



UNIVERSITÄTSKLINIKUM  
Schleswig-Holstein  
Campus Kiel

→ **Klinik für Neurologie**

## Skript Neurologie

Klinik für Neurologie des Universitätsklinikums Schleswig-Holstein, Kiel

Direktorin: Prof. Dr. D. Berg

Neurozentrum, Arnold-Heller-Str. 3, 24105 Kiel

<http://www.uni-kiel.de/neurologie/>

13. Auflage (2019), erstellt und überarbeitet von Prof. Dr. T. Bartsch

## Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis .....	2
Hirnnerven-Störungen .....	2
Motorik .....	5
Sensibilitätsstörungen und Schmerzformen .....	7
Schmerzsyndrome .....	9
Cerebelläre Funktionsstörungen .....	11
Schwindel .....	13
Dysarthrie .....	15
Neuropsychologische Syndrome .....	15
Demenzen .....	18
Zerebrovaskuläre Erkrankungen .....	20
Epileptische Anfälle und Epilepsien .....	27
Entzündliche und infektiöse Erkrankungen .....	29
Meningitiden und Encephalitiden .....	31
Intensivneurologie und Neurotraumatologie .....	32
Hirntumoren .....	38
Liquorzirkulationsstörungen .....	40
Extrapyramidale Erkrankungen .....	40
Motorische Systemdegenerationen .....	44
Rückenmarkserkrankungen .....	44
Periphere Nervenläsionen .....	46
Polyneuropathien .....	47
Myopathien .....	49

## Hirnnerven-Störungen

### N. olfactorius (I)

Ursachen einer Anosmie/Hyposmie:

- Virale Infekte
- medikamentös (z.B. Aminoglykoside)
- Frontale Kontusion (Abscherung der Fila olfactoria)
- Frontobasales Meningeom
- Temporallappenanfälle: Uncinatus-fits

### Neuroophthalmologische Syndrome:

#### N. opticus (II):

- Gesichtsfelddefekte (Sehbahn)
- Monookuläre GF-Ausfall: prächiasmatische Läsionen im ipsilat. N. opticus:  
„*Amaurosis fugax*“ = kurz anhaltende monookuläre Sehstörung = TIA im Versorgungsgebiet der A. ophthalmica
- Bitemporale (heteronyme) GF-Ausfall: chiasmatische Läsionen (Hypophysentumor)
- Homonyme GF-Ausfall: postchiasmatisch (Gefäßinsulte, Blutungen, Tumoren)

### Augenmuskellähmungen:

#### N. oculomotorius (III)

- *Okulomotoriuslähmung*: Ptose, nur Lateralblick und (geringer) Abwärtsblick erhalten, Bulbusabweichung nach außen unten, mydriatische Pupille, fehlende Akkommodation
- *Komplette Okulomotoriuslähmung*: *äußere* und *innere* OL.: Bulbus steht aussen unten, Ptosis, Mydriasis, lichtstarr, keine Konvergenzreaktion
- *Äußere Okulomotoriuslähmung* (selten): autonome Innervation der Pupille und Ziliarmuskel bleibt erhalten; zumeist diabetischer mikroangiopathischer Ätiologie, daher Verschonung der oberflächlichen autonomen Fasern bei eingeschränkter Bulbusmotilität
- *Innere Okulomotoriuslähmung*: nur autonome Innervation gestört (Pupillenstarre), zumeist bei beginnendem Hirndruck, Hämatom oder Aneurysma, da autonome Fasern oberflächlich liegen und druckempfindlicher sind. Erhaltene Bulbusmotilität.

#### N. trochlearis (IV)

betroffener Bulbus steht höher als der gesunde: schräg stehende, vertikale Doppelbilder, daher kompensatorische Kopfhaltung. Zumeist Traumen des Orbitadaches, Diabetes und basale Tumoren sowie Aneurysmen des A. comm. post.

#### N. abducens (VI)

Bulbus weicht nach innen ab: horizontale Doppelbilder, kommt vor bei Hirndruck, Schädelbasisbrüchen, SAB, MS, Neuroborreliose, Akustikusneurinom, Myasthenia gravis, Diabetes mellitus, virale Entzündungen

### Störungen der Blickmotorik = supranukleäre Läsionen

Physiologie: **Rasche Augenbewegungen**: frontales Augenfeld und parapontine Retikulärformation. Für **Horizontalblick**: parapontine Retikulärformation; **vertikale Blickbewegungen**: mesencephale Retikulärformation. Einflüsse durch Hals- und Vestibularisafferenzen.

**Folgebewegung:** Konjugierte, willkürliche Augenbewegung, die einem *bewegten* Objekt folgen und die Fixation des Objektes ermöglichen.

**Sakkaden:** Konjugierte, automatische Augenbewegungen bei Fixation eines Objektes. Dienen zur Einstellung der Fovea auf das Sehobjekt. Keine Unterbrechung möglich.

**Sakkadierte Folgebewegung:** pathologisch: bezeichnet eine Störung der langsamen Folgebewegung, die durch Aufholsakkaden ausgeglichen wird, z.B. bei Kleinhirnschädigung.

**Nystagmus:** Unwillkürliche, rhythmische Hin- und Herbewegungen der Bulbi. Definition nach der schnellen Phase der Augenbewegung !

- Horizontale Blickparese ("déviation conjuguée")
  - a) Blickparese nach kontralateral, Kopfwendung zur gleichen Seite (Pat. "schaut Herd an")  
Urs: *kortikale* Läsion der Gegenseite (z.B. Blutung, Ischämie)
  - b) Blickparese nach ipsilateral, Kopfwendung zur Gegenseite (Pat. "schaut vom Herd weg")  
Urs: ipsilaterale Läsion in der *Brücke*; fokaler Krampfanfall der das frontale Augenfeld einbezieht.
- Internukleäre Ophthalmoplegie:
  - a) ipsilaterale Adduktionsschwäche bei
  - b) erhaltener Konvergenzreaktion,
  - c) kontralateraler Nystagmus nach lateral  
(Urs: Läsion des hinteren Längsbündels, z. B. bei MS, Hirnstamminfarkten)

- vertikale Blickparese

Urs: Läsion im Bereich der Brücke/Vierhügelplatte, Steele-Richardson-Syndr., Multisystematrophien

## Nystagmus

Unwillkürliche, rhythmische Hin- und Herbewegungen der Bulbi. Definition nach der schnellen Phase der Augenbewegung !

Synchrone (auf beiden Augen) oder dissoziierte Bewegung. Horizontal, vertikale oder rotierende Schlagrichtung. Unterscheide vestibulärer (peripher) vs. zentraler Nystagmus

Physiologischer Nystagmus: Optokinetischer Nystagmus (Blick aus einem fahrenden Zug)  
Nystagmus bei Vestibularisreizung

Pathologischer Nystagmus: *Vestibulärer*, richtungsbestimmter N. bei einseitiger akuter Labyrinthstörung (Prototyp: peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel)  
*Rotierender Spontannystagmus* bei Läsionen der Medulla oblongata  
*Blickrichtungsnystagmus* bei MS, Intoxikationen oder Tumor in hinterer Schädelgrube  
*Down-beat-Nystagmus* / *Up-beat-Nystagmus* / *See-saw-Nystagmus*

## Störung der Pupillomotorik

Wichtig: einseitig weite lichtstarre Pupille (Anisokorie) bei Hirndruck/ Einklemmung, meist ipsilateral der Raumforderung beginnend (Zerrung über die Clivus-Kante bei cranio-caudaler Hirnstammverschiebung), später dann kontralaterale Pupille (s. *Hirndruck*)

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

- Amaurotische P.: Unterbrechung der pupillosensorischen afferenten Fasern in einem Sehnerven  
Ausfall der direkten und konsensuellen Lichtreaktion bei Beleuchtung des amaurotischen Auges, bei Beleuchtung des gesunden Auges konsensuelle Reaktion erhalten, da pupilloeffere (parasympath.) Fasern intakt
- Reflektorische Pupillenstarre (Robertson): Neurolyse
- Pupillotonie (Urs: Fischer-Synd., Adie-Synd., Ggl.-ciliaris-Affektion, Arteritis temp)

### Horner-Syndrom = Miosis, Ptosis, Enophthalmus

Urs.:

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

### N. trigeminus (V)

*Motorisch:* Kaumuskulatur, Masseterreflex als einziger kranialer monosynaptischer Reflex. Reflexsteigerung bei lakunären Hirnstamminfarkten, ALS

*Sensibel:* periphere Innervation V<sub>1-3</sub> und zentrale nukleäre Organisation (Zwiebelschalenform) Überprüfung durch Cornealreflex (afferent V<sub>1-2</sub>, efferent N. facialis), Berührung

*Sensorisch:* Geschmacksprüfung des N. trig. (Eisessig, Ammoniak, Menthol), zusammen mit N. facialis / glossopharyngeus: sauer, salzig, bitter, süß

### N. facialis (VII)

Fazialisparese: zentral= faziale Parese (supranukleär): Stirnrunzeln möglich, da supranukleäre Doppelinnervation

peripher: kein Stirnrunzeln möglich, da nukleäre / infranukleäre Schädigung

a.) Hyperakusis durch Ausfall des M. stapedius,

b.) Bell'sches Zeichen / Lagophthalmus / Cornealreflex abgeschwächt

c.) Sekretionsstörung / Geschmacksstörung

Urs.: idiopathisch (häufigste Ursache), Borrelien (!), Zoster oticus, diabet. Polyneuropathie, Schwangerschaft, Kleinhirnbrückenwinkeltumoren, Hirninsulte, Tumoren, Parotistumoren/-OP's

Elektrophysiologie: Magnetstimulation, Blinkreflex, Stapediusreflex

### N vestibulocochlearis (VIII)

Hörminderung, Ohrgeräusche und systematischer Schwindel mit Übelkeit, Untersuchung mittels Rinne / Weber Versuche

### N glossopharyngeus (IX)

Geschmacksprüfung, Würgreflex

### N. vagus (X)

Gaumensegellähmung, Abweichung zur gesunden Seite

Recurrensparese nach Schilddrüsen/ Neck-dissection OP: Heiserkeit (einseitig), Aphonie (doppelseitig)

## N. accessorius (XI)

Atrophie des M. trapezius, Hängen der Schulter, Urs.: Chirurg Eingriffe (Lymphknotenexzision, Neckdissection)

## N. hypoglossus (XII)

Zungenatrophie, Abweichung zur kranken Seite, Urs.: Tumoren, etc..

### Motorik

Muskeigenreflexe	vs.	Fremdreflexe
Bizepssehnenr.		Bauchautreflexe, Analreflex, Kremasterreflex
Brachioradialr (nicht: Radiusperiostr.)		Pathologische Reflexe: Babinski-Gruppe
Trizepsr		
Trömnerr.		
Patellarsehnenr.		
Ach illesehnenr.		
Tibialis post. R.		

Zentrale Lähmung	vs.	periphere Lähmung
Minderung der groben Kraft vom zentralen Verteilungstyp		Minderung der groben Kraft analog der Verteilung der peripher nervösen Innervation
keine neurogene Muskelatrophie		Muskelatrophie
spastische Tonuserhöhung		Hypotonie, schlaffe Lähmung
Reflexsteigerung		herabgesetzte Eigenreflexe
pathologische Reflexe		keine pathologischen Reflexe
Massenbewegung / Verlust der Feinmotorik		

### Einteilung des Kraftgrades bei zentralen und peripheren Paresen (MRCS):

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

Kennmuskeln / Kennreflexe:		
Segment	Muskel	Nerv
C4	Infra/supraspinatus	N. suprascapularis
C5	M. biceps (-reflex)	N. musculocutaneus
C6	M. brachioradialis (-reflex)	N. radialis
C7	M. triceps (-reflex)	N. radialis
C8	Flex.digit. prof./sup. (Trömnerreflex)	N. medianus
Th1	Hypothenar	N. ulnaris
L2-3 (<L4)	Adduktoren (-reflex)	N. obturatorius
L4	M. Quadriceps (Patellarsehnenreflex)	N. femoralis
L5	M. tibialis ant. M. ext. digit . longus N. M. glut. med. (-Tibialis post. Reflex)	N. peronaeus N. tibialis N. peronaeus N. glut. inferior
S1	M. triceps surae (-Achillessehnenreflex)	N. tibialis

**DD: Peronaeuslähmung vs. L5 Läsion**

M. tib. ant.	M. tib. post.
	M. glut. med.
N. peronaeus	Fußheberschwäche

**Lokalisation der zentralen Lähmungen:**

*Hemisphärenläsionen:* distal betonte Paresen mit Beeinträchtigung der Fein / Zielmotorik

*Hirnstammläsionen:* v.a. proximale Paresen, geringe Störung der Feinmotorik

*Kortikale Monoparese:* distaler Abschnitte nur eines Körpergliedes

*Kapsuläre Hemiparese*

*Tetraparese und gekreuzte Syndrome bei Hirnstammläsionen:* häufig zusammen mit anderen Hirnstammsyndromen (Pupillomotorik, Blickparesen, Augenmuskelähmung, Nystagmus, Vigilanzstörungen, Ataxie), dabei kontralaterale Hemiparese und ipsilaterale Hirnnervenausfälle

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

*Paraparese* bei Brustmarkläsionen

Stadien einer zentralen Lähmung: 1. Initialstadium (bis zu einer schlaffen Parese), 2. Intermediärstadium, 3. chron. Stadium (spast. Parese)

**Lokalisation der peripheren Lähmungen:**

Vorderhorn (Schwerpunktverteilung, Faszikulationen)

Radikuläre Lähmung (und damit Verteilung der Paresen)

Plexuslähmung (und damit Verteilung der Paresen)

Mononeuropathie

Polyneuritische Verteilung (distale Betonung)

Polyneuroradikulitische Verteilung (aufsteigende Parese)  
 Mononeuritis multiplex Verteilung (Läsionen multipler Einzelnerven)

## Sensibilitätsstörungen und Schmerzformen

Definitionen: Anästhesie  
 Hypästhesie (z.B. Thermhypästhesie, Pallhypästhesie)  
 dissoziierte Sensibilitätsstörung  
 Dysästhesie (qualitativ veränderte Wahrnehmung sens. Reize)  
 Parästhesie (Kribbelparästhesien)  
 Hyperpathie, Hyperalgesie, Allodynie  
 Neuralgie, Kausalgie, Stumpfschmerz, Phantomschmerz

Oberflächensensibilität	Berührung	Hinterstrangsystem
	Schmerz / Temperatur	Tractus spin. lat.
Tiefensensibilität	Bewegung	Hinterstrangsystem
	Vibration	

Testung der Sensibilität: Berührungsempfindung, Lokalisationsvermögen, Spitz/Stumpf, Schmerz, Temperatur, geführte Bewegungen, Hautschrift, Vibration

Lokalisation: Periphere Nerven  
 Plexusschädigung  
 Hinterwurzeln  
 Hinterstränge  
 Medulla (z.B. dorsolaterales Medulla oblongata Syndrom (= Wallenberg Syndrom))  
 Thalamus (Thalamussyndrom)  
 kortikale Sensibilitätsstörung

## Rückenmarksyndrome

*Querschnittslähmung* mit doppelseitiger zentraler Lähmung, komplette Sensibilitätsstörung, Harn / Stuhlverhalt

*Brown-Séquard-Syndrom:* *Urs.:* halbseitige RM-Schädigung, (dissoziierte Sensibilitätsstörung)  
*Auf Segmenthöhe ipsilateral:* alle Qualitäten herabgesetzt, nucleäre Parese  
*Ipsilateral caudal:* Berührung/Vibration herabgesetzt, zentrale Parese  
*Kontralateral caudal:* Schmerz/Temperaturempfindung herabgesetzt

*zentrale Rückenmarkschädigung:* Beginn mit Hypästhesie an bd. Händen, zentrale Lähmung (zentromedulläres Syndrom) unterhalb der Läsion, dissoziierte Gefühlsstörung, trophische Störung, vegetative Ausfälle, (Urs.: Ependymom, Stütgliom, Syringomyelie)

*Hinterstrangsyndrom:* z. B. bei funikulärer Myelose (Vit B12 Mangel), Lues

*sensible Ataxie vs. cerebelläre Ataxie*

Höhenlokalisation: Halsmarkläsion (C<sub>3</sub>-C<sub>5</sub> Schädigung des N. phrenicus)  
 Brustmarkläsion  
 Lumbalmark  
 Caudasyndrom: periphere Lähmung caudaler motorischer Fasern (je nach Höhe der Kompression), Reithosenanästhesie, Blasen/Mastdarmentleerung  
 Conussyndrom: wie Cauda, jedoch ohne Lähmungen der Beine

**Wichtige sensible Kennzonen (Faustregeln):**

C5	Haut über M. deltoideus
C6	Daumen
C7	Mittelfinger
C8	Kleinfinger
Th1	(Axilla)
Th4	Mamille
L1	Leiste
L3	Vorder / Innenseite Oberschenkel
L4	Vorder / Innenseite Knie
L5	Großzoh
S1	Kleinzoh
S3 - S5	Reithosenanästhesie, Blasen- / Analreflex ↓, Sphinktertonus ↓

**wichtige Hautnervenverteilungen:**

N. rad. sup.	lat. Digit I
N. medianus	Digit I - IV½
N. ulnaris	Digit ½ IV - V
N. peronaeus	Großzehe
N. tibialis	Fußsohle und Außenrand
N. suralis	Fußaußenrand



## Schmerzsyndrome

Differentialdiagnose symptomatischer Kopfschmerzen abhängig von der zeitlichen Dynamik der Kopfschmerzentwicklung:

Zeitlicher Verlauf	Charakter	Begleitsymptome	Differentialdiagnose
akut einsetzender schlagartiger Kopfschmerz	apoplektiformer Beginn stärkster KS	ggf. Meningismus, neurologische Defizite, Bewusstseinsstörung, Übelkeit und Erbrechen	Subarachnoidalblutung Intrazerebrale Blutung
	unterschiedliche Stärke, Lokalisation und Ausstrahlung möglich	ggf. Z.n. Halstrauma Neurologische Ausfälle im betroffenen Gefäßgebiet: Horner Symptom, TIA's, ischämische Insulte, Amaurosis	Dissektion hirnversorgender Arterien
	stärkste orbitale/periorbitale Schmerzen	Visusminderung, ‚rotes Auge‘, konjunktivale Injektion, verhärteter Bulbus. Mydriasis	Glaukomanfall
über Minuten bis Stunden sich entwickelnder Kopfschmerz	holocephal / zervikal betonte Schmerzen	Fieber, Meningismus, Lichtscheuheit, fakultativ Bewusstseinsstörung, fokale neurologische Defizite, Krampfanfälle	bakterielle Meningitis oder virale Enzephalitis
	diffus dumpf-drückende holocephale oder einseitige Schmerzen	fakultativ Krampfanfälle, Bewusstseinsstörung, fokal-neurologische Ausfälle, Stauungspapille	Sinusvenenthrombose
	holocephale starker pulsierend-pochender KS	akute Hypertonie RR > 120 mmHg diastolisch, vorbestehender Hypertonus, Palpitationen, motorische Unruhe bis hin zu neurologischen Ausfällen	hypertensive Krise
	Diffuse, dumpf-drückende KS	zumeist posttraumatisch, fluktuierende Bewusstseinsstörungen, Hemisymptomatik, evtl. ipsilaterale Mydriasis, epileptische Anfälle cave: zweigipfliger Verlauf mit freiem Intervall möglich	epidurales Hämatom
über Tage und Wochen progredienter Kopfschmerz	diffuse KS	ggf. (Bagatell-) Trauma in der Vorgeschichte, Bewusstseinsänderung, fokal-neurologische Ausfälle, disponierende Faktoren: Alter, Alkoholismus, Gerinnungstörung, Hirnatrophie, cave: oft mehrere Wochen Latenz zwischen Trauma und Symptomatik	akutes und chronisches subdurales Hämatom
	diffuse KS, evtl. dumpf-drückend	ggf. morgendliche Verstärkung, Übelkeit bis Erbrechen, Wesensänderung, Stauungspapille, Krampfanfälle, fokal-neurologische Ausfälle	intrakranielle Neoplasie
	zumeist halbseitig fronto-temporale KS pulsierend-pochend	erhöhte BSG, verdickte A. temporalis, Visusstörungen, ggf. fokal-neurologische Ausfälle	Arteriitis temporalis

## Warnzeichen bei Kopfschmerzen

- Fieber
- Ausgeprägter Wechsel des Schmerzes in Charakter und Zeitgang (akut auftretend, langsam zunehmend, andere Schmerzqualität)
- Nackensteifheit
- Kopfschmerz in Verbindung mit kognitiver Dysfunktion
- Kopfschmerz in Verbindung mit neurologischen Auffälligkeiten
- Kopfschmerz in Verbindung mit schmerzhafter A. Temporalis

## Spannungskopfschmerz

*Sy.:* drückend bis ziehend, nicht pulsierend, „Schraubstock“, „Band“-Gefühl,

*DD.:* intrakranielle Raumforderung, Migräne, medikamenteninduzierter Kopfschmerz, Sinusitis

## Migräne

*Einteilung:* Migräne ohne Aura

Migräne mit Aura (visuelle Phänomene oder Sensibilitätsstörung, seltener

Dysphasie, Hemiparese; vollständig reversibel)

ophthalmoplegische Migräne

Basilarismigräne

Status migränosus

migränöser Infarkt

familiäre hemiplegische Migräne

*Sy.:* zumeist einseitig, pulsierend, Verstärkung bei körperlicher Aktivität, Licht-  
Geräuschempfindlichkeit, Übelkeit, Erbrechen

*DD.:* Clusterkopfschmerz, Spannungskopfschmerz

*symptomatische Kopfschmerzformen (!):*

- Subarachnoidalblutung
- intracerebrale Blutung, epidurales-, subdurales Hämatom
- Sinusvenenthrombose
- TIA, ischämischer Insult
- Carotidisdissektion
- Glaukom

*Th.:* Akuttherapie: Antiemetika, ASS, Paracetamol, bei schweren Attacken Triptane

Prophylaxe: Betablocker, Ca-Antagonist Flunarizin

## Clusterkopfschmerz

*Sy.:* episodisch/chron. heftige, einseitige orbitale, supraorbitale oder temporale Schmerzen.  
konjunktivale Injektion, Lakrimation, Rinorrhoe, Nasenkongestion, Schwitzen

*Th.:* Während der Cluster: Ioptin, Li, ggf. Cortison

## Medikamenteninduzierter Dauerkopfschmerz

*Sy.:* Drückender bilateraler Dauerkopfschmerz, keine Zusatzsymptome

*Def.:* Einnahme tägl. Dosen einer Substanz über mind. 3 Monate mit Kopfschmerzen an mind. 15  
Tagen/Monat, häufig bei Ergotamineinnahme/ASS.

*Th.:* Entzug

## Trigeminusneuralgie

*Sy.:* einseitige, blitzartig-einschießende, sekundenlange heftigste Schmerzen in ein oder mehreren Trigeminusgebieten. Auslösung durch Triggerung.

*DD.:* ‚klassische‘ (Gefäß-Nervkontakt), symptomatische (z.B. MS Plaque) TN: Tumoren, Gefäßmalformation, postinfektiös (Zoster)

*Th.:* Carbamazepin, Phenytoin, ggf. operative Intervention (z.B. Dekompressions-OP n. Janetta; Thermokoagulation d. Ggl Gasserii)

## Dauerkopfschmerzen

Def: KS an mind. 15 Tagen/Monat

DD: primäre Dauerkopfschmerzen:

- chronische Migräne
- chronischer Spannungskopfschmerz
- seltene Kopfschmerzformen (Hemicrania continua)

sekundäre Dauerkopfschmerzen:

- Sinusitis
- medikamenten-induzierter Dauerkopfschmerz (Analgetika [Triptane, Ergotamine, NSAIDS]; best. Antihypertensiva [Nitrate etc.]) - häufig
- posttraumatisch (Schädeltrauma; HWS-Distorsionen; iatrogen; post-infektiös)
- entzündlich (Riesenzellarteriitis; Sarkoidose; Behcet; SLE)
- chron. ZNS Infektion
- Substanzabusus
- metabolisch: Schilddrüse; Phäochromocytom; Drogenentzug
- Pseudotumor cerebri
- Hochdruckhydrocephalus
- Postpunktionelle KS nach Liquorpunktion
- Intrakranielle Neoplasmen

## Cerebelläre Funktionsstörungen

### Funktionen des Kleinhirns

Regulation von

- Stützmotorik
- Zielmotorik
- Blickmotorik

Gemeinsame pathophysiologische Grundlage der Kleinhirnstörungen: Die zeitliche Abstimmung der Aktivierung verschiedener an einer Bewegung beteiligten Muskeln ist gestört: Ataxie, Dysmetrie.

### Cerebelläres Syndrom:

- Stand-/Gang-/Extremitätenataxie
- Dysmetrie
- Sakkadierte Blickfolge
- Blickrichtungsnystagmus
- Intentionstremor
- Dysdiadochokinese

## Anatomisch-funktionelle Einteilung:

### I. Vestibulocerebellum = Archicerebellum:

Lok: Lobulus flocculonodularis

Fkt: Regulation der Rumpfmotorik und Okulomotorik

Symptome bei Läsion:

- Rumpfataxie (visuelle Stabilisierung kaum möglich), Stand- und Gangataxie
- Augenbewegungen
- Blickdysmetrie, Blickrichtungsnystagmus
- Fehlende Unterdrückbarkeit des Vestibulo-okulären-Reflexes durch Fixation („VOR-Suppression“; mangelnde Blickstabilisierung)

### II. Spinocerebellum = Paleocerebellum

Lok: Oberwurm, Lobus ant., Paramediane Region

Fkt: Regulation der prox. Extremitätenmuskulatur

Sympt. bei Läsion:

- Stand- u. Gangataxie
- Störung im Knie-Hacken-Versuch

### III. Pontocerebellum = Neocerebellum

Lok: Kleinhirnhemisphären

Fkt: Regulation schneller, zielmotorischer Bewegungen der Hände u. der Augen

Sympt. bei Läsion:

- Dysmetrie in den Zeigeversuchen (FNV, Barany'scher Zeigevers.)
- Dysdiadochokinese
- Intentionstremor, Tremor bei Zielbewegungen
- muskuläre Hypotonie (pathol. Rebound Phänomen, Holmes-Test: Tonusdifferenz beim Schulterschütteln)
- skandierende Sprache (langsam, mühsam, stockend, jede Silbe betont)

cave: Kleinhirnsymptome treten auf der ipsilateralen Seite der Läsion auf  
Kleinhirnsymptome treten auch bei Läsionen der Kleinhirnstiele im Hirnstamm auf

Daher folgende topologische Zuordnung bei cerebellären Syndromen:

*mittelliniennaher Strukturen:* konjugierte Augenfolgebewegungen; Sakkadensystem

*Oberwurm:* Gang/Standataxie, Standtremor, Strichgang, KHV, Romberg

*Untere Wurm:* Stand/Rumpfataxie

*Mittl. Wurm:* Blickdysmetrie

*Flocculus:* Sakk. Blickfolge, Fixationssuppression, Blickrichtungsnystagmus

*Nodula/Uvula:* Rebound, Nystagmus

*Kleinhirnhemisphären:* Störungen der Zielbewegungen, Extremitätenataxie

### Charcot Trias:

- Nystagmus
- Intentionstremor
- skandierendes Sprechen

## Schwindel

### Vestibuläres Syndrom

Akuter Schwindel mit Drehschwindel, Spontannystagmus in eine Richtung, Fallneigung und Übelkeit und Erbrechen.

### Schwindelanamnese

Episodisch, Attacken oder dauerhaft ? Charakter: Liftgefühl ? Drehschwindel ? Schwankschwindel ? Beginn, Dauer, Abnahme, Rezidive, Begleitphänomene (Hörminderung, Tinnitus). Medikamentenanamnese, psychiatrische Anamnese.

### Einteilung von Schwindel

Drehschwindel	Schwankschwindel
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Benigner periphere paroxysmale Lagerungsschwindel</li> <li>• Neuritis vestibularis</li> <li>• Zentraler Schwindel</li> <li>• Morbus Meniere</li> <li>• Strukturelle Läsionen (Vestibulariskerngebiete/Kleinhirn), z.B. MS</li> <li>• Vestibularisparoxysmie</li> <li>• Vestibuläre Epilepsie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Somatoformer Schwindel</li> <li>• Kleinhirnläsionen (bilateral)</li> <li>• Akustikusneurinom</li> <li>• Bilaterale periphere Vestibulopathie</li> <li>• Bilaterale zentralvestibuläre Läsionen</li> <li>• Polyneuropathie</li> <li>• Visusminderung</li> <li>• Orthostatische Dysregulation</li> <li>• Panikattacken</li> <li>• Intoxikationen</li> </ul>

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

Häufige Schwindelursachen sind:

Peripher-vestibuläre Schwindelformen	Zentral-vestibuläre Schwindelformen	Nicht vestibuläre Schwindelformen
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel</li> <li>• Neuritis vestibularis - akuter einseitiger partieller Vestibularisausfall</li> <li>• Morbus Meniere</li> <li>• Perilymphfistel</li> <li>• Vestibularisparoxysmie</li> <li>• Bilaterale Vestibulopathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Downbeat- oder Upbeat-Nystagmus</li> <li>• Kleinhirnläsionen</li> <li>• Hirnstammläsionen</li> <li>• Migräne (Basilarismigräne)</li> <li>• Familiäre episodische Ataxie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Somatosensorischer und zervikogener Schwindel</li> <li>• Psychogener Schwindel</li> <li>• Phobischer Schwindel</li> <li>• Schwindel als Pharmaka-Nebenwirkung</li> </ul>

## **Funktionstest des vestibulooculären Reflexes (VOR)**

### **Vestibulookulärer Reflex (VOR)**

Multisensorischer Reflexweg, der verschiedene sensorische Informationen im Sinne von Lage und Bewegung, Blickstabilisation und Kopf- und Haltungsregulation integriert.

### **Kopfpulstest nach Halmagyi**

Funktionstestung des horizontalen vestibulooculären Reflexes (VOR) durch schnelle horizontale Kopfbewegungen unter Fixierung eines Ziels. Bei Gesunden folgt die kompensatorische Augenbewegung gleich schnell wie die Kopfdrehung. Bei Defizite des VOR kommt es zur Einstellsakkade, um die Fixierung stabilisieren zu können.

### **Testung der visuellen Fixationssuppression des VOR**

Fixierung eines sich mitbewegenden Ziels bei gleichförmiger Bewegung des Kopfes nach rechts und links. Bei gesunden unterdrückt die Fixation den VOR, bei Defiziten des VOR mit Störung der Fixationssuppression erfolgt eine Korrektursakkade.

## **Gutartiger paroxysmaler Lagerungsschwindel**

Attackenartiger lagerungsabhängiger Schwindel mit rezidivierenden, durch Kopflagerungswechsel gegenüber der Schwerkraft ausgelösten, Sekunden dauernden Drehschwindelattacken ( bis 1 min) mit oder ohne Übelkeit und Oszillopsien. Häufig begleitet von einem rotatorischen Nystagmus (sichtbar unter der Frenzelbrille bei diagnostischem Dix-Hallpike-Manöver)

Urs.: Canalolithiasis des zumeist hinteren Bogenganges (90% der Fälle), Nystagmus und Schwindel bei Lagerung auf die betroffene Seite

Dg.: Anamnese, Schwindeltagebuch, Provokationstest mittels diagnostischem Dix-Hallpike-Manöver

Th.: Physikalische Befreiungsmanöver mittels Lagerungsproben mit Brandt-Daroff, Semont oder Epley Manöver

## **Akuter Vestibularisausfall (Neuritis vestibularis)**

akut/subakut einsetzender, über Tage bis wenige Wochen anhaltender, heftiger Dauerdrehschwindel mit Scheinbewegungen der Umwelt (Oszillopsien), vestibulärer Spontannystagmus, Fallneigung mit Stand- und Gangunsicherheit und Übelkeit und Erbrechen. Kein Tinnitus und Hörstörung.

Th.: Antivertiginosa, Schwindeltraining (-> Unterstützung zentralnervöser Kompensation)

## **Morbus Menière**

Schwindelsyndrom mit zumeist Drehschwindel, einseitiger Hörminderung, Tinnitus und Ohrdruckgefühl. Progredienter Hörverlust in Krankheitsverlauf.

Patho.: Ionenzusammensetzung im Labyrinth

DD: akuter Hörsturz, Labyrinthitis, Schädigung des N. VIII (Antibiotika), Kleinhirnbrückenwinkeltumoren, Zoster oticus

## **Phobischer Attackenschwindel**

Benommenheit und Schwankschwindel und mit subjektiver Stand- und Gangunsicherheit, Fallangst bei situativer Auslösung. Neurootologische Testung normal.

Th.: Keine medikamentöse Therapie

## **Bilaterale Vestibulopathie**

Bewegungsabhängiger Schwankschwindel mit im Vordergrund stehender Stand- und Gangataxie/-unsicherheit, verstärkt in Dunkelheit und auf unebenem Untergrund, in Ruhe zumeist beschwerdefrei

Patho.. Häufig als Folge ototoxischer Medikamente, beidseitiger M. Menière, nach Infektionen.

## Vestibularisparoxysmie

Wiederholt (bis zu 30mal/Tag) zumeist sekundenlange kurze Drehschwindelattacken. Gelegentlich Auslösung durch bestimmte Kopfpositionen oder Hyperventilation

Th.: Carbamazepin

## Schwindel bei Raumforderung im Kleinhirnbrückenwinkel

## Schwindel bei Hirnstammläsionen

### Dysarthrie

Def: Störung der Sprechmotorik mit ungenauer Lautbildung, meist verbunden mit einer Störung der Sprechatmung und Stimmbildung (Dysarthrophonie).

Untersuchung: Folgende Sätze nachsprechen lassen: „Mischnußmus“, „Liebe Lilli Lehmann“, „Blaukraut bleibt Blaukraut und Brautkleid bleibt Brautkleid“

*Formen:*

#### **peripher**

bei Nerv/Muskelstörungen, leise, aphon, wenig artikuliert, näselnd

#### **bulbär**

Ort: Hirnstamm, nukleäre Atrophie, periphere Ausfälle der Hirnnerven, myopathisch, myasthenisch

Klinik: näselnde, verwaschene, „kloßige“ und tonlose Stimme

#### **kortikal/spastisch**

Klinik: unscharfe Konsonanten, abgehackter Sprechrythmus u. Stimmstörung

#### **zerebellär**

Klinik: ataktisch skandierend, unangemessene Betonung, ungenaue Konsonanten, gedehnte Vokale („Löwenstimme“), wechselndes Sprechtempo

Ätiologie: MS, Heredoataxien, Alkoholtoxisch, Kleinhirnfarkt, -tumor

#### **extrapyramidal**

- hypokinetisch: monoton, leise, z.B. bei M. Parkinson
- hyperkinetisch-explosiv z.B. bei Chorea, Dystonien, M. Wilson

## Neuropsychologische Syndrome

### I. cortikale Syndrome

*Frontokonvexes S.:* Antriebsverlust, mot. Aphasie, Persönlichkeitsveränderungen (Urs.: M. Pick)

*Frontoorbitales S.:* Stimmung, Anosmie, Enthemmung, Aggressivität

*Temporalhirn S.:* Wernicke Aphasie, Hörstörung, komplex-fokale Anfälle

*Okzipitalhirn S.:* Sehstörung, Gesichtsfeldausfälle

*Parietalhirn S.:* kontralat. Sensibilitätsstörung, sens. Jackson Anfälle, Apraxie, Agraphie, Alexie

## II. Apraxien

*Def:* Zentrale Störung in der Auswahl und folgerichtigen Organisation von Bewegungselementen oder von Einzelbewegungen zu Handlungsabfolgen bei erhaltener Kraft u. Koordination

*Lok:* Läsionen in der sprachdominanten parietalen Hemisphäre

*Formen:* ideomotorisch, ideatorisch, konstruktiv, Ankleideapraxie, bukkofazial

## III. Neglect

*Def:* Nichtbeachtung einer Körperhälfte oder Raumhälfte (meist links), Störung im Mechanismus der Aufmerksamkeit. Differenzierung zu Hemianopsie, Hemiparese, sens. Hemisymptomatik.

*Lok:* Läsion der nicht-sprachdominanten, meist rechten parietalen Hirnhälfte

*Formen:* visueller, motorischer, sensibler Neglect

*Nachweis* durch Halbierung von waagerechten Linien, Nachzeichnen komplexer Bildinhalte, gleichzeitiges Anbieten von bilateralen Reizen.

## IV. Anosognosie

*Def.:* Nichterkennen oder Wahrhaben wollen der Minderung oder des Ausfalles einer Funktion (z.B. Blindheit, Hemianopsie, Taubheit, Halbseitensymptomatik).

*Lok.:* zumeist parietaler Abschnitt der nicht-sprachdominanten Hirnhälfte

## V. Amnesie

Einteilung: retrograde/anterograde Amnesie, Amnestisches Korsakoff-Syndrom (s. *Intensivneurologie*), Globale Amnesie

## VI. Aphasien

wichtige Definitionen:

*Aphasie:* zentrale Sprachstörung nach (weitgehend) abgeschlossener Sprachentwicklung

*Floskel:* inhaltsarme Redewendung (Na, ja; das Dingsda)

*Neologismen:* Wörter, die in der Standardsprache aus lautlichen/semantischen Gründen nicht vorkommen (phonematische/semantische Neologismen)

*Para-/Agrammatismus:* Störung der Grammatik nach abgeschlossener Sprachbildung, z.B. einfache fehlerhafte oder sehr kurze Satzstrukturen (Telegrammstil), fehlerhafte Konjugationen/Deklinationen

*phonematische Paraphasie:* lautliche Veränderung eines Wortes (z.B. Spille statt Spinne, Tock statt Stock, Bansane statt Banane)

*semantische Paraphasie:* Fehlerhaftes Auftreten eines Wortes in der Standardsprache, das zum Zielwort entweder eine bedeutungsmäßige Ähnlichkeit hat oder grob abweicht (Vater statt Mann, Einbringen statt Einbrechen, Birne statt Lampe)

*Prosodie:* Rhythmus, Melodie, Intonation Wortakzent einer Sprache

### **Broca-Aphasie = motorische A.**

- Lobus frontalis post. inf., A. präcentralis
- Leitsymptom: Spontansprache nicht flüssig und reduziert, Agrammatismus
- phonematische Paraphasien (statt Apfel: „Afel“, „Askel“, Afpel“)

### **Wernicke-Aphasie = sensorische Aphasie**

- Lobus temporalis post. sup., A. temp. post.
- Leitsymptome: Sprachverständnisstörung, flüssige (aber inhaltsarme) Spontansprache



- Paragrammatismus
- semantische Paraphasien (Wortverwechslungen: statt Apfel: „Birne“, „Baum“), Neologismen, Jargon

### **Globale Aphasie**

- Läsion im gesamten Versorgungsgebiet der A. cerebri media
- Leitsymptom: schwere Störung von Spontansprache und Sprachverständnis
- Automatismen häufig

### **Amnestische Aphasie**

- temporoparietale Läsionen
- Leitsymptom: Wortfindungsstörung bei erhaltener Grammatik

	motorische Broca Aphasie	sensorische Wernicke Aphasie	Globale Aphasie	Amnestische Aphasie
<b>Sprachproduktion</b>	stark verlangsamt	Flüssig	kaum bis gar nicht	meist flüssig
<b>Verstehen</b>	leicht gestört	stark gestört	stark gestört	leicht gestört
<b>Prosodie: Sprachmelodie - rhythmus</b>	nivelliert bis skandierend	gut erhalten	nivelliert	meist gut erhalten
<b>Satzbau</b>	Agrammatismus	Paragrammatismus	Floskeln, Einzelwörter, Sprachautomatismen	kaum gestört
<b>Wortwahl</b>	enges Vokabular kaum semantische Paraphasien	viele semantische Paraphasien, Neologismen	deutlich enges Vokabular	Ersatzstrategien bei Wortfindungsstörungen, einige sem. Paraphasien
<b>Lautstruktur</b>	viele phonematische Paraphasien	phonematische Paraphasien, Neologismen	Phonematische Paraphasien, Neologismen	einige phonematische Paraphasien
<b>Artikulation</b>	oft dysarthrisch	nicht gestört	Dysarthrisch	meist nicht gestört
<b>Läsion</b>	prärolandische Läsionen	retrorolandische Läsionen	kombinierte prä-/retrorolandische Läsionen	temporo-parietale Läsionen, (Hirntumoren, etc.)
<b>Gefäßgebiet</b>	A. präcentralis	A. temp. post.	ges. Gebiet der A. cerebri media	variabel

## Demenzen

Def.: (ICD-10): Demenz ist ein Syndrom als Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Krankheit des Gehirns mit Störung vieler höherer kortikaler Funktionen, einschließlich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache, Sprechen und Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung. Das Bewusstsein ist nicht getrübt. Für die Diagnose einer Demenz müssen die Symptome nach ICD über mindestens 6 Monate bestanden haben und die Alltagsfunktionen beeinträchtigen. Die Sinnesorgane funktionieren im für die Person üblichen Rahmen Sie kommen bei Alzheimer-Krankheit, Gefäßkrankungen des Gehirns und anderen Zustandsbildern vor, die primär oder sekundär das Gehirn und die Neuronen betreffen.

### Definition:

- I. Kurz- / Langzeitgedächtnisstörungen
- II. *plus* mindestens eines der folgenden Merkmale: Störung des abstrakten Denkens, Urteilsvermögens, sonstige fokale kortikale Syndrome (Aphasie, Apraxie etc..., Persönlichkeitsveränderungen)
- III. deutl. Störung der Arbeit, sozialer Alltagsaktivitäten oder persönlicher Beziehungen
- IV. eine akute Bewußtseinsstörung oder ein Delir ist ausgeschlossen

	kortikale Demenz	subkortikale Demenz	frontale Demenz
besonders gestört:	Werkzeugleistungen (Rechnen, Sprache, Benennen, Neu & Altgedächtnis, Praxis, visuell-räumliche Verarbeitung)	Antrieb, psychomotorisches Tempo, Ausdauer	abstraktes, planendes, urteilendes Denken, Antrieb, Sprachantrieb, Persönlichkeit
eher erhalten:	Persönlichkeit, Wachheit, Antriebsmotorisches Tempo	Orientierung, passives (Wiedererkennung)	Sprache, Gedächtnis (Wiedererkennung)
Urs.:	<ul style="list-style-type: none"> <li>• M. Alzheimer</li> <li>• hypoxischer Hirnschaden</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• hypertensive Enzephalopathie</li> <li>• Normaldruckhydrocephalus (NPH)</li> <li>• Demenz b. Parkinson Syndrom</li> <li>• Demenz b. Chorea Huntington</li> <li>• symptomatische Demenzen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• M. Pick</li> <li>• bifrontale Traumen, Blutungen und Tumoren</li> </ul>

DD: Pseudodemenz bei Depression

Die **Alzheimer Demenz** ist die häufigste Demenzform. Die Alzheimer Erkrankung ist eine neurodegenerative Erkrankung, deren klinisches Bild durch den fortschreitenden Verlust der Gedächtnisfunktion und anderen kognitiven Fähigkeiten wie Denken, Orientierung, Auffassung, Sprache und Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung gekennzeichnet ist. Früh- und Leitsymptom

ist eine Störung der **Gedächtnisfunktion**. Führen die kognitiven Einschränkungen zu einer Beeinträchtigung der Alltagsfertigkeiten des Patienten und bestehen die Symptome mindestens 6 Monate, so ist die Diagnose einer Alzheimer Demenz zu stellen. Im Verlauf der Erkrankung kommt es zu Verhaltensveränderungen, psychiatrische oder motorische Symptomem.

Ursachen für dementielle Erkrankungen	
Neurodegenerative Erkrankungen	M. Alzheimer Progressive supranukleäre Paralyse (PSP) Frontotemporale Demenz (FTD) Lewy-Körperchen Demenz Kortikobasale Degeneration (CBD) M. Parkinson
Immunologisch	Immun-vermittelte limbische Enzephalitis Multiple Sklerose Lupus erythematoses Enzephalopathie Hashimoto Enzephalopathie Neurosarkoidose
Infektiös	Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung Morbus Whipple Neuroborreliose Neurolyues Progressive multifokale Leukenzephalopathie (PML) Herpes-Enzephalitis HIV-Enzephalopathie
Neoplastisch	Paraneoplastische limbische Enzephalitis Primäres ZNS Lymphom Strategische Raumforderungen Gliomatosis cerebri
Toxisch/metabolisch	Wernicke-Korsakow Syndrom Alkohol Demenz Hepatische Enzephalopathie Hypothyreose Niacinmangel Dialyse bedingte Enzephalopathie Antikonvulsiva Intoxikation Chemotherapie-bedingte Enzephalopathie
Vaskulär	Vaskuläre Demenz Zerebrale Vaskulitis Zerebrale Amyloid Angiopathie Chronisch subdurales Hämatom
Normaldruckhydrocephalus	

## Zerebrovaskuläre Erkrankungen

### Hirnfarkt (Ischämischer Schlaganfall)

- *Risikofaktoren (RR x-fach erhöhtes relatives Risiko)*

Vorhergehende TIA, Vorhofflimmern (RR 6-16), Arterielle Hypertonie (RR 3-5), Rauchen (RR 2-4), Bewegungsmangel (RR 2), Genetische Disposition (RR 1,9)

- *Einteilung nach klinischer Dynamik:*

- Transitorische ischämische Attacke (TIA) (< 24h)
- Progressive Stroke: Allmähliche oder stotternde Verschlechterung
- Kompletierter Infarkt (keine Rückbildung)

- *Einteilung nach Infarkttyp:*

*Territorialinfarkt* (z.B. Medialstromgebiet)

- (meist) embolisch (arterio-arteriell oder kardio-embolisch)
- lokal thrombotisch

*Grenzzoneninfarkt* (z.B. zwischen Media und Posteriorstromgebiet, zumeist hämodynamisch bedingt)

*Mikroangiopathischer (lakunärer) Infarkt*

- *Pathophysiologie* (Penumbra, Glutamat, Ca, pH, ATP)

Penumbra: Ischämisches Hirnareal, welches geschädigt und funktionsgestört ist, bei rechtzeitiger Therapie jedoch gerettet werden kann. Infarktkern: Irreversibel geschädigtes ischämisches Hirnareal. Mit Fortschreiten der Zeit nach Ischämiebeginn wächst der Infarktkern zu Ungunsten der kleiner werdenden Penumbra. Ziel der therapeutischen Maßnahmen ist der Erhalt/Erholung der Penumbra.

- *Ätiologie:*

Makroangiopathie:

*Arteriosklerotisch* (Risikofaktoren Alter, Geschlecht, Hypertonie, Rauchen, Diabetes mellitus, Hyperlipidämien, Ethnische Herkunft):

Lokal-thrombotisch: z.B. thrombotischer Verschluss einer vorbestehenden Stenose (z.B. Mediastenose, intrakranielle Karotisstenose)

Arterio-arterielle Embolien: Embolische Hirninfarkte auf dem Boden vorgeschalteter atherosklerotischer Plaques / Gefäßwandverengungen (z.B. Karotisstenose, thrombogener Aortenbogen)

Hämodynamisch: Infarkte der „letzten Wiese“ durch unzureichende Perfusion im nachgeschalteten Gefäßgebiet des betreffenden verengten Gefäßes, z.B. proximale Karotisstenose mit schlechter intrakranieller Kollateralversorgung (individuell stark unterschiedliche Kollateralisationen)

*Nicht-arteriosklerotisch:* Dissektion, Fibromuskuläre Dysplasie, Moyamoya, Großgefäß-Vaskulitis, Vasospasmen (z.B. nach SAB)

Mikroangiopathie:

*Arteriosklerotisch* (Risikofaktoren Hypertonie und Diabetes): Mikroatherome, Lipohyalinose,

*Nicht-arteriosklerotisch:* Vaskulitiden

Embolien:

Kardiale Embolien (Vorhofflimmern, -myxom, Offenes Foramen ovale, Myocardinfarkt, Herzklappenfehler, Endocarditis, Kardiomyopathie, Herzwandaneurysma).

Embolischer Schlaganfall unklarer Ursache: Embolisches Infarktmuster,

jedoch kein Nachweis einer Emboliequelle durch die Diagnostik (ca. 25% aller Schlaganfälle)

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

*disponierende Faktoren:* Kontrazeptiva, Drogen, Schwangerschaft, Infekte, Gefäßerkrankungen, Klappenersatz, Kollagenosen

- *Symptome:*

*Unspez. Symptome:* Bewußtseinslage (Stupor, Koma, Verwirrtheit, Agitiertheit). Mot. oder sens. Hemisymptomatik (häufiger im vorderen Stromgebiet), zerebrale Anfälle (Immediat- oder Frühanfälle)

*vorderes Stromgebiet:* Aphasie, kognitive Defizite, monooculäre Visusminderung, Amaurosis fugax, konjugierte Blickdeviation, Aphasie *plus* Hemiparese, Hemihypästhesie etc.

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

*wichtiges gekreuztes Hirnstammsyndrom:*

*Wallenberg-Syndrom* (dorsolaterales Medulla oblongata Syndrom):

*ipsilateral:* Horner Syndrom, Nystagmus, Sprach-, Schluckstörung, Ataxie / Asynergie, Analgesie / Thermanästhesie im Gesicht, Singultus, Schwindel

*kontralateral:* Analgesie / Thermanästhesie am Körper

*Urs.:* Meistens Infarkt im Bereich der A. cerebelli inferior posterior (PICA).

## Therapie des ischämischen Schlaganfalles

### *I. Primärtherapie:*

#### *Notfallcharakter*

Zeit ist wichtigster Faktor in der Behandlung des akuten Schlaganfalles - auch bei nur milder Symptomatik, eine sekundäre Verschlechterung ist möglich.

#### *diagnostischer Ablauf:*

1. Klinisch-neurologische Untersuchung, inkl. internist. Untersuchung, ggf. Erhebung des NIH-Stroke-Scale (strukturierte Untersuchung zur Erhebung des klinischen Schweregrades), Vitalparameter
2. BZ-Messung (Hypoglykämien können mit fokal-neurologischen Symptomen einhergehen und einen Schlaganfall vortäuschen)
3. Labor (BB, Gerinnung, E'lyte, Leber, Niere, BSG, ggf. Troponin-T, D-Dimere etc.)
4. CT oder MRT des Hirnes (Blutungsausschluss, frühe Infarktzeichen, Infarktdemarkierung). Keine Gabe gerinnungswirksamer Medikamente vor Durchführung einer Bildgebung!
5. CT-Angiographie: Verschlusslokalisation, vorgeschaltete Stenosen, Ausmaß des Perfusionsdefizites, ungefähre Abschätzung von Penumbra und Infarktkern.
6. EKG
7. Doppler / Duplex Untersuchung (häodynamisch relevante Stenosen/Verschlüsse, Kollateralversorgung, Dissektionen)

## *Rekanalisierende Therapie*

### *Allgemein*

- Rekanalisation des verschlossenen Gefäßes ist Voraussetzung für eine Reperfusion des Infarktareals
- Nach Rekanalisation verbleiben regelhaft Perfusionsdefizite im Infarktareal (Mikrothromben, Endothelschäden, Ödem)
- Reperfusionsschaden: Sekundäre Hirnschädigung durch reaktive Sauerstoffspezies, immunologische Prozesse, Komplementaktivierung, Endotheldysfunktion u.a.. Folge können schwere Ödeme und sekundäre Einblutungen und fortschreitende Infarzierung sein.
- Je früher die Rekanalisation, desto geringer sind Sekundär- und Spätschäden.

### *Systemische Thrombolyse (i.v.-Gabe von rtPA, Actilyse®)*

- nur an in dieser Therapie erfahrenen Zentren
- führt zu signifikant verbessertem Outcome bei einem ischämischen Schlaganfall
- Behandlungsergebnis stark zeitabhängig! Therapie frühestmöglich beginnen! Bei akutem Schlaganfall schnellstmöglicher Transport in eine Klinik mit Stroke-Unit.

#### Indikation:

- Akutes neurologisches Defizit mit signifikantem Ausmaß (NIHSS  $\geq 5$ , max. 25 Punkte)
- Beginn der Behandlung innerhalb von max. 4,5 h nach Symptombeginn (gesichertes Zeitfenster!)
- Ausschluss einer intrazerebralen Blutung (CT)
- Alter 18-80 LJ (nicht selten außerhalb hiervon Off-Label-Behandlungen)

#### Wichtige Kontraindikationen (Auszugweise)

- Infarktfrühzeichen im CT in  $\geq 1/3$  des Mediaterritoriums
- Therapie mit Antikoagulanzen, vorhergehende Heparin-gabe, Hämophilie
- Schädel-Hirn-Trauma oder Schlaganfall vor  $\leq 3$  Monaten
- Zustand nach intrakranieller Blutung
- Akute Blutungen, ggf. vorhergehende Operationen, Gefäßpunktionen

### *Mechanische Rekanalisation (Thrombektomie)*

- Indikation: Verschluss eines großen hirnversorgenden Gefäßes (Carotis-T, Mediahauptstamm, seltener bei Verschluss eines großen Mediaastes)
- Zeitfenster (noch) unbekannt, i.d.R. wenn Therapiebeginn innerh. von 6 h möglich
- Anwendung versch. Verfahren (Saugkatheter, Stent-Retriever)
- Kombination mit i.v.-Lyse möglich („Bridging-Lyse“)
- I.d.R. in Intubationsnarkose

### *Intraarterielle Thrombolyse*

- Lokale Applikation von rtPA über endovaskulären Katheter
- seit mechanischer Rekanalisation nur noch in Einzelfällen

### *Sonderfall Basilaristhrombose*

- Bei einer Basilaristhrombose mit bedeutsamem neurologischem Defizit und Bewusstseinsstörung ist das Zeitfenster angesichts der infausten Spontanprognose wenig relevant. Akute Basilarisverschlüsse sollten in darauf spezialisierten Zentren mit intraarterieller Applikation von rtPA oder mechanischer Rekanalisation behandelt werden. Systemische Thrombolyse wenn möglich.

**Therapie in der Akutphase, Stroke-Unit-Konzept:**

Ziel: Verbesserung der Energie & O<sub>2</sub>-Versorgung, Verbesserung der kollateralen Blutversorgung, Vorbeugung und Behandlung von Komplikationen

Therapie eines Schlaganfallpatienten auf einer Stroke-Unit verbessert nachweislich das klinische Ergebnis und reduziert die Mortalität.

1. Vitalfunktionen überwachen, evtl. Beatmung
2. Verlaufskontrollen des neurologischen Befundes
3. RR-Kontrolle
  - Keine generelle RR-Senkung (zerebrale Autoregulation der Gefäße aufgehoben → Blutversorgung direkt vom systemischen RR abhängig → Gefahr der Verstärkung der Ischämie bei RR-Senkung)
  - Akutphase: Senkung bei RR >220 / 100 mmHg langsam um max 20 % (Urapidil; Clonidin); Frühphase (ca. 1 Woche) leicht hypertensive RR-Werte; später normotensiver oder hochnormaler Zielbereich
4. Sauerstoffgabe
  - Keine generelle Empfehlung, O<sub>2</sub>-Gabe bei SaO<sub>2</sub> ≤ 95%
5. Blutzucker-Kontrolle
  - BZ > 150 mg% verschlechtert die Prognose
  - Therapie mit Alt-Insulin (1 IE senkt BZ um ca. 30 mg%)
  - Monitoring erforderlich
6. Normothermie: Fieber frühzeitig senken, da deutlicher Einfluss auf das Outcome. Frühzeitige Behandlung einer Pneumonie.
7. Evtl. Therapie eines erhöhten Hirndruckes
  - Oberkörperhochlagerung
  - evtl. Osmotherapeutika wie Glycerin, Mannitol
  - Keine Glucokorticoide !!! (kein Effekt beim Hirninfarkt, da zytotoxisches Ödem; zudem BZ↑)
  - ggf. Hemikraniektomie
8. Pneumonieprophylaxe
  - Dysphagiescreening (Schluckprobe bei Aufnahme)
  - Oberkörper-Hochlagerung
9. Frührehabilitation (Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie)

**II. Sekundärprophylaxe**

Merke: Frühestmögliche Sekundärprophylaxe, da Reinfarktrisiko in der Zeit direkt nach dem Initialereignis am höchsten → gleicher Stellenwert wie Primärtherapie

**A Frühphase (= unmittelbar)****1. Thrombozytenaggregationshemmung (TAH)**

- Standard-Sekundärprophylaxe in der Frühphase nach allen Hirninfarkten ist ASS 100 mg/d
- Alternativ Clopidogrel 75 mg/d (NW: Neutropenien, Durchfall, Hautausschläge) bei ASS-Unverträglichkeit; ASS-Therapie bei Z.n. Gastritis: PPI ergänzen

**2. Heparinisierung**

- Mögliche Indikationen: Kardiale Emboliequelle mit hohem Rezidivrisiko (Künstlicher Klappenersatz, intrakardialer Thrombus), Koagulopathie, symptomatische extra- oder intrakranielle Stenosen mit nachweisbarem Thrombusmaterial, Dissektion extraduraler hirnversorgender Gefäße, umspülter Thrombus in hirnversorgendem Gefäß, Sinus- oder Venenthrombose.
- Vollheparinisierung: 1,5-2fache PTT-Verlängerung: ca. 1000 IE Heparin/h
- Erhöhtes Risiko der intrazerebralen Blutung! Insbesondere Vorsicht bei großen Territorialinfarkten und hohen RR-Werten

### *B Spätphase*

*Behandlung von Risikofaktoren* (RR-Einstellung, Bewegung, Tabakabstinenz, Einstellung eines Diabetes mellitus, Ernährung, Behandlung mit einem Statin auch unabhängig vom Ausgangs-LDL)

### *Gerinnungswirksame medikamentöse Sekundärprophylaxe*

#### *1. Thrombozytenaggregationshemmung*

- Standard-Sekundärprophylaxe nach ischämischem Hirninfarkt
- Lebenslange Therapie
- Bei ASS-Unverträglichkeit: Clopidogrel 75 mg/d

#### *2. Orale Antikoagulation durch Neue orale Antikoagulanzen (NOAK)*

- Indikation: Nicht-valvuläres Vorhofflimmern
- Cave: Substanzabhängiges Risiko/Nutzenverhältnis (teilweise effizienter und teilweise geringeres Blutungsrisiko als Marcumar), unterschiedliche Plasmabindung, unterschiedliche Interaktionen über CYP-abhängige Metabolisierung, bislang fehlendes spezifisches Antidot im Falle akuter Blutungen (zeitnahe Zulassung wird jedoch erwartet).

•

#### *3. Orale Antikoagulation durch Marcumar:*

- Indikation: Kardiale Emboliequelle (PFO mit Septumaneurysma, Herzwand-Aneurysma, ggf.: schwer eingeschränkte LV-Funktion, thrombogener Aortenbogen). Möglich auch bei Vorhofflimmern (aufgrund besseren Risiko/Nutzenverhältnisses sind NOAK bei VHF zu bevorzugen).

### ***Carotisstenose***

Ursache in etwa 20% aller Hirninfarkte

Rezidivrisiko eines Hirninfarktes ist in den ersten Wochen besonders hoch

Bei symptomatischer Stenose daher frühestmögliche Behandlung der Stenose

Zeitpunkt abhängig vom Infarktausmaß (geringer Infarkt oft umgehende Behandlung möglich, bei größeren Infarkten ggf. nach Intervall)

Cave: Unterschiedliche Stenosegraduierungen: NASCET („distaler Stenosegrad“, angiographisch), ECST („lokaler Stenosegrad“, dopplersonographisch)

### *Carotis-Thrombendarteriektomie (TEA)*

- Ind.: bei >50%iger Stenose (nach NASCET), symptomatischer A. carotis-int.-Stenose.
- Keine gesicherte Ind. bei symptomat. Stenosen < 50 % (NASCET) und bei asymptom. Stenosen
- Carotis-Thrombendarteriektomie in Zentrum mit niedriger Komplikationsrate ist Standardverfahren

### Carotis-PTA (stent-geschützte Angioplastie)

- Alternative zur TEA, Nutzen-Risiko-Verhältnis ähnlich (aber nicht besser als TEA)
- Vorteil: Keine Intubationsnarkose erforderlich
- Entscheidung zu Carotis-Stenting i.d.R. bei Re-Stenose nach TEA, beidseitig hochgradigen Carotisstenosen, radiogenen Stenosen



## Besondere Krankheitsbilder:

### aseptische / septische Sinus-Venenthrombose (SVT)

*Patho.:* Thrombose zumeist des Sinus sagittalis sup., Sinus cavernosus, Sinus transversus, Sinus petrosus inf.

*Disponierende Faktoren:* Kontrazeptiva, Schwangerschaft, Hormontherapie, AT III Mangel, Prot. S / C Mangel, lokale Infektionen, Polyglobulie, Vaskulitis, Rauchen

*Bei septischer SVT zusätzlich:* Meningitis, Z.n. OP/Entzündungen im HNO Bereich, Schädeltrauma Thrombophlebitis

*Sy.:* Kopfschmerzen (häufig initial !!), zentrale Paresen, Bewußtseinstrübung, epileptische Anfälle, Stauungspapillen, Psychosen, Verwirrtheitszustand

*MRT, Angiographie (DSA):* Thrombosenachweis, eingebluteter venöser Infarkt, Ödem, ggf. Stauungsblutung

*Komplikationen:* Erhöhung des intrakraniellen Druckes, Insulte

*Th.* Heparin, später Marcumar, ggf. Antiepileptika, bei septischer SVT Antibiose

### Basilaristhrombose

Auftreten von Hirnstammsymptomen (Bewusstseinsstörung, Horner, Ataxie, Dysarthrie/Vertigo, Doppelbilder, Nystagmus, Hirnnervenausfälle, gekreuzte Symptome, Schluckstörung, Hemiparese, weitere Hirnstammausfälle).

### Carotis- und Vertebralidissektion

Intimaeinriss → Wandhämatom → Stenosierung des Lumens → weitere Thrombosierung. Kann spontan, nach Traumen (Sport, Unfall) und mit erheblicher Latenz von Tagen → Wochen auftreten. Disposition bei Gefäßerkrankung wie Fibromuskuläre Dysplasie, Marfan-Syndrom, etc.

Prädilektionsort: Distale A. carotis interna (subpetröser und petröser Abschnitt)

Therapie: Bei extraduraler Dissektion initial Heparin, dann Marcumar; bei intraduraler Dissektion ASS.

### Subarachnoidalblutung (s. Intensivneurologie)

### Intrazerebrale Blutungen

Def.: Einteilung von intrazerebralen Blutungen (ICB) in spontane und sekundäre intrazerebrale Blutungen

#### *Klassifikation intrazerebrale Blutungen*

##### **Arterielle Erkrankungen**

###### *Erkrankungen der kleinen Gefäße*

- Lipohyalinose der Gefäßwände (Small Vessel Disease) (z.B. Stammganglienblutungen)
- Amyloidangiopathie (Einlagerung von Amyloid in die Gefäßwand): häufig Lobärblutungen

###### *Erkrankungen der großen Gefäße*

- zerebrale Aneurysmen
- Moya-Moya
- Vaskulitis
- reversibles Vasokonstriktionssyndrom
- sekundäre hämorrhagische Transformation von ischämischen Infarkten

##### **Venöse Erkrankungen**

- Venen-/Sinusthrombose

**Gefäßmissbildungen (Malformationen)**

- durale arteriovenöse Fistel
- cerebrale AV-Malformationen
- Kavernome

**Blutungen bei Gerinnungsstörungen**

- hämatologische Erkrankungen
- mit Vitamin-K-Antagonisten (Marcumar) und Neuen oralen Antikoagulanzen (NOAK) assoziierte Blutungen
- Leberinsuffizienzen

**intrazerebrale Blutungen bei anderen Erkrankungen**

- zerebrale Vaskulitis
- Substanzmissbrauch
- infektiöse Endokarditis
- Tumoren (malignes Gliom, Metastase) mit sekundärer Einblutung
- Eklampsie

*Klinik:* Akut einsetzende fokal-neurologische Ausfälle

*Diagnostik:* Unterscheidung zum ischämischen Schlaganfall notwendig, da ggf. andere Therapie (z.B. Thrombolyse beim ischäm. Schlaganfall)

*Akutddiagnostik:* Bildgebung, z.B. CCT, Gerinnungsstatus.

*Therapie*

Die Akut-Behandlung von ICBs sollte in neurologisch-neurochirurgisch spezialisierten Therapie-Einrichtungen erfolgen.

Strikte Blutdrucktherapie -bei akuter ICB Senkung des systolischen Blutdrucks unter 140 mmHg (Senkung der Blutungsvolumenzunahme);

Ausnahme: Erhöhter intrakranieller Blutdruck; Ziel: ausreichender cerebraler Perfusionsdruck (CPP):  $CPP = MAD - ICP$  (MAD= mittl. Art. Druck, ICP=intrakran. Druck; ausreichende Hirnperfusion ab  $CPP \geq 60-70$  mmHg)

Bei Blutungen unter Marcumar: Sofortiges Absetzen des Marcumars, Vitamin K i.v. und Normalisierung des INR durch Prothrombin-Komplex-Konzentrat (PPSB) oder gefrorenem Frischplasma.

Operative Therapie: Eine chirurgische Hämatomevakuierung supratentorieller Blutungen (z.B. stark raumfordernde Blutung, Bewusstseinsminderung, progrediente neurologische Verschlechterung, oberflächlich gelegene Blutungen; Selektionskriterien sind durch Studien noch nicht gut definiert) kann im individuellen Fall durchgeführt werden. Bei infratentoriellen Blutungen (z.B. Kleinhirnblutungen Durchmesser > 3 cm oder einem Volumen > 20 cm<sup>3</sup> frühe neurochirurgische Hämatomevakuierung möglich) oder bei sekundärer klinischer Verschlechterung.

Komplikation: Bei Hydrozephalus Anlage einer externen Ventrikeldrainage (EVD) und Messung des intrakraniellen Druckes ab Schwellenwert von 20 mmHg möglich.

Reduktion eines erhöhten intrakraniellen Druckes :

- Oberkörperhochlagerung des Patienten
- Shunt-Anlage bei Hydrozephalus,
- Osmotherapie (Glycerol, Mannitol)
- Analgesie und Sedation, ggf Anästhesie / Barbituratnarkose
- Fiebersenkung
- neuromuskuläre Blockade
- Hypothermie

- Kraniotomie

## Epileptische Anfälle und Epilepsien

Epilepsien sind heterogene Krankheitszustände des Gehirnes, bei denen es zu wiederholten, unprovokierten epileptischen Anfällen kommt. Ein epileptischer Anfall ist das Symptom einer akuten Hirnfunktionsstörung, mit synchronen, exzessiven Entladung von kortikalen Neuronen. In Abhängigkeit vom betroffenen Hirnareal kann es zu Störungen der Motorik, Sensorik, Psyche oder des Bewusstseins kommen. Die Diagnose einer Epilepsie ist gerechtfertigt, wenn mindestens ein epileptischer Anfall aufgetreten ist und Befunde vorliegen, die auf die Prädisposition für weitere epileptische Anfälle hinweisen (z.B. im EEG). Nach dem ersten Anfall kann, nach mehreren Anfällen sollte eine Therapie der Epilepsie begonnen werden. Etwa 0.8% der Bevölkerung in westlichen Industrieländern leidet unter einer Epilepsie, etwa 5 % aller Menschen haben einmal im Leben einen epileptischen Anfall. Obwohl Epilepsien häufig sind, wird wenig über diese Erkrankung gesprochen. Desinteresse, Unwissenheit, Verunsicherung und Angst haben zu vielen Vorurteilen geführt, unter denen Epilepsiepatienten leiden.

### Klassifikation epileptischer Anfälle (Vorschlag ILAE, 2010):

#### 1. generalisierte Anfälle

- tonisch-klonisch (in jeder Kombination)
- Absence
  - typisch
  - atypisch
  - mit speziellen Merkmalen:
    - myoklonische Absence
    - Lidmyoklonien mit Absence
- myoklonisch
  - myoklonisch
  - myoklonisch-atonisch
  - myoklonisch-tonisch
- klonisch
- tonisch
- atonisch

#### 2. fokale Anfälle (deskriptiv, z.B. fokal dyskognitiv (= früher: komplex fokal, psychomotorisch))

#### 3. unbekannt

- epileptische Spasmen

### Therapie:

#### A. Pharmakotherapien:

1. Lokalisationsbezogene (fokale, partielle) Epilepsien: Lamotrigin, Levetiracetam und Oxcarbazepin (alphabetische Reihenfolge) werden als bevorzugte Mittel der ersten Wahl für die Therapie fokaler Epilepsien empfohlen. Dies betrifft sowohl die Ersttherapie in Monotherapie bei neu diagnostizierter Epilepsie als auch die zweite Therapie bei unzureichender Ersttherapie (in Mono- oder Kombinationstherapie). Alternativ können Carbamazepin, Gabapentin, Topiramat, Valproat oder Zonisamid in Monotherapie, und weitere zugelassene Substanzen (z.B. Eslicarbazepin, Lacosamid, Perampanel) in Kombinationstherapie eingesetzt werden. Da die meisten Epilepsiepatienten lebenslang therapiert werden, sollten statt Enzyminduktoren und Enzymhemmer Medikamente ohne Interaktionspotential vorgezogen werden.

2. Generalisierte (genetische) Epilepsien: Valproat wird als bevorzugte Mittel der ersten Wahl für die Therapie generalisierter Epilepsien empfohlen. Hierbei muss die besondere Situation von Frauen im gebärfähigen Alter berücksichtigt werden (Teratogenität, Intelligenzminderung). Alternativ können

Topiramat, Levetiracetam (keine Monotherapiezulassung bei gen. Epilepsien) und Ethosuximid (bei isolierten Absencen) eingesetzt werden.

#### B. Resektive Epilepsiechirurgie und Neurostimulation:

Nach zwei erfolglosen Versuchen mit zugelassenen Antiepileptika in Mono- oder Kombinationstherapie gilt ein Patient als pharmakoresistent und sollte an eine Epilepsieambulanz oder ein Epilepsiezentrum zur Evaluation weiterer Therapien überwiesen werden. Hierzu zählen die resektive Epilepsiechirurgie und Neurostimulationsverfahren (Vagusnervstimulation, tiefe Hirnstimulation).

#### Status epilepticus:

Ein Status epilepticus (SE) ist ein prolongierter epileptischer Anfall bzw. durch rezidivierende (d.h. mindestens zwei) epileptische Anfälle ohne zwischenzeitliche Wiedererlangung des vorbestehenden neurologischen Befundes in einem umschriebenen Zeitraum gekennzeichnet. Dies gilt für alle semiologischen Formen des SE. Da eine spontane Terminierung eines epileptischen Anfalls nach 5 min Dauer unwahrscheinlich wird, sollte eine pharmakologische Intervention spätestens 5 min nach Beginn des SE erfolgen.

#### Therapie des SE:

Stufe 1 (früher SE, prähospital): Benzodiazepine (intravenös, intranasal, buccal, rectal), z.B. Lorazepam

Stufe 2 (etablierter SE, Notaufnahme): Antiepileptika i.v., z.B. Phenytoin, Valproat, Levetiracetam

Stufe 3 (refraktärer SE, Intensivstation): Intubationsnarkose, z.B. Propofol, Midazolam, Thiopental

Stufe 4 (super-refraktärer SE, >24h Narkose, Intensivstation): Immuntherapien, Hypothermie, Neurostimulation, Ketogene Diät, Epilepsiechirurgie

#### Fahreignung bei epileptischen Anfällen und Epilepsien:

Störung	Gruppe 1	Gruppe 2
Erstmaliger, unprovoked Anfall ohne Anhalt für eine beginnende Epilepsie	Keine Kraftfahreignung für 6 Monate	Keine Kraftfahreignung für 2 Jahre
Erstmaliger, provoziertes Anfall mit vermeidbarem Auslöser	Keine Kraftfahreignung für minimal 3 Monate	Keine Kraftfahreignung für minimal 6 Monate
Epilepsie	In der Regel keine Kraftfahreignung; Ausnahme: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mindestens 1-jährige Anfallsfreiheit (auch mit medikamentöser Therapie)</li> <li>• Keine eignungs ausschließenden Nebenwirkungen der Therapie</li> </ul>	In der Regel keine Kraftfahreignung; Ausnahme: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mindestens 5-jährige Anfallsfreiheit ohne medikamentöse Therapie</li> </ul>
Persistierende Anfälle ohne zwangsläufige Einschränkung der Kraftfahreignung	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausschließlich an den Schlaf gebundene Anfälle nach mindestens 3-jähriger Beobachtungszeit</li> <li>• Ausschließlich einfache fokale Anfälle ohne Bewusstseinsstörung und ohne motorische, sensorische oder kognitive Behinderung nach mindestens 1-jähriger Beobachtungszeit</li> </ul>	Keine Kraftfahreignung
Anfallsrezidiv bei bestehender Fahreignung nach langjähriger Anfallsfreiheit	Kraftfahreignung nach 6 Monaten wieder gegeben (falls keine Hinweise auf erhöhtes Wiederholungsrisiko). Bei vermeidbaren Provokationsfaktoren 3 Monate Fahrpause	Keine Kraftfahreignung
Beendigung einer antiepileptischen Therapie	Keine Kraftfahreignung für die Dauer der Reduzierung des letzten Medikaments sowie die ersten 3 Monate ohne Medikation (Ausnahmen in gut begründeten Fällen möglich)	Keine Kraftfahreignung

Erforderliche anfallsfreie Beobachtungszeiten bei epileptischen Anfällen und Epilepsien

Quelle: Begutachtungs-Leitlinien zur Kraftfahreignung, Bundesamt für Straßenwesen, Stand 2. November 2009

Gruppe 1: A. Krafträder, B. Kraftfahrzeuge bis 3.5 t Gesamtmasse

Gruppe 2: C. Kraftfahrzeuge über 3.5 t Gesamtmasse, D. Kraftomnibusse, D1. mit 8 - 16 Sitzplätze, E. Kraftfahrzeuge der Klassen B, C, D mit Anhänger > 750 kg Gesamtmasse, (+ Fahrerlaubnis zur Fahrgastbeförderung)

## Entzündliche und infektiöse Erkrankungen

### Normaler Liquorbefund:

*Druck (lumbal):* 6-22 cm H<sub>2</sub>O im Liegen / 15-24 cm H<sub>2</sub>O im Sitzen

*Zellen:* <5/μl (<12/3 Zellen)

*Zellbild:* Lymphozyten/Monozyten 7:3

*Liquor-Gesamteiweiß* gibt einen Anhalt für Blut-Hirnschrankenfunktionsstörungen: <450 mg/l

Besserer Parameter für Blut-Hirn-Schranke: Albuminquotient QA<sub>lb</sub> (Albumin Liquor/Serum). Normalwert ((Alter/15)+4) \* 10<sup>-3</sup>

*Immunglobuline:* Darstellung der IgG, IgA und IgM Quotienten (jeweils Liquor/Serum) im „Reiberdiagramm“ und Beurteilung einer intrathekalen Synthese

*oligoklonale Banden:* In der isoelektrischen Fokussierung (IEF) Konzentration von IgG-Subfraktionen an deren isoelektrischen Punkten (Ablagerung als Banden); dient als empfindlicher Marker einer Immunreaktion im ZNS/intrathekalen IgG-Synthese

*Glucose:* Liquor/Serum-Quotient normal > 0,5; Änderung bei Infektion

*Lactat:* 1,5-2,1 mmol/l, Änderung unter Entzündungen

### Multiple Sklerose (Encephalomyelitis disseminata)

*Patho.:* immunologischer/entzündlicher Prozeß unklarer Ätiologie mit chronischer Neigung zu multifokalen, immunvermittelten Demyelinisierung der Markscheiden im ZNS. „Dissemination in Raum und Zeit“ .

*Beginn* überwiegend zwischen dem 20. und 40. LJ, geographische Verteilung (Norden>Süden), betrifft bevorzugt Frauen

*häufige Frühsymptome:* Sensibilitätsstörung, Retrobulbärneuritis

*häufige Symptome im Verlauf:* *motorische Störungen:* Paresen, Reflexsteigerung, spastische Tonuserhöhung, fehlende Bauchhautreflexe

*sensible Störungen:* Parästhesien (Kribbeln, Pelzgefühl), Hitze-, Kältegefühle

*cerebelläre Störungen:* Ataxie, Nystagmus, Intentionstremor

*Augensymptome:* Augenmuskelparesen, internukleäre Ophthalmoplegie

*Blasenstörungen*

(*aber: epileptische Anfälle sehr selten!*)

*typische Befunde:*

- *typischer Liquorbefund:* leichte Pleozytose (<30 Zellen), Eiweiß normal, intrathekale IgG Produktion im ZNS =, positive oligoklonale Banden (bei 95% aller MS Kranken). CAVE: Nicht spezifisch für MS
- Verlängerung der *evozierten Potentiale* (visuell, sensibel, motorisch)
- *MRT:* periventrikuläre, juxtakortikale (Kortexnahe), infratentorielle und im Rückenmark lokalisierte Entmarkungsherde (T2-Hyperintensitäten) mit (aktive Inflammation) und ohne Kontrastmittelanreicherung.

*Diagnosestellung*: MS bei 2 klinischen Schüben oder bereits nach dem ersten Schub bei Nachweis aktiver und inaktiver Läsionen oder neuer (stummer) Läsionen im Verlauf im MRT.

*Verlaufsformen*: Häufig schubförmiger Verlauf, nach >10 Jahren sehr oft Übergang in sekundär chronisch-progrediente Verlaufsformen. Abgegrenzt werden primär chronisch progrediente Verläufe.

Heterogener Verlauf bezüglich Behinderungsprogression: benigner Verlauf (5-10% %): nach 15 Jahren nur geringgradige Behinderung, maligner Verlauf (< 5%): innerhalb v. 5 Jahren erhebliche Funktionsminderung. Nach 25 Jahren sind 1/3 noch arbeitsfähig und 2/3 noch gehfähig

*Therapie*:

*im akuten Schub*:

Corticosteroide: Hochdosis-Pulstherapie, keine Dauerbehandlung! Bei Cortisonrefraktären Schüben Plasmapherese

*als Schubprophylaxe zugelassen*:

Basistherapie:  $\beta$ -Interferone sc, Copolymer-1 sc (Copaxone), Dimethylfumarat (oral), Teriflunomid (oral)

Eskalationstherapie: Fingolimod (oral), Natalizumab (iv, CAVE PML Risiko), Alemtuzumab (iv)

### **Neuromyelitis optica und verwandte Syndrome (Neuromyelitis optica-Spektrums Erkrankungen)**

Von der Multiplen Sklerose anhand von Biomarkern abgrenzbare entzündliche ZNS-Erkrankungen

*Klinik*: Retrobulbärneuritis und/oder langstreckige Myelitis, persistierendes Erbrechen, tonische Spasmen

MRT: Ähnlich MS aber häufiger langstreckige Myelon-Läsionen (>3 Wirbelkörper).

*Liquor*: Häufiger Zellzahlerhöhung, seltener OKB.

*Antikörper*: Aquaporin4 AK, Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG)-AK

*Therapie*:

*Akuttherapie*: Corticosteroide: Hochdosis-Pulstherapie, keine Dauerbehandlung! Bei Cortisonrefraktären Schüben Plasmapherese

*Schubprophylaxe*: Azathioprin, Rituximab (iv), Tocilizumab (iv)

### **Neuroborreliose**

*Err.*: Borrelia burgdorferi

*Stadien*:

I. Allgemeinsymptome, Erythema chronicum migrans

II. (akute Neuroborreliose) >4 Wochen nach Biß, lymphozytäre Meningitis, Polyradikulitis (Bannwarth Syndrom), Fazialisparese

III. (chronische Neuroborreliose) Monate - Jahre, Enzephalomyelitis

*Liquor*: 20-100/3 Zellen (Lymphozyten), erhöhtes Eiweiß und IgG, positive oligoklonale Banden, positiver Borrelien Titer. Viele Plasmazellen im Liquor

*Therapie*: Penicillin / Cephalosporine

### **Neurolues**

*Err.*: Treponema pallidum

*neuroi.-klinische Manifestationsformen*:

I. fröhysyphilitische Meningoencephalitis (6 Wochen bis 2 Jahre)

II: meningovaskuläre Syphilis (Vaskulitis) nach 6-12 Jahren

III. Tabes dorsalis nach 15-20 Jahren, lanzinierende Schmerzen

IV. progressive Paralyse nach 15-20 Jahren

syphilitische Meningomyelitis

*Dg.*: TPHA als Suchtest, dann FTA-ABS als Bestätigungstest, Cardiolipin-Reaktion als Aktivitätstest

*Th.*: Penicillin / Cephalosporine

## Meningitiden und Encephalitiden

*Meningitisches Syndrom:* Kopfschmerzen, Fieber, Nackensteifigkeit, Allgemeinerkrankung

meningeale Reizzeichen:

- \* *Meningismus:* Nackensteifigkeit
- \* *Brudzinski-Zeichen:* Bei Anheben des Kopfes reflekt. Beugung der Kniegelenke (Entlastung der Meningen)
- \* *Kernig-Zeichen:* Bei Anheben der gestreckten Beine reflekt. Beugung der Kniegelenke
- \* Hauterscheinungen

*Unterscheide:* Meningitis

Meningoencephalitis: Meningitis *plus* zusätzl. neurolog. Zeichen (Anfälle, Hemisymptomatik, etc...)  
Encephalitis

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

## Herpes Encephalitis

*Err.:* HSV 1, (Typ 2 verursacht in der Regel Meningitiden)

*Klinik:*

Prodromialstadium,  
neuropsycholog. Veränderungen, neurolog. Herdsymptome

fokale / general. Anfälle

Bewußtseinstrübung

*Liquor:* >400 Zellen

*EEG:* Allgemeinveränderung, temporaler Herdbefund, periodische Komplexe

*Patho.:* temporaler / frontaler Cortex befallen  
*Th.:* Aciclovir, Behandlung schon bei Verdacht

### **Bakterielle Herdenzephalitis / fortgeleitete Enzephalitiden u.a.**

*Err.:* Bakteriämie bei Endocarditis, Bronchiektasen  
*Klinik:* fokale neurologische Symptome (nicht zwangsläufig mit Meningitis), später Allgemeinerkrankung  
*Liquor:* > 200 Zellen, granulozytäres Zellbild  
*Th.:* Antibiotische Behandlung

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

*Auslösendes Agens:* Prionen  
*Pathologie:* spongiöse Encephalopathie  
*Klinik:* rasch verlaufende Demenz, affektive Störungen, Myoklonien, weitere Herdsymptome  
*EEG:* oft triphasische Wellen  
*Dg.:* Klinik und Zusatzsymptome. Endgültiger Beweis nur durch Autopsie (typischen histologischen Veränderungen).  
*Verlauf:* infaust, < 1 Jahr  
*Therapie:* keine, Experimentelle Therapien ab 2001 verfügbar.  
*Neue Variante der CJE:* Durch BSE-Erreger ausgelöst, der CJE sehr ähnliche Symptomatik. Patienten im Schnitt jünger, häufigere psychiatrische Prodromi, selten EEG-Veränderungen. In Deutschland bislang kein bekannter Krankheitsfall (Ende 2001)

## **Intensivneurologie und Neurotraumatologie**

Unter Bewusstsein wird die Fähigkeit verstanden,

- die eigene Person (das „Selbst“) und die Umgebung wahrzunehmen (qualitativ)
- bei vorhandener Wachheit (quantitativ)

Bewusstsein kennzeichnet sich u.a. durch gezielte (bewusste) Reaktionen und Verhaltensweisen, die für klinische Fragestellungen weitgehend standardisiert beobachtet und beurteilt werden können. Darauf beruhen auch Skalen zur Graduierung der Komatiefe (z. B. Glasgow Coma Scale, GCS)

Es lassen sich qualitative und quantitative Bewusstseinsstörungen / Störungen der Wachheit/Vigilanz voneinander abgrenzen.

### **Bewußtseinsstörungen:**

#### **I. Störungen des Bewußtseinsniveaus** (*quantitative Bewusstseinsstörung - der Wachheit*):

Somnolenz - Sopor - Koma

Beurteilung anhand der Beobachtung des Spontanverhaltens, der Reaktion (gerichtet/ungerichtet; prompt, verzögert, fehlend) auf verbale Aufforderungen und Schmerzreize sowie anhand der Pupillenreaktionen auf Licht und des vestibulo-oculären Reflexes (VOR).

*Somnolenz:* schläfrige, leicht erweckbar, verzögerte Reaktion auf verbale Stimuli, prompte und gezielte Reaktion auf Schmerzreize

*Sopor:* erschwert erweckbar, deutlich verzögerte oder fehlende Reaktion auf verbale Reize, verzögerte aber gerichtete Abwehr von Schmerzreizen

*Koma:* nicht erweckbare Zustand, fehlende Antwort auf verbale Stimuli; keine willkürlichen und gezielten Reaktionen möglich, ungerichtete Massenbewegungen, Beuge-Streck, generalisierende Streckkrämpfe



oder fehlende Reaktion auf Schmerzreize (je nach Komatiefe). Mit Koma vereinbar sind ungezielte Bewegungsmuster.

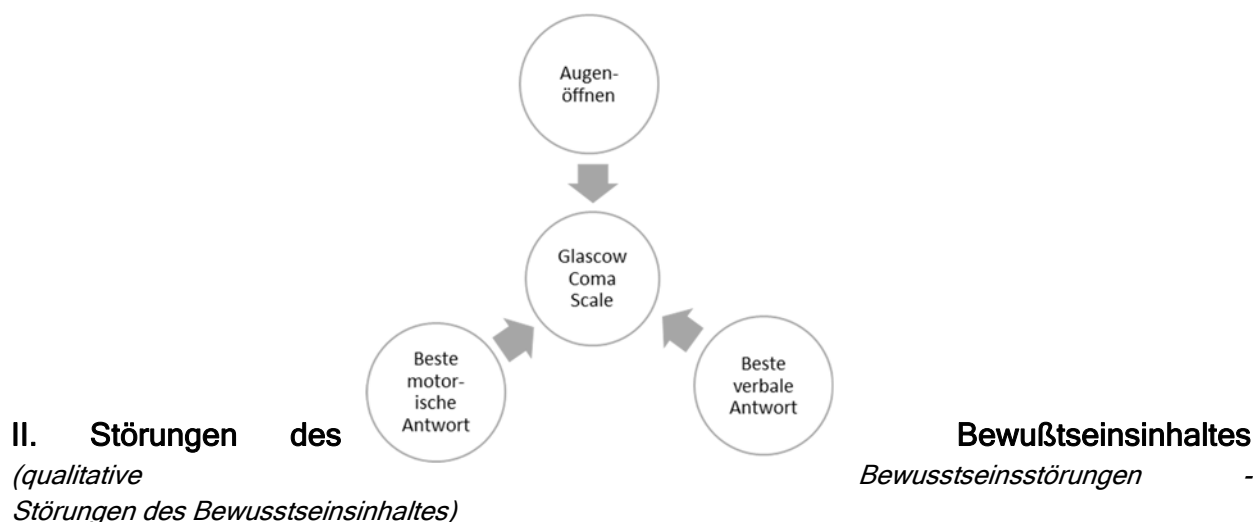
*Komastadien:*

Grad I	leichtes Koma	Bewußtlosigkeit ohne andere neurolog. Störungen fehlende Antwort auf verbale Reize, noch gezielte Abwehr auf Schmerzreize; prompte Pupillenreaktion, positiver VOR.
Grad II	mittleres Koma	Bewußtlosigkeit mit gleichzeitigen neurologischen Funktionsstörungen (Paresen, Anfällen, Anisokorie, Augenmotilitätsstörungen), ungerichtete Abwehr von Schmerzreizen; verzögerte Pupillenreaktion; positiver VOR
Grad III	schweres Koma	Bewußtlosigkeit mit zusätzlichem Auftreten von Streck - Beugesynergien keine Abwehrbewegungen; Muskeltonuserhöhung und Beuge-Streck-Synergismen (spontan oder auf Reiz); träge bis fehlende Pupillenreaktion; negativer VOR
Grad IV	tiefes Koma	Bewußtlosigkeit verbunden mit Tonuslosigkeit der Extremitäten, lichtstarr weiten Pupillen, jedoch mit Spontanatmung, Strecksynergismen von Extremitäten und Rumpf (spontan und auf Reiz), zunehmend schlaffer Muskeltonus; Pupillenreaktion und VOR negativ

oder nach Glasgow-Koma-Skala: (die drei Score-Werte müssen addiert werden)

Punkte	Augenöffnen	Motorische Reaktion	Sprachliche Reaktion
6		Befolgt Aufforderungen	
5		Lokalisiert Stimulus	Orientiert
4	Spontan	Zieht Extremitäten zurück	Verwirrt
3	Akustische Stimuli	Flexionshaltung	Einzelne Wörter
2	Schmerzreize	Extensionshaltung	Laute
1	Fehlen	keine Bewegung	keine

Komastadien: leicht (GCS >7), mittelschwer (GCS 7-6), tief (GCS <6)



*Verwirrtheit*: fluktuierende Aufmerksamkeit, Desorientiertheit, Inkohärenz im Denken u Handeln, Denk- und Orientierungsstörungen, oft psychomot. Unruhe, Wahrnehmungsstörung, Angst

*Delir*: Verwirrtheit *plus* Halluzinationen, vegetative Symptome (häufige Urs.: Medikamente, Drogen)

*DD*: *psychogenes Koma* (häufig keine Reaktion auf Schmerzreize, jedoch keine Selbstverletzung, aktives Zukneifen der Augen)  
*Katatone Schizophrenie/depressiver Stupor*

## Delir

Ein Delir ist nach ICD-10 gekennzeichnet durch einen akuten Verwirrheitszustand mit einer:

- (qualitativen) Bewusstseinsstörung,
- kognitiven Störungen (z.T. diffus) (Aufmerksamkeit, Denken, Exekutivfunktionen, Halluzinationen)
- Akut beginnende und ausgeprägte Neugedächtnisstörung (+Arbeitsgedächtnis und Altgedächtnis)
- psychomotorischer Störung (entweder mit psychomotorischer Unruhe (= hyperaktives Delir) oder mit Antriebsminderung = hypoaktives Delir (häufig nicht erkannt !)),
- Störung des Schlaf-Wach-Rhythmus,
- einem akuten oder abrupten Beginn mit Fluktuation im Verlauf und
- einer zugrunde liegenden organischen Ätiologie.
- Daneben können Wahrnehmungsstörungen, Halluzinationen, Wahnvorstellungen, Störung der Affektivität und gestörte Denkabläufe vorliegen.

Typische Ursachen für ein Delir sind Entzündungen, metabolische Entgleisungen, medikamentöse Interaktionen, Traumen und psychiatrische Erkrankungen (z.B. Demenz, Depression). Prädisponierende Faktoren für ein Delir sind ein hohes Alter, eine bestehende kognitive Beeinträchtigung, Komorbiditäten, eine kombinierte Therapie mit mehr als 6 Präparaten bzw. mehr als 3 neuen Medikamente, Blasenkatheter, Immobilisierung, fremde Umgebung - häufiger Wechsel des Aufenthaltsortes.

**Amnestisches Syndrom**: Isolierte Gedächtnisstörungen,

**Korsakow-Syndrom**: Amnestisches Syndrom und Konfabulationen (Urs.: häufig: **Wernicke Enzephalopathie** (Somnolenz, Augenbewegungsstörungen, Gedächtnisstörungen bei Vit. B1 Mangel), SHT, CO-Vergiftungen).

### *Untersuchung komatöser Patienten:*

1. Fremdanamnese (Beginn, Verlauf, Vorerkrankungen, Alkohol, Drogen)
2. Einschätzung der Komatiefe
3. Untersuchung auf Lähmungen (Asymmetrie der Extremitäten in Ruhe, Reflexe, inkl. patholog. Reflexe: Babinski-Gruppe)
4. Prüfung der Nackensteifigkeit
5. Funduskopie
6. Beurteilung von Hirnstammreflexen:
  - Spontanmotorik und Reaktion auf Schmerzreiz
  - Pupillomotorik
  - Lichtreflexe
  - Okulozephaler-Reflex (OZR) ("Puppenkopphänomen"): Bei passiver Kopfdrehung Bewegung der Augen in entgegengesetzte Richtung
  - Vestibulo-okulärer Reflex (VOR): Tonische, konjugierte Blickwendung zur Seite des kaltgespülten Ohres
  - Kornealreflex
  - Husten- / Würgregreflex

- Atmung

7. Allg. körperliche Untersuchung

8. Labor (CT, LP, Blut, etc...)

**Akut lebensbedrohliche Zustände mit guter Therapiemöglichkeit:**

- akutes cerebrales Einklemmungssyndrom
- akute respiratorische Insuffizienz
- akute globale zerebrale Ischämie
- Hypoglykämie
- CO-Intoxikation
- eitrige Meningitis
- Hyperthermie
- Status epilepticus

**Einklemmungssyndrome:**

	<i>Diencephales Syndrom</i>	<i>Mesencephales Syndrom</i>	<i>Pontines Syndrom</i>	<i>Bulbäres Syndrom</i>
<b>Atmung</b>	Cheyne-Stokes	Maschinenatmung	flach, ataktisch	Schnappatmung
<b>Spontanmotorik</b>	Beuge-Streck-Muster	Streck-Muster	fehlende Schmerzreaktion; schlaffer Tonus	schlaffer Tonus
<b>Kornealreflex</b>	erhalten	Erhalten	erhalten	fehlt
<b>Lichtreflex</b>	prompt	träge/fehlt	mittelweit, lichtstarr, entrundet	max. weit, lichtstarr, entrundet
<b>OZR (s.o.)</b>	Normal	Dyskonjugiert	fehlt	fehlt
<b>VOR (s.o.)</b>	Normal	normal/dyskonj.	fehlt	fehlt
<b>Hustenreflex</b>	Erhalten	erhalten	erhalten	fehlt

### Klivuskantensyndrom

Frühes klinisches Zeichen der Einklemmung bei transtentorieller Herniation (=horizontaler Verschiebung des oberen Hirnstammes im Tentoriumschlitz). Zunächst Erweiterung der *ipsilateralen* Pupille (=innere Okulomotoriuslähmung) durch Dehnung des Nerven im Tentoriumschlitz; später zusätzliche Erweiterung der *kontralateralen* Pupille durch Verschiebung des Hirnstammes gegen die Klivuskante.

### Apallisches Syndrom (persistierender vegetativer Zustand)

Ausfall der Funktionen des zerebralen Cortex (Pallium) bei erhaltener Wachheit; führt zu einer Dissoziation von Bewußtsein und Wachheit (= *Coma vigilé = Wachkoma*), z.B. nach Schädigung des Cortex durch Anoxie (Herzstillstand mit Reanimation, Enzephalitis, SAB). Pyramidenbahn häufig betroffen. Der engl. Begriff „vegetative state“ beschreibt, dass das autonome (vegetative) Nervensystem die basalen Lebensfunktionen wie Atmung, Kreislauf, Verdauung etc. aufrechterhält.

### Locked-in-Syndrom

Ausfall von cortico-bulbären, cortico-spinalen Bahnen, Teile der *Formatio reticularis* und der Hirnnervenkerne durch eine bilaterale Schädigung der Brücke; dadurch Extremitätenlähmung, Hirnnervenlähmung bei erhaltenen vertikalen Augenbewegungen und des Lidschlages.

Bewußtsein und Wachheit sind voll erhalten.

## Akinetischer Mutismus

Bei diencephalen Läsionen und beim Hydrocephalus möglich. Pat. wirken wach ohne Spontanmotorik oder verbale Äusserungen. Pat. wirkt höchstgradig antriebsgestört. Pyramidenbahn gering betroffen.

## Neurotraumatologie

*Patho.:* 1. primäre Hirnschädigung

- fokale Läsionen (Contusio, Commotio, SDH, EDH, intrazerebrale Blutung)
- diffuse axonale Hirnschädigung (DAI)

2. sekundäre Hirnschädigung

- Hirnödem, sekundäre vask. Läsionen

### Definitionen der gedeckten Hirnschädigung:

	Definition	Diagnostische Hauptkriterien
<b>Schädelprellung</b>	ohne Hirnbeteiligung	-kein Bewußtseinsverlust -keine neurolog. Ausfälle -keine EEG Veränderungen -Allgemeinsymptome möglich
<b>Commotio cerebri</b>	voll reversible Hirnfunktion	-Bewußtlosigkeit <1h -Amnesie <8h -EEG Veränderungen <24h -keine neurolog. Ausfälle
<b>Contusio cerebri</b>	mit funktionell / morphologisch faßbarer Hirnsubstanzschädigung	-Bewußtlosigkeit >1h <i>oder</i> -neurolog. Auffälligkeiten (fokal / HOPS) <i>oder</i> -EEG Veränderungen >24h <i>oder</i> -Nachweis morphologischer Substanzschädigung

### Hirnnervenzeichen bei SHT:

- N.C.I. Anosmie bei frontobasalen Kontusionen
- N.C.II Visusminderung
- N.C.III-VI Innere Okkulomotoriusparese als frühes Zeichen einer lat. Einklemmung  
Pupillenreaktion als Hirnstammreflex  
häufige Schädigung v. N.C. IV/VI am Felsenbein
- N.C.V Cornealreflex als Hirnstammreflex
- N.C.VII Facialispause und Anakusis bei Felsenbeinfrakturen
- N.C.IX/XII Husten/Würgreflex ↓

### Hirndruckbehandlung:

*Pathophysiologisch:* Monroe-Kellie-Doktrin: Aufgrund der starren Schädelkapsel muß eine Zunahme einer der drei Schädelkomponenten (Blut, Gehirn, Liquor) durch die anderen Komponenten kompensiert werden *oder* es resultiert eine Steigerung des intrakraniellen Druckes mit ggf. Abnahme des zerebralen Perfusionsdruckes (s. Tumoren/Hydrozephalus).

Der intrazerebrale Perfusionsdruck (CPP) ist definiert als arterieller Mitteldruck (MAP) minus intrakranieller Druck (ICP):  $CPP = MAP - ICP$

*Symptome erhöhten Hirndruckes*

Wachheitsstörung, psychische Veränderungen, Stauungspapille, Netzhautblutungen, Visuminderung, Singultus, Kopfschmerzen mit Übelkeit und schwallartigem Erbrechen

*Allgemeinmaßnahmen:*

- Überwachung der Basisparameter (RR, EKG, Temp.)
- Zentralvenendruck
- Magensonde
- Blasenkatheter
- Lagerung
- Thromboseprophylaxe

*spezifische Maßnahmen:*

- Lagerung (30° Kopfhochlagerung)
- Hyperventilation (Hypokapnie mit  $\text{paCO}_2$ : 28-33 mmHg)
- Osmotherapie (Sorbit/Mannit)
- Hypnotika (Sedierung, insbes. d. Barbiturate zur Senkung des Hirnmetabolismus)
- Steroide (Dexamethason)
- ggf. Hemikraniektomie (je nach Ätiologie)
- Ventrikeldrainage

**Traumatische Schädigungen:****Epidurales Hämatom**

*Patho.*: arterielle Blutung, zumeist der A. meningea media

*Sy.*: Kopfschmerzen, Hemisymptomatik, Pupillenstörungen, epileptische Anfälle

*cave:* zweigipfliger Verlauf mit freiem Intervall in 30% !!

*CT:* bikonvexes glatt begrenztes Hämatom

*Th:* operative Entlastung

**Subdurales Hämatom (SDH)****1. akutes subdurales Hämatom**

*Patho.*: Verletzung von kortikalen Venen, Brückenvenen, Sinus mit Hirnsubstanzschädigung

*Sy.*: Bewußtseinstrübung, Pupillenstörungen, Hemisymptomatik, epileptische Anfälle

*CT:* sichelförmiges oder plankonvexes Hämatom

*Th:* operative Entlastung

**2. chronisches subdurales Hämatom**

*Patho.*: Verletzung von kortikalen Venen, Brückenvenen, Sinus,

*disponierende Faktoren:* Alter, Alkoholismus, Gerinnungstörung, Hirnatrophie,

*cave:* oft mehrere Wochen Latenz zwischen Trauma (falls erinnerlich) und klin. Symptomatik

*Sy.*: Kopfschmerzen, psychische Veränderungen, Pupillenstörungen, epileptische Anfälle

*Th:* ggf. Drainage, Entlastung

**Subarachnoidalblutung (SAB)**

*Patho.*: Aneurysmaruptur (60-80% !!), Angiome, hypertone Blutung

*Sy.*: akut (!!!) heftigste Kopfschmerzen und meningale Reizzeichen, Bewußtseinstörungen, vegetative Symptome, fokale Ausfälle, epileptische Anfälle

Einteilung nach Hunt & Hess

*DD:* Migräneanfall, Spannungskopfschmerzen, intracerebrale Blutung, ischämischer Infarkt, Sinusthrombose, Meningitis

*Dg. CT:* Blut im Subarachnoidalraum, Liquorpunktion: blutiger oder xanthochromer Liquor, Angiographie: Nachweis des Aneurysmas

*Th.:* Endovaskuläre Therapie (Coiling, Embolisation) wenn möglich; Offen-operatives Vorgehen (Clipping des Aneurysmas) alternativ möglich (Aneurysmen der vorderen Zirkulation, operativ zugänglich, breitbasige Aneurysmen); je nach Spasmenentwicklung (Doppler): Früh oder Spätoperation. „Triple H-Therapie“: Hypertonie, Hämodilution/Hypervolämie (Aufrechterhalten eines ausreichenden cerebralen Perfusionsdruckes). Nimodipin oral oder i.v. zur Prophylaxe von Spasmen. Bei kritischen Vasospasmen ggf. intraarterielle Nimodipingabe.

*Komplikationen:* Nachblutung, Hydrocephalus malresorptivus, häufig Spasmen cerebraler Arterien (i.d.R. ab dem 3. Tag) bis hin zu ischäm. Infarkten, Elektrolytstörungen (z.B. SIADH)

## Hirntoddiagnostik

*Vorrauss.:*

-Nachweis einer Hirnschädigung

-Ausschluß von Intoxikation, Sedierung, Relaxation, Hypothermie, Kreislaufversagen, metabol./ endokrin. Koma

-zweimalige klinische Feststellung des Hirntodes im Abstand von 12 h *oder* einmalige Feststellung plus Zusatzdiagnostik

*klin. Untersuchung:* fehlende Reaktion auf/von: Schmerzreize, Pupillenreflexen, oculocephaler Reflex, Cornealreflex, Hustenreflex, Spontanatmung (*alles zusammen: Funktionsverlust der Hirnstammfunktionen*)

*ggf. Zusatzdiagnostik:* EEG (Nulllinie), Doppler (Pendelfluß), akustisch evozierte Potentiale (Ausfall), somatosensibel evozierte Potentiale (Ausfall)

Die Hirntoddiagnose wird gestellt wenn bei erfüllten Voraussetzungen **entweder** die klinische Untersuchung im Abstand von 12 std.zweimalig von zwei unabhängigen Untersuchern einen Ausfall aller Hirnstammfunktionen ergibt **oder** wenn über den klinischen Nachweis des Ausfalls der Hirnstammfunktionen hinaus die Irreversibilität durch Zusatzuntersuchungen bewiesen ist.

## Hirntumoren

*Sympt.:* Kopfschmerzen, epileptische Anfälle (*häufigste Ursache für Erstanfälle zw. 25-60 LJ.!!*), Wesensänderung, Verhaltenstörungen (bes. bei Kindern), zerebrale Herdsymptome, Hirndruckzeichen

*Symptome erhöhten Hirndruckes (s.o):* Psychische Veränderungen, Stauungspapille, Netzhaut-blutungen, Visuminderung, Singultus, morgendliche Kopfschmerzen mit Übelkeit und schwallartigem Erbrechen

*Einteilung* generell nach histologischen Kriterien; Malignitätsgrade nach WHO zusätzlich mit Verlaufseinschätzung: Grad I (gutartig) - Grad IV (hochmaligne)

*Häufigkeit:*

- \* Astrozytome (30%)
- \* Glioblastome (30%)
- \* Meningeome (20%)

**Klassifikation****Neuroepitheliale Tumoren:**

Pilozytisches Astrozytom (WHO I): gutartiger T. des Kinder / Jugendalters entlang der Mittellinie des Gehirns

Astrozytom (WHO II): mittleres Lebensalter, häufig in der Konvexität des Stirnhirnes

Anaplastisches Astrozytom (malignes Gliom, Glioblastom, (WHO III-IV)): hochmaligner, infiltrierender, häufig multilokulär gelegener Tumor, neigt zu Einblutungen und großem Begleitödem  
*Th.:* zumeist nur Tumorverkleinerung möglich, Chemo-, Bestrahlung, fast immer Rezidive  
*Prognose:* unbehandelt: 8-11 Wochen Überlebenszeit, Resektion plus Radiatio: <50 Wochen

Oligodendrogliom (WHO II-III) häufig kl. schollige Verkalkungen

Ependymome (WHO II-III): häufigste Tumoren des Kindesalters. Erwachsene um 30-40 Jahre. Bevorzugte Lage im IV. Ventrikel, daher häufig Hydrocephalus occlusus, Abtropfmetastasen

Plexuspapillome (WHO I): Bei Kinder häufig im Seitenventrikel, Erwachsene im IV. Ventrikel

Pinealome

**Primitiv neuroektdermale Tumoren:**

Medulloblastom (WHO IV): Tumor des Kleinhirnwurmes/Dach des IV. Ventrikels, Kindesalter

Pinealoblastome

**Mesenchymale Tumoren:**

Meningeome (WHO I-III) Entstehung aus den Deckzellen der Arachnoidea; scharf abgrenzbare, verkalkte T. mit Basis zur Dura/Knochen

**Nervenscheidentumoren:**

Akustikusneurinom (WHO I) Schwannom des N. vestibularis im Kleinhirnbrückenwinkel  
 Sy.: Hörverlust, Tinnitus, Schwindel, Sensibilitätsstörungen im Trigeminiusbereich, caudale Hirnnervenausfälle, Ataxie, Fazialisparese

**Keimzelltumoren:**

Germinome, Teratome, etc...

**Hypophysentumoren:**

Sy.: bitemporale Hemianopsie bei Chiasmakompression, endokrine Auffälligkeiten

hormonaktive Tumoren (WHO I): Mikroadenome ( $\varnothing < 10\text{mm}$ ), Makroadenome ( $\varnothing > 10\text{mm}$ )  
 GH: Riesenwuchs / Akromegalie  
 Prolaktin: häufigster T. (Galaktorrhoe, Oligomenorrhoe, Infertilität)  
 ACTH: Cushing-Syndrom  
 andere Hormone (TSH, FSH, LH) nur untergeordnete Rolle

hormoninaktive Tumoren

**Kraniopharyngeome (WHO I)****Dermoide**

Ausgehend von der Rathke'schen Tasche, Tumoren des Kindesalters, Spätmanifestation möglich

<b>Metastasen:</b>	~20% aller Hirntumoren, zumeist Bronchial-, Mamma-, Ovarial-, Schilddrüse-, GIT-, Nieren, Blasen-Ca, Melanome, Lymphome
<b>Meningeosis carcinomatosa:</b> leucämica :	diffuser Befall der Meningen mit Tumorzellen mit Ausfälle oder caudaler Hirnnerven, Liquorpunktion diagn. entscheidend
<b>intrakranielle Lymphome:</b>	primäre Lymphome des ZNS (deutliche Zunahme) Absiedlungen systemischer Lymphome: zumeist Non-Hodgkin Lymphome, cortisonsensibel, häufig bei AIDS-Pat.
<b>Therapie:</b>	Je nach Tumorart, Dignität und Lokalisation: Totalresektion, Teilresektion, Bestrahlung, syst. Chemo, intrathekale Chemo, lokale Chemo durch Einlage eines Reservoirs

## Liquorzirkulationsstörungen

**Hydrozephalus:** Vergrößerung der Liquorräume mit Abnahme der Hirnsubstanz (s. Hirndruck)

*Hydrozephalus externus:* Erweiterung der äußeren Liquorräume

*Hydrozephalus internus:* Erweiterung der inneren Liquorräume (Ventrikel)

### **Einteilung nach der Ursache:**

*Hydrocephalus e vacuo:* Vergrößerung der inneren/äußeren Liquorräume bei Atrophie des Hirnparenchyms, führt nicht zur Hirndruckentwicklung (z.B. Substanzdefekte nach ischäm. Insulten, frontale Atrophien)

### **Hydrozephalus durch Liquorzirkulationsstörungen:**

*Hydrocephalus occlusus:* Liquorpassagebehinderung durch Blockade der Foramina Monroi, des Aquäduktes und der Foramina Luschkae/Magendii durch Tumoren, Zysten, angeborene/postentzündliche/posttraumatische/posthämorrhagische Aquäduktstenosen (z.B. Enzephalitis, SHT, SAB)

*Hydrocephalus malresorptivus/aresorptivus:* Behinderung der Liquorresorption in den Pacchionischen Granulationen, (z.B. posthämorrhagisch, postmeningitisch)

*Hydrocephalus hypersecretorius:* Hydrozephalus durch vermehrte Liquorproduktion (selten)

*Hydrocephalus communicans:* Hydrozephalus bei Normaldruckhydrozephalus (NPH) mit freien Liquorwegen

## Normaldruckhydrozephalus (NPH)

Patho: freie Liquorwege, möglicherweise gestörte Liquorresorption mit pulsatilen/intermittierenden intrakraniellen Drucksteigerungen

Sy.: charakteristische Trias aus Gangstörung (kleinschrittig), Demenz, Blasenstörung.

Dg. + Th.: Probelumbalpunktion mit Verbesserung der Symptomatik, dann regelmäßige Punktionen oder Implatation eines ventrikulo-peritonealen Shunts.

## Extrapyramidale Erkrankungen

### **Systematik der Bewegungsstörungen:**

**Hyperkinetische Bewegungsstörungen:** Chorea

Tic



	Dystonie
	Tremor
	Myoklonus
<i>Hypokinetische Bewegungsstörung:</i>	Parkinson-Syndrom

## M. Parkinson (idiopathisches Parkinson Syndrom)

*Patho.:* Verlust und Degeneration von dopaminergen Neuronen in der Substantia nigra, Auftreten von Lewy-Körpern (Einschlußkörperchen)

*Urs.:* Genet., tox. Einflüsse, Pestizide, oxidat. Streß, Glutamat. Überstimulation, Mitochondriopathie

*Sy.:* zumeist Pat. ab dem 50 LJ mit zunehmendem, langsam fortschreitendem, initial einseitigem Beginn mot. Symptome mit Einbeziehung der Gegenseite. Besserung unter L-DOPA.

*Leitsymptome:* *Akinese* (Hypomimie, Hypophonie, verminderte Mitbewegung der Extremitäten, reduzierte Fingerbeweglichkeit und rasch alternierende Bewegungen, Mikrographie, Gangstörung)

*plus*

*Ruhetremor* (typisch langsamer Ruhetremor der oberen Extremität, Halte/Aktionstremor)

*Rigor* (Steifigkeitsgefühl, Mißempfindungen, Zahnradphänomen)

*Störung der Standreflexe*

*Zusatzsymptome:*

*Neuropsychologische Auffälligkeiten* (Frontalhirnstörungen)

*sensible Störungen* (Parästhesien, Schmerzen, Geruchsstörung)

*autonome Störungen* (orthostat. Hypotension, Obstipation, Temperaturdysregulation, Blasenstörungen)

*Depression*

*Schlafstörungen*

*Schmerzen*

*Gedächtnis- und andere kognitive Störungen bis hin zur Parkinsondemenz*

*Neuropathien*

*Einteilung:* akinetisch-rigider Typ; Tremordominanztyp; Äquivalenztyp

*DD.:* Medikamentennebenwirkung (z.B. Neuroleptika), Intoxikation, andere neurodegenerative Erkrankungen (MSA, PSP), Multiinfarktsyndrom, Normaldruckhydrozephalus, M. Wilson. 25 % der Parkinson-Syndrome sind nicht-idiopathisch sondern beruhen auf einer anderen neurodegenerativen Ursache (Multisystem-Atrophie, Progressive supranucleäre Paralyse, Normaldruckhydrozephalus etc.), Essentieller Tremor, Psychogene Bewegungsstörung

*Diagnostik:* cMRT, Dopa test (Gabe von 250 mg Madopar LT und Evaluierung einer Verbesserung der motorischen Symptome unter Levodopa), ggf DATScan (123I -markierter Dopamintransporter Liganden FP-CIT) zur Darstellung der präsynaptischen Dopamintransporter im Corpus striatum (reduziert bei Parkinson, normal bei Essentiellem Tremor oder psychogener Bewegungsstörung)

*Therapieprinzipien:* Erhöhung des zu Verfügung stehenden DOPA´s durch:

- DOPA-Substitution: L-Dopa mit peripherem Decarboxylasehemmer
- Rezeptor-Agonisten: Dopamin-Agonisten (Pramipexol, Ropinirol, Piripeditil, Rotigotin Pflaster)
- Abbauhemmer: MAO-B-Hemmer (Selegilin, Rasagilin)
- COMT Hemmer (Entacapon, Tolcapon)
- Hemmung der cholinergen Transmission: Anticholinergika (Trihexiphenidyl)
- Hemmung Glut.-induzierter Ach-Ausüttung: NMDA-Antagonisten: (Amantadin)

*typische pharmakolog. NW:* End-of- dose-akinesia, „on“-„off“, Dyskinesien, Dystonien, Freezing, Psychosen, Depression, akinetische Krise, Hypotonie, Impulskontrollstörung, dopaminerges Dysregulationssyndrom (DDS)

Nicht medikamentöse Therapiemöglichkeiten: Physiotherapie mit Gangschulung, Ergotherapie, Logopädie (zum Beispiel nach dem Lee Silverman Voice Treatment Konzept)

*Bei unzureichender medikamentöser Wirksamkeit oder beeinträchtigenden Nebenwirkungen:* stereotaktische Läsionen, bzw. Hochfrequenzstimulation des Nucleus subthalamicus durch implantierte Elektroden. Besonders geeignet sind Patienten, die sehr gut auf die Levodopa Gabe Ansprechen, jedoch Fluktuationen, plötzliche Off Phasen oder neuropsychiatrische Nebenwirkungen haben. Kontraindiziert bei Demenz.

## M. Huntington (Chorea major)

*Def.:* autosomal dom. vererbte Erkrankung mit hyperkinetischer Bewegungsstörungen/dementiellem Abbau und psychisch/kognitiven Veränderungen

*Patho.:* globale Hirnatrophie, bes. in den Basalganglien

*Sy.:* psychische Auffälligkeiten: Irritierbarkeit, verminderte Impulskontrolle, Verstärkung vorbestehender Persönlichkeitszüge, Angststörungen, Depressivität, zunehmende Demenz

Hyperkinesen (Chorea): unregelmäßige, nicht repetitiv, distal betont, später vermehrt nach proximal und auf Rumpf und Gesicht (Grimmasieren) übergreifend, mit athetotischen und dystonen Komponenten; sistieren im Schlaf. Später Hypo- und Bradykinese, Rigidität, Dysphagie, Dysarthrie

*Diagnostik:*

Genetik: CAG-Expansion (> 39) im Huntington-Disease-(HD-)Gen (IT15) (Genprodukt: mutantes Huntingtin, ubiquitär exprimiert) auf Chromosom 4p16.3; je länger die CAG-Expansion, desto früher der Krankheitsbeginn

MRT/CT: Zunehmende globale Atrophie/Volumenreduktion korreliert mit klinischen Verlauf, besonders betroffen sind Kaudatum und Putamen

*Therapie:* Tiaprid, Behandlung der Komplikationen (Depression, hyperkalorische Ernährung, evtl. atyp. Neuroleptika)

*Verlauf:* Überlebenszeit nach Diagnosestellung 15-20 Jahre

## Dystonien

*Def.:* Ein Syndrom anhaltender oder repetitiver, unwillkürlicher Muskelkontraktionen, die zu verzerrenden Bewegungsmustern oder abnormen Haltungen führen Einteilung: generalisiert vs. fokal, segmental, Hemidystonie und primäre vs. sekundäre Dystonien

*Th.:* Botulinumtoxin bei fokale Dystonien, Anticholinergika, Ergotherpaie, und Tiefe Hirnstimulation bei gen. Dystonien

*fokale Dystonien:*

- Kraniale Dystonie (Blepharospasmus, oromandibuläre Dystonie)
- Zervikale Dystonie (Torticollis spasmodicus)
- Extremitäten (Schreibkrampf, Fußdystonie)

*primäre Dystonie:*

- DYT1 -häufigste Ursache generalisierter hereditärer Dystonien
- Dopa-responsive Dystonie (Segawa Syndrom, DYT 5)
- Myoklonusdystonie (alkoholresponsives Myoklonus Dystonie Syndrom (DYT 11))

## Myoklonus

*Def.:* plötzlich einsetzende, kurz andauernde unwillkürliche Bewegung aufgrund einer Muskelkontraktion  
 Pathophysiologie: man unterscheidet kortikale (epileptisch und nicht-epileptisch), subkortikale (nicht-epileptisch), spinale (segmental, propriospinal), periphere Myoklonien.

- Physiologische Myoklonien: Einschlaf-, Aufwach-, Schreck-Myoklonien („startle-reaction“), Singultus.
- Hereditäre Myokloniesyndrome: essenzielle Myoklonie, Myoklonus-Dystonie (DYT11) ,
- Sporadische idiopathische Myoklonien: essenzielle Myoklonie,
- Epilepsie mit Myoklonien: juvenile Epilepsien, progressive Myoklonusepilepsie
- Symptomatische Myoklonien (z.B. Zerebrale Hypoxien, Metabolische Erkrankungen, Infektionen, Medikamente, neurodegenerative Erkrankungen))

*Klinik:* Auftreten in Ruhe, reflektorisch oder aktionsinduziert; singulär oder repetitiv, z.T. rhythmisch; fokal, multifokal, segmental, generalisiert, auch symmetrisch auftretend.

*Diagnostik:* MRT (kranial/spinal), EMG-Polygrafie, EEG

*Therapie:* Valproat, Clonazepam, Levetiracetam, Behandlung der Grunderkrankung

## Tics

*Def.:* kurze unwillkürliche Muskelkontraktionen, die zu, z.T. komplexen, Bewegungen oder Lautäußerungen führen (z.B. Gilles de la Tourette Syndrom), meist seit der Kindheit bestehend

*Patho.:* zumeist genet. Disposition

*Klinik:* Tics können einfach oder komplex sein. Vorangehendes Vorgefühl (Drang, die Bewegung ausführen zu müssen, danach Erleichterung). Kann typischerweise für kurze Zeit unterdrückt werden, danach starke Zunahme. Betrifft Skelettmuskeln in Gesicht, Kopf, Hals, Schulter am häufigsten betroffen. Vokale Tics bei Ausstoßen von Lauten und Wörtern. Verstärkung bei psychosozialem Stress, Angst. Assoziierte Phänomene: Echopraxie, Echolalie, Palipraxie, Palilalie, Koprolalie.

Diagnose erfolgt klinisch.

*Therapie:* Tiaprid, Sulpirid, Aripiprazol, Risperidon, Pimozid

## Tremor

*Def.:* rhythmisch oszillierende Bewegungen, zumeist der Extremitäten, insb. der Arme / Hände, aber auch Kopf, Zunge oder Rumpf betreffend.

*Formen:* Ruhetremor (z.B. bei idiopathischem Parkinson Syndrom), Haltetremor (z.B. essentiellen Tremor), Intentionstremor (z.B. Kleinhirnschädigung).

Unterscheidung Parkinson Tremor versus Essentiellen Tremor: Parkinson Tremor ist ein oft einseitiger Ruhetremor, der sich bei der Durchführung von Bewegungen vermindert. Essentieller Tremor ist ein bilateraler Armhaltetremor, der in Ruhe sistiert und sich bei der Durchführung feinmotorischer Aktivitäten (Trinken, Suppe Löffeln, Schlüssel ins Schloss stecken) verstärkt.

**Essentieller Tremor:** bei frühem Beginn in 80 % autosomal dominant. Besserung nach Alkoholgenuß. Tremor bilateral in beiden Händen als Haltetremor, jedoch auch Kopftremor, Kinn-tremor, Zungentremor, Stimmtremor möglich. Kein Rigor und Akinese.

*Diagnostik:* cMRT, evt bei DD zum M. Parkinson DATScan (s. bei Parkinson).

*Therapie:* Propranolol, Primidon

## Restless Legs Syndrom

*Def.* Syndrom der unruhigen Beine:

Bewegungsdrang, verursacht durch unangenehme, oft schmerzhaft Missem-pfindungen in den Beinen (Brennen, Kribbeln etc.), die in Ruhesituationen (am Abend, Nacht im Liegen) auftreten; Besserung bei Bewegung. Meist erhebliche Ein- und Durchschlafstörungen

*Ursachen:*

- internistische Erkrankungen: dialysepflichtiger Niereninsuffizienz (ca. 30 %), Eisenmangel und niedrig normaler Serum Ferritin-Wert ( $\leq 45$  ng/ml)
- neurologische Erkrankungen: Neuropathien (z. B. Diabetes mellitus), Morbus Parkinson
- Schwangerschaft (bis zu 25 % der Schwangeren). Cave: Eisenmangel!
- Medikamentös: Neuroleptika, Antidepressiva (trizyklische Antidepressiva, SSRI etc.), Lithium, Metoclopramid möglich

*Diagnostik:* Elektromyografie und Elektroneurografie: Nachweis von Polyneuropathien

Labor: Ausschluss sekundärer RLS-Formen: Eisenmangel (Blutbild, Ferritin, Nierenretentionswerte, ggf. TSH, Schilddrüsenhormone, Vitamin B12 und Folsäure);

L-Dopa-Test mit 100 mg L-Dopa in den Abendstunden: Sensitivität 88 %, Spezifität 100 %; durch den Test in 90 % korrekte Diagnosestellung

*Therapie:* Dopaminagonisten: Ropinirol (Adartrel®), Pramipexol (Sifrol®), Rotigotin (Neupro® Pflaster); Levodopa (cave Augmentation), Gabapentin, Oxycodon/Naloxon (Targin®).

## Motorische Systemdegenerationen

### Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

*Patho.:* Degeneration des 1.+ 2. Motoneurons

*Sy.:* Beginn um das 60. LJ mit distal betonter Muskelschwäche und -atrophie, Beteiligung der Hirnnerven, *Faszikulationen*, Hyperreflexie ohne sensible oder cerebelläre Symptome

*Th.:* keine kausale Therapie bekannt, ggf. Riluzol

*Progn.:* 50 % Mortalität innerhalb von 3 Jahren

### Spinale Muskelatrophie (SMA)

*Patho.:* Degeneration des 2. (=  $\alpha$ -) Motoneurons ohne sensible Beteiligung, zumeist aufgrund eines genet. Defektes

*Sy.:* Muskelschwäche und -atrophie, symmetr. oder asymmetrisch.

## Rückenmarkserkrankungen

### *typische Schädigungsarten:*

Brown-Sequard-Syndrom s.o.

Syringomyelie s.u.

Funikuläre Myelose s.o.

### *vaskuläre Läsion:*

Blutversorgung des Rückenmarkes (Segmentarterien, A. spin. ant., A. rad. magna)

typischer spinaler Insult eher anterior (A. spinalis ant.), da dorsal segmentale Versorgung

### Spinalis anterior Syndrom:

- \* schlaffe → spast. Parese (Vorderhornläsion)
- \* dissoziierte Empfindungsstörung (Vorderseitenstrang)
- \* Blase/Mastdarmstörungen (Nucl. intermediolateralis)

*Auftreten:* subakut innerhalb von Minuten-Stunden

*Prodromi:* rad. Parästhesien / Schmerzen

*Topographie:* vorwiegend zervico-thorakal / thoraco-lumbal

*cave:* bei Bauchaortenaneurysma

## Raumfordernde spinale Prozesse

*Lokalisation:* unterscheidet: intramedullär; extramedullär; intradural; extradural

*Patho:* zumeist Tumore und Entzündungen

*Klinik:* akutes / chronisches Querschnittssyndrom

*häufige Tumoren:*

- \* Meningeom
- \* Neurinom
- \* Ependymom
- \* Metastasen
- \* Gefäßfehlbildungen

*Entzündungen:* Myelitis, extradurale Abzesse (Spondylitis, Diszitis)

DD: funikuläre Myelose, chronische zervikale oder vaskuläre Myelopathie durch osteophytäre Raumforderung bei Degeneration der Bandscheiben, spinale Angiome, spinale Verlaufsform einer MS (Myelitis)

## Bandscheibenvorfälle

*Lumbago:* umschriebener ziehender Rückenschmerz, tritt häufig bei körperl. Belastungen auf

*Lumbalgie:* langsam einsetzender, chronischer Kreuzschmerz

*Lumboischialgien:* akut/chronischer Schmerz mit *radikulärer* Ausstrahlung, Verstärkung durch Husten, Niesen, Valsalva

*Bandscheibenprotrusion:* Vordringen der Bandscheibe in den Spinalkanal mit Vorwölbung des intraspinalen ventralen Bandes

*Bandscheibenprolaps:* Vorfall der Bandscheibe in den Spinalkanal mit Perforation des Bandes

*Merke:* In beiden Fällen kann es zur Wurzelkompression kommen

Sequester: einzelne Bandscheibenbestandteile im Spinalkanal

klinisches Wurzelsyndrom bei Wurzelkompression (s. auch S. 3-6):

- \* ausstrahlende Schmerzen in das betroffene Dermatom
- \* Wurzelreiz/Ausfallsyndrom
- \* Husten/Niesschmerz
- \* Lasegue positiv (für untere Lumbalwurzeln)
- \* umgedrehter Lasegue positiv (für obere Lumbalwurzeln)

Prävalenz zwischen 30.-40. LJ am höchsten.

## Syringomyelie

Hohlraum im Bereich des Rückenmarkes

Urs.: Fehlbildungen, Liquorzirkulationstörungen, posttraumatische Veränderungen, Tumoren

Sy.: Schmerzen, zentromedulläres Syndrom (segmentale dissoziierte Sensibilitätsstörungen, schmerzlose Verbrennungen, Verbrühungen), vegetative Störungen, mot: schlaffe Paresen und Atrophien, spastische Paresen

## Periphere Nervenläsionen

*Sy.:* periphere Parese, Muskelatrophie, Reflexminderung, -verlust, sensible Reizsymptome, Ausfall oder Minderung aller sensiblen Qualitäten, vegetative Störungen

**Wurzelsyndrome obere und untere Extremität** siehe bei *Motorik, Sensibilität & Schmerz*

### Plexusläsionen:

*obere Armplexusläsion* (Duchenne-Erb): C5-C6

mot.: Bewegungen der Schulter, Beuger des Ellenbogens,

sens.: Außenseite Schulter

traumatische Urs.: Motorradunfall mit Aufprall und Festhalten des Lenkers ohne Überschlag

*mittlere Armplexusläsion: C7*

mot.: M. triceps brachii, lange Fingerbeuger,

sens.: mittlere Finger

*untere Armplexusläsion: (Klumpke): C8-Th1*

mot.: kleine Handsukeln, lange Fingerbeuger, Handbeuger,

sens.: ulnare Hand und ulnare Unterarmseite

traumatische Urs.: Motorradunfall mit Aufprall und Festhalten des Lenkers bei Überschlag

**Engpaßsyndrome der oberen Thoraxapertur:** Skalenus-Syndrom, costo-clavicular-Syndrom, Halsrippe

### periphere Nervenläsionen:

#### N. axillaris

*Urs.:* Schulterluxation, Druckparesen, Plexusläsionen

mot.: Abduktion, Elevation und Zirkumduktion des Armes

#### N. radialis

*Läsion in der Axilla:* (Krückenlähmung), Ausfall aller vom N. rad. versorgten Muskeln einschließl. des M triceps: gesamte Streckermuskulatur, *Fallhand*

*Läsion am Oberarm:* Humerusschaftfraktur, Ausfall aller radial versorgten Muskeln ohne M. triceps. brachii, „Saturday night palsy“

*Läsion in der Supinatorloge:* Radiusköpfchenfraktur, Frohse-Arkade, Parese der Strecker am Unterarm mit Aussparung des M. ext. carpi rad. long & brevis,

*Läsion des R. superficialis:* Tendovaginitis, Uhrarmband

#### N. medianus

*Läsion am Oberarm:* Humerusfraktur, Drucklähmung („Paralyse des amants“), Ausfall der Pronatoren, Schwurhand bei Faustschluß, positives Flaschenzeichen, verminderte Finger-Daumen Opponierbarkeit

*Läsion in der Ellenbeuge:* Überstreckungsbrüche, iatrogen bei Venenpunktion

*Läsion unter dem M. pronator teres:* Schraubendreher, Lacertus fibrosus, Druckschmerz am M. pronator teres, Parästhesien

*Läsion am Handgelenk:* Schnittverletzungen, dist. Radiusfrakturen, Carpaltunnelsyndrom (CTS)

## Carpaltunnelsyndrom (CTS):

*Urs.:* Hypothyreose, Akromegalie, Gravidität, Stillzeit, Frakturen, Myelom, Dialyse, chron. Polyarthrit

*Sy.:* nächtl. Schmerzen, Parästhesien, Sensibilitätsstörungen, mot. Ausfälle spät

Hoffmann-Tinel Klopfzeichen über der Palmarseite des Handgelenks

Thenaratrophy

Verlängerung der mot./sens. Latenz des N. medianus, Denervierungszeichen im EMG

*Th.:* operative Durchtrennung des Retinaculum flexorum

## N. ulnaris

*Läsion am Oberarm*

*Läsion im Sulcus ulnaris:* Druck (Narkose, Aufstützen), Parese der langen Fingerbeuger IV / V, Parese und Atrophie der kl. Handmuskeln, Krallenstellung der Finger IV / V; Sensibilitätsstörung Kleinfinger & Ulnarseite des Ringfingers. Froment'sches Zeichen,

*Läsion am Handgelenk*

*Läsion in der Loge de Gyon*

*Läsion in der Hohlhand:* „Radfahrerlähmung“ (daher keine sensiblen Störungen)

## N. femoralis (- oder lumbaler Plexus)

retroperitoneale Hämatome (Marcumar), Z.n. Hüftoperationen, diabetische Amyotrophie

N. femoralis (ohne Iliopsoaspese), Läsion in der Leiste nach Entbindung, Hernien-OP, posttraumatisch, nach Bestrahlung

## N. cutaneus femoralis lateralis

Kompression am Durchtritt durch das Leistenband mit brennenden Schmerzen „Meralgia paraesthetica“ (Vorder/Außenseite Oberschenkel)

**N. gluteus superior:** Trendelenburg Zeichen, gestörte Abduktion und Innenrotation

**N. ischiadicus:** Blutungen, Entzündungen, Traumen, Spritzen, post-OP

## N. tibialis

*Läsion in der Kniekehle:* Fußsenker und Zehenbeugerparese, Zehenstand und Hüpfen nicht möglich

*Läsion unterhalb der Unterschenkelmitte:* Atrophien der kl. Fußmuskeln

*Tarsaltunnelsyndrom:* Kompression des N. tibialis unter dem Lig. laciniatum

## N. peroneus

*Läsion:* Drucklähmung bei distaler Oberschenkelfraktur, Ödementwicklung, Lagerung, Druckläsion am Peroneusköpfchen  
Fuß- und Zehnheberlähmung: „Steppergang“

## Polyneuropathien

*Patho.:* Schädigung mehrerer peripherer Nerven durch generalisierten/systemischen Prozeß

*Sy.:* periphere Parese, Muskelatrophie, Reflexminderung, -verlust, sensible Reiz-/Ausfallsymptome, vegetative Störungen

*Einteilung* nach klinischem Verteilungsmuster der Symptome:

- \* distal symmetrische Form
- \* Schwerpunktpolyneuropathie
- \* Mononeuritis multiplex

nach Art der beteiligten Modalitäten: motorisch, sensibel, sensomotorisch

*Einteilung* nach elektrophysiologischen Kriterien:

- \* *demyelinisierende PNP:* Markscheidenveränderung mit Herabsetzung der NLG  
z.B. Polyradikulitis Guillain Barré, diabet. PNP, PNP bei Gammopathien und Nephropathien
- \* *axonale PNP:* Axonale Degeneration mit Herabsetzung der Amplitude des Summenaktionspotentials  
z.B. die meisten tox., paraneoplast., alkoholtox., vaskulitischen PNP's

*Einteilung nach hereditären Formen:* hereditäre mot. und sens, Neuropathien (HMSN), Friedreich Ataxie, akut intermitt. Porphyrrie

und erworbenen Formen bei :

*Stoffwechselerkrankungen:* Diabetes (~30% aller PNP's), Urämie, Gicht, Hypothyreose

*paraneoplastisch:* Bronchial-Ca, Lymphom, Ovar, Magen

*Paraproteinämie:* benigne Gammopathie, multiples Myelom, M. Waldenström

*Kollagenosen:* Lupus erythematodes, Sklerodermie, rheum. Arthritis

*Vaskulitiden*

*Resorptionstörungen:* Vit B12 Mangel, Pellagra, Sprue, Zöliakie, Vit E Mangel

*toxisch:* Alkohol, Schwermetalle

*medikamentös:* Chloramphenicol, Cisplatin, Dapson, Gentamycin, Gold, Isoniacid, Lithium, Metronidazol, Phenytoin, Vincristin, Vinblastin

*entzündlich/infektiös:* Polyradikulitis Guillain-Barré, parainfektiös, Borrelios, Botulismus, Brucellose, CMV, Diphtherie, HIV, Lepra, Lues, Masern,

***distal symmetrische Form*** (am häufigsten):

*Sy.:* schleichender Beginn, zumeist distal symmetrisch beginnend

Sensibilitätsstörungen in Socken /handschuhförmiger Verteilung mit Parästhesien, Brennschmerzen, Motorische Ausfälle, zumeist als initiale Fußheberschwäche, Muskelatrophie der kl. Hand/Fußmuskeln, im Verlauf dann Unterschenkel/arme

trophische Störungen, autonome Beteiligung

*Th.* Schmerztherapie bei einschließenden Schmerzen mit Carbamazepin,  $\alpha$ -Liponsäure

***Schwerpunktpolyneuropathie***

Schädigungen, die auf proximale Muskelgruppen, z.B. Schultergürtel bezogen sind

***Mononeuritis multiplex***

multifokale Schädigung verschiedener peripherer Nerven (z.B. bei diabet. PNP)

**Polyradikulitis Guillain Barré**

*Patho.:* wahrscheinlich Antikörperreaktion gegen peripheres Myelin häufig 1-3 Wochen nach fieberhaften Infekt der Atemwege oder des Gastrointestinaltraktes (V.a. Campylobacter), OP's, Traumen



*Sy.:* initial Parästhesien, Schmerzen, dann meist symmetrische innerhalb von Tagen aufsteigende schlaffe Paresen (cave: Phrenikusparese), Hirnnervenausfälle, geringe sensible Ausfälle, autonome Störungen, Verlust der Muskeleigenreflexe

*Dg.:* *Liquor:* zytalbuminäre Dissoziation. Eiweiß bis auf 10000 mg/l erhöht bei normaler oder diskret erhöhter Zellzahl

verlangsamte NLG, pathologische Spontanaktivität im EMG

*Th.:* Plasmapherese, Immunglobulingabe, ggf. Langzeitbeatmung, Sedierung

*Verlauf:* nach Erreichen eines Symptomatikplateaus Rückbildung der Lähmungen in umgekehrter Reihenfolge, zumeist gute Restitution

## Myopathien

*Patho.:* generell: meist proximal betonte Muskelschwäche, keine sensible Defizite, meist chronischer Verlauf, sehr heterogene Ätiologien und klin. Manifestationsformen

### *Symptome:*

Schwäche und Muskelatrophie (oft proximal).

Pseudohypertrophie kann vorkommen (meist Wadenhypertrophie)

Reflexe abgeschwächt/ausgefallen

keine sensiblen Störungen

### *Zusatzsymptome:*

Myotonie: Unfähigkeit eine Muskelanspannung rasch zu lösen. Anamnese, Faustöffnung, Beklopfen des Muskels.

Myalgie: Zusatzsymptom bei Myositiden

Endokrine Zusatzsymptome

Skelettanomalien

Einteilung nach:

Erblichkeit

Zusatzsymptomen

Topographie: generalisiert

Beckengürtel

Gliedergürteltyp

Fazio-skapulo-humeral

Kopf-Halsbereich

distale Verteilung

### *darunter fallen:*

kongenitale Myopathien

progressive Muskeldystrophien (Typ Duchenne, Typ Becker-Kiener)

endokrine Myopathien (Steroid-, hypothyreote-, thyreotoxische-, hyperparathyreote M.)

Myotonien

Myositiden: Polymyositis, Dermatomyositis (Cave: häufig paraneoplastisch)

Polymyalgia rheumatica

metabolische Myopathien (cave: Neigung zu maligner Hyperthermie)

alkoholische Myopathien

Störung der neuromuskulären Übertragung: myasthene Erkrankungen:

Myasthenia gravis

Lambert-Eaton Syndrom

## Myasthenia gravis

*Patho:* Antikörper gegen Acetylcholinrezeptoren, genet. Disposition, vorausgehender Virusinfekt, Thymom

*Sy.:* belastungsabhängige proximal betonte Muskelschwäche mit Zunahme im Tagesverlauf, variabler Verlauf, Exazerbation durch Allgemeininfekt oder Medikamente, okuläre Symptome: Doppelbilder, Ptose  
bulbäre Symptome: Schluckstörungen, Dysarthrie, Kaustörungen

*Dg.:* Tensilon Test, EMG mit Dekrement, Ach.-Rez.-Antikörperbestimmung, Thymomsuche

*Th.:* Pyridostigmin, Cortison, Immunsuppressiv: Azathioprin, Ciclosporin, ggf. Plasmapherese, Thymektomie

*DD.:* *Lambert-Eaton Syndrom* mit ähnlicher Symptomatik als paraneoplastische Erkrankung (zumeist kleinzelliges Bronchal-Ca), präsynaptische Störung daher negativer Tensilon Test, EMG mit Inkrement, keine Ach-Rz-Ak

Komplikationen:

Myasthene Krise	Cholinerge Krise
Urs.: bei Myasthenie verstärkenden Medikamenten (Antibiotika, Lokalanästhetika, Betablocker, Benzodiazepine, Neuroleptika, Antidepressiva, Cortikosteroide, Kontrazeptiva, Schilddrüsenhormone) bei Begleiterkrankungen (Infektionen) Sympt.: progred. Muskelschwäche, Beteiligung der Atemmuskulatur !	Urs.: Überdosierung von Cholinesterasehemmer Sympt.: Unruhe, Schwitzen, Miosis, Diarrhoe, trizykl. Muskelkrämpfe orale

Klinische Differenzierung zwischen myasthener und cholinenger Krise häufig schwierig, daher zunächst Tensilon Test (nur unter Intensivbedingungen!), bei Besserung: myasthene Krise; bei Verschlechterung oder keiner Besserung: cholinerge Krise; dann Atropin.