

40 h, 2 LK

NEU - Neurologie: Lehrplan lt. dvta

- Neurologische Untersuchungsbefunde
- Neurologische Syndrome
  - Vigilanzstörungen, Bewußtlosigkeit
  - Orientierungsstörungen, Verwirrtheit "
  - Gedächtnisstörungen, Demenz
  - Sprech- und Sprachstörungen
  - Bewegungsstörungen
  - Muskelschwäche, Lähmungen
  - Koordinationsstörungen
  - Anfälle
  - Sensibilitätsstörungen
  - Schwindel
  - Schmerzen
  - Vegetative Störungen
- Neurologische Erkrankungen
  - Angeborene und perinatal erworbene Erkrankungen des Gehirns
  - Schädel-Hirn-Traumen (SHT)
  - Tumoren
  - Entzündliche Erkrankungen
  - Durchblutungsstörungen
  - Extrapyramidale Syndrome
  - Degenerative Erkrankungen
  - Metabolische und toxische Störungen
  - Epilepsien
  - Multiple Sklerose
  - Neuropsychologische Störungen
  - Hirnnervenerkrankungen
  - Erkrankungen des Rückenmarks
  - Erkrankungen des peripheren Nervensystems
  - Erkrankungen des vegetativen Nervensystems
  - Erkrankungen der Muskeln
- Neurologische Intensivmedizin

## Inhaltsverzeichnis

1 Neurologische Untersuchung.....	4
1.1 Anamnese.....	4
1.2 körperliche und neuropsychologische Untersuchung.....	4
1.2.1 Inspektion des Körpers.....	4
1.2.2 Untersuchung des Kopfes.....	4
1.2.3 Hirnnervenprüfung.....	5
1.2.4 Reflexe.....	6
1.2.5 Motorik.....	7
1.2.6 Bewegungskoordination.....	8
1.2.7 Sensibilität.....	8
1.2.8 Vegetative Funktionen.....	9
1.2.9 Orientierende internistische Untersuchung.....	9
1.2.10 Psychischer Befund.....	9
1.2.11 Fakultativ: Neuropsychologische Untersuchung.....	9
1.3 Apparative Untersuchungen / Labordiagnostik.....	10
2 Neurologische Syndrome.....	10
2.1 Bewusstseinsstörungen (Vigilanzstörungen, Bewusstlosigkeit, Orientierungsstörungen, Verwirrtheit).....	10
2.1.1 Quantitative Störungen: Einschränkung des Wachbewusstseins / der Reaktionsfähigkeit.....	10
2.1.2 Qualitative Störungen: inhaltliche Störungen / Bewusstheitsstörungen.....	11
2.1.3 Decerebrationssyndrome.....	11
2.1.3.1 Dissoziierter Hirntod.....	11
2.1.4 Psychogene Bewußtseinsstörungen.....	11
2.2 Demenz / Gedächtnisstörungen.....	12
2.2.1 corticale / subcorticale Demenz.....	12
2.2.2 Amnesiesyndrome.....	12
2.3 Sprech- und Sprachstörungen.....	13
2.4 Bewegungsstörungen.....	13
2.4.1 Apraxie.....	13
2.4.1.1 ideomotorische Apraxie.....	13
2.4.1.2 ideatorische Apraxie.....	13
2.4.1.3 konstruktive Apraxie und räumliche Orientierungsstörung.....	13
2.4.2 Motorischer Neglect (=einseitige Vernachlässigung).....	14
2.4.3 Instinktbewegungen.....	14
2.4.4 Pathologisches Lachen und Weinen.....	14
2.5 Muskelschwäche, Lähmungen.....	14
2.6 Koordinationsstörungen.....	14
2.6.1 Funktionen des Kleinhirns.....	15
2.6.2 Symptome der Kleinhirnschädigung.....	15
2.7 Synkopale Anfälle und anfallsartige Störungen des Schlafes.....	15
2.7.1 Synkopen.....	15
2.7.1.1 cardiale Synkopen.....	15
2.7.1.2 Reflexsynkopen.....	16
2.7.1.3 Andere Ursachen von Synkopen.....	16
2.7.2 Anfallsartige Schlafstörungen.....	16
2.7.2.1 Narkolepsie.....	16
2.7.2.2 Schlaf-Apnoe.....	17
2.8 Sensibilitätsstörungen.....	17
2.8.1 sensible Reizsymptome (Schmerzen / Mißempfindungen).....	17
2.8.2 sensible Ausfallsymptome.....	18
2.9 Schmerzen.....	18
2.9.1 Kopfschmerzsyndrome.....	18

2.9.1.1 Ohne strukturelle Läsion.....	18
2.9.1.2 Gefäßbedingte Kopfschmerzen.....	19
2.9.2 Neuralgien.....	20
3 Neurologische Erkrankungen.....	20
3.1 Epilepsien.....	20
3.1.1 Häufigkeit und Vorkommen.....	21
3.1.2 Ätiologie, Pathogenese und Auslöser.....	21
3.1.3 Symptome und Klassifikation .....	21
3.1.4 Elektroklinische Syndrome nach Manifestationsalter.....	23
3.1.5 Unverwechselbare Konstellationen (3, 4).....	23
3.1.6 Diagnostik.....	24
3.1.7 DD.....	24
3.1.8 Therapie.....	24
3.1.9 Komplikationen.....	24
3.2 Cerebrale Durchblutungsstörungen.....	25
3.2.1 Anatomie der Hirnarterien; extracranielle und intracranielle Gefäßverhältnisse.....	25
3.2.2 Energieversorgung der Nervenzelle des ZNS.....	25
3.2.3 Parameter der Durchblutung.....	25
3.2.3.1 cerebraler Perfusionsdruck.....	25
3.2.3.2 Autoregulation und funktionelle Regulation.....	25
3.2.4 Epidemiologie und Risiko ischämischer Infarkte.....	25
3.2.5 Risikofaktoren.....	25
3.2.6 Symptome.....	25
3.2.7 zeitlicher Verlauf.....	26
3.2.8 Therapie.....	26
3.3 Angeborene und perinatal erworbene Erkrankungen des ZNS.....	27
3.3.1 geistige Behinderung und cerebrale Bewegungsstörung.....	27
3.3.2 Minimale frühkindliche Funktionsstörung, MCD minimal cerebral dysfunction.....	28
3.3.3 Hydrocephalus.....	28
3.3.4 Spina bifida.....	29
3.3.5 Andere Fehlbildungen [Abb. 35.5].....	29
3.4 Phakomatosen (neurokutane Fehlbildungen).....	29
3.5 Tumore.....	30
3.5.1 Allgemeines.....	30
3.5.2 Astrozytom.....	31
3.5.3 Glioblastoma multiforme.....	31
3.5.4 Meningeom.....	31
3.5.5 Neurinom.....	31
3.5.6 Hypophysentumoren.....	31
3.5.7 Hirnmetastasen.....	32
3.6 Entzündliche Erkrankungen des Gehirns.....	32
3.6.1 Meningitis.....	32
3.6.2 Hirnabszeß.....	33
3.6.3 Encephalitis.....	33
3.7 Schädel-Hirn-Traumen.....	34
3.7.1 Verletzungen des knöchernen Schädels.....	35
3.7.2 sekundäre Schädigung.....	35
3.7.3 Komplikationen.....	36
3.8 Neuropsychologische Störungen.....	36
3.9 Basalganglien-Syndrome.....	37
3.9.1 Parkinson-Syndrom.....	37
3.9.2 Athetose.....	38
3.9.3 Chorea.....	38
3.9.4 Dystonien.....	38
3.10 Degenerative Erkrankungen.....	39

3.11 Metabolische und toxische Störungen.....	39
3.11.1 Funiculäre Spinalerkrankung.....	39
3.11.2 hepatoportale Encephalopathie.....	40
3.11.3 Niereninsuffizienz.....	40
3.11.4 Alkoholschäden und -Krankheiten.....	40
3.12 Multiple Sklerose.....	41
3.13 Hirnnervenerkrankungen.....	42
3.14 Erkrankungen des Rückenmarks.....	42
3.14.1 Querschnitts-Syndrome.....	42
3.14.2 Syndrom der extramedullären Raumforderung.....	43
3.14.3 Syndrom der intramedullären RF.....	43
3.14.4 Syndrom der Hinterstrangschädigung.....	43
3.15 Erkrankungen des peripheren Nervensystems.....	43
3.15.1 Alkoholpolyneuropathie.....	44
3.15.2 Diabetische Polyneuropathie.....	45
3.15.3 Guillain-Barre-Syndrom GBS.....	45
3.16 Erkrankungen der Muskulatur.....	45
3.16.1 Motoneuronkrankheiten.....	45
3.16.2 Myasthenia gravis.....	47
3.16.3 Muskeldystrophien.....	48
3.17 Erkrankungen des vegetativen Nervensystems.....	48
4 Neurologische Intensivmedizin.....	49
Literaturverzeichnis.....	51

## Neurologie

Wissenschaft von der Funktion und den Erkrankungen des ZNS (Hirn, RM), des PNS (Wurzeln, Spinalnerv, Plexus, peripherer Nerv) und der Muskulatur

### 1 Neurologische Untersuchung

#### 1.1 Anamnese

- 80%, Befund 20%!
- Symptome: Beginn, Verlauf
- Vorerkrankungen
- Ereignisse / Unfälle
- Medikamente
- Berufsanamnese
- Familienanamnese
- ggf. Fremdanamnese

#### 1.2 körperliche und neuropsychologische Untersuchung

Immer vollständige Untersuchung, deshalb bestimmte Reihenfolge

##### 1.2.1 Inspektion des Körpers

- entkleideter Patient:
- Körperhaltung (Lähmung?), Hyperkinesen, Asymmetrien, Haut- / Muskelatrophien

##### 1.2.2 Untersuchung des Kopfes

- aktive und passive Beweglichkeit
  - Einschränkungen: Paresen, Rigor der Nackenmuskulatur bei Mb. Parkinson oder HWS - Arthrose, psychogen; Abgrenzen von Nackensteife!
- Klopfschmerz
  - umschrieben: Knochenprozeß oder kalottennaher Prozeß (z.B. Hirntumor)
  - diffus: Meningitiszeichen
- Druckschmerz der Nervenaustrittspunkte
  - bei Hirndruck, Meningitis, Trigeminusneuralgie, Nasennebenhöhlenaffektionen
- Auskultation Auge und Temporalregion

- Geräusch bei Carotis-Cavernosus-Fistel

### 1.2.3 Hirnnervenprüfung

- N. olfactorius (I)
  - Riechfläschchen mit aromatischem Geruchsstoff (z.B. Kaffee, Zimt, Anis, Seife)
  - bei negativer Angabe Prüfung mit Trigemiusreizstoffen (Ammoniak, Eisessig)
- N. opticus (II)
  - Lesen kleiner Schrift – Fingerzählen – Lichtwahrnehmung und Richtungsbestimmung
  - Gesichtsfeldprüfung, orientierend: Patient fixiert vor ihm stehenden Arzt. Der streckt Arme aus in Ebene zwischen ihnen, wackelt mit den Fingern und fragt, auf welcher Seite
  - bewusstseinsgetrübte Patienten: Reaktion auf Drohgebärden?
  - Augenhintergrundspiegelung: Stauungspapille / Opticusatrophie
- N. oculomotorius / trochlearis / abduzens (III, IV, VI)
  - motorisch für
    - > Lidspaltenweite: normal seitengleich mittelweit
      - Ptosis durch Ausfall M. levator palpebrae superioris (N. oculomotorius) oder M. tarsalis (sympathisch)
    - > äußere Augenmuskeln
      - Bulbi normal parallel gradeaus
      - Störungen -> eingeschränkte Augenmotorik
      - Abweichung parallel (Déviation conjugée) bei zentralen Prozessen („der Kranke blickt seinen Herd an“)
      - Strabismus divergens / konvergens
      - Strabismus paralyticus: mit Doppelbildern
    - > Pupillenweite: normal: seitengleich, mittelweit rund
      - einseitige Mydriasis: Lähmung des M. sphincter pupillae (parasymphatische Anteile des N.III)
      - Pupillenreaktion: auf Licht (direkt, indirekt), Konvergenz (rasche Annäherung des Zeigefingers von 1m auf 10 cm): Störung bei oculomotoriusstörung
    - > Fokussierung
      - unscharfes Sehen
- N. trigeminus (V)
  - motorisch
    - > Kaumuskulatur: M. temporalis, masseter
    - > [S]. bei Schädigung eingefallene Schläfe und Region über aufsteigendem Mandibulaast, offener Mund, Abweichung zur Seite
  - sensibel
    - > Gesicht, Cornealreflex (Wattetupfer)
  - sensorisch
    - > Geschmack: vordere zwei Zungendrittel (peripher); zentrale Anlagerung der Fasern an N.VII
- Nn. facialis et intermedius (VII, XIII)
  - motorisch: mimische Muskeln und Platysma
    - > Untersuchung: Stirnrunzeln, Augen zusammenkneifen, Naserümpfen, Mund breitziehen, spitzen, vorstülpen, fest schließen, Wangen aufblasen, pfeifen
    - > [S] bei Schädigungen
      - Lähmung M. orbicularis oculi: Lagophthalmus (offen: Hasenaugen)
      - beidseitige Parese: fehlende Mimik
      - Stapediusparese: Hyperacusis
  - sensibel (N. XIII): variable Areale der Ohrmuschel, Streifen des Gehörgangs
  - viszerale Fasern: für Gll. submandibularis und submaxillaris
- N. vestibulocochlearis / statoacusticus (VIII)

- sensorisch für Hören und Gleichgewicht
- siehe ORL, AUFDT, AUPH
- N. glossopharyngeus (glossopharyngicus) (IX)
  - sensibel: für oberen Pharynx und Mittelohr
    - > Sensibilität des Gaumens und Rachens
    - > Gaumensegelhebung und Würgereflex (Fehlen nicht unbedingt pathologisch, sondern psychogene Hemmung möglich; fehlt auch bei motorischer Vaguslähmung)
  - sensorisch für Geschmack des hinteren Zungendrittels und Gaumens
- N. vagus (X)
  - motorisch: Gaumensegel, Kehlkopfmuskeln, Atem- und obere Speisewege
    - > Gaumensegellähmung: hebt sich bei Phonation und Rachenreflex nicht ausreichend
    - > Epiglottisparesie: „Verschlucken in die falsche Kehle“; Glottisparesie: Heiserkeit, Dyspnoe
    - > einseitige Recurrensparesie: Heiserkeit; beidseitig: Aphonie
  - sensibel: äußerer Gehörgang, Larynx, Trachea, unterer Schlund, Speiseröhre, Magen
  - autonom: Herz, herznahe Gefäße
- N. accessorius (XI)
  - motorisch: M. sternocleidomastoideus (mit C1-C3, M. trapezius (mit C3 / C4)
    - > Paresen:
      - Sternocleidomastoideusatrophie, tiefere Ausbuchtung der Hals-Nackennlinie
      - Kopfdrehung gegen Widerstand, Schulterheben gegen Widerstand (Palpation des oberen Trapeziuskopfes)
- N. hypoglossus (XII)
  - motorisch für Zungenmuskeln
    - > Lähmung -> Zungenatrophie; chron. Lähmung oder Kernschädigung: fascikuläre Zuckungen „wie ein Sack mit Regenwürmern“
    - > einseitige Lähmung: im Mund zur gesunden Seite, beim Herausstrecken zur kranken abweichend

### 1.2.4 Reflexe

Merkmal	Eigenreflexe	Fremdreflexe:
Reiz- und Antwortorgan	identisch	verschieden
Reizort und Reiz	Muskelspindeln, Dehnung	Hautrezeptoren, häufig taktil oder Schmerz
Efferktor	Muskel	Erfolgsort: darunterliegende Muskeln
Umschaltstellen	monosynaptisch	polysynaptisch, Einbeziehung benachbarter Segmente im Rückenmark
Abhängigkeit von der Reizstärke	„Alles-oder-Nichts“	abhängig von Reizintensität
Ermüdbarkeit	nein	ja
Refraktärzeit	kurz	lang
bei zentralen Schäden	gesteigert	vermindert / erloschen Auftreten pathologischer Reflexe (s.u.)
Beispiel	Patellarsehnenreflex	Bauchhautreflex
Sonstiges	Bahnung durch Mitinnervation	

- pathologische Reflexe
  - sind Fremdre reflexe
  - frühkindliche Reflexe (Greifreflex, Saugreflex), verschwinden nicht, sondern werden von höheren Funktionen überlagert, treten bei Störung dieser durch zentrale Schädigungen wieder hervor
  - Babinski-Gruppe, Beispiel
    - > Babinski: Bestreichen Außenrand der Fußsohle -> normal: Plantarflexion; pathol: tonische Extension 1., Fächerphänomen 2.-5. Zehe (isoliert ohne Bedeutung); „stumme Sohle“: bei leichter zentraler motor. Störung, entspricht Übergang vom normalen zum pathol. Muster

### 1.2.5 Motorik

- Abnorme Haltung oder Lage der Extremitäten ([U]: Lähmung, Fraktur, psychogen)
- Vernachlässigung einer Seite
- extrapyramidale Hyperkinesen
- Bewegungsunruhe
  - Fibrillieren = kurze, phasische Kontraktionen in Einzelfasern, höchstens an der Zunge sichtbar
  - Faszikulieren = kurze, phasische Kontraktionen in wechselnden Muskelfaserbündeln, gut sichtbar
    - > Faszikulieren und Fibrillieren bei Degeneration des peripheren motorischen Neurons
    - > Faszikulieren nur bei weiteren krankhaften Befunden verwertbar (Atrophie, Parese, Reflexabschwächung, Reflexausfall, Denervierungszeichen im EMG)
    - > bei isolierter Störung meist Hypochondrie
  - Myokymie = Muskelwogen: kurze, tetanische Kontraktionen in wechselnden Gruppen von Muskelfasern
    - > meist keine pathologische Bedeutung (Ausnahme: hemifaziale Myokymie, typisch für MS)
  - Myoklonien. kurze ruckartige Zuckungen von (Muskelfasern,) Muskeln (oder Muskelgruppen) mit geringem oder ohne Bewegungseffekt
- Trophik (Symmetrie?)
- Tonus
- Einteilung der Paresegrade (MRC medical research council grades, für periphere Lähmungen):
  - 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

- zentrale und periphere Lähmung

Lokalisation	zentral	peripher
betroffenes motorisches Neuron	1.	2.
Verteilungstyp	zentral	analog peripher nervöser Innervation
Muskelatrophie	nein	ja
Tonus	erhöht / spastisch	vermindert / schlaff
Muskeleigenreflexe	gesteigert	vermindert / erloschen
pathologische Reflexe	ja	nein
Feinmotorik	Massenbewegung / Verlust der Feinmotorik	Ausfall umschriebener Funktionen bei normaler Bewegungssteuerung der erhaltenen Muskeln
Ursache	z.B. Schlaganfall im Bereich des motorischen Cortex, Querschnittslähmung	z.B. Plexusläsion, Poliomyelitis, SMA
sonstiges	pathologische Arm- / Beinhalteversuche	Arm- / Beinhalteversuche normal

- psychogene Minderinnervation
  - ohne Begleitsymptome
  - kein Versuch, Bewegung auszuführen
  - demonstrative Fehlinnervation, Anspannung anderer Muskelgruppen
  - gleichzeitige Anspannung von Agonisten / Antagonisten
  - Heben der Extremität um mehrere Zentimeter unter höchster mimischer Anspannung, Fallenlassen
- Feinmotorik

### 1.2.6 Bewegungskoordination

- Finger-Nase-Versuch: mit geschlossenen Augen in weit ausholender langsamer Bewegung Fingerspitze zu Nasenspitze
- Intentionstremor?
- Prüfung der Diadochokinese (schnell aufeinanderfolgend): mehrfache schnelle Handdrehung von Pronation in Supination und zurück
- Rumpfataxie: Sitzen: normal: mit ausgestreckten Armen und geschlossenen Augen ruhig, pathol: selbst mit offenen Augen schwankend:
- Imitationsversuch: Vorgabe mit einem Arm, Imitation mit anderem: bei schwerer Sensibilitätsstörung nicht korrekt
- Romberg-Versuch auf Standataxie, siehe AUFDT
- Unterberger-Tretversuch: siehe AUFDT
- Untersuchung des Gehens: 10-15 Schritte barfuß -> Koordinationsstörungen, zentrale und periphere Lähmungen, Sensibilitätsstörungen, psychogene Verhaltensweisen
- Schriftprobe, parallele Linien, konzentrische Kreise, Spirale; bei cerebellären Störungen unregelmäßig und verzerrt

### 1.2.7 Sensibilität

- Verminderung:
  - Anästhesie: alle sensiblen Afferenzen ausgefallen
  - Hypästhesie: sensible Wahrnehmung gegenüber anderen Regionen vermindert



- Dissoziierte Sensibilitätsstörung: bestimmte sensible Qualitäten in einem Dermatom oder einer Extremität gestört
- Qualitätsänderung:
  - Dysästhesie: Wahrnehmung vorhanden, aber unangenehm verändert
  - Parästhesie: meist unangenehme und störende Eindrücke spontan oder bei geringer Berührung; Kribbeln, schmerzhaft, Kälte
- Steigerung:
  - Hyperpathie (Allodynie): verstärkte, meist unangenehme Wahrnehmung
  - Hyperalgesie: verstärkte Schmerz Wahrnehmung

### 1.2.8 Vegetative Funktionen

- Stuhlgang, Urinentleerung, Erektions- / Ejakulationsstörungen: Befragung nach Retention, Inkontinenz, Harndrang,
- Schweißsekretion: Hypohidrose: oft unbemerkt (Hyperhidrose schon), dann Haut warm, gerötet, trocken, schuppig
- Trophik: Nägel (quere Furchen), Haare (langsames Wachstum), Haut (Abflachung der Oberhautstruktur, Unterhautfettgewebe reduziert -> glatt, glänzend, leichte, schlecht heilende Verletzungen), Gelenke (Demineralisation, Arthrose)
- Herzrhythmus und Blutdruck: Blutdruck über Formatio reticularis (pontomedullär) gesteuert, Herzrhythmus über N. X; Hirndruck: -> Pulsverlangsamung, Blutdruckanstieg; Subarachnoidalblutungen, Hirninfarkte, Hirnblutungen -> EKG-Veränderungen
- Temperaturregulation: hypothalamisch (z.B. Fiebersteuerung: Schüttelfrost und Engstellung peripherer Gefäße sind Folgen)

### 1.2.9 Orientierende internistische Untersuchung

- Auskultation Herz / Halsgefäße
- periphere Pulse
- innere Organe orientierend
- Blutdruck (bds.: ?Subclaviastenose)
- Lagerungsprobe nach Ratschow: siehe KANG

### 1.2.10 Psychischer Befund

- einzelne Bereiche einzeln bewerten:
  - Bewusstsein
  - Orientiertheit
  - spontaner Antrieb
  - Anregbarkeit
  - Stimmung
  - affektive Resonanz
  - mimischer / gestischer / sprachlicher Ausdruck
  - Aufmerksamkeit
  - Konzentration
  - begriffliche Schärfe
  - Denken
  - Merkfähigkeit

### 1.2.11 Fakultativ: Neuropsychologische Untersuchung

- Aphasieprüfung (kommunikativer Sprachgebrauch) (siehe AUPH)
- Lesen / Schreiben
- Praxie (Bewegungsabläufe): Ausdrucksbewegungen: drohen, winken, militärisch grüßen
- optisch-räumliche Vorstellung: z.B. zeichnen
- konstruktive Leistungen

- optisches Erkennen
- Intelligenz: mit standardisierten Testverfahren
- Erfahrungs- und Bildungswissen
- Verständnis für soziale Situationen
- abstrahierendes Denken (Bildung von Oberbegriffen)
- logisches Denken und Schlussfolgern (Herstellen der richtigen Reihenfolge von Bildern mit Szenendarstellungen)
- Analysieren und Umstrukturieren visueller Muster (puzzleähnlich)
- verbale Ausdrucksfähigkeit und Gewandtheit (Wortschatzprüfung)
- Rechenfähigkeit
- unmittelbare Merkspanne
- psychomotorisches Tempo (Ersatz von Zahlen durch Symbole unter Zeitbegrenzung)

### 1.3 Apparative Untersuchungen / Labordiagnostik

- Liquordiagnostik
  - Eiweiß, Blut, Zellen, Zucker
- Röntgen m/o Kontrastmittel
- Computergestützte Bildgebung
  - CT, MRT, PET, MEG, US
- neurophysiologische Methoden
  - EEG, NLG, EMG, evozierte Potentiale, EKG, transkranielle Magnetstimulation
- Biopsien
  - Muskel, Nerven, Hirn, Haut

## 2 Neurologische Syndrome

### 2.1 Bewusstseinsstörungen (Vigilanzstörungen, Bewusstlosigkeit, Orientierungsstörungen, Verwirrtheit)

#### 2.1.1 Quantitative Störungen: Einschränkung des Wachbewusstseins / der Reaktionsfähigkeit

[Klassifikation und Leitsymptome der Störungen des Wachbewusstseins]

- **quantitativ**
  - Bewußtseinsverminderung (nach Schlaf-Wach-Skala)
  - Benommenheit: schwer besinnlich, verlangsamt, Informationsaufnahme / -verarbeitung eingeschränkt
  - Somnolenz: schläfrig, leicht weckbar
  - Sopor: schlafend, mit starken Reizen kurz weckbar
  - Koma: bewußtlos, nicht weckbar
    - > leicht
      - I: gezielte Abwehr auf Schmerzreize
      - II: ungezielte regelmäßige Reaktion auf Schmerzreize
    - > schwer
      - III: ungezielte unregelmäßige Reaktion auf Schmerzreize
      - IV: keine Reaktion auf Schmerzreize, weite lichtstarre Pupillen
- **primäre Bewusstlosigkeit:** bei lokaler Läsion des Hirnstammes / Zwischenhirns, z.B.:
  - Hirnstammblutung
  - Hirnstammkontusion
  - Basilaristhrombose
- **sekundäre Bewusstlosigkeit:** cerebrale / extracerebrale Auslöser, z.B.:
  - cerebrale: Trauma, Blutung, Insult, Tumor, Abszeß, Encephalitis (durch Raumforderung / Drucksteigerung transtentorielle Einklemmung -> sekundäre Hirnstammschädigung)

- extracerebrale: hypoxische, metabolische, toxische Hirnstammfunktionsstörungen

### 2.1.2 Qualitative Störungen: inhaltliche Störungen / Bewusstheitsstörungen

- Keine Bewusstlosigkeit, sondern Störungen von:
  - Wahrnehmung
  - Reizverarbeitung
  - Orientierung
- [S]:
  - inadäquates Verhalten, Verkennen von Personen
  - Störungen der räumlichen / zeitlichen / personellen / situativen Orientierung
  - subakut / chronisch: Übergang zur **Demenz**: Desorganisation von Affektivität, Antrieb und Gedächtnis
  - **Delir**: ängstliche psychomotorische Unruhe, Übererregbarkeit, Desorientiertheit und Suggestibilität, Halluzinationen, Wahn
  - **Verwirrheitszustand**: Wie Delir, ohne Halluzinationen, Wahn

### 2.1.3 Decerebrationssyndrome

- [Def]: Abkopplung des Hirnstamms vom Hirnmantel
- [U]:
  - ausgedehnte bilaterale Schädigungen der Hemisphären
  - Hirnstammläsionen
- [S]:
  - **bei Hirnrindenschäden**
    - > **apallisches Syndrom** (a pallium = ohne Hirnmantel = permanenter vegetativer Status): bei irreparablen Läsionen als chronischer Zustand über Wochen, Monate und Jahre: Patienten erscheinen wach (Augenöffnen, Schlaf-Wach-Rhythmus), aber nehmen keinen Kontakt auf
  - Hirnstammschäden
    - > Störung des Wachbewusstseins: (reticuläre Aktivierung des Hirnstamms fehlt): Sopor, schweres Koma bei Hirnstammschäden
    - > motorisch: Tetraparese
    - > oculomotorisch: Miosis oder ein-/doppelseitige Mydriasis, LR eingeschränkt oder erloschen

#### 2.1.3.1 Dissoziierter Hirntod

- [Def]: vollständiger irreversibler Funktionsausfall des Gehirns
- (in Abgrenzung vom Herz-Kreislauf-Tod)
- [D]:
  - Koma
  - lichtstarre Pupillen  $\geq$  mittelweit
  - Cornealreflex (-)
  - Fehlen von Schmerzreizen im N. V – Gebiet
  - Fehlen des pharyngealen Trachealreflexes (Hustenreflex)
  - Fehlen des vestibulo-oculären Reflexes (Spülung des Gehörgangs mit kaltem Wasser führt zu Nystagmus)
  - Nulllinien-EEG (cave: kann auch bei Unterkühlung / Vergiftung reversibel vorliegen)
  - Durchblutungsstillstand

### 2.1.4 Psychogene Bewußtseinsstörungen

- keine Bewußt-, sondern Reaktionslosigkeit
- [S]:
  - Augenlider / Mund oft aktiv geschlossen; aktiver Widerstand bei Berührung der Wimpern / Öffnungsversuch

- vestibulookulärer Reflex erhalten
- keine pathologischen Reflexe
- Schmerzreaktion unterdrückt (auch auf starke Reize)

## 2.2 Demenz / Gedächtnisstörungen

- Verlust kognitiver Funktionen, Nichterfüllung von Anforderungen an tägliches Leben, keine quantitative Bewusstseinsstörung, (emotionale Störungen), Progredienz nicht obligat
- verschiedene Bereiche gestört:
  - Gedächtnis
    - > Kurz- / Mittel- / Langzeitgedächtnis
    - > verbal / nonverbal
    - > deklarativ [Ereignis] / prozedural [Ablauf]
  - Aufmerksamkeitsfunktionen
    - > allgemeine Reaktionsbereitschaft (nach Alarmreiz)
    - > gerichtete Aufmerksamkeit (bestimmte Aspekte)
    - > andauernde Aufmerksamkeit (Ereignisse in monotonen Situationen)
  - Planen und Handeln einschließlich Korrektur
  - Problemlösen incl. Schlussfolgern
  - Konzeptbildung (Verbindung zwischen Objekten und deren Eigenschaften)
  - psychomotorische Funktionen (sensomotorische Koordination / komplexe Reaktion)
  - Persönlichkeitsveränderungen
  - Antriebsverlust / -steigerung
  - Orientierung an sozialen Normen
  - Grundstimmung
  - Affektivität

### 2.2.1 corticale / subcorticale Demenz

- siehe auch Psychiatrie
- cortical:
  - [U]:
    - > Mb. Alzheimer
    - > vaskuläre Demenz
  - [S]:
    - > Aphasien
    - > räumliche Orientierungsstörungen
    - > Aufmerksamkeitsstörungen
    - > Störungen des Kurzzeitgedächtnisses
- subcortical:
  - [U]:
    - > subcorticale arteriosclerotische Encephalopathie
    - > Mb. Parkinson
    - > Chorea Huntington
    - > Mb. Wilson
  - [S]:
    - > Verlangsamung gedanklicher Abläufe
    - > eingeschränkte Verfügbarkeit erworbenen Wissens
    - > emotionale Veränderung (Apathie, Depression, Reizbarkeit)

### 2.2.2 Amnesiesyndrome

- retrograde Amnesie
  - total oder lakunär
  - für Ereignisse vor akuter Hirnschädigung
  - Sekunden – Wochen

- keine Schwere - Dauer – Korrelation
- teilweise aufhellbar
- amnestisches Korsakoff-Syndrom
  - [U]: chronischer Alkoholmissbrauch mit ernährungsbedingtem Thiaminmangel (Vit. B1)
  - Störung des Langzeitgedächtnisses
  - formale Intelligenz oft kaum behindert
  - Kurzzeitgedächtnis variabel gestört
- globale Amnesie
  - [U]: Herzstillstand / HSV-Encephalitis -> limbisches System
  - Gedächtnisinhalte gelöscht, bis Jahrzehnte vor Ereignis
  - neue nicht lernbar
- flüchtige globale Amnesien
  - synkopale Ereignisse

## 2.3 Sprech- und Sprachstörungen

- siehe Audiologie / Phoniatrie

## 2.4 Bewegungsstörungen

### 2.4.1 Apraxie

- [Def]: Störung der motorischen Exekutive; Störung der sequentiellen Anordnung von Einzelbewegungen und Bewegungsfolgen bei erhaltener elementarer Beweglichkeit

#### 2.4.1.1 ideomotorische Apraxie

- [U] parietale Läsion der sprachdominanten Hemisphäre
- Störung verbaler und demonstrativ-imitatorischer Abläufe
  - *Ausdrucksbewegungen*: Hand zum Schwur heben, lange Nase machen
  - *Gebrauch von imaginären Objekten*: sich kämmen, sägen
  - *bedeutungslose Bewegungen*: Handrücken an die Stirn legen, mit Daumen und Zeigefinger Kreis formen
- [S]:
  - fragmentarische Ausführung (Auslassen wesentlicher Bewegungselemente)
  - amorphe Bewegungen (grob ja, aber nicht ausdifferenziert)
  - Perseveration (Übernahme voriger Elemente: z.B. 1. drohende Haltung, dann bei 2. militärischer Gruß nicht ausgestreckte Hand, sondern Faust an Schläfe gelegt)

#### 2.4.1.2 ideatorische Apraxie

- [U] parietale Läsion der sprachdominanten Hemisphäre
- konzeptuelle Störung des Objektgebrauchs; können auch Bilderfolgen mit Handlungssequenzen nicht ordnen
- [S]
  - Patient kann Handlungen nicht mehr ausführen, deren einzelne Bewegungsabläufe ihm möglich sind
  - Patient weiß, was er tun soll, erkennt seine Fehler, kann sie aber nicht korrigieren

#### 2.4.1.3 konstruktive Apraxie und räumliche Orientierungsstörung

- [U] parietale Läsion der nicht sprachdominanten Hemisphäre
- konstruktive Apraxie
  - Störung gestalteter Handlungen unter visueller Kontrolle
  - [Def] Unfähigkeit zum Zusammenfügen von Elementen zu räumlichem Gebilde
  - [S] Techniker versagt bei Planzeichnungen ... Störungen beim Schreiben
  - [Folie]
- räumliche Orientierungsstörung
  - [Def] Nichterfassung räumlicher Strukturen
  - [S]
    - > nicht-Zurechtfinden im Raum, finden ihr Bett nicht wieder
    - > Ankleideprobleme

- > Entfernungsschätzen unmöglich
- > Lesen und Schreiben behindert durch Zeilenverlust

#### 2.4.2 Motorischer Neglect (=einseitige Vernachlässigung)

- [U] parietale Läsion der parietalen nicht-sprachdominanten, meist rechten, Hemisphäre
- [Def:] Störung im Aufmerksamkeitsmechanismus
- [S]:
  - Wachbewusstsein / Orientiertheit erhalten
  - Nur auf Aufforderung Bewegung der Extremitäten einer Seite
  - Patienten fast immer bettlägerig
  - Eindruck der Hemiparese / -plegie wegen Nichtbenutzung der (meist linken) Seite
- andere Formen: visueller, sensibler, sensorischer Neglect (Vernachlässigung einer Körper- und Raumhälfte, meist links)

#### 2.4.3 Instinktbewegungen

- [U] allgemeine Hirnschädigung (Hirndruck, Degeneration, Decerebration)
- Handgreifen
  - „Hakeln“ bei Streckung der gebeugten Finger des Patienten
- Orales Greifen (Nahrungsaufnahme)
  - Automatische Bewegungen:
    - > bei Säuglingen im Schlaf „Saugen im Leerlauf“,
    - > bei „Decerebration“; Auslösung durch Strecken der gebeugten / Beugen der gestreckten Arme je nach Decerebrationshaltung, sensible Stimuli perioral / Thorax
  - reflektorisches orales Greifen
    - > bei NG/S orales Greifen nach Berührung der Mundgegend, später auch auf optische Reize
    - > bei Decerebration: optisch: „Ansperren“: Öffnen des Mundes bei Annäherung / Entfernung eines Gegenstandes; schnappende Bewegung bei schweren Schäden

#### 2.4.4 Pathologisches Lachen und Weinen

- [U] zentrale Bewegungsstörungen, Prodromalstadium Apoplex, Epilepsie
- motorische Enthemmungsphänomene
- [S]:
  - keine Beziehung zum Anlaß, sondern spontan oder nach inadäquaten Stimuli, aber:
  - alle natürlichen Bestandteile: Mimik, Atmung, Vokalisation, vasomotorisch-sekretorische Innervation; Umschlag von Lachen zu Weinen und umgekehrt möglich
  - selten affektive Beteiligung

#### 2.5 Muskelschwäche, Lähmungen

- Parese: unvollständige Lähmung
- Plegie: vollständige
- Spastik: Tonuserhöhung
- Para-/Di-: symmetrisch, meist untere Extremität u. Rumpf betreffend
- Hemi-: einseitig
- Tetra-/Quadri-: alle Extremitäten
- Mono-: eine Extremität

#### 2.6 Koordinationsstörungen

- Beteiligte Strukturen
  - Kleinhirn
  - Basalganglien
  - Druckrezeptoren
  - Tiefensensibilität
- Schädigungsursachen

- KH-Schäden
- Basalganglienschäden
- RM-Hinterstrangschäden
- periphere Schäden

### 2.6.1 Funktionen des Kleinhirns

- Stützmotorik: Steuerung und Korrektur von Haltung und Bewegung
- Zielmotorik: Kurskorrektur langsamer Zielmotorik; Durchführung vom Großhirn geplanter schneller Zielmotorik
- Blickmotorik: Stabilisierung der Blickmotorik (vestibulo-okulärer Reflex)

### 2.6.2 Symptome der Kleinhirnschädigung

- häufige Trias: Nystagmus, Intentionstremor, skandierendes Sprechen
- (Zerebelläre) Ataxie: Störungen der Gleichgewichtsregulation und Bewegungskoordination
  - Rumpfataxie: keine gerades Sitzen, Fallneigung
  - Standataxie: Falltendenz, Romberg-Stellung nicht einnehmbar
  - Gangataxie: Seitenabweichung oder Taumeln
- Dysmetrie
  - meist überschießend
  - nicht flüssig (asynergisch, verwackelt)
- Intentionstremor (neuer: „Aktionstremor“)
  - Zittern bei jeder Willkürbewegung
  - Steigerung bei Annäherung an Ziel: Crescendo
- skandierendes Sprechen
  - langsam, mühsam, stockend
  - Betonung jeder Silbe
- verwaschene Artikulation
- Dysdiadochokinese
  - Störung differenzierter Bewegungen
- verringerter Muskeltonus
  - Test: Schulterschütteln; auf geschädigter Seite Armbewegung weiter ausfahrend
  - KEINE Parese; nur Eindruck der Schwäche
- okulomotorische Symptome
  - Nystagmus
  - sakkadierte Blickfolge
  - fehlende Unterdrückung des vestibulo-okulären Reflexes (Test. Drehstuhl; Arme vor, Fixieren der aneinandergelegten Daumen; normal: kein Nystagmus; Nystagmus: VOR vermindert)

## 2.7 Synkopale Anfälle und anfallsartige Störungen des Schlafes

### 2.7.1 Synkopen

- meist Manifestation einer Funktionsstörung des Herzens, zu niedrigen Blutdrucks, metabolischer Störung
- [P]: Mangeldurchblutung / Substratmangel (Glucose, O<sub>2</sub>)
- Bewusstseinsstörungen; gelegentliche neurologische Reiz- / Ausfallserscheinungen

#### 2.7.1.1 cardiale Synkopen

- Bsp.: Adams-Stokes-Anfälle
- [P]: Rückgang der Förderleistung des Herzens, z.B. bei:
  - Bradycardie <20-30
  - Asystolie
  - Tachycardie >200
- [S]: Bewusstseinsverlust; tonische Verkrampfung (<10s, da Krampfbarkeit in Anoxie / Metabolitenanhäufung erstickt); im EEG hohe Theta-/Delta-Aktivitäten, weite lichtstarre Pupillen; nach Wiedereinsetzen der Herztätigkeit erneute Extremitätenzuckungen möglich
- [Th]: internistisch: Reanimation; Herzschrittmacher?
- [Pr] 18-33% Jahres(!)mortalität

### 2.7.1.2 Reflexsynkopen

- Bsp.: Hustensynkopen
- [Ä]: Hustenstöße, heftiges Lachen, Defäkation, Koitus, Orgasmus
- [S]: Tonusverlust, Blässe, Schwitzen; evtl. Bewusstlosigkeit, klon. Zuckungen
- [P]:
  - intrathorakale Druckerhöhung
  - venöser Zustrom zum Herzen gedrosselt
  - durch Husten Anstieg des Liquordruckes -> cerebraler Blutfluß vermindert
- [Th]: Atemgymnastik, Behandlung von Infekten, Parasympatholytica

### 2.7.1.3 Andere Ursachen von Synkopen

- Bsp.: Hypoglycämische Anfälle
- [U]:
  - Anstrengung, Nahrungsmangel
  - Inselzelladenome
  - Insulinüberdosierung
- [S]:
  - vegetativ
    - > Unruhe
    - > Schwitzen
    - > Tachycardie
    - > RR-Anstieg
    - > Angst
    - > Schwindel
    - > Kopfschmerzen
    - > Hitzewallung
  - neurologisch-psychiatrisch
    - > Bewußtseinstrübung
    - > Dämmerzustand
    - > Delir
    - > Koma
    - > Enthemmung primitiver (oralen) Automatismen
    - > Enthemmung von Reflexen
    - > Hyperkinesen
    - > epileptische Krämpfe

## 2.7.2 Anfallsartige Schlafstörungen

### 2.7.2.1 Narkolepsie

- [Def]:
  - imperative Schlafanfälle, anfallsweiser Tonusverlust, hypnagoge Halluzinationen
  - monosymptomatisch (Narkolepsie: Schlafanfälle), polysymptomatisch: Narkolepsie-Kataplexie-Syndrom (Schlaf- und Sturzanfälle)
- **monosymptomatische Narkolepsie**
  - [S]:
    - > akutes Schlafbedürfnis
    - > Sekunden-15(30)min Schlaf, danach ausgeruht
    - > bei 40% nur verminderte Vigilanz mit Amnesie für diese Phasen
    - > tw. unangemessene Handlungen
  - [Auslöser] begünstigend: Dunkelheit, monotone Tätigkeit
  - [B]
    - > EEG: reduzierte Schlafdauer und REM-Phasen
    - > Tages-EEG: Schlafattacken A und D
    - > Achtung: Autofahren verboten!
- **Narkolepsie-Kataplexie-Syndrom**
  - affektiver Tonusverlust (=Kataplexie)
  - für Sekunden bei überraschenden Gemütsbewegungen
  - [U]: oft durch plötzliches Lachen ("Lachschlag"), Schreck



- [S]:
  - > Augenlider kurz geschlossen / Absinken Unterkiefer / in-die-Knie-Gehen / Sturz
  - > Bewußtsein unverändert
  - > manche: Wachanfalle: klares Bewußtsein, aber keine Willkürmotorik (min)
  - > evtl. hypnagoge Halluzinationen
  - > viele: gestörte Schlafperiodik
- [B]:
  - > EEG: Schlaf gestört; frühe REM-Phasen kurz (min) nach Einschlafen ohne Durchlaufen A-D/E
  - > Anfalls-EEG: REM
- [Th]
  - L-DOPA
  - bei Versagen. Analeptica (Ephedrin) => Unterdrückung der Schlafanfalle
  - Imipramin, Clomipramin
  - leichte Fälle: Aufklärung, Beratung
  - Fahrverbot!

### 2.7.2.2 Schlaf-Apnoe

- (=obstruktives Schlafapnoe-Syndrom)
- durch Erschlaffen der Muskulatur im Schlaf und damit Zusammenfallen der oberen Atemwege
- [Def]: Atemstillstand >10s >10x/h
- [S] (**Kardinalsymptome fett**):
  - **Fettsucht**
  - **Tagesschläfrigkeit**
  - Schlafstörungen
    - > kurze Schlafepisoden tagsüber: 10-20s, EEG abgeflacht - verlangsamt, Interkostal-EMG: keine AP
    - > **apnoische Schlafphasen**: apnoische Pausen im Nachtschlaf 10-40s, Zyanose, Bradycardie; EEG mittlere Schlaftiefe mit
    - > CO<sub>2</sub>-bedingten Arousal-Aktivierung, **Ende der Phase mit tiefem Schnarchen**
  - sekundäre Folgeerscheinungen, -erkrankungen
    - > Minderbelüftung des Alveolarraumes: **Hypoxie, Hyperkapnie, kompensatorische Polyglobulie**
    - > Cor pulmonale, konsekutiver Rechtsherzinsuffizienz
    - > Spätstadium: Enzephalopathie, lebensbedrohliche nächtliche Herzrhythmusstörungen
- [D]: Poly(somno)graphie: EEG, EMG, EKG, nasaler Luftstrom, Atemexkursionen
- [Th]:
  - Reglementierung Schlaf-Wach-Rhythmus, Gewichtsabnahme, Abstinenz, Theophyllin,
  - schwere Fälle: nächtliche CPAP-Beatmung
- [DD]:
  - Narkolepsie. keine hypnagogen Halluzinationen, keinen affektiven Tonusverlust, keine typ. EEG-Veränderungen
  - Narkolepsie: keine Fettsucht, Zyanose, Atemstörung

## 2.8 Sensibilitätsstörungen

### 2.8.1 sensible Reizsymptome (Schmerzen / Mißempfindungen)

- Parästhesien
  - Kribbeln
  - Brennen
  - „Einschlafen“
- Dysästhesie

- falsche Qualität: Kälte -> Schmerz; Berührung -> Kribbeln
- Kausalgie (Kausis [gr.]: Brennen)
  - dumpf-brennender kaum erträglicher Schmerz
  - schon in Ruhe
  - + Hyperpathie + Dysästhesie
  - Bereich N. medianus / tibialis; + trophische Hautveränderungen; + Durchblutungsstörungen (wegen abnormer Nebenschlüsse mit vegetativen Fasern)
- Stumpfschmerz
  - neuralgisch / kausalgieähnlich
  - bei Wetterwechsel
  - Stumpfhaut gegen leichte Berührung überempfindlich
- Phantomschmerz
  - Phantome beweglich, spüren Berührungen
  - Verblassen mit der Zeit, gleichzeitig „Verkürzung“
  - nach Amputation, aber auch bei angeborenem Gliedmaßenmangel!

### 2.8.2 sensible Ausfallsymptome

- Anästhesie: Komplettausfall
- taktil: Berührung
- Thermhypästhesie: Temperatur
- Hypalgesie, Analgesie

## 2.9 Schmerzen

### 2.9.1 Kopfschmerzsyndrome

#### 2.9.1.1 Ohne strukturelle Läsion

- Migräne [Fallbeispiel]
  - [Def]:
    - > Periodisch auftretende Kopfschmerzen
    - > Vegetative Störungen: Schwindel, Übelkeit, Erbrechen
    - > 4-72h
    - > Verstärkung bei körperlicher Aktivität; Photo- / Phonophobie
  - [H]:
    - > 10%; w>m
    - > Manifestation meist in Pubertät oder bei jungen Erwachsenen
  - [P]:
    - > cortical ausbreitende neuronale Untererregbarkeit
    - > Vasokonstriktion intracranieller Arterien
    - > Initialisierung: Serotonin, Histamin, proteolytische Enzyme
    - > Kapilläre shunts, aseptische perivaskuläre Entzündung
    - > Senkung der zentralen Schmerzschwelle
  - [U]:
    - > Östrogenentzug (prämenstruell)
    - > Entlastung nach Streß (Katecholaminspieländerung; Wochenend- und Feierabendmigräne)
    - > Alimentär: tyraminhaltige Nahrung: Käse, Schokolade, Rotwein
    - > Medikamente (Nitrate, Nitrite, Histamin)
    - > Gifte (CO, Pb, Insektizide)
    - > Sonstige: Hypoglycämie, Schlafentzug, Koffeinentzug, Infekte
  - [F]: (insgesamt 17!)
    - > Migräne ohne Aura
    - > Hemikranie mit vegetativen Begleitsymptomen
    - > Migräne mit Aura (5-60 min neurologische Symptome, meist vor Kopfschmerzen)
    - > Flimmerskotom in homonymen Gesichtsfeldarealen
    - > Par- / Hypästhesien
    - > Paresen

- > Sprachstörungen (oft Aphasie)
- > Basilarismigräne: Dysarthrie, Schwindel, Hörstörungen, Doppelbilder, zerebelläre Symptome, Paraparese, Bewußtseinsstörungen
- > Status migrānosus >72h
- [D]:
  - > EEG: im Intervall Dysrhythmien, v.a. bei Hyperventilation; während Aura fokale Störungen
- [Th]:
  - > Akut: Acesal, Paracetamol, Antiemetica, Dihydroergotamin, Triptone
  - > Intervall:  $\beta$ -Blocker, Ca-Antagonisten über 3 mon
- Cluster-Kopfschmerz
  - [Def]: Streng einseitige idiopathische Kopfschmerzen, einige Wochen Rezidivierend („Cluster“), Remissionen mon-a
  - [S]:
    - > 15min-2h
    - > häufig nachts
    - > 1-8/d
    - > Begleitsymptome:
      - Konjunctivale Injektion
      - Nasenkongestion / Rhinorrhoe
  - [P]:
    - > Histamin
    - > Im Liegen verstärkt
    - > Attacken durch Alkohol occipital)
  - [Th]:
    - > O<sub>2</sub>; Sumatriptan, Ergotamin; Corticoide zur Serienunterbrechung
- Kopfschmerz vom Spannungstyp
  - [Def]:
    - > chronifizierte dumpfe diffuse Kopfschmerzen, h-d; „wie ein Band um den Kopf“
    - > ohne Übelkeit / Erbrechen
  - [U]:
    - > erhöhte Schmerzempfindlichkeit parakranialer Muskeln
    - > Fehlhaltungen
    - > Medikamentenabusus
    - > Psychogen: hypochondrisch / konversionsneurotisch
    - > Hypotonie
  - [Th]:
    - > Trizyklische Antidepressiva
- Kopfschmerzen durch Substanzeinwirkung
  - [S]: bis einige Stunden
  - [U]:
    - > Hot-dog-Syndrom (Nitrat / Nitrit)
    - > China-Restaurant-Syndrom (Na-Glutamat)
    - > Katerkopfschmerz
    - > Koffeinentzug
    - > Entzugskopfschmerzen: nach Langzeit-Kombinationsanalgetica / Ergot-Derivate bei Frauen

### 2.9.1.2 Gefäßbedingte Kopfschmerzen

- Arteriitis temporalis
  - [Def]: immunologische Entzündung; bevorzugt Carotis-externa-Äste
  - [S]:
    - > bohrender Dauerkopfschmerz
    - > geschlängelte, dicke, druckschmerzhaft A. temporalis
    - > Zunahme beim Kauen

- > Müdigkeit, Inappetenz, Gewichtsabnahme
- [K]:
  - > mit Einbeziehung A. ophthalmica: Sehstörung...plötzliche irreversible Erblindung
  - > cerebrale Ischämien
- [D]:
  - > Entzündungsparameter erhöht
  - > Temporalisbiopsie
- [Th]:
  - > Corticoide, Dauertherapie
- Sinusthrombose
  - Kopfschmerz, Bewusstseinsstörung
  - Fokale neurol. Ausfälle
  - Epilepsie
- SAB
  - Heftige akute Kopfschmerzen
  - Bewußtseisstörung...Bewußtlosigkeit...Tod
- Intracranielle Hämatoeme
  - Akut (traumatische / spontane intracerebrale Hämatoeme)
  - Subakut bis chronisch (chron. subdurales Hämatom)
  - Kopfschmerzen, Bewußtseisstörung...Bewußtlosigkeit...Tod

### 2.9.2 Neuralgien

- [Def]: Attackenweiser wellenförmiger sekundenlanger Schmerz („hell“, „reißend“, „ziehend“, „brennend“) im Versorgungsbereich einzelner HN durch Irritation / Läsion des Nerven, meist auf betroffenes Areal (sensible Versorgung) begrenzt
- oft auch Hyperästhesie (sensibel), Thermhyperästhesie (thermisch), Hyperalgesie (Schmerz)
- Trigemineusneuralgie
  - [S]
    - > Heftige sekundenlange blitzartige Schmerzen im Gesichtsbereich
    - > Durch Berührung Triggerpunkte oder Bewegung (Waschen, Rasieren...)
    - > Idiopathische Form:
      - > kein neurol. Defizit
      - > meist V-2 / V-3
    - > symptomatische Form:
      - > MS
      - > HNO-Entzündungen
      - > Tumoren hintere Schädelgrube
  - [D]: LP, Rö., CT/MRT
  - [Th]:
    - > Carbamazepin (Membranstabilisatoren)
    - > Thermokoagulation des Ggl. Gasseri
    - > Mikrochirurgische Dekompression
- Glossopharyngeusneuralgie
- Intermediusneuralgie
- Occipitalneuralgie

## 3 Neurologische Erkrankungen

### 3.1 Epilepsien

- Epileptische Anfälle werden hervorgerufen durch pathologische umschriebene oder generalisierte synchrone Entladung zerebraler Neurone
- Steigerung der Erregung und Wegfall der Hemmung.
- einzelnes Ereignis aufgrund bestimmter Umstände: Gelegenheitsanfall
- mehrere meist gleichförmige Ereignisse ohne besonderen Auslöser: Epilepsie

### 3.1.1 Häufigkeit und Vorkommen

- jedes Gehirn kann mit epileptischem Anfall reagieren
  - EKT
  - Krampfgifte
- 10% erhöhte Anfallsbereitschaft
- 5% Anfall
- 0,5% Epilepsie
- davon 90% erster Anfall vor 25a, danach „Spätepilepsie“

### 3.1.2 Ätiologie, Pathogenese und Auslöser

- Ursachen nach Altersgruppen

	<10	10-25	25-60	>60
perinatale Hirnschäden	x			
Stoffwechselerkrankungen	x			
Fehlbildungen	x			
Verletzungen	x	x	x	
ZNS-Infektionen	x	x	x	
Gefäßfehlbildungen		x	x	
frühkindlicher Hirnschaden		x	x	
Hirntumoren			x	
Metastasen				x
cerebrovaskuläre Erkrankungen				x

- Gelegenheitsanfälle
  - Säuglinge / Kleinkinder: Fieberkrämpfe, davon 10% später Epilepsie
  - Alkoholentzug
  - Schlafentzug
  - Medikamenteneinwirkung
- krampfauslösende Faktoren
  - Senkung der Krampfschwelle: Hypoglycämie, Hyperhidrose, Hyperventilation, Schlafentzug
  - bestimmte Auslöser: „Reflexepilepsien“: Flackerlicht (photogen), Geräusche (musikogen/audiogen), Lesen (Leseepilepsie), auch andere Qualitäten (Ess- oder Schreckepilepsien)
- Anhebung der Krampfschwelle: Azidose, Kalzium

### 3.1.3 Symptome und Klassifikation

Tabelle: ätiologische Klassifizierung epileptischer Anfälle 2009 / 1981

• 2009	• 1981
• genetisch	• idiopathisch
• strukturell, metabolisch	• symptomatisch
• unbekannt	• kryptogen

- fokale Symptome (Beispiele)
  - motorische Symptome
    - > sich tw. mit March über Muskelgruppen ausbreitend
    - > evtl. postiktale Lähmung
    - > Drehbewegungen (Versivanfall)
    - > Vokalisationsanfälle
    - > Epilepsia partialis continua: umschriebener Focus, klonische Zuckungen über

Stunden / Tage

- sensible Symptome: Parästhesien, Kribbeln
- sensorische Symptome: Geruch, Geschmack, optisch, akustisch
- vegetativ: Blässe, Übelkeit, Schwitzen
- psychisch: Angst, Entfremdungsgefühl, déjà-vu (Vertrautheit von Neuem), jamais-vu (Fremdheit von Bekanntem)
- generalisierte Anfälle (Beispiele)
  - Absencen (sekundenlange Bewusstseinsstörung), als atypische Absencen: mit klonischen, tonischen, atonischen Elementen, Automatismen
  - Grand mal: tonisch-klonische Anfälle
    - > Initialschrei
    - > sekundenlange tonische Verkrampfung; Zungenbiß, Einnässen,
    - > 3-4min klonische Phase mit generalisierten Muskelzuckungen -> Speichel im Mund zu Schaum geschlagen
    - > nachfolgende Bewußtlosigkeit (nicht immer)
    - > minutenlanger Terminalschlaf (nicht immer)
    - > nachfolgend meist noch stundenlang Störungen von Wahrnehmung und Verarbeitung

Tabelle: Klassifikation der der Anfallsformen 2009 / 1981

2009	1981
generalisierte Anfälle	generalisierte Anfälle
tonisch-klonisch (in jeder Kombination)	tonisch-klonisch („Grand mal“)
Absencen > typisch > atypisch > mit speziellen Merkmalen: Lidmyoklonien mit Absence myoklonische Absence	Absencen
myoklonisch > myoklonisch > myoklonisch-atonisch, > myoklonisch-tonisch	myoklonisch
klonisch	klonisch
tonisch	tonisch
atonisch	atonisch (astatisch)
fokale Anfälle	fokale /partielle Anfälle
<i>Beschreibungsmerkmale fokaler Anfälle in Abhängigkeit von der Beeinträchtigung während des Anfalls:</i>	
ohne Einschränkung des Bewusstseins oder der Aufmerksamkeit > mit beobachtbaren motorischen / autonomen Komponenten > mit nur subjektiven sensiblen / sensorischen oder psychischen Phänomenen	einfach-fokal (einfach-partiell)  > mit motorischen Symptomen > mit sensiblen oder sensorischen Symptomen > mit vegetativen Symptomen > mit psychischen Symptomen
mit Einschränkung des Bewusstseins oder der Aufmerksamkeit; dyskognitiv	komplex-fokal (komplex-partiell), psychomotorisch

	> einfach fokaler Beginn > mit Bewußtseinsstörung von Anfang an
mit Entwicklung zu einem bilateralen konvulsiven Anfall (mit tonischen, klonischen oder tonisch-klonischen Elementen)	sekundär generalisiert
unbekannt	
epileptische Spasmen	(BNS-Anfälle, infantile Spasmen; keine eigene Anfallsform)
nicht klassifizierbar (keine Kategorie, sondern wird für Anfälle verwendet, für deren Einordnung in die Kategorien Informationen fehlen)	nicht klassifizierbar

### 3.1.4 Elektroklinische Syndrome nach Manifestationsalter

- Neugeborenenzeit
  - > benigne familiäre neonatale Epilepsie (BFNE)
  - > frühe myoklonische Enzephalopathie (FME)
  - > Ohtahara-Syndrom (OS)
- Kleinkindalter
  - Epilepsie der frühen Kindheit mit migratorischen fokalen Anfällen
  - West-Syndrom (WS)
  - myoklonische Epilepsie der frühen Kindheit (MEI)
  - benigne frühkindliche Epilepsie (BFE)
  - benigne familiäre frühkindliche Epilepsie (BFFE)
  - Dravet-Syndrom (DS)
  - myoklonische Enzephalopathie bei nicht progredienten Störungen
- Kindheit
  - fiebergebundene Anfälle plus (FA+; «Fieberkrämpfe» plus; können in der frühen Kindheit bzw. im Kleinkindalter beginnen)
  - Panayiotopoulos-Syndrom
  - Epilepsie mit myoklonisch-atonischen (früher: astatischen) Anfällen
  - benigne Epilepsie mit zentrotemporalen Spikes (BEZTS; Rolando-Epilepsie)
  - autosomal-dominante nächtliche Frontallappenepilepsie (ADNFLE)
  - spät beginnende kindliche Okzipitallappenepilepsie (Gastaut-Typ)
  - Epilepsie mit myoklonischen Absencen
  - Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS)
  - epileptische Enzephalopathie mit kontinuierlichen Spike-and-Wave-Entladungen im Schlaf (CSWS)
  - Landau-Kleffner-Syndrom (LKS)
  - kindliche Absencenepilepsie (KAE)
- Adoleszenz und Erwachsenenalter:
  - juvenile Absencenepilepsie (JAE)
  - juvenile myoklonische Epilepsie (JME)
  - Epilepsie mit nur generalisierten tonisch-klonischen Anfällen
  - progressive Myoklonusepilepsien (PME)
  - autosomal-dominante fokale Epilepsie mit akustischen Merkmalen (ADFEAM)
  - andere familiäre Temporallappenepilepsien
- Weniger spezifische Altersbeziehung
  - familiäre fokale Epilepsie mit variablen Herden (Kindheit bis Erwachsenenalter)
  - Reflexepilepsien

### 3.1.5 Unverwechselbare Konstellationen

- mesiale Temporallappenepilepsie mit Hippocampussklerose (MTLE mit HS)
- Rasmussen-Syndrom

- gelastische Anfälle bei hypothalamischen Hamartomen
- Hemikonvulsions-Hemiplegie-Epilepsie(-Syndrom)

### 3.1.6 Diagnostik

- EEG
- Provokation: Hyperventilation, Photostimulation, Schlafentzug
- EP (VEP bei einigen Epilepsien überhöhte Potentiale)
- Radiologische Diagnostik: CT, MRT, Angio, MEG

### 3.1.7 DD

- Synkope (selten Zungenbiß, kein Dämmerzustand)
- Hyperventilationstetanien
- transitorisch-ischämische Attacken
- Migräne
- Narkolepsie/Kataplexie
- Drop-Attacks
- intermittierende Lähmungen
- psychogener Anfall
  - [U]: bei affektiv belastenden Situationen
  - [S]: Ausdruckscharakter:
    - > um-sich-schlagen
    - > Weinen
    - > Selbstverletzung
    - > "arc-de-cercle"
    - > sexuelle Szenen
    - > Augen geschlossen; bei passivem Öffnungsversuch zugekniffen
    - > Hände geballt oder in wechselnder Bewegung
    - > AUCH: (DD: Epilepsie!): Zungenbiß (meist Spitze, nicht seitlich), Sturzverletzungen, Einnässen,
    - > Enkopresis
    - > TYPISCH: ungleichförmig
- u.v.a.m.

### 3.1.8 Therapie

- Antiepileptica (Antikonvulsiva)
- OP
- Vagusnerv-Stimulation (VNS)
- Anfallsprophylaxe (Vermeidung auslösender Reize und Situationen)
- Vermeidung von Gefährdungen (Fahrerlaubnis, Berufstauglichkeit)

### 3.1.9 Komplikationen

- Status epilepticus:
  - serielle Anfälle ohne Pause
  - konvulsiv oder nichtkonvulsiv
  - generalisiert
    - > Grand-mal-Status: Lebensgefahr!
      - Th: Vitamin B1, Glucose, Benzodiazepine
    - > Absencenstatus
    - > Koma oder Umdämmerung
      - Akut symptomatisch (Hypoxien, Intoxikationen, metabolische Enzephalopathien etc.)
      - nur durch EEG als Status epilepticus erkennbar
  - fokal
    - > Status fokal-komplexer Anfälle
    - > Status fokal-einfacher Anfälle
      - Aura continua mit aphasischen, sensiblen, sensorischen und psychischen
    - > Koma oder Umdämmerung
      - Mit periodischen lateralisierten Komplexen (PLED) und anderen kontinuierlichen fokalen Epilepsiehinweisen im EEG



- psychische Auffälligkeiten
  - durch Grunderkrankung
  - Folge von Anfällen

### **3.2 Cerebrale Durchblutungsstörungen**

#### **3.2.1 Anatomie der Hirnarterien; extracranielle und intracranielle Gefäßverhältnisse**

#### **3.2.2 Energieversorgung der Nervenzelle des ZNS**

- Gehirn: 2% KG; 15% HMV; 20% O<sub>2</sub>-Bedarf
- O<sub>2</sub> nach 6-8sec in grauer Substanz kein O<sub>2</sub>; nach 3-4min ist Glucose verbraucht
- Herzstillstand >8-10min vom Gehirn nicht überlebbar.

#### **3.2.3 Parameter der Durchblutung**

##### **3.2.3.1 cerebraler Perfusionsdruck**

- abhängig von Herzleistung, arteriellem Mitteldruck peripherem Gefäßwiderstand, intracraniellem Druck
- Formeln:
  - Perfusionsdruck = mittlerer arterieller Druck – intracerebraler Druck
  - cerebraler Blutfluß = Perfusionsdruck / Gefäßwiderstand

##### **3.2.3.2 Autoregulation und funktionelle Regulation**

- Schutzmechanismen:
  - physiologische Perfusion weit oberhalb der Infarktschwelle
  - basales Kollateralsystem (Circulus arteriosus Willisii)
  - leptomeningeale Kollateralen
  - Autoregulation

#### **3.2.4 Epidemiologie und Risiko ischämischer Infarkte**

- 150 – 180/100.000\*a
- niedrige Inzidenzen im Mittelmeerraum
- Männer häufiger als Frauen
- Anstieg mit Lebensalter
- Schlaganfall ist häufigste Ursache dauerhafter Behinderung
- dritthäufigste Todesursache weltweit
- in Industrieländern teuerste Krankheit

#### **3.2.5 Risikofaktoren**

- nicht modifizierbare
  - Alter
  - Geschlecht
  - genetische Disposition
- modifizierbare
  - arterielle Hypertonie
  - Arrhythmien
  - Emboliequellen
  - Vorerkrankungen
    - > Z.n. Infarkt
    - > Vitien
    - > Vorhof- / Ventrikelthromben (wissenschaftlich unterschiedlich gesichert)
    - > Fettstoffwechselstörungen (Hypercholesterolemie)
    - > Gerinnungsstörungen (auch anti-Cardiolipin-AK), Protein-S-Mangel...
    - > Diabetes mellitus
  - Rauchen
  - Übergewicht, Bewegungsmangel...

#### **3.2.6 Symptome**

- motorisch
- Parese (paresis: Erschlaffung): inkomplette Lähmung
- Plegie: (plege: Schlag): komplette Lähmung
  - Para-/Di-: symmetrische Extremitäten
  - Hemi-: eine Körperhälfte
  - Tetra-/Quadri-: alle 4 Extremitäten

- Mono-: eine Extremität
- sensibel
- sensorisch
- höhere Leistungen
- leichte ... schwerste Ausfälle, abhängig von Lokalisation und Ausmaß; siehe funktionelle Topographie des Gehirns (Hirnrinde, Hirnstamm, Kleinhirn)
- Sonderform cerebraler Durchblutungsstörungen: subclavian-steal-syndrome (Subklavia-Anzapfsyndrom, meist linksseitiger, aber auch rechtsseitiger Verschluss des Truncus brachiocephalicus): Anzapfen einer A. vertebralis für Armdurchblutung: einseitige Pulsabschwächung, bei Belastung Brachialgie, evtl. Hirnstammsymptome (Schwindel, Nystagmus, Doppelbilder, kurze Bewußtlosigkeit)
  - > A. vertebralis:(Schwindel, Nystagmus, Doppelbilder, Tonusverlust)
  - > A. cerebelli inferior posterior: ipsilaterale Ataxie, rotatorischer Spontannystagmus, Dysmetrie, Zeigeataxie, rebound-Phänomen (mangelndes Abstoppen der Bewegung bei Wegfall eines Gegendrucks)
  - > A. basilaris: ipsilaterale Hirnnervenlähmungen, kontralaterale Symptome der langen Bahnen, horizontale Blicklähmung; bei Thrombose: Ausfall der kaudalen Hirnnerven, sensibler Bahnen, schwere Ataxie und Hemi- / Tetraparese
  - > A. cerebri posterior: Thalamusschäden: Apathie, Desorientiertheit, homonyme Hemianopsie zur Gegenseite, Blicklähmungen, Gedächtnisstörungen, Hemineglect, Augenmuskelstörungen; bei doppelseitigem Verschluss: corticale Blindheit, vom Pat. oft unbemerkt

### 3.2.7 zeitlicher Verlauf

- TIA: 2-15min (definitionsgemäß <24h, über Begrenzung auf <1h wird diskutiert)
  - bei 10-20% frischer Hirninfarkt nachgewiesen
  - bei Symptomen > 6h 80% Infarktnachweis
- progredienter / fluktuierender Insult: über Stunden bis Tage zunehmende / wechselnde Symptomatik
- vollendeter Insult: bleibende Ausfälle >1d
- früher: (P)RIND: (prolongierte) reversible ischämische neurologische Defizite (<7d), sind tatsächlich Infarkte mit rascher Symptomrückbildung

### 3.2.8 Therapie

- Prophylaxe / Rezidivprophylaxe
  - verringern von Risikofaktoren
    - > Bluthochdruck
    - > Blutfettwerte ...
  - gefäßchirurgische Operation (z.B. an der Halsschlagader)
  - Blutplättchenverklumpung hemmen (Aspirin)
- Erste Hilfe
  - Notruf
  - bei Schluckstörungen / Bewußtlosigkeit stabile Seitenlage
- Akuttherapie
  - "Zeit ist Hirn!"
  - NUR innerhalb der ersten drei Stunden Thrombolyse
    - > Urokinase (früher)
    - > rt-PA: rekombinanter tissue-type Plasminaktivator
  - Heparinisierung
  - Not-OP
- Rehabilitation
  - stationäre Rehabilitation
  - Physio- / Ergotherapie / Logopädie
  - Hilfen im Wohnbereich

### 3.3 Angeborene und perinatal erworbene Erkrankungen des ZNS

#### 3.3.1 geistige Behinderung und cerebrale Bewegungsstörung

- [Ä]
  - prä-, peri-, postnatal
  - embryonaler / fetaler Sauerstoffmangel
  - Infektionen (Röteln, Zytomegalie, Herpes, parasitären und bakteriellen Infektionen wie Toxoplasmose, Listeriose, Lues)
  - Erythroblastose bei Rh-Inkompatibilität -> Kernikterus
  - Drogen-, Alkohol- oder Nikotinkonsum der Mutter während der Schwangerschaft
  - Diabetes mellitus
  - hormonelle Störungen ( EPH-Gestose: edema, Proteinurie, Hypertonie)
  - Zwillingsschwangerschaft
  - venöse Stauungen unter der Geburt -> Stauungsblutungen, Nekrosen
  - Thrombosen
  - SAB -> Verwachsungen -> Liquorzirkulationsstörungen -> Hydrocephalus internus
  - postnatal entzündliche Erkrankungen der Hirnhäute und des Gehirns
  - Hirnblutungen
- [P] Untergang von Nervenzellen des Gehirns

Beller hat in seinem berühmten Leserbrief, hervorgegangen aus seiner Begutachtung in einem Berufungsrechtsstreit vor einem OLG in Deutschland, ausgeführt, ein Zusammenhang zwischen einer geburtshilflichen Schädigung und einer Cerebral palsy könne nur unter folgenden Voraussetzungen angenommen werden: Der aktuelle pH-Wert in der Nabelschnur müsse unter 6,99 liegen. Der Apgar-Score müsse weniger als 3 betragen. Drittens müsse sich das Neugeborene trotz Reanimierung über mehrere Stunden hinweg nicht erholen. Viertens müssten Hinweise auf ein Versagen anderer Organsysteme vorhanden sein. Werde ein Neugeborenes erst nach mehreren Stunden, Tagen, Wochen oder gar Monaten auffällig, fehlten die "Brückensymptome". Dann sei die Ursache nicht in einer geburtshilflichen Hypoxie begründet.

von: [www.oexmann.de/Publikationen/dokumente/geburt.doc](http://www.oexmann.de/Publikationen/dokumente/geburt.doc)

- [S]
  - Trias:
    - > Pyramidale / Extrapyrmidale Bewegungsstörung
    - > Intelligenzdefekte und Verhaltensstörungen
    - > Anfälle
  - Mikrocephalus
  - Störung der Motorik
    - > Paresen
    - > Sprachstörungen
    - > Schielen
  - Störungen der Wahrnehmung
    - > Gleichgewichtsstörung
  - Verhaltensauffälligkeiten
  - MR
  - Konzentrationsstörungen, Hyperaktivität
  - vegetative Störungen
  - Epilepsie
  - Hirnnervenstörung
  - [D]
    - > entsprechend Störungsbild
    - > Feststellung des Umfangs der Schädigung / vorhandener Fähigkeiten
    - > Bildgebung
    - > psychomotorische Entwicklungsdiagnostik
    - > orthopädische Diagnostik

- [Th]
  - im Team
  - Krankengymnastik vor Ablauf des ersten Lebenshalbjahres
    - > funktionsverbessernd
    - > Erhaltung der Leistungsfähigkeit
    - > Bewegungsabfolgen beschleunigter und geschickter
  - Ergotherapie (Alltagsverrichtungen) **satz**
  - Orthopädie:
    - > 1.) Vorbeugung ( Prävention )
    - > 2.) Behandlung ( Therapie )
    - > orthopädische Hilfsmittel **n Verformungen**
    - > Operation
      - Maßnahmen:
        - Sehnenverlängerung ( Tenotomie )
        - Muskeleinkerbung ( Myotomie )
        - Muskelverpflanzung ( Transfer )
        - Knochenumstellung ( Osteotomie )

### 3.3.2 Minimale frühkindliche Funktionsstörung, MCD minimal cerebral dysfunction

- Begriffe / Einführung
  - Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätssyndrom (ADHS)
  - in der Schweiz Psychoorganisches Syndrom (POS)
  - früher Hyperkinetisches Syndrom (HKS) oder Minimale Cerebrale Dysfunktion (MCD)
  - bei Kindern am häufigsten als Krankheit diagnostizierte Verhaltensauffälligkeiten
  - Krankheit oder Gabe?
    - > Hinweise auf ein Vorliegen von ADHS in der Lebensgeschichte vieler berühmter Persönlichkeiten der Weltgeschichte. Beispiele sind Hans Christian Andersen, Ludwig van Beethoven, Winston Spencer Churchill, Walt Disney, Thomas Edison, Albert Einstein, Benjamin Franklin, Robert und John F. Kennedy, Theodore Roosevelt, Jules Verne und die Gebrüder Wright.
- [U]
  - oft Risikogeburten
  - keine speziellen
- [S] ADHS
  - motorisches Ungeschick
  - motorische Unruhe
  - Konzentrationsstörungen
  - mangelhafte Artikulation
- [D]
  - MRT / EEG meist normal
- [Th]
  - Förderung, günstige Prognose
  - Ritalin, Methoxyamphetamin

### 3.3.3 Hydrocephalus

- Weg des Liquor
- [Ä/P]
  - Liquorhypersekretion (H. hypersecretorius): nach Hirnblutungen bei NG; Plexuspapillome
  - Ungenügende Resorption (H. mal- / aresorptivus): nach entzündlichen Erkrankungen, z.B. Meningitis m. Abflußbehinderung:
  - Hydrocephalus occlusus: Hindernis meist zwischen 3. und 4. Ventrikel, z.B. bei MMC/Arnold-Chiari-Fehlbildung, anderen Fehlbildungen, Tumoren, Verklebungen nach Hirnblutungen bei NG, nach Meningitiden im NG-Alter
  - Hydrocephalus communicans: seltener, meist nach Meningitis

- Hirnatrophie = Hydrocephalus e vacuo (häufiger entsteht dadurch ein Mikrozephalus!).
- [S]
  - Hirndruckzeichen sowie
  - Bei Säuglingen.: Sonnenuntergangsphänomen, verstärkte Schädelvenenzeichnung, zunehmend klaffende Schädelnähte, vorgewölbte Fontanelle
  - Jenseits des Säuglingsalters: Verhaltensänderungen, neu auftretende Koordinationsstörungen
- [Th]
  - Ventilimplantation shunt-OP
  - re. Ventrikel -> re. Vorhof / Peritoneum; (auch bei Tumoren oft zumindest passager zur Druckentlastung vor weiteren Maßnahmen; evtl. passagere externe Ableitung (Rickham-Reservoir))

### 3.3.4 Spina bifida

- occulta
  - seitliche Anteile des Wirbelbogens schließen sich nicht (normal im 1. Lebensjahr)
  - Rückenmarkshäute geschlossen
  - ggfs. abnorme Pigmentierung, Behaarung, Hämangiom;
  - gelegentlich andere Spaltbildungen (Status dysrhapicus)
  - 17-18% der Bevölkerung
  - meist bedeutungsloser Nebenbefund
- Meningozele :
  - Wirbelkörper und Dura gespalten,
  - Rückenmark intakt
  - umschriebener, von Arachnoidea umgebener und mit Liquor gefüllter Sack mit normaler Haut überzogen
  - selten neurologische Ausfälle
- Myelomenigozele :
  - gespaltenes Rückenmark, dachförmig auf Meningozele liegend, offen
  - in der Mitte rötliche Zona medullae vasculosa (=gespaltenes RM), nach aussen anschliessend graue Zone epithelioseosa (=Arachnoidea)
  - oft an Übergängen: occipitocervical, zervicothoracal und lumbosakral
    - > häufigste: L5/S1
  - offen: -> Meningitis
  - häufige Ursache angeborener Querschnittslähmung
  - oft mit Hydrocephalus
  - lokale Hypertrichose
  - Hauteinziehungen
  - häufig Pes equinovarus
  - [Th]
    - > OP
    - > Orthopädie
    - > Physiotherapie

### 3.3.5 Andere Fehlbildungen [Abb. 35.5]

- Anencephalie (nur bei erhaltenem Rautenhirn kurz lebensfähig)
- Migrationsstörungen (Schichtungsfehler, Hirnglatze ... Pachygyrie)
- Balkenmangel (oft symptomarm, psychomotor. Anfälle, Verlangsamung)
- Heterotopien (Nester grauer Substanz, meist in Ventrikelnähe, symptomarm ... schwere Intelligenzminderung mit Anfällen)

## 3.4 Phakomatosen (neurokutane Fehlbildungen)

- Neurofibromatose
  - Hautveränderungen

- Neurinome der peripheren Nerven, Nervenwurzeln und Hirnnerven
- zentrale Tumoren
- NF I
  - > subcutane Neurofibrome
  - > Cafe-au-lait-Flecken
  - > Opticusgliome, Hirnstammastrozytom, oft MR
- NF II
  - > keine Hauterscheinungen
  - > häufig bilaterale Akustikusneurinome, Neurinome anderer Hirn- und peripherer Nerven
- [S]: je nach Lokalisation
- [Th]: OP
- TS (Bourneville-Pringle)
  - Hautveränderungen (multiple Fibroadenome: Adenoma sebaceum, Zahnfleischfibrome)
  - epileptische Anfälle
  - MR (Oligophrenie)
  - Hirnveränderungen: multiple verkalkte Ventrikeltumoren
  - Wucherungen: verplumpte Gyri => "tuberös"

### 3.5 Tumore

#### 3.5.1 Allgemeines

- [E]
  - primäre und Metastasen etwa gleich häufig
  - 1/12 < 15 a
  - bei Kinder 60% infratentoriell (Medulloblastome, pilozytische Astrozytome)
  - bei Erwachsenen 80% supratentoriell (Glioblastom, Astrozytom, Meningeom, Metastasen)
  - Inzidenz: 5 / 100000 / a
- [Ä / P]
  - im Einzelnen unbekannt
  - genetische und humorale Faktoren
  - Häufung bei NF und TS
  - Astrozytom / Meningeom nach Bestrahlung
  - Lymphome bei Immunsuppression (therapeutisch oder AIDS)
- [S]:
  - abhängig von Lokalisation, u.a.
    - > Kopfschmerzen
    - > Wesensänderung
    - > psychische Auffälligkeiten
    - > Hemisphärensymptome
  - allgemeine Symptome sind Hirndrucksymptome [Abb.]
    - > Kopfschmerzen: morgens akzentuiert, mit Zunahme bei Pressen, Husten und Vornüberbeugen des Kopfes
    - > Nüchternerebrechen im Schwall,
    - > Psychische Veränderungen: Gleichgültigkeit, affektive Verflachung, Konzentrations- und Gedächtnisstörungen, Überspitzung von Persönlichkeitsmerkmalen
    - > Papillenödem bzw. Stauungspapille: Sehstörungen erst bei längerem Bestehen einer Stauungspapille (Optikusatrophie)
    - > Auftreten von Primitivreflexen: Palmomentarreflex, Greifreflex und Hakeln, Saugreflex (sogenannte Magnetreaktionen)
    - > Bewußtseinsstörung
    - > Hirndruckkrisen mit oberer und unterer Einklemmung [Abb. 4.24]
    - > Druckdolenz der Nervenaustrittspunkte des N. trigeminus
  - spezielle: symptomatische Epilepsie (jeder 3. Patient) und fokale Anfälle [Abb]

- [Th]
  - Corticoide gegen perifokales Ödem
  - OP: Kraniotomie, z.B. bei Hypophysentumoren transsphenoidal
  - Strahlentherapie, evtl. ganzes Gehirn + Rückenmark, z.B bei Medulloblastom
  - Zytostatica

### 3.5.2 Astrozytom

- 20% aller Hirntumoren
- [Th]:
  - OP
  - Lebenszeitverlängerung mit Strahlen / Chemotherapie
  - Kinder: Heilung möglich, Erwachsene häufig Rezidive; 5-a-Überleben: 60%

### 3.5.3 Glioblastoma multiforme

- 30% aller Hirntumoren
- meist 40.-60. Lj.
- hochmaligne, oft multifokal
- Großhirnhemisphären
- evtl. bilateral über Balken (Schmetterlingsgliom)
- gefäßreich, arteriovenöse Kurzschlüsse => häufig Einblutungen
- [S / B]:
  - Hirndruckkrisen
  - epileptische Anfälle
  - Symptomentwicklung in wenigen Wochen, bei apoplektischer Form schlagartig
- [Th]:
  - OP nur bei günstiger Lokalisation, Bestrahlung, Zytostase
  - Prognose: infaust, Tod im Durchschnitt nach 12mon

### 3.5.4 Meningeom

- 20% der Hirntumoren
- meist benigne, verdrängend
- von Granulationes Arachnoidales
- multipel bei NF
- 40-60a
- [S / B]:
  - 25% epileptische Anfälle
- [Th]: OP
  - Prognose: gut
  - bei 30% Rezidiv in 10a

### 3.5.5 Neurinom

- siehe AUPH

### 3.5.6 Hypophysentumoren

- Hypophysenadenome
- 7% der Hirntumoren
- Einteilung nach hormoneller Aktivität [Tabelle]
- [S / B]:
  - Kompressionssymptome durch große Tumoren, z.B. bitemporale Hemianopsie
  - Hormonaktivität:
    - GH: Akromegalie Erwachsener, Gigantismus bei Kindern
    - Akromegalie:
      - > Vergrößerung der Gesichtszüge, Augenbrauenwulst, Nase Kinn
      - > Wachstum Ohren, Hände, Füße
      - > Makroglossie
      - > Struma
- [Th]:
  - OP
  - Hormonsubstitution
  - Prognose: günstig

### 3.5.7 Hirnmetastasen

- Bronchialca.
- Mammaca.
- Hypernephrom
- MDT-Karzinome
- Malignes Melanom
- [S]:
  - 2/3: innerhalb von Wochen fokale Symptome, 1/3 primäre Hirndruckzeichen, 20% Epilepsie
  - Hirnnervenausfälle bei Meningitis carcinomatosa
- [Th]:
  - OP / Strahlenchirurgie bei solitären Tumoren nichteloquenter Lokalisation
  - Ganzhirnbestrahlung, Chemo

## 3.6 Entzündliche Erkrankungen des Gehirns

### 3.6.1 Meningitis

- [Def]: Entzündung der Hirnhäute (Pia mater und Arachnoidea - Leptomeningitis) mit Übergreifen auf die Hirnrinde. Durch subarachnoidal lokalisiertes Exsudat häufig Hirnnervenbeteiligung / Beteiligung von Nervenwurzeln; Übergriff auf Ventrikelependym
- Wiederholung Anatomie: Liquorräume:
  - Arachnoidea: zarte Bindegewebsbälkchen, überziehen Hemisphärenoberfläche; zieht nicht in Furchen -> darunter Liquorräume
  - Cisterna cerebellomedullaris
  - Cisterna chiasmatis (am Chiasma opticum)
  - Cisterna interpeduncularis (zwischen Crura cerebri)
  - Cisterna fossae cerebri lateralis (am Sulcus cerebri lateralis)
  - darunter: Pia mater: liegt Hirnrinde unmittelbar auf
  - bei eitriger Meningitis: Eiteransammlung
- [Ä/P]
  - eitrige Meningitis ([E]: 10 / 100000 \* a, 75% <10a)
    - > primär (ohne Focus)
      - Pneumokokken, Meningokokken, Haemophilus influenzae
    - > sekundär
      - hämatogen metastatisch: von Lunge (Pneumonie, Bronchiektasien) oder Herz (Endokarditis); Pneumokokken
      - fortgeleitet: rhinogen (Sinusitis), otogen (Otitis media); Meningokokken, Pneumokokken, Haemophilus infl.
      - offenes SHT, neurochir. OP, Liquorfistel: Pneumokokken, HIB
  - lymphozytäre Meningitis
    - > Virusmeningitis
      - meist meningitischen Beteiligung bei Generalisation einer Virusinfektion
      - bei Herpangina, Mumps
      - primär neurotrope Viren: FSME, VZV, Polio, HIV
    - > Tuberkulöse Meningitis
      - meist hämatogen bei Organtuberkulose
      - selten fortgeleitet aus HNO-Bereich
    - > Meningitis bei anderen bakt. Infektionen
      - Borrelia burgdorferi (Zeckenbiß)
    - > Pilzmeningitis
      - bei Abwehrschwäche
    - > Aseptische Meningitis
      - „sympathische Meningitis“ bei Entzündungen in der Nachbarschaft (HNO)
- [S]
  - diffuser Kopfschmerz
  - Nackensteife (Kernig: Anheben gestrecktes Bein -> Beugen der Knie; Lasegue:



- Anheben gestrecktes Bein -> Schmerzangabe; Brudzinsky: Beugen Kopf -> Beugen Knie)
- Fieber
- Licht- und Lärmscheu
- Hyperpathie
- Bewusstseinsstörungen
- Zusatzsymptome:
  - > Herdzeichen
  - > Hirnnervenausfälle
  - > Epileptische Anfälle
  - > psychoorganische Symptome (Demenz u.a.)
- [D]
  - LP [Abb]
  - HNO-Untersuchung; DD Nasensekret / Liquor: Glucose - / +
- [Th]
  - AB / Antimycotica
  - Dexta: Verbesserung der Prognose
  - Meldepflicht!
  - Bettruhe, Reizabschirmung, Antipyretica
- Prognose
  - Letalität 25% eitrige, 40% Pilzmeningitis
  - z.B. schlaffe Paresen bei Polio

### 3.6.2 Hirnabszeß

- [Ä/P]
  - fortgeleitete Infektionen HNO (Sinusitis, Otitis media)
  - hämatogen metastatisch aus Lunge / Herz
- [S]
  - variabel
  - Hirndruckzeichen
  - neurologische Herdzeichen
  - epileptische Anfälle
- [D]
  - CT / MRT
  - LP: Eiweißerhöhung, Pleozytose
- [Th]
  - neurochir.: primär Aspiration, lokale AB, sekundäre Exstirpation der Abszesskapsel
  - Herdsanierung bei fortgeleiteten Abszessen
  - Hirndruck: hyperosmolare Behandlung (Mannit / Sorbit), Dexta
- [Pr]: Letalität singulär 20%, multipel 60%

### 3.6.3 Encephalitis

- [Def]: Entzündung des Hirnparenchyms, meist viral
- [Ä/P]
  - meist Komplikation generalisierter Virusinfektion
  - hämatogen oder neuronal
  - Erreger / Krankheiten
    - > HSV I, Arboviren (FSME), VZV, Enteroviren (Polio), Masern, Röteln, Toxoplasmose, Lyssavirus (Tollwut)
    - > CJD: Prionenerkrankung (kurz erklären)
  - bakterielle Encephalitis: Hirnhämorrhagie / Cerebritis
  - Fleckfieber: Rickettsiose, durch Kleiderläuse übertragen
- [S]:
  - Kopfschmerzen, leichtes meningeales Syndrom bei meningealer Mitbeteiligung
  - Bewusstseinsstörung
  - psychoorganische Auffälligkeiten

- epileptische Anfälle
- fokale neurologische Ausfälle
- cerebellär: cerebelläre Koordinationsstörungen
- Hirnstamm: Hirnnervenausfälle (Bickerstaff-Encephalitis), Myoklonien
- Beispiele:
  - häufigste Encephalitis: HSV I (20%)
    - > [S]
      - psychoorganische Auffälligkeiten
      - Herdzeichen (Aphasien)
      - Epilepsie
    - > [Pr]: unbehandelt 70% letal, Aciclovir 20%
  - FSME
    - > [S]
      - psychoorganische Symptome, Bewusstseinsstörungen
      - pyramidale und extrapyramidale Symptome
      - subfebrile Temp.
    - > [Pr] 2% Mortalität
- CJD:
  - [S]
    - > initial neuropsychologische Symptome, Koordinationsstörungen
    - > rasch progrediente Demenz mit Myoklonien
    - > Herdzeichen
    - > epil. Anfälle
- Lyssa: Tollwut
  - Inkubationszeit (10d-)1-3mon(-1a)
  - [S]
    - > Hypersalivation, motor. Unruhe, epil. Anfälle, Bewusstseinsveränderungen
    - > später Bewusstseinsstörungen, Trismus, Hydrophobie
    - > final: schlaffe Lähmungen, Atemlähmung
- Tetanus
  - Enthemmung motorischer Hirnnervenkerne und motor. Vorderhörner durch Toxin des Clostridium tetani
  - Inkubation: Tage...Wochen
  - unwillkürliche Anspannung Kiefer- / Halsmuskeln
  - Verkrampfung mimischer Muskulatur (Risus sardonicus - boshaft, hämisch und fratzenhaft verzerrt)
  - schmerzhafte Verkrampfungen durch Außenreize
  - Atemlähmung durch Spasmen von Glottis, Zwerchfell und Atemhilfsmuskulatur
- [Th] (Encephalitis insgesamt)
  - bei V.a. Herpesencephalitis: Virostatica: Aciclovir
  - bei schwerer Enzephalitis neuro-intensivmedizinische Behandlung
    - > Überwachung von Atmungs- und Herz-Kreislauf-Funktion
    - > sowie Flüssigkeits- und Elektrolytbilanzierung
    - > Flüssigkeitsrestriktion
    - > ggf. Intubation und Beatmung
    - > Hirnödemtherapie
    - > ggf. antikonvulsive Therapie
    - > Corticoide (umstritten)

### 3.7 Schädel-Hirn-Traumen

- meist primäre Bewußtlosigkeit bei schwerer Hirnverletzung
- alt:
  - Commotio cerebri: Bewußtlosigkeit<1h,
    - > (antero- / retrograde Amnesie erklären)
  - Contusio cerebri >1h: substantielle Hirnschädigung anzunehmen
- jetzt:

- <1h: leichtes Hirntrauma
- <24h mittelschweres Hirntrauma
- >24h schweres Hirntrauma
- Prognose abhängig von Dauer der Bewußtlosigkeit, Mehrfachverletzungen, extracerebralen Zusatzverletzungen, Alter
- zur klinischen prognostischen Einschätzung:
  - **Glasgow Coma Scale**
  - Grade der Bewußtseinsstörung

### 3.7.1 Verletzungen des knöchernen Schädels

- Gewalteinwirkung auf Schädel
  - corticale Kontusionen / Lacerationen
  - coup / contre coup
  - Kontusionen häufig multipel und bilateral
    - > [P]: Drehbewegungen und Gefäßabscherungen
      - Schädigung an Duraduplikaturen
    - > [B]: Trümmerherde, hämorrhagische Infarzierungen
- Schädelprellung
  - mit oder ohne Prellmarke / Platzwunde / Schwindel / Hörstörung / Übelkeit / Erbrechen (Innenohriritation)
- Schädelfrakturen
  - offen / gedeckt, Impressionsfrakturen / Expressionsfrakturen
  - [S]:
    - > evtl. Austritt von Hirngewebe
    - > Rö: Fraktur, Luft (Pneumatocele), NNH-Verschattung, Nahtsprengung
    - > indirekt:
      - frontobasal / rhinobasal
        - Monokel- / Brillenhämatom [Abb]
        - subkonjunktivale Einblutung
        - Rhinoliquirrhoe
      - Keilbein / Felsenbein
        - Ausfälle Facialis, Trigemini, Abducens
        - Otoliquorrhoe / Pseudorhinoliquirrhoe (durch Tube)
        - Blutung aus dem Ohr
      - frontoethmoidal
        - aromatische Anosmie
  - > rezid. Meningitiden
  - > Aspirationsgefahr: Blut, Liquor, Hirn
  - > Läsionen des N. Opticus Zerreiung / Kompression

### 3.7.2 sekundäre Schädigung

- [U]: intracranielles Hämatom, Ödem, cerebrale Ischämie, Infektionen
  - akutes intracerebrales Hämatom
    - > Massenverlagerungen, Einbruch in Ventrikelsystem
    - > [Th]: Punktion, Gerinnungsförderung durch Corticoide
  - akutes subdurales Hämatom (zwischen Dura und Arachnoidea)
    - > Begleitschaden schwerer Hirnverletzung
      - <12h, primäre Bewußtlosigkeit -> meist tödlich
    - > [Th]: Entleerung -> intracranialer Druck unter kritische Schwelle
  - chronisches subdurales Hämatom
    - > 4Wo-3mon nach (häufig blandem) Schädeltrauma
    - > begünstigend: Alkoholabusus, Gerinnungsstörungen
    - > > 4 Wochen, wechselnde Symptomatik:
      - fluktuierende Bewußtseinsstörungen
      - Verwirrtheit
      - Kopfschmerzen
      - variable fokale Zeichen

- Epidurales Hämatom (zw. Schädelkalotte und Dura)
  - > [S]: freies Intervall, Bewußtseinstrübung, nur 1/3 Anisokorie und Halbseitensymptomatik

### 3.7.3 Komplikationen

- posttraumatische Frühanfälle
  - 10-20%, gute Prognose
- Posttraumatische Spätepilepsie
  - [Def] >3mon
- Spätkomplikationen
  - rezidivierende Meningitis (bei nichterkanntem Liquordefekt)
  - Spätepilepsie
  - Hydrocephalus
- Posttraumatische Liquorzirkulationsstörungen
  - posttraumatische Ventrikelerweiterung in ersten 3 Wochen
- Carotis-Cavernosus-Fistel
  - pulsierender Exophthalmus
  - Störungen der Trigeminus-Sensibilität
  - Strömungsgeräusch
- **Dauerfolgen**
  - Hirnorganische Defekte:
    - > Gedächtnis
    - > Affekt
    - > Konzentration
    - > Auffassung
    - > Persönlichkeit
  - Posttraumatische epileptische Anfälle
  - aromatische Anosmie
  - fokal: Halbseitensymptomatik / Hirnnervensymptome

### 3.8 Neuropsychologische Störungen

- (= organisch bedingte psychische Störungen, früher: HOPS), siehe PSY
- hirschädigungsbedingte Störungen von
  - Basisfunktionen:
    - > Wahrnehmung
    - > Aufmerksamkeit
    - > Gedächtnis
    - > Intellektuelle Funktionen
    - > Sprache
  - komplexeren Phänomenen
    - > Planen
    - > Problemlösen
    - > Exekutivfunktionen
  - organisch bedingte Persönlichkeitsstörungen / Wesensänderung
    - > Emotionen
    - > Motivation
    - > Verhaltensstörungen
- Störungen / Symptomatik
  - zerebrale Sehstörungen
  - Störungen räumlicher Leistungen
  - Störungen der Aufmerksamkeit und des Bewusstseins
  - Neglect
  - Lern- und Gedächtnisstörungen
  - "Frontalhirnsyndrom", "Dysexekutives Syndrom"
  - Aphasie
  - Apraxie
    - > Störung der Ausführung von Bewegungen bei intakter Motorik

- Anosognosie
- Leitungsstörungen / Diskonnektionssyndrome
  - > Unterbrechung der Verbindungen zwischen kortikalen Projektions- oder Assoziationsfeldern
  - > auch Apraxie, Aphasie, Agnosie und die reine Alexie
- Demenzsyndrome
- [K]
  - Störungen der geistigen Leistungsfähigkeit, im Gefühlsleben sowie im Sozialverhalten
  - von Familienmitgliedern als problematisch und belastend erlebt
    - > erhöhte Scheidungsquote, zunehmende Vereinsamung der Betroffenen, soziale Isolierung und finanzielle Probleme
  - junge Patienten kehren oft in Ursprungsfamilie zurück
- [Th]
  - entsprechend Ätiopathogenese
  - Besserung der Funktion
  - Kompensation
  - Ziel: Störung und Behinderung vermindern oder beseitigen
  - Formen:
    - > funktionelle Therapien in den Bereichen Wahrnehmung, Aufmerksamkeit, Gedächtnis, Denken usw.
    - > Erlernen der Kompensation (Kompensationstherapien)
    - > soziale und berufliche Neuanpassung
    - > Verhaltenstherapie (Integrative Therapien)

### 3.9 Basalganglien-Syndrome

#### 3.9.1 Parkinson-Syndrom

- [Ä/P]:
  - Dopaminmangel, v.a. der Substantia nigra
  - Ungleichgewicht dopaminerger / cholinерger Transmission
    - > Dopamin-Minussymptome: Hypokinesie, gestörte Stellreflexe
    - > cholinerge Plussymptome: Rigor, Tremor
- [S]:
- Kardinalsymptome:
  - Bradykinesie
  - Rigor
  - Tremor
- Frühsymptome: Riechstörungen, Armschmerzen, Obstipation, depressive Verstimmungen, REM-Schlafstörungen
- gestörte Stellreflexe (Pro- / Retropulsionstendenz)
- autonome Störungen (Seborrhoe, erektile und Blasenentleerungsstörungen, gastrointestinale Störungen, orthostatische Dysregulation, Atemstörungen)
- Formen nach vordergründiger Symptomatik
  - akinetisch-rigide
  - tremordominant
  - Äquivalenztyp
  - autonome Störungen (s.o.)
- [D]: CT, MRT
- [Th]:
  - Mehrstufentherapie
  - Anticholinergica
  - L-Dopa, Dopaminergica
  - MAO-Hemmer
  - stereotaktischer Eingriff: Thalamo- / Subthalamotomie
  - Elektrostimulation bei tremordominantem Parkinson

### 3.9.2 Athetose

- [Ä/P]:
  - Zelldegeneration im Corpus striatum und Pars interna des Globus pallidus
  - Agonisten und Antagonisten gleichzeitig gespannt
- [S]
  - Hände, Finger, Füße und Zehen nehmen bizarre Stellungen ein
  - hyperkinetisch-hypoton oder poikiloton (wechselnd)
  - unwillkürliche, langsame, wurmförmige Hyperkinesien, vorwiegend distale Extremitätenabschnitte
  - Gelenke überstreckbar
  - im Endstadium embryonale Körperhaltung -> Bettlägerigkeit
  - manchmal torsionsdystone Drehungen des Kopfes / Rumpfes
  - manchmal pathologisches Lachen und Weinen

### 3.9.3 Chorea

- [Def]: unwillkürliche irreguläre rasch einschließende blitzartige Hyperkinesie mit Muskelhypotonie
  - [Ä/P/F]:
    - genetisch: Chorea Huntington
      - > CAG-Repeat Chromosom 4,  $\geq 37$ ; Normal: 10-30, dazwischen Grauzone; Beginn 4.-5.Lebensjahrzehnt, Tod innerhalb 10-15a; zusätzlich Demenz und Verhaltensänderungen;
      - > [Th]: symptomatisch
    - senile Chorea; [Th]: symptomatisch
    - Chorea minor Sydenham: autoimmun bei Streptokokkeninfektion; [Th]: AB, Corticoide
    - Chorea gravidarum: meist bei Z.n. Chorea Sydenham; [Th]: Tranquillizer
    - medikamentös: Neuroleptica, L-DOPA, Dopaminergica, orale Kontrazeptiva, Lithium

### 3.9.4 Dystonien

- [Def]: verursacht durch Läsion der Basalganglien, abnorme Haltung und / oder phasisch repetitive Muskelkontraktionen
- [E]
  - 39 / 100 000 Prävalenz, 80% idiopathisch, 20% symptomatisch
- [F/S] nach topischer Verteilung
  - fokal: auf einen Körperteil begrenzt
  - segmental: zwei benachbarte Körperteile
  - multifokal: mehrere nicht benachbarte Körperteile
  - generalisiert
  - hereditär progressiv: Beginn im Kindes- und Jugendalter, kann durch drehend-ziehende Bewegungen zu Deformationen des Bewegungsapparates führen (Torsionsdystonie=Dystonia musculorum deformans)
  - Erwachsene: meist fokal ohne Ausbreitung
    - > Blepharospasmus: verschiedene Typen: intermittierender heftiger Lidschluß, tonischer Lidschluß, Lidöffnungs-Inhibitionstyp
    - > Meige-Syndrom: Blepharospasmus + oromandibuläre Dystonie
    - > Laryngeale Dystonie: (-> spasmodische Dysphonie), Adduktortyp: gepreßte Stimme; Abduktortyp: flüsternde hauchende Stimme
    - > Zervikale Dystonie. (-> Torticollis / Anterocollis / Retrocollis)
    - > distale Extremitätendystonien: häufig aktionsinduziert und auf bestimmte Bewegungen beschränkt
- Verlauf
  - Kindes- / Jugendalter: häufig progredient, Übergreifen auf andere Körperregionen, häufig an unterer Extremität beginnend
- [Th]:
  - > Kinder / Jugendliche:

- Versuch L-DOPA
- hochdosierte Anticholinergica
- > fokale / segmentale bei Erwachsenen: Botulinustoxin (3-monatlich)

### 3.10 Degenerative Erkrankungen

- siehe Morbus Parkinson (Basalgangliensyndrome)
- Demenz: zwei Drittel der Fälle Alzheimer-Erkrankung
  - 1907 von Alois Alzheimer beschrieben
  - incl. senile Demenz vom Alzheimer-Typ
  - primär degenerative Erkrankung des Gehirns
- [Ä/P/E]:
  - polygen-multifaktoriell,
    - > genetische Veränderungen, tw. AD
    - > Bevölkerung 4-12%, Verwandte I° 24-50%
- [S]
  - Demenz
  - schleichender Beginn, langsame Verschlechterung
  - keine anderen Ursachen zu finden
  - kein Apoplex, keine Herdzeichen
  - äußere Fassade lange erhalten
    - > Manche bemerken es nicht
    - > Andere reagieren depressiv auf Wahrnehmung ... Suizid
    - > Rest überspielt
  - charakteristische Persönlichkeitszüge treten stärker hervor
  - Hirnatrophie
  - pathologische Fibrillenveränderungen
  - amyloide Plaques
  - Fibrillen / Plaques müssen Mindestmenge überschreiten, da auch bei normaler Alterung und anderen Erkrankungen vorhanden
  - Neurotransmitterveränderungen: cholinerges, dopaminerges, noradrenerges, serotoninerges System
- [Th]
  - Nootropica, Cholinergica
  - anfangs: kognitive Trainingsverfahren
  - später: Reorientierungstraining, Selbsterhaltungstraining (z.B. mit Fotoalben über eigene Person / Familie)
  - Verlauf: meist Tod nach 10-12a an interkurrenten Erkrankungen
  - frühe Interventionen und spezifische Therapie -> Verlangsamung von Krankheitsprogression, Erleichterung der ambulanten Pflege und Verzögerung bzw. Vermeidung von Heimaufenthalten

### 3.11 Metabolische und toxische Störungen

#### 3.11.1 Funiculäre Spinalerkrankung

- [Ä/P]
  - „intrinsic factor“-Mangel der Belegzellen des Magens nach Gastrektomie, Gastritis, Magen-Ca.
  - -> VitB12-Mangel
  - -> ? Störung im Fett-/KH-Stoffwechsel?
  - -> Markscheidenschwund (erst multiple Herde, dann spongiös, später gliöse Sklerosierung)
- [S]
  - subakut innerhalb von Wo-Mon.
  - meist mit (perniziöser Megaloblasten-) Anämie
  - Befall Hinter-/ Kleinhirnseiten-/Pyramidenseitenstränge
  - Mißempfindungen in den Händen / Füßen
  - später Paraparese der Beine
  - Blasenentleerungsstörung

- diffuse Gliedmaßenschwäche
- pathol. Reflexe
- Tiefensensibilität gestört
- motor. / sens. NLG vermindert
- [Th]
  - Vit B12

### 3.11.2 hepatoportale Encephalopathie

- [Ä/P]
  - mangelnde Entgiftung bei Lebererkrankungen [Pfortaderkreislauf erklären]
  - porto-cavale Kollateralenbildung
  - toxische Substanzen aus dem Darm in Körperkreislauf
    - > Ammoniak / toxische AS-Spaltprodukte -> Gehirn
  - chronische hepatische Encephalopathie
- [S]
  - psychische Veränderung
    - > Müdigkeit
    - > emotionale Labilität
    - > Antrieb / Auffassung erniedrigt
    - > Schlafrythmusstörung
    - > delirantes Syndrom ... Koma
  - Asterix (flapping tremor) bei Armhalteversuch: ruckartiger Haltetonusverlust bei Armhalteversuch mit unregelmäßiger Korrekturbewegung
  - abnormes EEG (Allgemeinveränderungen; abnorme symmetrische Rhythmisierung Alpha, Theta oder Delta)
  - Labor: Bili, TA, Ammoniak
- [Th]
  - Eiweißreduktion 20-30g/d
  - AS-Substitution
  - Lactulose (->saurer Darm-pH->N2-Ausscheidung verbessert)

### 3.11.3 Niereninsuffizienz

- [Ä/P]
  - bei akutem und chronischem Nierenversagen
  - Anhäufung harnpflichtiger Substanzen
  - Elektrolytstörungen
- [S]
  - akut
    - > Bewußtseinstörung ... Koma
    - > Delir
    - > MER gesteigert o. vermindert
    - > faszikuläre Zuckungen
  - chronisch
    - > Kopfschmerz
    - > Stimmungsschwankungen (meist depressiv)
    - > reizbare Leistungsschwäche
    - > Merkstörungen
    - > schlechter Schlaf
    - > epileptische Anfälle
    - > sensomotorische Polyneuropathie (s.d.)
- [Th]
  - Nierendiät (z.B. Kartoffel-Ei)
  - Dialyse
  - Transplantation

### 3.11.4 Alkoholschäden und -Krankheiten

- Rausch:
  - [S]



- > Aktionstremor
- > Artikulationsstörungen
- > Gang- und Standataxie
- > Nystagmus
- [Th]
  - > Magenspülung, induziertes Erbrechen (Apomorphin)
- pathologischer Rausch
  - [S]
    - > kurze (<1h) akute Psychose
    - > psychomotorische Erregung (ängstlich / aggressiv)
    - > Amnesie
  - [Th]
    - > Benzodiazepine
- Entzugspsychose (Delirium tremens)
  - bei akutem, meist unbeabsichtigtem Entzug (Unfall u.a.)
  - [S]
    - > Prädelir:
      - Zittern der Hände (morgens ohne C2)
      - Schwitzen
      - Reizbarkeit / Angst
      - unruhiger Schlaf
    - > Entzugs- (Gelegenheits-) Anfälle
    - > Delir (nach 2-3 Tagen)
      - lebensbedrohlicher psychiatrischer Notfall
      - 2(3)-(5)7d
      - Vigilanzstörung
      - Desorientiertheit
      - motorische Unruhe
      - optische Halluzinationen („weiße Mäuse“)
      - illusionäre Verkennung
      - vegetative Entgleisung (grober Tremor, Schwitzen, Tachycardie)
      - ständige schlecht artikulierte / unverständliche Sprache, auf Ansprache kurze Zuwendung und geordnete Sätze
      - vegetativ: Mydriasis, Schwitzen, Hautrötung, gerötete Augen, Tachycardie, Tachypnoe, RR-Schwankungen, evtl. T erhöht
  - [Th]
    - > Clomethiazol (Distraneurin)
    - > Carbamazepin
    - > Vit. B1
    - > Vollbild: ITS
    - > danach Psychoth.
- Korsakow-Syndrom
  - [S]
    - > räumliche / personelle Desorientiertheit
    - > Störung der Merkfähigkeit / Lernfähigkeit, Langzeitgedächtnis variabel gestört
    - > Konfabulation

### 3.12 Multiple Sklerose

- Demyelinisierende Erkrankung
  - Myelinscheiden werden von Oligodendrozyten des NS gebildet, 80% Lipide, 20% Protein
  - Myelinisierung bis 10. Lj. abgeschlossen
- [Ä/P] ???
  - genetische Disposition
  - Virusinfektion
  - immunologische Besonderheiten

- Autoimmunprozeß
- Demyelinisierung der weißen Substanz im gesamten ZNS
- herdförmige Entmarkung
- bevorzugt: Pons, KH, Pyramidenbahn, RM-Hinterstränge
- perivenöse Verteilung
- akut: mononucleäre / lymphozytäre Infiltrate
- chronisch: Astrozytenproliferation (Sklerose)
- [E]:
  - Prävalenz: 50-70/100000
  - Abnahme Richtung Äquator
  - Zunahme auf Farroer-Inseln nach 2. WK, Auswanderer im Kindesalter: Häufigkeit neuer Heimat, Erwachsene behalten Heimathäufigkeit (? Hinweis infektiöse Genese)
  - w>m, max 20-40a
- [S]:
  - Verlaufsformen:
    - > meist schubförmig
    - > seltener chronisch-progredient
    - > akute MS mit foudroyanten (=stürmischen) Schüben und mgl. letalem Ausgang seltenst, v.a. jüngere Pat.
  - typ. Frühsymptom: paroxysmale Dysarthrie und Ataxie
  - Charcot-Trias: skandierende Dysarthrie, Intentionstremor, Nystagmus
  - spastische Paresen, oft Mono- oder Paraparese
  - Sehstörungen (N. II betroffen), bei 30% initial
  - Sensibilitätsstörungen 40% initial, Schmerz- und Temperaturempfinden meist erhalten
  - Doppelbilder (15%): N.VI, seltener III, IV
  - Trigemineuralgie o. hemifaciale Myokymie
  - ton. Hirnstammanfälle: schmerzhafte minutenlange ton. Gliedmaßenverkrampfungen einer Körperhälfte
  - Sphinkterstörungen: Harnverhaltung + Dranginkontinenz
  - psychisch: inadäquate Euphorie, kognitive Störungen
  - Funktionsausfälle je nach betroffenen Bahnen [Abb Kurtzke-Skala]
- [D]:
  - multifokale Entmarkungsherde
  - (CT) / MRT: Plaques
  - Liquor: 80% oligoklonale Banden, lymphomonozytäre Pleozytose
  - Neurophysiologie: VEP / AEP / SSEP: Latenzverlängerung,
- [Th]:
  - -> Verkürzung der Schübe, Verlängerung der Intervalle
  - hochdosiert Corticoide,  $\beta$ -INF, Azathioprin
  - starke NW
- [Pr]:
  - 75% >25a Überlebenszeit
  - 50% „gutartiger“ Verlauf

### 3.13 Hirnnervenerkrankungen

- Trigemineuralgie siehe Schmerzen
- Ausfälle siehe Untersuchungsbefunde

### 3.14 Erkrankungen des Rückenmarks

#### 3.14.1 Querschnitts-Syndrome

- Querschnittslähmung: vollständige Läsion des RM in einer bestimmten Höhe
  - Höhenlokalisierung: Sensibilitätsstörung aller Qualitäten und den ersten ausgefallenen Muskel
  - Halsmark: spastische Tetraparese
  - Brustmark: spastische Paraparese der Beine

- unterhalb 1.LWK: schlaffe Paraparese der Beine
- bei akutem Trauma: zunächst schlaffe Lähmung (spinaler Schock), innerhalb von Tagen Übergang zu spastischer Lähmung, MER-Steigerung
- C4: Zwerchfelllähmung
- durch pathologische Verbindungen der Bahnen: spinale Automatismen: Arme: Beugesynergien, Beine Streckesynergien
- Hals/Brustmark: Blasen-, Darmlähmungen
- auf Höhe der Läsion segmentale Hyperpathie möglich
- schlaffe Paresen auf Höhe der Schädigung möglich (wenn Vorderhörner einbezogen)
- Konussyndrom
  - Höhe LWK 1
  - [S]: Anästhesie / Analgesie im Reithosenareal
  - Anal- und Bulbocavernosusreflex fehlen
  - Blasen- und Mastdarmlähmung mit Stuhlinkontinenz und Überlaufblase
- Epikonussyndrom
  - thorakolumbalen Übergang: Paresen der Hüftstrecker und Außenrotatoren, Kniebeugung, Fuß, Zehen
  - Sensibilitätsstörung ab L4
  - Blasen- und Mastdarmlähmung mit Stuhlinkontinenz und Überlaufblase
- Kaudasyndrom [Abb]
  - multiple Wurzeln unterhalb LWK2
  - Blasen- und Mastdarmlähmung mit Stuhlinkontinenz und Überlaufblase bei Vollbild, kann fehlen
  - Reithosenanästhesie
  - segmentale Lähmungen US / Fuß, ggf. Kniebeuger und Gesäß
- Brown-Sequard-Syndrom [Abb]
  - Halbseitenschädigung oberhalb 1. LWK
  - ipsilateral spastische Parese und Tiefensensibilitätsstörung unterhalb
  - kontralateral dissoziierte Sensibilitätsstörung
  - ggf. radikuläre Schmerzen und schlaffe Paresen auf Höhe, ipsi

### 3.14.2 Syndrom der extramedullären Raumforderung

- Fasern für obere Extremität innen, untere außen
- zunächst Symptome in den Beinen,
- typisch: aufsteigende ipsilat. Sensibilitätsstörung, gleichzeitige ipsilaterale Beinparese

### 3.14.3 Syndrom der intramedullären RF

- variable bilaterale dissoziierte Sensibilitätsstörung
- schlaffe atrophische Paresen auf Läsionshöhe, unterhalb spastische Para- / Tetraparese
- auch bei intramedullärer Höhlenbildung: Syringomyelie

### 3.14.4 Syndrom der Hinterstrangschädigung

- isoliert Hinterstränge betreffend
- Störung der Berührungsempfindung unterhalb
- ungenaue Lokalisation sensibler Stimuli
- Zweipunktdiskrimination gestört
- Lageempfinden und Vibrationswahrnehmung gestört
- sensible Gangataxie, Zielkoordination gestört, Besserung unter Sichtkontrolle
- Parästhesien, Hyperpathie auf Läsionshöhe

## 3.15 Erkrankungen des peripheren Nervensystems

- Traumen, Tumoren, Entzündungen, degenerative Prozesse / Stoffwechselerkrankungen
- Polyneuropathien
- Erkrankung mehrerer peripherer Nerven
- motorisch / sensibel / vegetativ

- bein- und distal akzentuiert
- [U]:
  - Entzündungen, toxische Substanzen, Stoffwechselstörungen, hereditär
  - Alkohol, Diabetes, Borreliose, VZV, Botulismus, Zytostatica, Arsen, Blei, Thallium
- [S]
  - sensibel:
    - > Parästhesien:
    - > Kribbeln
    - > Brennen
    - > Ameisenlaufen
    - > Pelzigkeits- und Schwellungsgefühl
    - > Kälte-/Wärmemeißempfindungen
    - > Tiefensensibilitätsstörungen (Lage, Vibration)
    - > sensible Ataxie
    - > strumpf- oder handschuhförmige Oberflächensensibilitätsstörungen
  - motorisch:
    - > nächtliche Muskelkrämpfe und Faszikulationen
    - > am Weitesten von Vorderhornzelle entfernte Abschnitte am Stärksten betroffen
    - > Parese, MER abgeschwächt, Atrophie
  - vegetativ:
    - > trophische / Schweißsekretionsstörungen
    - > trophisches Ödem
    - > schmerzloses Ulcus, atypische Stelle (Mal perforans)
    - > orthostatische Dysregulation
  - Hirnnervensymptome
    - > häufig: Nn. VII, III, VI, IX, X
  - Manifestationstypen:
    - > distal symmetrisch
    - > beginnend untere Extremität, vorwiegend sensibel / motorisch
    - > asymmetrisch
    - > vorherrschend motorisch
    - > multilokolär einzelne Faserbündel (Mononeuritis multiplex, Schwerpunktpolyneuritis)
    - > autonom
    - > isoliert oder kombiniert mit anderen
- [D]
  - Reflexprüfung
  - Atrophie
  - Kraft
  - Sensibilitätsprüfungen
  - Berührung
  - Schmerz
  - spitz / stumpf
  - Zahlenerkennung (2-Punkte-Diskrimination)
  - Tiefensensibilität: Lage
  - Vibration: Stimmgabel
  - NLG
  - EMG
  - u.a.

### 3.15.1 Alkoholpolyneuropathie

- chronische dying-back-Neuropathie: distale Axone zuerst, nach proximal fortschreitend
- symmetrisch beinbetont
- initial vorwiegend sensibel

- neurophysiologisch vorwiegend axonales Schädigungsmuster
- oft Druckschmerzhaftigkeit großer Nervenstränge
- Hyperhidrose
- [Th]
  - bei ernährungsbedingtem Vitamin-B-Mangel Substitution
  - Abstinenz

**3.15.2 Diabetische Polyneuropathie**

- dying-back-Schädigung
- Markscheidenschädigung
- => neurophysiologisches Mischbild
- 50% distal symmetrisch sensomotorisch
- 30% autonom
- seltener: vermutlich vaskulär bedingte asymmetrische Manifestation
- diabetische Amyotrophie: Plexus lumbosacralis
- HN-Schädigung: externe Ophthalmoplegie: N. III ohne Pupillen
- abhängig von Einstellung und Dauer
- direkte Beziehung zu glycosyliertem HB (HBA1C)
- [Th]:
  - Stoffwechseleinstellung
  - bei sensiblen Störungen: Liponsäure

**3.15.3 Guillain-Barre-Syndrom GBS**

- akute, meist demyelinisierende Neuropathie
- autoimmun, infektriggetriggert nach Virusinfekt oder aktiver Immunisierung
- distal beginnenede symmetrische Parese und Areflexie
- max. innerhalb 4 Wochen
- [Th]
  - 7s-IgImmunglobuline
  - Plasmaseparation

**3.16 Erkrankungen der Muskulatur**

**3.16.1 Motoneuronkrankheiten**

- [Def]
  - Degeneration zerebraler und/oder spinaler motorischer Neuronen
  - Vielfalt neurologischer Krankheitsbilder mit wechselnden Verläufen
- Syndrome des 1. motorischen Neurons
  - [Ä/P/Formen]
    - > Hereditär: familiäre spastische Spinalparalyse, die Adrenomyeloneuropathie und die spinozerebelläre Ataxie Typ 3
    - > Erworben: Lathyrismus (toxische zentrale Paraparese mit Spastik durch Lathyrus sativus = Kichererbse), Kassawaismus (toxische Motoneuronläsion durch Stärkemehl = Tapioka aus Knollen der Pflanze Maniok = Cassawa) und tropische spastische Paraparese (HTLV-1-assoziierte Myelopathie = HAM)
- Syndrome des 2. motorischen Neurons
  - [Ä/P/Formen]
    - > hereditäre spinale Muskelatrophie: Degeneration der Vorderhornzellen im Rückenmark
    - > verschiedene Manifestationsformen

	Schwere SMA	intermediäre	Leichte SMA
Synonym	Werdnig-Hoffmann		Kugelberg-We-lander
Erkrankungsbeginn	Intrauterin/erste Lebensmonate	6.-12. Lebensmonat	2.-17. Lebens-jahr
Symptome	Hypotonie, Muskelschwäche, Saug-,	Schwäche der Beinmuskulatur, Stehen und	Eingeschränkte Geh

	Schluck-, Atemstörung	Gehen nicht möglich	fähigkeit, proximale Muskelschwäche, Watschelgang
Diagnostik	CK: normal. EMG: Denervierungszeichen, Muskelbiopsie	CK: normal/erhöht; EMG: Denervierungszeichen u. Reinnervierung; Muskelbiopsie	CK: normal bis leicht erhöht
Therapie	KG, orthopäd. Hilfsmaßnahmen		
	symptomatisch (Pneumonie-Ther.)	Skoliose-OP	
Prognose	Tod oft im Sgl.-Alter durch Atemstörung, fast stets vor 3. Lj.	Abhängig von respiratorischer Funktion (bis 40 J.)	Lebenserwartung normal, abhängig von Lungenfunktion

- Syndrome des 1. und 2. motorischen Neurons: amyotrophe Lateralsklerose
  - [Ä/P/Formen]
    - > Hereditär: 5-10% familiär (fALS):
      - AR, AD: ALS des Kindes- und Jugendalters: juvenile ALS
      - AD: adulte familiäre ALS: Mutation Superoxiddismutase-1-Gens (SOD1)
      - AD: ALS plus frontotemporale Demenz,
      - AD, XR ALS plus Parkinson-Syndrom
    - > Erworben
      - sporadische ALS (sALS)
  - [S]
    - > sALS:
      - > zwischen 50. und 70. Lebensjahr
      - > Frühsymptome:
        - Schwäche: asymmetrisch proximal (beeinträchtigte Armhebung, Schwierigkeiten beim Aufstehen vom Sitzen) oder distal (Schwäche beim Zugreifen, erschwertes Schlüsseldrehen im Schloß, vermehrtes Stolpern) oder bulbär (Dysarthrie),
        - Muskelkrämpfe im Beinbereich, andauernde rumpfnahle lebhaftes Faszikulationen
      - > Im Verlauf
        - Paresen, Muskelatrophien, Dysphagie und Dysarthrie
        - Schwäche der Atemmuskulatur: Atemstörungen
        - Spastik, gesteigerte Reflexe, Pseudobulbärparalyse, emotionale Labilität und Babinski-Zeichen (1. Motoneuron)
        - Muskelatrophie und Faszikulationen (2. Motoneuron)
        - Dysarthrie, Dysphagie und Schwäche (beide Neuronen)
        - Parästhesien geben (10%), Schmerzen
        - KEINE Störungen der Blasen-Mast-darm-/Sexualfunktionen, des Schwitzens; Dekubitalulzera
  - [Th]
    - > symptomatisch
    - > Logopädie, Kommunikationshilfen
    - > der Dysphagie angepaßte Ernährung (Schlucktraining, perkutane endoskopische Gastrostomie, operative Verfahren). Verminderung der Speichelsekretion
    - > Me dikamentöse Therapie der emotionalen Labilität, Spastik und Muskelkrämpfe

- > Physio-/Ergo-therapie (Atemübungen, Kontrakturprophylaxe, Mobilisation, Hilfen zur Eigenbeweglichkeit),
- > Orthesen. Atemtherapie (Aspirationsprophylaxe, Sekretolyse, Heimbeatmung, Tracheotomie)
- > Psychosoziale Unterstützung.
- > Durch Riluzol (GlutamatAntagonist): Überlebenszeitverlängerung
- o [Pr]
  - > mediane Überlebenszeit 3-5 Jahren ab Symptombeginn

Diagnostische Kategorien (nur zur Information)	
Eindeutige ALS	Befunde einer Läsion des 1. + 2. Motoneurons in 3 Körperregionen
Wahrscheinliche ALS	Befunde einer Läsion des 1. + 2. Motoneurons in 2 Körperregionen
Mögliche ALS	Befunde einer Läsion des 1. + 2. Motoneurons in 1 Körperregion oder Befunde einer Läsion des 1. Motoneurons in 2-3 Körperregionen
Vermutliche ALS	Befunde einer Läsion des 2. Motoneurons in 2-3 Körperregionen
Diagnostische Merkmale	Progrediente Symptome einer Läsion des 1. und 2. Motoneurons. Faszikulationen in mehr als 1 Körperregion. Neurogene EMC-Befunde, normale Nervenleitgeschwindigkeiten/kein motorischer Leitungsblock. Abwesenheit von: sensorischen Defiziten, Sphinkterstörungen, Sehstörungen, vegetativen Störungen, Parkinson-Syndrom, Alzheimer-/Pick-/Huntington-Krankheit
Syndrome mit ALS-ähnlichen Symptomen und Befunden	Zervikale radikuläre Syndrome, zervikale Myelopathie. Monoklonale Gammopathie. Multifokale motorische Neuropathie (GM1 Antikörper). Lymphom. Paraneoplastisches Syndrom. Hyperthyreose. Hyperparathyreoidismus. Diabetische Amyotrophie. Postpolio-Syndrom. Hexosaminidase-A-Mangel. Postradiogene Läsion. Toxisch (Blei, Quecksilber, Mangan). Myopathie (Einschlusskörper-Myositis, Polymyositis, Muskeldystrophie). Spinale Muskelatrophie. Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

### 3.16.2 Myasthenia gravis

- Abnorme Muskelermüdbarkeit nach wiederholter oder anhaltender Aktivität, Besserung nach Ruhepausen.
- [Ä/P]
  - o Juvenile Form: Autoimmunerkrankung (AK gegen Acetylcholin-Rezeptor)
  - o Transient neonatale Form: Autoimmun durch passiv übertragene Antikörper
  - o Infantile Form: Unterschiedliche Mechanismen vermutet
- [S]
  - o Ptosis, Ophthalmoplegie, Schwäche anderer Muskelgruppen (z.B. Extremitäten, Gesichts-, Schluck-, Atemmuskulatur).
- [D]
  - o ENG: Ermüdung der Muskulatur nach Stimulation peripherer Nerven. Einzelfaser-EMG: kleine E-Idplattenpotentiale; Tensilon®-Test: 0,5-2 mg (Sgl.-Jgl.) i.v.: nach 1-2 Min. Verbesserung der Muskelkraft.
- [Th]
  - o Passager neonatale Form: kurzzeitig Prostigmin oder Pyridoprostigmin
  - o Infantile Form: Versuch mit Prostigmin
  - o Juvenile Form: Plasmapherese, Thymektomie, Prostigmin, Steroide, Azathioprin (Therapie nur durch spezialisiertes Zentrum).

### 3.16.3 Muskeldystrophien

- X-chromosomal -> (fast) nur Knaben betroffen
- Dystrophingendefekt
- Degeneration von Skelett-, glatter und Herzmuskulatur

	<i>Duchenne</i>	<i>Becker</i>
Dystrophin = Genprodukt des Dystrophingens (Membranstabilisator)	nicht funktionell	eingeschränkt funktionell
Manifestation	in ersten 5 Jahren	5.-18-Lj.
Symptome	verspätetes Laufen Watschelgang Trendelenburg- und Gowers-Zeichen Kardiomyopathie	Schwierigkeiten beim Treppensteigen
Neurophysiologie	EMG myopathisch	
Therapie	Prävention von Skelettdeformierung durch KG, orthopädische Hilfsmittel, Skoliose-OP medikamentös: Prednisolon (vorübergehende Funktionsbesserung)	
Prognose	Rollstuhl mit 8-12 Tod in 2./3. Dezennium	Rollstuhl mit 20 längere Lebenserwartung

### 3.17 Erkrankungen des vegetativen Nervensystems

- Gegenspieler:
  - Sympathikus aktivierende Funktion (z.B. Kampf & Flucht)
  - Parasympathikus: Beruhigung und Regeneration
- 2 Signalwege
  - Nerven und
  - Hormone
- Funktionen
  - Durchblutung des Gehirns und aller inneren Organe
  - Funktion der Augen (innere Augenmuskeln, Tränendrüsen)
  - Funktion des Herzens, der Herzdurchblutung
  - Blutdruckregulation
  - Funktion der Lunge, der Atmung
  - Funktion der endokrinen Organe und des Stoffwechsels
  - Funktion der Verdauung, der Leber und der Darmtätigkeit
  - Funktion der Nieren, der Harnleiter und der Blase
  - Funktion der Blutgefäße
  - Funktion aller Hormondrüsen
  - Funktion des Wasser- und Elektrolythaushaltes
  - Funktion des Wärmehaushaltes, inclusive der Piloarreaktion und der Auslösung und Dosierung der Schweißbildung und Funktion anderer Hautanhangsgebilde (Talgdrüsen)
  - Weiterleitung von Schmerzsignalen aus den inneren Organen an das ZNS (Nozizeption). Diese entstehen zumeist durch Spasmen der glatten Muskulatur der inneren Organe.
  - Vermittlung von Empfindungen (Harndrang und Auslösung der Miktion, Stuhldrang und Auslösung der Defäkation, Freude, Angst, Hunger, Durst, Libido, Orgasmus, Triebverhalten, auch Auslösung der Ejakulation oder von Wehentätigkeit usw.)



- Gewährleistung der Körperhaltung, der Statik, Steuerung des Muskeltonus
- Sicherstellung der körpereigenen (humoralen) Abwehr incl. Funktion der Thymusdrüse
- Erkrankungen mit Beteiligung des VNS (Beispiele)
  - psychische Überforderung (Leistungsdruck, Existenzangst, Mobbing)
  - körperliche Fehlbelastungen (Zwangshaltungen, vorwiegend sitzende Tätigkeiten, Bewegungsmangel am Arbeitsplatz und häufig auch in der Freizeit)
  - Überforderung der Entgiftungsmechanismen des Organismus (Fehlernährung, Genußmittelmißbrauch, Umweltgifte, Elektrosmog u.a.)
  - diabetische PNP
  - Mb. Parkinson
  - MS

<b>Organ bzw. Organsystem</b>	<b>Typisches Beschwerdebild</b>
<b>Herz-Kreislaufsystem</b>	Ständig erhöhter Herzschlag in Ruhe Blutdruckabfall und Schwindel beim Aufstehen
<b>Speiseröhre, Magen</b>	Schluckstörungen, Übelkeit, Erbrechen, Völlegefühl Unterzuckerung nach Mahlzeiten
<b>Dünndarm</b>	Durchfälle, vorwiegend nachts
<b>Dickdarm</b>	Verstopfung, Blähungen, Völlegefühl
<b>Harnwege und Geschlechtsorgane</b>	Verlust des Blasenempfindens mit spätem Einsetzen des Harndrangs; Blasenüberfüllung Schwacher Urinstrahl Potenzstörungen
<b>Hormonhaushalt</b>	Verminderte oder fehlende Wahrnehmung der Unterzuckerung durch fehlende Gegenregulation
<b>Pupille</b>	Gestörte Pupillenreflexe
<b>Schweißdrüsen</b>	Trockene, rissige Haut im Fuß-/Unterschenkelbereich Vermehrtes Schwitzen während der Mahlzeiten
<b>Fuß</b>	Neuropathisches Geschwür Schwellung Fehlstellungen und Schwund der Knochen

## 4 Neurologische Intensivmedizin

- Neurochirurgie:
  - intensivmedizinische Behandlung bei oder nach neurochirurgischen Operationen und Verletzungen
  - intensivmedizinische Behandlung bei intrakraniellen und intraspinalen Prozessen,
  - intrakranielle Hirndruckmessung, Überwachung von intrakraniellm Druck und cerebralem Perfusionsdruck
  - Überwachung und Bewertung insbesondere neurophysiologischer Monitoringverfahren
- Neurologie:
  - intensivmedizinische Behandlung gebietsbezogener Krankheitsbilder einschließlich lebensbedrohlicher entzündlicher, neuromuskulärer, myogener, extrapyramidalen und neuropsychiatrischer Erkrankungen
  - Intensivbehandlung von raumfordernden intrakraniellen Prozessen und Liquorzirkulationsstörungen
  - Langzeit-Neuromonitoring
- [Krankheiten]

- Schlaganfall
- Liquorzirkulationsstörungen (Hydrocephalus)
- Schädelhirntrauma
- Polytrauma
- Intoxikationen / Stoffwechsellstörungen
- hypoxische Schäden
- Infektionen
- ZNS-Tumoren / postoperative Therapie
- [Inhalt]
  - Überwachung und Stabilisierung vitaler Funktionen
    - > GCS
    - > Vitalzeichen
    - > relevante Laborparameter
    - > Wasser- / Elektrolythaushalt
    - > ZNS-Funktionen („Neuromonitoring“: EEG, EP, Durchblutung, siehe NPFDT)
    - > Hirndruck
  - symptomatische und kausale Intensivtherapie
    - > z.B.: Hirnödemprophylaxe oder Antibiotica
  - Begrenzung neurologischer Folgeschäden
    - > z.B. Lysetherapie nach Infarkt
  - Verlaufsbeurteilung
  - Hirntodfeststellung

## Literaturverzeichnis

Poeck / Hacke: Neurologie. 11. Auflage. Springer Verlag, 2001

Berlit: Basiswissen Neurologie. 4. Auflage. BERLIN: SPRINGER, 2000

Rohkamm: Taschenatlas Neurologie. 2. Auflage. Berlin: J.P.Himmer Druckerei und Verlag, 2003

Bertolini / Leutert: Systematische Anatomie des Menschen. 2. Auflage. Berlin: VEB Verlag Volk und Gesundheit, 1982

Kubik: „neuroskript.com. ... ein Skriptum der Neurologie“.

<http://neuroscript.com/index.htm?http://neuroscript.com/arnold-c.htm&XAnlage.htm> [Stand 21.8.2014]

“

<http://neuroscript.com/index.htm?http://neuroscript.com/arnold-c.htm&XAnlage.htm>

Schwandt, Peter/Parhofer, Klaus: Handbuch der Fettstoffwechselstörungen - Dyslipoproteinämien und Atherosklerose: Diagnostik, Therapie und Prävention. 3. Aufl. Schattauer Verlag, 2007

Berg et al: „Revidierte Terminologie und Konzepte zur. Einteilung von epileptischen Anfällen und. Epilepsien: Bericht der Klassifikations- und. Terminologiekommision der Internationalen Liga gegen Epilepsie 2005-2009“. <http://www.ilae.org/Commission/Class/documents/German%20full%20article%20Berg%20et%20al%202010.pdf> [Stand 21.8.2014]

Kröll / Otten / Kurthen: „Klassifikation der epileptischen Anfälle und der Epilepsien“. [http://www.tellmed.ch/include\\_php/previewdoc.php?file\\_id=12687](http://www.tellmed.ch/include_php/previewdoc.php?file_id=12687) [Stand 21.8.2014]

Kurlemann: „Nicht alles was zuckt ist epileptisch!“. <http://www.epikurier.de/Nicht-alles-was-zuck.1489.0.html> [Stand 21.08.2014]