulationen, Ø CK)

Myositiden

- Dermatomyositis (Vaskulitis): Proximal, Schmerz, Hautbeteiligung (Lieder), Paraneoplastisch (Mamma-, Ovarial-Ca.)
- Polymyositis: Proximal, Ø Schmerz
- Einschlusskörpermyositis: Selten Schmerz, gemischte Parese, filamentäre Proteineinschlüsse
- Immer Muskelbiopsie!
- Th.: Immunsuppression (Dermato- und Polymyositis), Ig, Cyclophosphamid (Einschlusskörper); physikalisch, symptomatisch

Polyneuropathien (distal-symmetrisch)

- Distal symmetrische Erkrankungen peripherer Nerven: Polyneuropathie (**distal symmetrisch**) ↔ Mononeuropathie (fleckförmig)
 - § Metabolisch: **Diabetes mellitus, Urämie**
 - § Toxisch: **Alkoholismus, Medikamente / Zytostatika** (Vincristin) → Noxenmeidung
 - § Entzündlich: **Guillain-Barré** (akut), CIDP (chronisch), MMN (Multifokale motorische Neuropathie)
 - § Infektiös: **Lepra** (→ DDS, Rifampicin), **Borelliose** (→ Tetracyclin), **HIV** (→ HAART)
 - § Erblisch: **HMSN** (Hereditäre motorisch-sensible Neuropathie), **HMN**
 - § Mangelkrankungen: **B₁-Mangel** (z.B. Beri-Beri) → B-Komplex Substitution
- Demyelinisierung oder axonale Degeneration
- Chronischer Verlauf mit distal symmetrischer **Parästhesie** (Socken-, Handschuhverlauf), **schlaaffe Parese** und **Schmerzen** („burning-foot“) mit vegetativen Symptomen (Synkopen, Blasenstörungen) und Hirnnervenbeteiligung
 - § Reflexe↓, Vibrationempfinden↓ (Unterschenkel), handschuhförmige Sensibilitätsstörungen

- Diagnose durch Anamnese, Neurologie und Elektrophysiologie sowie Serum, LP, Biopsie
- Therapie: Noxenmeidung, Antidepressiva (Amitriptylin), Carbamazepin, KG / Physiotherapie

Guillain-Barré-Syndrom (GBS - akut, CIDP - chronisch; idiopathische Polyneuritis)

- **Polyradikulitis** der Spinalnervenwurzeln und peripheren Nerven durch autoimmune (Auto-Ak) **Demyelinisierung** (NLG↓↓) und **axonaler Degeneration** (Leitungsblock)
- Vorausgehende **Infektion** bei 2/3 der Fälle nachweisbar (CMV, EBV, VZV, Campylobacter)
- **Schnell** einsetzende (4W bis Vollaussprägung) aufsteigende **schlaaffe Parese** der Extremitäten bis hin zur **Atemlähmung**. Symptomrückbildung über Monate bis Jahre mit Residuen bei 20%.
- D.: Protein↑ bei normaler Zellzahl (Dissoziation), **NLG↓↓**, GM1-Ak-Nachweis, Nervenbiopsie
- Th.: Immuntherapie mit **Ig** oder **Plasmapherese** (Austausch im Plasmaseparator)
- MFS: Miller-Fisher-Syndrom bei Mitbefall der Hirnnerven (Ataxie, Ophthalmopathie, Areflexie), GQ1b-Ak-Nachweis bei 90%
- Landry-Paralyse als innerhalb von Stunden exazerbierende Form mit Hirnnervenbeteiligung
- AMAN: Akute motorische axonale Neuropathie bei Mitbefall der Axone, v.a. in Asien

Multiple Sklerose (Enzephalomyelitis disseminata)

- **Autoimmune** (IFN-γ, IL-2) **Demyelinisierung** des ZNS mit **Axonschädigung** (Glutamat-Dysregulation und NO), Einfluss durch Gene und Umweltfaktoren (Nord-Süd Gefälle) geringer
§ Mögliche virale Genese (Mumps, Masern, VZV meist positiv) mit langer Latenz
- Häufigste entzündliche Erkrankung des ZNS (Prävalenz 70:100.000, Inzidenz 3/100.000), Auftreten meist zwischen **20-40a**, ♀>♂
- Verlauf **Schubweise (85%)**, sekundär-progredient (~10a nach Schüben) oder primär-progredient (15%, ohne Schübe)
- **Dissemination von Ort und Zeit** → McDonald Kriterien
- **Spastische Parese, Muskelschwäche, Sensibilitäts- und Blasenstörung, Optikusneuritis** (bei 1/3), **Diplopie, Fatigue, Impotenz**
§ **Charcot-Trias** (zerebelläre Symptomatik): Intentionstremor, Nystagmus, skandierende Sprache
§ Meist hemisymptomatisch mit Ataxie
- Disseminierte **Entmarkungsherde**, früher in **NMR** als CT, meist periventrikulär
- Liquor: **Lymphozytäre Pleozytose** mit **oligoklonalen IgG-Banden** (unspezifisch für Entzündungen)
- **Evozierte Potentiale** (Latenz↑)
- Th.: Immunmodulatorische Stufentherapie
§ **Kortisol** im Schub (500-1000mg/d Methylprednisolon über 10d)
§ Basistherapie (**IFN-β, GLAT, Azathioprin**)
§ Eskalationstherapie mit Cyclophosphamid (Alkylantium, Lymphomrisiko), Mitoxantron (Anthrazyklin, kardiotoxisch); Baclofen bei Spastik
- Subtypen
§ **Devic-Krankheit** (Neuromyelitis optica): Beidseitige nekrotisierende Optikusneuritis ohne ZNS-Läsion
§ **ADEM** (Akute demyelinisierende Enzephalomyelitis): Monophasisch (1 Schub) nach Infektion oder Impfung
§ **Baló-Krankheit**: Konzentrische Sklerose („Jahresringe“) um Gefäße im Marklager, schwere Behinderungen
- DD: Infektionen (**Neuroborreliose**, HIV, Lues), Tumoren, Vaskulitiden / Kollagenosen (SLE, Sjögren, M. Beçet, Sarkoidose), B₁₂-Mangel

Extrapyramidale Erkrankungen

Morbus Parkinson

- Degeneration von dopaminergen Neuron der **Substantia nigra** (Mesencephalon) → Mangelnde Hemmung der Basalganglien (**Striatum**: Putamen + Ncl. caudatus); Inzidenz 20/100.000, ♂>♀
- Trias: **Ruhetremor** (4-6Hz), **Rigor** (Zahnradphänomen), **Akinese** (Mikrografie, kleinschrittiger Gang, Mimik, Dysarthrophonie)
- **90% idiopathisch**; medikamentös (Psychopharmaka), hereditär (genetische Disposition)
- **Vegetative Dysfunktion**: Seborrhoe („**Salbengesicht**“), Obstipation, Hyperhidrosis, Hypotension

- Erhöhtes Sturzrisiko durch Verlust posturaler Halte - und Stellreflexe → Vorgebeugter Gang (**Pulsationsphänomen**)
- Psyche: Depression, Apathie, später Psychose / Demenz
- Histologie: **Lewy-bodies** durch pathologische Eiweissaggregation
- Diagnose: Primär klinisch, Symptome meist asymmetrisch
 - § Ausschlussdiagnostik: Liquor, Serum, Bildgebung, Neurophysiologie
 - § Im Zweifelsfall Emissioncomputertomografie: Positives **β-CIT-SPECT** (Substantia nigra) und negatives IBZM-SPECT (Dopaminrezeptoren); zu Forschungszwecken Fluoro-DOPA-PET
 - § **Pharmakologischer Test** mit Apomorphin (stärkster Dopaminagonist), L-DOPA
- Therapie: Immer mit Bewegungstherapie (Risiko falsche Kompensation)
 - § Medikamentös
 - § **L-DOPA** + periphere Dekarboxylasehemmer (Benserazid, Carbidopa)
 - § **DOPA-Agonisten** mit direkter Wirkung an Dopaminrezeptoren
 - § **COMT-Hemmer** und **MAO-B Hemmer** (Selegilin) zur Hemmung des Dopaminabbaus
 - § Amantadin (Grippemittel) bei akinetischer Krise, Anticholinergika (Biperiden) bei Tremordominanz
 - § **End of dose** Akinese nach 3-10a mit **wearing-off** (kürzere Wirkdauer), **on-off** Phänomen, Risiko Glaukom, Psychose, peak-dose Dyskinesie
 - § Cave: Niemals MCP!
 - § **Tiefenhirnstimulation** (funktionelle Stereotaxie) im **Ncl. subthalamicus** (Hemmung!)
- DD: Atypische Parkinsonsyndrome wie MSA (Striatonigrale Degeneration SND, olivo-pontocerebelläre Atrophie OPCA), Lewy-Body Demenz, SAE, NPH, Depression

Multisystem-Atrophien (MSA)

- Parkinsonismus + pyramidale Zeichen + zerebelläre Zeichen; Polyneuropathie bei 40% (NLG↓)
- **Schnelle Progression**, **schlechtes Ansprechen** auf Parkinson Medikamente
- **Schnell vegetative Dysfunktion** (Herz / RR, Blase, Libido)
- Diagnose: **IBZM-SPECT**, NMR: „**Putaminal ring**“ aus Gliazellen und **Kreuzzeichen** im Pons

Progressive supranukleäre Paralyse (PSP)

- Schnelle Progression; schwerer axialer Rigor (Nacken) mit früher Sturzhäufung, Oculomotoriuszeichen, frühe frontotemporale Demenz
- NMR: Mittelhirnatrophie

Subkortikale arteriosklerotische Enzephalitis (SAE) = Morbus Binswanger

- Arteriosklerotische Mikroangiopathie mit multiplen umschriebenen supranukleären Glianarben in weisser Substanz
- Lower-body Parkinsonismus (Gangstörung)

Normaldruckhydrocephalus (NPH)

- Liquorraumerweiterung ohne permanente ICP-Erhöhung, Inzidenz 30/100.000
- Gestörte Liquorresorption mit pulsatiler Druckerhöhung (**>20mmH₂O**)
- Idiopathisch (Hypertonie, Diabetes mellitus), sekundär bei Arachnopathien, SAB, Meningitis, OP
- Trias: Kleinschrittige **Gangstörung + Demenz + Blasenstörung**
- Th.: Liquorablass (~30ml)

Dystonie

- **Unwillkürliche abnorme Bewegungen und Haltungen** durch Kontraktion antagonistischer Muskelgruppen
- Hyperkinetische Erkrankung der Basalganglien
- Fokale Dystonien: Blepharospasmus (Lidkrampf), Torticollis spasmodicus (Schiefhals), Spasmodische Dysphonie, Fußdystonie, Schreibkrampf
- Generalisation bei Auftreten im Kindesalter
- Tardive Spätdyskinesie: Medikamentöse Induktion durch Psychopharmaka, L-DOPA
- Therapie: Botox-Injektion (Hemmung cholinergischer Synapsen → Muskeln, Drüsen), Anticholinergika, L-DOPA (cave Verschlechterung), Tiefenhirnstimulation im Pallidum

Rückenmark

Querschnittlähmung

- Durch Diskusprolaps, Contusio spinalis, Syringomyelie (...)
- **Spinaler Schock** mit **schlaffer** Lähmung → **Spastik** mit Hypereflexie, Pyramidenbahnzeichen
- Lokalisation: **C₄** - Zwerchfell (Atemlähmung), **C₅** - Arm, Oberhalb **Th₁** - Tetraparese, Unterhalb **Th₁** - Paraparese

Syringomyelie

- Dysraphie (Neuralrohrstörung) mit Höhlenbildung (Neuroglia) in grauer Substanz
- **Dissoziierte Empfindungsstörung** mit gestörtem Schmerz- und Temperaturempfinden sowie erhaltenem Tastsinn und Tiefensensibilität
- Langsame Progression mit späten Pyramidenbahnstörungen, DD: ALS

Arnold-Chiari Malformation (Ø Einklemmung)

- Verlagerung von Kleinhirnteilen und Medulla in Foramen magnum
- Risiko Hydrops internus occlusivus (inner > äußerer Liquorraum)

Bakterielle und virale Infektionen

Bakterielle Haubenmeningitis

- Inzidenz 10/100.00, zu 70% bei Kleinkindern
- **Hohes Fieber, Kopfschmerz, Somnolenz, Meningismus** (Nackensteife - ØKinder, Ø Alte, ØFrühphase), CRP; Meist als *Meningitis purulenta* (Haubenmeningitis)
 - § Cave: ICP↑ (Einklemmung), Vasospasmus (Ischämie), Hirnblutung
 - § Notfalluntersuchung: Organbeteiligungen (Infektionsquellen aus anderen Erkrankungen), Immunsuppression, KI für LP (fokale Zeichen, Somnolenz, STP, Gerinnungsstörung)
- Nervendehnungszeichen: **Kernig**-Zeichen (Schmerz bei Kniestreckung), Brudzinski (Kniebeugung bei Kopfvorneigung), Lasègue (Heben des gestreckten Beins), Opisthotonus (Kopfreklination)
- Letalität 25%, häufig Residuen (Krämpfe, Hörminderung, Kognitionsminderung) durch Ödem → ICP↑, Sinusvenenthrombose, Infarkte, Abzess/Empyem
- Hämatogen (**Meningokokken**), aufsteigende HNO-Infektion (Durchwanderungsmeningitis, **Pneumo-, Staphylokokken**), traumatisch; bei Kleinkindern v.a. **E. coli, Strept. B, HiB, Listeria**
- Liquor: Granulozytäre Pleozytose **>1200/µl**, Glukose↓, Laktat↑, Trübung, Erregernachweis (direkt, PCR)
- Therapieverlauf: **Blutkultur** ® **Dexamethason / AB** ® **CCT** (Felsenbein → HNO-Entzündungen) → **LP** → **Isolation** (min. 24h nach AB)
 - § Antibiose: **Ceftriaxon** (BHS-gängig, Rocephin) + **Aminopenizillin** (Listeria!) ggf. + Aciclovir (HSV)
- Pathogenese: Gewebeschäden durch **Entzündungsreaktion** (TNF-α, IL-1, IL-3, IL-8) → BHS-Schäden, meningeale Verdickung, Ödem/ICP↑ → Therapie mit Kortisol (Dexamethason)
- Risikofaktoren: Parameningeale Infektionen (Durchwanderungsmeningitis aus HNO), hämatogene Infektion, Immundefekte/-suppression, Leberzirrhose (Kompartiment↓), BHS-Schäden (SHT, Fistel, OP)
- DD: **Hirnabszeß**, Viren, Blutung (SAB, Subduralblutung; mit Erythrophagen), andere Infektionen (Grippe!), Meningeosis lymphomatosa (durch Tumorzellen, z.B. bei HIV-Lymphom)
- **Meningokokkenmeningitis** (Meldepflicht)
 - § Leitsymptom: **Petechiale Einblutungen**
 - § Risiko **Waterhouse-Friedrichsen** Syndrom mit **DIC** (Endotoxinschock)
 - § Prophylaxe bei Kontaktpersonen mit Ciprofloxacin oder Rifampicin
 - § Impfung gegen in Europa vorherrschendes Serovar B nicht möglich (nur A, C, W135)
- Toxoplasmose: Durchseuchung 60-80% (Nahrungsmittel, Katzenkot), meist subklinisch, uni-/multifokale Nekrose mit endzündlichem Randsaum

Virale Meningitis

- Klinik ähnlich der bakteriellen Meningitis aber benigner Verlauf (Ausheilung bei 90%)
- Enteroviren („Aseptisch“ durch Coxsackie, Echo), HSV, FSME, MMR Rabies (rein neurogen)
- **FSME**: Variable Klinik mit Meningitis, Enzephalitis, Myelitis, Radikulitis möglich
- **HSV**: Temporale Lokalisation → **epileptische Anfälle**; Fieber, Eintrübung/Bewusstlosigkeit, hämorrhagische Nekrose (blutiger Liquor!) → **Aciclovir**
- **VZV**: Meist hämatogen aus generalisiertem Rezidiv (Windpocken!)

§ Latenz in Spinalganglien, Zoster entlang Dermatomen mit radikulärem Schmerz

- Liquor: **Lymphozytäre Pleozytose**, Zellen **<500/μl**, klar, **AK-Nachweis** (nach 7-10d möglich) durch Antikörperindex (ASI) **≥1.5** aus Liquor und Serum, bei HSV in Frühphase auch PCR

Tuberkulöse Basalmeningitis

- Inzidenz 0.1/100.000, langsame Progression
- Basalmeningitis mit basaler Exsudation in basale Zisternen
- Hämorrhagisch aus Primärkomplex, Fokussuche
- CT: Ventrikelweitung, Zisternenobliteration
- Liquor: **Gemischt-Lymphozytär**, Zellen 20-400/μl → DD Borelliose
- Th.: Tripeötherapie (Isoniazid/INH + Pyrazinamid + Rifampicin)
- Spätfolge Hirnnervenschäden (Facialisparese), Hydrocephalus

Septische Herdmeningitis

- Mit Somnolenz, Psychose (paranoid-halluzinatorisch), Bewusstseinsstörung, rasche Progredienz
- Metastatische Absiedelung aus Fokus, embolisch aus Endocarditis lenta
§ Bei (Uro-) Sepsis, Polytrauma, Verbrennung; v.a. alte Patienten

Pilzmeningitis

- Basale Lokalisation, Risiko Abszeßbildung
- Nur bei Immunsuppression!
- Erreger: Candida, Cryptococcus, Aspergillus

Neuroborreliose (B. burgdorferi aus Zeckenbiss)

- **Polyradikulitis, Fazialisparese**, Plasmazellen in CSF, springende Arthritis, Sinustachykardie
- I: Erythema migrans → II (<6M): Polyradikulitis, Fazialisparese (auch andere Hirnnerven), selten Meningitis, Myelitis → III (>6M): Polyneuropathie (*Acrodermatitis chronica atrophicans*), Myeloenzephalitis (DD: MS), zentrale Vaskulitis
- **Bannwarthsyndrom**: Nichteitrigel, lymphozytäre Meningoradikulitis
- Diagnose:
§ **AK: IgM-ELISA** Titeranstieg → Bestätigung mit **Western-Blot** (keine Verlaufs aussage!); ASI
§ Neuuroborreliose vor positiven AK
§ Liquor: **Lymphozytäre Pleozytose**, Protein↑, IgG↑ mit oligoklonalen Banden (→ MS)
- Therapie: Erythema migrans → Doxzyklin 14-21d p.o., Neuroborreliose → **Ceftriaxon** 14-21d i.v.; Kortikosteroide
- DD: FSME, Fibromyalgie, degenerative Gelenkerkrankungen
-

Myelitis

- Langsame Querschnittsymptomatik: Gürtelförmiger Schmerz, aufsteigende Paresen, Blasenstörung
- Liquor: Pleozytose
- Meist viral (HSV, VZV, Coxsackie, Echo, EBV, HIV, Polio), bakteriell
- DD: Autoimmunerkrankungen (MS), postinfektiös, Vaskulitiden, SLE

Neurosyphilis (*Treponema pallidum*)

- Auftreten mit jahrelanger Latenz nach Primärinfektion
- Spätstadium mit progressiver Paralyse (Enzephalopathie) mit Demenz und Tabes dorsalis (Hinterstrangmarkung mit Ataxie, Optikusatrophie, Arthropathie)
§ Argyll-Robertson Phänomen (reflektorische Pupillenstarre)
- D: THPA → Bestätigung durch FTA-Abs, intrathekale AK, EVP
- Th.: Penizillin für 3W, cave Jarisch-Herxheimer
- DD: Neuroborreliose

Risiken bei HIV

- Indirekt: Toxoplasmose, TBC, Pilze, Lymphome, PML (JC-Virus, progrediente multifokale Leukoenzephalopathie)
- Direkt: Polyneuropathie, Enzephalopathie (AIDS.Demenz)

Anfälle und Epilepsie

- 2 Gipfel mit **<10a** (Fieberkrämpfe mit Grand mal), **>65a**, Inzidenz 50/100.000
- **Synchrone** Entladung mit exzessiv **gesteigerter Frequenz**, meist aus Temporallappen
- Von der Lokalisation abhängige Klinik
- Ätiologie: Genetische Disposition, erworbene Hirnschäden, unspezifische provozierende Faktoren (Intoxikation, Infektion, Übermüdung), spezifische provozierende Faktoren (Photogen)
- Pathologie: Transmitterstoffwechselstörung, Rezeptor- / Ionenkanalstörungen, Elektrolytveränderungen (Dialyse!), Energiestoffwechselstörung
- Anfall: Keine Therapie bei Erstanfall
 - § **Gelegenheitsanfall: Fieberkrampf, Entzug** (→ Distraneurin), Intoxikation, Schlafmangel
 - § **Unprovocierter Anfall** (Rezidiv bei 50%)
- **Epilepsie: Wiederholtes Auftreten unprovocierter Anfälle**
 - § *Idiopathisch* (angeboren) bei genetischer Disposition
 - § *Symptomatisch* bei Hirnschäden (angeboren oder erworben) → Tumorsuche (Astrozytom)
 - § *Kryptogen* bei anzunehmender symptomatischer Epilepsie ohne Nachweis
- **Status epilepticus**: >2 Anfälle in 1h (Serie) ohne Rückerlangung des Bewusstseins → Notfall
 - § Diazepam (10mg) → Phenytoin (750mg) → Phenobarbital / Narkose.
- Diagnose: **Klinisch (Fremdanamnese von Anfallszeugen!), EEG**, Bildgebung
 - § Fokaler oder generalisierter Beginn, Tageszeit, mögliche Auslöser
- **Fokal: Lokalisierter Herd (RF?)** im EEG
 - § **Rolando**: Unilateraler fokaler Krampf (1 Ableitung) von Gesicht, Pharynx, Larynx bei Schulkindern. Vollremission innerhalb 2a
 - § **Jackson**: Distal beginnende und sich über eine Körperhälfte wandernde („march“) Krämpfe und / oder Parästhesie bei erhaltenem Bewusstsein
 - § **Komplex-fokal**: Mit Bewußtseinsstörung (Ø adäquate Reaktion), Automatismen, Aura und sekundäre Generalisierung möglich.
 - § Versiv-Anfall mit Kopf- und Rumpfdrehung
- **Generalisiert**: Potentialveränderung in allen Ableitungen → **beide Hemisphären** (bilateral-synchron) von Anfang an betroffen (*symmetrische* Krämpfe)
 - § **West-Syndrom (BNS-Anfall)**: *Propulsiv-petit-mal* mit kurzen, generalisierten Blitz-Nick-Salaam Beugemyoklonien bei Säuglingen (2-8M), Hypsarrythmie im EEG
 - § **Absencen**: Generalisierte spike-wave Komplexe mit plötzlich endenden Bewusstseinsstörungen (<30s) und ggf. milder motorischer Begleitsymptomatik bei Schulkindern (sonst normaler Befund), Ø Aura
 - § **Grand-mal**: Generalisierter tonisch-klonischer Epilepsieanfall (1-2min) mit folgender komatöser Phase.
- EEG: Spezifität 96%, Sensitivität 40% (wiederholt 70%)
 - § Klassifikation und Therapiekontrolle
 - § Am **wachen, entspannten** Patienten mit **geschlossenen** Augen
 - § Provokation: Hyperventilation, Photostimulation, Schlaf
 - § Elektrodenanordnung nach 10-20-System
 - § Langsame unregelmäßige Allgemeinveränderung; fokale Herde in bestimmten Ableitungen
- Therapie:
 - § Akut: **Ruhe bewahren, beobachten**, Verletzungsschutz (aber Ø Beißkeil), bei Bewusstseinsstörung >15min zum Arzt
 - § Vorbeugung: „Normales Leben“, Schlafrhythmus einhalten, Stress und Provokationsfaktoren vermeiden, kontrollierte abendliche Medikamenteneinnahme (ggf. Spiegelkontrolle)
 - § **Medikamente**: Wenn >1 Anfall oder erhöhtes Rezidivrisiko, **2/3** werden anfallsfrei, ähnliche Wirksamkeit der verschiedenen Medikamente → Auswahl nach Nebenwirkungen (Leber, Niere, Gewichtszunahme)!
Klassisch: *Fokal* Gabapentin, Carbamazepin, *generalisiert* Valproat (teratogen, Gewichtszunahme!), Lamotrigin, Topiramal
 - § OP: Herdresektion bei Therapieresistenz

Läsionen peripherer Nerven

- Diagnostik und Therapie i.d.R. ambulant
- Ätiologie: Mechanische Belastung (**Druck, Überdehnung, Läsion**), toxisch (i.m. Injektion), Immunologisch, elektrisch, Strahlentherapie
 - § Motorische Nervenfasern: Faszikulationene, Lähmung, Versteifung / Kontraktur

- § Sensible Nervenfasern: Parästhesie / Schmerz, Gefühlsminderung aller Qualitäten, trophische Ulzera
- § Sympathische Nervenfasern: Livide Verfärbung (Vasodilatation), Hyperhidrosis
- Diagnose: **Anamnese, Kilinik, Elektroneuro-/myografie**
 - § Inspektion, grobe Kraft (0-5), Froment-Zeichen (Ulnaris), Flaschenzeichen (Medianus), Circle-Zeichen (N. interosseus anterior aus N. medianus), Muskdehnungsreflexe, Sensibilität im Seitenvergleich, Trophik, vegetative Funktion (sympathisch), Palpation (Nervenverlauf)
- Therapie: Kausal (**Kompartmentspaltung**, RF-Resektion, Infektion), Konservativ (Lagerung, Schienung, passive / aktive Bewegungsübungen, Ulkusprophylaxe), Nervenrekonstruktion (scharfe Nervenverletzungen, stumpfe Nervenverletzungen ohne Reinnervation), orthopädische Ersatzoperation (Nerv mit Sehnenansatz)

„Hände“

- Fallhand: **Radialisläsion** (C₅-C₈) in Axilla, Ober-/unterarm
- Krallenhand: **Ulnarisläsion** mit Kleinfingerparästhesie, Lähmung des Adductor pollicis, **Froment-Zeichen** (M. flexor pollicis longus → Daumenendgliedbeugung)
- Schwurhand: **Medianusläsion** (C₅-Th₁) mit **Flaschenzeichen** (Daumenabduktionsschwäche)

Karpaltunnel-Syndrom (CTS, Medianuskompression)

- Medianuskompression durch **Lig. carpi transversum**, 45% der nichttraumatischen Nervenschäden, meist idiopathisch, ♀>♂
- Leitsymptom: **Brachialgia paresthetica nocturna** (Parästhesien der ersten 3 Finger v.a. nachts)
- RF: Rheuma, Diabetes mellitus, Hypothyreose, Schwangerschaft
- Diagnose anamnestisch, Elektroneurografie (NLG↓)
- Therapie:
 - § Konservativ mit Schiene in Mittelstellung, Kortisol-Injektion
 - § Operative Dekompression durch Spaltung des Lig. transversum

Meralgia paraesthetica (Inguinaltunnelsyndrom)

- Neuralgie und Parästhesie im Versorgungsgebiet des **N. cutaneus femoris lateralis** (lateraler Oberschenkel) durch Kompression von Lig. inguinale
- Harmlos, rein sensibel, ♀=♂
- Idiopathisch (anatomische Varianz), bei Adipositas, Schwangerschaft und „Jeans-Krankheit“
- Therapie: Konservativ (∅ Hüftstreckung, Gewichtsreduktion, LA, Kortisol), operative Dekompression bei anatomischer Varianz

Bandscheibenvorfall (Diskushernie)

- Weit überwiegend **L₄-L₅** (Unterschenkel) oder **L₅-S₁** (Fuss), Lokalisation meist mediolateral
- Oft akutes Auftreten nach Belastung mit Wurzelkompressionssyndrom (Schmerz, Parästhesie)
- Diagnose: Nervendehnungszeichen (Lasègue - Ischiadicus, Schober - LWS)
- Kaudasyndrom: Beidseitige Ischialgie, Blasen-/Mastdarmstörung, ∅ Beinparese
- Konservative Therapie: Physikalisch, Analgetika, Myotonolytika
- Operation bei Kaudalähmung, schwerer Lähmung, Progredienz, ∅ konservativer Erfolg nach ~4W
- Oft Spontanremission durch Resorption!

Neuralgische Schultermyotrophie (Plexus brachialis)

- Einseitige Entzündung der Nerven aus Plexus brachialis → Lähmung, Muskelatrophie
- Scapula alata durch Lähmung des M. serratus anterior
- Akute, durch Bewegung verstärkte Schmerzen in Schulter / Oberarm

Schmerzsyndrome

- Multifaktorielle Ätiologie!
- **Neuropathischer Schmerz**: Brennender Dauerschmerz mit Parästhesie, einschliessende Schmerzen („Stromschlag“), Allodynie
- **Neuralgie**: Schmerz im Versorgungsgebiet eines Nervs (z.B. Zoster)
- **Allodynie**: Schmerzreaktion auf Alltagsreize
- **Akut**: Trauma, Entzündung, Migräne → Warnfunktion
- **Chronisch** (>3-6M): Verlust der Warnfunktion, vielfältige Begleitsymptome (Stimmung, Verhalten Sozialverhalten)

- Phantomschmerz: Meist distal, zentrale Ursache (Thalamus, Tr. spinothalamicus)
- Formen: Fokal (Karpaltunnel, Meralgie), Radikulär (Spinalwurzeln; Zoster), CRPS, diffuse Polyneuropathien (Diabetes, C₂, GBS)
- Anamnese: Lokalisation, Dauer, Qualität, Intensität, Begleitsymptomatik
- Therapie: Symptomatisch; Opioide, anästhetische Leitungsblockade → WHO Stufenschmea:
 1. Antidepressiva oder Antiepileptika
 2. Antidepressiva und Antiepileptika
 3. Antiarrhythmika
- Karpaltunnelsyndrom mit Brachialgia paraesthetica nocturna
- Ischialgie („Hexenschuss“) durch Diskusprolaps (DD: Abszeß, Myelitis, Blutung)
- Schultergürtelsyndrom bei Akzessoriusparese (M. trapezius, M. sternocleidomastoideus), meist iatrogen (LK-Extirpation) mit Armabduktionsschwäche, Tendomyopathie (Dislokation des Schultergürtels)
- Tendomyopathie / Fibromyalgie: Nicht-entzündliches Schmerzsyndrom mit Weichteilbeschwerden
- CRPS (Komplexes regionales Schmerzsyndrom)
 - I. **Sympathische Reflexdystrophie** (Sudeck-Syndrom) mit Ödem, livider Verfärbung und Knochenentkalkung ohne nachweisbare Läsion
 - II. **Kausalgie** durch traumatische Nervenläsion (partielle Schussverletzung) mit brennendem Schmerz und explosionsartiger Steigerung bei physischen und psychischen Reizen. Immer mit Sudeck. Th.: Sympathikus-Ausschaltung
- Herpes zoster und postherpetische Neuralgie: 400/100.000, durch endogene VZV-Reaktivierung (Immundefizienz v.a. im Alter) mit brennenden, segmentalgen Schmerzen (Neuralgie) und Allodynie. Möglicher Hirnnervenbefall (Zoster ophthalmicus mit Sehstörungen, Zoster oticus mit Ohrschmerz, Fazialisparese). DD: Borelliose (nicht-segmental). Th.: Aciclovir, ggf. Amitriptylin

Kopfschmerz, Trigeminusneuralgie

- Primär: Migräne, Spannungskopfschmerz, Clusterkopfschmerz
- Sekundär: Durch andere Erkrankungen (z.B. Meningitis, SAB, RZA, Horner/Dissektion)
- Kraniale Neuralgien: Trigeminusneuralgie
- Triptane: 5HT₁-Antagonisten (Serotonin-Antagonisten)

Migräne (Hemikranie)

- Inzidenz 250/100.000, ♀ > ♂, wahrscheinlich erblich
- Mit oder ohne **Aura**: Meist Augenflimmern → Skotom (homonyme Hemianopsie)
- Perivaskuläre, serotoninerge Entzündung → fokale Minderperfusion, vermutlich durch Kalziumkanaldefekt
- **Rezidivierender Halbseitenkopfschmerz** für 4-72h mit **Überempfindlichkeit** (Nausea, Photo-, Phonophobie)
- Prophylaxe mit β-Blockern oder Kalziumantagonisten (Flunarizin) sowie Allgemeinmaßnahmen
- Attacken: Antiemese (MCP) + Analgesie (Triptane, ASS)

Clusterkopfschmerz (Hemicrania angioparalytica, Bing-Horton Syndrom)

- ♂ >> ♀, unbekannte Ursache, Nikotin und C₂ als Auslöser
- Kurze (<1h) **einseitige Schmerzattacken in Serie** (meist aus dem Schlaf) mit ipsilateral parasympathischer Begleitsymptomatik (Tränenfluß, Miosis, Ptosis)
- DD: Engwinkelglaukom-Anfall (Mydriasis)
- Th.: O₂-Inhalation, Triptane

Spannungskopfschmerz

- Häufigster Typ mit sporadischem Auftreten (~1/M)
- **Dumpfer bilateraler Schmerz**, kaum Begleitsymptomatik
- Th.: Akut Paracetamol, ASS, Ibuprofen (Einzelpräparate); chronisch TZA; cave: Medikamenteninduzierter Kopfschmerz

Trigeminusneuralgie (Tic douloureux)

- Inzidenz 4/100.000
- Rezidivierend plötzliche schwerste Schmerzattacken (~2min) im Versorgungsgebiet von V₂ (N. maxillaris) und V₃ (N. mandibularis)

- Auslösung durch **Triggerfaktoren** mit stereotypischem Verlauf ohne neurologische Ausfälle
- Meist durch **neurovaskuläre Kompression** im Kleinhirnbrückenwinkel (A. carotis interna, A. cerebelli superior), seltener durch Tumoren, MS-Herde
- Dauertherapie mit **Carbamazepin** in 70% erfolgreich, vaskuläre Dekompression (Janetta), Thermokoagulation des Gg. Gasser/trigeminale (Radix sensoria von V)
- DD: MS (beidseitiger Gesichtsschmerz), Zoster

Riesenzellerteritis (RZA, Arteriitis temporalis Horton)

- Inzidenz 3/100.000, ♀>♂, >40a
- Autoimmune, granulomatöse Vaskulitis, meist **A. temporalis**
- **Kopfschmerz**, Muskelschmerz (Kaumuskeln) → **Polymyalgia rheumatica** mit Morgensteifigkeit; cave **Amaurosis**
- Tastbare Arterien, **BSG**↑↑, Anämie, Leukozytose
- Farbduplex-Sono mit Mediaverbreiterung (Halo)
- Langzeittherapie mit Kortikosteroiden

Elektrophysiologie (EMG, ENG)

- Normale NLG: 50-60m/s

ENG - Elektroneurografie → Summenaktionspotential, NLG

- Bestimmung der motorischen und sensiblen (SNAP) NLG
- Lokalisation von Nervenläsionen
- Schädigungsgrad, Reinnervation
- Amplitude↓: Axonschaden; NLG↓: Denervierung

EMG - Elektromyografie → MAP

- Ableitung vom Muskelaktionspotentialen (MAP) mit intramuskulärer Nadelelektrode
- **Spontanaktivität** in Ruhe durch Denervierung → Stets pathologisch (*Fibrillation, Faszikulation*)
- Summenaktionspotentiale einer motorischen Einheit bei Willkürbewegung
- Interferenzmuster bei maximaler Kontraktion
- Positive Wellen (einzelne AP denervierter Fasern), repetitive Entladung, Faszikulation, myotone Entladung
- **Neuropathie**: Reinnervation durch Kollateralen → Vergrößerung der motorischen Einheit (**Potential**↑)
- **Myopathie**: Verkleinerung der motorischen Einheit → **Potential**↓
- **Repetitive Stimulation** bei Endplattenerkrankungen
 - § Postsynaptische Myasthenia gravis, präsynaptisches Lambert-Eaton Syndrom

Radiologie

CT

- **Hypodens: Infarkt** (erst nach **12h**, früher im diffusionsgewichteten NMR)
- **Hyperdens: Blutung**
- **Substanzminderung: Atrophie**
- **Epiduralhämatom** (A. cerebri media): *Konvex*bogig (Halbmond) mit Fx., 95% supratentoriell. Freies Intervall, Pupillenweitung (Läsion des parasympathischen N. oculomotorius)
- **Subduralhämatom** (Brückenvenen): *Konkav*bogig, diffus ausgedehnt, 95% supratentoriell
 - § Chronisch: Posttraumatisch → Sprachstörung, Hemiparese (hypodens); RF: C₂, Alter
- **Kontusion**: Fleckförmige Einblutung (v.a. fronto-basal, temporo-polar) mit Fx., Coup / Contre-coup

NMR / MRT / Kernspin

- Kontrolle von **Spätfolgen**
- **MR-Angiografie** mit KM
- **Frühe Infarkte** mit Diffusionsgewichtung, Perfusionsgewichtung (MTZ)
- **MS-Entmarkungherde** periventrikulär im T2-Flair, frische Herde mit KM-Enhancement
- **Hirntumoren** (z.B. Glioblastome, Metastasen), Astrozytome ohne Enhancement

DSA

- Transfermoraler Kathetervorschub über Aortenbogen → (r: Tr. brachiocephalicus) → Carotis interna
- Subtraktionsbild = Leerbild - Füllungsbild
- **SAB** (plötzlicher Vernichtungsschmerz) → Suche der Quelle → Aneurysma-coiling mit Pt-Draht

Raumforderungen

- Hirntumoren, Metastasen, Blutungen, Schwellungen, SHT
- **Immer CT + NMR**
- Geringe Metastasierung von Hirntumoren ausser bei Liquorkontakt, Komplikationen durch Verdrängung
 - § Gliome (Astrozytom I-IV, Glioblastom, Oligodendrogliom, Oligoastrozytom, Ependymom), Meningeome (meist benigne, Schmerzhaft, Infiltration von Sehnerv, Karotis, Spinalkanal), Neurinom (Akustikusneurinom (Nähe zu N. facialis!), Medulloblastom (hintere Schädelgrube, Verlegung des 4. Ventrikels)
- Metastasen (v.a. aus Lunge, Mamma, Niere, Melanom, Prostata)
- Hypophysenadenom: Bitemporale Hemianopsie (Chiasmakompression)

Liquor (CSF)

- Gesamtvolumen ~150ml, Ultrafiltrat aus Plexus choroideus → Arachnoidalzotten
- Produktion ~20ml/h (500ml/d), Entnahmenvolumen 5-20ml (CSF + Serum parallel!)
- LP zwischen **L4 / L5** (Verbindungsline der Darmbeinoberkanten)
 - § Traumatische Quincke-Kanüle, atraumatische Spritze-Kanüle
 - § **KI**: Erhöhter ICP, Gerinnungsstörung
- Bei v.a. SAB → LP erst nach 12h (Phagozytoseprodukte)
- Normal: **5-15mmHg**, (60-200mmH₂O), 70% Lymphos, 30% Monos, **Glukose 60%** v. Plasma, Gesamtprotein **<0.5g/l**, Laktat **<3.5mmol/l** (bakterielle Infektion?)
- Blut-Hirn-Schranke: **Endothel** der Kapillaren (tight-junctions)
- Blut-Liquor-Schranke: **Epithel** des Plexus choroideus

Diagnose

- **Liquormarker** (z.B. bei Liquorrhoe): Glukose, Protein, Kalium, KM, Fluoreszein
- **ZNS-Proteine**: NSE, tau (Alzheimer), 14-3-3 (CJ), GFAP (MS)
- LP: Veränderungen in liquoranalytischen Arealen
- Zellzahl: Manuell in Rosenthal-Zählkammer
- Zytochemie mit Peppenheim-Färbung, Berliner Blau (Eisenhexazyanoferat)
- Direkter Erregernachweis, Antigene, PCR (Genom), Serologie (ELISA)
- Schrankenfunktion durch Albuminquotient (CSF x 1000 / Serum)

Pseudotumor cerebri (benigne intrakranielle Hypertension)

- ICP >200mmHg; Kopfschmerz, STP, Doppelbilder
- V.a. junge, adipöse ♀
- Th.: Carboanhydrasehemmer, Shunt

Liquorunterdrucksyndrom

- ICP <70mmH₂O, orthostatischer Kopfschmerz, Übelkeit, Meningismus
- Nach SHT, LP, OP

Demenz und Psychosyndrom

- Alzheimer (60%), Pick-Komplex, Parkinson, Chorea, Psychosyndrom (15%)

Kriterien

- Störung von kurz- und Langzeitgedächtnis + weitere kognitive Denkstörung
- Beeinträchtigung des Alltagsablaufs
- Ausschluss Delir (akute Verwirrtheit), psychiatrische oder spezifische zentrale Störung

Schweregrade

- I: Arbeitsfähigkeit und soziale Kontakte beeinträchtigt aber unabhängige Lebensführung
- II: Unabhängige Lebensführung gefährdet

- III: Kontinuierliche Überwachung nötig

Symptome

- **Aphasie (*Sprachstörung*)**: Schädigung der motorischen (Broca in Gyrus temporalis inferior → Sprachfluss) oder sensorischen (Wernicke im Temporallappen → Sprachverständnis, Wortschöpfungen, kein Krankheitsbewusstsein) Sprachzentren, meist in der *dominanten* Hemisphäre.
 - § Globale Aphasie mit Hemiparese bei Mediainfarkt
 - § Sprachverständnis (Ausführen von Anweisungen), Sprachflüssigkeit, Grammatik, Anstrengung, Benennung, Schriftsprache, Nachsprechen
 - § Sprachsystematische Störung von **Schrift und Sprache**
- **Dysarthrie (*Sprechstörung*)**: Umsetzung abgeschlossener Sprachentwürfe (muskuläre Störung, Lähmung)
- **Amnesie**: Erinnerungsverlust, insb. Kurzzeitgedächtnis (biografisches Gedächtnis lange erhalten)
- **Desorientierung**: Zeitlich, räumlich, situativ, autopsychisch
- **Räumliche Orientierungsstörung**: Auffinden von Räumen/Orten, insb. bei Alzheimer
- **Störung des abstrakten Denkens**: Formal (Schlussfolgerungen), inhaltlich (Konfabulation)
- **Störung der Urteilsfähigkeit**: Entscheidungsfindung, Gefahreinschätzung
- **Apraxie**: Keine zweckmäßigen Bewegungen bei funktionierendem Bewegungsapparat („Werkzeugstörung“)
- **Agnosie**: Informationswahrnehmungsstörung bei normaler Funktion der Sinnesorgane (Wiedererkennen, Wahrnehmung), z.B. Erkennen von Gesichtern
- **Verhaltens- und Handlungssteuerung**: Mehrstufige Handlungen können nicht ausgeführt werden und führen zu Perservervation (Wiederholung)
- **Persönlichkeitsveränderungen**: Verlust der Impulskontrolle, z.B. Pick-Komplex (Frontalhirn)

Psychosyndrom (15%)

- Sekundär z.B. bei Intoxikation, akuter Meningitis, Tumor, Trauma, Hormonstörung, Stoffwechselstörung, Entzündung, Infektion
- Vaskulär: **Binswanger** (subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie), Infarkt
- **Depression**: Akut, schnelle Progression, Affekt, Klagen über Defizite, Schuldgefühle

Allgemein

- Neuropsychologische Untersuchung: Bewusstsein, Orientierung (Zeit, Ort), Affekt / Stimmungslage, Kognition / Aufmerksamkeit / Konzentration, Sprache.
- **Hirnnerven** (Kiemerbogennerven + Spinalnerv XII)
 - § I (*N. olfactorius*): Hirnanteil, Riechstörungen (cave: Riechen vs. Schmecken!)
 - § SHT, Schadelbasis-Fx., Neurodegenerative Erkrankungen.
 - § II (*N. opticus*): Visus, Gesichtsfeld (Perimetrie), Pupillenreaktion, Fundus / Papille
 - § Monokuläre Schäden vor Chiasma
 - § Homonyme Hemianopsie bei Schäden nach Chiasma (Apoplex)
 - § Heteronyme Hemianopsie bei Schäden im Chiasma (Hypophysentumor)
 - § Afferenter Schenkel der Pupillenreflexe
 - § **STP** bei Hirndrucksteigerung → Optikusatrophy
 - § III (*N. oculomotorius*): Äußere Augenmuskeln, M. levator palpebrae (**Ptosis**)
 - § Parasympathische Efferenzen von M. sphinkter pupillae (Mydriasis), Mm. ciliares (Akkomodationsstörungen)
 - § Leitsymptome: Doppelbilder, Nystagmus (nach schneller Rückstellbewegung)
 - § IV (*N. trochlearis*): M. obliquus superior
 - § V (*N. trigeminus*): Gesichtssensibilität, Kornealreflex (bilateral)
 - § R. ophthalmicus (Fissura orbitalis superior), R. maxillaris (Foramen rotundum), R. mandibularis (Foramen ovale)
 - § VI (*N. abducens*): M. rectus lateralis
 - § VII (*N. facialis*): Mimische Muskulatur, M. stapedius
 - § **Fazialisparese**: Zentral (Stirnrunzeln möglich), Peripher (komplette Lähmung)
 - § Parasympathisch Gl. lacrimalis, Gl. submandibularis, Gl. sublingualis (∅ Parotis!)
 - § Sensibel: Vordere 2 Zungendrittel (hintere: N. trigeminus), Ohr
 - § VIII (*N. vestibulocochlearis*): Cochlea (Hören), Labyrinth (Gleichgewicht)
 - § **Romberg**-Stehversuch (Hinterstrang), **Unterberger**-Tretversuch

- § IX (*N. glossopharyngeus*): Hinteres Zungendrittel, Tube, oberer Rachen, Parotis
 § **Kulissenphänomen** des Gaumensegel bei einseitiger Lähmung
- § X (*N. vagus*): Parasympathisch bis linke Kolonflexur
- § XI (*H. hypoglossus*): Vagusanteil, Zungenmuskulatur (Abweichung bei Atrophie)
- § XII (*N. accessorius*): 1. Spinalnerv, M. sternocleidomastoideus, M. trapezius
- **Horner-Syndrom**: Sympathikusausfall (oft **Karotidisdissektion**) mit Miosis, Ptosis, Pseudoenophthalmus, Anhidrosis
 - **Zentrale Parese** (1. Motoneuron): Spastik (elastische Tonuserhöhung), Babinski positiv, Reflexe↑
 - **Periphere Parese** (Periphere Nerven): Schlaffe Lähmung, Reflexe↓, Atrophie, Faszikulieren
 - Monosynaptische Muskeldehnungsreflexe: Enthemmung bei zentraler Parese
 - § **Triceps** (TSR, **C₆-C₈/Th₁**), **Biceps** (BSR, **C₅-C₆**), **Brachioradialis** (RPR, **C₅-C₆**)
 - § **Quadriceps** (**L₃-L₄**), **Triceps surae** (Achillessehne, ASR, **S₁**)
 - Fremdreflexe: **Bauchhautreflex** (BHR, Verlust bei zentraler Parese, **Th₆-Th₁₂**), Babinski (Wiederauftreten)
 - Sensibilität: **Berührung** (Wattebausch), **Schmerz, Vibration**
 - Koordinationsversuche: Romberg, Unterberger, Diadochokinese, Finger-Nase
 - Unwillkürliche Bewegungen: **Athetose** (wurmartig), **Dystonie** (drehend), **Chorea** (schnell, distal), **Ballismus** (schleudernd), **Myoclonus** (hypersynchron), **Tic** (unterdrückbar, z.B. Tourette)
 - **Obere Einklemmung**: Kompression des **Mittelhirns** durch Einklemmung des Temporallappens in den Tentoriumsschlitz
 - § **Mittelhirn-Syndrom**: Sopor (Erweckung nur durch Schmerz), enge Pupillen, Meingismus, Innenrotatoren-Streckkrampf
 - **Untere Einklemmung**: Kompression der **Medulla oblongata** und **Kleinhirntonsillen**
 - § **Bulbärhirn-Syndrom**: Weite lichtstarre Pupillen, Hypotonus, Schnappatmung