



# *Neurologie*

*Charité Berlin*

*Die Druckversion  
finden Sie auf ...*

**[www.med-school.de](http://www.med-school.de)**

<b>1</b>	<b>NEUROLOGISCHE UNTERSUCHUNG.....</b>	<b>2</b>
	HIRNNERVEN .....	2
	AUGEN .....	2
	UNTERSUCHUNG DER MOTORIK .....	4
	UNTERSUCHUNG DER SENSIBILITÄT .....	4
	KOMA .....	6
	TREMOR .....	6
	APHASIEN .....	6
	PSYCHE .....	6
	SONSTIGES .....	7
<b>2</b>	<b>GEHIRN .....</b>	<b>7</b>
	HYDROZEPHALUS .....	7
	HIRNVERLETZUNGEN .....	7
	GEFÄßKRANKHEITEN .....	7
	EPILEPSIE .....	8
	NICHT-EPILEPTISCHE ANFÄLLE .....	9
	ZEREBRALE ISCHÄMIE .....	9
	INTRAKRANIELLE BLUTUNGEN .....	10
	LIQUOR-DIFFERENTIALDIAGNOSE.....	12
	DEMENZEN .....	12
	ERKRANKUNGEN DER STAMMGANGLIEN .....	12
	ENTZÜNDUNGEN .....	13
	HIRNTUMOREN .....	13
	KOPFSCHMERZSYNDROME .....	14
<b>3</b>	<b>RÜCKENMARK .....</b>	<b>15</b>
	SPINA BIFIDA .....	15
	RÜCKENMARKS-SYNDROME .....	15
	SONSTIGES .....	15
<b>4</b>	<b>ENTZÜNDUNGEN DES NERVENSYSTEMS .....</b>	<b>16</b>
	MENINGITIS .....	16
	WEITERE.....	17
<b>5</b>	<b>PERIPHERES NERVENSYSTEM .....</b>	<b>18</b>
	NERVENWURZEL-LÄSION .....	18
	NERVENKOMPRESSIONS-SYNDROME .....	19
	POLYNEUROPATHIEN .....	20
	SCHMERZSYNDROME .....	21
<b>6</b>	<b>MUSKELKRANKHEITEN.....</b>	<b>22</b>
	PROGRESSIVE MUSKELDYSTROPHIEN .....	22
	MYOTONIE .....	22
	ENTZÜNDLICHE MUSKELKRANKHEITEN .....	22
	PERIODISCHE UND PAROXYSMALE LÄHMUNGEN .....	22
	STOFFWECHSELMYOPATHIEN .....	22
	TOXISCHE MYOPATHIEN .....	22
	MYASTHENIEN .....	23
<b>7</b>	<b>SONSTIGES .....</b>	<b>23</b>
	SCHWINDEL.....	23
	INTENSIVNEUROLOGIE .....	23

## 1 Neurologische Untersuchung

### Hirnnerven

**N. olfactorius:**  
 Riechprobe: Hyposmie, Anosmie, Parosmie  
 Riechstoffe: getrennt für jedes Nasenloch ⇒ ätherische Öle, Vanille, Wachs, Teer, Terpentinöl, Gummi, Kaffee (keine schleimhautreizende Substanzen wie Ammoniak + Essigsäure)

**N. opticus:** Fingerperimetrie: Bestimmung des Gesichtsfeldes (Untersucher führt Finger vom Hinterkopf beginnend  
 ins langsam ins Gesichtsfeld des Patienten)  
 Visustest: standardisierte Sehtafeln (Zahlentafeln, Ishihara-Tafeln)  
 Augenspiegeln: Beurteilung von Papille, Fundus, Gefäßstatus

**N. oculomotorius**  
 Fingerperimetrie: Bulbusbewegungen, Konvergenzbewegung, Akkomodation, Doppelbilder  
 Pupille: Form (rund, isokor), Weite, direkte und konsensuelle Lichtreaktion, Konvergenzreaktion

**N. trochlearis**  
 Fingerperimetrie: Bulbusbewegungen

**N. trigeminus:**  
 Sensibilität: Seitenvergleich, Druckschmerz der Nervenaustrittspunkte, Cornealreflex  
 Motorik: Kaumuskulatur (Kraft, Atrophie), Mundöffnung (Abweichen des Unterkiefers), Masseterreflex

**N. abducens:**  
 Fingerperimetrie: Bulbusbewegungen, Doppelbilder

**N. facialis:**  
 Motorik: Grimasse schneiden, seitenungleiche Lidspaltenweite, asymmetrische Stirnfurchung, asymmetrische Nasolabialfalte, schiefstehender Mund  
 Gehör: Hyperakusis  
 Geschmack: vordere 2/3 der Zunge (süß, sauer, salzig, bitter)  
 weitere Tests: Chvostek-Zeichen (Zuckungen bei Beklopfen des Fazialisstamms vor dem Ohr)  
 Prüfung der Tränensekretion

**zentrale Facialis-Parese:** kontralaterale Symptome • Parese der oralen mimischen Muskulatur • Klinische Prüfung: Wangen aufblasen (entweichende Luft), Stirn- und Augenmuskeln intakt

**periph. Facialis-Parese:** gleichseitige Symptome • Parese aller mimischen Muskeln auf gelähmter Seite • klinische Prüfung: auf betroffener Seite → kein Stirnrunzeln, kein Augenschluß, kein Zähne zeigen

Begleitsymptome: Lagophthalmus, Bell-Phänomen, kein Orbicularis-oculi-Reflex, ↓ Tränensekretion, Hyper-akusis, ↓ Speichelsekretion, Geschmacksstörung

**N. vestibulocochlearis:** Gehör: Flüstersprache, Fingerreiben  
 Stimmgabel: Rinne (Stimmgabel an Mastoid halten bis nichts mehr gespürt wird ⇒ Stimmgabel vor Ohr halten), Weber (Stimmgabel auf Schädelmitte halten ⇒ seitengleicher Ton?)

**N. glossopharyngeus:**  
 Sensibilität: Würgereflex  
 motorisch: Kulissenphänomen (verzogene Gaumensegelmuskulatur)  
 Geschmack: hinteres 1/3 der Zunge (bitter)

**N. vagus:** Heiserkeit, Schluckstörungen, Pulsfrequenz, Gaumensegelparese, Würgereflex

**N. accessorius:** Kraftprüfung des M. trapezius und M. sternocleidomastoideus

**N. hypoglossus:** Zunge: Seitenabweichung beim Herausstrecken, halbseitige Muskelatrophie

### Augen

**Augen**  
**bewegungen:** ruhige Position des Kopfes → Blick folgt dem Finger des Untersuchers nach horizontal + vertikal + vor / zurück • Beobachtung auf zurückbleibende Augen bei gleichzeitigen Doppelbildern

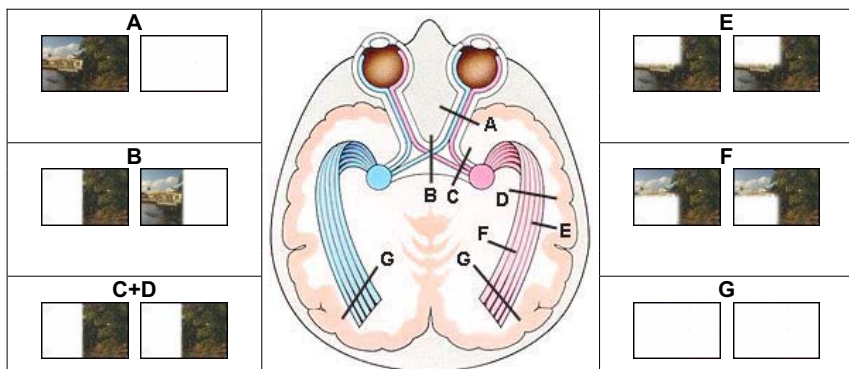
**Pupillen**  
**Größe + Form:**  
 Miosis: Opiat-Intoxikation, Parasympathomimetika (Pilocarpin), Stellatumblockade, Horner-Syndrom  
 Mydriasis: Ausfall des N. oculomotorius, Lähmung des M. sphincter pupillae, akuter Glaukomanfall, Contusio bulbi

**Lichtreaktion:**

**direkte Lichtreaktion:** Beleuchtung eines Auges (Abdunklung des anderen Auges) → prompte Verengung der beleuchteten Pupille  
**indirekte Lichtreaktion:** Beleuchtung eines Auges → prompte Verengung der anderen Pupille

**Gesichtsfeld-Prüfung**

Patient und Untersucher sitzen in Armlänge gegenüber → Patient und Arzt schließen gegenüberliegendes Auge → seitliches Einführen des Fingers in Gesichtsfeld

**Störung der Pupillomotorik**

**Definition:** einseitig weite lichtstarre Pupille (Anisokorie) bei Hirndruck/ Einklemmung, meist ipsilateral der Raumforderung beginnend, später dann kontralaterale Pupille

**Ätiologie:** Pharmakogen, Drogen, sympathische Reaktion, Glaukomanfall, Glaukomtherapie, Lähmung N. oculomotorius, intrakranieller Druckanstieg, Einklemmungssyndrome

**Untersuchung:** direkte + indirekte Lichtreaktion, Konvergenzreaktion

**absolute Pupillenstarre:** Schädigung der parasymph. Efferenz zu einem Auge mit Ausfall der direkten und indirekten Lichtreaktion, konsensuelle Reaktion des anderen Auges erhalten (N.III Schädigung)

**amaurotische P.:** Unterbrechung der pupillosensorischen afferenten Fasern in einem Sehnerven, Ausfall der direkten und konsensualen Lichtreaktion bei Beleuchtung des amaurotischen Auges, bei Beleuchtung des gesunden Auges konsensuelle Reaktion erhalten, da pupilloefferente (parasymphatische) Fasern intakt

**reflektorische P.:** Ausfall hemmender Einflüsse auf den Westphal-Edinger bei Mittelhirnläsion

**Pupillotomie:** Ausfall parasymphatischer Efferenz bei Läsion des Gantlion ciliare  
 Ursache: Fischer-Syndrom, Adie-Syndrom, Ggl.-ciliaris-Affektion, Arteritis temporalis

**Horner-Syndrom**

**Ursache:**  
 - sympathisches Neuron: zentrale Läsion in Hypothalamus, Mittelhirn, Formatio reticularis, Medulla oblongata (Blutung, Raumforderung, Ischämie),  
 - sympathisches (präganglionäres) Neuron: Bedrängung der ventralen Wurzeln C8-Th2,  
 - sympathisches Neuron (postganglionäres) Neuron: Plexusläsion (z.B. Pancoast-Tumor), A. carotis interna-Dissektion

**Klinik:** Miosis, Ptosis, Enophthalmus

**Nystagmus**

**Allgemeines:** Definiton nach der schnellen Phase der Augenbewegung, Synchroner oder dissoziierter Bewegung, vestibulärer vs. zentraler Nystagmus

**physiologisch:** Optokinetischer Nystagmus (Blick aus einem fahrenden Zug)

Nystagmus bei Vestibularisreizung

**pathologisch:**  
 - vestibulärer richtungsbestimmter Nystagmus bei einseitiger akuter Labyrinthstörung (Prototyp: peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel)  
 - rotierender Spontanystagmus bei Läsionen der Medulla oblongata  
 - Blickrichtungsnystagmus bei MS, Intoxikationen oder Tumor in hinterer Schädelgrube  
 - Down-beat-Nystagmus / Up-beat-Nystagmus / See-saw-Nystagmus

**Untersuchung der Motorik****Paresen**

**Untersuchung:** Händedruck, Dysdiadochokinese (Glühbirne)  
**Inspektion:** seitengleiche Kraftentfaltung, physiologische Mitbewegungen (Schwingen der Arme)  
**Vorhalteversuch:** Arm: geschlossene Arme, gestreckte Arme + Supination ⇒ bei latenter Lähmung Absinken + Pronation  
 Bein: geschlossene Augen, Rückenlage + Beugung in Hüfte und Knien ⇒ bei latenter Lähmung Absinken

**zentrale Parese:** spastische Muskeltonuserhöhung mit Kloni, gesteigerte Eigenreflexe, abgeschwächte bis fehlende Fremdrefflexe, pathologische Reflexe, keine neurogene Muskelatrophie

**Lokalisation:**  
**Hemisphärenläsionen:** kontralaterale Hemiparese mit Beeinträchtigung Fein / Zielmotorik  
**kortikale Monoparese:** Meist Betonung distaler Abschnitte  
**Hirnstammläsionen:** gekreuzte Syndrome häufig zusammen mit anderen Hirnstammsyndromen (Pupillomotorik, Blickparesen, Augenmuskellähmung, Nystagmus, Vigilanzstörungen, Ataxie), dabei kontralaterale Hemiparese und ipsilaterale Hirnnervenausfälle. Tetraparese kommt auch vor.

**Tetraparese bei hohen Halsmarkläsionen:** zentrale Parese aller vier Extremitäten

**Paraparese bei Brustmarkläsionen:**

**Stadien:** 1. Initialstadium (bis zu schlaffer Parese) ⇒ 2. Intermediärstadium ⇒ 3. chron. Stadium (spast. Parese)

**periphere Par.:** neurogene Muskelatrophie, verminderte Muskelkraft, Hypo- bis Areflexie der Eigenreflexe, keine pathologischen Reflexe, Beeinträchtigung der Feinmotorik, Faszikulationen, elektromyographisch nachweisbare Fibrillationspotentiale

**Einteilung der Paresegrade:**  
 Grad 0 keinerlei Muskelaktivität  
 Grad I sichtbare oder tastbare Muskelkontraktion ohne Bewegungseffekt  
 Grad II Bewegungseffekt unter Ausschaltung der Eigenschwere  
 Grad III Bewegungen gegen die Schwerkraft möglich  
 Grad IV Bewegungen gegen mäßigen Widerstand  
 Grad V Normale Muskelkraft

**Tonusanomalien**

**Untersuchung:** passive Gelenkbewegung, Hypertonus (Spastik oder Rigor), Hypertonus, evtl. isoliert ohne gleichzeitige Paresen, auch gleichzeitig Hypo- oder Hypertonus an unterschiedlichen Muskelgruppen, Verlaufkontrolle  
**Spastik:** Tonuserhöhung, bei zentraler Läsion (Gehirn oder Rückenmark), Taschenmesserphänomen  
**Rigor:** zäher Dehnungswiderstand

**Atrophien**

**Untersuchung:** Seitenvergleich, Umfangsmessung, Muskelfaszikulation (Provokation durch Kälte)  
**neurogene Atrophie:** Läsion peripherer Nerven / Wurzeln / Plexus cervicobrachialis bzw. lumbosacralis / entzündlicher oder degenerativer Vorderhornprozess  
**myogene Atrophie:** Muskeldystrophien (Schulter- oder Gliedergürtel-Typ)

**Untersuchung der Sensibilität****Reizsymptome**

**Definition:**  
 - Parästhesien: spontan oder durch Berührung + Bewegung auslösbar  
 - Dysästhesien: Kribbeln, Prickeln, Ameisenlaufen, elektrisierende Schmerzen  
 - Hyperästhesien: quälende Mißempfindungen  
 - Hyperalgesie: gesteigerte Empfindung von Berührung  
 - Allodynie: verstärkte Schmerzempfindung auf adäquate Reize  
 - Hyperpathie: verstärkte Schmerzempfindung auf inadäquate Reize  
 - Hyperpathie: anhaltende unangenehme Empfindungen nach Berührung oder Schmerzreiz

**Ätiologie:** Schädigung peripherer Nerven (Kompression, Polyneuropathie) + Wurzeln (Herpes zoster, Borreliose, Bandscheibenvorfall), Läsionen des Hinterstrangs (Tabes dorsalis), unvollständige Nervenverletzung, zentrale Läsionen von Hirnstamm oder Kortex (Infarkt, Tumor), Thalamusläsion, kortikale Anfälle

**Sensibilitätsausfälle**

**Berührung:** Hypästhesie, Anästhesie, Test ⇒ Fingerkuppe + Wattebausch + Pinsel, geschlossene Augen, korrespondierende Areale im Seitenvergleich  
**Schmerz:** Hypalgesie, Analgesie, Test ⇒ Nadel (abwechselnd Spitze – Kopf), geschlossene Augen  
**Temperatur:** Thermhyp-, Thermanästhesie, Test ⇒ Reagenzgläser (warm, kalt) oder Reflexhammer  
**Vibration:** Pallhyp- oder Pallanästhesie, Test ⇒ schwingende Stimmungsgabel (auf Handknochen, Dornfortsätze, Patella, Malleolen)

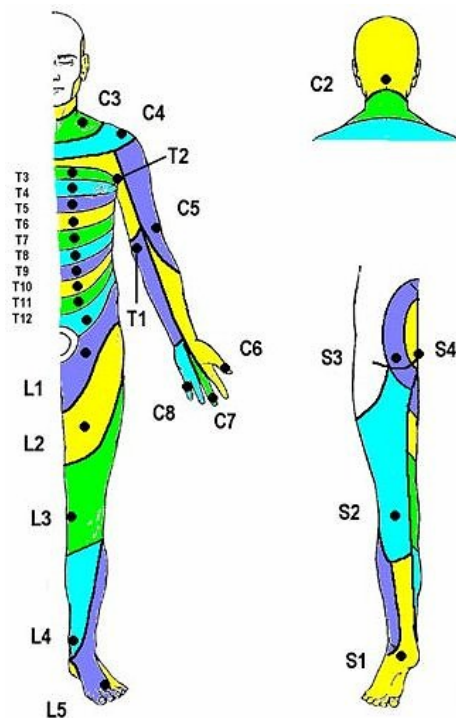
Bewegung: Test ⇒ Finger + Zehen im Grundgelenk bewegen (bei geschlossenen Augen)  
 Lagesinn: Extremitätenstellung bei geschlossenen Augen kontralateral imitieren  
 Kraftsinn: Schätzen von Gewichten

**sensible Kennzonen**

C5	Haut über M. deltoideus	C6	Daumen
C7	Mittelfinger	C8	Kleinfinger
Th1	(Axilla)	Th4	Mamille
L1	Leiste	L3	Vorder / Innenseite Oberschenkel
L4	Vorderseite Osch. / Innenseite Knie	L5	Großzehen
S1	Kleinzehen	S3-S5	Reithosenanästhesie

**wichtige Hautnervenverteilungen**

N. rad. sup.	lat. Digit I	N. obturatorius	medial Knie
N. medianus	Digit I - IV½	N. peroneus	Großzehe
N. ulnaris	Digit ½ IV – V	N. tibialis	Fußsohle und Außenrand
		N. suralis	Fußaußenrand

**Koma****Glasgow-Coma-Scale**

• GCS > 8 ⇒ Bewußtseinsintrübung (>12 leichte Eintrübung, 12-9 mittelschwere Eintrübung) • GCS < 8 ⇒ Bewußtlosigkeit (8-5 leichtes Koma, 4-3 schweres Koma)

**Augen öffnen:****verbale Antwort:****motorische Reaktion:**

spontan (4) → auf Ansprache (3) → auf Schmerzreiz (2) → ∅ Reaktion  
 orientiert (5) → verwirrt (4) → sinnlose Worte (3) → unverständliche Laute (2) → keine befolgt Aufforderungen (6) → gezielte Abwehr (5) → zurückziehen (4) → Beugung (3) → Streckung (2) → keine

**Komagrad:**

- I: gezielte Abwehrbewegung, normaler Tonus, keine Pupillen- und Augenbewegungsstörung, positiver Vestibulo- okulärer Reflex (VOR)
- II: ungezielte Abwehrbewegung, normaler bis erhöhter Tonus, mgl. Anisokorie und Bulbusdivergenz, intakte Lichtreaktion
- III: ungezielte Bewegungen, Streck- und Beuge-synergismen, erhöhter Tonus, enge bis variable Pupillen, Anisokorie, abgeschwächte Lichtreaktion, patho-logischer VOR
- IV: ∅ Schmerzreaktion, schlaffer Tonus, weite und starre Pupillen, negativer VOR, kranio-kaudaler Ausfall der Hirnstammreflexe

**Tremor**

**Intentionstremor / zerebellarer Tremor:** Kleinhirnschädigung, bei zielgerichteter Willkürbewegung (Frequenz: 4-6 Hz/sec ⇒ Vergrößerung der Amplitude bei Zielnäherung) • Test: Finger-Nase- / Knie-Hacke-Versuch

**schneller Ruhetremor:****langsamer Ruhetremor:****Haltertremor:****physiologischer Tremor:**

erblich (Jugendliche), essentieller Tremor (Frequenz: 8-12 Hz/sec)  
 Morbus Parkinson, Frequenz: 3-6 Hz/sec, Besserung bei Bewegung.  
 statische Muskelinnervation, feinschlägig (Frequenz: 15-20 Hz/sec), nur Extremitäten  
 elektromyographisch nachweisbar

**Aphasien**

**Definition:** zentrale Sprachstörung nach abgeschlossener Sprachentwicklung, Folge einer Schädigung der Sprachregion in sprachdominanten Hemisphäre (meist linke Hemisphäre)

**Epidemiologie:** etwa 250.000 Schlaganfälle pro Jahr

**Ätiologie:** akute Durchblutungsstörungen im Versorgungsgebiet der A. cerebri media (75-80%), Trauma, Tumor, Abszess (20-25%)

**Broca-Aphasie**

**Patho:** motorische Aphasie, Schädigung im Gyrus frontalis inferior (Ischämie im vorderen Mediastromgebiet; oft mit Hemiparese kombiniert)

**Klinik:** verlangsamte Sprachproduktion, große Sprechanstrengung, häufig Dysarthrie, einfache Satzstrukturen, fehlende Funktionswörter (Agrammatismus, Telegrammstil), begrenztes Vokabular, Paraphasien (oft phonematische), leicht gestörtes Sprachverständnis

**Wernicke-Aphasie**

**Patho:** sensorische Aphasie, Schädigung im Gyrus temporalis superior (Ischämie im hinteren Mediastrom-gebiet, meist ohne Hemiparese, evtl. Quadrantenanopsie)

**Klinik:** flüssige Sprachproduktion, ungestörte Artikulation, vermehrtem Redefluß, Verdopplung und Verdrehung einzelner Satzteile (Paragrammatismus), viele phonematische Paraphasien, Neologismen, semantische Paraphasien, Sprachverständnis stark eingeschränkt

**andere Aphasien**

**amnestische:** Wortfindungsstörung bei intaktem Begriffs- und Sprachverständnis („das Ding da“)

**globale:** stark gestörtes Sprachverständnis (Wortneuschöpfungen, Stereotypen, Automatismen, sinnlose)

**Therapie:** meist behandlungsbedürftig, oft Therapie zugänglich  
 stimulierende und deblockierende Methoden, nach stabilisiertem Krankheitszustand störungs-spezifische Therapie für 6-12 Monate

**Psyche**

**Bewußtsein:** wach → somnolent → soporös → komatös

**Orientierung:** zeitlich, örtlich, zur Person, zur Situation

**Verhalten / Gemütslage:** ruhig, unruhig, nervös, aggressiv, depressiv, kooperativ, unkooperativ, euphorisch

**Sonstiges:** Gedächtnisstörungen, Intelligenzabbau, Träume, Phobien, Zwänge

**Sonstiges****Abdomen**Bauchdeckenreflex:

BHR, Fremdreflex • mit Holzstäbchen / Reflexhammerstiel / Nadelrad oberhalb des Nabels (Th6-9) + in Nabelhöhe (Th9-11) + am Unterbauch (Th11-L1) von lateral nach medial rasch über Haut streichen ⇒ seitengleiche rasche Bauchmuskelkontraktur im Bereich der Reizung (Abschwächung oder Fehlen ⇒ Pyramidenbahnzeichen) • physiologisches Fehlen auch bei Sensibilitätsstörungen am Bauch + Bauchmuskellähmungen + älteren Menschen + adipösen Bauchdecken auch • ↓Reflexantwort bei wiederholter rascher Auslösung (Habituation)

**Muskelreflexe**Eigenreflexe:

Bizepssehnen, Brachioradialis (nicht: Radiusperiost.), Trizepsehne, Trömmnerreflex, Patellarsehnenr., Achillessehnenr., Tibialis post. R.

Fremdreflexe:

Bauchautreflexe, Analreflex, Kremasterr., pathologische Reflexe (Babinski-Gruppe)

**Reflexe:** Saugreflex, Schluckreflex, Brustsuchreflex, Licht- und Kornealreflex

**Greifreflex:** Berühren der Handfläche → Beugen der Finger und Festhalten des berührenden Fingers • erlischt nach 5-12 Monaten

**Moro-Reflex:** Schlag auf Unterlage oder Rückfallenlassen des Kopfes → Umklammerung • bis 10. Monat

**Babinski-R.:** Bestreichen der lateralen Fußsohle → Beinanziehen + Dorsalflexion d. Großzehe • bis 2 LJ

**Galant-Reflex:** Reizung der Haut neben Wirbelsäule → konkave Wirbelsäulen-Bewegung

**Schreitreflex:** Berührung des aufrechten Neugeborenen auf Unterlage → Schreitbewegungen • Säuglinge

**2 Gehirn****Hydrozephalus**Hydrozephalus internus:

Erweiterung des Ventrikelsystems  
- oclusus: Verlegung der Abflüsse (Foramen interventriculare, Aquädukt)  
- communicans: gestörte Liquorzirkulation (Verklebung der Meningen)  
- malresorptivus: gestörte Resorption (Verklebung Paccioni-Granulationen)

Hydrozephalus externus: Erweiterung der äußeren Liquorräume

Hydrozephalus e vacuo: Hirnatrophie ⇒ Erweiterungen der inneren und äußeren Liquorräume

**Hirnverletzungen****Comotio cerebri, Contusio cerebri, Compressio cerebri**

**Comotio cerebri:** Hirnerschütterung, Prellung ⇒ Funktionsstörung ohne morphologische Veränderungen

**Patho:** vorübergehende Fehlregulation der Durchblutung

**Klinik:** sofort einsetzende Bewußtseinsstörung (Sekunden bis Stunden), antero- / retrograde Amnesie, Übelkeit, Schwindel, keine neurologischen Ausfälle

**Therapie:** 3 Tage Bettruhe

**Contusio cerebri:** Hirnprellung, Prellung ⇒ Funktionsstörung mit morphologischer Veränderung

**Patho:** Prellungsherde in Cortex, Marklager und Hirnstamm, Coup und Contrecoup

**Klinik:** Bewußtseinsstörung (Stunden bis Tage), antero- und retrograde Amnesie, Herdsymptome (Paresen, Krampfanfälle, Aphasien, Hirnnervenausfälle), traumatisches HOPS (Koma, Delir, Korsakow), Hirnstammschädigung (auch sekundär, vegetative Entgleisung)

**Therapie:** Ödemprophylaxe

**Compressio cerebri:** Hirndruck, Auswirkungen von Hämatomen und Hirnödem

**Schädelbasis-Frakturen**

Allgemeines: offene Hirnverletzung: wenn Schädeldecke und Dura eröffnet sind

**Klinik:** Brillen- / Monokelhämatom, rhino- / otogene Liquorrhoe, Hämatomypanom, einseitige Schwerhörigkeit, Augenmuskelparesen, Blindheit

**Gefäßkrankheiten****Hirnvenen- und Sinusthrombose**

**Patho:** Thrombose ⇒ Abflußbehinderung ⇒ Ödem, Diapedeseblutungen / hämorrhagischer Infarkt

Thrombose der tiefen Hirnvenen (V. cerebri magna) ⇒ Thalamusblutung

**Klinik:** wie Hämatom

**Therapie:** Heparin, Ödemprophylaxe

**Epilepsie**

**Epidemiologie:** Prävalenz (0,5-1%), 5% der Bevölkerung erleiden mindestens einmal im Leben Gelegenheitsanfall  
10% der Gesunden mit EEG-Zeichen einer gesteigerten neuronalen Erregbarkeit

**Ätiologie:** Klassifikation: idiopathisch: spontane Entstehung ohne erkennbare Ursache  
symptomatisch: Begleitsymptom einer Grunderkrankung  
kryptogenetisch: Ursache unbekannt

**Auslöser:** Schlafentzug, Alkohol oder Alkohol-Entzug, Fieber (Kleinkinder), Stoffwechselstörungen, akute intrazerebrale Prozesse (Trauma, Blutung), Medikamente oder Medikamenten-Entzug  
**Diagnose:** Anamnese: Eigen-, Familienanamnese, Fremdanamnese  
EEG: evtl. mit Provokation (Schlafentzug, optischer Reiz)  
CT, MRT: bei jedem Patienten mit Verdacht auf epileptischen Anfall  
weitere: EKG (Rhythmusstörungen?), Labor (metabolische Störungen, v.a. Diabetes mellitus)

**fokale Anfälle****einfach-fokale Anfälle ohne Bewußtseinsstörung:**

**Klinik:** plötzlicher Beginn + plötzliches Ende  
keine Amnesie, fokale motorische / sensible / sensorische (Aura) / psychische Symptome

**Jackson-Anfälle:** Ursache: Schädigung beim Gyrus post- (sensibel) oder praecentralis (motorisch)

**Klinik:** „march of convulsion“: Beginn distal, Ausbreitung nach proximal

**Therapie:** Carbamazepin, Phenytoin

**Adversiv-Anfälle:** Ursache: Schädigung der Frontalregion

**Klinik:** nystagmusartige Augenbewegungen, Drehbewegungen von Kopf und Rumpf (jeweils vom Herd weg)

**Therapie:** Carbamazepin, Phenytoin

**komplex-fokale Anfälle mit Bewußtseinsstörung:**

**Klinik:** plötzlicher Beginn und allmähliches Ende  
mit oder ohne Aura (sensorische oder psychische Symptome), Amnesie, Automatismen (Grimassieren, Nesteln, Schmatzen)

**psychomotorische Anfälle:** komplex-fokale Anfälle mit kurzer Einengung des Bewußtseins, motorischen Automatismen, sinnlosen Handlungen, Ursache: Störung des Temporallappens ⇒ limbisches System

**Klinik:** Aura, Bewußtseinsstörung (1-2 min), orale Automatismen, vegetativen Symptomen, ziellosen Handlungen, Amnesie

**Diagnose:** EEG: paroxysmale Dysarrhythmie

**Therapie:** Carbamazepin, Phenytoin

**Frontallappenanfälle:****generalisierte Anfälle**

**Grand-mal:** große, primär generalisierte tonisch-klonische Anfälle

**Klinik:** evtl. Aura, Initialschrei, Sturz

- tonische Phase (30 sec): Beine gestreckt, Arme gebeugt oder gestreckt, Apnoe  
- klonische Phase (1-2 min): rhythmische Zuckungen (Gesicht + Extremitäten), Hypersalivation, Urin.  
- Terminalschlaf, Dämmerzustand, Zungenbiss

**Diagnose:** EEG: hohe langsame Wellen mit einzelnen Krampfpotentialen (Spikes und Waves)

**Therapie:** Valproinsäure, Carbamazepin, Phenytoin, Phenobarbital

**Altersgebundene primär generalisierte epileptische Anfälle**

**Petit-Mal:** kleine, primär generalisierte Anfälle, Kinder und Jugendliche

**Therapie:** Valproinsäure, Ethosuximid

Typ	Alter	Symptomatik	EEG
<b>Blitz-Nick-Salaam</b> (Propulsiv-P.M., West-Syndr.)	3.-8. Mon	BNS-Bewegung Bewußtseinsstörung serienweise	Hypsarrhythmie diffuse gemischte Krampfpotentiale
<b>Myoklonisch-astatischen P.M.</b> (Lennox)	2.-4. Lj	Beugemyoklonien (Arme, Mimik) Sturzanfälle mit und ohne Bewußtseinsverlust	Spikes & Waves-Varianten
<b>Pyknoleptisches P.M.</b> (Absencen)	4.-14. Lj	Absence ⇒ Amnesie rhythm. Bewegung: Augen, Kopf, Armen kurze Anfälle, in Serien	Spikes & Waves (3/sec)
<b>Impulsiv-P.M.</b> (Myoklonisches P.M.)	14.-17. Lj	einzelne myoklonische Stöße, Salven v.a. am Arm, Bewußtsein o.B.	Polyspikes und Waves

**Epilepsia partialis continua:**

Allgemeines: Ursache: subkortikale Läsionen, hyperosmolare Hyperglykämie

**Klinik:** kontinuierlich über Stunden bis Tage Zuckungen in einem umschriebenen Körperbezirk

**Therapie:** Clonazepam

**Absencen**

**Klinik:** starrer leerer Blick, Bewußtseinsstörung, Amnesie, evtl. Augenbewegung nach oben, Augenblinzeln, Automatismen, plötzlicher Beginn und plötzliches Ende

**Status epilepticus:**

**Allgemeines:** dicht aufeinanderfolgende Anfälle ohne Wiedererlangung des Bewußtseins, Ursache: meist symptomatische Epilepsien

**Klinik:** Apnoe  $\Rightarrow$  Hypoxie  $\Rightarrow$  Hirnödeme

**Therapie:** Clonazepam, Phenobarbital, Diazepam, Phenytoin

**nichtepileptische Anfälle****Synkopen**

**vegetative Synkopen:** vagovasale Synkope: neurokardiogen (paradoxe Bradykardie bei Orthostase)

reflektorische Synkope: hypersensitiver Carotissinus  
Schlucksynkope, Schrecksynkope, Lachsynkope, Miktionsynkope  
Medikamenteninduzierte Synkope:  $\downarrow$  Sympathikus

**ischämische Synkopen:** kardiale Ursache: bradykarde oder tachykarde Rhythmusstörung,  $\downarrow$  HVM  
vaskuläre Ursache: dissezierendes Aneurysma, Aortenbogensyndrom, drop attacks

**endokrine Störungen**

**Hypoglykämie:** variable fokale neurologische Ausfälle, epileptische Gelegenheitsanfälle

**Klinik:** Tachykardie, Übelkeit, Unruhe, Schwitzen

**Hypokalzämie:**

**Klinik:** Parästhesien an Händen + Gesicht, tetanische Anfälle, Karpopedalspasmen, unwillkürliche Muskelkontraktionen im Gesicht + Extremitäten, Muskelverspannung

**Diagnose:** Beklopfen des Fazialisstammes  $\rightarrow$  Muskelzuckungen (Chvostek-Zeichen)

**Hyperventilation:**

**Klinik:** Mehratmung (Angstgefühl + subjektive Luftnot  $\Rightarrow$   $\downarrow$  Kalzium), Herzrasen, Kopfschmerz, Schwindel

**Therapie:** Rückatmung in Plastikbeutel

**zerebrale Ischämie**

**Einteilung:**

- Territorialinfarkt (z.B. Medialstromgebiet)
- Grenzzoneninfarkt (z.B. zwischen Media und Posteriorstromgebiet, meist hämodynamisch bedingt)
- Endstrominfarkte (meist hämodynamisch bedingt)
- mikroangiopathisch bedingte (lakunäre) Infarkte

**Risikofaktoren:**

- 6x erhöhtes Risiko: Hypertonus, KHK, flüchtige Ischämien
- 3x erhöhtes Risiko: Diabetes mellitus, Rauchen, orale Kontrazeptiva
- 2x erhöhtes Risiko: Hyperlipidämie, Hyperhomozysteinämie, pAVK

**Ursache:**

**Arteriosklerose:**

- Makroangiopathie: Risikofaktoren (Alter, Geschlecht, Rasse, Hypertonie, Rauchen, Hyperlipidämien)  
Fibromuskuläre Dysplasie, Moyamoya
- Mikroangiopathie: Risikofaktoren (Hypertonie und Diabetes)  
Mikroatherome, Lipohyalinose, Vaskulitiden

**Embolien:**

- arterioarteriell: vorgeschaltete Gefäße
- kardial: Vorhofflimmern, -aneurysma, KHK, Myocardinfarkt, Herzklappenfehler, Endocarditis, Kardiomyopathie)

**Gerinnungsstörung:** Thrombophilien, Prot. S-/C-Mangel, APC-Resistenz, AT-III-Mangel, Faktor-V-Mutation, Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom, Lupus-Antikoagulans-Syndrom

**weitere Ursachen:** Stenosen, Arteriitiden, iatrogene Gefäßläsionen (Strahlenfibrose, Ergotismus), Hirngefäß-spasmus (bei Subarachnoidalblutung, Migraine accompagnée, bakterieller Meningitis), Steal-Phänomene, Gefäßkompression von Außen (Trauma, Halsrippe, Halstumor)

**Klinik:** oft vorrausgehende flüchtige Ischämien (TIA, PRIND)

**unspez. Symptome:** Bewußtseinslage (Stupor, Koma, Verwirrtheit, Agitiertheit), motorische oder sensorische Hemisymptomatik, Kopfschmerz

**vorderes Stromgebiet:** Aphasie, kognitive Defizite, cerebrale Anfälle, monooculäre Visusminderung, Amaurosis fugax, konjugierte Blickparese, Aphasie plus Hemiparese, Hemihypästhesie

**hinteres Stromgebiet:** Ataxie, homonyme Hemianopsie, Dysarthrie/Vertigo, Doppelbilder, Nystagmus, gekreuzte Symptome, Schluckstörung, weitere Hirnstammausfälle

**Diagnostik:**

**Auskultation:** Halsgefäße (Strömungsgeräusch), Palpation (Puls)

**Sonographie:** extrakranielle hirnversorgende Gefäße (Stenosen, Embolus)  
**Kardiologie:** Langzeit-EKG, transösophageale Echokardiographie  
**Angiographie:** digitale arterielle Subtraktionsangiographie  
**CT oder MRT:** CT: hypodens ab 3. Tag, Ausschluss intrazerebraler Blutung, Raumforderungszeichen nach h  
MRT: besser (frühere Zeichen)

**Labor:** BB, Gerinnung, BZ, E'lyte, Leber, Niere, BSG ...

**Primärtherapie:**

**Allgemeines:** Vitalfunktionen überwachen, evtl. Beatmung, evtl. Fieber senken

**RR-Kontrolle:** keine generelle RR-Senkung (zerebrale Autoregulation der Gefäße aufgehoben  $\rightarrow$  Blutversorgung direkt vom systemischen RR abhängig  $\rightarrow$  Gefahr der Verstärkung der Ischämie bei RR-Senkung), Senkung bei RR  $>220$  / 100 mmHg langsam um max 20 %

**BZ-Kontrolle:** BZ  $> 150$  mg% verschlechtert die Prognose

**Hirnödeme:** keine Glucokorticoide (da zytotoxisches Ödem und  $\uparrow$ BZ), Oberkörperhochlagerung, evtl. Osmo-therapeutika wie Glycerin, ggf. Hemikraniektomie

**Blutviskosität:** Hämatokrit-Kontrolle, bei Exsikkose Rehydratation mit Elyte-Lösung, bei echter Polyglobulie mit Hkt  $> 50\%$ : isovolämische Hämodilution mit Hydroxyäthylstärke + gleichzeitigem Aderlaß

**Thrombolysen:** nur nach Ausschluss intrazerebraler Blutung  
Indikation: Basilaristhrombose + intrakranielle Verschlüsse im Karotisstromgebiet, TPA-Lyse systemisch oder lokal, enges Zeitfenster von max. 6h, beste Ergebnisse nach 3h

**Operation:** Entlastung bei raumfordernden Infarkt

**Früh-Reha:** Krankengymnastik, Logopädie

**Sekundärprophylaxe:**

**Frühphase:**

**Heparinisierung:** **Vollheparinisierung:** (1,5-2fache PTT-Verlängerung: ca. 1000 IE Heparin/h), nach Blutungsausschluß im CCT, Vorsicht bei großen Territorialinfarkten ( $>1/3$  des Media-Versorgungsgebietes und hohen RR-Werten  $\rightarrow$  Gefahr der intrazerebralen Blutung)

Indikationen: progrediente Insulte und rezidivierende TIA's, kardiogene Embolie, sehr hochgradige Stenosen in hirnversorgenden Arterien, Dissektion, Koagulopathie

**Low-dose-Heparinisierung:** in anderen Fällen (z.B. 3x5000 IE s.c. unfractioniertes Heparin)

**Frühoperation:** - wenn unter Vollheparinisierung bei symptomatischen hochgradigen Stenosen im Bifurkationsbereich der A. carotis weiter TIA's oder Progredienz der neurologischen Symptomatik oder bei Nachweis eines frei flottierenden Thrombus in der A. carotis,  
- beim malignen Mediainfarkt, v.a. bei jüngeren Pat. (kein Raum für Ödemausbreitung), Hemikraniektomie, Kalottenentfernung

Thrombozytenaggregationshemmung: ASS, evtl. Kombination von ASS und Dipyridamol

**Spätphase:**

**orale Langzeitantikoagulation:** hochgradige intrakranielle Stenosen oder spez. Indikationen: Marcumar  
**Thrombendarteriektomie:** Ind. bei  $>70\%$ iger symptomatischer A. carotis-int.-Stenose, keine sichere Indikation bei symptomatischen Stenosen  $< 70\%$  und bei asymptomatischen Stenosen

**Intrakranielle Blutungen**

**Ätiologie:**

- traumatisch: Schädelhirntrauma  $\Rightarrow$  subdurale Blutung (50%), epidurale Blutung (30%), Subarachnoidalblutung (10%), intraparenchymatöse Blutung (10%)
- spontan: Arteriosklerose, Hypertonie, Aneurysma, Angiome, Tumorblutung, Gerinnungsstörung, Vaskulitis

**Diagnose:** - Anamnese (Fremdanamnese bei Bewußtlosigkeit), Untersuchung:  
- Röntgen: Schädel-Röntgen, CCT, zerebrale Angiographie  
- Liquorpunktion:

**epidurale Blutung**

**Ätiologie:** SHT mit Schädelfraktur, auch bei Knochentumoren  
**Patho:** arterielle Blutung zwischen Schädelknochen und Dura, Riß der A. meningea media bei temporo-parietaler Fraktur

**Klinik:** Bewußtseinsstörung  $\Rightarrow$  freies Interfall  $\Rightarrow$  erneute Eintrübung mit progredienter Verschlechterung, kontralaterale Hemiparese, ipsilaterale Mydriasis, Einklemmung des Hirnstammes im Tentoriumsschlitz

**Therapie:** CCT: hyperdense scharf begrenzte konvexe Raumforderung (unter der parietalen Schädelkalotte)  
sofortige operative Ausräumung

**subdurale Blutung**

Ätiologie: ausgeprägtes SHT, auch bei Antikoagulationen- und Lysetherapie  
 Patho: Blutung zwischen Dura und Arachnoidea, Riß der Brückenvenen  
 Einteilung: - akut: starkes SHT mit deutlichen Kontusionen  
 - chronisch: bei Bagateltrauma + Antikoagulationstherapie (oft ältere Patienten)  
 Klinik: CCT: sichelförmige konkave nicht scharf begrenzte Raumforderung, Mittellinienverlagerung, hypodens / hyperdens / isodens (je nach Hämatomalter)  
 - akut: meist initiale Bewußtlosigkeit, kontralaterale Hemiplegie, Streckkrämpfe, Mydriasis, gleichseitige Ophthalmoplegie  
 - chronisch: deutliche Symptome erst nach 2-3 Monaten (Kopfschmerz, Druck, Konzentrationsstörung, Desorientiertheit, Psychose)  
 Therapie: Operation

**intrazerebrale Blutung**

**Ursache:**  
 Hypertonus: 50%, Ruptur kleiner perforierender Arterien (v.a. Bereich Basalganglien)  
 Aneurysma: 15-30%  
 weitere: Hamartom (junge Patienten), Amyloid (alte Patienten, Alzheimer), Tumor (10%), Koagulopathie (Antikoagulationen, Hämophilie), Entzündung, Blutung nach zerebraler Ischämie (hämorrhagischer Infarkt, Stauungsblutung)  
**Klinik:** Symptome des Schlaganfalls: oft Halbseitensymptomatik, evtl. Bewußtseinsstörung, Kopfschmerzen, Störung der Okulomotorik  
 keine klinische Unterscheidung zum ischämischen Infarkt möglich  
 Stammganglien: 60%, meist Putamen (proportionale sensomotorische Hemiparese, Aphasie, Deviation conjugee, initiale Bewußtseinsstörung), Thalamus (Hemiparese, vertikale Blickparese, Miosis), seltener Caput nuclei caudati (Kopfschmerz, Meningismus, Desorientiertheit)  
 Lobärblutung: 30%, ambetonte sensomotorische Hemiparese, meist keine Bewußtseinsstörung, evtl. epileptische Anfälle, evtl. homonyme Hemianopsie (okzipitale Blutung)  
 infratentoriell: 10%, Kleinhirn (Gang- + Standataxie, Dysarthrie, Kopfschmerz, Schwindel), Pons (Bewußtseinsstörung, Tetraparese, horizontale Blickparese, Ocular bobbing, Eineinhalbsyndrom, Stecknadelkopf-pupillen, internukleäre Ophthalmoplegie), Brücke (Atemstörung, Hyperthermie, oft letal)  
**Diagnose:** CT: hyperdense Läsion (evtl. Ödem, Ventrikelkompression, Ventrikelbruch), nach 1 Woche Ringenhancement bei Kontrastmittelgabe  
 MRT: in Akutphase unterlegen, im chronischen Stadium besser  
 Angiographie: Ausschluss einer Gefäßmalformation

**Therapie:**  
 konservativ: bei nicht-raumfordernden Blutungen, Blutdruckeinstellung (140/80), Thromboseprophylaxe (Low-dose-Heparin, physikalische Therapie), Hirnödembehandlung  
 operativ: bei großen raumfordernden Hemisphärenhämatomen mit Massenverlagerung (v.a. bei sekundärer Eintrübung), Kleinhirnhämatome > 3cm mit Verlegung 4. Ventrikel, Hämatom bei Gefäßmißbildung

**Subarachnoidal-Blutung**

Epidemiologie: Inzidenz: 10-13 / 100.000  
 Ätiologie: Ursachen: sackförmige Aneurysmen (70%), arteriosklerotische Aneurysmen, arteriovenöse Malformationen (5-10%), Tumorblutungen (2%), Traumen, Sinusvenenthrombose  
 Risikofaktoren: Hypertonie, Alkoholabusus, Rauchen  
**Patho:** akute Blutung in Subarachnoidalraum (meist basales Aneurysma, seltener Angiom)  
 Tamponade der äußeren Liquorräume ⇒ Druckanstieg ⇒ Hirnödem  
 akut: ↑ vasoaktive Substanzen ⇒ Vasospasmen  
 später: Verklebung der Meningen ⇒ Hydrocephalus communicans und aresorptivus  
 Lokalisation: Aneurysmen häufig multipel ⇒ A. communicans anterior (34%), bei Blutung häufig Okulomotorius-parese), A. carotis interna (26%), A. cerebri media (17%), A. cerebri anterior (5%), vertebrobasiläres Stromgebiet (3%), spinales Stromgebiet (1-3%)  
**Klinik:** plötzliche heftigste Kopfschmerzen, Meningismus, vegetative Symptome (Übelkeit, Schweißausbruch), später: Bewußtseinsstörungen, neurologische Defizite, innere Okulomotoriuslähmung (Pupille weit, ↓Lichtreaktion)  
 Einteilung: Grad I: Kopfschmerzen, leichter Meningismus  
 Grad II: schwerste Kopfschmerzen, deutlicher Meningismus, Hirnnervenparesen (oft N. III)  
 Grad III: Somnolenz, Psychosyndrom, leichte Herdsymptome  
 Grad IV: Sopor, Hemiparese, vegetative Dysregulation (Schwitzen, zentrales Fieber)  
 Grad V: Koma  
**Diagnose:** - Anamnese  
 - CCT: hyperdens (in 95% positiv am 1. Tag, in 75% am 3. Tag und in 50% nach 1 Woche)  
 - Lumbalpunktion: falls CCT negativ oder fraglich ⇒ blutiger Liquor (später: Hämosiderophagen), Xanthochromie des Liquors nach Zentrifugation  
 - TCD (transkranieller Doppler, falls Symptomatik länger als 24 h), Angiographie  
**Therapie:** akuter Hydrozephalus: externe Ventrikeldrainage  
 Vasospasmusprophylaxe: Nimodipin (bereits in Notaufnahme, für 14 Tage), Flüssigkeitszufuhr

Vasospasmusprophylaxe: Nimodipin, hypervolämisch-hypertensive Therapie  
 Reblutungsprophylaxe: Aneurysma-Clipping oder Coiling  
 ⇒ bei HUNT-HESS I-III: Früh-OP (innerhalb 72 h nach Blutung, jedoch niemals in der Phase des Vasospasmus zwischen dem 3. und 14. Tag)  
 ⇒ bei HUNT-HESS IV und V: OP nach 14 Tagen

**Liquor-Differentialdiagnose**

Erkrankung	Aspekt	Zellen	Eiweiß	Glucose
bakt. Meningitis	trüb, eitrig	++++ (Granulos)	+++	---
tuberkulöse Meningitis	klar	++ (Lymphos, Monos, Granulos)	++	---
virale Meningitis	klar	+++ (Lymphos)	=	=
Polyradikulitis (Guillain-Barré)	klar	=	+++	=
Sperrliquor	klar, gelb	=	+++ (unterhalb)	=
Subarachnoidalblutung	blutig	nicht verwertbar		

**Demenzen****M. Alzheimer**

Einteilung: präsenile Form: vor 65. LJ, rascher Beginn, Aphasie, Agnosie, Apraxie  
 senile Form: nach 65. LJ, Gedächtnisstörungen, emotionale Auffälligkeiten  
 Patho: diffuse Hirnrindentrophie (v.a. frontal + temporobasal), Untergang cholinergischer Neurone (Mangel an Cholinazetyltransferase), Amyloidablagerungen, senile Plaques, Fibrillenveränderungen  
 Klinik: Störung der Merkfähigkeit + Orientierung + Denkvermögen, zunächst gut erhaltene Fassade, später Verlust des Sprachverständnisses, Parkinsonoid, dementielle Symptomatik über mind. 6 Monate  
 später positive Primitivreflexe (Greifreflex, Schnauzphän., Palmomentalfref., Magnetreaktion)  
 Diagnose: MRT oder CT: globale Hirnatrophie, EEG (verlangsamter Grundrhythmus), PET, SPECT, Liquor (leichte Eiweißvermehrung)  
 Therapie: keine Heilung, Beeinflussung der Progredienz (zentrale Cholinesterasehemmer, MAO-B-Hemmer)

**Erkrankungen der Stammganglien****M. Parkinson**

Patho: Degeneration der Substantia nigra ⇒ Dopaminmangel ⇒ Überwiegen cholinergischer Mechanismen im EPMS, medikamentös: Neuroleptika  
 Klinik: Trias: Akinese (-), Rigor, Tremor (+)  
 - Akinese: Amimie, Mikrographie, starre vornübergebeugte Haltung, freezing-effect  
 - Rigor: wächsemer Widerstand, Zahnradphänomen  
 - Tremor: Ruhetremor (4-6/s, „Pillendreher“), läßt bei Intentionbewegungen nach  
 Sonstiges: Speichelfluß, Schwitzen, Salbengesicht (Talgproduktion ++)  
 Ausgleich des Dopaminmangels: gegen Minus-Symptome (Akinese)  
 Therapie: L-Dopa, Amantadin, Bromocriptin, MAO-Hemmer  
 Anticholinergika: gegen Plus-Symptome (Rigor, Tremor)

**Chorea major (Huntington)**

Allgemeines: autosomal dominant, Atrophie von Nucleus caudatus und Putamen  
 Klinik: zu Beginn psychische Veränderungen: Reizbarkeit, Enthemmung, Hyperkinesien, Anfangs Muskeltonus herabgesetzt, später Rigor und Hypokinesie

**Chorea minor (rheumatica, Sydenham)**

Klinik: Hyperkinesien, hypotone Muskulatur

**Dystonien**

Einteilung: fokale (eine Körperregion), segmentale (2 benachbarte Muskelgruppen), multifokale (mehrere nicht-benachbarte Muskelgruppen), generalisiert  
 Kinder: Segawa-Syndrom, paroxysmale Dystonie-Syndrom  
 Erwachsene: Blepharospasmus, oromandibuläre Dystonie  
 Meige-Syndrom: Blepharospasmus + oromandibuläre Dystonie  
 laryngeale Dystonie, zervikale Dystonie, distale Extremitätendystonie  
 Klinik, Ausschluss von medik. + toxischer Genese / Stoffwechselerkrankung / Hirnläsion  
 Therapie: Kinder: L-Dopa, Anticholinergika  
 Erwachsene: lokale Botulinumtoxin-Injektion

**Entzündungen****Multiple Sklerose**

<b>Epidemiologie:</b>	Nord-Süd-Gefälle, w>m (3:2), Inzidenz (4/100.000 pro Jahr), Prävalenz (150/100.000) Beginn überwiegend zwischen 20. und 40. LJ
<b>Einteilung:</b>	- Schubartig: 50-70%, Symptome für Tage oder Wochen => spontane Remission => freies Intervall - Schubartig progredient: 25%, keine vollständige Remission nach Schub - Chronisch progredient: 10-25%, Progredienz ohne Remission
<b>Ursache:</b>	autoimmun => perivaskuläre entzündliche Entmarkung, hauptsächlich periventrikulär => gliöse Vernarbung (=Sklerose)
<b>Klinik:</b>	alle neurologischen + psychiatrischen Symptome mgl., auch klinisch stummer Verlauf (Zufallsbefund)
<b>Sehstörungen:</b>	- Opticusneuritis: ein- / beidseitig, Schleiersehen bis Erblindung, unschraf begrenzte Papille - Retrobulbärneuritis: ein- / beidseitig, Zentralskrotom, Augenbewegungsschmerz, Farbsehchwäche, Papillenabblassung - internukleäre Ophthalmoplegie, Nystagmus - Augenmuskelparesen: Hirnnerven III + IV + VI (Doppelbilder)
<b>Sensibilität:</b>	Hypästhesien, Hyperästhesien, Allodynie, Parästhesien, ↓ Bauchhautreflexe, sensible Ataxie
<b>Bulbäre Sympt.:</b>	Trigeminusstörung, mimische Faszikulationen, Dysarthrie, Nystagmus, Geruch- + Geschmacksstörung
<b>Pyramidenbahn:</b>	schlaife oder spastische Paresen (Hemiplegie, Paraplegie, Tetraplegie, distal betont), Hyperreflexie, Kloni, gestörte Feinmotorik, Pyramidenbahnzeichen
<b>Zerebellum:</b>	Ataxie, Intentionstremor, Dysmetrie, Hypotonus (muskulär), skandierende Sprache
<b>Vegetativum:</b>	Blasen- und Mastdarmstörung, Potenzstörung
<b>Psyche:</b>	Dysphorie, inadäquate Euphorie, Depression, Fatigue, Gedächtnisstörung, Demenz, Kritiklosigkeit
<b>Diagnose:</b>	- Anamnese: Familie, frühere Schübe? - Untersuchung: Bauchhautreflexe, Babinski, Hyperreflexie (Muskeleigenreflexe), Ataxie, Nystagmus, Augenspiegelung - Liquorpunktion: lymphozytäre Pleozytose, oligoklonale autochthone Banden (IgG) - CT, MR: - evozierte Potentiale: VEP, AEP, SEP, MEP
<b>Therapie:</b>	keine kausale Therapie, Immunsuppression, Steroide

**progressive Paralyse**

<b>Allgemeines:</b>	Treponemen in Cortex und Stammganglien => Atrophie
<b>Klinik:</b>	Konzentrations- und Merkfähigkeit --> Demenz, mimisches Beben, Dysarthrien, Pupillenstörungen (absolute Pupillenstarre, Argyll-Robertson)

**Tabes dorsalis**

<b>Allgemeines:</b>	luetische Degeneration der Hinterstränge, Hinterwurzeln und Pia des Rückenmarks
<b>Klinik:</b>	lanzierende Schmerzen in den Extremitäten, Pupille: anisokor und entrundet, Argyll-Robertson, Augenmuskellähmungen, Optikusatrophy, Tiefensensibilität --> sensible Gangataxie, Hypotonie der Beinmuskulatur, PSR, ASR --, Gelenkveränderungen

**Hirntumoren**

<b>Epidemiologie:</b>	
nach Alter:	Kinder: Medulloblastom, pilozystisches Astrozytom, Epindymom, Plexuspapillom, Gliom (Hirnstamm, Zwischenhirn), Pinealom, Kraniopharyngeom, Teratom, Germinom 20-50 LJ: Astrozytom, Oligodendrogliom, Hämangioblastom > 50 LJ: Glioblastom, Meningeom, Neurinom, Hypophysenadenom
<b>Symptome:</b>	frühe Symptome: psychische Veränderungen (Antriebsstörung), epileptische Anfälle, Kopfschmerz (v.a. frontal, morgens, Bücken, Valsalva), Visusstörung Hirndruckzeichen: Vigilanzstörung, Pupillenstörung, Stauungspapille neurologische Ausfälle: abhängig von Lokalisation => progrediente Hemiparese, Aphasie, Apraxie, Ataxie, Sensibilitätsstörung, Visusminderung auch rezidivierende Symptome, akute Verschlechterung durch Einblutung

**spezielle Tumoren**

<b>Astrozytom:</b>	gutartig bis maligne, im gesamten ZNS, pilozyt. Astrozytom im Kindesalter im Kleinhirn, Sehnerv lokalisiert (gutartig)
<b>Oligodendrogliom:</b>	gutartig bis semimaligne, Großhirnhemisphären, zerebraler Krampfanfall als Lokalsymptom
<b>Ependymom:</b>	semibene bis semimaligne, Ventrikelwand und Zentralkanal der Medulla spinalis, anaplast. Ependymome neigen zur metast. Aussaat in den Liquor aber strahlenempfindlich. Hirndrucksymptome, Ataxie, Stauungspapille.
<b>Glioblastom:</b>	maligne, Großhirn, Allgemein-Lokalsympt., Hirndruckzeichen, zentrale hypodense Nekrose
<b>Medulloblastom:</b>	maligne, hintere Schädelgrube, kurze Anamnese, Hirndruckzeichen, ataktische Symptome durch zerebelläre Schädigung, im CT Hydrozephalus internus. Metastasierung auf dem Liquorweg, Bestrahlung u. Chemotherapie
<b>Paragliom:</b>	Pinealisregion

- Pinealozytom, Pinealoblastom: Blickheberparese, Hirndrucksymptome, semibene bis maligne
- Plexuspapillom: Ventrikel, semibene, Hydrozephalus
- Nervenzellumore:
  1. Gangliozytom: semibene
  2. Gangliogliom: semibene bis maligne
  3. Neuroblastom: maligne

<b>Germinom:</b>	häufigster Pinealstumor, konsekt. Hydrozephalus, Nachweis von alpha Fetoprot.u. HCG.
<b>Meningeom:</b>	benigne bis maligne, Hirnhäuten, Allgemein- Lokalsymptome, leicht hyperdens
<b>Neurinom:</b>	benigne bis semimaligne, Schwann-Zellen der Hirnnerven, einseitiger progredienter Hörverlust, radiologische Erweiterung des inneren Gehörganges, CT leicht hyperdens, MRT zweifelsfreie Diagnose, Eiweißgehalt im Liquor erhöht pulsierender Tinnitus mit zunehm. Hörstörung, 9.,10.,11.,12, HN betroffen (Chemodektomen)
<b>Glomus- jugulare-T. (Häm-) Angioblastom:</b>	benigne, Kleinhirn, Hirnstamm, Rückenmark, Hydrozephalus, Zystenbildung im Kleinhirn, im Serienangiogramm darstellbar, Polyzythämie.
<b>Hypophysenadenom:</b>	benigne, in der sella, suprasellär, hormonaktive ( STH, ACTH, PRL), und hormoninaktive T.,bei suprasellär. Lok.: bitemporale Hemianopsie, ballonförmige Aufweitung der sella, Nativaufn., axiale CT, MRT, Dopamin-agonisten u. Radiotherapie neben der OP.
<b>Kraniopharyngeom:</b>	benigne Tumor der Rathke-Tasche, mittelständig suprasellär, frühzeitig, Chiasmasyndrom Liquorpassagestörungen
<b>Hirnmetastasen:</b>	häufig von bronchial-, urogenital-, gasrointest-, Mamma-,CA. zerebr. Anfälle, hyperdense Herde mit zentralen Nekrosen im CT

**Kopfschmerzsyndrome**

<b>Ätiologie:</b>	familiäre Disposition, Stress, psychische Belastung, Genussmittel, Medikamente
<b>Diagnose:</b>	Anamnese: Erkrankungen, OP, SHT, Kopfschmerzart (Beginn, Dauer, Schmerzcharakter, Lokalisation, Ausstrahlung, Häufigkeit, Medikamente, familiäre Belastung) Schmerzart: dumpf-drückend, spitz-stechend, pulsierend, halbseitig, oberflächlich
	Untersuchung: Meningismus, Ausfälle
	Sonstiges: CCT, Liquorpunktion, EEG

**Migräne**

<b>Einteilung:</b>	Migräne ohne Aura, Migräne mit Aura (visuelle Phänomene oder Sensibilitätsstörung, seltener Dysphasie, Hemiparese (vollständig reversibel), ophthalmoplegische Migräne Basilarismigräne, Status migränosus, migränöser Infarkt, familiäre hemiplegische Migräne Vasokonstriktion intrakranieller Gefäße => Vasodilatation extrakranieller Gefäße
<b>Patho:</b>	
<b>Klinik:</b>	- halbseitiger dumpfer pulsierender Kopfschmerz (oft einseitig hinter Auge / Stirn, auch beidseitig) - meist Beginn morgens => Progredienz über Stunden (Dauer 4-72h) - Verstärkung bei körperlicher Aktivität, Licht-Geräusch-empfindlichkeit, Übelkeit, Erbrechen - Aura: vor Kopfschmerz (Flimmerskotom, Lichtblitze, Hemianopsie) - Vegetativum: Übelkeit, Erbrechen, Schwitzen, Appetitlosigkeit, Reizbarkeit - Ausfälle: Parästhesien, Paresen, Sprechstörung, Ataxie, Doppelbilder
<b>DD:</b>	Clusterkopfschmerz, Spannungskopfschmerz, symptomatische Kopfschmerzformen (Subarachnoidalblutung, cerebrale Blutung, Sinusvenenthrombose, TIA, ischämischer Insult, Carotisdissektion, Glaukom)
<b>Therapie:</b>	Akuttherapie: Antiemetika, ASS, Paracetamol, bei schweren Attacken Triptane Prophylaxe: Betablocker, Ca-Antagonisten

**Spannungskopfschmerz**

<b>Klinik:</b>	drückend bis ziehend, nicht pulsierend, „Schraubstock“, „Band“-Gefühl,
<b>DD:</b>	intrakranielle Raumforderung, Migräne, medikamenteninduzierter Kopfschmerz, Sinusitis

**Clusterkopfschmerz**

<b>Klinik:</b>	episodisch/chron. heftige, einseitige orbitale, supraorbitale oder temporale Schmerzen. konjunktivale Injektion, Lakrimation, Rinorrhoe, Nasenkongestion, Schwitzen
<b>Therapie:</b>	während der Cluster: Isoptin, Li, ggf. Cortison

**medikamenteninduzierter Dauerkopfschmerz**

<b>Klinik:</b>	drückender bilateraler Dauerkopfschmerz, keine Zusatzsymptome
<b>Therapie:</b>	Entzug

### 3 Rückenmark

#### Spina bifida

Allgemeines: unvollständiger Verschluss der Wirbelbögen, meist in Lumbalhöhe (auch Thorakalbereich)  
**Spina bifida occulta:** Wirbelbogendefekt vollständig mit Haut abgedeckt (keine Veränderung des Rückenmark), oft Zufallsbefund ohne Krankheitswert (Lokalisation durch Lipom, Hyperpigmentation, Behaarung)

**Spina bifida aperta:** veränderter Rückenmarkskanal

- Meningozele: zystische Erweiterung der Meningen (intaktes Rückenmark  $\Rightarrow$  selten neurol. Defekte)
- Meningomyelozele: zystische Veränderung der Meningen + Rückenmark (meist Lähmungen)
- offene Myelozele: Kontakt zur Körperoberfläche (immer Lähmungen)  $\Rightarrow$  neurologische Ausfälle: spastische Querschnittslähmung der unteren Extremität, Darm- + Blasenentleerungsstörungen

#### Rückenmarks-Syndrome

##### kompletter Querschnitt

**akut:** spinaler Schock  $\Rightarrow$  schlaffe Parese, Areflexie, Ausfall der Sensibilität aller Qualitäten und der vegetativen Regulation, atone Überlaufblase, Störung von Darm und Potenz  
**chronisch:** Querschnittssyndrom abnorme Querverbindung zwischen motorischen + sensiblen + autonomen Bahnen  $\Rightarrow$  spinale Automatismen  
 spastische Parese, Eigenreflexe ++, path. Reflexe (Babinski), weiterhin kompletter Sensibilitätsausfall, Reflexblase (unwillkürliche Entleerung bei geringer Füllung)

##### inkompletter Querschnitt (Brown-Séquard)

Allgemeines: halbseitige Rückenmarks-Lähmung  $\Rightarrow$  dissoziierte Empfindungsstörung  
 Klinik: ipsilateral: zentrale Parese (Pyramidenseitenstrang), Tiefensensibilität (Hinterstrang)  
 kontralateral: Schmerz und Temperatur

##### zentrale Schädigung

Allgemeines: Syringomyelie, intramedulläre Tumoren, DBS  
 Klinik: dissoziierte Empfindungsstörung (Tractus spinothalamicus), zentrale Lähmung (Pyramidenbahn), trophische Störungen (Seitenhorn)

##### Hinterstrang-Schädigung

Klinik: Oberflächen- und Tiefensensibilität

##### Sonstiges

##### Fehlbildungen

**Syringomyelie:** Höhlenbildung im Rückenmarksgrau mit Gliawucherung, Lokalisation: v.a. Hals-+ Brustmark, oft kombiniert mit Skelettfehlbildungen  
 Klinik: diffuse Dauerschmerzen (Thorax, Arm), dissoziierte Empfindungsstörung (Schädigung des Tractus spinothalamicus in der Commissur)  
 vegetativ-trophische Störungen (Sympathikus im Seitenhorn): Horner, Anhidrose, Akrozyanose  
 1. Neuron: zentrale Paraparese (Pyramidenbahn)  
 2. Neuron: atrophische Paresen mit Faszikulationen  
 Syringobulbie: Störungen der Hirnnerven  $\Rightarrow$  Nystagmus, Trigeminus, Schlund-Paresen

##### Raumfordernde Prozesse

extramedullär: radikuläre, segmentale Schmerzen  
 intramedullär: langsam progrediente Querschnittssymptome,  
 Diagnose Sperrliquit (Nonne-Froin), Queckenstedt-Versuch  
 Konus-Syndrom: Reithosenanästhesie, Inkontinenz, Anareflex –  
 Kauda-Syndrom: + schlaffe Paraparese, ASR –

##### Nukleäre Atrophien

Patho: Degeneration des 2. motorischen Neurons (RM, Hirnnervenkerne)  
 Klinik: langsam progrediente schlaffe Paresen  $\Rightarrow$  Atrophie, Faszikulationen; Reflexe --  
 EMG: Denervierungsaktivität (Fibrillationen, Faszikulationen), Ausdünnung  
**progressive spinale Muskelatrophie Typ Duchenne-Aran:** 20-45 Lj.  
 Klinik: Atrophie der kleinen Handmuskeln, später Schultergürtel  
**Bulbärparalyse:** Degeneration der kaudalen motorischen Hirnnervenkerne (5,7,10,12)  $\Rightarrow$  Augenmuskeln nicht betroffen, Sonderform der ALS, 30-50 Lj  
 Klinik: Sprechstörung, atrophische Zungenparese mit Faszikulationen  $\Rightarrow$  Kauen und Schlucken erschwert, später Kehlkopfmuskulatur betroffen  $\Rightarrow$  Aspiration, pathologisches Lachen und Weinen  
**Muskelatrophie Typ Kugelberg-Welander:** 2-17 Lj., autosomal dominant

Klinik: proximale Schwäche des Beins ( $\Rightarrow$  Treppensteigen, Aufstehen)  
**Muskelatrophie Typ Werdnig-Hoffmann:** - 1. Lj, autosomal rezessiv  
 Klinik: Beginn am Beckengürtel, später alles  $\Rightarrow$  floppy infant, Fazialisparese  
 Prognose: - Atemlähmung  $\Rightarrow$  Atelektasen  $\Rightarrow$  Pneumonie

##### Amyotrophische Lateralsklerose (ALS)

Patho: Degeneration von 1. + 2. motorischen Neuron  $\Rightarrow$  zentrale und periphere Lähmung (Spastik und schlaffe Parese)  
 Epidemiologie: Inzidenz (2/100.000 pro Jahr), Prävalenz (8/100.000), 45-65 Jahre, m>w  
 Klinik: Paresen mit Spastik (asymmetrisch), meist beginnend an Hand  $\Rightarrow$  Unterarm, Beine, Hirnnerven  
 Muskelschwäche, Muskelatrophie, Faszikulationen und Krämpfe  
 gesteigerte und pathologische Reflexe  
 Hirnnerven-Symptome: Dysarthrie, Dysphagie, Atrophie der Zunge  
 später: Ateminsuffizienz, Aspiration  
 keine Sensibilitätsstörungen, intakte Blasenfunktion  
 Diagnose: Anamnese, EMG (Riesenpotentiale, Faszikulationen, Fibrillationspotentiale), Nervenleitgeschwindigkeit (oft normal oder Verzögerung), Liquorpunktion (meist normal, evtl.  $\uparrow$  Eiweiß), MRT (DD Raumforderung, MS), Muskelbiopsie, Nervenbiopsie (keine pathologische Veränderung des N. suralis, da sensibel)  
 Prognose: sehr schlecht, 5-Jahresüberlebensrate = 20%

##### Spino-zerebelläre Ataxien

**Friedreich-Ataxie:** erblich Ataxie mit Degeneration der Hinterwurzeln und -stränge, Atrophie von Kleinhirn und Tractus spinocerebellaris, autosomal rezessiv (Beginn 8-14 Lj)  
 Klinik: Parästhesien (Füße, Unterschenkel), Gangataxie, Muskelhypotonie  $\Rightarrow$  Skelettdeformierungen  $\Rightarrow$  Friedreich-Fuß (Hohlfuß mit Krallenzehe), ASR --, Demenz  
 Kleinhirnsymptome: Adiadochokinese, Intentionstremor, Nystagmus, skandierende Sprache  
**Funikuläre Myelose:** Vit. B12-Mangel  $\Rightarrow$  Entmarkung der Hinterstränge und Pyramidenbahn  
 Klinik: Parästhesien, Störung der Tiefensensibilität, Hinterstrangataxie, Blasenstörungen, spastische Lähmungen, Reflexe +/-, Optikusatrophie, Polyneuropathie (distal symmetrisch)  
 Diagnose: Schilling-Test  
 Therapie: Substitution

##### Traumen

**Schleudertrauma:** Scherverletzung der mittleren HWS (whiplash-injury) durch plötzliche Hyperextension + Hyperflexion  
 $\Rightarrow$  Luxation und Bänderzerrung der HWS-Gelenke  
 Klinik: Schmerzen (Nacken, Kopf, Arm), Schwindel, Übelkeit, evtl. Somnolenz  
 schwere Fälle: Schluckbeschwerden, Paresen, Parästhesien

##### Gefäßkrankheiten

**Myelomalazie:** ischämische Erweichung des Rückenmark mit Querschnitt  
**A. spinalis anterior-Syndrom:**  
 Klinik: radikuläre Schmerzen  $\Rightarrow$  schlaffe Lähmung  $\Rightarrow$  Pyramidenbahnzeichen, dissoziierte Empfindungsstörung, Blasenlähmung

### 4 Entzündungen des Nervensystems

#### Meningitis

##### bakterielle Meningitis

Ätiologie: hämatogene Streuung, Infektions-Fortleitung, offenes Schädelhirntrauma  
 Patho: Neugeborene: E. coli, Streptokokken B  
 Kleinkinder: Meningokokken, Pneumokokken, Hämophilus influenzae  
 Erwachsene: Pneumokokken, Listerien, Borelien, Streptokokken, Staphylokokken, E. coli  
 Klinik: Grippe-Symptome, Müdigkeit, Kopfschmerz, Gliederschmerz, subfebriles Fieber  
 meningitisches Syndrom: starke Kopfschmerzen, Nackensteifigkeit, Übelkeit, Erbrechen, Lichtscheu  
 hohes Fieber, Vigilanzstörung, evtl. epileptische Anfälle, Hirnnervenparesen, Paresen  
 Zeichen: Brudzinski-Zeichen: Bei Anheben des Kopfes reflekt. Beugung der Kniegelenke  
 Kernig-Zeichen: Anheben gestreckter Beine reflekt. Beugung der Kniegelenke  
 Diagnose: - Anamnese, Untersuchung (Meningismus, Dehnungszeichen)  
 - Liquorpunktion: trübe bis eitrig, Pleozytose,  $\downarrow$  Glucose,  $\uparrow$  Lactat, Mikroskopie  
 - Labor: BSG, Leukos, Blutkulturen - Röntgen: CCT, MRT  
 Therapie: Intensiv-Überwachung, Antibiose, Flüssigkeitszufuhr, evtl. operative Sanierung des Infektionsherdes

**lymphozytäre Meningitis**

Ätiologie: akute Virusinfektion, Reizmeningitis  
chronische Meningitis (Sarkoidose, Toxoplasmose, Borrelien, Lues, Pilze)

Klinik: Kopfschmerz, Übelkeit, Schmerzreizbarkeit, Lichtscheu  
Meningismus, Vigilanzstörung, Fieber, epileptische Anfälle, Paresen, Konzentrationsstörung

Diagnose: - Anamnese, Untersuchung  
- Liquorpunktion: klar, Pleozytose, gering erhöhtes Eiweiß, gering verminderte Glucose  
- EEG: Allgemeinveränderung, evtl. Herd - Labor: Virus-AK

**tuberkulöse Meningitis**

Ätiologie: Streuung bei Organtuberkulose  
Patho: Befall von Hirnbasis-Meningen und Rückenmarks-Meningen

Klinik: - Kopfschmerz, Erbrechen, Abgeschlagenheit, ↓ Appetit  
- hohes Fieber, Vigilanzstörung, Verwirrtheit, Meningismus, ↓ Muskeleigenreflexe, Herdsymptome  
- Hirnnervenausfall (N. oculomotorius, N. abducens, N. facialis, N. opticus)

Diagnose: - Anamnese (schleichend), Untersuchung - EEG: Allgemeinveränderung, Herd  
- Liquorpunktion: klar, Pleozytose, ↑ Eiweiß, ↓ Glucose, ↑ Lactat, Spinnwebsergerinnsel, Mikroskopie  
- Röntgen-Thorax, CCT

	bakterielle Meningitis	abakt./aseptische/lymphozytäre Meningitis
Klinik:	allg. Krankheitsgefühl, Fieber, Bewußtseinstörung, fokal-neurolog. Defizite (epilept. Anfälle, etc.)	
Diagnose:	Klinik plus Liquorbefund	
Liquor:	trübe-eitriges Aussehen, >1000 Zellen, segment. granulozytäres Zellbild, Eiweiß >2000 mg/l	klares bis leicht gefärbtes Aussehen, 20-mehrere 1000 Zellen, Lymphozyten, Eiweiß bis ca. 2000 mg/l
Verlauf:	Stunden	Tage bis Wochen
häufige Erreger:	Pneumokokken (50 %), Meningokokken, Enterobacter, Staphylokokken, Streptokokken, Pseudomonaden	Viren (ECHO-, Coxsackie-, Mumps-, Masern-, VZV-, Herpes (Typ 1 + 2), EBV-Viren)
Eintrittspforte:	hämatogen (Endocarditis), fortgeleitet (HNO-OP), Schädel- / Schädelbasisfrakturen	ggf. über Allgemeinerkrankung
Therapie:	sofortige Antibiose (Penicillin, Cephalosporine, Gentamicin)	symptomatisch, Ausnahme: Herpes Encephalitis
Komplikationen	Hirnabszeß, sek. vaskuläre Störungen, Waterhouse-Friedrichsen- Syndrom, Hydrocephalus, Wesensänderung	
DD:		TBC, Brucellose, Leptospiren, Borreliose

**weitere****Hirnabszeß**

Patho: Fortleitung (HNO-Infektion, Gesichtsfurunkel), hämatogene Streuung (Bronchiektasien, Endokarditis), offenes Schädel-Hirn-Trauma, Neurochirurgie  
Erreger: Streptokokken, Bacteroides fragilis, Enterobakterien, Staphylokokken

Klinik: sehr variabel, Kopfschmerz (oft nächtliches + morgendliches Maximum, Nüchternerebrechen), psychopathologische Symptome, Bewußtseinsstörung, epileptische Anfälle, febrile Temperaturen

Diagnose: MRT oder CT: hypodense Raumforderung, Ringenhancement nach Kontrastmittelgabe  
Labor (Entzündungsparameter, Bakteriologie), evtl. Lumbalpunktion

Therapie: Operation, Antibiose

**Herpes Encephalitis**

Patho: Erreger: HSV 1 (Typ 2 verursacht in der Regel Meningitiden)  
temporaler / frontaler Cortex befallen

Klinik: Prodromialstadium, neuropsychologische Veränderungen, neurologische Herdsymptome, fokale / generalisierte Anfälle, Bewußtseinsstörung, Liquor: >400 Zellen  
EEG: Allgemeinveränderung, temporaler Herdbefund, periodische Komplexe

Therapie: Aciclovir, Behandlung schon bei Verdacht

**Neuroborreliose**

Patho: Übertragung durch Zecken

Epidemiologie: Häufung im Sommer und Herbst, Inzidenz (100-200/100.00 pro Jahr)

Klinik:

Stadium 1: Frühsymptome (innerhalb 4 Wochen nach Infektion)  
Kopfschmerz, Gliederschmerz, Fieber, Myalgien, Lymphknotenschwellung, Hepato- / Splenomegalie  
Erythema chronicum migrans

Stadium 2: Folgestadium (Wochen bis Monate)  
lymphozytäre Meningoradikulitis, Hirnnervenbefall (N. VII), Myokarditis, Myelitis, Ataxie, Enzephalitis

Stadium 3: Spätstadium (Monate bis Jahre)  
chronische Meningitis, chronisch progressive Enzephalitis, Polyneuropathie, Hirnnervenparesen, Konzentrationsstörung, Lyme-Arthritis, Akrodermatitis chronica atrophicans

Diagnose: - Anamnese, Untersuchung - Labor: IgM / IgG-Antikörper  
- Liquorpunktion: klar, lymphozytäre Pleozytose, ↑ Eiweiß, spezif. IgM + IgG-AK, oligoklonale Banden  
- EMG (ähnlich Polyneuropathie), SEP (Verzögerung bei Myelitis), CCT (Entmarkungsherde)

**Prionenerkrankungen (Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung)**

Patho: Prionen auslösendes Agens, spongiöse Encephalopathie

Klinik: rasch verlaufende Demenz, affektive Störungen, Myoklonien, weitere Herdsymptome, EEG (oft triphasische Wellen)

Diagnose: Nachweis Prionprotein in Hirnbiopsie, typische neuropathologische Befunde.

Therapie: keine, Verlauf: infaust, < 1 Jahr

**Herpes Zoster**

Ätiologie: Reaktivierung des Varizella-Zoster-Virus in Spinalganglien  
Prädispositionen: HIV, Tumor, Leukämien, Immunsuppression, Strahlentherapie, Trauma, Schwangere

Klinik: Allgemeines: Kopfschmerz, Lethargie, ↓ Appetit, Abgeschlagenheit, Gliederschmerz, Fieber  
Lokal: Dermatomschmerz, Rötung, Bläschenbildung, Missempfindungen  
Sonderformen: Zoster ophthalmicus, Zoster opticus, Zoster maxillaris, Zoster genitalis

Diagnose: Anamnese, Untersuchung (neurologisch und internistisch)  
Labor (AK, PCR-Nachweis), Liquorpunktion (Pleozytose)

**5 peripheres Nervensystem****Nervenwurzel-Läsion**

Epidemiologie: meist lumbosacrale oder zervikale Bandscheibenvorfälle (selten thorakal), auch raumfordernde Prozesse (Tumor, Abszess), v.a. 20-65 Lebensjahr (Männer>Frauen, berufliche Aktivität)  
an Dermatom gebunden, Zerviko-Brachialgien oder Lumbo-Ischialgien (in Extremitäten ausstrahlend, Verstärkung durch Husten + Pressen), Sensibilitätsstörungen

Symptome: Prodom: morgendliche Nacken-/Rücken-StEIFigkeit, Ermüdungsschmerz, Wadenkrämpfe  
oft Auslösemechanismus: physische + psychische Belastungen (abrupte Kopf- + Körperdrehung, Bücken, Wiederaufrichten, Heben, oft gleichzeitiger psychischer Konflikt)

Ätiologie: Bandscheibengeneration mit Elastizitätsverlust ⇒ Protrusio oder Prolaps durch Lig. longitudinalia posteriora (evtl. Sequester)  
⇒ bei dorsolateralem Austritt Wurzelkontakt oder Kompression einer oder mehrerer Wurzeln  
⇒ bei medialem Austritt Rückenmarks- oder Kaudasyndrom  
Vorkommen: zervikal (v.a. HWK 5/6, HWK 6/7), lumbal (LWK 4/5, LWK5/SWK1)

**Diagnostik:**

Klinik: schmerzhaft eingeschränkte WS-Beweglichkeit, Schonhaltung, paravertebrale Myogelosen (Muskelverspannungen), Klopfschmerz, vergrößerter Kinn-Jugulum-Abstand bzw. Finger-Boden-Abstand, positives Lasague-Zeichen (Ischiadicus-Dehnungsschmerz, bei radikulärem L5/S1-Syndrom, evtl. L4-Syndrom), umgekehrtes Lasague-Zeichen (Femoralis-Dehnung, höhere Wurzelkontakten), gekreuztes Lasague-Zeichen (v.a. mediale Diskushernien), Valleix-Druckpunkte (Ischiadicus-Schmerz), Claudicatio spinalis intermittens (bei Spinalkanal-Enge, Spondylolisthese)

Röntgen: oft osteochondrotische + spondylotische Veränderungen, ∅ Diagnose eines Prolaps möglich  
Myelographie, CT, MRT: hohe Treffsicherheit, Diagnose + Höhenlokalisation möglich, Erkennung von spinalen Raumforderungen (Tumor)

	Parese	Reflexstörung	Dermatom
C5	M. deltoideus, M. biceps brachii	BSR	Schulter, lateraler Oberarm
C6	M. biceps brachii, M. brachioradialis	BSR	lat. über Ellenbogen, radialer Unterarm, radialer Daumen + Zeigefinger
C7	M. trizeps, M. pronator teres, M. pectoralis major	TSR	dorsaler Unterarm, mittlere 3 Finger
C8	kleine Handmuskeln	Trömnner, TSR	dorsaler Unterarm, Ring- + Kleinfinger
L2	M. adductor longus + brevis + magnus	ADR	
L3	M. quadriceps femoris	PSR	Trochanter major → OS → mediales Knie
L4	M. quadriceps femoris, M. tibialis anterior	PSR	Hüfte → lat. OS → medialer Knöchel
L5	M. extensor hallucis longus, M. extensor digitorum brevis	TPR	OS → lat. Knie → lat. Tibia → dorsaler Fuß → Großzehe
S1	Mm. peronei, M. triceps surae, M. gluteus maximus	ASR	dorsaler OS + US → lat. Knöchel → lat. Fußrand + Kleinzehe
Cauda equina	Blasen- und Mastdarm lähmung,	ASR	Reithosenanästhesie

**Therapie des Bandscheibenvorfall:**

- operativ:
- Diskusentfernung, lumbal mittels Hemilaminektomie, zervikal mittels ventralen Zugang, minimal-invasiv (Chemoneukleolyse), spinale Wirbelfusion
  - Indikation: absolut (OP innerhalb 24h, Blasen-Mastdarm-Funktionsstörung, deutliche motorische Ausfälle), relativ (sensible monoradikuläre Ausfälle, persistierende Schmerzen)
- konservativ:
- adäquate Lagerung, Analgetika, Wärmerotherapie ⇒ Massagen ⇒ Krankengymnastik

**Nervenkompressions-Syndrome****Karpaltunnel-Syndrom**

- Allgemeines: chronische Kompression des N. medianus am Handgelenk, Frauen > Männer
- Ursachen: meist spontan, häufige Assoziation (Gravidität, rheumatoide Arthritis, Diabetes, Myxödem, Akromegalie, distale Radiusfraktur, Hämodialyse, Gicht), familiäre Häufung (Mukopolidose, Amyloidose, tomakulöse Neuropathie), Ganglien, Lipome, akute Blutungen, Thrombose
- Klinik: anfangs nächtliche schmerzhaft Parästhesien: Mittelfinger => Beugeseniten 1-3 => Schulter, Morgensteife mit Hypästhesie und Störung der Fingermotorik, Atrophie der Mm. abductor pollicis brevis und opponens pollicis
- Diagnose: Elektroneurographie (↓NLG, motorische Latenz, Seitendifferenz)  
Hoffmann-Tinel-Zeichen: Klopfen auf Karpaltunnel → Schmerz
- Therapie: nächtliche Ruhigstellung (dorsale Schiene), Medikamente (Corticosteroide)  
operative Dekompression mit Durchtrennung des Lig. carpi transversum

**weitere Medianus-Schädigungen**

- Paralyse des amants:
- Interosseus-anterior-Syndrom:
- Pronator-teres-Syndrom:

**Sulcus-ulnaris-Syndrom**

- Patho: Kompression im Sulcus ulnaris, Ursachen (frühere knöcherne Verletzung, Subluxation und Luxation des Nerves, Arthrose, Druckläsion, Ganglien)
- Klinik: Schmerzen + Sensibilitätsstör. im 4. + 5. Finger, Paresen (Hypothenar, Interossei, M. adductor pollicis)
- Diagnose: Röntgen: Ellenbogen (a.p. + seitlich, Tangentialaufnahme des Sulcus), Elektroneurographie
- Therapie: Ruhigstellung, Operation (Dekompression im Cubitaltunnel, Ventralverlegung des Nerven)

**Radialis-Schädigungen**

- Oberarm-Läsion:
- Supinatoren-Logen-Syndrom:
- Cheiralgia parästhetica:

**Schädigungen der Schultergürtel-Nerven**

- N. axillaris:
- N. thoracicus longus:
- N. musculocutaneus:

**N. peroneus-Kompression**

- Patho: oft Schädigung am Caput fibulae (Narkoselagerung, Sitzen mit übergeschlagenen Beinen, Gipsverband, Trauma, intraoperative Schädigung, Ganglien), Schädigung am Unterschenkel und Fußrücken
- Klinik: Steppergang (Parese von Fuß- + Zehenerextensoren, Mm. peronei), Sensibilitätsstörung (korrespondierende Seite von 1.+2. Zehe, Fußrücken, lateraler distaler Unterschenkel)
- Diagnose: Elektroneurographie
- Therapie: konservativ (Entlastung, Abschwellung), operativ (am Fibulaköpfchen)

**Tarsaltunnel-Syndrom**

- Allgemeines: Kompression des N. tibialis am Innenknöchel
- Klinik: burning feet, Verstärkung beim Gehen, später sensible Ausfälle, Paresen kleine Fußmuskeln

**Meralgia paraesthetica**

- Allgemeines: Kompression des N. cutaneus femoris lat. am Leistenband
- Klinik: Hyperalgesie an der lateralen Vorderseite des Oberschenkels

**Tibialis anterior-Syndrom (Kompartmentssyndrom)**

- Allgemeines: prätibiale Schmerzen, harte Schwellung und Lähmung der Muskeln => akute Kontraktur, kein Steppergang (trotz Parese)
- Klinik: prätibiale Schmerzen, harte Schwellung und Lähmung der Muskeln => akute Kontraktur, kein Steppergang (trotz Parese)
- Therapie: Spaltung der Fascia curis

**Foster-Kennedy-Syndrom**

- Allgemeines: Keilbeinmeningiom => Kompression des N. opticus
- Klinik: Optikusatrophy, kontralaterale Stauungspapille

**periphere Läsionen der oberen Extremität**

Nerv	Motorik (Ausfälle!)	Sensibilität	Ursache
<b>N. axillaris</b> c5-6	M deltoideus => Abduktion	Oberarm, außen	Schulterluxation Oberarmhalsfraktur
<b>N. radialis</b> c5-8	obere: alle Strecker -mittlere: Fallhand, Supination -untere: Streckung Fingergrund- gel., Abduktion Daumen	radialer Handrücken radiale 2½ Finger (außer Endglied)	Humerus & Radiusfrakturen Narkoselähmung Parkbanklähmung
<b>N. medianus</b> c5-Th1	Schwurhand, Pronation Atrophie Daumenballen	radiale Handinnenfläche Palmarseite erste 3½ Finger dorsale Endgl. erste 2½ Fin. Kausalgie	Schnitt- & Stichverletzung Karpaltunnelsyndrom
<b>N. ulnaris</b> c8-Th1	Krallenhand Atrophie des Hypothenars und der Mm. interossei	ulnare Ringfingerhälfte kleiner Finger	Läsion Ellenbogengelenk

**periphere Läsionen der unteren Extremität**

Nerv	Motorik	Sensibilität	Ursache
<b>N. femoralis</b> l2-4	M. iliopsoas & quadriceps ⇒ Treppensteigen PSR –	Oberschenkel vorne - Unterschenkel innen	Psoasabszeß, retroperit. Blutung - Beckfrakturen
<b>N. peroneus</b> l4-s2	-superficialis: Pronation -profundus: Heberparese (Stepper)	-sup.: Fußrücken, US außen -prof.: zwischen 1. und 2. Zehe	Gipsverband Fraktur Fibulaköpfchens
<b>N. tibialis</b> l4-s3	Hackenfuß, Krallenzehen	Fußsohle + Außenseite, Wade Kausalgie	distale Tibiafraktur Kniegelenksverletzungen
<b>N. ischiadicus</b> l4-s3	kombinierte Lähmung von peroneus und tibialis		Beckfrakturen, Hüftluxation iatrogen (i.m. Injektion)

**Polyneuropathien**

- Einteilung: distal symmetrisch: Sensibilitätsstörung (Strumpf, Handschuh), meist erst untere Extremität
- Multiplex:  
proximaler Typ: Becken und Schultergürtel  
Polyradikulitis: Rumpfmuskulatur, querschnittartige Sensibilitätsstörung
- Patho: axonale Degeneration: toxisch, vaskulär, diabetisch ⇒ Ausfall von Axonen, NLG lange normal  
segmentale Demyelinisierung: nephrogen, erblich, Guillaiein-Barré ⇒ Verlangsamung NLG
- Epidemiologie: 30% Diabetes mellitus, 25% Alkoholabusus
- Klinik: chronisch progredient (selten akut)
- Sensibilität: ↓ Vibration, ↓ Lagesinn, Hypästhesien (strumpfartig ⇒ Berührung + Schmerz + Temperatur)  
Par- und Anästhesien, meist symmetrisch distal, burning feet, Ataxien
- Motorik: seltener: restless legs, atrophische Paresen (v.a. Dorsalexensoren Füße), auch Hirnnerven (3,5,6,7)  
Reflexe: ↓ ASR, ↓ PSR
- Vegetativ: trophische Störungen (Ulcus cruris, Hyperhidrose, Blasenstörung, Durchfall, Potenzstörung, Osteo-pathie, Arthropathie)
- Diagnose: - Anamnese  
- Untersuchung: Sensibilität, Motorik, Reflexstatus  
- Labor: BZ, Leberwerte, E'lyte, Schilddrüse, Nierenwerte, Vit B12, Folsäure, (Rheumafaktoren, Ig)  
- EMG: Fibrillationen, Zeichen für Reinnervation  
- NLG: verlangsamte NLG (N. medianus, N. ulnaris, N. suralis, N. tibialis, N. peroneus)  
- Biopsie: Nervenbiopsie, Muskelbiopsie  
- Liquirpunktion: klar, oft Normalbefund
- Therapie: Behandlung der Ursache, Physiotherapie, Schmerztherapie, Pharmakotherapie
- DD: periphere Nervenläsion, Wurzel-Syndrome, Plexusläsion, zentrale Paresen

**diabetische Polyneuropathie**

- Einteilung: - sensomotorischer Typ: distal-symmetrisch, häufigste Form (90%), langsam progredient  
- proximal-asymmetrischer Typ: seltene Form, subakut und schubweise  
- Mononeuropathia diabetica:  
- autonome diabetische Polyneuropathie:

Patho: Mikroangiopathie der Vasa nervosum, Stoffwechselstörung am Nerven (toxische Metaboliten, Nährstoffmangel, Protein-Glykierung)

Klinik:

sensomotorischer Typ: Beine > Arme, Parästhesien (distal, symmetrisch, v.a. nächtlich), „burning feet“, strumpf-förmige Hypästhesien, gestörter Vibrations- und Lagesinn (distal), sensible Ataxie, ↓ ASR

proximaler Typ: akuter Beginn, starke Schmerzen, einseitiger Befall von Spinalwurzel oder Plexus, ↓ Motorik

Mononeuropathia: Hirnnervenlähmung (v.a. N. oculomotorius, N. abducens, N. facialis), auch N. femoralis

autonomer Typ: Störung der Pupillenfunktion + Blase + Potenz, diabetische Gastroparese, Diarrhoen, Obstipation, orthostatische Hypotonie, Ruhetachykardie, Ulcus cruris

**alkoholische Polyneuropathie**

Patho: toxisch, Vit. B1,6-Mangel

Klinik: wie Diabetes mellitus, distal betont

**Guillain-Barré-Syndrom**

Einteilung: akute Form: progredient innerhalb von 2-4 Wochen

chronische Form: intermettierende Anfälle

Fischersyndrom: Hirnnervenbeteiligung, Ataxie, Areflexie

Patho: Polyradikulitis, autoimmun ⇒ Demyelinisierung der Spinalnerven

Epidemiologie: 50-70 Jahre (Prädisposition), 1,5/100.000 pro Jahr (Inzidenz), m>w

Klinik: - Parästhesien, rasch fortschreitende symmetrische schlaffe Paresen der Beine, Areflexie, Ataxie

- Landry-Paralyse (aufsteigend, Atemlähmung)

- Hirnnervenstörungen: Schluckstörung, Fazialisparese, Augenmotilitätsstörung

- vegetative Störungen: Orthostase-Störung, RR-Schwankungen, Rhythmusstörung, Hyperglykämie

Diagnose: - Anamnese: Infekt?

- Untersuchung: Motorik, ↓ Reflexe bis Areflexie, Muskelatrophien, Sensibilität

- Liquor: klar, zytoalbuminäre Dissoziation (Zellen =, Eiweiß +++), normale Glucose

- NLG: verlangsamt bis Block, veränderte Potentiale (verbreitert, gesplittet, vermindert)

- EMG: schlechte Prpgnose bei deutlicher Denervierungsaktivität

- Nervenbiopsie: N. suralis

Verlauf: spontane Rückbildung nach 2-4 Wochen (außer bei Landry-Paralyse)

**infektiöse Polyneuropathie**

Erreger: - Bakterien: Borreliose (M. Bannwarth), Diphtherie (kaudale Hirnnerven, proximal betonte Tetraparese),

Botulismus (nur motorisch)

- Viren: Herpes zoster, HIV (proximal betonte Mononeuritis multiplex, distal betonte sensible PNP)

**akute intermittierende Porphyrie**

Klinik: Mononeuropathia multiplex, rasch aufsteigende motorische PNP

zerebral: Krampfanfälle, Hemiparesen, neuropsychologische Störungen

**Heredopathia atactica polyneuritiformis (M. Refsum)**

Patho: Lipidspeicherkrankheit ⇒ Phytansäure in Leber, Niere und Nervensystem ⇒ Demyelinisierung

Klinik: symmetrische, distal betonte PNP, zerebelläre Ataxie, Retinitis pigmentosa

Therapie: Diät

**hereditäre motorisch-sensible Neuropathie (M. Charcot-Marie-Tooth)**

autosomal dominant ⇒ Demyelinisierung ⇒ neurale Muskelatrophie

Klinik: Hypästhesien, Tiefensensibilität, Atrophie der Unterschenkel („Storchenbeine“) ⇒ Steppergang, Friedreich-Fuß, NLG --

**Schmerzsyndrome****Trigeminusneuralgie**

Klinik: einseitige, blitzartig-einschießende, sekundenlange heftigste Schmerzen in ein oder mehreren

Trigeminusgebieten, Auslösung durch Triggerung

DD: idiopathisch, symptomatische TN: Tumoren, Gefäßmalformation, postinfektiös (Zoster)

Therapie: Carbamazepin, Phenytoin, ggf. operative Intervention (Dekompressions-OP, Thermokoagulation des Ganglion Gasserii)

**6 Muskelkrankheiten****Progressive Muskeldystrophien**

**Duchenne:** X-chromosomal rezessiv, Patho Membranprotein fehlt

Klinik: Beckengürtel ⇒ aufsteigend, Rückenmuskulatur ⇒ Haltungshyperlordose, M. gluteus medius ⇒ Watschelgang (Trendelengburg-Zeichen), Gowers-Zeichen: Abstützen an den Oberschenkeln beim Aufstehen, Pseudohypertrophie der Waden („Gnomengewade“ durch Fett und Fibrose), später Ateminsuffizienz, Herzbeteiligung

Diagnose: CK ++ (auch bei Konduktorinnen), Histo: Kalibeschwankungen, zentrale Kerne

**Fazio-skapulo-humerale Muskeldystrophie:** autosomal dominant, selten und gutartig

Klinik: Schwäche der proximalen Arm- und Schultermuskulatur (Arm kann nicht über die Horizontale gehoben werden), Scapula alata, Gesichtsmuskulatur ⇒ Facies myopathica (auch: Lidschluß, Pfeifen), Pseudohypertrophie des M. orbicularis oris ⇒ Vorwölbung der Lippen, später auch Stamm, Beckengürtel, Bein

**Myotonie**

Allgemeines: verzögerte Erschlaffung der Willkürmuskulatur, autosomal dominant

**Myotonia congenita:** Chloridleitfähigkeit der Muskelmembran

Klinik: generalisierte Myotonie + Hypertrophie, Muskelsteifigkeit (v.a. bei Kälte), Anlaufschwierigkeiten,

Adiadochokinese ⇒ warming-up

Diagnose: EMG: abnorme Entladungsreihen („Stuka-Geräusch“), Schlag auf den Muskel ⇒ Kontraktion

Therapie: Mexiletin, Tocainid

**myotone Dystrophie (Curschmann-Steinert):**

autosomal dominant, Kombination Muskeldystrophie + Myotonie + Begleitsymptome

Klinik: Schwäche ausgewählter Muskeln (Sternocleidio, Brachioradialis, Peronei, Gesicht, Zunge, Herz), Myotonie an Vorderarm und Hand, Zunge

Begleitsymptome: Stirnglatze, Katarakt, Gonadenatrophie, Arrhythmie

**Entzündliche Muskelkrankheiten**

**Polymyositis:** autoimmun

Klinik: Muskelschmerzen, proximal betonte Schwäche ⇒ Treppensteigen, Arme heben

typisch: Schwäche der Schlund- und Nackenmuskulatur, Eigenreflexe ++

Diagnose: CK, BSG ++

Therapie: Immunsuppression

**Polymyalgia rheumatica:** muskuläres Schmerzsyndrom bei Arteritis cranialis, autoimmun

Klinik: proximal betonte Muskel- und Gelenkschmerzen, Morgensteife

Diagnose: BSG ++, CK =, Anämie

Therapie: Steroide

**periodische und paroxysmale Lähmungen**

Patho: autosomal dominante K-Stoffwechselstörung ⇒ episodische Depolarisierungen der Muskelmembran

**hypokaliämische Lähmung:**

Klinik: schlaffe Lähmung bis zur Tetraplegie, Areflexie, v.a. nachts

Diagnose: K-Mangel, EKG: PQ,QT ++, ST-Senkung

Therapie: K-Substitution

**hyperkaliämische Lähmung:**

Klinik: schlaffe Lähmungen von kürzerer Dauer

**Stoffwechselmyopathien**

**Glykogenosen:** autosomal rezessive Störung des Glykogen-Abbaus

Typ 1 (Pompe): Mangel an saurer Maltase

Klinik: frühkindliche Form: floppy infant, DCM ⇒ früh letal

adulte Form: Dystrophie proximale Beinmuskulatur ⇒ Schulter ⇒ Ateminsuffizienz

Typ 2 (McArdle): Mangel an Phosphorylase (am Skelettmuskel)

Klinik: belastungsabhängige Muskelschwäche, Schmerzen und Kontrakturen

**mitochondriale Myopathien:** z.B. Kearns-Sayre-Syndrom, Störungen der Atmungskette

Klinik: belastungsabhängige Schwäche, Enzephalopathie

Diagnose: Laktat ++, Histo: „ragged red fibers“

**Toxische Myopathien**

**maligne Hyperthermie:** Narkosekomplikation (Halothan, Suxamethonium) ⇒ übermäßige Ca-Ausschüttung

Klinik: Rigor, Tachykardie, Fieber (bis 44°C)

Therapie: Dantrolen

**Myasthenien****Myasthenia gravis pseudoparalytica:**

Patho: erworbene Autoimmunkrankheit ⇒ AK gg ACh-Rezeptoren der postsynapt. Membran, oft Thymus-assoziiert  
 Neugeborenen-Myasthenie: durch mütterliche IgGs (klingt spontan ab)  
 belastungsabhängige Schwäche, Ptosis, Doppelbilder, Facies myopathica, evtl. Ateminsuffizienz  
 Klinik: Tensilon-Test (ACh-Esterase-Hemmer) ⇒ vorübergehende Besserung  
 Diagnose: Serienstimulation: Abnahme der Amplitude im EMG  
 Therapie: Steroide, Cholinesterase-Hemmer (Neostigmin, Pyridostigmin), Thymektomie  
**Lambert-Eaton-Syndrom:** paraneoplastisch (v.a. Kleinzeller) ⇒ präsynaptische Freisetzung von ACh gestört  
 Klinik: rasche Ermüdbarkeit proximaler Beckengürtelmuskulatur, später Ptosis, Doppelbilder, Schluckstörung  
 Therapie: Diaminopyridin ⇒ Transmitterausschüttung ++

**7 Sonstiges****Schwindel**

unsystematischer Schwindel	systematischer Schwindel
O <sub>2</sub> Mangel, Hypoglykämie, Hyperventilation, Intoxikationen, Encephalitis, Hirndruck	gutartiger paroxysmaler Lagerungsschwindel
Ataxie	Neuritis vestibularis
psychogener Schwindel bei Angsterkrankungen	Morbus Menière
vertebrobasiläres Insuffizienz-Syndrom	Akustikusneurinom

**gutartiger paroxysmaler Lagerungsschwindel**

Klinik: Canalolithiasis des zumeist hinteren Bogenganges, Nystagmus und Schwindel bei Lagerung auf die betroffene Seite  
 Diagnose: Lagerungsprobe  
 Therapie: Lagerungsmanöver

**akuter Vestibularisausfall**

Klinik: akuter Drehschwindel mit Nystagmus; Übelkeit und Erbrechen ohne Tinnitus und Hörstörung

**phobischer Attackenschwindel**

Klinik: Benommenheit und Schwankschwindel mit situativer Auslösung

**Intensivneurologie****Einklemmungssyndrome****Zwischenhirnsyndrom (Dienzephalisches Syndrom):**

Untersuchung: Vigilanzstörung (unruhig ⇒ somnolent ⇒ soporös), spontane Massen- + Wälzbewegungen, anfangs noch Abwehr von Schmerzreizen, später bei sensiblen Reizen Beuge-Streck-Synergien, enge Pupillen mit prompter Lichtreaktion

**Mittelhirnsyndrom (Mesenzephalisches Syndrom):**

Untersuchung: komatöser Patient, spontane + Schmerzreizinduzierte Strecksynergien, erhöhter Muskeltonus, positiver Babinski, Cheyne-Stokes-Atmung ⇒ Tachypnoe, ↑ RR, Tachykardie, Hyperthermie, akute Gastritis

**Pontines Syndrom:**

Untersuchung: komatöser Patient, nur noch leichte Streckbewegungen auf Schmerzreize, verminderter Muskeltonus

**Bulbärhirnsyndrom:**

Untersuchung: tiefes Koma, keine Reaktion auf Schmerzreize, verminderter Muskeltonus, erloschene Eigenreflexe, keine Hirnstamm-Reflexe, ↓ RR, Schnappatmung ⇒ Atemstillstand

Syndrom	Dienzephalisches	Mesenzephalisches	Pontines	Bulbäres
<b>Atmung</b>	Cheyne-Stokes	Maschinenatmung	flach, ataktisch	Schnappatmung
<b>Spontanmotorik</b>	Beuge-Streck-Muster	Streck-Muster	fehlende Schmerzreaktion; schlaffer Tonus	schlaffer Tonus
<b>Kornealreflex</b>	erhalten	erhalten	erhalten	fehlt
<b>Lichtreflex</b>	prompt	träge/fehlt	mittelweit, licht-starr, entrundet	max. weit, licht-starr, entrundet
<b>OZR</b>	enthemmt	dyskonjugiert	fehlt	fehlt
<b>VOR</b>	normal	normal/dyskonj.	fehlt	fehlt
<b>Hustenreflex</b>	erhalten	erhalten	erhalten	fehlt

**Hirntoddiagnostik**

- Voraussetzung: Nachweis einer Hirnschädigung
- Ausschluss von Intoxikation, Sedierung, Relaxation, Hypothermie, Kreislaufversagen, metab. / endokrines Koma
- zweimalige klinische Feststellung des Hirntodes im Abstand von 12 h oder einmalige Feststellung plus Zusatzdiagnostik
- klinische Untersuchung: fehlende Reaktion auf/von: Schmerzreize, Pupillenreflexen, oculocephaler Reflex, Cornealreflex, Hustenreflex, Spontanatmung
- ggf. Zusatzdiagnostik: EEG (Nulllinie), Doppler (Pendelfluß), akustisch evozierte Potentiale (Ausfall), somatosensibel evozierte Potentiale (Ausfall)