

Modul 22

Netzwerk und Steuerung

Sattler, Stefan M.

WS 2008/09, Graz

Überarbeitet am 24. Februar 2009



Inhaltsverzeichnis

1. Vorwort	7
2. Neurologische Untersuchung	9
2.1. Bewusstseinslage	9
2.2. Orientierung	9
2.3. Meningeale Reizerscheinungen	11
2.4. Hirnnerven	11
2.5. Trophik	12
2.6. Tonus	13
2.7. Motorik	13
2.8. Sensibilität	14
2.9. Koordination	16
2.10. Stand	17
2.11. Gang	17
2.12. höhere kortikale Funktionsleistungen	17
3. Technische Hilfsmethoden	19
3.1. EEG	19
3.1.1. Elektroencephalographie Grundlagen	19
3.2. Lumbalpunktion (LP)	20
3.2.1. Punktion im Sitzen	20
3.2.2. Komplikationen	20
3.2.3. Punktion im Liegen	21
3.3. Liquordiagnostik	21
3.3.1. Indikation	21
3.3.2. Diagnostik	21
3.3.3. Laktat	22
3.3.4. Blutung	23
3.3.5. Liquorproteinanalytik	24
3.4. MRT in der Neurologie	25
3.4.1. Vergleich	25
3.5. Sonographie	31
3.5.1. Indikationen	31
3.5.2. Pathologie	31
3.5.3. Intrakranielle Hirnarterien	31
3.5.4. Transkranielle Farbcodierte Real-Time Sonographie (TCCS)	32
3.5.5. Transkranielle Dopplersonographie Embolie-Detektion	32
4. Hirn- und Rückenmarkerkrankungen	33
4.1. Demenzen	34
4.1.1. Morbus Alzheimer	34
4.1.2. Vaskuläre Demenz	35
4.1.3. Demenz mit Lewy-Körperchen	35
4.1.4. Andere Demenzen	35
4.1.5. Neurologischer Test	36

4.2. Stammganglienerkrankungen	36
4.2.1. Ebenen der Bewegungsstrategie	36
4.2.2. Morbus Parkinson	38
4.2.3. Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	41
4.2.4. Pyramidenbahn- und Vorderhorndegeneration	42
4.2.5. Restless-legs-Syndrom (RLS)	42
4.2.6. Multisystematrophie (MSA)	44
4.3. Metabolische und toxische Störungen des Gehirns und Rückenmarks	44
4.3.1. Metabolische Prozesse	44
4.3.2. Intoxikationen	46
4.4. Entzündliche Prozesse des Gehirns und Rückenmarks	47
4.4.1. Bakterielle Enzephalitis und Meningitis	47
4.4.2. Hirnabszess und Zerebritis	52
4.4.3. Virale Enzephalitiden	53
4.4.4. Parainfektiose Erkrankungen des Nervensystems	55
4.4.5. Myelitis transversa	57
4.5. Multiple Sklerose	59
4.5.1. Epidemiologie	61
4.5.2. Häufige Erstsymptome	61
4.5.3. Diagnose	61
4.5.4. Konzept der MS Behandlung	65
4.6. Hirn- und Rückenmarktumoren	65
4.6.1. Klinische Symptomatik	66
4.6.2. Differentialdiagnosen	66
4.6.3. Diagnostik	67
4.6.4. Intrakranielle Tumoren – klassifikation	67
4.6.5. Hirnmetastasen	67
4.6.6. Therapie	68
4.6.7. Rückenmark	68
4.7. Erkrankungen des Rückenmarks	68
4.7.1. Trauma	68
4.7.2. Durchblutungsstörungen	69
4.7.3. Degenerativ	69
4.7.4. Erkrankungen der Vorderhornzellen	70
4.7.5. Radikuläre Syndrome	70
4.8. Durchblutungsstörungen des Gehirns und Rückenmarks	71
4.8.1. DD: Ischämischer und hämorrhagischer Schlaganfall	72
4.8.2. Akuttherapie	73
4.8.3. Subarachnoidalblutung (SAB)	74
4.8.4. Sinus- und Brückenvenenthrombose	76
4.8.5. Schlaganfall	76
4.9. Neuropsychologie	81
4.9.1. Aphasien	82
4.9.2. Apraxien	82
4.9.3. Agnosien	83
4.9.4. Wahrnehmungsstörungen	83
4.9.5. Methoden der Neuropsychologie	83
4.9.6. Schluckstörungen	84
5. Erkrankungen der peripheren Nerven	87
5.1. Engpasssymptome	87
5.1.1. CTS	87

5.1.2.	Kubitaltunnelsyndrom	88
5.1.3.	Loge de Guyon	88
5.1.4.	Radialis-Druckläsion OA	88
5.1.5.	Skapula Alata	88
5.1.6.	Iatrogene Nervenschäden	88
5.1.7.	Armplexusläsionen	88
5.1.8.	Peroneusparese	88
5.1.9.	Folgen einer Nervenläsion	89
5.1.10.	Meralgia paraesthetica	89
5.2.	Periphere Neuropathien	90
5.2.1.	Polyneuropathien: Definition	90
6.	Erkrankungen der Muskulatur	91
6.1.	Diagnostik	91
6.1.1.	Akute Muskelschwäche	91
6.1.2.	Chronische Muskelschwäche	91
6.2.	Myotonien	92
6.2.1.	Dystrophe und Nondystrophe Myotonien	92
7.	Anfallskrankheiten	93
7.1.	Kopfschmerzen	93
7.1.1.	Einteilung	93
7.1.2.	Migräne	94
7.1.3.	Spannungskopfschmerz	96
7.2.	Epilepsie	96
8.	Neurochirurgie	113
8.1.	Neurochirurgie der zerebrovaskulären Erkrankungen	113
8.1.1.	Intracerebrale Blutung	113
8.1.2.	Subarachnoidalblutung	114
8.2.	Nervenwurzelkompression und Myelopathie durch degenerative Wirbelsäulen-Erkrankungen	115
8.2.1.	Physiologie	115
8.2.2.	Pathophysiologie	116
8.2.3.	Allgemeine Symptomatik	116
8.2.4.	Vorgehen	116
8.3.	Übung Neurochirurgie	118
8.4.	Neurochirurgische Intensivmedizin	118
8.4.1.	Untersuchung	118
8.5.	Neurochirurgie bei Hirntumoren	119
8.5.1.	Funktion	119
8.5.2.	Gliome	120
8.5.3.	Meningeome	121
8.5.4.	Infratentorielle Tumoren	121
8.6.	Radiochirurgie	123
8.6.1.	Gamma Knife	123
A.	Zusammenfassung	125
B.	Neurologische Notfälle	127
B.1.	Coma unklarer Ätiologie	127
B.2.	Apoplexie	127
B.2.1.	Verdachtsdiagnose Ischämischer Insult	129
B.2.2.	Verdachtsdiagnose Sinusvenenthrombose	129

B.3. Subarachnoidalblutung (SAB)	129
B.3.1. Verdachtsdiagnose Subarachnoidalblutung (SAB)	129
B.4. Exploration in der Notaufnahme	130
B.5. Akuter Kopfschmerz	130
B.6. Epileptischer Anfall	131
B.6.1. Therapie des akuten Anfalls	131
B.7. Bakterielle Meningitis	131
B.8. Myasthenia gravis	132
B.9. Spinale Symptome	132

1. Vorwort

Dieses Skriptum ist eine Vorlesungsmitschrift von Modul 22 – *Netzwerk und Steuerung*. Es deckt nicht alle Lehrveranstaltungen ab, sollte aber relativ vollständig sein.

Die ersten zehn Tage dieses Moduls (Augenheilkunde) wurden nicht berücksichtigt, da die Augenklinik für alle die Folien ausdruckt und in der ersten Vorlesungsstunde austellt. Es gibt auch ein Lehrbuch aus der Reihe „Duale Reihe“, das für Studenten der Meduni Graz frei zugänglich war <http://han.meduni-graz.at/han/ThiemeEbookLibrary>

Beim Neurologieteil habe ich versucht die Vorlesungen nach den gleichen Überschriften wie im Buch *Duale Reihe Neurologie* [Neuro] einzuteilen. Ist vielleicht für die Prüfungsvorbereitung recht praktisch. Auf der Seite der Deutschen Gesellschaft für Neurologie findet man die aktuellen Richtlinien: <http://www.dgn.org/leitlinien-krankheitsbilder.html>. Wer sich gerne einige MRT Bilder anschauen möchte (Basis Anatomie, Neurologische Erkrankungen), sollte sich unbedingt den *Whole Brain Atlas* [Brain] der Haward University näher ansehen.

Wenn Ihr Fehler findet oder Anregungen habt (vielleicht hat auch jemand Interesse in den nächsten Monaten dieses Skriptum durch ihre/seine Mitschrift zu erweitern...) schickt mir einfach ein E-mail an stefan.sattler@stud-meduni-graz.at oder sattler.stefan@gmx.at.

Das Skriptum gibt's natürlich, wie auch die anderen, auf meiner Homepage entweder unter <http://www.sattlerstefan.com> bzw. wenn dieser Link mal nicht gehen sollte auf <http://www-stud.uni-graz.at/~04sattle/>.

Die ÖH hat die Mitschriften z.T. auch ins Medforum <http://www.medforumgraz.at> gestellt, allerdings ist Version nicht immer aktuell.

Die Verwendeten Quellen sind im Literaturverzeichnis aufgeführt. Die Inhalte der Vorlesungen sind mitgeschrieben oder aus den VMC Folien [VMC] kopiert. Sie sind nicht extra zitiert.

Stefan Sattler, Dezember 2008

Inhalt

Folgende Vorlesung habe ich nicht besucht:

- Demenz I und II
- Entzündliche Erkrankungen des ZNS
- Multiple Sklerose und Neuroimmunologie I
- Neurochirurgie – Funktionelle Neurochirurgie
- Neurochirurgie – Funktionelle Neurochirurgie

Teilweise habe ich den Inhalt der Vorlesungen, die ich nicht besucht habe, aus den Folien kopiert. Ansonsten einfach die VMC-Folien lesen [VMC].

2. Neurologische Untersuchung

Inhalt

2.1. Bewusstseinslage	9
2.2. Orientierung	9
2.3. Meningeale Reizerscheinungen	11
2.4. Hirnnerven	11
2.5. Trophik	12
2.6. Tonus	13
2.7. Motorik	13
2.8. Sensibilität	14
2.9. Koordination	16
2.10. Stand	17
2.11. Gang	17
2.12. höhere kortikale Funktionsleistungen	17

In der Klinik wird der Status nicht in dieser Reihenfolge durchgeführt, sondern einmal im Liegen von Kopf bis Fuß durch, dann Gang beurteilen.

Schritte zur *Symptomerfassung*:

- *Anamnese*: Eigenanamnese, Fremdanamnese, Sozialanamnese
- hereditäre Verhältnisse
- Vorerkrankungen
- Schule
- Beruf (Arbeitsplatz)
- Erstsymptome (Arzt?)
- aktuelle Beschwerden

2.1. Bewusstseinslage

- *bewußtseinsklar*,
- *somnolent* (auf laute Ansprache erweckbar)
- *soporös* (auf Schmerzreize erweckbar)
- *komatös*

2.2. Orientierung

- zur Person
- zeitlich
- örtlich
- situativ

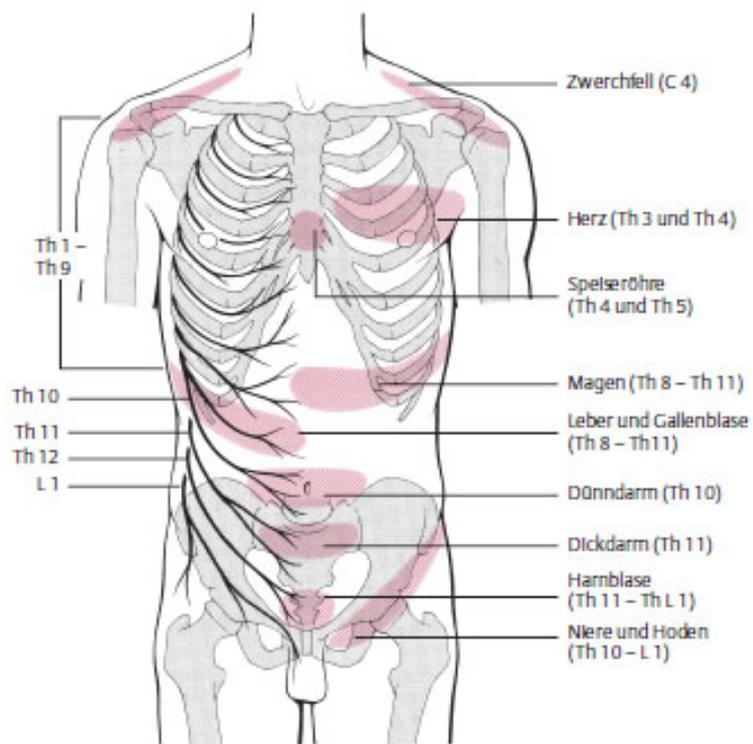


Abbildung 2.1.: Schmerzanamnese

2.3. Meningeale Reizerscheinungen

= Widerstand der Nackenmuskulatur

- *Brudzinski*-Zeichen (Kopf nach vorne, Beine werden angezogen)
- *Kernig*-Zeichen (Bein heben, wird abgewinkelt)
- *Lasegue*-Zeichen (auch für Wurzelreizung; gestrecktes Bein heben (positiv wenn Schmerzen bei $< 30^\circ$))
- *Nacken-Beuge-Zeichen* nach Lhermitte (Aktiv mit Kinn an die Brust fahren, dann fragen ob irgendwelche Ereignisse auftreten (elektrisierend), pos. bei Halsmarkprozessen (z.B. MS, Strahlenmyelitis))

2.4. Hirnnerven

- *N. olfactorius* (I)
 - Geruchsstörung (Salmiak muss auch erkannt werden, wenn sonst nichts mehr gerochen wird = Trigemini-Reizstoff)
 - Geruchssensationen (anfallsartig, epileptogene Läsion)
 - Ursachen (Tumore, Kavernomen (Unkus, Amygdala, Basis des Temporallappens), frontobasale Fraktur, Olfaktorius Meningeom)
- *N. opticus* (II)
 - Visus (Ischämie, MS, Tumore, Aneurysma, lokale Erkrankungen)
 - Gesichtsfeld (bitemporal (Sella), homonyme Hemianopsie, Quadranten); Test: Fingerperimetrie,
 - Augenfundus (Papille scharf begrenzt, rundlich)
- *N. oculomotorius* (III), *N. trochlearis* (IV), *N. abducens* (VI)
 - *N. trochlearis*: M. obliquus sup. (Bulbus nach unten);
 - *N. abducens*: M. rectus lateralis (Bulbus nach außen, Sklera darf außen nicht mehr gesehen werden)
 - *N. oculomotorius*: alle anderen (bei Lähmung Bulbus nach unten außen, Lid geschlossen)
 - Weite der Lidspalten (symmetrisch)
 - Ausgangslage (normal: mw (mittelweit), r (rund), isocor), Pupillenstarre (absolute, Amaurotisch = direkte fehlt, indirekte ist da, Reflektorisch = Neuro-Lues)
 - Lichtreaktion: direkt, indirekt
 - Bulbusstellung, Blickfolgebewegungen, Doppelbilder, (Nystagmus, eigentlich *N. VIII*)
 - Konvergenzreaktion, Konvergieren der Bulbi, Pupillen-Adaptation
 - Miosis (Stecknadelkopfgroß, Sympatikus)
- *N. trigeminus* (V) (*V₁* *N. Ophthalmicus*, *V₂* *N. maxillaris*, *V₃* *N. mandibularis*)
 - *motorisch*: KAUMUSKULATUR (Palpation; Patient fest zusammenbeißen lassen)
 - *sensibel*: GESICHT, afferenter Schenkel vom CORNEALREFLEX (Test: Watte von Stieltupfer lockern Patient in die andere Richtung sehen und Auge leicht berühren → sofortiger Lidchluss), Anteile von Mund und Nasenschleimhaut, MASSETER-REFLEX: Auf Kinn klopfen → Mundschlussbewegung.
- *N. facialis* (VII)

- **Motorisch:** mimische Muskulatur
- **Sekretorisch** (N. intermedius): Geschmacksprüfung, vordere 2/3 der Zunge
- **Zentral:** Stirnrunzeln, Lidschluss, Mundast
- **Peripher:** Stirnrunzeln, Lidschluss, Mundast, Hyperakusis
Unterscheidung Zentral, Peripher: Stirn kann bei zentraler P. gerunzelt werden, da beidseits innerviert; bei peripherer P. nur einseitig möglich. Test: Pfeifen, nach oben schauen
- *N. vestibulo-cochlearis* auch *N. stato-acusticus* (VIII)
 - **Schwindelanamnese** (SYSTEMATISCH (Liftgefühl, Neurologisch oder Vestibulär) vs. UNSYSTEMATISCH (Schwanken, häufig orthostatische Dysregulation))
 - **Hörprüfung** (Fingerreiben von den Ohren)
 - **Nystagmus** (unwillkürliche, meist beidseitig rhythmische Bulbusbewegungen)
 - Auftreten: spontan, Blickfolgebewegung, Lagerungsübungen
- *N. glossopharyngeus* (IX)
 - **sensibel:** oberer Pharynx, Mittelohrsensorisch
 - **sensorisch:** Geschmack hinteres Zungendrittel
 - Uvula mittelständig (Abweichung zur gesunden Seite)
 - Würgereflex bds. auslösbar
 - Schluckstörung
 - heisere Sprache (einseitige Stimmbandlähmung)
 - Bradykardie
 - Herzfrequenz-Variabilität
- *N. vagus* (X)
 - **sensibel:** äußerer Gehörgang, Larynx, Trachea, unterer Pharynx, Ösophagus, Magen
 - **motorisch:** Gaumensegel, Kehlkopfmuskeln
 - **autonom:** Herz
- *N. accessorius* (XI)
- *N. hypoglossus* (XII)
 - Zunge herausstrecken (Abweichung zur Seite; zur gelähmten Seite, einseitige Atrophie, Faszikulationen)

2.5. Trophik

- Ulzera (V.a. bei Diabetes mellitus)
- Nagelveränderungen
- Ödeme
- Hautveränderungen
- **Muskelatrophien**
 - *Faszikulationen* (Muskelzuckungen einzelner Fasern oder Gruppen; Können gesehen werden indem sie durch beklopfen hervorgerufen werden)
 - *Fibrillationen* (können nicht gesehen werden)

2.6. Tonus

- mit zunehmenden Lebensalter ansteigend, Seitendifferenz
- Tonussteigerung: Rigor (Zahnradphänomen, Test am Handgelenk), Spastizität (Subklonus, Klonus)
- Tonusverminderung: Hypotonie, schlaff, pseudoschlaff (Schlaff bei zentraler Parese im Initialstadium)

2.7. Motorik

- **zentral**: Tonus ↑, Trophik -, MER ↑, patholog. Reflexe; Zuerst (Pseudo)Schlaff, dann kommt es zur Tonuserhöhung, gesteigerte und pathologische Reflexe
- **peripher**: Atrophie, MER ↓, Tonus ↓, Schlaffe Parese, abgeschwächte bis fehlende Reflexe, NIEMALS Spastisch
- Muskelkraft: Muskelgruppen, Einzelmuskeln, Kennmuskeln, Seitendifferenzen, Höhendifferenzen
- **Kraftgrade (MRC)**
 - 5 = normale Kraft
 - 4 = Widerstand
 - 3 = Extremität gegen Schwerkraft hebbbar
 - 2 = nach Ausschalten der Schwerkraft
 - 1 = Kontraktion ohne motorischen Effekt
 - 0 = völlige Lähmung
- Armvorhalteversuch (10s Arme nach vorstrecken und halten bei geschlossenen Augen)
- Beinvorhalteversuch (5s mit angewinkelten Beinen)
- **Reflexe**
 - *Eigenreflexe* (MER): Masseter, Seitenvergleich
 - * (+) Kontraktion
 - * (++) diskreter Ausschlag
 - * (+++) normaler Ausschlag
 - * (++++) Subklonisch (nachschiessen)
 - * (+++++) Klonisch
 - *Fremdreflexe*: Bauchhaut, Kremaster, Analreflex
 - *Patholog. Reflexe/Pyramidenbahnzeichen*:
 - * *Babinski* (eindeutigstes Zeichen): lateralen Fußrand bestreichen, Zehe geht *normal nach unten*, wenn Babinski positiv, geht Zehe nach oben.
 - * *Oppenheim* (Tibiakante)
 - * *Gordon* (Wadendruck, Wadenmuskulatur)
 - *MER-Etagen*
 - * BSR (C5) (Biceps Sehnen Reflex)
 - * RPR (C6) (Radius Periost Reflex)
 - * TSR (C7) (Triceps Sehnen Reflex)
 - * PSR (L4) (Patellar Sehnen Reflex)

- * ASR (S1) (Achilles Sehnen Reflex): Bein nach außen rotieren, leicht dorsal flektieren; Ein Fuß über den anderen, leicht dorsal flektieren

Der *Jendrassik-Handgriff* (en. Jendrassik's maneuver) ist ein nach dem ungarischen Neurologen Erno Jendrassik (1858–1921) benanntes Untersuchungsmanöver.

Durch muskuläre Anspannung der Arme werden die Beinreflexe erleichtert (gebahnt) und damit leichter prüfbar. Der Patient verschränkt die Hände und zieht sie kräftig auseinander; die Arme vor dem Oberkörper angewinkelt.

Analog lässt man den Patienten kräftig auf die Zähne beißen, wenn Reflexe der Arme geprüft werden sollen.

Die Bahnung kommt durch Konvergenz (Summierung) von zwei oder mehreren unterschwelligen Reizen zustande, die zu einer überschwelligem Depolarisation in den Motoneuronen führen. [WikiJe]

2.8. Sensibilität

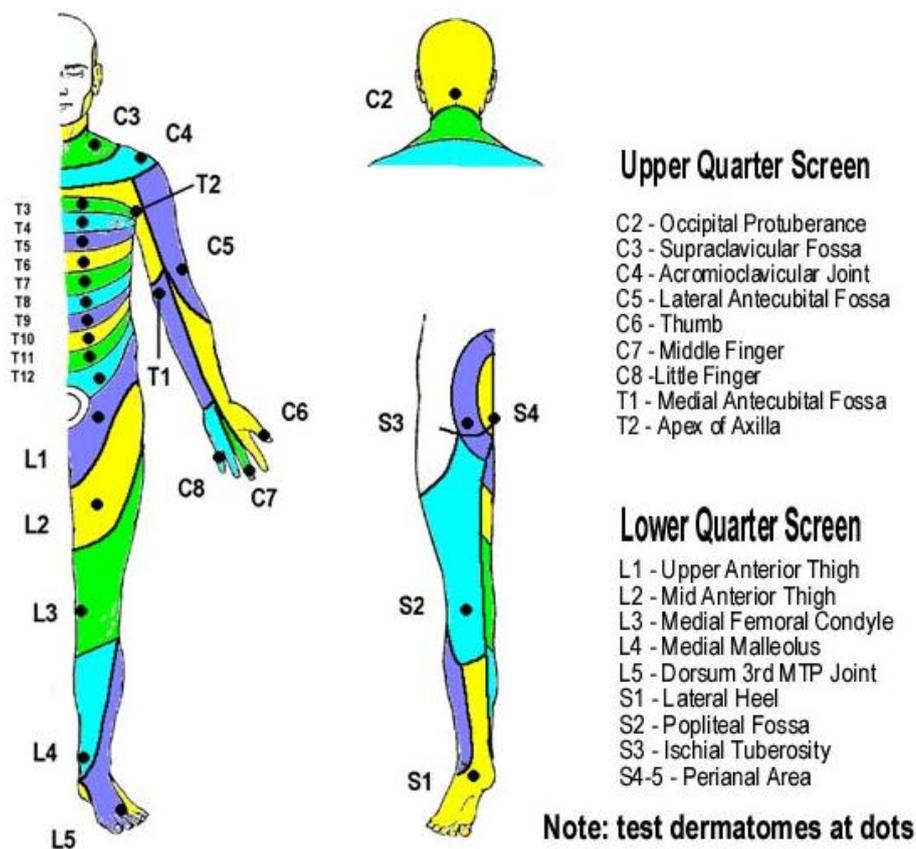


Abbildung 2.2.: Dermatome

- Berührung
- Schmerz (Spitz Stumpf)
- Temperatur
- Tiefensensibilität

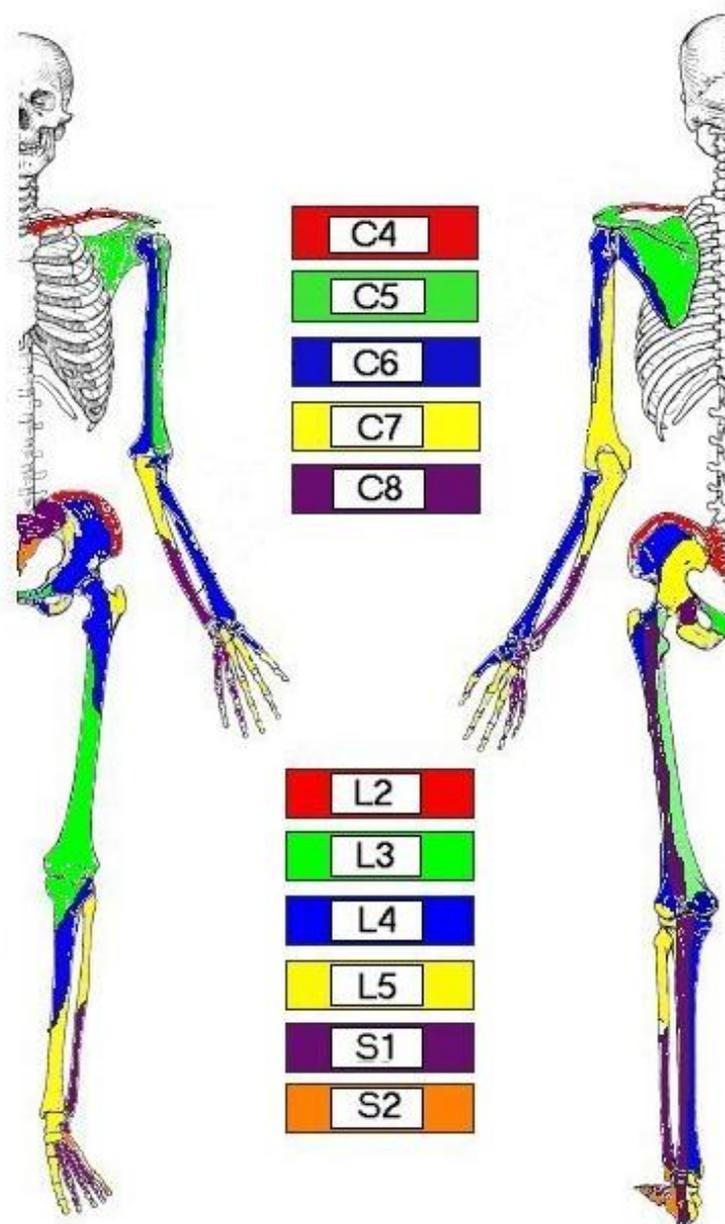


Abbildung 2.3.: Sklerotome

- Bewegung
- Lagesinn (Zehe, bei geschlossenen Augen, Zehe lateral angreifen)
- Vibration (Maleolus med. lat., Tuberositas Tibia)
- Stereognosie (Dinge bei geschlossenen Augen in die Hand geben, erkennen lassen)
- halbseitig
- segmental
 - Kleiner Finger C8
 - Brustwarze Th4
 - Nabel Th10
 - Leiste L1
 - Reithose S3-5
- zirkulär
- dissoziiert
- Missempfindungen (Ameisenlaufen)

2.9. Koordination

- Großhirn
- Kleinhirn
- Stammganglien
- vestibulär
- spinal
- peripherer Nerv
- Tests
 - *Finger-Nase Versuch* (mit offenen und geschlossen (ohne optische Korrektur) Augen durchführen); Ataxie (Endstrecke nicht schaffbar), Tremor (in der Endstrecke Zielsicher), Non poss. wegen Lähmung
 - *Knie-Ferse Versuch*
 - *Diadochokinese*: So machen, wie wenn mit beiden Händen eine Glühbirne eingeschraubt wird (Brady-, Dysdiadochokinese)
 - *Rebound*: Bei Kleinhirnerkrankungen; Plötzlich weggenommener Widerstand
 - *Romberg*: Patient steht, Beine leicht geöffnet, Arme nach vorne, Augen schließen. Patient in irgend eine Richtung um (positiv).
 - *Gang*
 - * Normaler Gang mit Umdrehen
 - * Blindgang
 - * Seiltänzerengang

2.10. Stand

- Zehenstand
- Fersenstand
- Hüpfen auf einem Bein
- in die Hocke gehen
- aus der Hocke heraufkommen
- Romberg-Versuch: Fallneigung auf die Seite der Läsion?
- *Unterberger-Tretversuch*: Drehung $> 45^\circ$?

2.11. Gang

2.12. höhere kortikale Funktionsleistungen

- Sprache
- Erkennen & Handeln
- Gedächtnis
- Vigilanz
- *Aphasien* (Sprachstörung, keine Sprechstörung = Dysatrie)
 - Broca: Motorische Aphasie
 - Wernicke: Sensorische Aphasie
 - global
 - Sprachzentrum bei Rechtshänder links und umgekehrt
- *Agnosien* (Störungen des Erkennens)
 - Störungen des Erkennens trotz intakter Sinnesleistungen
 - optisch: Seelenblindheit
 - akustisch: Seelentaubheit
- *Apraxien* (Störungen des Handelns)
 - Störungen zielbewusster und situationsgerechter Handlungen (keine Lähmung, trotzdem z.B. nicht Kämmen können)
 - ideomotorische: Bewegungsabläufe
 - ideatorisch: komplexe Handlungen
 - konstruktiv: gestaltende Handlungen
- Hirnleistungsstörung

3. Technische Hilfsmethoden

Inhalt

3.1. EEG	19
3.1.1. Elektroencephalographie Grundlagen	19
3.2. Lumbalpunktion (LP)	20
3.2.1. Punktion im Sitzen	20
3.2.2. Komplikationen	20
3.2.3. Punktion im Liegen	21
3.3. Liquordiagnostik	21
3.3.1. Indikation	21
3.3.2. Diagnostik	21
3.3.3. Laktat	22
3.3.4. Blutung	23
3.3.5. Liquorproteinanalytik	24
3.4. MRT in der Neurologie	25
3.4.1. Vergleich	25
3.5. Sonographie	31
3.5.1. Indikationen	31
3.5.2. Pathologie	31
3.5.3. Intrakranielle Hirnarterien	31
3.5.4. Transkranielle Farbcodierte Real-Time Sonographie (TCCS)	32
3.5.5. Transkranielle Dopplersonographie Embolie-Detektion	32

3.1. EEG

3.1.1. Elektroencephalographie Grundlagen

- Messung der elektrischen Aktivität des Gehirns
- Ableitung der cerebralen elektrischen Potentialfelder an der Kopfoberfläche
- *Einzigste Funktionsuntersuchung* des Gehirns in Echtzeit
- Gute zeitliche Auflösung
- Schlechte räumliche Auflösung

Elektroden werden im 10/20 Schema aufgesetzt.

Im Seminar wurden die Inhalte interaktiv erarbeitet, daher gibt es hier keine Mitschrift. Der Seminarbesuch reicht normalerweise aus.

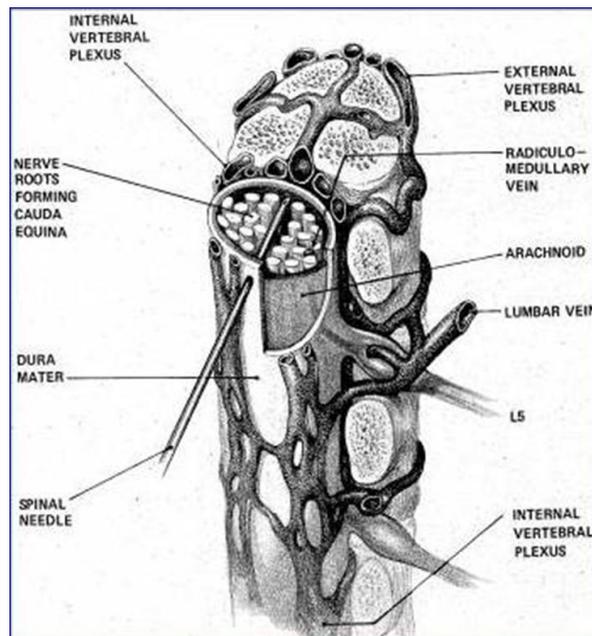


Abbildung 3.1.: Zugang für LP

3.2. Lumbalpunktion (LP)

3.2.1. Punktion im Sitzen

Zwischen L3, L4 wird mit einer Nadel punktiert. Man kann den Patienten sitzen oder liegen lassen (Abbildung 3.1). Der Patient soll auf einer harten Unterlage sitzen, dann soll er einen „Katzenbuckel“ (auch „ziehen Sie den Bauch ein“ bewirkt einen Katzenbuckel) machen. Die Arme verschränken.

Von den Sp. iliacae ant. sup. nach hinten. Dem Patienten nicht sagen, dass der Stich kommt; wenn die Pat. stark verspannt sind, kann man ihnen eine halbe Amp. Valium spritzen.

Vor der Punktion muss man darauf achten, dass

- der Patient keinen hohen Hirndruck aufweist (Kann zur Einklemmung kommen).
Ausschluss über Augenhintergrund (Stauungspapille) oder über Bildgebungsverfahren (CT, MRT)
- und die Gerinnung in Ordnung ist. aPTT, Blättchenzahl

Bei Verdacht auf einen Infekt in der Einstichsregion nicht stechen.

3.2.2. Komplikationen

Die ersten 3 Tropfen sollen verworfen werden. Wenn der 4. Tropfen klar nach kommt, dann kann man davon ausgehen, dass die Blutung artifizuell war. Blut im Liquor siehe eigene Vorlesung. Bei Verdacht auf Blut im Liquor macht man die 3 Gläser Liquor Probe und vergleicht die Blutkonzentration.

- Kompression der Punktionsstelle für einige Minuten
- Bettruhe für etwa 24 Stunden (auch bis 6 Stunden ausreichend)
- Reichliche Flüssigkeitszufuhr

Postpunktionelles Liquorsyndrom

- Liquoreoe durch den Stichkanal
- Starke Kopfschmerzen und Übelkeit
- Tinnitus und Hörsturz
- Zunahme der Symptome beim Aufrichten

Der Liquorraum ist mit den Innenohrräumen durch den Aquaeductus cochleae verbunden. Deshalb kann es im Rahmen einer Liquorpunktion zum plötzlichen Hörverlust kommen.

3.2.3. Punktion im Liegen

Schwer kranke Patienten werden in Seitenlage gelagert. Pfleger hält Patient am Nacken und an den Knien und sorgt für eine gute Krümmung der Wirbelsäule.

3.3. Liquordiagnostik

3.3.1. Indikation

- Meist bei entzündlichen Erkrankungen durchgeführt
- CT-negative SAB
- Nachweis von Tumoren
- ...

Postpunktionelle Syndrom

- Relevante Faktoren für PPB
- Alter: jung öfter als alt, weiblich > männlich
- Nadeltyp: (Quincke versus atraumatische): Reduktion der PPB von 24% auf 12%
- Nadeldurchmesser: Quincke 16-19 G: 70%; 20-22G:20-40%; 24-27G: 5-12%
- Ausrichtung der Nadel (Quincke): Reduktion um 50%
- Reinsertion des Mandrains (atraumatische Nadel): Reduktion von 16 auf 5%
- Entnommenes Volumen: irrelevant
- Liegezeit: keine Evidenz
- Volumensubstitution: keine Evidenz

Therapie:

- Koffein (Red Bull)
- Theophyllin

3.3.2. Diagnostik

- **Liquorzytologie**
- **Liquorproteinanalytik**
 - Gesamteiweiß
 - Immunglobuline
 - Spezifische Antikörper

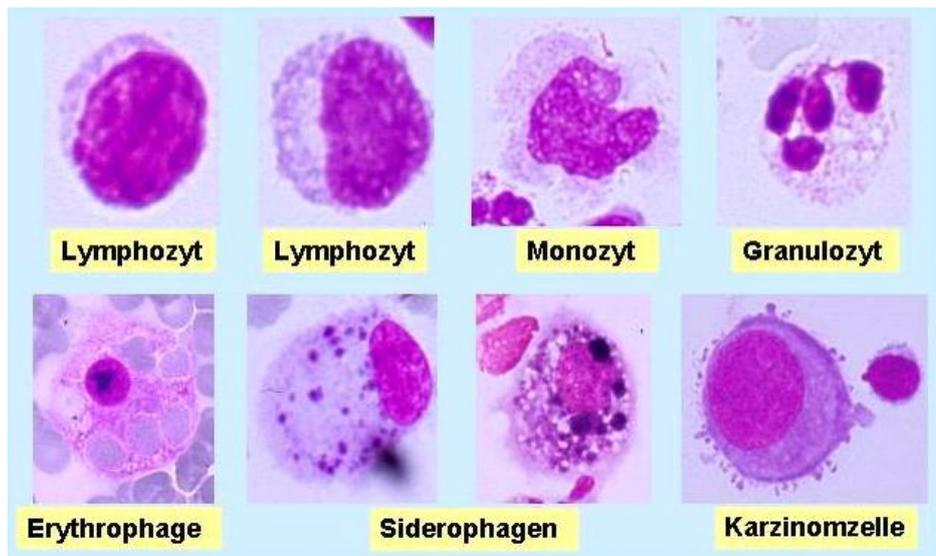


Abbildung 3.2.: Zellen im Liquor

- Hirneigene Proteine
- Pathologische Proteine
- Surrogatmarker
- Erregerdiagnostik
 - Kulturen/Direktnachweis
 - Antikörper
 - DNA
- **Proteinnachweis**
- **Andere Parameter**
 - Laktat
 - Glukose
 - β -Trace

Zuerst wird der Liquor makroskopisch untersucht (Farbe, Trübung ab 500 Zellen sichtbar). Anschließend kommt es zum Auszählen der Zellen. Danach werden die Zellen untersucht: Herstellung eines *Zytospinpräparates*.

Es finden sich oft Bakterien und Pilze. Wichtig ist hier die DD Kontamination (Schlauch/ *Ventrikel*/Abnahme)

3.3.3. Laktat

- Produkt des anaeroben Stoffwechsel
- Unabhängig vom Laktatspiegel im Serum
- Ausgeprägte Synthese durch Granulozyten und Tumorzellen bei Hypoxie auch durch Gehirnzellen.
- Bei Schrankenstörung ebenfalls Erhöhung des Laktats im Liquor
- Beitrag der Erreger zum Laktatspiegel ist umstritten

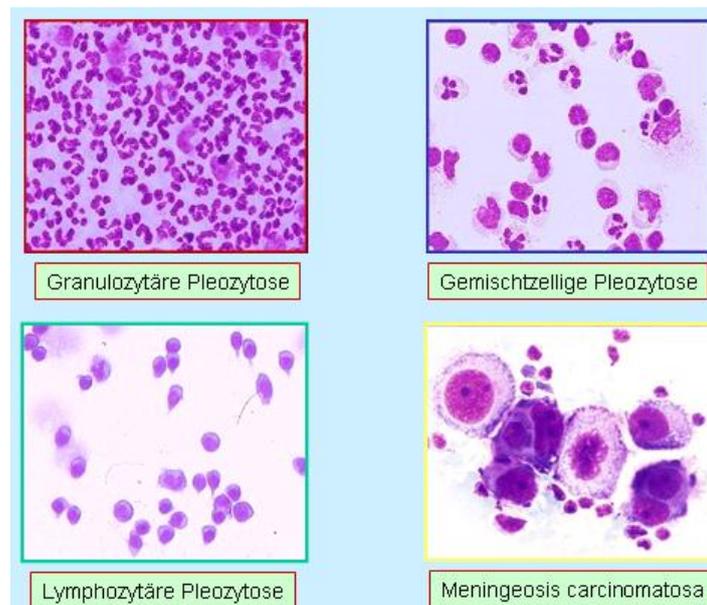


Abbildung 3.3.: Beispiele

- Laktaterhöhung und Glukose-Erniedrigung gehen meistens parallel Steigt mit dem Alter im Liquor an (Normwertverschiebung auf $< 2.6 \text{ mmol/l}$)

Bei hohem Laktat:

- Meningeosis carcinomatosa
- Bakterielle Ventrikulitis
- Tuberkulöse Meningitis
- Eitrige bakterielle Meningitis

3.3.4. Blutung

- Xanthochromie

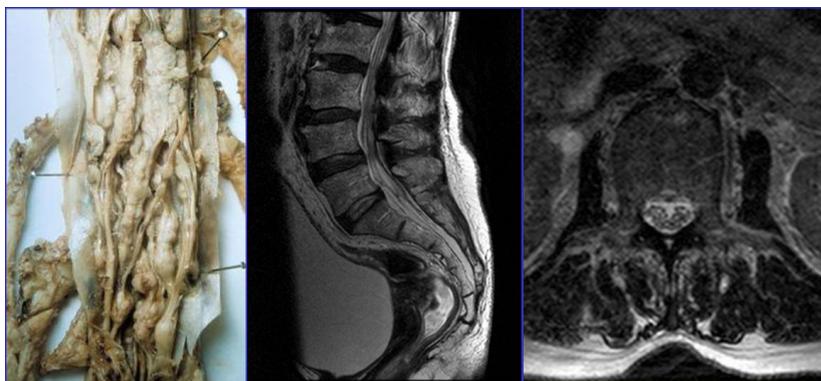


Abbildung 3.4.: Meningeosis neoplastica

- Makrophagen
- Erythropahgen
- Siderophagen

• **3 Gläser-Probe**

– *Artifizielle Blutung*

- * Blut vom 1. bis 3. Röhrchen abnehmend
- * Nach Zentrifugieren (< 2 h): klarer, farbloser Überstand
- * LP auf anderer Höhe: unauffälliger Befund
- * Leukozyten proportional zu Erythrozyten (Vergleich mit Blutbild)
- * Zytologie: Normale Blutzellelemente

– *Subarchnoidalblutung*

- * Blutmenge von 1. bis 3. Röhrchen gleich bleibend
- * Nach Zentrifugieren: Xanthochromie, Orangefärbung
- * LP auf anderer Höhe: erneut pathologischer Befund
- * Leukozyten nur initial proportional zu Erythrozyten, danach relativer Anstieg
- * Zytologie: Erythropahgen/Siderophagen

3.3.5. Liquorproteinanalytik

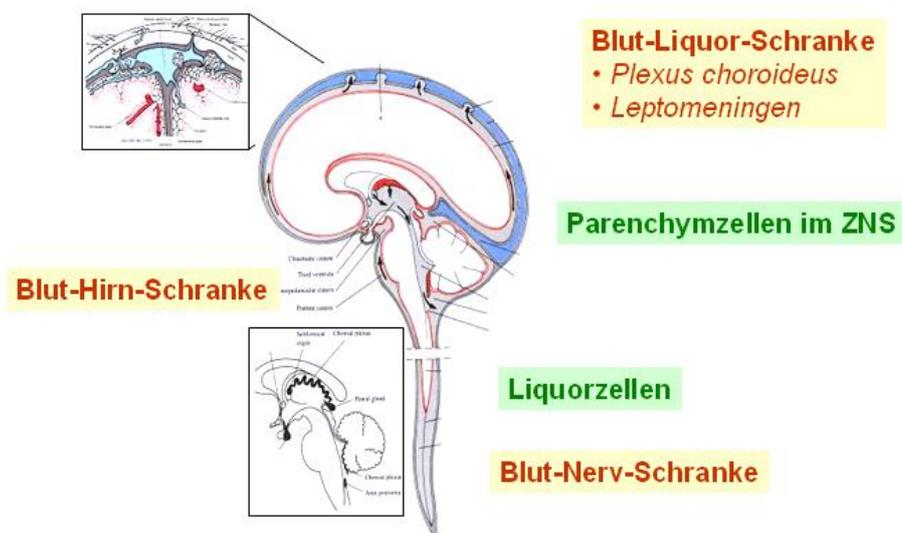


Abbildung 3.5.: Liquor: Schranken und Quellen

Jegliche Albuminerhöhung im Liquor ist ein Maß für die Schrankenfunktion. *Albuminquotient*:

$$Q_{Alb} = \frac{Alb_{CSF}}{Alb_{Serum}}$$

Man kann auch den *IgG-Index* berechnen Q_{IgG}/Q_{Alb} . Damit kann man zeigen, ob eine Schranken-funktionsstörung oder eine Intrathekale-überproduktion von Ig vorliegt.

IgG-Index ist bei MS Erstmanifestation bei 2/3 der Patienten erhöht.

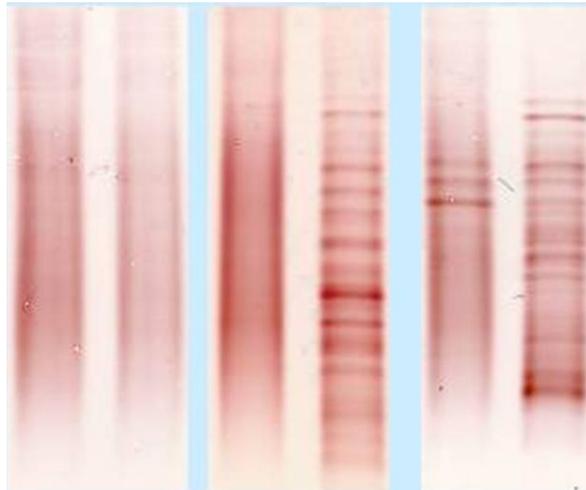


Abbildung 3.6.: **Western Plot**: (1) Kontrolle, (2) MS, (3) Neuro-Tbc

Sensitiver ist die *Isoelektrische Fokussierung*. Fast bei 95-99% der Patienten mit MS ist ein Nachweis möglich. IgG bilden normalerweise keine Bande. *Oligoklonale Banden* wenn bestimmtes IgG überexprimiert wird (MS, Infektionen).

Da sich viele Proteine abbilden, kann man spezifisch IgG anfärben.

$$\text{AI-Index} = \frac{\text{IgG}_{\text{spez. Liqor}}}{\text{IgG}_{\text{spez. Serum}}}$$

Wenn AI > 1,4 beweist eine intrathekale Synthese von Borrelien spezifischen Antikörpern.

3.4. MRT in der Neurologie

3.4.1. Vergleich

CT

- schnell
- CT besser für den Nachweis für Blut und Kalk
- einfach durchführbar
- ionisierende Strahlen (großes -)

MRT

- hohe Gewebssensitivität
- muliplanar
- Durchführung kompliziert (unruhiger Pat. Beatmung, metallische Fremdkörper)

Tatu et al., Neurology 1998;50:1699-1708

Häufigste Blutungsregion liegt im Stammganglienbereich (Hypertone Massenblutung). Klinik: Hemiparese, Hemihypästhesie; wenn links, dann Sprachstörung. Therapie: warten, wird meist wieder recht gesund; ältere eher nicht.

Gyri (purple)			
CG	Cingulate gyrus	RCS	Retrocalcarine sulcus
F1	Superior frontal gyrus	SFS	Superior frontal sulcus
F2	Middle frontal gyrus	SPS	Subparietal sulcus
F3	Inferior frontal gyrus	STS	Superior temporal sulcus (parallel sulcus)
F3op	Inferior frontal gyrus pars opercularis	TOS	Transverse occipital sulcus
F3or	Inferior frontal gyrus pars oralis	Internal structures (red)	
F3t	Inferior frontal gyrus pars triangularis	CN	Caudate nucleus
FMG	Frontomarginal gyrus	CNh	Caudate nucleus, head
GR	Gyrus rectus	CNt	Caudate nucleus, tail
LOG	Lateral orbital gyrus	IA	Internal capsule, anterior limb
MOG	Medial orbital gyrus	IG	Internal capsule, genu
PCu	Precuneus	IP	Internal capsule, posterior limb
POG	Posterior orbital gyrus	NA	Nucleus accumbens
SCG	Subcallosal gyrus	P	Putamen
PCL	Paracentral lobule	PL	Globus pallidus, pars lateralis
PoCG	Postcentral gyrus	PM	Globus pallidus, pars medialis
PrCG	Precentral gyrus	SN	Septal nuclei
AG	Angular gyrus	A	Anterior thalamic nucleus
P1	Superior parietal gyrus	CM	Centromedial thalamic nucleus
P2	Inferior parietal gyrus	DM	Dorsomedial thalamic nucleus
SMG	Supramarginalis gyrus	LD	Lateral dorsal thalamic nucleus
T1	Superior temporal gyrus	LP	Lateral posterior thalamic nucleus
T2	Middle temporal gyrus	Pu	Pulvinar
T3	Inferior temporal gyrus	VA	Ventral anterior thalamic nucleus
T4	Fusiform gyrus	VL	Ventral lateral thalamic nucleus
T5	Parahippocampal gyrus	VPL	Ventral posterolateral thalamic nucleus
TTG	Transverse temporal gyrus	C	Clastrum
O1	Superior occipital gyrus	CR	Corona radiata
O2	Middle occipital gyrus	IN	Insula
O3	Inferior occipital gyrus	LI	Limen insulae
O4	Fusiform gyrus	CC	Corpus callosum
O5	Lingual gyrus	F	Fornix
O6	Cuneus	Hb	Hippocampus, body
GD	Gyrus descendens (Ecker)	Hh	Hippocampus, head
RSG	Retrosplenial gyrus	Ht	Hippocampus, tail
Sulci (green)			
AOS	Anterior occipital sulcus	AC	Anterior commissure
CaS	Calcarine sulcus	Amg	Amygdala
CiS	Cingulate sulcus	APS	Anterior perforated substance
CoS	Collateral sulcus	CrC	Crus cerebri
CS	Central sulcus	GA	Gyrus ambiens
IFS	Inferior frontal sulcus	H	Hypothalamus
IOS	Intraoccipital sulcus (superior occipital sulcus)	LB	Lateral geniculate body
IPS	Intraparietal sulcus	M	Mamillary body
LF	Lateral fissure	MB	Medial geniculate body
LS	Lingual sulcus	MT	Mamillothalamic tract
OS	Olfactory sulcus	OR	Optic radiations
PCS	Paracentral sulcus	OT	Olfactory tract
PoCS	Postcentral sulcus	RN	Red nucleus
POF	Parieto-occipital fissure	ST	Subthalamic nucleus
PrCS	Precentral sulcus	T	Tuber
Brodmann's areas (blue)			

Abbildung 3.7.: Table Anatomic structures of sections I to XII[TatuMR]

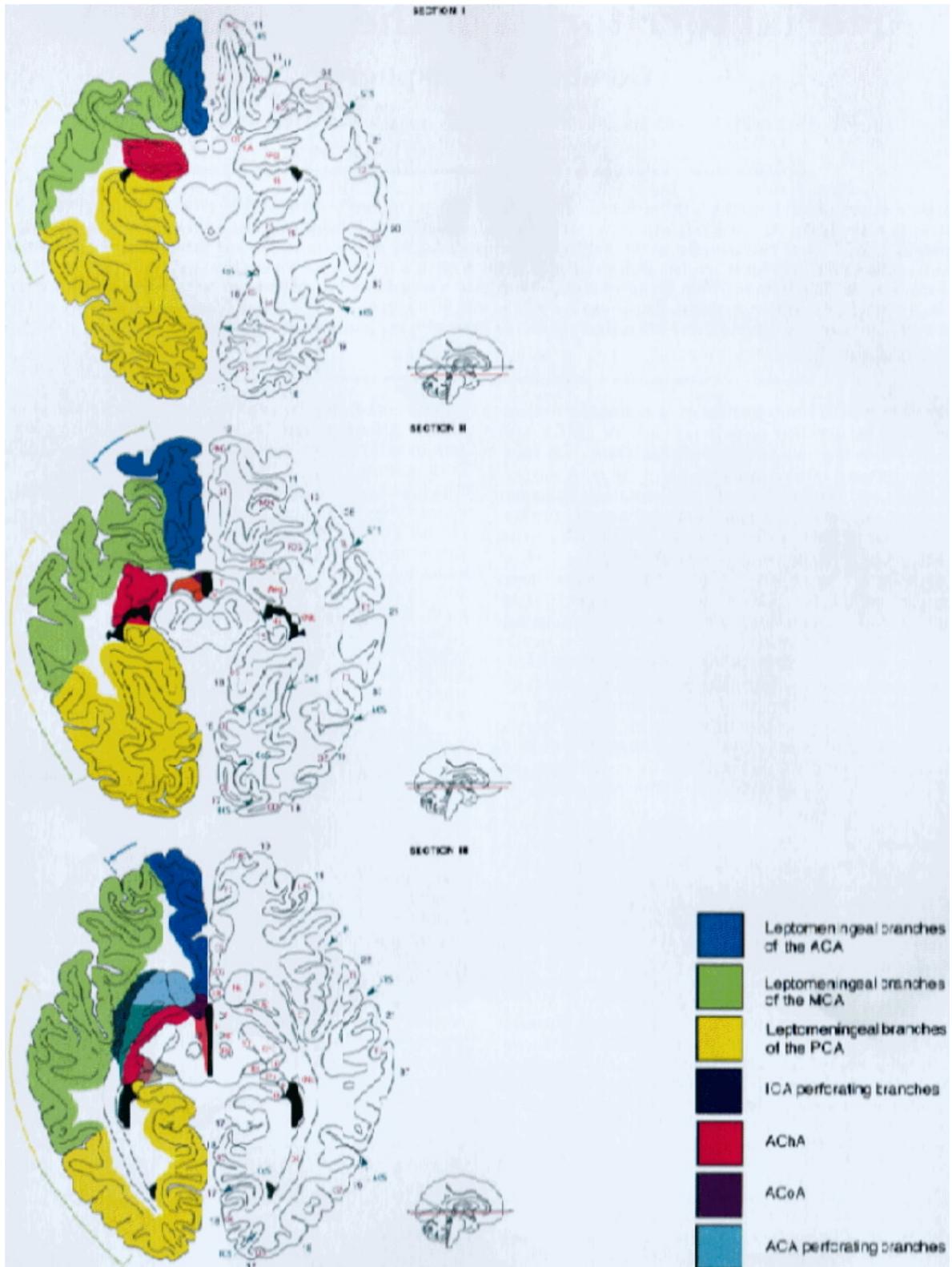


Abbildung 3.8.: [TatuMR]

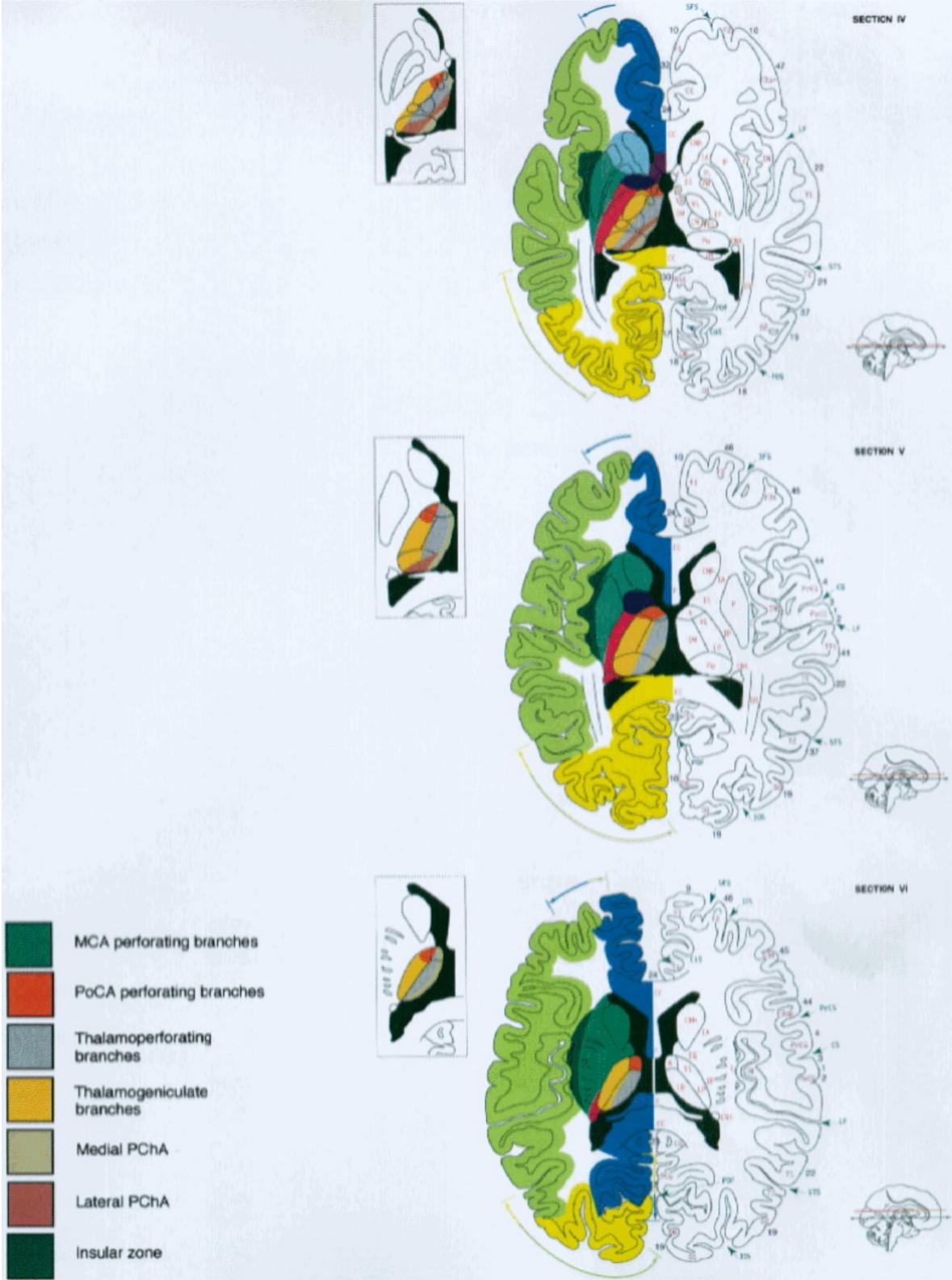


Abbildung 3.9.: [TatuMR]

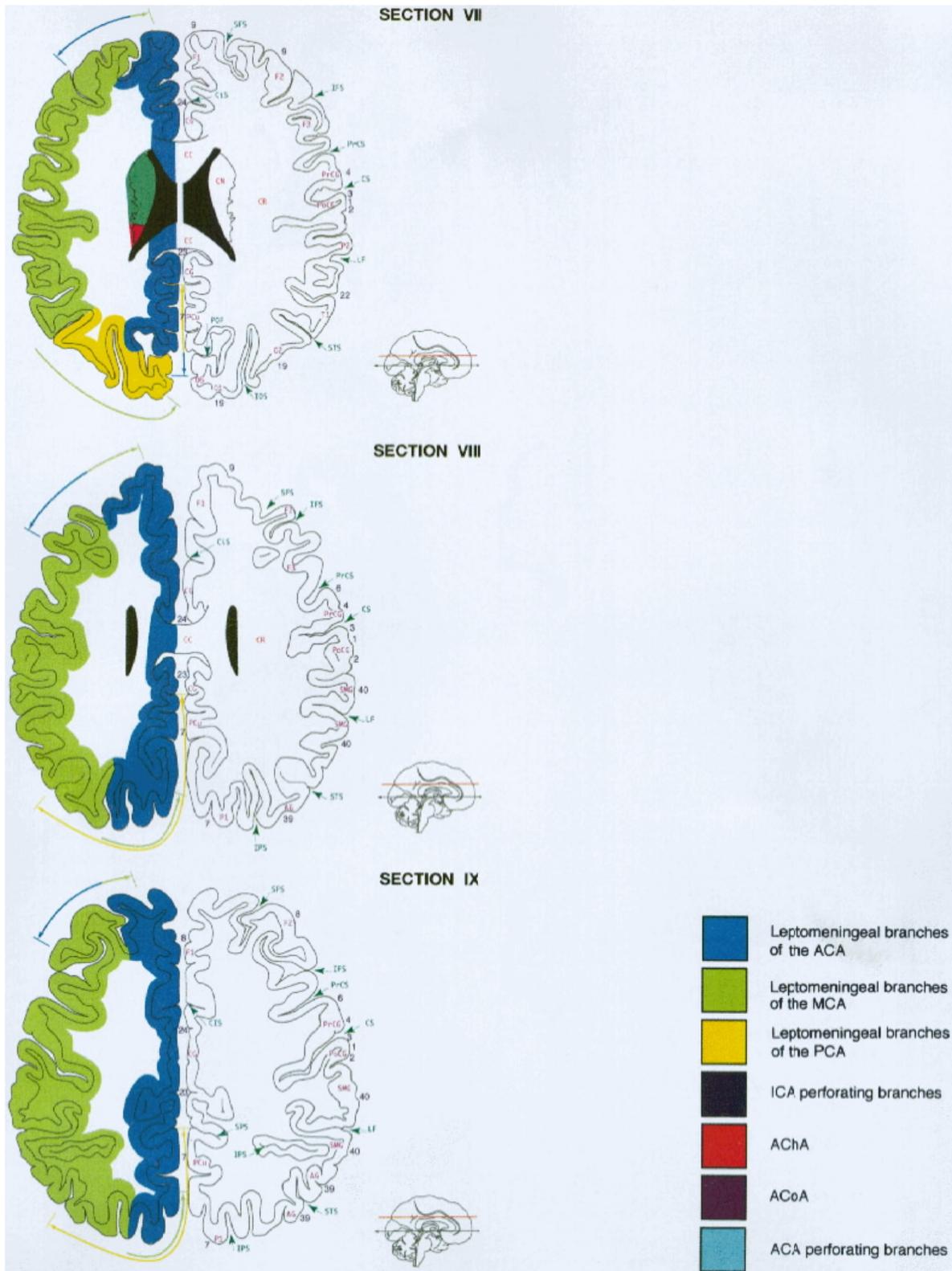


Abbildung 3.10.: [TatuMR]

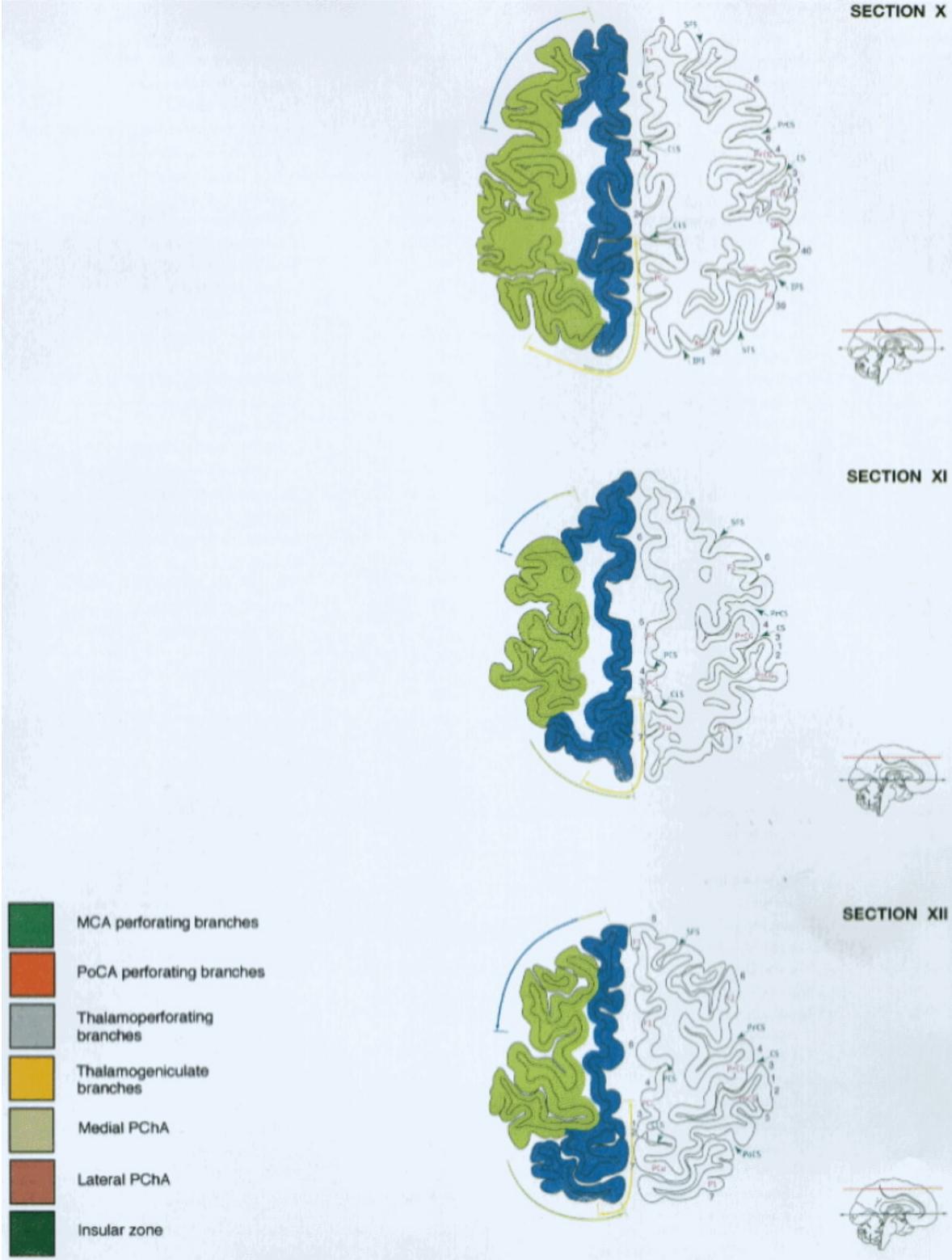


Abbildung 3.11.: [TatuMR]

3.5. Sonographie

3.5.1. Indikationen

- Insult, PRIND, TIA (40% pathologisch)
- PAVK, KHK (Screening)
- Risikofaktoren (2-5% path.)
- SAB (Spasmus), Hirntod

Darstellung einer *Hirnarterienstenose*. Bei 18% der Insultpatienten liegt eine Atheriothrombose der großen Hirnarterien vor. Es gibt auch noch die Möglichkeit der Angiographie (CT, MRT, Konventionell).

Eine Asymptomatische Stenose mit ca. 80% Verschluss → Operation; darunter eher medikamentös.

Es wird die Geschwindigkeit während der Systole und die Geschwindigkeit in der Diastole gemessen. Daraus kann die Stenose bestimmt werden. Die Strömungsgeschwindigkeit erhöht sich erst ab einer 50%igen Stenose.

Heute wird die *Duplex Sonographie* verwendet = Kombination von Doppler mode + B mode Bild + Color mode.

Die *Intima-Media-Dicke* kann ausgemessen werden. > 1 mm ist eine Vorstufe zur Artherosklerose.

3.5.2. Pathologie

- Carotis dissectans
- Bogenförmiger Abgang
- Coilings: Windungen
- Kinkings: Abknickungen
- Verschluss: DD hochgradige Stenose. Mit US-KM Aufnahmen durchführen

3.5.3. Intrakranielle Hirnarterien

Indikation

- Diagnose von intrakraniellen Verschlüssen
- Beurteilung intrakranieller Kollateralen (A. comm. ant.,...)
- Diagnose und Follow-up des Vasospasmus bei SAB
- AV-Malformationen
- Intraoperatives Monitoring (TEA, Herz OP)
- Intrakranieller Druck
- Hirntod
- Emboliedetektion

Bei ca. 95% kommt man durch den Schädelknochen.

- MCA: 45 mm; 55 cm/s +-12
- ACA: 60 mm
- PCA

Spasmus tritt bei SAB nach dem 13.-14. Tag auf.

3.5.4. Transkranielle Farbcodierte Real-Time Sonographie (TCCS)

B-Bild, Color-Mode, PW-Doppler.

Blutungen und Tumore können nur in Ausnahmefällen im US dargestellt werden.

3.5.5. Transkranielle Dopplersonographie Embolie-Detektion

Bei Patienten unter 55 Jahren mit Insult, bekommen die Patienten kleine Gasbläschen injiziert. Werden diese Bläschen im US Detektiert: PFO.

4. Hirn- und Rückenmarkerkrankungen

Inhalt

4.1. Demenzen	34
4.1.1. Morbus Alzheimer	34
4.1.2. Vaskuläre Demenz	35
4.1.3. Demenz mit Lewy-Körperchen	35
4.1.4. Andere Demenzen	35
4.1.5. Neurologischer Test	36
4.2. Stammganglienerkrankungen	36
4.2.1. Ebenen der Bewegungsstrategie	36
4.2.2. Morbus Parkinson	38
4.2.3. Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	41
4.2.4. Pyramidenbahn- und Vorderhorndegeneration	42
4.2.5. Restless-legs-Syndrom (RLS)	42
4.2.6. Multisystematrophie (MSA)	44
4.3. Metabolische und toxische Störungen des Gehirns und Rückenmarks .	44
4.3.1. Metabolische Prozesse	44
4.3.2. Intoxikationen	46
4.4. Entzündliche Prozesse des Gehirns und Rückenmarks	47
4.4.1. Bakterielle Enzephalitis und Meningitis	47
4.4.2. Hirnabszess und Zerebritis	52
4.4.3. Virale Enzephalitiden	53
4.4.4. Parainfektöse Erkrankungen des Nervensystems	55
4.4.5. Myelitis transversa	57
4.5. Multiple Sklerose	59
4.5.1. Epidemiologie	61
4.5.2. Häufige Erstsymptome	61
4.5.3. Diagnose	61
4.5.4. Konzept der MS Behandlung	65
4.6. Hirn- und Rückenmarktumoren	65
4.6.1. Klinische Symptomatik	66
4.6.2. Differentialdiagnosen	66
4.6.3. Diagnostik	67
4.6.4. Intrakranielle Tumoren – klassifikation	67
4.6.5. Hirnmetastasen	67
4.6.6. Therapie	68
4.6.7. Rückenmark	68
4.7. Erkrankungen des Rückenmarks	68
4.7.1. Trauma	68
4.7.2. Durchblutungsstörungen	69
4.7.3. Degenerativ	69
4.7.4. Erkrankungen der Vorderhornzellen	70

4.7.5. Radikuläre Syndrome	70
4.8. Durchblutungsstörungen des Gehirns und Rückenmarks	71
4.8.1. DD: Ischämischer und hämorrhagischer Schlaganfall	72
4.8.2. Akuttherapie	73
4.8.3. Subarachnoidalblutung (SAB)	74
4.8.4. Sinus- und Brückenvenenthrombose	76
4.8.5. Schlaganfall	76
4.9. Neuropsychologie	81
4.9.1. Aphasien	82
4.9.2. Apraxien	82
4.9.3. Agnosien	83
4.9.4. Wahrnehmungsstörungen	83
4.9.5. Methoden der Neuropsychologie	83
4.9.6. Schluckstörungen	84

4.1. Demenzen

Es gibt primäre (90%) und sekundäre (10%) Demenzen. Zu den primären Zählen: Degenerativ (50%), Vaskulär (15-30%) und Gemischt (15-25%).

- Alzheimer Demenz: 53%
- Vaskuläre Demenz: 20%
- Lewy-body Demenz: 15%

4.1.1. Morbus Alzheimer

Nachweis: Mini Mental Score; Man kann auch mit MM von 28, 29 Dement sein. Alzheimer Risikofaktoren: Frauen, Alter

DSM-IV Kriterien für SDAT

- Demenz
- langsamer Beginn mit progredientem Verlauf
- Ausschluss aller anderen spezifischen Demenzursachen durch Anamnese, Untersuchung und Labortests

Mild cognitive impairment: Sind 1,5 σ schlechter als Leute gleichen Alters.

Symptome

Es gibt folgende *SDAT (Senile Demenz vom Alzheimer Typ) Symptome:*

- *Affektive Störungen* (Einengung der Interessen, Fehlende emotionale Anpassung, Karikierung der Persönlichkeit, Ordnungssinn-Pedanterie, Emotionelle Ausbrüche)
- *Intellektuelle Störungen* (Kognitiv, Konfabulationen, Wahrnehmungsstörungen, Orientierungsstörung, Urteilsvermögen eingeschränkt)
- *Akzessorische psychische Symptome* (Depression, Stupor, Erethismus (gesteigerte Erregbarkeit), Delirante Zustandsbilder, Paranoia)
- *Kognitive Symptome* (Gedächtnisdefizite, Orientierungsstörungen, Wahrnehmungsstörungen, visuell-räumliche (closing-in Phänomen) Defizite, Reduzierte geteilte Aufmerksamkeit, Schlechte Lernleistung (Kein Profit von Wiederholungen und Cueing))

4.1.2. Vaskuläre Demenz

Kriterien für VaD

1. Demenz
2. Zerebrovaskuläre Erkrankung
 - Fokale neurologische Zeichen
 - CT oder MR Evidenz
 - Nicht jede ischämische Läsion begründet Diagnose VaD
 oder
3. Beziehung zwischen 1 und 2 mindestens 1 Charakteristikum
 - Binnen innerhalb von 3 Monaten nach Schlaganfall
 - Plötzliche Verschlechterung kognitiver Funktionen
 - Fluktation, stufenweise Progressen

Kognitive Symptome der VaD

- Ausgeprägte *executive Dysfunktion*: z.B. Blatt Papier falten in Kuvert zukleben und
- Meist keine Vergesslichkeit am Anfang
- *Fluktuation* der Symptome
- Bessere Gedächtnisleistung als bei Mb. Alzheimer
- Abhängigkeit von Läsionslokalisation
- Relativ lange *Bewusstheit der Defizite*. Depressio bis 60%
- Vorhandensein von Risikofaktoren

4.1.3. Demenz mit Lewy-Körperchen

1. **Progrediente Demenz**
2. Mindestens **2** der folgenden **Symptome**
 - *Fluktierende Hirnleistung* mit wechselhaften Wachheits- und Aufmerksamkeitsgrad
 - *Wiederholt visuelle Halluzinationen*, typischerweise detailliert und gut ausgestaltet („well formed“)
 - *Idiopath. Parkinson-Syndrom* („spontane mot. Parkinson-Zeichen“)
 - gelegentlich REM Schlaft Störung
3. Diagnose wird unterstützt durch: Stürze, Synkopen,...

4.1.4. Andere Demenzen

- Frontotemporale Lobäre Degeneration: Frontotemporale Demenz
- Mb. Parkinson mit Demenz
- Progressive supranukleäre Lähmung
- Huntington Chorea
- Corticobasale Degeneration

Demenz und Depressionen ähneln sich sehr oft. Depressionpatienten kommen oft und sagen, sie hätten Mb. Alzheimer.

4.1.5. Neurologischer Test

Eige gute Seite ist <http://www.mocatest.org>, Paper dazu Hachinski et al. National Institute of Neurological Disorders and Stroke-Canadian Stroke Network vascular cognitive impairment harmonization standards. Stroke. 2006; 37(9):2220-2241.

4.2. Stammganglienerkrankungen

4.2.1. Ebenen der Bewegungsstrategie

Für die willkürliche und unwillkürlichen Bewegungen sind wichtig.

- Bewegungsentwurf / -konzept: Cortex
- Pyramidenbahn: 2 Neurone
- *Stammganglien*: Flüssige Bewegung
- Kleinhirn: Abgleich Agonist, Antagonist
- Rückenmark
- Peripherer Nerv

Alle diese Systeme haben bei Schädigung ein bestimmtes *Schädigungsmuster* = Summe der Symptome die durch Schädigung eines best. Bereichs auftreten, unabhängig von der Ursache. Es gibt *loquente Bereiche* (Vermitteln Funktion) und *aloquente Bereiche*, die keine Funktion vermitteln (Wichtig bei Demenzen, auch Infarkte in nicht loquenten Bereichen sind nicht zu vernachlässigen: V.a. psychiatrische Erkrankungen).

Die Antwort des ZNS kann auch eine psychiatrische Symptomatik sein: Gedächtnisverlust, Wahrnehmung,... Störungen der höheren kortikalen Funktionsleistungen.

Klinische Aspekte

- **Phänomenologie**: Erfassen anhand des klinischen Bildes
 - Hypokinesen: zu wenig an Bewegungen
 - Hyperkinesen: zu viel an Bewegungen (z.B. Tremor)
 - Mischformen: Zustandsbilder mit + und -, typisch: Parkinson (langsame Bewegungen, keine Feinbewegungen, aber Tremor)
- **Krankheitsbilder**
 - Neurologisch
 - Psychiatrisch
 - Grenzbereich
- **Bewegungsanalyse**
 - Komponenten: Choreatische, Tremorbewegungen,...
 - Kombinationen
- **Syndromanalyse** (Summe der Einzelsymptome = Schädigungsmuster): Art, Ablauf
- **Ätiologianalyse**: Solange die Ursache nicht bekannt ist, muss man sich auf der syndromalen Ebene bewegen. Es ist nicht immer möglich die auftretenden Symptome zuzuordnen.

Hypokinesien

- Verminderung der Spontan- und Willkürmotorik (= *Minus-symptom*)
- Brady-, Hypo-, Akinese
- Rigor / Spastik
- Akinetisch – rigide Syndrome
- Parkinson Syndrome

Schädigung am 1. motorischen Neuron führt in der Pyramidenbahn zur *Spastik*, in der extrapyramidalen Bahn zum *Rigor*.

Hyperkinesien

- Überschuss unwillkürlicher Bewegungen (= *Plussymptom*)
- *Tremor*
- *Chorea*: Wurmartige Bewegungen
- *Dystonie*: Zwischen wurmartigen und ballistischen Bewegungen
- *Myoklonus*: Kurze Muskelzuckungen
- Tic / Tourette
- Dyskinesien
- Ballismus / Hemiballismus
- Akathisie (Neuroleptika)
- Restless - Legs Syndrom

Tremor

Es gibt den *physiologischen* (H,I, 5-15 Hz), den *essentiellen* ((R), H,I, 5-13 Hz), den *Parkinson* (R, (H,I), 5-7 Hz, mittelschlägig) und den *cerebellären* (H,I, 2-5 Hz, *nie* ein Ruhetremor) **Tremor**. (Siehe Tabelle 4.1) Der Tremor wird in Schlägen pro Sekunde gemessen. Der physiologische Tremor tritt auf bei folgenden Aktivitäten: Haltetremor, Intensionstremor, in Ruhe nicht.

Bei Prüfungsanst kommt es zum *psychogenen* Tremor (H, 4-10 Hz). β -Blocker helfen, stehen aber auf der Dopingliste für Sportler.

Hauptkriterien des KET (Klassischer essentieller Tremor)

- Bilateraler Halte- und Aktionstremor der Hände und Unterarme (4-12 Hz)
- Intentionstremor bei etwa 50% der Patienten möglich
- Möglicherweise familiäre Häufung
- Altersgipfel: Kinder/Jugendalter, 35-40 LJ (Auch ein juveniler Parkinson ist möglich)
- Wichtig Anamnese: Bereits in der Jugend Schwierigkeiten, wichtig für DD für Parkinsontremor
- Betroffene Regionen: Hände (94%), Kopf (33%, beim Parkinson sehr selten, wenn doch eher Mischtrémor), Stimme nicht mehr moduliert (16%).

Es gibt auch toxische (medikamentös) induzierte Tremoren. Parkinson Patienten mit Tremor können trinken, ohne alles zu verschütten. Beim essentiellen Tremor kommt es zum Verschütten

Kriterium	KET	Parkinsotremor
Pos. Familienanamnese	+++	-
Kopfbeteiligung	+++	-
Stimmbeteiligung	+++	-
Alkoholsensitivität	++	-
Unilateralität	+	+++
Ruhetremor	+	++
Beinbeteiligung	+	+++
Zahnradphänomen (Rigor)	+	++

Tabelle 4.1.: Essentieller Tremor vs. Parkinson Tremor

Movement Deseases

Mb. Parkinson

1. **Akinese** (durch Hypokine/Bradykinese), obligatorisch + 1 aus 2-4
2. Verminderung der postduralen Reflexe
3. Rigor
4. Tremor

Parkinsonpatienten fallen nach vorne und hauen sich an Kopf, Rumpf oder Becken an. Hände können meist nicht mehr nach vorne ausgestreckt werden.

4.2.2. Morbus Parkinson

Kardinalsymptome

- Rigor
- Akinese
- Tremor
- Störungen der postduralen Reflexe: Ermöglichen den Körper aufrecht zu halten bei Druck von außen, z.B. in einen Sessel hineinfliegen

Klinisch – Pathologische Stadien

- **Prämotorische Phase** (I, II): Medulla oblongata, Pons, Bulbus olfaktorius
- **Motorische Phase** (III, VI): Substantia nigra, Mettelhirn, Frontalhirn, Neokortex

Verlust dopaminierger Neurone / Zunahme der Behinderung

- **Prämotorische Phase** (Dauer 5-10 Jahre): Depression, Angst, Riechstörungen (Qualitativ (keine Pizza, kein Kaffee riechbar), REM Schlaf Verahnten, Visuo-spatiale Diskrimination
- **Motorische Frühphase** (Dauer 15-20 Jahre): Depression, Angst, Vegetative Störungen, Vigilanzstörung, Körperhaltung, Bewegungsarmut, (Stuhl, Bett), Fussdystonie, Schmerzen (im Schultergürtelbereich), Diskrete VB-Symptome
- **Vollbild**: Rigor, Tremor, Akinese, Bradyphrenie, Posturale Reflexe, Kognitives Defizit, Autonomes NS, Demenz (20%)

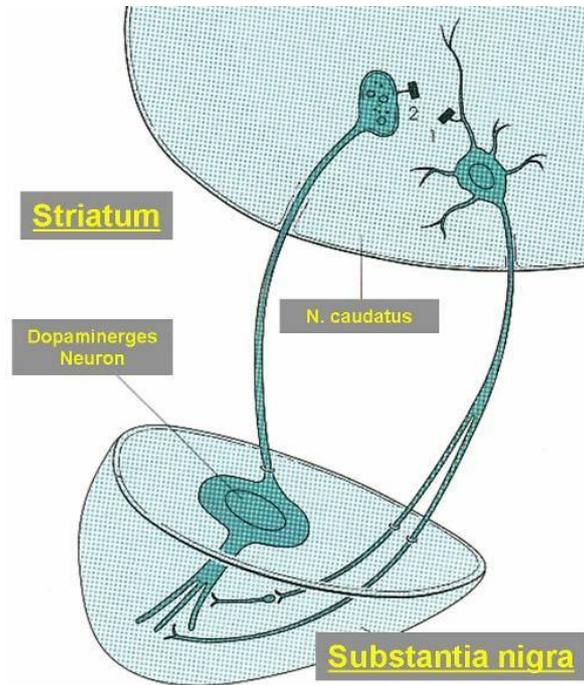


Abbildung 4.1.: **Pathogenese:** Dopaminverlust: (*) Post mortem > 90%, (*) Kardinalsymptome: 70-80%, (*) „Asymptomatisch“: < 50%. Unterteilung in prämotorische und motorische Phase

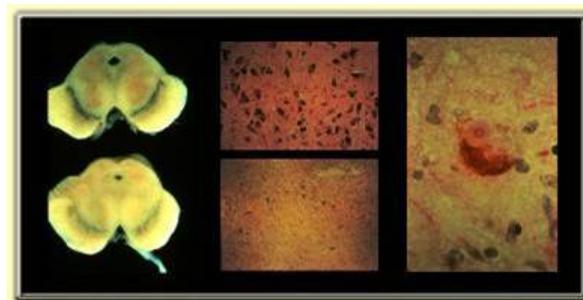


Abbildung 4.2.: Substantia nigra (oben normal, unten bei Morbusparkinson, Einschlusskörperchen (Lewy Körper = α -Synoclein))

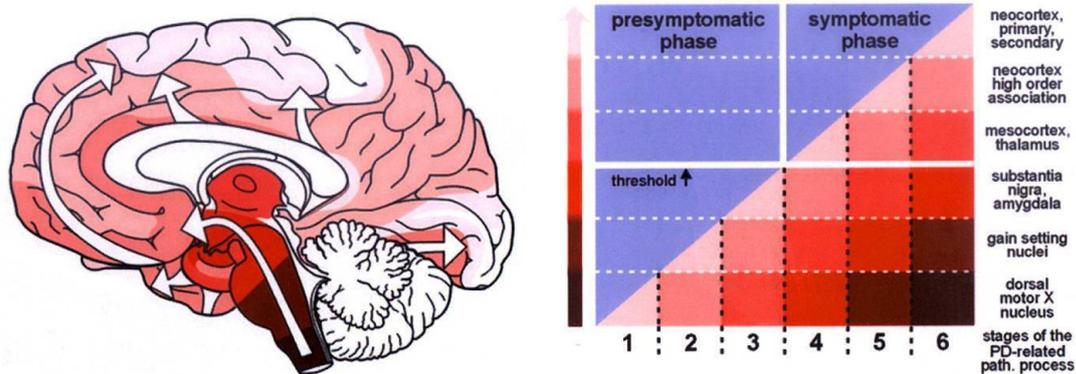


Abbildung 4.3.: Stufen pathologischer Prozesse bei Mb. Parkinson

Klinisches Erscheinungsbild des idiopathisches Parkinson Syndrom

- Einseitiger Beginn
- Persistierende Seitenasymmetrie
- Verlauf > 10 Jahre
- gutes/exzellentes Ansprechen auf L-Dopa

Epidemiologie, Ätiologie

Es gibt in Österreich ca. 20.000 Parkinsonpatienten. Diese Zahl wird stark zunehmen. Neben den genetischen Faktoren ist das Alter ein wichtiger Risikofaktor. 5-7% sind genetisch Prädeterminiert, es gibt auch Familiencluster. Neurotoxine können ebenfalls IPS auslösen:

- Umwelt
- MPTP (Stoffwechselprodukt aus verschnittenem Heroin), Ekstasy
- Kohlenmonoxyd
- n-Hexane (Fettlösliche Klebstoffe, heute kaum mehr)

Therapie

- Praevention
- Restoration der prämorbid neuronalen Integrität und Funktion
- Verhinderung der Krankheitsprogredienz (Neuroprotektion)
- **Ausgleich der Symptome**
- **Verbesserung der Lebensqualität**

Medikamente – Klassen

- **Dopaminerge Substanzen**
 - L-Dopa (Dopamin Substitution)
 - Dopamin-Agonisten (DA) (Dopamin-Rezeptor Stimulation)
- **Dopamin Stoffwechsel**

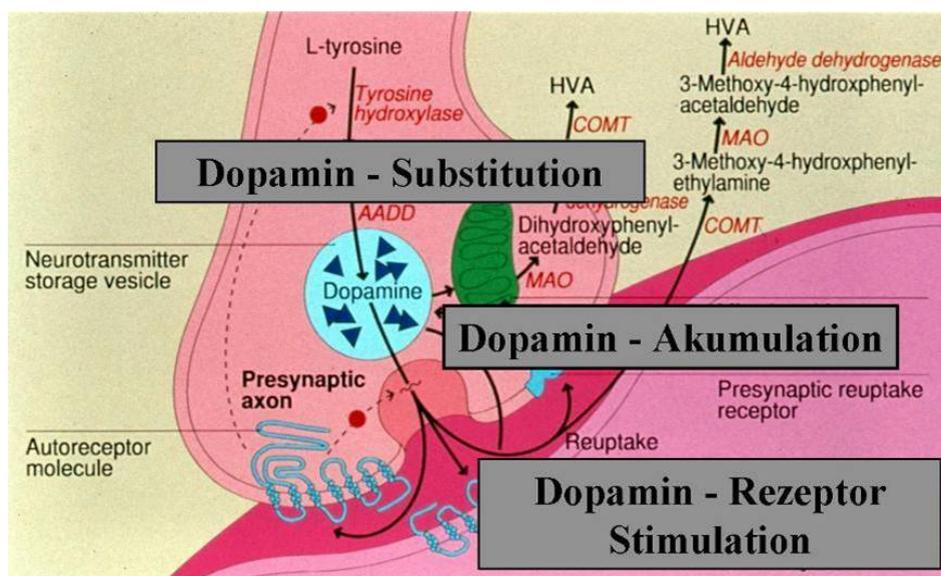


Abbildung 4.4.: **Grundlegende Pharmakologie.** Gebildetes Dopamin wird in Vesikeln abgespeichert. Der Rezeptor ist ständig in Bewegung (tonisch). Die Konzentration an Dopamin wird konstant gehalten (über Reuptakesystem). Postsynaptisch: D-Rezeptoren. Diese werden durch die Dopaminfreisetzung stimuliert. Der Präsynaptische D-Rezeptor kann die Dopaminproduktion hemmen.

- COMT Inhibitoren
- MAO-B Inhibitoren

L-Dopa Lanzeit Syndrom

Wirkungsverlust bei 75% der Patienten nach 2-5 Jahren

- Zentrale pharmakodynamische Mechanismen
- Periphere pharmakokinetische Mechanismen
- **Wearing-Off, On-Off** (Motorische Nebenwirkungen), **Dyskinesien**
- Delayed-On, No-On

4.2.3. Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

Keine Vorlesung darüber. Siehe [Neuro, S. 223] Es gibt folgende Formen

- Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJD)
- Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (vCJD)
- Kuru
- Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Krankheit (GSS)
- Fatale familiäre Insomnie (FH)

4.2.4. Pyramidenbahn- und Vorderhorndegeneration

Keine Vorlesung. Dazu zählen:

- *spastische Spinalparalyse*: Degeneration der Pyramidenbahn und des Gyrus praecentralis
- *progressive Bulbärparalyse*: Degeneration motorischer Hirnnervenkerne
- *spinale Muskelatrophie*: Degeneration der Vorderhornzellen des Rückenmarks
- *Amyotrophische Lateralsklerose (ALS)*

Degenerative Ataxien

- *Friedrich-Krankheit*
- *Refsum-Krankheit*
- *Restless-legs-Syndrom*

4.2.5. Restless-legs-Syndrom (RLS)

Seit 1685 bekannt, 1923 erstmal beschrieben. 1987 wurden dopaminerge Substanzen zur Therapie eingesetzt. Nach dem heutigen Stand der Wissenschaft kann man keinen Zusammenhang zum Mb. Parkinson erkennen.

Klinische Charakteristika

Die Symptome können in jedem Lebensalter auftreten. Auch Kinder können betroffen sein, häufige Fehldiagnose ADHS. Frauen > Männer betroffen. Es gibt 2 Verlaufsformen: idiopathisch/symptomatisch.

- Uni- oder bilateral lokalisiert
- Beine > Arme
- Chronischer (progredienter) Verlauf
- Remission möglich
- Positive Familienanamnese

Das RLS ist eine sehr häufige Bewegungsstörung (Prävalenz ca. 10%). Davon sind etwa 25% behandlungsbedürftig.

Pathophysiologie

- Gestörte Modulation des dopaminergen Systems
- Opiate entfalten ihre Wirkung über die Modulation des dopaminergen Systems
- Eisenstoffwechsel: Tyrosin-Hydroxylase
 - Eisengehalt in den Substantia nigra Zellen erniedrigt
 - Transferrin stark erhöht (56 ng)
 - Transferrin Rezeptor Expression ist reduziert

Diagnosekriterien des RLS

R.P. Allen et al; IRLSSG. Sleep Med. 4, 2003

- *Essentielle Minimalkriterien*
 - Sensible Missempfindungen (brennend, unangenehm, teilw. schmerzhaft)
 - Symptomverstärker in Ruhe/Inaktivität
 - Erleichterung durch Bewegung → Bewegungsdrang Motorische Unruhe
 - Circadianes Auftreten (Abend/Nacht)
- *Diagnose stützende Kriterien*
 - Guten Ansprechen auf dopaminerge Substanzen
 - Periodische Beinbewegungen (Schlaf, Wachzustand)
 - Familienanamnese: Positiv bei 60% der Patienten mit idiopathischem RLS (Ch 12q, 14q), Autosomal dominanter Erbgang
- *Assoziierte Kriterien*
 - Schlafstörung: Ein- und Durchschlafstörungen, Tagesmüdigkeit, Erschöpfung, Schlafprofil fragmentiert.
 - Progredienter Verlauf
 - Untersuchungsbefund

Klassifikation

	Primär (idiopathisch)	Sekundär (symptomatisch)
Familienanamnese	+++	+-
Erstaufreten der Symptome	Früher Beginn	Später Beginn
Progredienz	Langsam	Rasch
Definierte Ursachen		Eisenstoffwechsel, NINS, Schwanger, RA

Tabelle 4.2.: Klassifikation RLS

Andere Ursachen: Spinal Anästhesie

Labordiagnostik

- Eisenstoffwechsel
- Folsäure, Vit B12, Magnesium
- Allgemeine Laborparameter
- Spezielle Parameter bei entspr. Indikation

Differentialdiagnose

- Akathisie: NW von Neuroleptika
- Fibromyalgie: Muskelschmerzen
- Burning feet Syndrom: Brennendes Gefühl
- Meralgia paraesthetica
- Arthritis

Therapie

Dem Patienten nicht aufzwingen. Braucht er eine medikamentöse Behandlung oder reichen seine Strategien aus.

- *Indikationsstellung*: Behinderung (Leidensdruck), Verbesserung der Lebensqualität
- Vor der Pharmakotherapie *Ferritin* auf $> 45\mu\text{g}$ anheben
- *Life Style*: Alkohol, Nikotin, Kaffee, Schlafhygiene
- *Individuelle Mechanismen*: Bewegung, Externe Stimuli
- *Medikamentöse Therapie*
 1. L-Dopa & DH oder Dopamin Agonisten (Minimaler Dosisbereich; in Österreich nur **Pramipexol** = *Sifrol^R* und *Restex^R*) Lange HWZ, Niedrige Dosis, Geben nur bei Beschwerden z.B. Abends (Rotigotin Pflaster daher nicht notwendig)
 2. Opiate: Oxycodon, Methadon, Tramadol, Tilidin
 3. Benzodiazepine, Gabapentin

Zusammenhang Depression und Schlafstörungen

Es gibt Zusammenhänge. Wichtig hinterfragen.

4.2.6. Multisystematrophie (MSA)

siehe [Neuro]

4.3. Metabolische und toxische Störungen des Gehirns und Rückenmarks

4.3.1. Metabolische Prozesse

Klinische Symptomatik

- Meist *chronisch progredient* (ev. plötzliche Exacerbation/Dekompensation), z.B. Diabetes mellitus, Hepatische Enzephalopathie, Urämie
- Symptome vielfach diffus/symmetrisch
- Oft neurologische und psychiatrische Störungen kombiniert
- Andere systemische Störungen

Entwicklungsbedingt

Diese Prozesse können in verschiedenen Ebenen entstehen (sich entwickeln). Beispiele sind

- *Adrenoleukodystrophie*
- Metachromatische Leukodystrophie (Sulfatidose)
- Globoidzellen-Leukodystrophie (Mb. Krabbe)

Mitochondriale Erkrankungen

- *Kearns-Sayre-Syndrom* (KSS)
- *MELAS* (Mitochondriale Enzephalomyopathie mit Laktatazidose und „stroke-like episodes“), wichtige DD bei jugendlichen Schlaganfällen

Störungen des Kupferstoffwechsel Mb. Wilson

- Autosomal rez. vererbter Mangel an *Caeruloplasmin*
- Vermehrte *Kupferablagerungen* in der Leber (Cirrhose), Niere, Gehirn (Stammganglien (= Bewegungsstörungen, Parkinsonoide Syndrome, Hyperkinetische Syndrome mit choreatischen Bewegungen), Cerebellum), Cornea
- Auftreten zwischen 5.-40. LJ
- *Kayser-Fleischer-Cornealring*, Ikterus, Bewegungsstörungen
- DD: juveniles Parkinsonsyndrom
- Dx: Serumkupfer und Caeruloplasminspiegel, CU-Ausscheidung im Harn, Leberbiopsie, MRT
- D-Penicillamin zur Forcierung der Cu-Ausscheidung

Hyponatriämie, Pontine Myelinolyse

- Akute Hyponatriämie führt innerhalb kurzer Zeit zum Hirnödem: Kopfschmerzen, Übelkeit, Orientierungsstörungen, Halluzinationen, Krämpfe
- Chronische Hyponatriämie oft symptomarm: z.B. Asthenie, Orientierungsstörungen; Ursachen: chron. Alkoholabusus, natriumarme Diät, Diuretika, andere Meds
- Zu rasche Korrektur (> 12 mmol/l/Tag) kann zur *pontinen Myelinolyse* führen: Hirnstammsymptome/Bulbärparalyse, Extremitätenpareesen

Störungen des Calciumstoffwechsels

- $Ca < 2$ mmol/l steigert die neuromuskuläre Erregbarkeit
- *Tetansicher Anfall*: Carpopedalspasmen, „Pfötchenstellung“, periorale und akrodistale Parästhesien, „Karpfenmund“
- *Chovostek* und *Trousseau* Zeichen; EKG: Arrythmie und Verlängerung der QT Zeit, Labor-Parathormon
- *Chron. Hypocalcämie* führt zu vermehrter Reizbarkeit und Herabsetzung der intellektuellen Leistungsfähigkeit
- *Fahr-Syndrom*: Verkalkungen der Stammganglien, N. dentatus, psychische und extrapyramidale Störungen.

Funikuläre Myelose

Vitamin B12 Mangel führt zum Zerfall der Markscheiden in Hinter und Seitensträngen, in weiterer Folge auch Schädigung der Axone. Vorallem im Hinterstrangbereich (Tiefensensibilität: Lagesinn, Vibrationssinn) kommt es zu Schädigungen.

Ursachen

- Alkoholismus
- Mangelernährung
- chron. Gastritis, Früher wurden zu oft Gastrektomien durchgeführt

Symptome:

- Parästhesien und Schmerzen insbesondere an der UE, Tiefensensibilität und Vibrationsempfinden ↓, Spinale Ataxie (Korrekturvermögen mit offenen Augen), Pyramidenbahnzeichen positiv, Reflexe abgeschwächt bis fehlend, Blasenstörungen, kognitive Störungen bis zur Demenz, paranoid-halluzinatorische Symptome
- Zungenbrennen, Atrophie der Zungenschleimhaut, Hyperchrome Anämie

Grad	Vigilanz	psychopathologische Symptome	neurologische Symptome
I	Schlaf-Wach-Rhythmus gestört	Gedächtnisstörung, Aufmerksamkeitsstörung, Angst	Feinmotorik und Schrift beeinträchtigt (inadequate Ausnutzung des Blattes und irreguläre Wortabstände)
II	Somnolenz	Unruhe (psychomotorisch), Desorientierung	Flapping tremor (Asterixis), Dysarthrie, Ataxie, Reflexsteigerung
III	Sopor	Desorientierung, delirantes Syndrom	Nystagmus, dissoziierte Bulbusbewegungen, Rigor, Pyramidenbahnzeichen, Beuge- und Strecksynergien
IV	Koma		fehlende Spontanbewegung, ausfall der Hirnstammreflexe

Tabelle 4.3.: Graduierung[Neuro, B-1.17]

Hepatische, urämische Enzephalopathie

- Urämie: Verlangsamung, kognitive Einbußen, Schwäche
- Achtung: verstärkte/abnorme Medikamentenwirkung

4.3.2. Intoxikationen

- Alkoholvergiftung
- Arzneimittelvergiftungen
- Intoxikationen durch Arbeitsstoffe: Schädlingsbekämpfungsmittel, Kohlenmonoxid
- Drogen
- Pflanzliche Gifte: Tollkirsche, Pilze
- Bakterielle Gifte: Tetanus

Alkoholfolgekrankheiten

- *Alkoholintoxikation*
- *Alkoholentzugssyndrome*: Delir (Unruhe, feinschlägiger bis grobschlägiger Tremor, Halluzinationen, Orientierungsstörungen, Krämpfe)
- *Alkoholpolyneuropathie*: Kennzeichen: Sensibilitätsstörungen (Handschuh- und Sockenförmig), abgeschwächte Reflexe
- *Wernicke-Enzephalopathie*
 - Thiaminmangelkrankung mit Schädigung diencephaler und mesencephaler Strukturen
 - Augenmotilitätsstörungen und psychische Veränderungen (*Korsakow-Psychose*)
 - Vitamin B1 i.v.
 - Pathologie: Hämorrhagien in den Corpora mamillaria
- Alkoholische Kleinhirnatrophie

Bakterielle Gifte

- *Botulismus*: Nahrungsmittelvergiftung/Wundinfektion
 - Anticholinerges Syndrom
 - Störungen der inneren und äußeren Augenmuskeln sowie kaudaler Hirnnerven, generalisierte Muskelschwäche bis Atemlähmung
 - Als Therapie bei Dystonie, Falten
- *Tetanus*: Zunehmende Tonuserhöhung der quergestreiften Muskulatur, tonische Krämpfe

4.4. Entzündliche Prozesse des Gehirns und Rückenmarks

4.4.1. Bakterielle Enzephalitis und Meningitis

- **Erreger-bedingt**
 - *Bakterien*: Meningokokken, Pneumokokken, Listerien, Borrelien, Mykobakterien, Nokardien, Aktinomyzeten, Mykoplasmen, Chlamydien, Tropheryma whippelii
 - *Viren*: Enteroviren, HIV, Flaviviren (FSME), HSV, EBV, CMV, VZV, Masernvirus (SS-PE), Mumpsvirus, JCV
 - *Pilze*: Kryptokokken, Candida, Aspergillen, Mukormykose
 - *Parasiten*: Toxoplasmen, Plasmodien, Echinokokken
 - *Syndrome*: akute/chronische Meningitis, Enzephalitis, Meningoenzephalitis, Ventrikulitis und Myelitis
- **Immun-vermittelt**: MS, ADEM, AHL, Optikusneuritis, Myelitis, Zerebellitis, Behcet-Syndrom, Neurosarkoidose
- **Autoimmun-verursacht**: Rasmussens Enzephalitis, paraneoplastische Syndrome (onkoneurale Antigene)
- **Vaskulitiden/Kollagenosen**: Wegener Granulomatose, Panarteriitis nodosa, SLE, Arteriitis temporalis, isolierte ZNS-Vaskulitis

Meningitis

- „**Aseptische**“ (z.B. Enteroviren, Borrelien): Fieber, Kopfschmerz, Meningismus
- **Eitrige** (z.B. Pneumokokken, Meningokokken): Fieber, Kopfschmerz, Übelkeit; Erbrechen, Meningismus, Photophobie, Verwirrtheit bis zur Psychose, Bewusstseinsstörung, Hirndruck, fokale Zeichen, Exanthem, WFS
- **Chronische Meningitis**: Chronische Cephalaea und Meningismus (viral: Mollaret; bakteriell: u.a Tbc; Sarkoidose, Pilze)
- **Rezidivierende Meningitis**: Schädelbasisdefekte (Trauma), Immundefekte, Craniopharyngeom, parameningealer Fokus

Virusnachweis der Aseptischen lohnt sich nicht, 60 Formen bekannt, kaum behandelbar.

Enzephalitis

- **Akute** (z.B. HSV, FSME): Fieber, Kopfschmerz, Bewusstseinsstörungen: quantitative; Somnolenz, Sopor, Coma; qualitative: verminderte Aufmerksamkeit (fahrig), Konzentrationsfähigkeit, Gedächtnis und Denkstörungen, psychomotorische Unruhe, extrapyramidale Zeichen (Zittern), fokale Zeichen (Hemiparese, Dysphasie, Ataxie), Krampfanfälle, Hirndruck

Eintrittspforten	Beispiele	Erreger
Hämatogen	Nach nasopharyngealer Kolonisati- on/GI Aufnahme	Meningokokken/Listerien
Per continuitatum	Otitis, Mastoiditis, Sinusitis	Pneumokokken
Posttraumatisch	Offenes SHT, Durafistel	Staphylokokken
Als Komplikation	Postoperative Shuntinfektion	Strepto- Staphylokokken

Tabelle 4.4.: Eintrittspforten

- **Chronische** (z.B.SSPE) Wesensänderung, progrediente Demenz, fokale Zeichen, Krampfanfälle
- **Rhombenzephalitis** (z.B. Listerien, VZV) Bewusstseinsstörung, Hirnnervenausfälle, Koordinationsstörungen, Ataxien, Paresen, PBZ

Bakterielle Meningitis

Befall des Subarachnoidalraumes mit pathogenen Bakterien und Auslösen einer Entzündung der Leptomeningen und des darunterliegenden Cortex

- Weltweit: 1,2 Millionen Fälle/Jahr, Geographische Unterschiede - Inzidenz
- Mitteleuropa: 3 – 10/100 000/ Jahr
- Brasilien: 370/ 100 000/ Jahr
- Südsudan: 1000/ 100 000/ Jahr
- Altersspezifische Inzidenz: 1. Monat am höchsten
- Männlich : weiblich = 1 : 1,17

Wichtigste Erreger

- Streptococcus pneumoniae (Pneumokokken) 55%
- Neisseria meningitidis (Meningokokken) 10%
- Listeria monocytogenes (bei > 50 a an 2. Stelle!) 7%

Das Spektrum ändert sich mit dem Alter. Kinder sind vor allem mit Streps der Gruppe B infiziert.

Prädisponierende Faktoren

- Entzündungen im HNO Bereich: Otitis media, Sinusitis, Mastoiditis
- Pneumonie
- Endocarditis
- SHT, Durafistel
- Nosokomial (zB nach neurochirurgischer OP)
- Externe Liquordrainage, Shuntinfektion
- Immunsuppression
- Chron Erkrankungen: NINS, Alkoholabusus, DM,...
- Splenektomie

Das Meningitische Syndrom

- akuter Beginn (Stunden bis Tage)
- Kopfschmerz
- Fieber
- Meningismus bis zum Opisthotonus (bei komatösen, älteren Pat. oder in frühem Stadium evtl gering ausgeprägt oder fehlend!)
- Photophobie
- Vigilanzstörung bis zum Koma, Verwirrtheit bis psychotische Zustände (>70%)
- Übelkeit, Erbrechen > 90%
- Epileptische Anfälle 20-30%
- Fokale neurologische Ausfälle 10-15%
- Exanthem (Petechien, Purpura) 75% (Meningokokken)
- Waterhouse Friederichsen S. 10-15% (Meningokokken)
- Osler Knötchen Endocarditis
- Hirnnervenbeteiligung 10%

Petechien sind **NICHT** wegdrückbar (Blutungen!). Folgende Untersuchungen (Siehe [Neuro, Tabelle B-1.21]) sind durchzuführen:

- Meningismus
- Bundzinski-Zeichen
- Kernig-Zeichen
- Lasegue-Zeichen

Diagnostik

- Klinik, Anamnese
- Aufnahmelabor
 - Entzündungsparameter: Leukozytose, Linksverschiebung, CRP , BSG Gerinnungsstatus
 - Blutkulturen, Rachenabstrich
 - Procalcitonin ↑
- **Liquordiagnostik**
 - Aussehen: trüb bis eitrig
 - granulozytäre Pleozytose >1000 Zellen/ μ l
 - Cave: bei Listerienmeningitis oft lymphozytäre Pleozytose, < 1000Z/ μ l in frühem Krankheitsstadium, antibiotisch anbehandelt, fulminante Krankheitsverläufe, abwehrgeschwächte Patienten 13% community acquired, 19% nosokomiale Meningitis < 100Z/ μ l (Durand 1993)
 - Liquorglukose ↓ < 30 mg/dl
 - Erniedrigte Glucose Liquor/Serum-Ratio < 0.3
 - Protein ↑ > 120 mg/dl
 - Laktat ↑ > 4,5 mmol/l
 - Gram-Färbung 60 – 90% positiv
 - Liquorkulturen aerob/anaerob 70 – 90% positiv

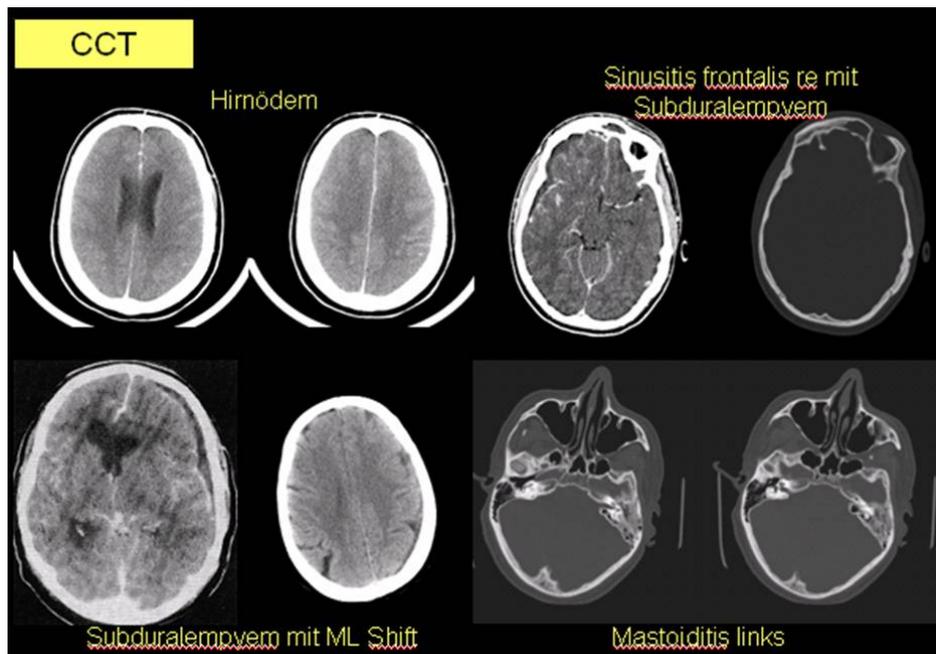


Abbildung 4.5.: CCT

- Antigenschnelltest: Latexagglutination
 - * Pneumokokken Sensitivität 70 – 100% Spezifität 95%
 - * Meningokokken Sensitivität 35 – 70% Spezifität 100%

- **Bildgebung**

- *Computertomographie*
 - * Infektionsherd: Mastoiditis, Otitis, Sinusitis
 - * Generalisiertes Hirnödeme
 - * Hydrozephalus
 - * Septische Sinusvenenthrombose
 - * Abzesse und Empyeme
 - * Exsudate
- *Magnetresonanztomographie*
 - * Meningeales KM Enhancement
 - * Kortikale Infarkte bei Begleitvaskulitis
 - * Septische Sinusvenenthrombose
 - * Abzesse und Empyeme
 - * Exsudate

- Kulturen (Liquorkultur, Blutkultur, Rachenabstrich,...)

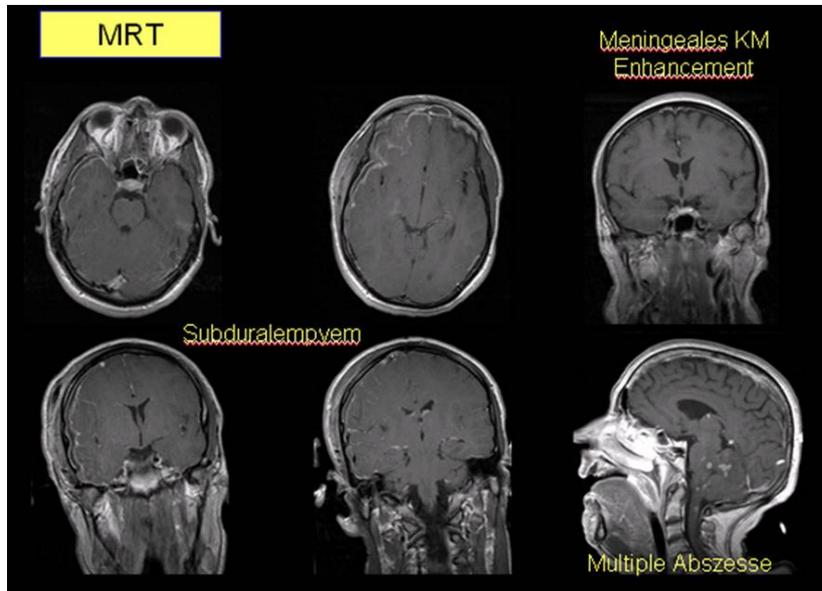


Abbildung 4.6.: MRT

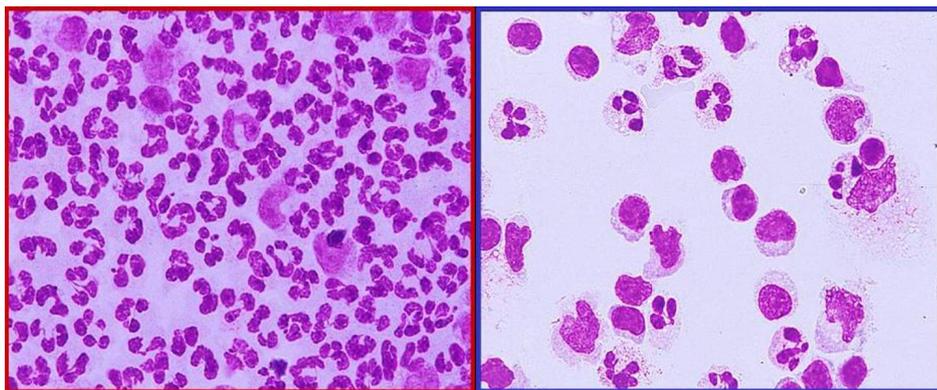


Abbildung 4.7.: Liquor: li: re:

Differentialdiagnosen

- **ZNS Entzündungen anderer Genese**
 - **Virale Meningitis** (zB Herpes simplex Enzephalitis)
 - *Tuberkulöse Meningitis*
 - Amöbenmeningoencephalitis
 - Pilzmeningitis (v.a. Kryptokokken) Parameningeale Eiterherde (Hirnabszeß, Epiduralabszeß, subdurales Empyem, spinale Abszesse)
- **nicht entzündliche DD**
 - Meningeosis carcinomatosa
 - Subarachnoidalblutung
 - Sinusvenenthrombose
 - Tumor hintere Schädelgrube

Es kann zu folgenden **Komplikationen** kommen.

- Zerebrale Krampfanfälle 24%
- Gefäßkomplikationen 15% (Vaskulitis mit Infarkten 10%, Septische Sinusvenenthrombose 5%, Brückenvenenthrombose)
- Hirnödem mit Einklemmungsgefahr 14%
- Hydrocephalus 12%
- Empyem, Abzeß 1%
- Zerebritis < 1%
- spinale Komplikationen: weltweit \approx 40 Fälle (Tetraparese, Tetraplegie, Myelitis, spinale Vaskulitis, ischämische und toxische Myelopathie)
- Septischer Schock 12%
- Verbrauchskoagulopathie 8%
- ARDS 4%
- Arthritis 2%
- Pneumonie 8%
- Pankreatitis 1%
- Endophthalmitis 1%
- Therapie Nebenwirkungen 1%

4.4.2. Hirnabszess und Zerebritis

Pathogenese

- *Primäre Infektion*: SHT, postoperativ
- *Per continuitatem*: dentogen, Otitis, Sinusitis, Mastoiditis
- *Hämatogen*: Endokarditis, pulmonale Infektionen, Hautinfektionen, GI/UG-Trakt

Erreger

- Bakterien

Klinische Konstellation	Typische Erreger	Empfohlene Antibiose
Gesund, keine Abwehrschwäche, community acquired	Pneumokokken Meningokokken Listerien	Ceftriaxon 1x4g iv + Ampicillin 6x2g iv Moller + Skinhoy 2000
Nosokomial (nach OP oder SHT)	P. aeruginosa Staphylokokken Gram – Enterobakt.	Fosfomycin 2x8g iv + Ceftazidim 3x2g iv (Meropenem 3x2g iv)
Ventrikulitis, Shuntinfektion	Staph. epidermidis Staph aureus P aeruginosa	Fosfomycin + Ceftazidim (Meropenem)
Abwehrgeschwächte oder ältere Patienten	Listerien Pneumokokken P aeruginosa	Ceftazidim + Ampicillin

Tabelle 4.5.: Antibiose beim Erwachsenen

- Pilze
- Parasiten
- Opportunistische Erreger

Klinik

- Kopfschmerzen: 70 %
- Fokales neurologisches Defizit: 50 %
- Fieber: 50 %
- Übelkeit, Erbrechen: 20-50 %
- Zerebrale Anfälle: 25-45 %
- Neuropsychologische Ausfälle (Frontal-/Temporallappen)

4.4.3. Virale Enzephalitiden

FSME (tick-borne encephalitis)

Gehören zur Gruppe der *Flaviviridae* (RNA). Es gibt ein Impfprogramm:

- vor 20 Jahren: ca. 700 Fälle/Jahr
- jetzt ca. 82 Fälle/Jahr (2003), Steigerung 36% zu 2002!
- Durchimpfungsrate 87% der Gesamtbevölkerung
- steigende Inzidenz bei Impfmüdigkeit ab 30 Jahren (55% der Fälle bei über 50 J)
- schwerere Verläufe bei > 50 Jährigen

Klinik: Enzephalitis, Myelitis, Radikulitis Der **Erregernachweis** erfolgt über: Serologie, PCR (Speziallabors), die **Therapie** erfolgt Supportiv.

Herpes Simplex Enzephalitis

Epidemiologie: 10 – 20% aller Enzephalitiden sind durch FSME bedingt. Die Inzidenz beträgt 2 – 4/ Mio /Jahr. Die Altersspezifische Inzidenz hat ihren 1. Gipfel < 20 Jahre, ihren 2. Gipfel > 50 Jahre. Es gibt keine saisonale Akzentuierung. Der Mensch gilt als Überträgerreservoir, Ubiquitäres Vorkommen. > 80% der ersten HSV Infektion asymptomatisch.

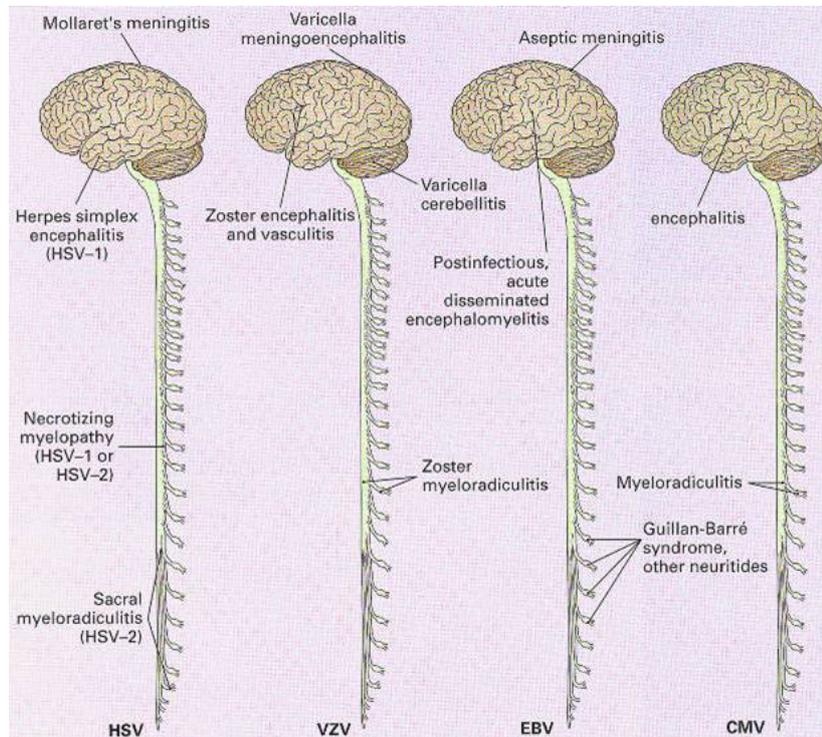


Abbildung 4.8.: Klinische Syndrome (HSV)

Pathogenese: HSV Typ I bei Kindern/Erwachsenen, Typ II bei Neugeborenen. HSV Typ I: Eintrittspforte: Nn. trigeminus/olfactorius? 1/3 der Fälle als Folge einer HSV Primärinfektion. 2/3 bei bestehenden HSV-spezifischen Antikörpern.

Für die Diagnose sind folgende **Untersuchungen** wichtig:

- *Liquor cerebrospinalis*
 - Lymphomonozytäre Pleozytose 20 bis 1000/ml
 - PCR positiv für HSV
 - Erythrozyten (hämorrhagische Nekrose)
 - Eiweißerhöhung
 - Laktaterhöhung
 - Glucose normal oder erniedrigt
 - Negative Bakterienkultur
 - HSV-Antikörpertiteranstieg ab dem Tag 10
- Polymerasekettenreaktion
- EEG

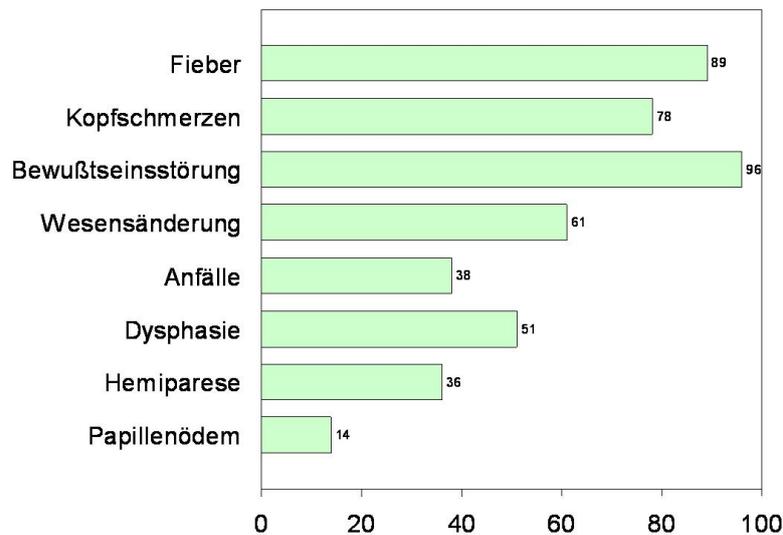


Abbildung 4.9.: HSV. Symptome

- Allgemeinveränderung: Grundrhythmusverlangsamung
- Fokale Veränderungen: Einseitiger Herd langsamer Wellen (δ), PLEDS: periodic lateralized epileptiform discharges, Zunächst einseitige fokale triphasische Komplexe, dann im Verlauf beidseitig mit eigener Periozität
- CCT: Initial: weitgehend unauffällig, Später: Hypodensitäten in Temporallappen
- MRT: Früh: Hyperintensitäten im Temporallappen, gyrales Ödem; Später: Gyrales Enhancement, hämorrhagische Transformation
- Labor

Therapie: Sicherung der Vitalfunktionen und einleiten einer **Antiviralen Therapie: Aciclovir (Zovirax®)** 10mg/kg KG 3x/die i.v. Genügend Flüssigkeitszufuhr und Hirndrucktherapie:

- Kopfhochlage (30%)
- Glycerin (Glycerosteril®) i.v.
- Mannit 15% i.v. bis zu 6x250ml/die Hyperventilation

4.4.4. Parainfektöse Erkrankungen des Nervensystems

- Akute disseminierte Encephalomyelitis (ADEM)
- Akute hämorrhagische Leukenzephalitis (AHLE)
- Querschnittsmyelitis
- Tumor-ähnliche demyelinisierende Läsionen
- Akute zerebelläre Ataxie
- Neuritis N. optici
- Guillain-Barré Syndrom

Im MRT finden sich multiple KM aufnehmende Herde.

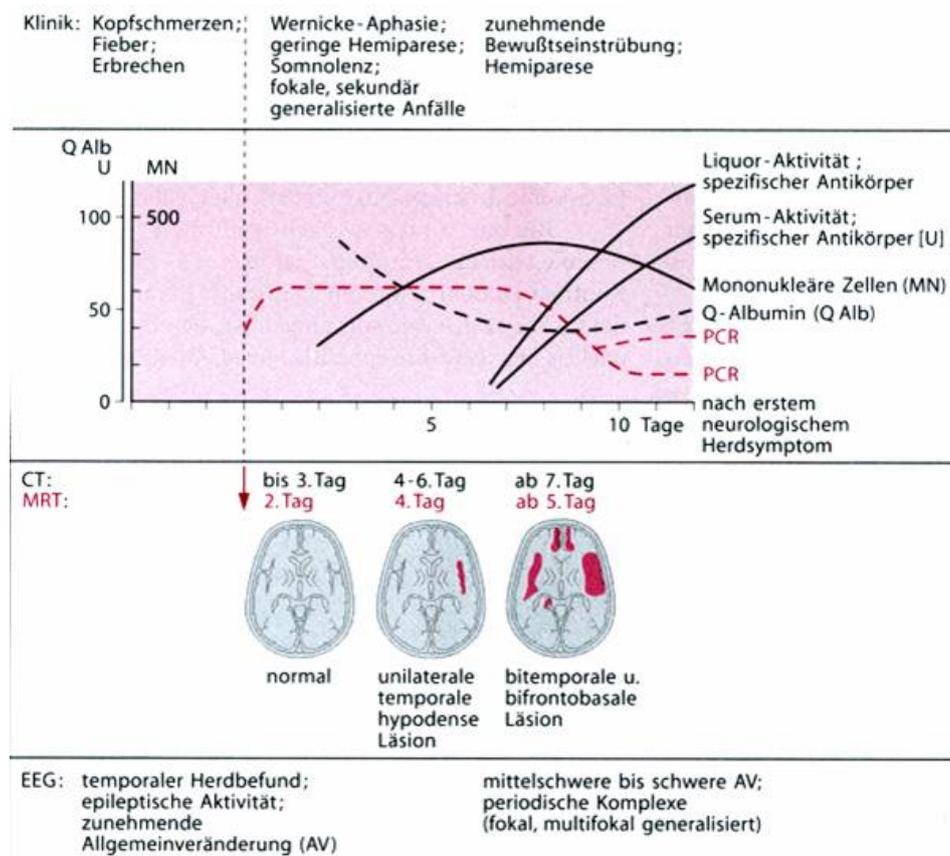


Abbildung 4.10.: HSV Diagnostik

Akute disseminierte Encephalomyelitis (ADEM)

- Akuter bis perakuter Beginn 1-3 Wochen nach Infektionen, Impfungen, Organtransplantationen
- Vorwiegend Kinder und junge Erwachsene
- Prädominant weiße aber auch graue Substanz („gray matter signs“: Anfälle, Encephalopathie)
- Klinik sehr variabel: subklinisch bis fulminant, rasch progressiv mit Coma und letalem Ausgang
- 30% aller Encephalitis-Fälle sind postinfektiöse ADEM

Histopathologisch zeigen sich

- Unabhängig von vorausgehender Infektion
- Lymphomonozytäre perivenuläre Infiltration
- Demyelinisierung, relative Erhaltung von Axonen
- Diffuses Hirnödem
- Perivaskuläres Ödem

Akute hämorrhagische Leukenzephalitis (AHLE)

Es zeigt sich das folgende **klinische Bild**

- Kinder und Erwachsene gleichermaßen betroffen
- Kurze oder keine Prodromalphase
- Blut: Leukozytose, BSG Beschleunigung
- Mittlere Überlebensdauer: 6 Tage!
- CCT auffällig: diffuse Hypodensitäten
- Histopathologie: Granulozytäre und monozytäre Infiltration, Perivaskuläre Demyelinisierung, Ringförmige perivaskuläre Hämorrhagien, Nekrotisierende Vaskulitis, Proliferation von EC, Thrombose der Venolen

Therapie

- Keine spezifische Therapie
- Sicherung der Vitalfunktionen
- Symptomatische Behandlung (Anfälle, Fieber, Hirnödem)
- Hochdosierte Glucokortikoid-Pulstherapie
- Plasmapherese
- IVIG

4.4.5. Myelitis transversa

Syn: Akute Querschnittsmyelitis.

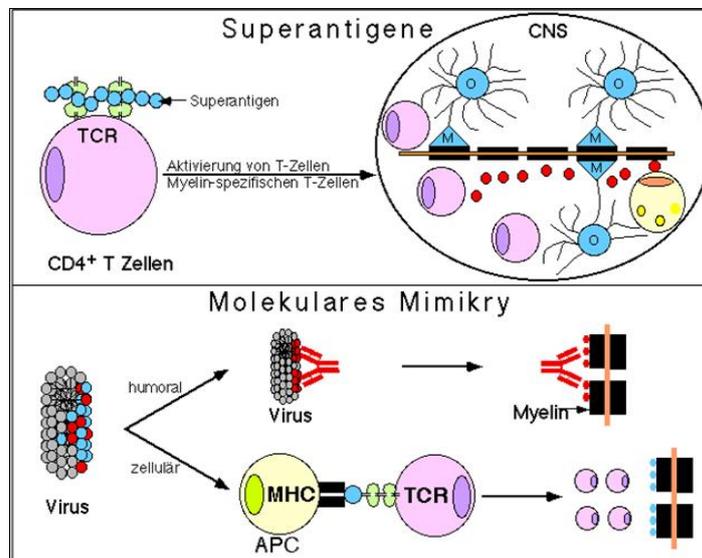


Abbildung 4.11.: Molekulares Mimikry bei akut parainfektiösen Enzephalomyelitiden

	MS	ADEM	Myelitis
Verlauf	schubförmig	monophasisch	monophasisch
Vorherige Infektion	Nein	ca. 70%	ca. 30%
Altersgipfel	20 - 30	1 - 20	30 - 40
Symptome	Fokal, selten Anfälle (< 5%) unilaterale ON, Inkompletter Querschnitt	Fieber, Anfälle, Meningismus, KS, Bewußtseinsstörungen, bilaterale ON	Ausgeprägtere Ausfälle aller spinalen Modalitäten
Liquor	Zellzahl < 50/µl Intrathekale IgG-Synthese, OCB	Zellzahlen evtl > 50/µl, IgG-Synthese/OCB < 10% transient	Zellzahlen evtl > 50/µl, IgG-Synthese/OCB selten
MRT	Periventrikuläre Läsionen; spinal: kurzstreckigere, mit kleinerem Querschnitt	Stammganglien, insbesondere Thalami	Langstreckige Läsionen mit großem Querschnitt

Abbildung 4.12.: Differentialdiagnose MS/ADEM/Myelitis

Entzündliche Erkrankungen der Wirbelsäule

- Wirbelkörper: *Spondylitis*
- Discus intervertebralis: *Diszitis*
- Rückenmark: *Myelitis*
- Leptomeningen: *Arachnoiditis, Meningitis*
- Dura mater: *Pachymeningitis hypertophica*
- Extra- und intradurales Kompartiment: *Abszess*
- Gefäße: *Vaskulitis*
- Nervenwurzeln: *Radikulitis*
- Wirbelgelenke: *Arthritis*

Klinik

- Para- oder Tetraparese, initial meist schlaff
- Harn- und/oder Stuhlinkontinenz
- Reflexminderung oder -verlust
- Später gesteigerte Reflexe, PBZ
- Dys- oder Parästhesien mit sensiblem Niveau
- Harnverhalt, Obstipation, Sphinktertonus herabgesetzt
- In der Regel keine systemischen Krankheitszeichen
- Rezidivierende Formen kommen vor

Ursachen

- *Para-/postinfektiös*: EBV, Coxsackieviren, Echoviren, Mumps-, Masern-, Rötelvirus, Spinale Form/Mitbeteiligung einer ADEM, Postvazinal
- *Erreger-bedingt*: Borrelien, Mycobakteria tuberculosis, Lues, Mycoplasma pneumoniae HSV, VZV, CMV, HIV-1, HTLV-1, VZV, Poliovirus; Parasiten, Pilze
- *Demyelinisierende Erkrankungen*: Multiple Sklerose, Neuromyelitis optica (Devic)
- *Systemisch*: SLE, Sjögren-Syndrom usw., Paraneoplastisch Sarkoidose
- Idiopathisch

4.5. Multiple Sklerose

(Syn. *Encephalitis disseminata*). Eine *entzündliche Erkrankung* der *Myelinscheiden* und *Axone* von *Gehirn und Rückenmark* mit *zeitlicher* und *räumlicher Dissemination* der Läsionen (d.h die Krankheitssymptome und klinischen Zeichen können nicht einer einzelnen Läsion zugeordnet werden und der Verlauf ist zumeist schubförmig).

Häufigste neurologische Erkrankung des jungen Erwachsenenalters (weltweit 1,2 Millionen Menschen), die zu bleibenden Behinderungen führt. Entzündliche Entmarkungserkrankung, T-Zell-medierte Autoimmunerkrankung, genetische und Umweltfaktoren, Begrenzte therapeutische Möglichkeiten.

Vorwiegend eine Erkrankung der weißen Substanz. Es gibt ein Biographisches Buch dazu[Cohen].

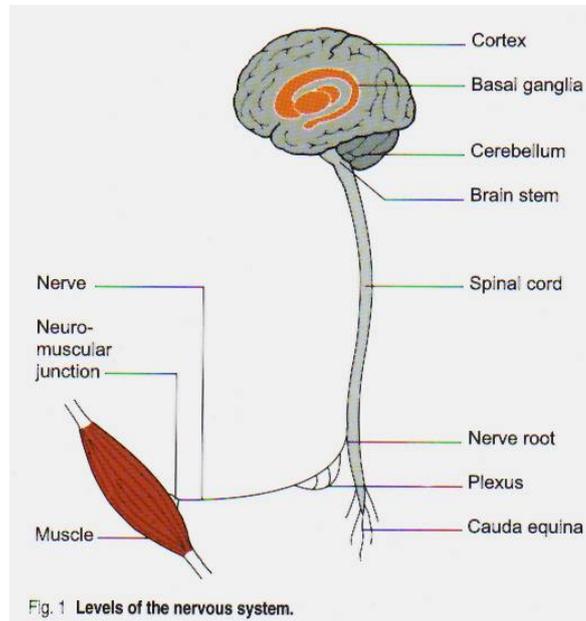


Abbildung 4.13.: **Ebenen des Nervensystems.** Cortex, Basal Ganglien, Cerebellum, Hirnstamm, Rückenmark, Nervenwurzeln, Nerv, Endplatte, Muskel

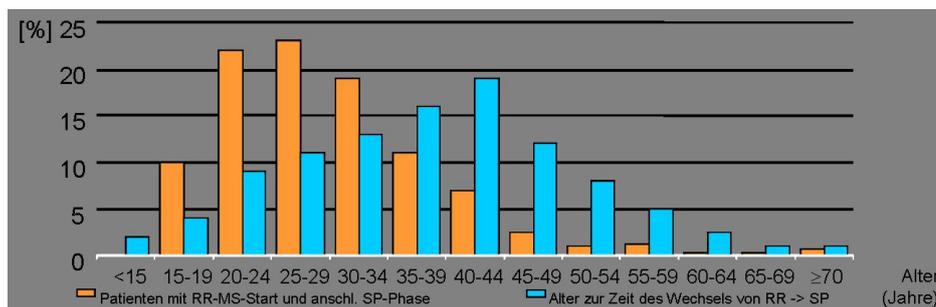


Abbildung 4.14.: Epidemiologie. SP=Sekundär Progredient

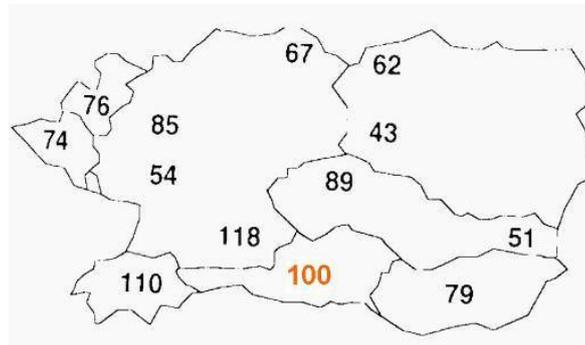


Abbildung 4.15.: Epidemiologie in Österreich

4.5.1. Epidemiologie

- Geschlechtsverhältnis: F / M etwa 2 : 1
- Manifestation: zumeist 3. - 4. Lebensdekade

Kommt am Äquator praktisch nie vor. Es gibt einen genetischen Hintergrund.

- Prävalenz: 1 : 100.000 bis 200 : 100.000
- Frauen : Männer 1,9 bis 3,1 : 1
- Bevölkerungsgruppen mit nordeuropäischen Vorfahren
- Genetischer Hintergrund (HLA-Typ)
- 15-20% der Patienten haben ein betroffenes Familienmitglied
- Konkordanzrate bei monozygoten Zwillingen 20-30%
- Konkordanzrate bei dizygoten Zwillingen 3%
- Umweltfaktoren: Migrationsstudien. Verlässt man ein hochrisikoland unter 15, nimmt das Risiko ab, später nicht mehr.

Die Erkrankungsaktivität ist subklinisch 5-10 fach höher als man vermuten würde.

4.5.2. Häufige Erstsymptome

- Sehstörungen (Schleiersehen, Doppelbilder)
- Gefühlsstörungen (mind. 24h bestehen)
- Gleichgewichts- / Gangstörungen
- Schwäche von Arm(en) und / oder Bein(en) oder einer Körperhälfte
- Beschwerden entwickeln sich allmählich und dauern mindestens ein bis zwei Tage

Ein Schub ist ein neuer oder deutlich verschlechterter neurologischer Ausfall für die Dauer von mindestens 48 (24) Stunden ohne Vorliegen anderer Ursachen (wie z. B. fieberhafter Infekt)

4.5.3. Diagnose

- Anamnese und klinischer Befund
- Magnet Resonanz Tomographie
 - Läsionsnachweis bei > 95% Betroffener

	Site	Symptoms	Signs	Treatment		
				Established efficacy	Equivocal efficacy	Speculative
	Cerebrum	Cognitive impairment	Deficits in attention, reasoning, and executive function (early); dementia (late)	–	–	–
		Hemi-sensory and motor	Upper motor neuron signs	–	–	–
		Affective (mainly depression)		Antidepressants	–	–
	Optic nerve	Epilepsy (rare)		Anticonvulsants	–	–
		Focal cortical deficits (rare)		–	–	–
		Unilateral painful loss of vision	Scotoma, reduced visual acuity, colour vision, and relative afferent pupillary defect	Low vision aids	–	–
	Cerebellum and cerebellar pathways	Tremor	Postural and action tremor, dysarthria	–	–	Wrist weights, carbamazepine, isoniazid, beta-blockers, clonazepam, thalamotomy, and thalamic stimulation
		Clumsiness and poor balance	Limb incoordination and gait ataxia	–	–	–
	Brainstem	Diplopia, oscillopsia	Nystagmus, internuclear, and other complex ophthalmoplegias	–	–	Baclofen, gabapentin, isoniazid
		Vertigo		–	Prochlorperazine, cinnarizine	–
		Impaired speech and swallowing	Dysarthria and pseudo-bulbar palsy	Tricyclic antidepressants	–	Speech therapy
	Spinal cord	Paroxysmal symptoms		Carbamazepine, gabapentin	–	–
		Weakness	Upper motor neuron signs	–	–	–
		Stiffness and painful spasms	Spasticity	Tizanidine, baclofen, dantrolene, benzodiazepines, intrathecal baclofen	Botulinum toxin, IV corticosteroids	Cannabinoids
Other	Other	Bladder dysfunction		Anticholinergics and intermittent self-catheterisation, suprapubic catheterisation	Desmopressin, intravesical capsaicin	Abdominal vibration, cranberry juice
		Erectile impotence		Sildenafil	–	–
		Constipation		Bulk laxatives, enemas	–	–
		Pain		Carbamazepine, gabapentin	Tricyclic antidepressants, TENS	–
		Fatigue		Amantadine	Modafanil	4-aminopyridine, pemoline, fluoxetine
Other	Other	Temperature sensitivity and exercise intolerance		–	–	Cooling suit, 4-aminopyridine

Abbildung 4.16.: **Lesion sites, syndromes, and symptomatic treatments in multiple sclerosis** TENS=Transcutaneous electric nerve stimulation. T2-weighted magnetic-resonance imaging (MRI) abnormalities in the cerebrum (panel 1), right optic nerve (longitudinal section, panel 2, and transverse section, panel 3), brainstem and cerebellar peduncle (panel 4), and cervical spinal cord (panel 5). [Compston]

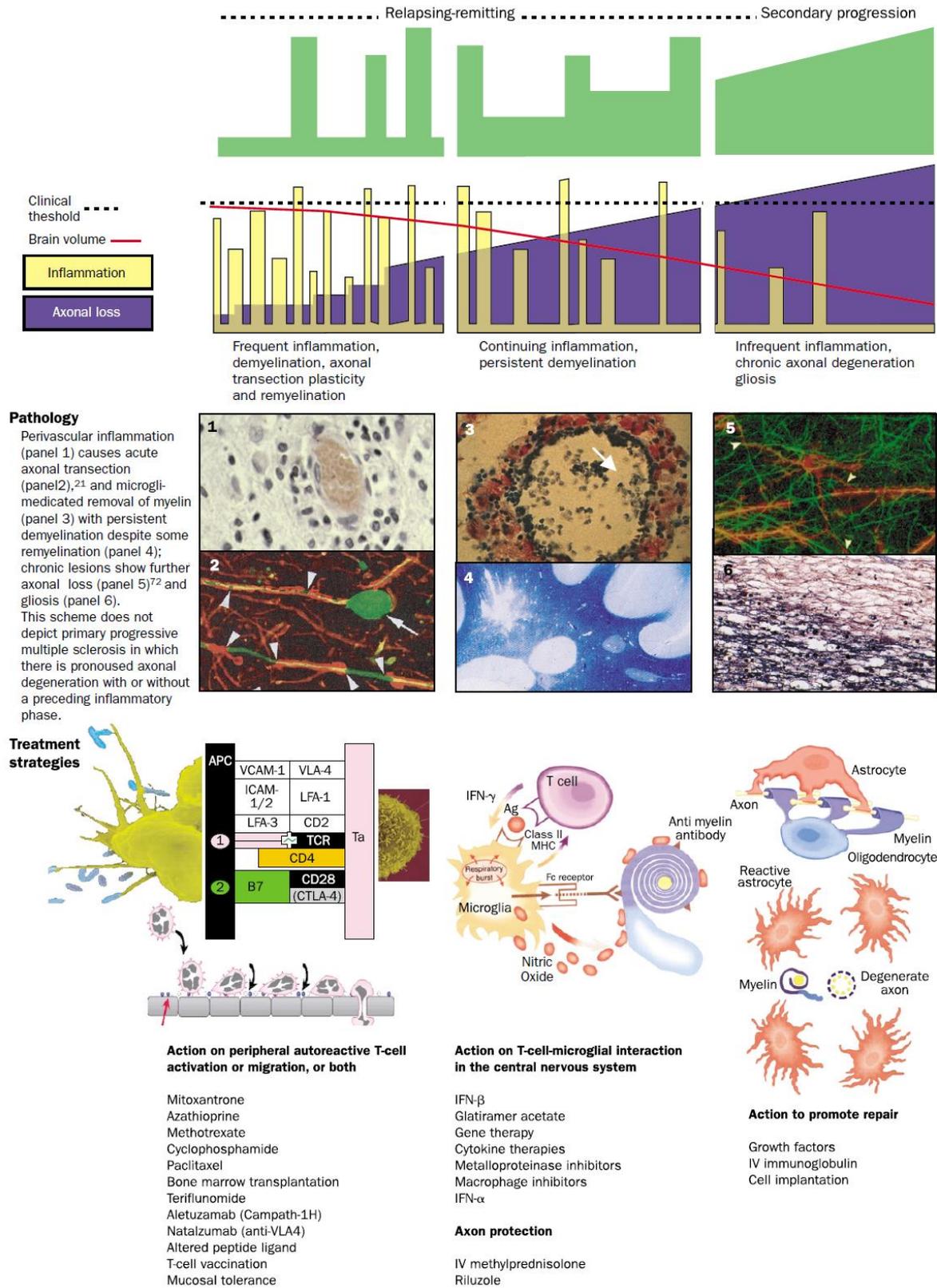


Abbildung 4.17.: The course, pathogenesis, and treatment of multiple sclerosis. [Compston]

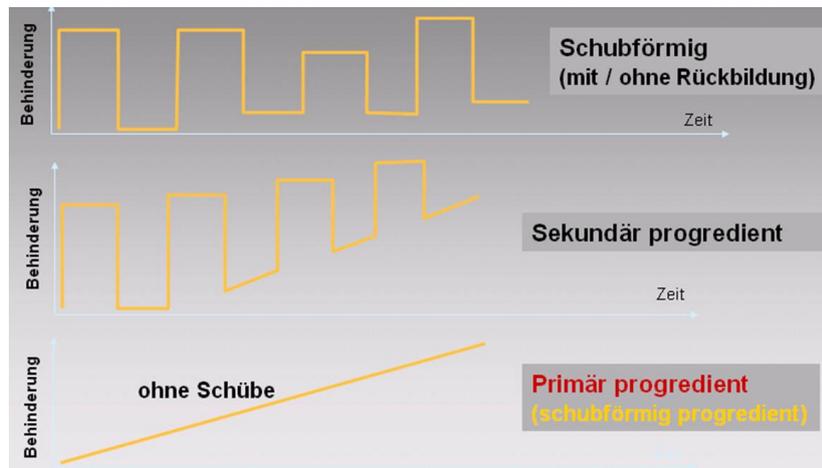


Abbildung 4.18.: Verlaufsförmigkeiten

	Beginn (%)	Verlauf (%)
Visusstörungen		
Optikusneuritis	16	65
Hirnstammsymptome		
Internukleäre Ophthalmoplegie	17	30
Nystagmus	20	85
Trigeminusneuralgie	5	10–30
Schwindel	4–14	5–50
Zerebelläre Symptome		
Intentionstremor	< 5	50
Gang- und Standataxie	18	50–80
Sensibilitätsstörungen		
Hypästhesie	30–50	90
Lhermitte-Phänomen	3	30
neurogene Schmerzen	< 5	40
Motorische Symptome		
Schwäche der Beine	10	90
Schwäche der Arme	5	22
spastische Tonuserhöhung	10	90
Flexor- oder Extensorspasmen	< 5	50
Vegetative Störungen		
Blasenstörungen	3–10	80
Obstipation	20	70
Erektionsstörungen		63
Psychische Veränderungen		
Depression	< 5	25–54

Tabelle 4.6.: Symptome

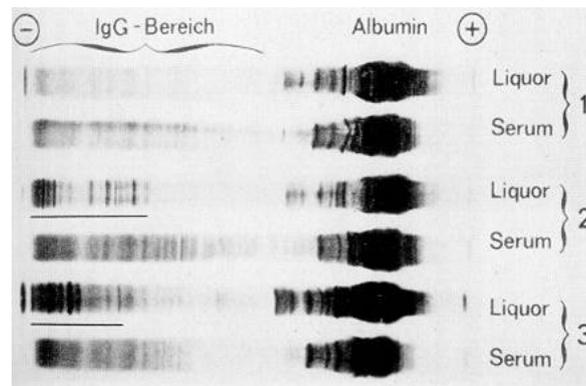


Abbildung 4.19.: Liquor cerebrospinalis

- Akute Veränderungen durch i.v. Kontrastmittelgabe erkennbar
- Ausschluß anderer morphologischer Störungen
- Liquoranalyse
- Elektrophysiologie

4.5.4. Konzept der MS Behandlung

- Schubbehandlung
 - Nur bei klinisch relevantem Schub ! (nicht bei flüchtigen Symptomen)
 - 3–5 Tage 1g Methylprednisolon täglich i.v.
 - Kontraindikationen beachten (Infekte)
 - ev. Magenschutz
 - Ausschleichen: kontroversiell beurteilt
- Intervallbehandlung
 - Immunmodulierend
 - Immunsuppressiv
- Symptomatische Behandlung
- Andere unterstützende Maßnahmen
 - Physiotherapie, etc.
 - Psychologische Führung, etc.

Frühtherapie: Verzögerung bzw. Verhinderung weiterer Krankheitsschübe. *Aber:* Relativ geringer absoluter Unterschied des Schubrisikos zwischen behandelten und unbehandelten PatientInnen!

4.6. Hirn- und Rückenmarktumoren

Siehe auch im Kapitel 8.5 (Neurochirurgie).

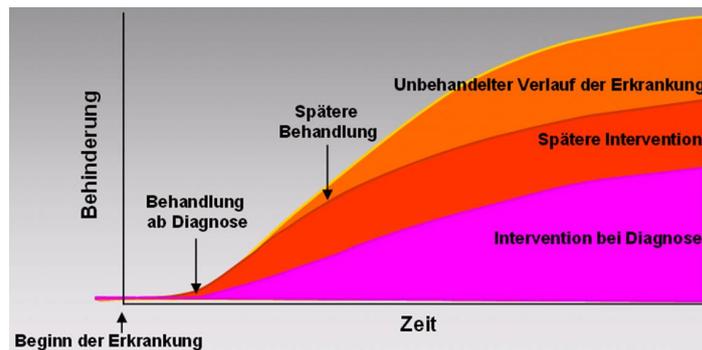


Abbildung 4.20.: MS. Therapie und Verlaufsformen

4.6.1. Klinische Symptomatik

- **Diffus**
 - Allgemeine Beeinträchtigung zerebraler Funktionen (Vergesslichkeit, Konzentrationsstörungen, Dysphorie, etc.)
 - Kopfschmerzen
 - Hirndruckzeichen
- **Fokal**
 - epileptischer Anfall
 - neurologische Herdzeichen (Doppelbilder, GF-Defekte, Lähmungen)

Symptomentwicklung meist allmählich.

Ursachen der Klinischen Symptomatik

- Tumorinfiltration/Gewebsdestruktion
- Raumforderung durch den Tumor (je langsamer ein Prozess, desto länger wird es vom Gehirn toleriert)
- Raumforderung durch Hirnödeme (regional und Fernwirkung), Therapie mit Dexamethason.
- Begleitprozesse (Sekundärveränderungen)

Manifestationssymptome: Epilepsie (38%), Kopfschmerz (35%): Tumor am Morgen häufiger, Psychische Veränderungen (16,5%), Hemiparese (10%), Erbrechen (7,5%), Sprachstörungen (7%)

4.6.2. Differentialdiagnosen

- Andere Raumforderungen: Abszess, SDH, Arachnoidalzyste, Riesenaneurysma, etc.
- Ischämie
- Blutung (in Tumor)
- Enzephalitis
- *Pseudotumor cerebri:* Ausschlussdiagnose, Charakteristisch ist eine Stauungspapille und Gesichtsfeldausfälle. Adipositas gilt als Risikofaktor (junge adipöse Frauen). Pathophysiologisch: Liquorabflussstörung oder Liquorproduktionssteigerung.

4.6.3. Diagnostik

- *CT*: Akutdiagnostik, Für Ausschluss einer Raumforderung ausreichend
- *MRT*: Höhere Sensitivität für Gewebsunterschiede, insbesondere hintere Schädelgrube und nahe der Schädelbasis
- *Liquor* (cave Hirndruck): Ausschluss einer Entzündung (Abszess), Zytologie (z.B. bei V.a. Meningeosis neoplastica)
- *PET*: Bestimmung der Stoffwechselaktivität
- *Biopsie*

Röntgenuntersuchung zur Diagnostik von Hirntumoren nicht indiziert!

4.6.4. Intrakranielle Tumoren – klassifikation

- Primär: Hirneigene Tumoren
- Sekundär: Metastatische Absiedelungen
- Intrazerebral: Gliome, Ependymome, Metastasen
- Extrazerebral

Tumorgrad

- **I**: Zellvermehrung
- **II**: Atypie (1 Kriterium)
- **III** Atypie, Mitose (2 Kriterien)
- **IV**: Atypie, Mitosen, Nekrose (3 Kriterien)

Prognose

- Alter
- Histologischer Tumorgrad
- Präoperativer Karnofsky Status
- Zusatzfaktoren
 - Größe der chirurgischen Resektion
 - Größe des Resttumors
- Neuere Faktoren
 - Genetik
 - Ansprechen auf Chemotherapie

4.6.5. Hirnmetastasen

- Bronchus-Ca
- Mamma-Ca
- Hypernephrom
- GIT Tumoren
- Malignes Melanom

Eine Absiedelung kann auch in die Hirnhäute erfolgen (*Meningeosis neoplastica*). Symptome: Kopfschmerzen, Hirnnervenaustritte.

4.6.6. Therapie

- Antiödematös (Corticosteroide)
- Liquortrainage
- Antiepileptisch
- Psychotherapeutische Führung
- Operation, Radiotherapie, Chemotherapie

4.6.7. Rückenmark

- Bestätigung der spinalen Syndroms (Rückenmark vs. Cauda equina): Bei RM Kompression: Reflexe gesteigert, Cauda equina: keine Reflexe
- Höhenlokalisation (Ascension des Rückenmarks, Exzentrizität der langen Leitungsbahnen)
- Extra – vs. intramedulläre
- Ätiologische Zuordnung

Wirbelsäulen und Rückenmarks-Tumore

- Ursprung: primär – sekundär
- Lokalisation:
 - extra-/epidural (55%)

Untersuchung V.a. MRT.

4.7. Erkrankungen des Rückenmarks

4.7.1. Trauma

- Wirbelsäulenfraktur: dislozierte Knochen- und oder Bandscheibenteile
- Blutung
- direkte Quetschung (bland)
- *Commotio spinalis*
 - Trauma: stumpf, lokalisiert
 - Querschnittssyndrom:
 - * mehr oder weniger vollständig
 - * unmittelbar im Anschluss
 - * meist auf zervikalem oder thorakalem Niveau
 - * innerhalb weniger Minuten vollständige Rückbildung
- *Contusio spinalis*
 - Trauma: ausgedehnte strukturelle Schädigung, meist auch Blutung
 - Querschnittssyndrom
 - * partiell oder vollständig
 - * initial schlaffe Lähmung (spastische Lähmung innerhalb von einigen Wochen)
 - * Miktionsstörungen
 - * keine oder nur partielle Rückbildung

- *Compressio spinalis*
 - ausgedente Contusio
 - Ödem oder Blutung: Blutzufuhrdrosselung: wenn ja: ischämische RM-Erweichung (=Compressio); wenn nein: Gewebserholung (=Contusio)

4.7.2. Durchblutungsstörungen

- Ischämie
 - arteriell
 - venös
- Blutung

2 *A. spinales post.* und 1 *A. spinalis ant.* Endarteriensystem. Die Arterien werden von den *Aa. vertebrales*, *A. radicularis*, *A. radicularis magna* versorgt.

arterielle DB-Störungen

- Globale Myelomalazie
- *A. spinalis-anterior-Syndrom*: *A. radicularis magna*
 - Tetrapastik/parese oder Paraspastik/pares
 - dissoziierte Sensibilitätsstörungen (kaudal)
 - Berührungs- und Tiefensensibilität intakt (Hinterstränge)
 - Miktionsstörungen
- ...

Spinale Blutungen

- *Lokalisation*: Intramedullär, subdural, epidural
- *Äthiologie*: Traumen, Gefäßmissbildungen, Antikoagulationen, Spontanblutungen
- *Symptomatik*: intensive Schmerzen, neurologische Ausfälle (Lokalisation und Ausdehnung)
- *Procedere*: Notfallmäßige Abklärung, evtl. operative Dekompression, Interv. neuroradiologischen Therapie (Schnell in das Zentrum)

4.7.3. Degenerativ

- genetisch
- metabolisch
- endokrinologisch
- paraneoplastisch
- infektiös

Diese Prozesse betreffen selektiv einzelne/mehrere Bahnen.

Friedreich-Ataxie

- *Histopatho*: Chromosom 9
- *Hinterstränge*
- *Symptome*: Ataxie, MER reduziert, Störungen der Tiefensensibilität, Dysarthrie (zerebellär)
- *Beginn*: 2. Lebensjahrzehnt, chron. progredient, keine Therapie;
- *Zusatzsymptome*: Fußdeformität (Hyperlordose, Spontanbabinsky)

Familiäre spastische Spinalparalyse

- Pathologie: diffuser Zelluntergang des 1. Motorneurons, Pyramidenbahndegeneration
- Verlauf: meist schon in der Kindheit, Klinik: Scherengang

Funikuläre Spinalerkrankung

Vitamin B12. Verlauf: mehrere Wochen oder innerhalb von Tagen; Therapie B12 i.m.

4.7.4. Erkrankungen der Vorderhornzellen

Myotrophische Lateralsklerose (AMS)

- *Pathologie*: Untergang des 1. und 2. Motorneuron (Vorderhornzellen, Pyramidenbahnen, kortikobulbären Bahnen, Betz-Pyramidenzellen; Cu/Zn-Su-peroxyd-Dismutase-Gen
- *Ätiologie*: sporadisch 90%
- *Klinik*:
 - Faszikulationen der Zunge (Störung des 2. Motorneuron, Muskeln machen sich selbstständig)
 - Paresen und Atrophien: Extremitäten, Rumpf, bulbäre Muskeln
 - Faszikulationen
 - gesteigerte Reflexe
 - Sensibilität nicht gestört
- *Therapie*: Riluzol (marginal verlangsamernd)
- *Prognose*: Schlecht, immer weiter fortschreitend, **nach 1-2 Jahren Tod** durch Atemlähmung
- Heimbeatmung mit CPAP: Gute Lebensqualität über ein halbes Jahr.

4.7.5. Radikuläre Syndrome

Anatomische Grundlage

Sensible Bahnen sind den motorischen Bahnen topographisch vorgelagert. Leitsymptom sind Schmerzen: Druck von außen auf die sensiblen Bahnen.

Umfang und Ausprägung von Ursache

- expansiv
- entzündlich
- vaskulär

Neurologische Diagnose

- Tonus und Trophik
- Kraft (Kennmuskeln)
- **Muskeigenreflexe (MER)**
 - BSR: C6
 - RPR (Radius Periost Reflex): C5
 - TSR (Triceps Sehnen Reflex): C7
 - PSR: L4
 - ASR: SI
- **Sensibilität** (Dermatome)
 - Thenar: C6
 - Hypothenar: C8
 - Brustwarze: Th4
 - Nabel: Th10
 - Leiste: L1
 - Kniescheibe: L4
 - Fußsohle: S1
 - Reithose: S1-5
 - Gesicht: N. trigeminus
 - Kinnwinkel: C2
 - Kravatte: C3
 - Rucksack: C4
 - Schulter: C5

4.8. Durchblutungsstörungen des Gehirns und Rückenmarks

Arten intrakranieller Einblutung

- Intracerebrale Einblutung (Nicht-traumatisch)
 - Primär (nur gefäßwandbedingt)
 - Sekundär (Malformation, ischämischer Infarkt, Tumor, etc.)
- Subarachnoidalblutung
- Thrombose venöser Blutleiter – Sinusvenenthrombose
- Subduralhämatom
- Epiduralhämatom

Folgende Ursachen für intracerebraler Blutungen gibt es

- **Hypertensive Mikroangiopathie**
- **Amyloidangiopathie**
- Gefäßmalformationen
- Vaskulitis

- Antikoagulation
- Sekundäre Einblutungen
 - Ischämischer Infarkt
 - Tumor

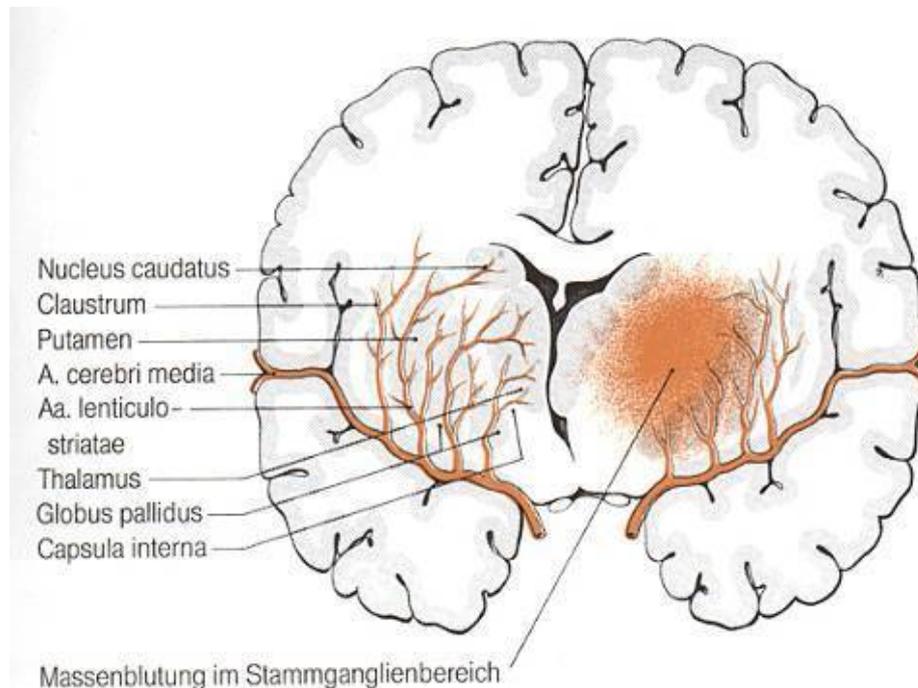


Abbildung 4.21.: Typische **Lokalisationen** einer hypertensiven Blutung. Es kommt zu einer Einblutung im Stammganglienbereich

Andere Ursachen der intrazerebralen Blutung

- *Amyloidangiopathie*: lobäre Blutungen (oft mehrfach), ältere Menschen ohne vaskuläre Risikofaktoren
- *Gefäßmalformationen*: arteriovenöse Mißbildung, Cavernom, Aneurysmen (Gute Nachweismethoden)
- *Vaskulitis*
- *Äthylismus* (Patienten mit langjährigem Alkoholabusus, auch ohne Leberzeichen), *Drogen* (Blutdrucksteigerung, z.B. Kokain)
- *Hämorrhagische Transformierung* eines ischämischen Infarktes (Einblutung in einen Infarkt)
- Tumoreinblutung

4.8.1. DD: Ischämischer und hämorrhagischer Schlaganfall

Symptome die eine **intrazerebrale Blutung** „favorisieren“

- Akuter Kopfschmerz
- Meningismus

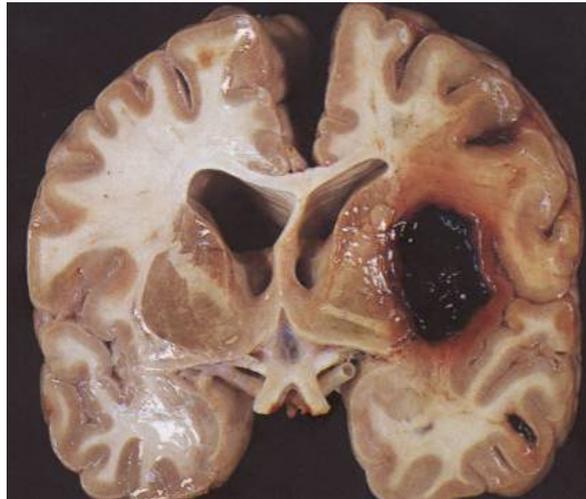


Abbildung 4.22.: Blutung in den Stammganglien

- Ausgeprägte Symptome / Bewußtseinstrübung
- Spastische Hemiparesen
- Blutdruckkrise / sehr hoher RR initial

Als **sofortige weitere diagnostische Schritte** gelten:

- CT oder MRT
- Labor: Blutgerinnung!
- In Einzelfällen Angiographie (nach Stabilisierung) zum Ausschluß einer Gefäßmißbildung
 - Bei unklarem morphologischem Befund
 - Jungen PatientInnen
 - Atypischer Blutungslokalisation

Mikroaneurysmen und Mikroblutungen können im MRT nachgewiesen werden. [Tanaka], [Fazekas]

4.8.2. Akuttherapie

- **Sofortige Korrektur einer eventuellen Gerinnungsstörung**
- Senken extremer Hypertonie ($> 220 / 120$) (Perfusionsdruck muss höher sein als Druck durch die Blutung)
- Operative Hämatomentleerung nur bei Kleinhirnblutungen eine gesicherte Maßnahme (Nur Blutungen im Schläfenbereich)
- Supportive Maßnahmen (Allg. Intensivmedizinische Betreuung)
- Komplikationsprophylaxe

Komplikationen

- Weitere Ausdehnung der ursprünglichen Blutung / Nachblutung
- Kompression umgebender Hirnstrukturen / Einklemmung
- Blockade des Liquorabflusses / Verschußhydrocephalus

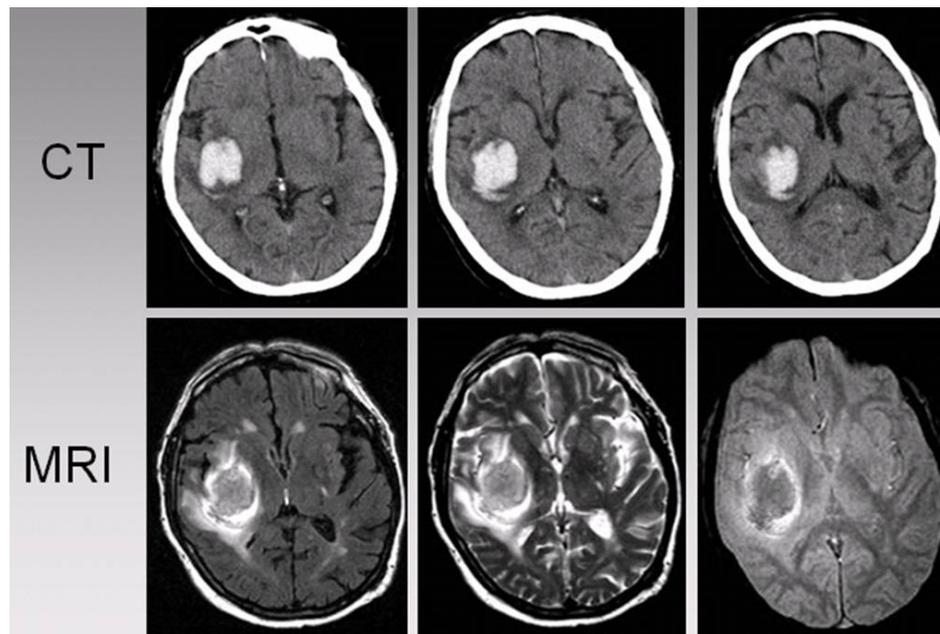


Abbildung 4.23.: *Akute Hypertensive Stammganglienblutung*. Typische Stelle, älterer Patient, Blutung kann operativ nicht behandelt werden. Druck auf Thalamus, Flecken in der Stammganglienregion (=Cerebrale Mikroangiopathie)

- Krampfanfall
- Liquorresorptionsstörung

4.8.3. Subarachnoidalblutung (SAB)

(Prüfung)

- Einblutung in den Subarachnoidalraum meist zufolge Ruptur eines Aneurysmas im Bereich des Circulus arteriosus Willisii (ca. 80%)
- Rupturrisiko steigt mit Größe des Aneurysmas und plötzlichem arteriellem Druckanstieg
- Arteriovenöse Gefäßmißbildung
- Venöse Gefäßruptur? (perimesencephal !)
- Vaskulitis
- DD: Traumatische SAB

Symptome

- Akuter / schlagartiger Kopfschmerz
- Meningismus
- Vegetative Symptome
- Fokale Ausfälle (durch intracerebrale Einblutung oder Aneurysma – „paralytisches“ A.)
- Bewußtseinstrübung bis Koma

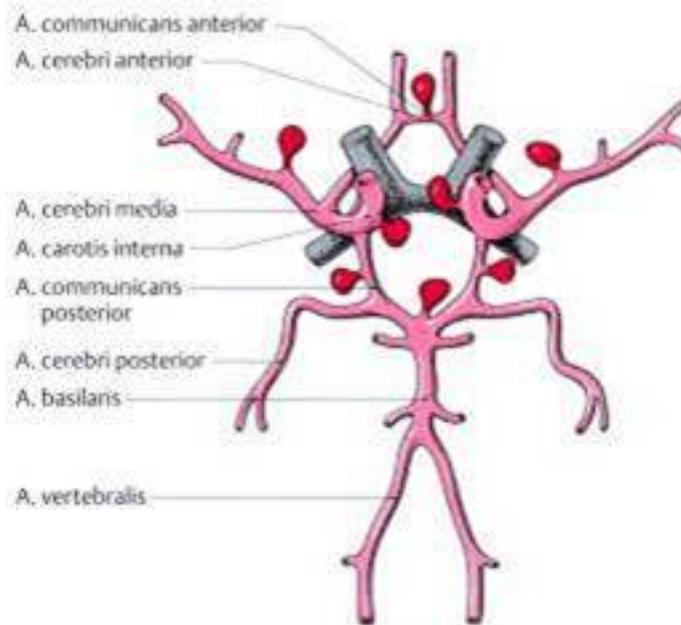


Abbildung 4.24.: Circulus arteriosus Willisii

Diagnostik

- Typische Klinik
- CT (MRT ev. bei Verdacht auf ältere Blutungen)
- Liquoruntersuchung / LP
 - Blutbeimengung
 - Hämosiderophagen!
- Konventionelle vier-Gefäßangiographie (CTA oder MRA zur Planung)
- Ev. Re-angiographie bei initial negativem Befund

Therapie

- Ausschalten des Aneurysmas (Klippung oder Embolisation)
- Prophylaxe eines Vasospasmus (Nimodipin)
- Supportive Maßnahmen
- Komplikationsprophylaxe

Komplikationen

- Nachblutung / Weitere Ausdehnung der ursprünglichen Blutung
- Intrakranielle Drucksteigerung / Hirnödem / Einklemmung
- Vasospasmus (max. 7.Tag) mit ischämischen Infarkten
- Blockade des Liquorabflusses / Verschlusshydrocephalus
- Liquorresorptionsstörung

SAB-Klassifikation nach Hunt und Hess		Therapie
Grad I	asymptomatisch oder leichter Kopfschmerz und leichter Meningismus	Operation sofort oder frühzeitig (bis 3. Tag)
Grad II	Kopfschmerz, Meningismus, evtl. Hirnnervensymptome	
Grad III	Somnolenz, diskrete neurologische Herdsymptome	
Grad IV	Sopor oder Koma, neurologische Ausfälle, evtl. Streckphänomene und vegetative Störungen	Operation frühzeitig in Abhängigkeit vom intrakraniellen Druck (sonst nach 12. Tag)
Grad V	tiefes Koma, Einklemmungssyndrom	

Tabelle 4.7.: Schweregrade der Subarachnoidalblutung

4.8.4. Sinus- und Brückenvenenthrombose

4.8.5. Schlaganfall

- Definition und Klassifikation
- Diagnostik
- Akutbehandlung
- Prophylaxe
- Rehabilitation

Schlaganfall bezeichnet eine heterogene Krankheitsgruppe bei der es aufgrund *vaskulärer Mechanismen* zu *akuten (fokalen) neurologischen Defiziten* kommt.

In Österreich:

- 25.000 Schlaganfälle pro Jahr
- 20% der Betroffenen sterben innerhalb des ersten Jahres
- 20% erleiden innerhalb der nächsten beiden Jahre einen zweiten Insult
- 30% bleiben behindert
- Schlaganfall kostet in Österreich 395 Million Euro pro Jahr

Klinik

- **TIA** (fokale Symptome < 24h), Symptome verschwinden, kann trotzdem ein „Schlaganfall“ sein (CT)
- **kleiner Schlaganfall** oder „minor stroke“ (mit geringen, sich rasch (fast) vollständig zurückbildenden Symptomen)
- **Kompletter Schlaganfall** (mit persistierenden, subjektiv behindernden Symptomen)
- Subarachnoidalblutung
- Intrazerebrale Blutung

TIA

Ein hohes Risiko (nach ABCD Score) haben

- **A**ge (> 60)
- **B**lood pressure (> 140/90 mmHg)
- **C**linical features (Sprachstörungen, Einseitige Schwäche)
- **D**uration (>60, 10 - 60 und < 10 Minuten)

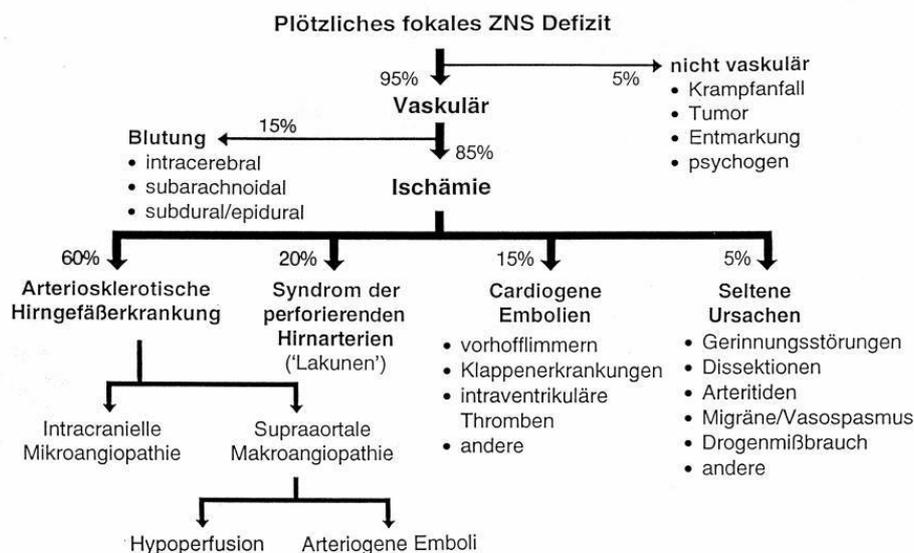
Diagnostik

Bei *allen Patienten* werden folgende Untersuchungen durchgeführt:

- Bildgebung: CCT oder MRT
- EKG
- Laboruntersuchungen: BB, Thrombos, Prothrombinzeit, INR, PTT, Serum Elektrolyte, BZ, CRP, BSG, Leber, Nierenwerte, Herzfermente

in *Einzelfällen* können noch folgende Untersuchungen durchgeführt werden

- Extrakranieller US
- MRA, CTA
- Diffusions- und Perfusions MR oder Perfusions CT
- Röntgen Thorax
- Pulsoxymetrie und arterielle Blutgasanalyse
- Lumbalpunktion
- EEG
- Toxikologisches Screening



Infarkt bei Thrombose der großen hirnversorgenden Arterien

- Arterio-arterielle Embolie
- Kardiogene Embolie
- Hämodynamisch (Grenzzoneninfarkt)

Artero-arterielle Embolie (Klinik)

- plötzlicher Symptombeginn
- DD gegenüber cardiog. Embolie
 - rindennaher Infarkt
 - erhöhter Hämatokrit
 - Bewusstseinslage (↓ bei cardiog. Embolie)
 - abnormes Initial-CT (↑ bei cardiog. Embolie)

Cardiogene zerebrale Embolien (klinisch häufiger)

- Vorgeschichte systemischer Embolien
- reduzierte Bewusstseinslage
- nichtfraktionierte Armparese

Lakunärer Infarkt – Lakunäres Syndrom

- Pure sensory stroke 100% Deep small infarct
- Pure motor stroke 79%
- Ataktische Hemiparese 95%
- Dysarthrie und Ungeschicklichkeit der Hand
- Hemichorea, Hemiballismus
- Sensomotorische Hemiparese

Lakunärer Infarkt

- Lakunärer Infarktmechanismus 75% (Infarkt bei Mikroatheromen und/oder Lipohyalinose der tiefen, penetrierenden Hirnarterien)
- EC + IC ASKL 8%
- Cardioembolisch 5%
- Kryptogenetisch 10%
- Andere Ursachen 2%

Lakunäre Syndrome

sind jedoch nicht ausschließlich bei lakunären Infarkten zu finden. Sie können auch bei Territorialinfarkten oder kleinen Blutungen o.a. vorkommen (ca.25%).

A. Karotis - Asymptomatischer Verschluss

- unpezifische Symptome (Kopfschmerz, Sehstörungen)
- jährliche Schlaganfallrate 2-4%
- bei bilateralem ACI-Verschluss + St.p. TIA / Minor Stroke
- jährliche Schlaganfallrate 13% Überlebensrate 71%; 50% symptomfrei oder diskrete Ausfälle (EC-IC Bypass Study)

A. Karotis - Asymptomatische Stenose

- ACAS (ACI-Stenosen $\geq 60\%$)
- ipsilaterales Schlaganfallrisiko / Jahr 2%
- 126/1132 (15%) haben klinisch stumme Infarkte (davon 28% cortical)
- operative Reduktion des Schlaganfallrisikos über 5 Jahre für Männer 67%, für Frauen 17%

A. Karotis – Asymptomatisches Geräusch

- in 4 – 5% der 45 – 80 jährigen
- in 70 – 90% bei Stenosen $> 70\%$
- negativ bei „Slow-flow“ Stenosen
- Möglichkeit eines orbitalen Geräusches bei kontralateralem Karotisverschluss

A. cerebri Media

- 2/3 aller Hirninfarkte
- meist cardial embolische Genese
- überwiegend brachiofacial betonte Hemiparese
- brachiofacial betonte Hemihypästhesie mit Störung der Tiefensensibilität (meist raschere Rückbildung)
- Aphasie / Apraxie bei Infarkt in der dominanten Hemisphäre
- Neglect (Missachten einer Lähmung), Anosognosie und räumliche Orientierungsstörungen bei Infarkt in der nicht dominanten Hemisphäre
- bei Mediahauptstammverschluss (M1Segment) → Plegie (Schlaffe Lähmung), Hemihypästhesie, konjugierte Blickwendung, Hemianopsie, konjugierte Blickparese

A. cerebri Anterior

- isolierte Infarkte selten ($< 5\%$)
- gute Kollateralversorgung
- bei corticalen Astverschlüssen distal betonte Beinparese mit geringer Armbeteiligung
- incipiente, transitorische Anarthrie
- Corpus Callosum Infarkte: Diskonnektionssyndrome (z.B. ideomotorische Apraxie mit Agraphie)

A. cerebri Posterior

- seltener als Mediainfarkte (11-13%)
- davon Territorialinfarkte 5%
- relativ häufig bilateral (13-26% der Posteriorinfarkte)
- überwiegend arterio-arteriell-embolische Infarkte (A. vert, A. basilaris)
- PCA Stenosen selten
- bei Hauptstammverschluß: kontralaterale Hemiplegie, Hemihypaesthesie, Hemianopsie
- evtl. auch Horner-Syndrom + kontralaterale Hyperhydrose (Thalamus und Hypothalamus-Beteiligung)
- Aphasie bei Beteiligung der dominanten Hemisphäre
- bei bilateralem PCA-Verschluß: corticale Blindheit (evtl. mit Anosognosie)

A. choroidea Anterior

- Ast der ACI, versorgt den hinteren Teil der Capsula interna, den rostralen Anteil des Globus pallidus und einen Teil
- des lateralen Thalamus
- Symptome:
 - kontralaterale Hemiparese
 - Hemianopsie
 - Ausfall höherer Hirnleistungen
 - Harninkontinenz bei bilateralen Infarkten

Vertebrobasiläres System

- überwiegend intracranielle Vertebralis-ASKL
- Ponsinfarkte: armbetonte HP + Dysarthrie, evtl. Hemihypästhesie, horizontale Blickparese
- Kleinhirnininfarkt: Vertigo, Kopfschmerzen, Gangunsicherheit, Gang + Stand - Ataxie, Extremitätenataxie, Nystagmus, seltener Dysarthrie
- Bds. Vertebralisverschluß imponiert wie **Basilaristhrombose**
- Prodromalsymptome: TIAs mit Vertigo, Nausea, Kopfschmerzen, HS-Sy, Doppelbilder, Dysarthrie
- Basilaristhrombose
 - klinisch Tetraparese (symmetrisch oder asymmetrisch)
 - Koma
 - bei Verschluß im mittleren Basilarisdrittel Ponsinfarkt , evtl. mit locked-in Symptomatik (Tetraplegie, Parese der caudalen HN, komplette horizontale Blicklähmung)

Maßnahmen vor Ort

- ATEMWEGE FREIHALTEN, SAUERSTOFFZUFUHR 2L/MIN
- OBERKÖRPER 30 GRAD HOCHLAGERN
- VENÖSER ZUGANG und FLÜSSIGKEITSZUFUHR (Ringer-LACTAT 500 ml oder ELO-MEL ISOTON 500 ml)
- BLUTZUCKERBESTIMMUNG, LABOR, EKG

Akuttherapie - ischämischer Schlaganfall

- Innerhalb von 3 Stunden: Lyse

Stroke Unit

- APPARATIV PRO BETT:
 - EKG, CONT. RR, PULSOXYMETRIE,
 - ATMUNG
- PERSONELL
 - Neuro FA/Ass
 - 1DKS/Bett
 - Physio-, Logo-, Ergo- Th.

Sekundärpevention

- Lebensstiländerungen
- Meds (Thrombozytenaggregationshemmer, Antikoagulation)
- Chirurgie
- STENT (Interventionell)

4.9. Neuropsychologie

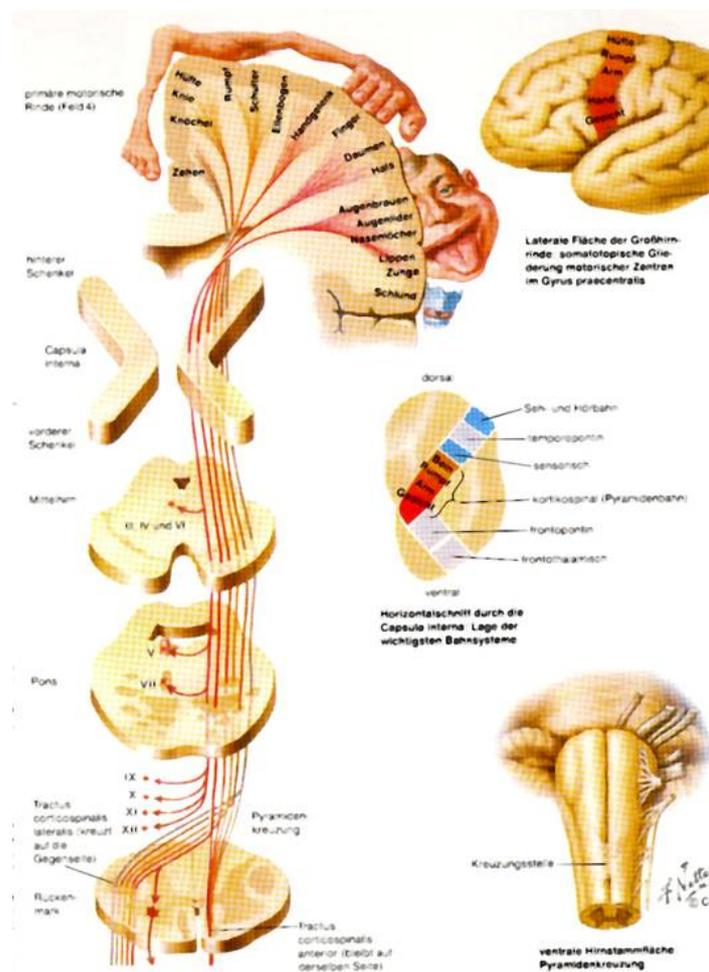


Abbildung 4.25.: Funktionsforschung

- *Neuropsychologische Störungen* sind Folge *kortikaler Läsionen* des Großhirns. Verschiedene Bezirke der Großhirnrinde sind für Erkennen, Interpretation, Aufnahme von Sinnesreizen, Integration von Sinneseindrücken und kombinierte Verarbeitung mit Gedächtnisinhalten definiert.
- Psychologische *Tests* können diagnostisch und quantifizierend eingesetzt werden.
- Dementielle Zustandsbilder und Psychosen sind auszuschließen

- Begleitende Aphasie erschwert die Testung oder macht sie unmöglich. (Eine Aphasie nimmt man bei kortikalen Läsionen in Sprachzentren, intakten Kortikobulbärbahnen sowie intakten Sprachwerkzeugen an.)

Störungen

- *Aphasien* = Störungen der Sprachleistung
- *Apraxien* = Störungen bei der Ausführung von Zweckbewegungen, Gesten oder Handlungen
- *Agnosien* = Störungen des Erkennens vertrauter Objekte

4.9.1. Aphasien

Sprachkonzept, Grammatik, richtige Wortwahl und Einzelwortstruktur sind von einer intakten dominanten Hemisphäre abhängig.

Motorik (kortikale Representation Mund/Zunge steuert die richtige Sprachformung (Pathologie: bukkofaziale Apraxie)

Echolalie ist ein unwillkürliches Wiederholen von Wörtern oder kurzen Sätzen und tritt eher bei diffusen Schädigungsmustern auf.

Dysarthrie ist ein verwaschenes schlecht artikuliertes Sprechen und kann zentral Hirnstamm, Brücke, Kleinhirn (pseudobulbär) oder peripher (bulbär dh. Durch Läsion der HN Kerne bei degenerativen atrophischen Prozessen) zugeordnet werden.

Stammganglienaffektionen wie Parkinson führen zu monotoner leiser Sprache und fehlender Satzmelodie.

Skandierend Sprache findet man bei KH Prozessen (abgehackt, stoßweise, explosiv)

Dysphonie, nasale Sprache, Heiserkeit, Aphonie sind Pharynx, Epipharynx und Kehlkopf zuzuordnen

- *Motorisch Broca*: Einzelwörter, kurze Sätze, Wortverstümmelungen, (Achtung, eventuell mit Agraphie verbunden)
- *Sensorisch Wernicke*: Spontansprache mit nicht korrigiertem Vorbeisprechen, entstellte Sätze, befolgt detaillierte Aufforderungen nicht, kennt angebotene Gegenstände nicht (Abbildung 4.26)
- Amnestisch flüssiges Sprechen mit Umschreibungen, wenig Substantiva, mit leichter Verständnisstörung (temporoparietal)
- *Global*: schwere kombinierte Sprachstörung

Betrunkene wirken wie Kleinhirn und Hirnstammschäden.

4.9.2. Apraxien

- *Konstruktiv*: Motorik intakt, Einzelbewegungen korrekt, räumliche Orientierung, auch auf Plan oder Zeichnung und daher auch aktives zeichnen (Haus) gestört (hintere Parietalregion)
- *Ideomotorisch*: Motorik intakt, Bewegungsablauf gestört, falsch, unvollständig ; bei Störung in der dominanten Hemisphäre, bei Wernicke Störung und Störung optischer assoziativer Zentren und Verbindungsstörung des praemot. zum motor. Cortex sowie interhemispheriellen Verbindungsstörungen zwischen den Assoziationszentren

4.9.3. Agnosien

- St. des Erkennens trotz intakter Sinnesleistungen
- *optisch*: Seelenblindheit
- *akustisch*: Seelentaubheit
- räumlich
- *Anosognosie*: Nichterkennen einer krankhaften Störung
- *Anosognosie*: erkennt den eigenen pathologischen Zustand nicht (fokale mit diffuser Hirnschädigung)
- *Astereognosie*: erkennt z.B. Münze blind durch tasten nicht (thalamoparietale Projektionsbahn oder sens. Afferenz)
- *Alexie*: versteht gelesenes nicht, ev. Auch schreiben nicht möglich
- *Akalkulie*: einfachste Rechnungen nicht möglich

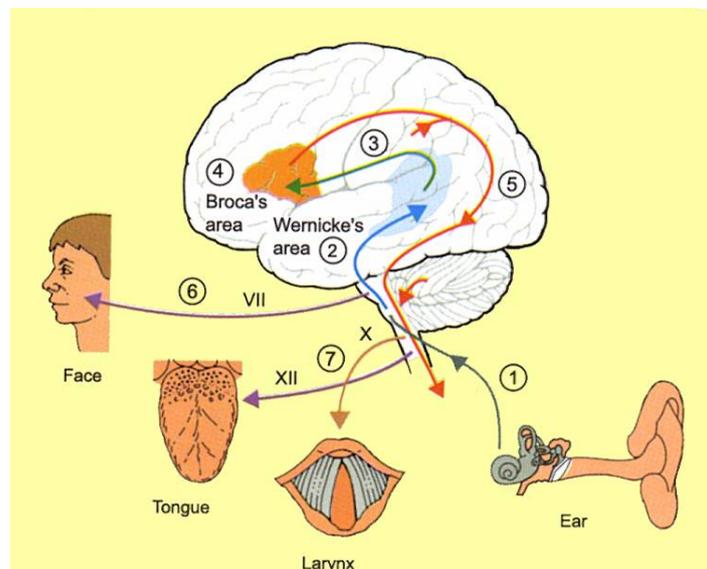


Abbildung 4.26.: Werkzeugstörungen

4.9.4. Wahrnehmungsstörungen

Körperschemastörungen zB. Neglect: Wahrnehmungsstörung für die betroffene Halbseite, alles was an der vernachlässigten HSS auftritt wird nicht wahrgenommen (sensibler N., taktile Agnosie) oder visueller N. (Wahrnehmungsstörung für Gesichtsfeldanteil bei intaktem Sehvermögen bei parietalen Läsionen mit sens. HSS); klinisch: *kontralaterales taktiles Auslöschphänomen* Pat schließt die Augen, wird einseitig berührt, kann die Seite angeben, wird kontralateral berührt, kann wieder die Seite angeben, bei beidseitig simultaner Berührung jedoch wird nur der Reiz an der intakten Seite wahrgenommen.

4.9.5. Methoden der Neuropsychologie

- Klinische Untersuchung

- Funktionelle Bildgebung (SPECT PET FMRI)
- EEG
- MEP SSEP

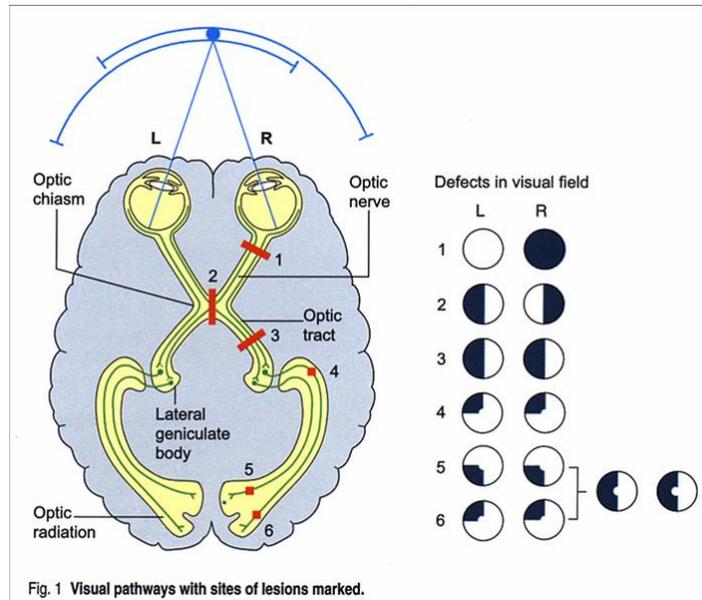


Abbildung 4.27.: Gesichtsfeldprüfung

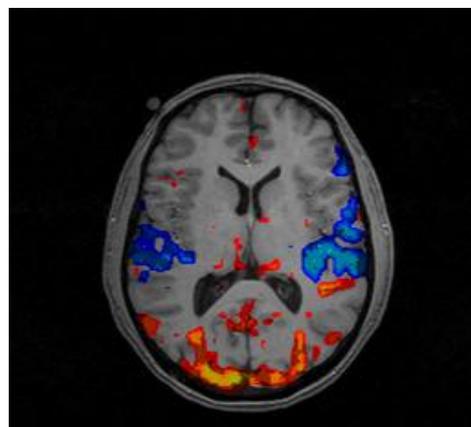


Abbildung 4.28.: FMRI Bild. Akustische (**blau**) und optische (**rot**) Stimuli werden simultan in periodischen Blöcken unterschiedlicher Frequenzen

4.9.6. Schluckstörungen

Anatomie

- Zungen,-Gaumen,-Schlundmm. (quergestreift)
- Ösophaguskulatur (glatt)

- Nn.IX,X,XI
- motorische Kerne derselben Nn.
- Sens. Afferenzen aus Mund u. Schlund (V,IX,X)
- supranucleäre Innervation(Gyr. Präcentr.- Tr. Corticonucleares)

Supranucleäre Schluckstörungen

- Insulte mit Apraxie
- Pseudobulbärparalyse (beidseitige supranucleäre Läsion, perorale Reflexsteigerung)
- Parkinson
- Demenzen, Depressionen, Katatonie

Schluckstörungen vom Hirnstamm

- Bulbärparalyse (ALS)
- akuter Hirnstamminsult
- Affektionen der kaudalen Hirnnerven (entzdl./demyelinisierend, neoplastisch)
- Enzephalitis
- Multiple Sklerose

Bei einem Hirnstamminfarkt, der das Kerngebiet des Nervus glossopharyngeus betrifft oder bei peripherer Schädigung des Nerven (Glossopharyngeusparese) kann es zu einer Lähmung des Gaumensegels der betroffenen Seite kommen. Kennzeichnend sind eine Abweichung der Uvula (Uvuladeviation) bei der Phonation zur gesunden Seite (Kulissenphänomen) und ein abgeschwächter Würgreflex.[WikiZu]

5. Erkrankungen der peripheren Nerven

Inhalt

5.1. Engpasssymptome	87
5.1.1. CTS	87
5.1.2. Kubitaltunnelsyndrom	88
5.1.3. Loge de Guyon	88
5.1.4. Radialis-Druckläsion OA	88
5.1.5. Skapula Alata	88
5.1.6. Iatrogene Nervenschäden	88
5.1.7. Armplexusläsionen	88
5.1.8. Peroneusparese	88
5.1.9. Folgen einer Nervenläsion	89
5.1.10. Meralgia paraesthetica	89
5.2. Periphere Neuropathien	90
5.2.1. Polyneuropathien: Definition	90

Unterscheidung ZNS, PNS: Änderung der Glia. Das PNS kann sich sehr gut regenerieren. Ist die Zelle betroffen *Neuronopathie*, *Myelinopathie* (Myelinschicht), *Axonopathie* (Axon).

- periphere Nerven können sich erholen, regenerieren
- Axonales Aussprossen mit einer Geschwindigkeit von ca. 1 mm/Tag (z.B. nach Durchtrennung des N. ischiadicus)
- In Abhängigkeit der Entfernung vom Muskel findet eine Regeneration statt.

5.1. Engpasssymptome

5.1.1. CTS

- sehr häufig
- *Carpaltunnelsyndrom* parästhesia nocturna. 30%
- Kubitaltunnelsyndrom auch sehr häufig
- Lokales Ödem mit Entzündung: Schmerzen
- *Axonotmesis* bei langem Anhalten
- *Ursachen*: 4 F-Regel, hoher BMI
- *Diagnostik*:
 - Provokationstest – Hoffmann-Tinel, Phalen
 - Elektrophysiologische Untersuchung
 - Atrophie der Tenarmuskulatur

Therapie

1/3 bleibt gleich, 1/3 wird schlechter, 1/3 wird spontan besser.

- Unterarmschiene
- OP beim chronischen CTS

5.1.2. Kubitaltunnelsyndrom

- Chron. Subluxation des N. ulnaris
- Subluxation kann jedoch auch beim gesunden Bestehen 16%
- Direktes Trauma
- Lagerungsschäden
- zuviel Krafttrainig
- viel Caprio-fahren
- Ulnaris versorgt die meisten wichtigsten Muskeln der Hand.
- Eher schlanke Leute, Männer häufiger.
- Diagnose: US
- Ulnaris versorgt die meisten wichtigsten Muskeln der Hand.
- Eher schlanke Leute, Männer häufiger.
- OP Ergebnisse nicht so gut

5.1.3. Loge de Guyon

- Viel Fahrradfahren
- Taubheitsgefühl in der Handinnenfläche, nicht an der Oberfläche.

5.1.4. Radialis-Druckläsion OA

Klassisch am Humerus bei fraktur oder toxischem Schlaf. Oft inkl. Brachioradialis Parese. Ulnaris bei diesen Fallhandpatienten in Nullposition testen.

5.1.5. Skapula Alata

5.1.6. Iatrogene Nervenschäden

Gibt sehr viele Schädigungen durch Bestrahlung, OP, Druckschädigung (Gips) usw.

5.1.7. Armplexusläsionen

- Geburtstrauma
- Lagerungsschäden
- OP
- Entzündung (Parsonage Turner Syndrom), Tumore

5.1.8. Peroneusparese

DD: Kompartment Syndrom, Radikuläres Syndrom L5. (Großzehe schwächer als Rest + Gluteus medius + Tibialis post.); Peroneusparese: Großzehe und Fußheben gleich schlecht

5.1.9. Folgen einer Nervenläsion

- *M. Sudeck*: wenig Motorik, Schmerz, Rötung

5.1.10. Meralgia paraesthetica

Meralgia paraesthetica (auch Bernhardt-Roth-Syndrom) ist ein Nervenkompressionssyndrom des Nervus cutaneus femoris lateralis im Bereich des Leistenbands.

Die Meralgia paraesthetica ist eine isolierte Neuritis (Nervenentzündung) des Nervus cutaneus femoris lateralis. Dieser Nerv entstammt dem Plexus lumbalis und verlässt das Becken dicht an der Spina iliaca anterior superior und dringt hier durch die Fasern des Leistenbandes, wo er leicht eingeengt werden kann. Man spricht dann vom Inguinaltunnel-Syndrom, welches das dritthäufigste Engpass-Syndrom ist.

Die **Ursachen** der Meralgia paraesthetica sind häufig in einem mechanisch bedingten Druck unter dem Leistenband oder auch Druck- oder Zügeffekte im Nervenverlauf, v.a. am Austrittsort aus dem Becken (Kompressionssyndrome) zu finden. Aber auch eine Läsion des Nerven als Komplikation medizinischer Maßnahmen ist als Ursache nicht selten (zum Beispiel durch Knochenspanentnahme oder durch Beckenkammpunktion selten auch nach Eröffnung der Bauchdecke z. B. im Rahmen einer komplizierten Appendektomie oder bei Hüftgelenksoperationen).

Von der Meralgia paraesthetica sind Männer drei mal so häufig betroffen wie Frauen.

Bei den Auslösern für einen mechanischen Druck sind typischerweise zu nennen:

- Direkter Druck durch enge Kleidung (z. B. Jeans) oder Anschnallgurte Seat-Belt-Syndrom[1]
- Schwangerschaft
- Gewichtszunahme (Hängebauch)
- Gewichtsabnahme (fehlendes Fettpolster)
- mechanische Irritationen durch Krafttraining der Leistenumgebung, insbesondere der Oberschenkelmuskeln und der Bauchmuskeln

Als nicht-mechanische Ursache kommt beispielsweise Diabetes mellitus in Frage.

Symptome

Die Patienten klagen über brennende, eventuell nadelstichartige Schmerzen und Missempfindungen an der vorderen Oberschenkelaußenseite. Anfangs treten diese vor allem bei längerem Stehen oder bei länger gestrecktem Hüftgelenk auf (z. B. beim flach auf dem Rücken Liegen). Die Haut wird überempfindlich, sodass selbst Kleidung kaum ertragen wird. Schmerzen können dadurch vermehrt in der Nacht auftreten (*Meralgia paraesthetica nocturna*), wenn das Bein komplett gestreckt ist. Es kann ebenfalls zu einem Sensibilitätsausfall kommen, der sich durch ein partielles Taubheitsgefühl der Haut im betroffenen und umliegenden Gebiet äußert.

Später kommt es zu vegetative Störungen, zum Beispiel ein verminderter Haarwuchs im Versorgungsgebiet des Nerven (*Hypotrichose*) und zu einer Verdünnung der Haut. Die Sensibilität verschlechtert sich zunehmend und kann schließlich dauerhaft gestört bleiben, obwohl die Missempfindungen weiter bestehen.

Typisch ist, dass sich die Missempfindungen bei Hüftbeugung bessern. Umgekehrt lassen sie sich provozieren durch Überstreckung des Hüftgelenks bei gleichzeitiger Beugung im Knie in Seitenlage. Bei 2/3 der Patienten findet sich eine schmerzhafter Punkt knapp medial der Spina iliaca anterior superior.

Beachtenswert ist, dass es zu keiner motorischen Beeinträchtigung kommt, was die Meralgia paraesthetica von einer Radikulopathie unterscheidet

5.2. Periphere Neuropathien

Es gibt sehr viele. Unterteilung in

- Symmetrical
- Axonal
- Demyelinating
- Asymmetrical

Wichtig sind die, die häufig sind und behandelt werden können. Ca. 8% der Bevölkerung haben ein Polyneuropathie

- Metabolisch: DM (keine Korrelation zwischen gut (öfter Hypoglykämien) und schlecht eingestellten DM)
- Toxisch: Alkohol, Meds, Drogen
- Entzündliche: behandelbar.
- Ca. 1/4 ist unklarer Genese

Die meisten Polyneuropathien beginnen an den Füßen. Erst wenn sie bis zu den Knien fortgeschritten ist, dann beginnt es an den Händen. Vitamin B12 Mangel Polyneuropathie tritt vorwiegend an den Händen auf.

5.2.1. Polyneuropathien: Definition

Erkrankungen der peripheren Nerven mit symmetrischen oder asymmetrischen, meist distal betonten sensiblen, motorischen und vegetativen Symptomen.

- *Guillain Barrèe Syndrom*: MS des PNS. Selbstlimitierende Erkrankung.
- *Charcot Marie Tooth*: Kennzeichen Hohlfuß ab der Jugend, Atrophie der Hand- und Fußbinnenmuskeln
- CMT1
- CMT2
- Hereditäre sind nicht behandelbar, nur symptomatisch; wichtig ist Erkennen, um anderen Blödsinn zu vermeiden.

6. Erkrankungen der Muskulatur

Inhalt

6.1. Diagnostik	91
6.1.1. Akute Muskelschwäche	91
6.1.2. Chronische Muskelschwäche	91
6.2. Myotonien	92
6.2.1. Dystrophe und Nondystrophe Myotonien	92

- Muskeldystrophien
- Entzündliche Myopathien
- ...

6.1. Diagnostik

Patienten kommen mit einer Muskelschwäche, wenn 50% ihrer Muskulatur nicht mehr funktionsfähig ist.

- Anamnese
- Bildgebung
- Elektromyographie
- Biopsie
- Molekulardiagnostische Methoden

6.1.1. Akute Muskelschwäche

- Statine
- Fibrate
- Fluorierte Glucocorticoide
- Chloroquin
- Colchicin
- Alkohol
- Kokain
- Red tide

6.1.2. Chronische Muskelschwäche

- *Muskeldystrophien*: Progressiv, Primär degenerativ, oft X-chromosomal vererbt
 - MD Typ Duchenne/Becker
 - Kraft und Wärme (Glucoseverstoffwechslung)

- X-chromosomaler Erbgang
- Sarkopenie: pro Lebenszehnerdekade ab 40 verliert man ca. 10% der Muskulatur
- *Myositiden*
 - **Polymyositis**: nach der Pubertät. Entzündung in der Muskulatur
 - **Dermatomyositis**: jedes Lebensalter kann betroffen sein. Entzündung der Gefäße in der Muskulatur und Haut
 - Therapie: Cortison + Azathioprin o.ä
- *Metabolische Myopathien*: Störungen im Stoffwechsel der Glucose und Lipide
- *Mitochondrialen Myopathien*: Energielieferanten, Multiorganbeteiligung. (MERFF, MELAS, PEO, SDH-Defizienz,...). Diagnose aus dem Muskel: Ragged red fibers = Aggregationen von Mitos, Hyperlaktämie

6.2. Myotonien

6.2.1. Dystrophe und Nondystrophe Myotonien

Dystrophe

- Kuschmann Steiner: Salven von Aktionspotentialen in der Muskulatur. M. sternocleidomastoideus-Atrophie, Katarakt

Nondystrophe

- Thomsen-Myotonie (Cl-Kanalerkrankungen)
- Becker-Myotonie (Cl-Kanalerkrankungen)
- Natriumkanalerkrankungen
 - Paromyotonie Congenita
 - ...

7. Anfallskrankheiten

Inhalt

7.1. Kopfschmerzen	93
7.1.1. Einteilung	93
7.1.2. Migräne	94
7.1.3. Spannungskopfschmerz	96
7.2. Epilepsie	96

7.1. Kopfschmerzen

Unterlagen siehe Modul 25.

Schmerzhaft können die Meningen, die Blutgefäße und „Dinge, die nicht hingehören“ sein.

7.1.1. Einteilung

Primäre Kopfschmerzerkrankungen

Kopfschmerzen, die keine pathologischen Befunde in den üblichen klinischen und apparativen Untersuchungsmethoden aufweisen.

- Migräne
- Kopfschmerz vom Spannungstyp
- Cluster-Kopfschmerz
- Chronische paroxysmale Hemikranie
- Kopfschmerzformen ohne begleitende strukturelle Läsion

Migräneartige Kopfschmerzen wurden früher oft als psychogen beschrieben.

Sekundäre Kopfschmerzen

- Kopfschmerzen, bei denen mit den klinischen Untersuchungsverfahren pathologische Befunde aufgedeckt werden.
- Schädeltrauma
- Gefäßstörungen
- Nichtvaskuläre intrakranielle Störungen
- Einwirkung von Substanzen oder deren Entzug
- Primär nicht den Kopfbereich betreffende Infektion
- Stoffwechselstörungen
- Erkrankungen des Schädels (Hals, Augen, Ohren, etc.)
- Kopf- und Gesichtsneuralgien

Hinweise für intrakranielle Pathologie bei Patienten ohne Kopfschmerzanamnese

- *Akute schwere Kopfschmerzen* (Patient gibt Schmerz an)
- *Kopfschmerzen* bei *kopfschmerzfremen* Individuen
- *Fokale neurologische Zeichen* oder Symptome (z.B. Monopares, Zentrale Facialispares,....)
- Anfallsanamnese (Bei Krampfleiden ist Kopfschmerz ein Zeichen für intrakranielle Pathologien)

Kopfschmerzen treten auch bei folgenden Erkrankungen auf:

- Verletzungen
- Einwirkung von Substanzen oder deren Entzug (Analgetika induzierter Kopfschmerz)
- Infektionen
- Stoffwechsel
- Erkrankungen des Schädels (Hals, Augen, Ohren, Gesichtsschmerzen)

7.1.2. Migräne

Bereits 4000 vor Chr. Erstbeschreibung.

Definition

- Kein „normaler“ Kopfschmerz
- Neurovaskuläre Erkrankung (Nerven und Gefäßsystem)
- Kopfschmerzattacken von unterschiedlicher
 - Intensität
 - Häufigkeit
 - Dauer
- Zahlreiche allgemeine und neurologische Begleitsymptome (Übelkeit, Erbrechen, Lichtscheu, Lärmscheu)

Unterscheidung zwischen Migräne mit und ohne Aura (10% der Attacken).

Migräne ohne Aura

- Fünf oder mehr Attacken über 4 -72 Stunden
- Zwei oder mehr der folgenden Kopfschmerzsymptome
 - Einseitige Lokalisation (2/3 einseitig, 1/3 holokraniell)
 - Pulsierende Qualität
 - Mittelstarke oder starke Intensität
 - Verstärkung bei Tätigkeit
- Zumidest eines der folgenden Begleitsymptome
 - Übelkeit oder Erbrechen
 - Lichtscheu oder Lärmscheu
- Ausschluß anderer Ursachen für Kopfschmerzen

Migräne mit Aura

- Zwei oder mehr Attacken mit drei oder mehr der folgenden Charakteristika:
 - Eines oder mehrere voll reversible Aurasymptome im Sinne einer Hirnfunktionsstörung.
 - Ein Aurasymptom, daß sich über mehr als 4 Minuten entwickelt oder zwei oder mehr Aurasymptome, die hintereinander auftreten.
 - Kein Aurasymptome dauert mehr als eine Stunde.
 - Kopfschmerz folgt der Aura mit einem Intervall von weniger als einer Stunde.
- Ausschluß anderer Kopfschmerzursachen

Eine Aura ist Definiert: In der Vorphase der Migräneattacke, in der Sinneswahrnehmungen eingeschränkt sind. In dieser Vorphase treten keine Schmerzen auf. Ursache ist eine Vasokonstriktion in den blutversorgenden Gefäßen des Gehirns. Eine Aura äußert sich durch:

- Sehstörungen wie Ausfall der Lichtempfindung (Skotom), Spektralerscheinungen
- Taubheitsgefühle
- Kribbeln
- Sprachstörungen
- Visuelle Aura
- Motorische Aura
- Störungen der Sprache
- Wahrnehmungsstörungen
- Bewußtseinsveränderungen
- Störungen des Affektes
- Neuropsychologische Störungen

Diese Symptome können Minuten bis maximal eine Stunde anhalten. Danach ist die Vasokonstriktionsphase vorbei. Es kommt dann zu einem *symptomfreien Intervall*. Diese Intervall darf auch nur eine Stunde dauern.

Kopfschmerztyp

- meist Einseitig
- meist Temporal
- Puchend, Pulsierend
- Intensität mittel bis stark
- Dauer 1 Stunde bis 3 Tage

Phasen

- Prodromalphase bei 30% der Patienten, 1-48 h vor der Attacke
- Aura: entwickelt sich in 5-20 Minuten, max. Dauer von 1 h
- Kopfschmerzfreie Phase
- Kopfschmerzphase 4-72 h
- Rückbildungsphase

Therapie der Migräne

- *Allgemeine Maßnahmen* (Reizabschirmung, Lärmgeschützter dunkler Bereich, Schlaf, Anwendung von Eis)
- *Antiemetika* (Metoclopramid)
- *Analgetika* (Acetylsalicylsäure 1000 mg oder Paracetamol 500-1000 mg oder Ibuprofen 400-800 mg oder Naproxen 500-1000 mg) + (Metoclopramid (10-20 mg) oder Domperidon (10 mg))
- *Spezifische Migränemittel* (Interaktion Triptane und Dihydroergotamin: länger als 1 Tag Abstand; beide Wirken über Vasokonstriktion, NW: Schlaganfall, Herzinfarkt)
- Behandlung durch ärztlichen Notdienst

7.1.3. Spannungskopfschmerz

Andere Charakteristika als Migräne: Holocraniell. Attacken dauern kürzer oder länger.

Therapie

- Analgetika

7.2. Epilepsie

[WikiEpi] **Epilepsie**, „der Anfall, der Übergriff“, im Deutschen die **Fallsucht** oder auch **Krampfleiden** genannt, bezeichnet ein Krankheitsbild mit mindestens zwei wiederholt spontan auftretenden Krampfanfällen, die nicht durch eine vorausgehende erkennbare Ursache hervorgerufen wurden. Ein solcher epileptischer Krampfanfall ist Folge paroxysmaler synchroner Entladungen von Neuronengruppen im Gehirn, die zu plötzlichen unwillkürlichen stereotypen Verhaltens- oder Befindensstörungen führen.

Zur Diagnose wird die Krankengeschichte erhoben und eine Hirnstromkurve (Elektroenzephalogramm, EEG; siehe Elektroenzephalografie) abgeleitet. Auch bildgebende Untersuchungen gehören zur Routinediagnostik, während speziellere Verfahren besonderen Fragestellungen vorbehalten sind. Die Behandlung besteht zunächst in der Gabe von krampfunterdrückenden Medikamenten (Antikonvulsiva). In therapieresistenten Fällen kommen auch andere Methoden bis hin zur 10-BEZEICHNUNG = Epilepsie, nicht näher bezeichnet

Die verschiedenen Verlaufsformen der epileptischen Anfälle werden nach der Definition der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) wie folgt eingeteilt.

Generalisierter Krampfanfall

Ein Anfall wird als generalisiert bezeichnet, wenn der Verlauf und die Symptome keine Hinweise auf eine anatomisch begrenzte Lokalisation geben und keine Zeichen eines lokalen (herdförmigen) Beginns zu erkennen sind. Die generalisierten Anfälle werden in drei Untertypen unterteilt:

:: *konvulsive* Anfälle, der typische „große“ Anfall mit Bewusstseinsverlust, Sturz, Verkrampfung und anschließend rhythmischen Zuckungen beider Arme und Beine (tonisch-klonischer oder früher auch französisch *Grand-mal* genannt), aber auch Verlust der Spannung der Muskulatur (atonischer Anfall) oder krampfhaft gesteigerte Spannung der Muskulatur (tonischer Anfall). Der Anfall geht auch oft mit einem Biss in die Zunge einher.

:: *nicht konvulsive* generalisierte Anfälle, die Absence-Anfälle mit kurzer Bewusstseinspause ohne Sturz, früher auch französisch mit *Petit-mal* bezeichnet.

:: *myoklonische Anfälle*, bei denen einzelne oder unregelmäßig wiederholte Zuckungen einzelner Muskelgruppen auftreten.

Partieller (fokaler) Krampfanfall

Andere Ausdrücke für einen partiellen Anfall sind fokaler Anfall oder Herdanfall. Diese Anfallsform ist dadurch gekennzeichnet, dass es ein Zeichen für einen Beginn des Anfallsgeschehens in einer umschriebenen Region des Gehirns gibt. Dabei ist es egal, ob es zu einer sekundären Ausbreitung auf die restliche Hirnrinde kommt (sekundäre Generalisierung). Insbesondere ein Anfallsbeginn mit einer Aura hat einen hohen Aussagewert darüber, in welcher Hirnregion der Anfall seinen Ursprung hat, denn sie ist das Ergebnis einer umschriebenen Aktivierung von Nervenzellverbänden.

* Wenn der Patient beim Anfall wach ist und angemessen auf seine Umgebung reagiert, wird der Anfall *einfach partiell* genannt.

* Wenn das Bewusstsein eingeschränkt ist und eine Erinnerungslücke oder Verwirrheitszustände während des Anfalls oder danach auftreten, wird der Anfall *komplex partiell* genannt.

* Bei manchen Anfällen kann man keine Unterscheidung zwischen einfach und komplex partiell treffen. Dann nennt man ihn *partiellen Anfall unbekanntes Typs*.

* Weitert sich das Anfallsgeschehen nach herdförmigen Beginn zu einem generalisierten Anfall aus, so nennt man ihn *komplex partiellen Anfall mit sekundärer Generalisierung*.

Aura

Der Begriff *Aura* stammt aus dem Griechischen und bedeutet die „Wahrnehmung eines Lufthauches“. Man könnte sie auch mit einem „unbestimmten Vorgefühl“ umschreiben. Wenn die Aura isoliert bleibt, kann sie das einzige - subjektive - Symptom eines einfach partiellen Anfalls darstellen. Sie ist das Ergebnis einer epileptischen Aktivierung der Nervenzellen einer umschriebenen Hirnregion. Aufgrund der funktionellen Zuordnung der Symptome zu den entsprechenden Arealen der Hirnrinde kommt ihnen eine hohe Bedeutung in der Lokalisationsdiagnostik von epilepsieauslösenden Herden zu. Breitet sich die epileptische Aktivität aus, kann ein sogenannter sekundär generalisierter Anfall folgen.

Beispiele für Auren sind die sogenannte „viszerale Aura“, ein Aufsteigen unbestimmt unangenehmer Gefühle aus der Magengegend, als häufigste Aura bei Schläfenlappenepilepsie, *Taubheitsgefühle, Kribbeln oder Nadelstiche* als Aura bei Scheitellappenepilepsie oder *visuelle Halluzinationen* bei Hinterhauptslappenepilepsie. Andere Beispiele für eine Aura können Konzentrationsschwierigkeiten, Vergesslichkeit und das nicht mehr richtige Wahrnehmen der Umgebung sein.

Multiple Anfallsformen

Wenn bei Patienten sowohl generalisierte als auch partielle Anfälle auftreten, so muss jeder Anfallstyp beschrieben werden.

Unklassifizierte Anfälle

Diese Kategorie soll nur benutzt werden, wenn aufgrund fehlender Information das Anfallsgeschehen in keine der anderen Kategorien eingeordnet werden kann.

Einteilung der Epilepsien

Die verschiedenen Formen der Epilepsien werden nach einer Klassifikation der Internationalen Liga gegen Epilepsie (ILAE) eingeteilt.

Lokalisationsbezogene Epilepsien und Syndrome

Bei dieser Form der Epilepsien - auch fokale, lokale, partielle oder herdförmige Epilepsie genannt - beschränkt sich die anfallsartige Entladung zumindest zu Beginn der Anfälle auf eine begrenzte Region der Hirnrinde, sie geht von einem Herd oder Fokus aus. Im Verlauf kann sich die Anfallsaktivität aber auch ausbreiten und schließlich die gesamte Hirnrinde erfassen. Dann spricht man auch von einem *sekundär generalisierten* Anfallsleiden.

Gutartige Epilepsie des Kindesalters mit zentro-temporalen Spikes

Diese Anfallsart wird auch Rolandi-Epilepsie oder Rolando-Epilepsie genannt. Sie ist durch schlafgebundene Anfälle mit tonischer Verkrampfung der Gesichtsmuskulatur, vermehrtem Speichelfluss und der Unfähigkeit zu sprachlichen Äußerungen verbunden. Die Sprechstörung kann auch nach Abklingen

der Verkrampfung noch einige Minuten fortbestehen, was ein wegweisendes Symptom darstellt. Der Beginn liegt zwischen dem zweiten und zwölften Lebensjahr mit einem Erkrankungsgipfel zwischen dem fünften und neunten Lebensjahr. Im EEG finden sich typische Veränderungen, sogenannte zentro-temporale Sharp waves. Das „gutartige“ an diesen Epilepsien bezieht sich darauf, dass sie immer mit Abschluss der Pubertät ausheilen. Mit etwa 10-15 Prozent aller Epilepsien im Kindesalter stellen diese Epilepsien die häufigste Anfallsart im Kindesalter dar.

Epilepsie des Kindesalters mit occipitalen Paroxysmen

Diese Epilepsie (1981 erstmals von Gastaut beschrieben) ist wesentlich seltener als die vorherbeschriebene. Sie ist durch Anfälle mit visuellen Symptomen, gefolgt von motorischen oder psychomotorischen Manifestationen charakterisiert. Das Elektro-Enzephalogramm (EEG) zeigt wiederholte epilepsietypische Entladungen in der Region des Hinterhauptlappens. Die betroffenen Kinder seien sonst normal entwickelt und die Anfälle würden im Erwachsenenalter verschwinden.

Primäre Leseepilepsie

Bei dieser speziellen Form werden die Anfälle durch -besonders lautes- Lesen ausgelöst. Auch andere sprachliche Aktivitäten können Anfälle auslösen. Diese äußern sich in Verkrampfungen der Kaumusku-latur und manchmal auch der Arme. Wenn der Reiz nicht unterbrochen wird, können sie sich auch zu generalisierten Anfällen ausweiten. Es besteht eine starke Vererblichkeit. Im Elektro-Enzephalogramm (EEG) finden sich epilepsietypische Veränderungen bevorzugt der linken Scheitel-Schläfenregion. Der Verlauf ist gutartig. Vermeidung der spezifischen Auslösereize stellt die Behandlung dar. Falls notwendig, ist auch eine medikamentöse Therapie möglich.

Symptomatische Epilepsien

Bei symptomatischen Epilepsien stellen die Anfälle Symptome einer zugrundeliegenden Hirnschädigung dar. Diese Kategorie umfasst sehr unterschiedliche Krankheiten, deren Einordnung auf der anatomischen Lokalisation und den damit verbundenen Anfallsmerkmalen sowie anderen klinischen Merkmalen beruht.

= Anhaltende Teilepilepsie des Kindesalters

= Diese in der Fachsprache *Epilepsia partialis continua* genannte Form der Epilepsie besteht in Zuckungen einer Körperregion, die stunden- bis monatelang anhalten können. Durch gelegentliche Ausbreitung können sekundär andere Anfallsformen hinzutreten. Sie tritt in Assoziation mit unterschiedlichen Hirnschädigungen (u.a. Durchblutungsstörungen, Neubildungen, Hirnschädigung durch Sauerstoffmangel unter der Geburt) auf. Die Zuckungen einzelner Muskeln sind therapieresistent. In manchen speziellen Fällen können epilepsie-chirurgische Maßnahmen die Anfälle reduzieren.

= Schläfenlappenepilepsie

= Bei dieser Form der Epilepsie (*Temporallappenepilepsie*) haben die Anfälle ihren Ursprung in definierten anatomischen Strukturen des Schläfenlappens, dem Hippocampus, der Windung um den Hippocampus herum und dem Mandelkern. Sie stellt mit etwa 27 Prozent die häufigste Form der anatomisch klassifizierbaren lokalisationsbezogenen Epilepsien dar. Neuropathologisches Korrelat ist in der überwiegenden Zahl der Fälle die mesiale temporale Sklerose. Die Anfälle sind charakterisiert durch meist viszerale Auren mit Aufsteigen unangenehmer Gefühle aus der Magengegend. Sie werden gefolgt von herdförmigen Anfällen mit Bewusstseinsverlust, die sich in schmatzend-kauenden Mundbewegungen - welche die Reaktion der Patienten auf einen oft von ihnen beschriebenen „seltsamen Geschmack“ im Mund sind -, gefolgt von sich wiederholenden Handbewegungen, dann Umhergucken und schließlich Bewegungen des ganzen Körpers, äußern. Die medikamentöse Therapie ist bei Temporallappenepilepsien schwierig, nur etwa ein Viertel der Patienten wird anfallsfrei, bei einem weiteren Drittel wird zumindest eine Abnahme der Anfallshäufigkeit erreicht. In therapieresistenten Fällen stellt auch hier die Epilepsiechirurgie eine Möglichkeit dar.

= Stirnlappenepilepsie

= In der Fachsprache heißen diese Epilepsien *Frontallappenepilepsien*. Entsprechend der vielfältigen Funktionsbereiche des Stirnlappens sind die von ihm ausgehenden Anfälle in ihrem Erscheinungsbild

vielgestaltig. Es treten gewöhnlich kurz dauernde, vorwiegend schlafgebundene fokale klonische oder asymmetrisch tonische Anfälle, aber auch komplex ausgestaltete Automatismen bis hin zu Sprachäußerungen auf. Eine nur minimale oder ganz fehlende Verwirrtheit nach dem Anfall spricht ebenfalls für einen Ursprung im Frontallappen. Therapeutisch kommt auch bei den Frontallappenepilepsien nach einer medikamentösen Therapie die Epilepsiechirurgie in Frage, wenn eine definierte Läsion gefunden werden kann.

= Scheitellappenepilepsie

= Ihren Ursprung haben diese herdförmigen Anfälle im *Parietallappen*. Charakteristisch für diese Form der Epilepsien sind so genannte sensorische Herdanfälle, die sich in Missempfindungen in Form von Taubheitsgefühl, Kribbeln oder Nadelstichen äußern. Eher selten kommt auch anfallsartiger brennender Schmerz, auch als Bauchschmerz oder Kopfschmerz oder einer ganzen Körperhälfte vor. Die Therapie entspricht der bei den anderen symptomatischen fokalen Epilepsien. Liegt eine umschriebene Schädigung des Scheitellappens als Ursache vor, sind die Ergebnisse des epilepsiechirurgischen Vorgehens gut.

= Hinterhauptslappenepilepsie

= Die Hinterhauptslappenepilepsie (*Okzipitalappenepilepsie*) stellt mit 5-10 Prozent aller symptomatischen fokalen Epilepsien die seltenste Form dar. Sie entspringen dem Hinterhauptslappen, wo auch die Sehrinde liegt. Typischerweise gehen die Anfälle mit visuellen Halluzinationen in Form anhaltender oder blitzender Flecken oder einfacher geometrischer Figuren, Blindheit und seltener tonischen oder klonischen Augenbewegungen einher.

Kryptogen

Epilepsiesyndrome mit herdförmigen Anfällen, für die keinerlei Ursache gefunden wird, werden als kryptogen kategorisiert.

Generalisierte Epilepsien und Syndrome

Bei generalisierten Anfällen ist immer von Anfang an die gesamte Hirnrinde von der elektrischen Anfallsaktivität betroffen. Diese Anfallsformen gehen daher auch im Regelfall mit einem Bewusstseinsverlust einher (Ausnahme ist die Juvenile myoklonische Epilepsie). Sie werden nochmals in sogenannte kleine (Petit-mal, frz. *kleines Übel*) und große (Grand-mal, frz. *großes Übel*) Anfälle unterschieden.

Idiopathisch

Der Begriff wird in Verbindung mit Krankheiten genutzt, die selbstständig entstehen. Bei einer idiopathischen Erkrankung existiert (noch) keine bekannte, beweisbare Ursache im Sinne einer Entstehung durch äußere Einflüsse (Umweltfaktoren), sondern vermutlich oder auch bereits nachgewiesenermaßen sind sie anlagebedingt (erblich).

= Benigne familiäre Neugeborenenkrämpfe

= Hierbei handelt sich um ein gutartiges (benignes), seltenes, aber gut definiertes autosomal dominant vererbtes Krankheitsbild. Es wurden zwei Loci auf Chromosom 20 und auf Chromosom 8 identifiziert. Ein weiterer, noch nicht identifizierter existiert. Betroffen sind reifgeborene Neugeborene, die am zweiten oder dritten Lebenstag eine bis drei Minuten andauernde Anfälle mit Atemstillständen (Apnoen), Augenbewegungen sowie tonischen und klonischen Äußerungen zeigen. Die Anfälle hören im Lauf der ersten sechs Lebensmonate auf. Die Kinder entwickeln sich altersentsprechend.

= Benigne Neugeborenenkrämpfe

= Dies ist eine sporadisch auftretende, nicht erblich bedingte Form von Krampfanfällen im Neugeborenenalter, die typischerweise am fünften Lebenstag (engl. *fifth-day-fits*, Spannweite 3.-7. Lebenstag) auftreten. Sie äußern sich in klonischen Zuckungen und Atemstillständen, nie in tonischen Anfällen. Sie sind durch Medikamente kaum zu beeinflussen, hören aber spontan wieder auf und die Prognose ist gut.

= Benigne myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters

= Die benigne myoklonische Epilepsie des Kleinkindesalters stellt mit etwa 0,2 Prozent aller Epilepsien im Kindesalter eine seltene Erkrankung dar. Es wird vermutet, dass es sich um eine frühe Verlaufsform der juvenilen myoklonischen Epilepsie handelt. Sie tritt im Alter zwischen vier Monaten und vier Jahren bei normal entwickelten Kindern auf und äußert sich ausschließlich in kurzen generalisierten Myoklonien. Sie spricht gut auf eine medikamentöse Therapie an und hat dementsprechend eine gute Prognose.

= Absence-Epilepsie des Kindesalters

= Eine andere Bezeichnung ist *pyknoleptische Absencen*. Diese Epilepsieform ist durch typische kurz (5 bis 15 Sekunden) dauernde Abwesenheitszustände (Absencen) mit Bewusstseinsverlust und Erinnerungslücke, die täglich einige bis mehrere hundert Male mit Beginn vor der Pubertät bei sonst unauffälligen Kindern auftreten. Im Verlauf können Grand-mal-Anfälle folgen. Familiäre Häufung, Zwillingstudien und die Assoziation mit einem Genort auf Chromosom 8 weisen auf eine genetische Ursache dieses Syndroms hin. Die Diagnose wird durch typische Anfallsmuster im Elektro-Enzephalogramm (EEG) gestützt. Die Absencen lassen sich relativ gut medikamentös behandeln. Dementsprechend hat diese Epilepsie eine gute Prognose mit einem Rezidivrisiko von 20 Prozent.

= Juvenile Absence-Epilepsie

= Im Gegensatz zur vorigen Epilepsieform ist dieses Krankheitsbild auch als *nicht-pyknoleptische Absencen* bekannt. Auch die juvenile Absence-Epilepsie gehört zu den erblich bedingten generalisierten Epilepsien mit altersgebundener Manifestation. Der Beginn fällt zumeist mit dem Beginn der Pubertät zusammen und liegt im Gipfel bei 10-12 Jahren. Die Anfälle gleichen denen bei der Pyknolepsie, sind jedoch weniger häufig und dauern dafür etwas länger an. Etwa 80 Prozent der Patienten haben zusätzlich generalisierte, tonisch-klonische Anfälle (Grand mal), meist nach dem Aufwachen. Die medikamentöse Therapie ist nicht ganz so erfolgversprechend wie bei der Pyknolepsie und dementsprechend die Prognose etwas kritischer.

= Juvenile myoklonische Epilepsie (Janz-Syndrom)

= Die juvenile myoklonische Epilepsie, auch Impulsiv-Petit-mal-Epilepsie genannt, ist zu einem gewissen Teil erblich bedingt und manifestiert sich vor allem im Jugend und Adoleszentenalter (12-20 Jahre). Die myoklonischen Anfälle zeigen sich in plötzlichen, kurzen, meist bilateral symmetrisch Muskelzuckungen der Schultern und Arme, die vom Patienten bewusst als „ein elektrischer Schlag“ wahrgenommen werden. Sie treten einzeln oder unregelmäßig wiederholt vor allem in den Morgenstunden auf und sind von stark wechselnder Stärke. Das Bewusstsein bleibt bei dieser Form von Anfällen erhalten. Bei bis zu 95 Prozent der Patienten kommt es im weiteren Verlauf der Krankheit nach Monaten bis Jahren zudem zu generalisiert tonisch-klonischen Krämpfen. ref72 Delgado-Escueta und Enrile-Bacsal (1984): Neurology; 34: 285-294 ref73 Weniger häufig (15-40% der Patienten) treten Absencen auf. Neben der pharmakologischen Therapie muss die Vermeidung oder Reduktion von anfallsauslösenden Faktoren (Ermüdung/Schlafentzug, Alkoholgenuss) gewährleistet sein.

= Aufwach-Grand-mal-Epilepsie

= Diese ebenfalls zu den genetisch bedingten Epilepsien gehörende Form manifestiert sich mit einem Häufigkeitsgipfel um das 17. Lebensjahr (Spannweite 14 bis 24). Es treten generalisierte tonisch-klonische Krampfanfälle ohne Aura ausschließlich oder überwiegend in den ersten Stunden nach dem Aufwachen auf. Seltener auch im Anschluss an die aktive Tagesphase bei Entspannung als „Feierabend-Grand-mal“. Neben der Vermeidung von Auslösefaktoren gründet sich die Therapie auf die Gabe eines anfallsdämpfenden Medikaments (u.a. Valproinsäure). Die Prognose ist umso günstiger, je jünger die Patienten bei Erkrankungsbeginn sind.

Andere generalisierte Epilepsien

= Epilepsien mit spezifisch ausgelösten Anfällen

= Bei diesen Epilepsien werden tonisch-klonische Anfälle als Antwort auf spezifische, gut abgrenzbare Reize ausgelöst. Daher heißen sie auch *Reflexepilepsien*. Sie sind überwiegend idiopathisch. In selte-

nen Fällen von symptomatischen Reflexepilepsien treten auch fokale Anfälle auf. Zu den auslösenden Reizen gehören überwiegend Flickerlicht und andere visuelle Reize (siehe Photosensibilität). Diese seltene Form der Epilepsie liegt vor, wenn Anfälle durch Fernsehen oder Videospiele ausgelöst werden. Bildschirme können durch Hell-Dunkel-Wechsel, durch wechselnde Farbkombinationen und durch Muster bei empfänglichen Menschen epileptische Anfälle provozieren. Durch sehr schnelle Farb- und Hell-Dunkel-Wechsel löste 1997 in Japan die Kindersendung Pocket Monsters bei über 600 Zuschauern ohne epileptische Vorgeschichte, zumeist Kindern, epileptische Reaktionen aus, so dass 200 von ihnen im Krankenhaus übernachten mussten. Ähnliche Wirkungen sind bei Computerspielen möglich. In vielen Handbüchern zu Computerspielen findet sich daher an prominenter Stelle eine Epilepsiewarnung.

Kryptogen oder symptomatisch

= West-Syndrom

= Beim West-Syndrom, auch Epilepsie mit *Blitz-, Nick-, Salaam-Krämpfen (BNS-Anfall)* genannt, handelt es sich um eine altersgebunden auftretende generalisierte Epilepsie, die fast immer im Säuglingsalter mit Serien von 2 bis 150 kurzdauernden Anfällen beginnt und mit einem typischen Muster im Elektro-Enzephalogramm (EEG), der sogenannten *Hypsarrythmie* einhergeht. Die Prognose ist hinsichtlich der insbesondere kognitiven Entwicklung auch bei erfolgreicher medikamentöser Therapie meist ungünstig, wobei dies in der Regel auf bestehende hirnorganische Schädigungen zurückzuführen ist und nicht auf die epileptischen Anfälle selbst.

= Lennox-Gastaut-Syndrom

= Das Lennox-Gastaut-Syndrom ist eine der schwersten Epilepsien des Kindes- und Jugendalters. Es ist durch häufiges Auftreten von verschiedenen generalisierten Anfallsformen, insbesondere von tonischen Sturzanfällen charakterisiert. Es besteht meist eine Therapieresistenz und die Patienten haben meist mittelschwere bis schwere kognitive Defizite. Die Abgrenzung gegen andere Epilepsiesyndrome ist allerdings häufig schwierig.

= Epilepsie mit myoklonisch astatischen Anfällen

= Die myoklonisch-astatische Epilepsie, auch Doose-Syndrom genannt, beginnt zumeist in den ersten fünf Lebensjahren. Neben den namensgebenden astatischen Sturzanfällen durch plötzlichen Verlust der Spannung der Muskulatur, meist eingeleitet von kurzen Zuckungen können auch Absencen und generalisierte tonisch-klonische Anfälle auftreten. Die Patienten sprechen unterschiedlich gut auf die medikamentöse Therapie an und die Prognose kann bei mit häufigen generalisierten tonisch-klonischen Anfällen getrübt sein.

= Epilepsie mit myoklonischen Absencen

= Hierbei handelt es sich um eine spezielle Epilepsie des Kindesalters, bei dem ausschließlich oder überwiegend Absencen auftreten, die von stark ausgeprägten, rhythmischen und beidseitigen Zuckungen vor allem der Schultern und Arme, weniger der Beine, begleitet werden. Im Elektro-Enzephalogramm (EEG) finden sich die auch bei den übrigen Absence-Epilepsien typischen Anfallsmuster. Bei fast der Hälfte der Kinder ist schon vor Beginn der Epilepsie eine geistige Entwicklungsstörung vorhanden. Da ein beträchtlicher Teil der Kinder nicht anfallsfrei wird, kommen im Verlauf der Erkrankung noch etwa ein Viertel dazu. Sprechen die Absencen jedoch rasch und anhaltend auf die Therapie an, bleibt die Intelligenz erhalten.

Symptomatisch

Diesen Epilepsien liegt eine nachgewiesene Hirnschädigung zurückliegender (Zustand nach Infektion des Zentralnervensystem, Schädel-Hirn-Trauma, Gefäßerkrankung des Gehirns) oder fortschreitender (Stoffwechselerkrankungen mit Beteiligung des Zentralnervensystems, Tumoren des Zentralnervensystems (primärer Hirntumor, Hirnmetastase), chronische Infektion des Zentralnervensystems) Art zugrunde.

Epilepsien und Syndrome, die nicht als lokalisationsbezogen oder generalisiert bestimmbar sind

Neugeborenenkrämpfe

Hiervon spricht man bei streng auf die ersten vier Lebenswochen beschränkten Anfällen, die in den allermeisten Fällen auf eine Schädigung des Gehirns, zum Beispiel durch Infektion, vorübergehenden Sauerstoffmangel oder Unterzuckerung zurückzuführen und somit symptomatischer Natur sind.

Schwere myoklonische Epilepsie des Kindesalters / Dravet-Syndrom

Das Dravet-Syndrom ist extrem selten. Es beginnt bei sonst gesunden Kindern im ersten Lebensjahr mit häufig wiederkehrenden, generalisierten oder halbseitigen Anfällen mit und ohne Fieber, die eher einen verlängerten Verlauf haben. Im zweiten bis dritten Lebensjahr treten einzelne oder in kurze Serien (zwei bis drei) von Zuckungen vor allem der Rumpfmuskulatur von sehr unterschiedlicher Stärke auf. Die Therapie ist schwierig und die Prognose dementsprechend schlecht.

Epilepsie mit anhaltenden spike-wave-Entladungen im synchronisierten Schlaf

Das Besondere an diesem Epilepsiesyndrom ist das Auftreten von durchgehenden generalisierten epileptischen Entladungen im Elektro-Enzephalogramm (EEG) während des gesamten sogenannten synchronisierten Schlafes. In Verbindung hiermit kommt es bei den Kindern zu einem geistigen Abbau sowie einer erheblichen Beeinträchtigung der Sprache und der zeitlichen und räumlichen Orientierung. Es treten häufige und vielfältige Anfälle (einseitige fokale motorische Anfälle, atypische Absencen, atonische Anfälle mit Stürzen, generalisierte tonisch-klonische Anfälle - aber nie tonische Anfälle) mit Beginn im Alter von vier Jahren (im Mittel) auf.

Aphasie-Epilepsie-Syndrom

Das Aphasie-Epilepsie-Syndrom ist auch unter der Bezeichnung Landau-Kleffner-Syndrom bekannt. In der ILAE-Klassifikation wird dieses Syndrom von der Epilepsie mit anhaltenden spike-wave-Entladungen im synchronisierten Schlaf getrennt, obwohl vermutet wird, dass beide Syndrome wahrscheinlich nur unterschiedliche Erscheinungsformen ein und derselben Krankheit sind. Allerdings tritt hierbei bei der Mehrzahl der Fälle im Alter von drei bis acht Jahren ein Verlust der Sprachfähigkeit (Aphasie) als erstes Symptom auf. Bei etwa 40 Prozent der Kinder äußert sich die Erkrankung zuerst in unterschiedlichen epileptischen Anfällen. Die Prognose ist bezüglich der Anfälle gut, bezogen auf die Sprachfunktion aber durchaus kritisch.

Spezielle Syndrome

Gelegenheitsanfälle

= Fieberkrämpfe

= Unter Fieberkrämpfen versteht man, an fieberhafte Infekte gebundene, meist generalisierte tonisch-klonische Anfälle im Kindesalter zwischen einem halben und sechs Jahren. Sie sind immer harmlos, bleiben in zwei Drittel der Fälle ein einmaliges Ereignis und gehen auch im Wiederholungsfall nicht mit einem erhöhten Risiko für die Entwicklung einer Epilepsie einher.

= Isolierte Anfälle

= Einzelne Krampfanfälle ohne erkennbare Provokation (wie beispielsweise Alkohol, andere Drogen, Schlafentzug, akute Erkrankungen, Schädel-Hirn-Verletzung) fallen entsprechend der ILAE-Klassifikation ebenfalls unter die sogenannten Gelegenheitsanfälle. Definitionsgemäß liegt hierbei aber noch keine Epilepsie vor.

= Ausschließlich bei akuten Ereignissen auftretende Anfälle

= Zu den möglichen Auslösern gehören beispielsweise Alkohol(entzug), Drogen, Schwangerschaftsvergiftung, Schlafmangel, akute Infektionen des Zentralnervensystems oder Schädel-Hirn-Verletzungen. Diese Anfälle zählen auch bei wiederholtem Auftreten zu den Gelegenheitsanfällen und begründen nicht die Diagnose einer Epilepsie.

Verbreitung

Die mittlere Häufigkeit von neu aufgetretenen Epilepsien (Inzidenz) ist abhängig vom Lebensalter. Im Kindesalter beträgt sie etwa 60/100000 Kindern mit einer Spannweite von 43-82/100000. Dabei sind Fieberkrämpfe und einzelne unprovokede Anfälle nicht mit eingerechnet. Im Erwachsenenalter sinkt die Inzidenz zunächst auf etwa 30-50/100000 ab und steigt im hohen Lebensalter ab 50 Jahren auf bis zu 140/100000 an. Rechnet man bis zum 74. Lebensjahr alle Epilepsien zusammen, kommt man auf eine Häufigkeit von etwa 3,4 %.^[ref name=„siemes“] Hartmut Siemes, Blaise F. D. Bourgeois: *Anfälle und Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen*. Thieme, Stuttgart-New York 2001, ISBN 3-13-127031-4 ref73 Die Prävalenz aktiver Epilepsien liegt im Kindesalter wiederum altersabhängig bei 3-6/1000 Kindern. Im frühen Kindesalter überwiegen dabei die generalisierten Epilepsien, während im Erwachsenenalter die Häufigkeit herdförmiger Epilepsien größer ist.^{[ref name=„siemes“]/;}

Ursachen von Epilepsie

Schon der Einteilung der Epilepsien lässt sich entnehmen, dass diese Gruppe von Erkrankungen Ausdruck von unterschiedlichen Krankheitszuständen des Gehirns sein kann und sich keine einheitliche Ursache benennen lässt. Grundsätzlich lassen sich aber drei Gruppen von zugrundeliegenden Ursachen unterscheiden:

- :: *Symptomatische* Epilepsien sind die Folge einer nachweisbaren Hirnschädigung. Hierbei kann es sich um eine Fehlbildung (wie zum Beispiel die fokale kortikale Dysplasie), eine Narbe, oder einen Tumor handeln.

- :: Bei den *idiopathischen* Epilepsien liegt eine erbliche Veranlagung zugrunde.

- :: Findet man keine der beiden vorgenannten Ursachen, nennt man die Epilepsie *kryptogen*. Angaben über die relative Häufigkeit der unterschiedlichen Gruppen schwanken von Studie zu Studie und sind beispielsweise davon abhängig, mit welchen Untersuchungsmethoden nach Hirnschädigungen gesucht wurde. In der Ära vor Einführung der Computer- oder der Magnetresonanztomografie lag der Anteil der Epilepsien, bei denen man keine Ursache fand, entsprechend höher. Aber auch bei den symptomatischen und kryptogenen Epilepsien spielen Erbfaktoren durchaus eine Rolle, wenn auch ihr Beitrag zur Entstehung von epileptischen Anfällen viel geringer ist als bei den idiopathischen Epilepsien.

Pathophysiologie

Obwohl das Wissen über die Entstehung von Epilepsien in den letzten Jahrzehnten deutlich zugenommen hat, sind die Zusammenhänge noch immer nur unvollständig verstanden. Zum Auftreten epileptischer Anfälle tragen zum einen eine Übererregbarkeit (Hyperexzitabilität) von Nervenzellen, zum anderen eine abnorme gleichzeitige elektrische Aktivität von größeren Nervenzellverbänden (neuronalen Netze) bei. So nimmt man an, dass ein Ungleichgewicht von Erregung und Hemmung in diesen neuronalen Netzen Krampfanfälle entstehen lässt.

Verstärkte Erregung oder verminderte Hemmung können sowohl durch Veränderungen in den Membraneigenschaften der Nervenzellen als auch in der Erregungsübertragung von Nervenzelle zu Nervenzelle durch die Überträgersubstanzen (Neurotransmitter) bewirkt werden. So können sich Defekte in den Ionenkanälen für Natrium- und Calciumionen an der Entstehung und Ausbreitung von Anfallsentladungen beteiligen. Als erregende Neurotransmitter sind die Aminosäuren Glutamat und Aspartat beteiligt, die über eine Bindung an NMDA- oder AMPA-Rezeptoren Ionenkanäle öffnen. Gamma-Aminobuttersäure (GABA) stellt als hemmender Überträgerstoff sozusagen den Gegenspieler dar. Defekte in der Biosynthese, gesteigerter Abbau oder Hemmung dessen Rezeptoren (GABA-Rezeptoren) kann ebenfalls zum Anfallsgeschehen beitragen. Elektrolytungleichgewichte aufgrund fortgesetzter Erregung hemmender GABA-verwendender Synapsen können diese zu erregenden Synapsen machen (Kandel, 2001). Die zentral hemmende Wirkung einiger Neuropeptide, wie beispielsweise Neuropeptid Y und Galanin, wird als körpereigener Mechanismus der Verhütung epileptischer Krämpfe diskutiert.

Die Mechanismen, die dazu führen, dass aus einzelnen Krampfanfällen eine Epilepsie entsteht, sind weitaus komplexer und noch unbekannt. Da die Mehrzahl der Anfälle Einzelereignisse bleiben, scheinen

sie nicht zwangsläufig epilepsieauslösende Veränderungen zu verursachen. Allerdings hat das tierexperimentelle Modell des „

Außerdem können Epilepsien auch bei Krankheiten auftreten, denen eine Veränderung des Erbgutes zu Grunde liegt, bei denen das Anfallsleiden aber nur ein Symptom der Erkrankung ist. Beispiele hierfür sind die tuberöse Sklerose oder das Angelman-Syndrom.

Komplikationen

Epileptische Anfälle können mit einer Reihe von Komplikationen verbunden sein, von denen die wichtigsten sind:

- * Verletzungen oder Schädigungen, die während des Anfalles direkt durch die Muskelkontraktionen eintreten. Hierzu gehören nicht selten Wirbelbrüche durch extreme Anspannung der Rückenmuskulatur, Platzwunden, Schnittwunden, Risswunden, Bisswunden.

- * Verletzungen durch anfallsbedingte Unfälle, wie zum Beispiel das Fallen von einer Leiter, Unfälle im Straßenverkehr oder Ertrinkungsunfälle.

- * Zunehmende Schädigung des Gehirns durch zu hohe Konzentrationen von während der Anfälle ausgeschütteten Neurotransmittern, „Bahnung“ der Epilepsie. Ein zu großer Anstieg der Konzentration von Kalzium in den Nervenzellen soll für die Schädigung verantwortlich sein.

Diagnostik

- * An erster Stelle steht, wie bei allen anderen Erkrankungen auch, die Erhebung der Krankengeschichte (Anamnese). Bei Epilepsie-Patienten sollte hierbei neben dem familiären Auftreten von Epilepsien und anderen Erkrankungen des Nervensystems besonderes Augenmerk auf Vorerkrankungen gerichtet sein, die möglicherweise eine symptomatische Epilepsie verursachen. Dazu gehören Störungen und Risiken in der Schwangerschaft, Probleme unter der Geburt, die zu einem Sauerstoffmangel führen, Unfälle mit Schädel-Hirn-Trauma oder entzündliche Erkrankungen des Zentralnervensystems.

- * Darauf folgt die körperliche Untersuchung insbesondere des Nervensystems mit Untersuchung von Kraft, Gefühl (Sensibilität), Reflexen, Hirnnervenfunktion, Gleichgewicht und Koordination.

- * Laboruntersuchungen aus dem Blut dienen zum einen dem Erkennen von möglichen Ursachen symptomatischer epileptischer Anfälle (wie Unterzuckerung oder Mineralstoffmangel). Zum anderen überwacht der behandelnde Arzt unter einer medikamentösen Therapie die Menge des Medikamentes im Blut (*Medikamentenspiegel* oder *Therapiespiegel*) wie auch mögliche Nebenwirkungen (Blutbild mit Blutplättchen, Leberenzyme, Nierenfunktion, Blutgerinnung, Calcium-Phosphat-Stoffwechsel).

- * Durch eine Elektroenzephalografie (EEG) kann die Bereitschaft des Gehirns zu epileptischen Entladungen direkt angezeigt werden. Dazu bekommt der Patient eine Art Kappe mit Elektroden in definierten Abständen aufgesetzt, von denen über einen Wechselspannungsverstärker die elektrische Oberflächenaktivität der Hirnrinde abgeleitet wird. Zur routinemäßigen Ableitung bei der Fragestellung nach einer Epilepsie gehört die Aktivierung mit Hyperventilation und Photostimulation. Im Rahmen der Erstdiagnostik dient das EEG vor allem der Einordnung des Anfalls bzw. der Epilepsie und der Lokalisation des Herdes bei herdförmigen Anfällen. Bei speziellen Fragestellungen können auch Langzeitableitungen (beispielsweise über 24 Stunden, *Langzeit-EEG*) oder Ableitungen mit gleichzeitiger paralleler Videoaufzeichnung des Patienten (*Video-Doppelbild-EEG*) durchgeführt werden.

- * Dagegen leitet die Magnetoenzephalographie (MEG) die magnetische Aktivität des Gehirns mit hoher zeitlicher und räumlicher Auflösung ab. Es handelt sich hierbei aber um eine sehr aufwändige, teure und neue Methode, die vor allem der exakten Lokalisation von epilepsieauslösenden Hirnarealen dient.

- * Die cerebrale Computertomografie (CCT) ist eine spezielle Röntgenschnittuntersuchung und war das erste bildgebende Verfahren, mit dem auslösende gröbere Veränderungen am Hirngewebe gefunden werden konnten. Seine Vorteile liegen in der schnellen Verfügbarkeit und der Wirtschaftlichkeit. Da seine Auflösung der Gewebeeränderungen am Gehirn aber anderen Methoden unterlegen ist, hat sie auch wegen der mit ihr verbundenen Strahlenbelastung an Bedeutung verloren.

* In der Magnetresonanztomografie (MRT oder MRI) werden die Bilder durch wechselnde, starke Magnetfelder erzeugt. Die Darstellung hat eine deutlich höhere Auflösung und einen besseren Kontrast zwischen grauer und weißer Substanz. Für spezielle Fragestellungen insbesondere in der prächirurgischen Diagnostik steht die funktionelle Magnetresonanztomografie (fMRI) zur Verfügung, mit der spezielle Hirnfunktionen den zugehörigen Rindenarealen zugeordnet werden kann.

* Bei Neugeborenen und Säuglingen kann auch durch eine Ultraschalluntersuchung des Gehirns durch die offene Fontanelle Hinweise auf anatomische Abweichungen gewonnen werden.

* Mit Positronen-Emissionstomografie (PET), Flumazenil-PET und Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) stehen weitere Spezialverfahren zur Verfügung mit denen vor allem epilepsieauslösende Herde genau lokalisiert und im Falle prächirurgischer Diagnostik neurologische Ausfälle durch die Operation abgeschätzt werden können.

Differentialdiagnose

Die wichtigste Differentialdiagnose epileptischer Anfälle sind psychogene nicht-epileptische Anfälle. Sie werden auch dissoziative Anfälle genannt und können epileptischen Anfällen ähnlich sehen. Eine sichere Unterscheidung ist oft nur durch eine Langzeit-Video-EEG-Aufzeichnung möglich. Psychogene Anfälle sind nicht organisch (durch eine Funktionsstörung im Gehirn), sondern seelisch bedingt. Ursächlich kann beispielsweise eine Depression, eine Angststörung oder eine PTSD / PTBS (posttraumatische Belastungsstörung) sein. Nicht selten finden sich in der Lebensgeschichte traumatische Erlebnisse wie etwa sexueller Missbrauch. Diese Anfälle sind nicht simuliert (vorgetäuscht). Sie erfordern eine psychiatrische medikamentöse Therapie oder eine Psychotherapie, oft auch beides. Eine Behandlung mit Antiepileptika ist sinnlos.

Weitere Differentialdiagnosen epileptischer Anfälle sind Erkrankungen, die mit plötzlicher Bewusstlosigkeit oder Sturz einhergehen: Synkopen (Kreislaufregulationsstörungen), Herzrhythmusstörungen, zu niedriger Blutzuckerspiegel und andere, seltenere Erkrankungen.

Grand mal-Anfälle, also epileptische Anfälle, können auch im Alkoholzug, bei Vergiftungen, bei Fieber oder in der Schwangerschaft auftreten. Hierbei liegt keine Epilepsie vor; es ist die Grunderkrankung zu behandeln.

Verwirrheitszustände mit Desorientiertheit, Fehlhandlungen, Verhaltensauffälligkeiten bis hin zu aggressivem Verhalten treten bei manchen Menschen nach einem Anfall auf. Sie können mit psychiatrischen Erkrankungen (Delir, Psychose) verwechselt werden, insbesondere bei alten Menschen, oder wenn der epileptische Anfall nicht beobachtet wurde. Schließlich kann eine Migräne, die sich ausschließlich in Migräne-Auren äußert, leicht mit einer Epilepsie, die ebenfalls nur mit Auren einhergeht, verwechselt werden.

Neuropsychologie in der Epilepsiediagnostik

Die neuropsychologische Diagnostik bei Epilepsiepatienten, das heißt die Untersuchung verschiedener kognitiver Funktionen wie etwa der Konzentration, der unmittelbaren Merkfähigkeit oder der mittelfristigen Gedächtnisleistungen, der basalen oder höheren Sprachleistungen etc. erfolgt zur Beantwortung mehrerer Fragestellungen:

Während früher Fragen der Lateralisation und der Lokalisation der Epilepsie im Vordergrund standen, interessieren heute durch die großen Fortschritte im Bereich der strukturellen und funktionellen Bildgebung mehr Fragen der funktionellen Beeinträchtigung kognitiver Leistungen durch die Epilepsie selbst bzw. deren somatischen Grundlage, unerwünschte Effekte der medikamentösen Behandlung oder das Risiko kognitiver Einbußen durch einen eventuellen epilepsiechirurgischen Eingriff. Diese Aufgaben der Neuropsychologie lassen sich letztendlich unter dem Stichwort der Qualitätskontrolle, das heißt der Beurteilung der Vertretbarkeit und Verträglichkeit einer gewählten Therapiemethode recht gut zusammenfassen.

Zusätzlich beantwortet werden sollen auch Fragen nach der alltagsrelevanz epilepsieassoziiierter kognitiver Störungen beispielsweise auf die schulische Leistungsfähigkeit oder den Beruf und dienen auch zur Feststellung der Notwendigkeit der Durchführung einer rehabilitativen Maßnahme und wiederum auch deren Validierung.

Üblicherweise erfolgen viele Tests noch mit Papier und Stift, einige Verfahren sind heute aber

auch schon als computergestützte Testverfahren erhältlich. Zusätzlich wird in den spezialisierten Zentren immer häufiger auch auf die Methode der funktionellen Bildgebung wie etwa der funktionellen Magnet-Resonanz-Tomographie zur Lateralisation der hemispheriellen Sprachdominanz zurückgegriffen. Bei Unklarheiten in der Interpretation der Ergebnisse resultiert unter Umständen die Notwendigkeit zur Durchführung des invasiven intra-carotidalen Amobarbitaltests (auch Wada-Test genannt), der über die temporäre Narkotisierung einer Hirnhemisphäre eine recht zuverlässige Aussage über die Hemisphärenlateralisierung für Sprache erlaubt. Ziel dieser Verfahren ist es, die Risiken bei einem epilepsiechirurgischen Eingriff für weitere kognitive Einbußen möglichst gering zu halten.

Weitere Aufgaben der Neuropsychologie betreffen auch die kurz-, mittel- und langfristigen psychosozialen Folgen, die eine chronische Erkrankung wie Epilepsie auf das Leben der Betroffenen hat. Anhand von mehr oder weniger standardisierten Fragebögen und Interviews versucht man, diese Effekte zu erfassen. Letztendlich müssen sich auch die unterschiedlichen Therapiemethoden an ihren Auswirkungen auf die psycho-soziale Entwicklung der Patienten bezgl. ihrer Wirksamkeit messen lassen.

Behandlung

Ziel der Behandlung bei Epilepsien ist die völlige Anfallsfreiheit mit möglichst wenigen oder ohne Nebenwirkungen. Bei Kindern soll durch die Therapie darüber hinaus eine unbeeinträchtigte Entwicklung gewährleistet werden. Allen Patienten soll eine Lebensform ermöglicht werden, die den Fähigkeiten und Begabungen gerecht wird. Dabei ist zwischen der Akutbehandlung eines epileptischen Anfalls und der Dauerbehandlung zu unterscheiden. Diese Therapieziele werden in erster Linie durch eine geeignete Pharmakotherapie erreicht. Mit Hilfe einer Monotherapie mit Valproinsäure, Carbamazepin oder einem anderen Antiepileptikum gelingt es in circa zwei Drittel der Fälle, die Anfälle zu kontrollieren. Bei den übrigen Patienten spricht man von einer pharmakoresistenten Epilepsie. Der zusätzliche Einsatz weiterer Antiepileptika (Add-On-Therapie) führt bei pharmakoresistenten Epileptikern (etwa 10%) zwar nur selten zur dauerhaften Anfallsfreiheit, jedoch sind Teilerfolge, wie etwa eine reduzierte Anfallsfrequenz oder mildere Anfallsformen, erzielbar.

Bei pharmakoresistenten Epileptikern sollte ebenfalls frühzeitig geprüft werden, ob sie geeignete Kandidaten für einen epilepsiechirurgischen Eingriff sind. Die Epilepsiechirurgie kann mittlerweile - bei pharmakoresistenten fokalen Epilepsien- die Epilepsie „heilen“, wenn das epileptogene Areal im Hirn genau identifiziert werden kann und operabel ist. Die Chance auf Anfallsfreiheit durch einen epilepsiechirurgischen Eingriff liegt je nach Befundkonstellation bei 50-80%.

Zu einem umfassenden Behandlungskonzept gehören auch eine Aufklärung und Beratung bis hin zur Patientenschulung, die Anleitung zur Anfallsdokumentation gegebenenfalls durch Führen eines Anfallstagebuchs und Hilfen zur Integration in Familie, Schule, Beruf und Gesellschaft. Gesellschaftlich wird hierbei eine offene Auseinandersetzung empfohlen, die auf Respekt beruht.

Akutbehandlung

Die meisten epileptischen Anfälle enden spätestens nach wenigen Minuten von selbst. Je nach Art des Anfalles kann sich der Betroffene dennoch durch Stürze oder - beispielsweise während einer Phase von Zuckungen oder durch Handlungen im Zustand einer Bewusstseinstäubung - an nicht beiseite geräumten Gegenständen in seiner Umgebung verletzen. Versuche, ihm etwas zwischen die Zähne zu schieben oder ihn festzuhalten, können ebenfalls zu Verletzungen führen und ihn so zusätzlich gefährden. Ein Epilepsiehelm schützt vor Kopfverletzungen. Grundsätzlich ist es für den behandelnden Arzt hilfreich, wenn der Anfallsverlauf genau beobachtet und seine Dauer notiert wird, da ihm dies die genaue Diagnosestellung und Behandlung erleichtert. Nach einem Anfall kann der Betroffene noch für einige Zeit -dies kann bis zu mehreren Stunden dauern- kaum weckbar, schwer besinnlich und müde sein (*Terminalschlaf*). Er erholt sich jedoch meist ohne besondere Maßnahmen. Diese Phase kann sich je nach Schwere des Anfalles über einige Minuten bis hin zu einigen Tagen erstrecken.

Bei länger als fünf Minuten dauernden Anfällen mit Bewusstlosigkeit, wenn mehrere Anfälle kurz hintereinander als Serie erfolgen, ohne dass der Betroffene sich dazwischen wieder vollständig erholen konnte und im Falle von mehr als 20 Minuten anhaltenden Anfällen auch ohne Bewusstlosigkeit liegt

ein Status epilepticus vor. Erfolgt in diesem Fall keine notärztliche Behandlung, so besteht die Gefahr einer irreversiblen Schädigung des Gehirns oder je nach Anfallsform auch die eines tödlichen Verlaufes.

Menschen, bei denen selbst oder bei ihren Angehörigen eine schwere Form der Epilepsie bekannt ist, führen in der Regel ein ärztlich verordnetes Notfallmedikament mit sich, das bei Bedarf von jeder darin geübten Person verabreicht werden kann. Es handelt sich hierbei um Tropfen, die je nach Darreichungsform entweder in die Wangentasche gegeben oder in Form eines Mikroklistiers in den Enddarm eingeführt werden. Der akute epileptische Anfall kann durch diese Gabe von Antikonvulsiva aus der Gruppe der Benzodiazepine in den meisten Fällen unterbrochen werden. Es haben sich insbesondere Lorazepam, Diazepam, Clonazepam, Midazolam und Nitrazepam in der Akuttherapie etabliert, wobei Lorazepam die längste antikonvulsive Wirkung hat, bei gleichzeitig geringerer sedierender Wirkung als die anderen Substanzen. Jedoch ist die Wirksamkeit und Verträglichkeit jener Medikamente individuell unterschiedlich. Für die Dauerbehandlung werden diese Arzneistoffe nur in Ausnahmefällen eingesetzt, da sie bei regelmäßiger Einnahme insbesondere zu einer psychischen Abhängigkeit führen können.

Dauerbehandlung

Zur Vorbeugung epileptischer Anfälle haben sich in erster Linie Valproinsäure, Carbamazepin und sein Ketoanalog Oxcarbazepin etabliert. Carbamazepin gilt dabei als Mittel der Wahl zur Dauerbehandlung fokaler Anfälle, während Valproinsäure bei der Dauerbehandlung primär generalisierter Anfälle bevorzugt wird. Als Monotherapeutika stehen darüber hinaus die klassischen Antiepileptika Phenytoin, Phenobarbital und Primidon mit allerdings recht ungünstigem Nebenwirkungsprofil zur Verfügung. Von den modernen Antiepileptika haben auch Lamotrigin, Topiramamat und Levetiracetam Zulassungen zur Monotherapie. Eine spezielle Gruppe von Epilepsien des Kindesalters, die benignen idiopathischen Partialepilepsien, werden bevorzugt mit Sultiam behandelt.

Ihre Effekte erzielen diese Arzneistoffe über eine Erhöhung der Reizschwelle durch Hemmung von Natrium-Ionenkanälen (Valproinsäure, Carbamazepin, Oxcarbazepin und Phenytoin) oder durch eine Aktivierung von GABA-Rezeptoren (Phenobarbital und sein Prodrug Primidon) im Zentralnervensystem.

Da die Monotherapie epileptischer Erkrankungen bei einem Teil der Patienten nicht zu einem befriedigenden Ergebnis führt, kann eine Therapie unter Verwendung eines Zusatztherapeutikums mit einem ergänzenden Wirkmechanismus erwogen werden. Als Zusatztherapeutika haben sich die GABA-Analoga Gabapentin, Tiagabin und Vigabatrin, welche die GABA-Konzentration im Gehirn erhöhen, etabliert. Alternativ stehen die Ionenkanal hemmenden Suximide Mesuximid und Ethosuximid, Lamotrigin, Levetiracetam, Felbamat und Topiramamat zur Verfügung.

Nach längerer Zeit der Anfallsfreiheit -wenigstens zwei Jahre- kann in Abhängigkeit vom Risiko des Wiederauftretens von Anfällen und den möglichen psychosozialen Auswirkungen erneut auftretender Anfälle einerseits und den wahrgenommenen Beeinträchtigungen durch die Therapie andererseits auch ein ausschleichendes Beenden der medikamentösen Therapie erwogen werden. Zahlreiche Studien haben das Risiko des Wiederauftretens von Anfällen nach Beendigung der Medikamenten-Behandlung untersucht. Zusammengefasst besteht eine Chance von etwa 70 Prozent für eine dauerhafte Anfallsfreiheit ohne Medikamente wenn

- * eine Anfallsfreiheit von zwei bis fünf Jahren bestand,
- * nur ein Anfallstyp bestand,
- * eine normale Intelligenz und ein normaler neurologischer Befund besteht und
- * sich das Elektroenzephalogramm unter der Therapie normalisiert hat.

Sonstige Methoden der Epilepsiebehandlung

Alternative pharmakologische Maßnahmen

Neben den im eigentlichen Sinne krampfunterdrückenden Arzneistoffen gibt es für verschiedene schwer behandelbare Epilepsien noch weitere medikamentöse Behandlungsansätze. Beim West-Syndrom hat sich die Behandlung mit *ACTH* (adrenocorticotropes Hormon aus der Hirnanhangdrüse, das die Nebennieren zu vermehrter Produktion von Cortison stimuliert) oder Corticosteroiden direkt als wirk-

sam erwiesen. Diese nebenwirkungsreiche Behandlung (u.a. Bluthochdruck, Verdickung der Herzmuskulatur mit eingeschränkter Pumpfunktion, Nierenverkalkung, Diabetes mellitus) wird auch beim Landau-Kleffner-Syndrom, der myoklonisch astatischen Epilepsie und dem Lennox-Gastaut-Syndrom mit unterschiedlichen Erfolgsaussichten eingesetzt.

Die Beobachtung, dass bei epilepsiekranken Kindern mit Heuschnupfen eine Injektion von *Immunglobulinen* zu einer Verbesserung des Anfallsleidens führte, hat dazu geführt, auch diese systematisch anzuwenden. Warum Immunglobuline bei Epilepsie überhaupt wirksam sind, ist noch unklar. Auch fehlen noch Kriterien, die bei der Vorhersage helfen, bei welchen therapieschwierigen Epilepsien diese Therapie erfolgversprechend ist. Eine Übersichtsarbeit, die 24 Studien zusammenfasste, konnte bei erheblich unterschiedlicher Behandlungsdauer und Dosierung in den einzelnen Behandlungen insgesamt eine Anfallsfreiheit von etwa 20 Prozent und eine Reduktion der Anfallshäufigkeit von etwa 50 Prozent zeigen.

Ketogene Diät

Ausgehend von der seit Jahrhunderten bekannten Erfahrung, dass bei Menschen mit Epilepsie *Fasten* vorübergehend zu einer Anfallsfreiheit führte, wurde seit 1921 mit einer Diät mit sehr hohem Fett- und geringem Kohlenhydrat- und Eiweißanteil zur Erzeugung einer anhaltenden Stoffwechsellage mit überwiegender Fettverbrennung und Bildung von Ketonkörpern (Ketose) der biochemische Effekt des Fastens imitiert. Diese sogenannte *ketogene Diät* erwies sich bei Epilepsiepatienten als effektiv. Der genaue Wirkmechanismus ist dabei bis heute nicht geklärt. Zahlreiche Studien konnten aber zeigen, dass etwa ein Drittel der behandelten Patienten anfallsfrei werden und etwa ein weiteres Drittel eine deutliche Reduktion der Anfälle um mindestens die Hälfte erfährt. Sie ist aus praktischen Gründen besonders gut für Kinder von 1-10 Jahren geeignet, aber auch bei Jugendlichen und Erwachsenen wirksam. Am besten scheinen myoklonische und atonische Anfälle, weniger gut generalisierte tonisch-klonische und fokale Anfälle und am schlechtesten Absencen anzusprechen. Die Diät soll normalerweise zwei Jahre lang durchgeführt werden, bei einem Teil der Patienten hält der erzielte Effekt über die Beendigung hinaus an. Als Nebenwirkungen können zu Beginn Erbrechen, Durchfall, Verstopfung und Diätverweigerung auftreten. Insbesondere bei zusätzlichen akuten Erkrankungen kann sich eine Übersäuerung des Körpers einstellen. Das Risiko für die Bildung von Nierensteinen ist erhöht. Häufig zeigt sich auch eine teilweise massive Erhöhung der Blutfettwerte. Die mögliche Langzeitauswirkung auf Herz-Kreislauf-Erkrankungen lässt sich nicht abschätzen. Besonders bei schwer verlaufenden Epilepsien stellt die ketogene Diät eine wirksame Behandlungsalternative dar.

Epilepsiechirurgie

Wenn trotz optimaler Wahl der Antiepileptika in höchster ertragbarer Dosierung keine befriedigende Anfallskontrolle erreicht wird, die Auswirkungen der Anfälle auf die Lebensqualität und die Nebenwirkungen der Medikamente auf die geistigen Fähigkeiten und das Verhalten sehr gravierend sind und eine strukturelle Läsion des Gehirns als ursächlich für die Anfälle nachgewiesen werden kann, kommt auch eine chirurgische Therapie des Anfallsleidens in Frage (Epilepsiechirurgie). Hierzu muss in sorgfältigen und ausgedehnten Untersuchungen vor dem Eingriff (*prächirurgische Diagnostik*) das anfallsauslösende Areal exakt lokalisiert und die funktionelle Beeinträchtigung nach Verlust des entsprechenden Hirngewebes abgeschätzt werden (z.B. Wada-Test).

Vagusnervstimulation

Bei der Vagusnervstimulation wird durch einen elektrischen Stimulator entweder in festen Intervallen oder auf Aktivierung durch den Patienten bei Anfallsvorgefühl der Vagusnerv mit elektrischen Strömen gereizt. Der Stimulator wird an der Brustwand eingesetzt.

Der stimulierte Vagusnerv leitet die Erregung ins Gehirn weiter. Dadurch kann die Anfallsfrequenz gesenkt werden.

Als Nebenwirkungen können lokale Schmerzen oder Missempfindungen, Veränderungen der Stimmung, Luftnot, Übelkeit und Durchfälle auftreten. Obwohl der Vagusnerv auch direkt den Herzmuskel versorgt und an der Steuerung der Herzfrequenz beteiligt ist, wurde nicht über Veränderungen der Herzfrequenz berichtet.

Verhaltenstherapie

Verhaltenstherapie -mit oder ohne Biofeedback- kann den Betroffenen ermöglichen, auf Vorzeichen eines Anfalls zu reagieren und diesen zu verhindern oder abzumildern. Heutzutage wird versucht, die Epilepsie durch eine ganzheitliche Sozialmedizin zu behandeln. Hier wird insbesondere Ausdauersport und eine weniger strenge Behütung des Patienten empfohlen.

Epilepsiehunde

Viele Hunde können den epileptischen Anfall eines Familienmitglieds vorher erkennen. Daher versucht man seit einigen Jahren gezielt Epilepsiehunde auszubilden.

Prognose

Die Prognose von Epilepsien hängt einerseits von verschiedenen Faktoren wie Manifestationsalter, Art der Anfälle oder begleitende Erkrankungen des Nervensystems ab. Andererseits kann sie unter den unterschiedlichen Gesichtspunkten der langfristigen Anfallsfreiheit (Remission), der psychosozialen Beeinträchtigungen oder der Sterblichkeit betrachtet werden.

Remission

Fasst man die unterschiedlichen Studien zur Prognose zusammen, erreichen insgesamt etwa 50 bis 80 Prozent aller Epilepsie-Patienten eine anhaltende Anfallsfreiheit. Dabei haben Kinder mit einem Erkrankungsalter zwischen einem und zehn Jahren die größte statistische Wahrscheinlichkeit, anfallsfrei zu werden. Idiopathische und kryptogene Epilepsien haben allgemein eine bessere Prognose als symptomatische. Entsprechend verschlechtert sich die Prognose bei Patienten mit begleitenden neurologischen Erkrankungen oder geistigen Behinderungen. Anhaltende EEG-Veränderungen gehen ebenfalls mit einer etwas schlechteren Rate an Remissionen einher. Ein gutes prognostisches Zeichen stellt das rasche Ansprechen auf die Therapie dar, wohingegen bisher nicht belegt werden konnte, dass sich die Langzeitprognose durch ein frühes Einsetzen der antiepileptischen Behandlung günstig beeinflussen lässt.

Mortalität

Grundsätzlich haben Menschen mit Epilepsien ein erhöhtes Risiko, in einem jüngeren Alter zu versterben. Mögliche Ursachen dafür sind direkte Folgen eines sogenannten Status epilepticus, Unfälle während eines Anfalles - beispielsweise Sturz oder Ertrinken -, Selbsttötung, plötzlicher unerwarteter Tod bei Epilepsie (SUDEP, Sudden Unexpected Death in Epilepsy, s.u.) oder die Grunderkrankung, durch die die Epilepsie verursacht wird. Das relative Sterblichkeitsrisiko über alle Patienten ist etwa zwei- bis dreifach gegenüber der gesunden Vergleichsbevölkerung erhöht. Am geringsten erhöht ist es bei idiopathischen Epilepsien und am stärksten bei symptomatischen Anfällen bei Kindern mit neurologischen Defiziten von Geburt an.

Plötzlicher unerwarteter Tod bei Epilepsie (SUDEP - Sudden Unexpected Death in Epilepsy)

Als SUDEP (von englisch: *sudden unexpected death in epilepsy*) wird ein plötzlicher unerwarteter Tod bei Epilepsie bezeichnet. In einer Studie wurden folgende Risikofaktoren identifiziert:

- * jüngeres Lebensalter
- * symptomatische Epilepsien mit nachweisbarer Gehirnveränderung
- * männliches Geschlecht
- * niedrige Serumkonzentration der eingenommenen Antiepileptika
- * generalisierte tonisch-klonische Anfälle
- * Schlaf

Die Forschung nach Todesursachen von Epileptikern und die Erfassung ihrer Mortalität ist in Deutschland noch wenig ausgeprägt, weshalb nur wenige Informationen hierzu in der Literatur zu finden sind. Von den Menschen mit Epilepsie liegt die Sterblichkeitsrate bei 600 von 100.000 Personen pro Jahr, bei Neubetroffenen bei 60 von 100.000 Personen pro Jahr. Das Risiko für einen SUDEP liegt bei etwa 50 von 100.000 bis 100 von 100.000 Personen pro Jahr; liegt eine schwere Epilepsie oder eine

neurologische Beeinträchtigung vor, sind es sogar bis zu 500 von 100.000 Personen pro Jahr. In Großbritannien wird die Zahl der an oder in Folge von Epilepsie gestorbenen Menschen mit 1000 pro Jahr angegeben. Es wird geschätzt, dass es sich bei den meisten dieser Todesfälle um SUDEP handelt. <http://www.official-documents.co.uk/document/rep/nscaerd/report.pdf> National Sentinel Clinical Audit of Epilepsy-Related Death 2002 - PDF, englisch] ref73

Psychosoziales

Obwohl viele Menschen mit Epilepsie durch medikamentöse Behandlung kaum noch Anfälle haben, können die Beeinträchtigungen groß sein. Es kann sich hierbei um objektiv vorhandene Beeinträchtigungen handeln, wie Medikamentennebenwirkungen. Es kommen jedoch psychologische Faktoren hinzu. Einen Grand-mal-Anfall in der Öffentlichkeit oder am Arbeitsplatz gehabt zu haben, ist unangenehm. Epilepsie unterscheidet sich von anderen „Volkskrankheiten“ wie Diabetes dadurch, dass ihr ein Stigma anhaftet. Dies kann subjektiv immer noch der Fall sein, wenn sich auch die Einstellung in der Bevölkerung verbessert hat. Der Informationsstand ist jedoch, bedingt dadurch, dass Epilepsie in den Medien praktisch nicht präsent ist, immer noch unzureichend. Der Arbeitslosenanteil unter den Menschen mit Epilepsie ist überproportional hoch, selbst unter den Menschen mit Behinderungen allgemein. Dieser hohe Anteil ist nicht allein mit objektiv vorhandenen Leistungsverminderungen zu erklären.

Das Spektrum der Erkrankung ist jedoch groß, es reicht von Formen mit guter Prognose und wenigen Anfällen bis zu Formen mit hoher Anfallsfrequenz und eintretenden Gehirnschädigungen. Auch wenn Menschen mit Epilepsie in etlichen Lebensbereichen heute noch auf Schwierigkeiten stoßen, führen sie meist ein relativ normales Leben.

Geschichte

Epilepsie ist älter als die Menschheit (da jedes Gehirn genügender Komplexität, also auch das von anderen -vor den Menschen existenten- Affenarten, gleichförmige Entladungen mit epileptiformen Folgen hervorbringen kann) und gehört zu den häufigsten chronischen Krankheiten überhaupt. Da das Erscheinungsbild bei epileptischen Anfällen spektakulär sein kann, sind Menschen mit Epilepsie im Lauf der Geschichte sowohl positiv wie negativ stigmatisiert worden.

So galten von einer Epilepsie betroffene Menschen in manchen antiken Kulturen als Heilige, da ihnen der (scheinbare) Übergang in Trancezustände so leicht fiel. Bereits im Reich der ägyptischen Antike und zur Zeit des babylonischen Königs Hammurabi war Epilepsie bekannt und gefürchtet. Ägyptische Hieroglyphen für das Wort Anfallsleiden sind „Wasser“, „gefalteter Stoff“, „zwei Schilfblätter“ und „Brotlaib“, umrahmt von der Uräusschlange am Anfang, die „Ausspruch einer Gottheit“ bedeutet, und dem „schlangenden Mann“ am Ende, der „Feind, Tod“ darstellt. Bei den Griechen galt Epilepsie als „heilige Krankheit“ ref72 Evert Dirk Baumann: *Die Heilige Krankheit*, Janus 29 (1925), S. 7-32 ref73, „als Besessensein von der göttlichen Macht“. Rund vierhundert Jahre vor Christus schrieb jedoch der griechische Arzt Hippokrates (etwa 460-375 v. Chr), dass das Gehirn für die „heilige Krankheit“ verantwortlich sei. Im antiken Rom mussten angehende Soldaten bei ihrer Musterung durch ein rotierendes Wagenrad in eine Lichtquelle (zum Beispiel die Sonne) schauen. Erlitten sie einen Anfall, wurden sie ausgemustert.

Im Mittelalter wurde ein Anfall häufig als „Angriff von oben“, als göttliche Strafe oder „dämonische Besessenheit“ interpretiert und konnte für den Betroffenen schwerwiegende Konsequenzen haben, wie beispielsweise einen Exorzismus. Im Fall der Anneliese Michel geschah dies in Deutschland noch 1976. Im 17. und 18. Jahrhundert erhielt Epilepsie allmählich wieder ihren Stellenwert in der Reihe der übrigen Krankheiten, doch erst in der zweiten Hälfte des 19. Jahrhunderts gelang es wissenschaftlich zu beweisen, dass Epilepsie einen natürlichen Ursprung hat.

In der Zeit des Nationalsozialismus galten Menschen, die von einer Epilepsie betroffen waren, wie viele andere „Behinderte“ als „unwertes Leben“.

Es gab über alle Zeiten berühmte Menschen, die von einer Epilepsie betroffen waren, wie beispielsweise Alexander den Großen, Julius Caesar, Napoleon, Gustave Flaubert, Dostojewski (von ihm

verarbeitet unter anderem in Der Idiot), Agatha Christie, Molière, Leonardo da Vinci, Michelangelo, Vincent van Gogh, Georg Friedrich Händel, Paganini, Alfred Nobel, Caligula, Slobodan Milosevic, Rudi Dutschke, Ian Curtis von der britischen Band Joy Division und einige Philosophen. Mit Pius IX. (1792-1878) gelangte ein von einer Epilepsie betroffener Mensch sogar auf den Papststuhl, obwohl Personen mit einer Epilepsie lange Zeit als Besessene verfolgt wurden.

Im Volk wurde Epilepsie meist als Fallsucht bezeichnet. Als wichtigster Heiliger und Helfer gegen Fallsucht, Krämpfe und andere Nervenkrankheiten wurde unter den Gläubigen der heilige Papst Cornelius angesehen. Seine Anrufung bei Epilepsie war so populär, dass sie auch als „Kornelkrankheit“ oder „Corneliuskrankheit“ bekannt war. In den Niederlanden wurde sie „Corneliuseuvel“ genannt. Im Rheinland, in Belgien und den Niederlanden sind insgesamt etwa 40 Orte bezeugt, an denen Cornelius wegen dieser Leiden angerufen wurde. Zu vielen dieser Orte erfolgten an bestimmten Tagen Wallfahrten, größtenteils noch bis zur Mitte des 20. Jahrhunderts.

Recht

Hat ein Mensch öfter epileptische Anfälle und kann auch durch Behandlung nicht über mindestens ein halbes Jahr anfallsfrei bleiben, darf er kein Auto fahren und keine Tätigkeit verrichten, die ihn selbst oder andere gefährdet. Epilepsiekranken haben daher auch größere Probleme mit der Berufswahl und sollten neben einem Spezialisten für Neurologie auch einen Facharzt für Arbeitsmedizin konsultieren.

Je nach Art und Häufigkeit der Anfälle können auch die Ausweiskriterien „RF“ (Befreiung von Rundfunk- und Fernsehgebühren), „B“ (ständige Begleitung erforderlich) oder andere zuerkannt werden. Ein Anfallsleiden gilt als abgeklungen, wenn ohne Medikamente drei Jahre Anfallsfreiheit besteht. Ohne nachgewiesenen Hirnschaden ist dann kein GdB mehr anzunehmen.

Viele Berufsunfähigkeitsversicherungen und auch Unfallversicherungen verweigern die Aufnahme von Epilepsieerkrankten, wenn diese nicht mindestens zwei Jahre anfallsfrei sind.

Epilepsie bei Haustieren

Auch bei Haustieren kommt Epilepsie vor. Am häufigsten betroffen sind hiervon Hunde, etwas seltener erkranken Katzen, sehr selten Kaninchen. Bei Pferden ist eine Häufung bei Arabern beschrieben. Aufgrund der anderen Nervenschaltungen im Tierhirn wird allerdings häufig vom „epileptiformen Anfall“ gesprochen. Wie beim Menschen unterscheidet man idiopathische (etwa 80%) und symptomatische Epilepsien sowie partielle und generalisierte Anfälle.

Partielle Epilepsie

Bei der **partiellen** oder **fokalen** Epilepsie wird zwischen einfachen, komplexen und Anfällen mit sekundärer Generalisation unterschieden. Die einfachen fokalen Anfälle stellen sich häufig lediglich als unkontrollierte Bewegung einzelner Gliedmaßen oder Muskelgruppen, Kieferschlagen oder Kopfschütteln dar. Im Fall einer rein sensorischen oder vegetativen fokalen Epilepsie sind meist gar keine Anfälle zu bemerken. Komplexe Anfälle stellen sich infolge der hiermit einhergehenden Bewusstseinsstörung als Verhaltensauffälligkeiten dar: neben unmotiviertem Bellen, Kauen, Lecken, Aggressivität und Zuckungen bestimmter Körperteile (z.B. Ohren, Gesicht) wird häufig das Symptom des „Fliegenschnappens“ oder Drangwandern (zwanghaftes Im-Kreis-Laufen) beobachtet. Eine Abgrenzung zu besonderen individuellen Verhaltensmustern von gesunden Hunden ist häufig schwierig.

Generalisierte Epilepsie

Generalisierte Anfälle werden in verschiedene Gruppen unterteilt: Absenzen (extrem selten), Myoklonien, tonische Anfälle, klonische Anfälle, tonisch-klonische Anfälle (s.o.). Der häufigste Anfallstyp ist der tonisch-klonische *Grand-mal*-Anfall. Er wird beim Hund in verschiedene Phasen unterteilt:

* *Prodromalstadium*: Gekennzeichnet durch feine Wesensveränderungen, Starren ins Leere, Schnüffeln. Dieses Stadium kann mehrere Stunden bis Tage dauern, fehlt oft oder wird vor einem Anfall übersehen.

* *Aura*: Sie ist oft schwierig von den anderen Phasen abgrenzbar und zeichnet sich durch ausgeprägtes Angstverhalten wie Ruhelosigkeit, Schreckhaftigkeit, Anhänglichkeit oder Bellen aus. Ihre Dauer beträgt wenige Sekunden bis einige Minuten.

* *Iktus*: Der eigentliche Anfall. Er beginnt häufig mit örtlichen Zuckungen, welche später in generalisierte Krämpfe mit tonisch-klonischen Zuckungen, Kieferschlagen, Speicheln, unkontrolliertem Harn- und Kotabsatz und Bewusstlosigkeit übergeht. Meist dauert diese Phase einige Sekunden bis Minuten. Ein Iktus von einer längeren Dauer als 30 Minuten oder zwei oder mehr hintereinander folgende Krampfanfälle ohne zwischenzeitliches Wiedererlangen des Bewusstseins werden als Status epilepticus bezeichnet.

* *Postiktus*: Über einige Minuten bis hin zu Tagen währt dieses Stadium, in welchem das Tier Erschöpfungssymptome zeigt. Gelegentliche Desorientierung, Heißhunger und unmotivierter Aggressivität sind ebenfalls möglich.

Rassedisposition

Bei der idiopathischen Epilepsie der Hunde ist eine Rasse- oder familiäre Disposition teilweise nachgewiesen worden. Bei folgenden Rassen ist das Auftreten einer Epilepsie häufiger: Golden Retriever, Cocker-Spaniel, Pudel, Bernhardiner, Irish Setter, Zwergschnauzer, Rauhaaar-Foxterrier, Dackel, Border Collie und Großer Schweizer Sennenhund.

Anfälle vom *Lafora-Typ* beim Beagle und beim Basset werden durch eine Ansammlung von Glykoproteinen im Zentralnervensystem verursacht. Bei Keeshonds und Irish Wolfhounds ist ein autosomal rezessiver Erbgang beschrieben. Bei anderen Rassen wie Deutscher und Belgischer Schäferhund, Golden Retriever, Labrador Retriever, Berner Sennenhund, Boxer und Vizsla ist ein komplexer Erbgang nachgewiesen.

Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch müssen verschiedene Krankheiten ausgeschlossen werden. Bei Hunden handelt es sich hierbei vor allem um kardial bedingte Synkopen, Lebererkrankungen (hepatoenzephalisches Syndrom) und Infektionskrankheiten (Hund: Staupe, Katze: FIP). Die Liste der weiteren Differentialdiagnosen kann nach dem Akronym VETAMIN D abgearbeitet werden.

Therapie

Infolge begrenzter finanzieller oder diagnostischer Möglichkeiten wird oft nach Abklärung der wichtigsten Differentialdiagnosen eine „diagnostische Therapie“ durchgeführt. Mittel der ersten Wahl ist in der Tiermedizin nach wie vor das Phenobarbital, da die neueren humanmedizinischen Antiepileptika beim Hund kurze Halbwertszeiten aufweisen und häufig eingenommen werden müssten. Kaliumbromid ist ebenfalls ein gut wirksames Medikament zur Behandlung der Epilepsie bei Hunden. Beide Präparate werden auch in Kombination eingesetzt. Bei Therapieversagen ist die Verabreichung von Gabapentin, Primidon (toxisch für Katzen) oder Felbamat überlegenswert. Bei Katzen ist das Medikament der ersten Wahl Diazepam oder Phenobarbital. Die Therapie mit den Antiepileptika muss in den meisten Fällen lebenslang erfolgen und hat bei korrekter Einstellung eine relativ gute Prognose.

Im Falle des Vorliegens eines Status epilepticus ist Diazepam Mittel der ersten Wahl. Zu beachten ist hierbei, dass es sich beim Status epilepticus um einen lebensbedrohlichen Notfall handelt, der sofortiger Behandlung bedarf. Der Tierbesitzer kann zu Hause mit rektaler Anwendung von diazepamhaltigen Zäpfchen oder Klistiers oder vorsichtiger oraler Verabreichung von Diazepamtropfen „Erste Hilfe“ leisten, um anschließend den Tierarzt schnellstmöglich aufzusuchen.

8. Neurochirurgie

Inhalt

8.1. Neurochirurgie der zerebrovaskulären Erkrankungen	113
8.1.1. Intracerebrale Blutung	113
8.1.2. Subarachnoidalblutung	114
8.2. Nervenwurzelkompression und Myelopathie durch degenerative Wirbelsäulen-Erkrankungen	115
8.2.1. Physiologie	115
8.2.2. Pathophysiologie	116
8.2.3. Allgemeine Symptomatik	116
8.2.4. Vorgehen	116
8.3. Übung Neurochirurgie	118
8.4. Neurochirurgische Intensivmedizin	118
8.4.1. Untersuchung	118
8.5. Neurochirurgie bei Hirntumoren	119
8.5.1. Funktion	119
8.5.2. Gliome	120
8.5.3. Meningeome	121
8.5.4. Infratentorielle Tumoren	121
8.6. Radiochirurgie	123
8.6.1. Gamma Knife	123

8.1. Neurochirurgie der zerebrovaskulären Erkrankungen

8.1.1. Intracerebrale Blutung

- **Lobäre Blutung**
- **Tiefe Blutung**
 - Stammganglien (Putamen)
 - Thalamus
 - Hirnstamm (Kleinhirnschenkel)
- **Intraventrikulär**
 - Rein intraventrikuläre Blutung sehr selten
 - Begleitet meist einer lobäre oder tiefe Blutung
- **Kombination von Lokalisationen**
- **Ödematöser Mediainfarkt**
- **Karotisstenose: Angioplastie STENT**
- **Durchblutungsminderung: Ballon-Okklusionstest der Arteria carotis interna**

Therapie

- meist konservativ
- evtl. Hämatomevakuuation oder Ausschaltung einer Blutungsquelle

Morphologische Ursachen

- *Arteriovenöse Malformationen*: Die meisten kommen aus denen Venen (rein venösen sind meist überhaupt nicht gefährlich) (Probleme: Blutung, Epileptischer Anfall, Ischämie)
- *Durale arteriovenöse Fisteln*:
- Intrakranielle Aneurysmen

8.1.2. Subarachnoidalblutung

Klinik

- **akute, einschießende Kopfschmerzen**
- Nausea, Erbrechen
- Meningismus
- Lasegue
- neurologische Defizite möglich, aber nicht obligat
- akuter Kopfschmerz ohne Bewusstlosigkeit 52%
- akuter Kopfschmerz mit kurzer Bewusstlosigkeit und oder neurologischen Ausfällen 33%
- Bewusstlosigkeit > 1h und oder schwere neurologischen Ausfälle 15%
- Gefährlicher Kopfschmerz
- DD
 - Migräneattacke (meist bekannt)
 - Meningitis (langsamer Beginn)
 - Akutes zervikales Syndrom (Torticolis) (sehr selten)

Sobald man an eine SAB denkt, muss man der Diagnose nachgehen.

Epidemiologie

- ca. 5% aller Schlaganfälle
- Inzidenz: 10 SAB/100.000 Einwohner/Jahr
- Durchschnittsalter: 52 Jahre
- 2/3 Frauen; 1/3 Männer
- Aneurysmaruptur in ca. 85% der SAB-Patienten
- Risikofaktor: Nikotinabusus

Nofallabklärungen

- Computertomographie (Cave: nur bei 95% positiv, nur in den ersten 4-5 Tagen sicher)
- Lumbalpunktion (wenn CT neg., Xanthochromie 6h nach der Blutung, 100% sicher, 1-2 Wochen lang positiv)

Dringlichkeit der Zuweisung: innerhalb von 6-12 h, in der Regel mit Ambulanz. Im Zentrum: Aufsuchen der Blutungsquelle mit einer Angiographie. Therapie: Verschluss des Aneurysmas, Vasospasmusprophylaxe, Neurorehabilitation.

Therapie

- Dringende Massnahmen bei Koma: Intubation, Ventilation, Hirndruck
- Präinterventionelle Betreuung
- Verschluss des Aneurysmas
- Therapie, Prävention der Komplikationen (Hydrocephalus, Vasospasmus)
- Neurorehabilitation

Initialtherapie

- Kopfschmerztherapie
- Leichte Sedation bei Agitiertheit
- Ruhe

Therapie: Endovaskuläre Embolisation (*Coiling*), Offenes chirurgisches Clipping

Komplikationen

- Raumforderndes Hämatom
- Nachblutung
- Vasospasmus

Prognose

- Komplette Erholung: ca. 33%
- Erhaltenes Leistungsniveau: ca. 50%
- Persistierende neurologische und neuropsychologische Ausfälle: 25-30%
- Mortalität: 20-25% (15% vor Spitaleintritt)

8.2. Nervenwurzelkompression und Myelopathie durch degenerative Wirbelsäulen-Erkrankungen

Veränderungen im Bereich der BWS sind selten; C5-C8 sind häufiger betroffen. Häufig: L4 – S1.

8.2.1. Physiologie

- Bandscheibe: Nicht innerviert, keine Gefäße. Schmerz durch anliegende Knochenhaut.
- Knorpel Grund- und Deckplatte
- Wirbelkörper
- Vorderes und hinteres Längsband (*Ligamentum longitudinale anterior et posterior*)
- Gelbes Band (*Ligamentum flavum*) Natürlicher Zugang zum Spinalkanal
- Wirbelgelenke
- Weichteile im Wirbelkanal
- Weichteile im Zwischenwirbelloch

Prädisponierende Faktoren

- Berufliche oder private Überlastung und Fehlhaltung
- Angeborene Wirbelsäulenfehlhaltungen
- Entwicklungsstörungen
- Allgemeine Einflüsse
- Bewegungsverhalten
- Psychische Faktoren (lavierte Depression, endogene/exogene Depression)

8.2.2. Pathophysiologie

Circulus vitiosus!

- Bedrängung der Nervenwurzel und oder des Myelons
- Schmerz
- Reflektorische Verspannung der Muskulatur (Myogelosen)
- Bewegungseinschränkung
- Blockierung der Wirbelgelenke
- Schmerzzunahme
- Steigerung des intradiskalen Drucks
- Verstärkte Vorwölbung des Vorfalls

Therapie: Muskelentspannung, Schmerzlinderung

8.2.3. Allgemeine Symptomatik

- Dermatome (Segment) Bezogen
 - Schmerz
 - Gefühlsstörungen
 - Parästhesien
 - Vegetative Erscheinungen
- Nacken- und Kreuzschmerzen
- Reflexdifferenzen
- Muskellähmungen (Kennmuskeln)
- Miktionsstörungen (Conus cauda Syndrom und L5, S1)
- Defäkationsstörungen

8.2.4. Vorgehen

Konsultation des Arztes

- Anamnese
- Neurologische Untersuchung
- Radiologische Untersuchung
 - Nativröntgen
 - Computertomographie

- Kernspintomographie
- (Myelographie)
- Neurobiologische Untersuchungen

Ist die Ursache die Wurzelkompression klare Entscheidung ob *konservativ* oder *operativ*. Das Ziel ist

- Schmerzfreiheit
- Wiederherstellung der Mobilität
- Aktivität

Es gibt folgende *Absolute Indikationen* zur Operation

- zervikal und thorakale Myelopathie
- lumbal (Kaudasymptomatik)
- Relativ: Versagen der konservativen Behandlung, Muskellähmungen

Kontraindikationen zur Operation

- Absolute: fehlende Klinik bei positiven radiologischen Befund
- Relative: ungenügende konservative Therapie, Verdacht auf Depression, Rentenbegehren, (Lumbago im Vordergrund)

Was darf mit einer operativen Behandlung nicht erwartet werden

- Eine Operation heilt die WS nicht
- Eine Operation ändert nicht die präexistierenden Lebensbedingungen
- Die Operation schützt nicht vor weiterer Degeneration und Rezidivdiskusprolaps (Rezidiv: gleiches Segment, gleiche Seite, neuerlicher Vorfall **Prüfung**)
- Die Operation schützt nicht andere Segmente
- Nicht die Degeneration (Diskusprolaps, Stenose) stellt die Indikation dar, sondern ihr Zusammentreffen mit entsprechenden neurologischen Symptomen

Arten von Vorfällen, die zur *Nervenwurzelkompression* führen können

- medianer Prolaps
- lateraler
- mediolateraler

Operationen – zervikal

- Ventraler Zugang: Foraminale Fusion, Akrodesse
- Dorsaler Zugang

Operationen – thorakal

- eher schwierig und aufwendig
- meist mit schlechtem Outcome (Querschnitt)

Operationen – lumbal

- Flavektomie – Extraktion
- Hemilaminektomie
- endoskopisches Verfahren

- perkutane Verfahren

Operative *Komplikationen*

- intraoperativ: Verletzung des Duralsacks, der Wurzel, der Wurzel tasche. Ventrale Perforation und Gefäßverletzung
- postoperativ: Wundinfektion, Spondylodiszitis, Instabilität

8.3. Übung Neurochirurgie

Aufgabenstellung für OSKE (Sutter): 46 jähriger Patient mit Kreuzschmerzen und Vorfußlähmung. Anamnese, Untersuchung, weitere Untersuchungen.

Keine bestimmte Nervenwurzel, sondern nur Vorfußlähmung!

1. Anamnese: Langzeit zuerst und dann auf aktuelles. Einfach Reden lassen. Dann fragen, wo diese Kreuzschmerzen waren. Schmerzbeginn, -dauer, -rückbildung, -charakter (ziehend, brennend, ...), -lokalisation. Damalige Therapie.
2. Objektiven Status erheben. Nicht leiten lassen von den Anamnestischen Befund. Patienten ausziehen lassen.
 - Gang: Fersen, Zehenspitzen
 - Niesen, Husten: Schmerz
 - Schmerzband
 - Reflexe + Babinsky
 - Defekation
3. Untersuchungen: CT, Myelographie, MRT.
4. Kein Prolaps: DD: Borreliose, Entzündung, Tumor

8.4. Neurochirurgische Intensivmedizin

Das Verhältnis Gesamt-Personal zu Intensivbett schwankt von 2:1 bis 6:1.

- Postoperative Betreuung nach OP an Gehirn und hohem Halsmark
- Spontane intrakranielle Blutungen (SAB bei Aneurysma, Hypertensive Massenblutung) Trauma: Epidural,
- Neurochirurgische Versorgung von Patienten nach SHT

Eine wesentliche Rolle spielt die Behandlung des *erhöhten intrakraniellen Druck*.

8.4.1. Untersuchung

- *Bewusstsein*: klar, trüb (verminderte Wahrnehmung), bewusstlos (Ende, wenn Augen offen)
- *Augen*: (an)isochor, Strabismus
- *GCS*: Verlaufsdokumentation
- *Hirndruck*
 - Kopfschmerzen
 - Erbrechen
 - Unruhe, Verwirrung

- Bewusstseinstörung
- Koma – Pupillen eng, Strecksynergismen
- Mydriasis
- Atemlähmung
- Tod

Messung: Ventrikel, Parenchym, Epidural; CT-Untersuchung wichtigste Methode zur intrakraniellen Druckstiegerung; Jeder Patient der Intubiert ist mit einer Schädelläsion braucht eine Hirndruckmessung.

ICP: > 20 mmHg

CPP: < 70 mmHg (Cerebraler Perfusionsdruck = MAP - ICP)

- *Monitoring*
- *Mikrodialyse:* Messung von Substanzen im Extrazellulärraum → Gehirnstoffwechsel; sehr aufwendig, keiner kann Werte gut beurteilen, am besten gar nicht merken.
- *Evozierte Potentiale:* Funktionszustand der abgeleiteten Hirnbahnen; Bsp. Visuelle, Akustische, Somatosensiblen (Medianus, Tibialis); im Gegensatz zum EEG sehr stabile Signale; gut für Prognose
- *Transkranielle Dopplersonographie:* Gefäßspasmen, intracerebrale Durchblutung

Maßnahmen/Therapie

Monitoring und Therapie müssen individualisiert werden.

- *Hirndruck:* Aufsetzen (oft bis -40 mmHg): Verhinderung des zerebralen Sekundärschadens; Ventrikeldrainage, Osmodiuretika, mäßige Hyperkapnie

8.5. Neurochirurgie bei Hirntumoren

Grundprinzip der operativen Behandlung: Optimale Erhaltung der neurologischen Funktion, so radikal wie möglich.

8.5.1. Funktion

Operationstechniken

Tumoren in funktionell kritischen Arealen. Entscheidung

- *Kraniotomie* und Teil Entfernung
- *Offene Biopsie*
 - Patient in Allgemeinnarkose
 - Kraniotomie = Öffnung des Schädels, Ausschneidung eines Knochendeckels
 - Entfernung des Tumors je nach Lokalisation
 - Entnahme eines kleinen Tumoranteils (Biopsie)
- *Stereotaktische Biopsie*
 - Funktionelle Inoperabilität bzw. unverhältnismäßig hohes Operationsrisiko
 - Zweck: Diagnosesicherung für adjuvante Therapie
 - Aufsetzen des stereotaktischen Ringes in Lokalanästhesie

- Planungs-MR
- Berechnung der Koordinaten
- Biopsie über ein Bohrloch
- Pathologie überprüft die Histologie im Schnellschnittpräparat

Optimierung der Funktionalität

- **Neuronavigation**

- Präoperatives Planungs-MR oder CT mit 5 kontrastmittelgefüllten Hautmarkern
- Datentransfer an die Planungsworkstation
- Definition von Ziel-, Begrenzungs- und Eintrittspunkten und Trajektorien
- Zielpunktplanung bei kleinen tiefgelegenen Läsionen (keine Landmarks in der weißen Substanz)
- Festlegen von Grenzen und kritischen Nachbarstrukturen

- **Neuromonitoring:** EMG, evozierte Potentiale, Elektrokortikographie

- **Wachoperation** (Indikation: Erhaltung der Sprachfunktion)

8.5.2. Gliome

- *Pilozytische Astrozytome I*

- Kindes und Jugendalter
- 60% zerebellär
- Totalexstirpation führt zu dauerhaftem Behandlungserfolg

- *Astrozytome II*

- Mittlere LA
- Meist in der weißen Substanz des Großhirns
- Glegentlich zystischer Aufbau
- Operative Entfernung möglich (Fingerförmig, fließende Grenzen)
- Nachbestrahlung: bei asymptomatischen Tumoren umstritten; bei progredienten Tumoren empfohlen

- *Anaplastische Astrozytome III*

- Mittleres Lebensalter
- Gefäßreich, schnell wachsend, ödem
- Möglichst radikale Entfernung
- Postoperativ: Radiotherapie, Chemotherapie

- *Oligodendrogliom*

- 5% aller Gliome
- Überwiegend in den Großhirnhemisphären, meist frontal
- Infiltrieren manchmal die Meningen, neigen zu Kalkeinlagerungen
- Operation
- Strahlentherapie (WHO Grad III)
- Anaplastische Oligodendrogliome und Oligoastrozytome sind chemosensitiv

- *Glioblastoma multiforme IV*
 - 50% aller Gliome
 - Meist zwischen 50. und 70. LJ
 - Kurze Anamnese – schnelles Wachstum
 - Operation oft Therapie der Wahl
 - Radiatio und Chemotx nur eingeschränkter Nutzen
 - Lebenserwartung zumeist < 1 Jahr

8.5.3. Meningeome

- Häufigste Lokalisation: Konvexität, Keilbeinflügel, Frontobasis, Falx
- Multiple Meningeome bei 2-10% der Patienten
- Bei Frauen doppelt so häufig
- Oft für lange Zeit asymptomatisch
- Meist langsames und verdrängendes Wachstum (I und II), selten infiltrierend und schnell wachsend (III), hohes Rezidivrisiko (II und III)
- Meist idiopathisch, aber auch mit Mb. Recklinghausen u.a. genetischen Varianten vergesellschaftet
- Häufig stark vaskularisiert
- u.U. spezielle präoperative Vorbereitung: Angiographie und Embolisation der tumorversorgenden Gefäße
- **Therapie:** *Operation* (komplette Entfernung), bei Rest *Radiochirurgie*, bei höhergradigen Meningeomen: *postoperative Radiatio*

8.5.4. Infratentorielle Tumoren

Kleinhirntumoren

- *Medulloblastom*: häufigster primärer Hirntumor bei Kindern; maligne; Gefahr der hydrozephalen Krise
- *Ependynom* (Mittellinie): IV. Ventrikel; Gefahr der hydrozephalen Krise; ausgeprägte Rezidivneigung
- *Kleinhirnstrozytom*: pilozytisch, WHO Grad I (gutartig)
- *Hämangioblastom*
 - isoliert oder bei M. Hippel-Lindau (Hämangioblastom Retina, ev. Niere, Pankreas, Lunge)
 - Operation: Entfernung des Hämangioblastomnidus (Präparation in der umgebenden Gliosezone), Bei zystischen Anteilen, Zyste nicht Entfernung
 - Anschließend Abklärung Hämangioblastome anderer Organe (Retina)
- *Kleinhirnbrückenwinkeltumoren*
 - *Meningeome*: Hörvermögen oft normal, einseitige Gefühlsstörung einer Gesichtshälfte, Evtl. Parese N. facialis (peripher!)
 - *Akustikusneurinome*: Hörsturz, Tinnitus, Schwindel, Manchmal Hypästhesie im Gesicht
 - In beiden Fällen erst spät Kleinhirnsymptomatik, in weiterer Folge Hirnstammkompression
 - Therapie: Radiochirurgie (bei kleinen), Operation (größer) oft nur Teilentfernung und anschließend Radiochirurgische Entfernung

- Überprüfung des N. facialis ist ein *conditio sine qua non*.

Symptomatik

- Ataxie: optisch nicht korrigierbar! (zusätzlich Fallneigung, Gangabweichung zur Seite der Läsion)
- Dysmetrie (über Ziel hinausschießen)
- Asynergie (Zusammenspiel einzelner Muskelgruppen für koordinierte Bewegung gestört)
- Intentionstremor (Schädigung N. dentatus)
- Dysdiadochokinese
- Rebound-Phänomen
- Skandierende Sprache (langsam, stockend, schlecht artikuliert)

Operation

- Nach Möglichkeit vollständige Tumorentfernung
- Funktionelle Limitierung: Infiltration des Hirnstamms

Hypophysentumoren

- *Hypophysienadenom*
 - *hormoninaktiv*: symptomatisch entweder durch Zeichen der Hypophyseninsuffizienz oder erst durch Gesichtsfeldeinschränkung
 - *hormonaktiv*: Prolaktin, ACTH, STH
 - *Therapie*: nicht immer Operativ
 - Prolaktinome oft medikamentös (DOPA-Agonisten)
 - wenn Op, transnasal/transsphenoidal (TSH) operieren
 - Transkranialer Zugang ist Ausnahme; Paraselläre Ausprägung
 - Radiochirurgie
- *Kraniopharyngeom*

Klinische Symptomatik: Bei suprasellärem Wachstum kommt es zur Kompression des Chiasma opticum. Chiasmasyndrom: bitemporale Gesichtsfeldverlust. Folgende Therapiemöglichkeiten gibt es:

- Prolaktinome (Mikroadenome) können oft medikamentös behandelt werden (DOPA-Agonisten); (Behandlung über endokrinologische Abteilung)
- Die Mehrzahl von Hypophysentumoren kann transnasal/transsphenoidal (TSH) operiert werden
- Transkranialer Zugang (pterional bzw. subfrontal): bei hauptsächlich parasellär liegenden Tumoren oder ungenügender Chiasmaentlastung nach TSH
- Radiochirurgie (Gamma Knife): Resttumoren nach Operation
- Postoperative Kontrolle: MR, Hormonstatus, Gesichtsfeld nach 3 Monaten

Lymphome

- Primär, sekundär
- Gehäuft bei Immundefizit (AIDS)
- Überwiegend B-Zell
- Bei Kortison-Therapie Lyse der Tumorzellen (ghost tumor), deshalb keine Biopsie nach vorangegangener Kortisontherapie
- Prognose Ungünstig; Radio- Chemotherapie

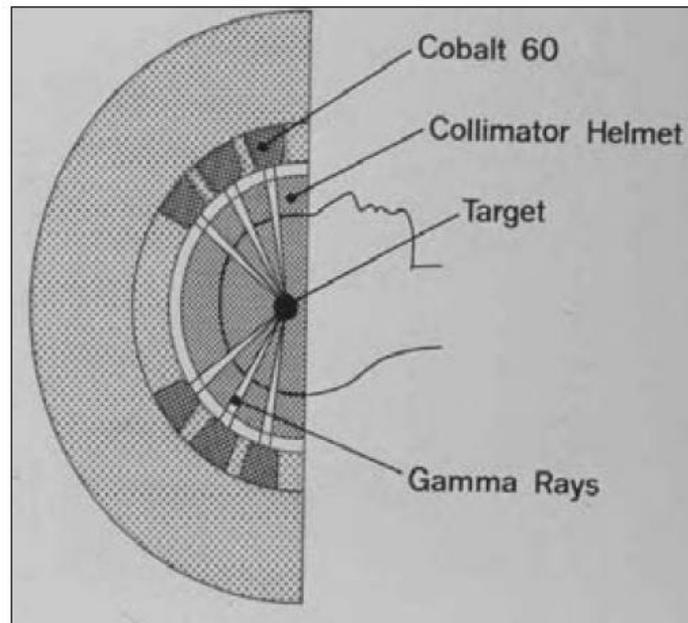


Abbildung 8.1.: Aufbau eines Gamma-knife

8.6. Radiochirurgie

- Brachytherapie (interne Bestrahlung z.B. Seeds J125)
- LINAC (externe Photonen Bestrahlung)
- Gamma Knife (externe Kobalt 60-Bestrahlung)

Die Stereotaktische Bestrahlung begann in den 50er Jahren. Es gab keine Bildgebung (nur Angiographie).

8.6.1. Gamma Knife

Gebündelte Energie aus 201 radioaktiven Quellen Co60 werden *perkutan transkranial* auf ein stereotaktisch definiertes Zielvolumen gerichtet. Durch den steilen Dosisabfall bleibt das umliegende Gewebe von einer relevanten Strahlenbelastung verschont. Es wird einmal max. zweimal durchgeführt.

Durch den *Kollimator-Helm* wird die gesamte Energie der 201 Kobalt 60 Quellen auf die intrakranielle Läsion fokussiert (Genauigkeit ca. 1 mm).

Zuvor wird immer eine radiologische Planung durchgeführt. Meistens wird MR verwendet, selten mittels CT oder Angiographie. Die Lagerung wird durch Computer mehrfach überprüft.

Indikationen

- *Benigne intrakranielle Tumoren*: Hypophysenadenome, Meningeome, Neurinome
- *Gefäßmissbildungen*
- *Funktionelle Störungen*: N. trigeminus, Epilepsie (Callsotomie), Mb. Parkinson, Inkurable Schmerzen
- *Maligne intrakranielle und intracerebrale Tumoren*: Metastasen
- **Kontraindikationen**: Komatös, Schwangere, zu große Läsionen, ausgeprägtes Ödem, hoher Hirndruck, akuten Hirnnervenkompression

Die Behandlung erfolgt innerhalb weniger Minuten. Die häufigsten Indikationen betreffen *intrakranielle Meningiome* und *Akustikusneurinome*.

Nicht embolisierbare und aus funktionellen Gründen nicht operable cerebrale Angiome stellen eine optimale Indikation für die Gamma Knife Behandlung dar.

Vorteile

- keine Vollnarkose
- kein Operationsrisiko
- hohes Alter
- gleichzeitige Einnahme von gerinnungshemmenden Meds
- sozialwirtschaftliche Vorteile
- keine Unterbrechung des Routinelebens

A. Zusammenfassung

SE von Prof. Reiter.

Begriffe

Guillain Barrèe Syndrom *Polyradikuloneuropathie*; Autoimmunerkrankung durch Eiweiß, keine Entzündungszellen, im Liquor = Eiweiß; meist Symmetrisch, Vegetative Syndrome, Cardiale Rhythmusstörungen, Ateminsuffizient; in 70% Vollremissionen, 30% Todesfälle bzw. CIDP (chronische Form).

Schub Akutes Aufflammen einer *Multiplen Sklerose*. Dauer: > 1 Tag, wenn < TIA Verdacht; Therapie: Hochdosis Cortison über einige Tage bis zur Besserung, bei Unverträglichkeit (DM) i.v. Immunglobuline

Neuralgie Plötzlich einschließender Schmerz vom Vernichtungscharakter, an Triggerpunkten auslösbar (Bsp. N. trigeminus beim Kauen), immer wieder Attaken; Therapie: Antikonvulsiva (Carbamazepin), Hemmen die Übertragung und den „schrillen Schmerzcharakter“ + Opiate zu Beginn

Commotio Post traumatische mit kurzzeitige Gedächtnislücke Störung, keine Ausfälle, keine Irreversiblen Symptome mit passagerer Übelkeit.

Contusio Hirnprellung

SAB Hunt-Hess Stadien (Meningismus (I) bis Koma (V)), plötzlicher Vernichtungskopfschmerz; Ursache ist meist Aneurysma; Nachweis der Blutung durch Liquor; Nachweis und Therapie des Aneurysmas durch CT Angiographie (Neurochirurgisches Clipping), bzw. Angiographie (Coiling). Komplikationen: *Vasospasmus* (Therapie: Nimodipin Ca-Kanal-Blocker)

Radialisparese Schlaff, verminderte Muskeleigenreflexe, führt in der Folge zu Atrophien; *Fallhand*, Unfähigkeit zur Supination

Fallbeispiel

22 jährige Studentin... Vorgehen MRT und Liquordiagnostik. DD: MS und Borreliose

weitere Begriffe

- **Myelokompressionszeichen**
 - Schmerzen
 - Paresen (Tetrasymptomatik, Parasymptomatik (zentral), rein Sensibel)
 - positive Pyramidenzeichen (Oben: Trömmner, Knips; Unten: Babinsky, Gordon, Oppenheimer)
 - Miktions- und Defäkationsstörung
 - Conus Cauda Syndrom
- **fokale Zeichen**
 - Homonyme Hämianopsie
 - Zentrale Facialispese

- Hemiparese
- Beinbetonte Parese mit sensomotorischen Ausfällen
- Ataxie, Doppelbilder, Schwindel (Hirnstamm)
- **Fokaler Status Epilepticus**
 - *Jackson-Anfälle*
 - gehen häufig vom *Temporallappen* (V.a. bei Herpesviren, Sprachstörung besonders häufig) aus.
 - Motorisch von distal nach proximal aufsteigen und anschließend wieder zurückbilden (Sensibel oder Motorisch)
 - Beim sensiblen Jackson Status: Bewusstsein bleibt erhalten; Status muss aber durchbrochen werden (Benzos, Antikonvulsiva)
- Nach einer Nervendurchtrennung kommt es zu keiner spastischen Parese
- Borrelititer sind nicht FSME positiv
- Zeckenimpfung schützt nur für FSME
- MS und GBS sind neuroimmunologisch mediierte Erkrankungen, ALS ist idiopathisch
- Eine Meningoenzephalitis durch Herpesviren äußert sich häufig mit Sprachstörungen
- Eine sekundäre progrediente Verlaufsform einer MS führt zu schweren Behinderungen

Fallbeispiel 2

DD: MS, Sensomotorische Polyneuropathie, Vitamin B Mangel, ...

Prüfung

- ALS

B. Neurologische Notfälle

Nofall = Lebensbedrohliches Zustandsbild. Zustand welcher die Gefahr irreversibler und schwerer Schäden in sich trägt infolge der Krankheit selbst oder ihrer Komplikationen.

B.1. Coma unklarer Ätiologie

- **Neurologisch:** Ischämischer Insult, ICH, SAB, Sinusvenenthrombose, Basilaristhrombose, Postictales Zustandsbild, Meningitis/Encephalitis
- **Untersuchungen:** RR, Blutzucker, Status, Labor, CCT, CTA, ev. LP

Bewusstseinsstörungen

- Langsam zunehmend: Encephalitis, Elektrolytstörungen
- plötzlich auftretend
- zunehmende Verwirrtheit

Hirndrucksymptomatik

- Kopfschmerzen
- Übelkeit Erbrechen
- Zunehmende Bewußtseinseintrübung
- Pupillenphänomene
- Streckkrämpfe
- Pyramidenbahnzeichen
- okulovestibulärer Reflex ↓
- Fokale Zeichen
 - Paresen
 - Reflexdifferenz
 - einseitige pathologische Reflexe
 - einseitig abgeschwächte Schmerzreaktion
 - Cornealreflex ↓
 - Anisocorie

B.2. Apoplexie

Zusammenfassender Begriff für mehrere Erkrankungen welche die ZNS Gefäße betreffen (z.B.: Ischämischer Insult, Intracerebrales Hämatom, Subarachnoidalblutung). Unterscheidung zwischen Ischämie und ICH rein klinisch nicht (80% treffsicherheit) möglich.

Glasgow Coma Scale [258]			
Augenöffnen		Größe	
spontan	4 Punkte		eng
auf Anruf	3 Punkte		mittel
auf Schmerz	2 Punkte		weit
auf Schmerz nicht	1 Punkt		entrundet
Beste motorische Antwort			
auf Aufforderung	6 Punkte		
auf Schmerz gezielt	5 Punkte		
auf Schmerz ungezielt	4 Punkte		
Beugesynergismen	3 Punkte		
Strecksynergismen	2 Punkte		
keine Schmerzabwehr	1 Punkt		
Verbale Antwort		Reaktion	
koordiniertes Gespräch	5 Punkte	+ prompt	
unkoordiniertes Gespräch	4 Punkte	(+) verlangsamt	
einzelne Wörter	3 Punkte	- keine	
unverständliche Laute	2 Punkte		
keine Antwort	1 Punkt		
Durch Addition 3-15 Punkte möglich			

Abbildung B.1.: GCS

B.2.1. Verdachtsdiagnose Ischämischer Insult

- Bestimmung von: **RR** (CAVE: keine rasche und aggressive RR Senkung – Stichwort Erforderungshochdruck! Erst bei syst. Werten über 200 mmHg moderat senken!)
- **Blutzuckerschnellwert** (DD: Hypoglykämie!)
- **Rascher Transport** an nächst gelegene neurologische Abteilung! Innerhalb *3-4 Stunden* an Möglichkeit der *LYSE* (rTPA i.v.) denken!

Verdachtsdiagnose Basilaristhrombose

- Leitsymptome: progredienter Bewußtseinsverlust
- Auftreten von Hirnnervensymptomen (z.B.: Doppelbilder, Anisocorie Schluckstörungen, Nystagmus, ...)

Vorgehen wie bei Ischämie + an zusätzliche Möglichkeit der intra-arteriellen Lyse denken (Interventionmöglich innerhalb der ersten 6 Stunden nach Symptombeginn)

B.2.2. Verdachtsdiagnose Sinusvenenthrombose

Leitsymptome

- starke Kopfschmerzen
- ev. Bewußtseinstäubung
- erstmaliger GM Anfall (bei erstmaligem GM Anfall daran denken!!)

Vorgehen wie bei Ischämie. Diagnosesicherung mit CTA oder MRA.

B.3. Subarachnoidalblutung (SAB)

B.3.1. Verdachtsdiagnose Subarachnoidalblutung (SAB)

Leitsymptome

- peitschenschlagartig plötzlich einsetzender Nacken Kopfschmerz
- mit oder ohne Bewußtseinstäubung
- mit oder ohne neurologischen Ausfällen inklusive Meningismus

Hunt and Hess Skala

- *Stadium 1*: Kopfschmerzen, leichter Meningismus
- *Stadium 2*: Schwerste Kopfschmerzen, deutlicher Meningismus, Hirnnervenparesen
- *Stadium 3*: Somnolenz, psych. Veränderungen, Herdsymptome
- *Stadium 4*: Sopor, Hemiparese, vegetative Dysregulation
- *Stadium 5*: Coma

B.4. Exploration in der Notaufnahme

Transportmaßnahmen:

- Oberkörper 30° hochlagern (effektivste Hirnödempnrophylaxe)
- vor CCT Abklärung *keine vasoaktiven Medikamente* verabreichen
- für bestmögliche Kreislaufstabilität sorgen
- Kein ASS geben!

- genaue neurologische Untersuchung
- Labor (Gerinnung!!)
- CCT, CTA (95% Sicherheit)
- bei unauff. CCT Liquorpunktion zum sicheren (100%-igen) SAB Ausschluß
- bei positivem CCT Befund interdisziplinäres Vorgehen (Neurochirurgie, Radiologie, Neurologie)
- raschest mögliche Abklärung und therapeutische Intervention da re-Ruptur Risiko in ersten 24 Stunden am höchsten
- Liegen die Symptome weiter zurück (3 bis 4 Tage), dann ist MRT für Blutungsnachweis besser (FLAIR, T1)



Abbildung B.2.: **SAB**: Spiegelbildung, Ventrikeleinbruch

B.5. Akuter Kopfschmerz

Weitere Abklärung:

- Jeder erstmalig auftretende Kopfschmerz
- Jeder Kopfschmerz der seinen Charakter ändert
- Jeder Kopfschmerz mit Begleitsymptomen

B.6. Epileptischer Anfall

1. Fokale (partielle) Anfälle

- Fokale Anfälle mit einfacher Symptomatik (erhaltenes Bewußtsein)
 - Mit motorischen Symptomen
 - Mit somatosensorischen oder sensorischen Symptomen
 - Mit autonomen Symptomen
 - Mit psychischen Symptomen
- Fokale Anfälle mit komplexer Symptomatik (Bewußtseinsstörung)
 - Einfach fokaler Beginn mit nachfolgender Bewußtseinsstörung
 - Mit Bewußtseinsstörung von Beginn an
- Fokale Anfälle mit sekundärer Generalisierung

2. Generalisierte Anfälle

- Absencen
- myoklonische Anfälle
- klonische Anfälle
- tonische Anfälle
- tonisch klonische Anfälle
- atonische Anfälle

3. nicht klassifizierbare Anfälle

B.6.1. Therapie des akuten Anfalls

- Wenn bekannt: Vor Verletzungen schützen und abwarten
- im Anfall i.v. Verabreichung von Benzodiazepinen Mittel der ersten Wahl
- **Lorazepam** (Temesta^R, internat. am häufigsten verwendet) hat hierbei längste Wirksamkeit (4 - 14 Stunden) **Diazepam** (Gewacalm^R) in Österreich gängigstes Medikament Wirksamkeit jedoch nur 20 - 30 Minuten (rasche Verteilung in Fettgewebe) daher hohe Anfallsrezidivrate (50% innerhalb der ersten 2 Stunden)
- Dosierung: Diazepam 10 - 20 mg i.v. (max. 2 Ampullen) mit 5 mg pro Minute CAVE: Atemdepression
- 2. Med: Valproinsäure oder Phenytoin
- 3. Med: Propofol

B.7. Bakterielle Meningitis

Klinik: Nackensteifigkeit, Fieber, rasende Kopfschmerzen, Licht- Lärmscheu, Erbrechen, Bewußtseinsstrübung, enzephalitische Komponente (Herdzeichen, Hemiparese...).

Wichtig ist die **sofortige** Therapie mit **irgendeinem Antibiotikum**. **Ampicillin** (zB. *Standacillin*) 3 x 4g iv plus **Cefotaxim** (zB. *Claforan*) 3 x 2-4g oder **Ceftriaxon** (zB. *Rocephin*) 2 x 2g iv; danach Therapie nach Antibiogramm umstellen.

B.8. Myasthenia gravis

- Myasthene Krise: Muskelschwäche; Th: Acetylcholinesterase-Hemmer
- Cholinerge Krise (Therapie): Muskelschwäche, Übelkeit, Koliken, Speichelfluss; Th: Atropinsulfat

B.9. Spinale Symptome

Akute Rückenmarks- und Cauda equina Symptome sind Indikationen für **Notfalls MR!!**

Beantwortet in einer Untersuchung mehrere Fragen wie:

- Genaue Lokalisation
- Ausmaß der Läsion
- Art der Läsion

↓ unmittelbare therapeutische Konsequenz (NCH Intervention, Konservative Therapie-entscheidung),
DD: Labor, Liquor.

Literaturverzeichnis

- [Neuro] Masuhr, K.F., Neumann, M. Neurologie. Duale Reihe. Thieme Verlag, 6.Aufl, 2007
- [VMC] Virtueller Campus der Medizinischen Universität Graz. <http://vmc.meduni-graz.at>
- [TatuMR] Tatu, Laurent MD; Moulin, Thierry MD; Bogousslavsky, Julien MD; Duvernoy, Henri MD
Arterial territories of the human brain: Cerebral hemispheres. Neurology. 50(6):1699-1708,
June 1998.
- [WikiEpi] Wikipedia. Epilepsie — Wikipedia Die freie Enzyklopädie. 2008 <http://de.wikipedia.org/w/index.php?title=Epilepsie&oldid=52733892> [Online; Stand 5. Dezember 2008]
- [Brain] The whole brain Atlas <http://www.med.harvard.edu/AANLIB/home.html>
- [WikiZu] <http://de.wikipedia.org/wiki/Uvula>
- [WikiJe] http://de.wikipedia.org/wiki/Jendrassik_Handgriff
- [Cohen] Cohen, Richard M. Blindsided. A Reluctant Memoir.
- [Compston] Compston A, Coles A. Lancet. 2002;359:1221-1231.
- [Tanaka] Tanaka et al., Stroke 1999;30:1637-1642
- [Fazekas] Fazekas et al., AJNR 1999

Abbildungsverzeichnis

2.1. Schmerzanamnese	10
2.2. Dermatome	14
2.3. Sklerotome	15
3.1. Zugang für LP	20
3.2. Zellen im Liquor	22
3.3. Beispiele	23
3.4. Meningeosis neoplastica	23
3.5. Liquor: Schranken und Quellen	24
3.6. Werstern Plot: (1) Kontrolle, (2) MS, (3) Neuro-Tbc	25
3.7. Table Anatomic structures of sections I to XII[TatuMR]	26
3.8. [TatuMR]	27
3.9. [TatuMR]	28
3.10. [TatuMR]	29
3.11. [TatuMR]	30
4.1. Pathogenese: Dopaminverlust: (*) Post mortem > 90%, (*) Kardinalsymptome: 70-80%, (*) „Asymptomatisch“: < 50%. Unterteilung in prämotorische und motorische Phase	39
4.2. Substantia nigra (oben normal, unten bei Morbusparkinson, Einschlusskörperchen (Lewy Körper = α -Synoclein)	39
4.3. Stufen pathologischer Prozesse bei Mb. Parkinson	40
4.4. Grundlegende Pharmakologie. Gebildetes Dopamin wird in Vesikeln abgespeichert. Der Rezeptor ist ständig in Bewegung (tonisch). Die Konzentration an Dopamin wird konstant gehalten (über Reuptakesystem). Postsynaptisch: D-Rezeptoren. Diese werden durch die Dopaminfreisetzung stimuliert. Der Präsynaptische D-Rezeptor kann die Dopaminproduktion hemmen.	41
4.5. CCT	50
4.6. MRT	51
4.7. Liquor: li: re:	51
4.8. Klinische Syndrome (HSV)	54
4.9. HSV. Symptome	55
4.10. HSV Diagnostik	56
4.11. Molekulares Mimikry bei akut parainfektiösen Enzephalomyelitiden	58
4.12. Differentialdiagnose MS/ADEM/Myelitis	58
4.13. Ebenen des Nervensystems. Kortex, Basal Ganglien, Cerebellum, Hirnstamm, Rückenmark, Nervenwurzeln, Nerv, Endplatte, Muskel	60
4.14. Epidemiologie. SP=Sekundär Progredient	60
4.15. Epidemiologie in Österreich	61
4.16. Lesion sites, syndromes, and symptomatic treatments in multiple sclerosis TENS=Transcutaneous electric nerve stimulation. T2-weighted magnetic-resonance imaging (MRI) abnormalities in the cerebrum (panel 1), right optic nerve (longitudinal section, panel 2, and transverse section, panel 3), brainstem and cerebellar peduncle (panel 4), and cervical spinal cord (panel 5). [Compston]	62
4.17. The course, pathogenesis, and treatment of multiple sclerosis. [Compston]	63

4.18. Verlaufsformen	64
4.19. Liquor cerebrospinalis	65
4.20. MS. Therapie und Verlaufsformen	66
4.21. Typische Lokalisationen einer hypertensiven Blutung. Es kommt zu einer Einblutung im Stammganglienbereich	72
4.22. Blutung in den Stammganglien	73
4.23. <i>Akute Hypertensive Stammganglienblutung</i> . Typische Stelle, älterer Patient, Blutung kann operativ nicht behandelt werden. Druck auf Thalamus, Flecken in der Stammganglienregion (=Cerebrale Mikroangiopathie)	74
4.24. Circulus arteriosus Willisii	75
4.25. Funktionsforschung	81
4.26. Werkzeugstörungen	83
4.27. Gesichtsfeldprüfung	84
4.28. FMRI Bild. Akustische (blau) und optische (rot) Stimuli werden simultan in periodischen Blöcken unterschiedlicher Frequenzen	84
8.1. Aufbau eines Gamma-knife	123
B.1. GCS	128
B.2. SAB : Spiegelbildung, Ventrikeleinbruch	130

Tabellenverzeichnis

4.1. Essentieller Tremor vs. Parkinson Tremor	38
4.2. Klassifikation RLS	43
4.3. Graduierung[Neuro, B-1.17]	46
4.4. Eintrittsporten	48
4.5. Antibiose beim Erwachsenen	53
4.6. Symptome	64
4.7. Schweregrade der Subarachnoidalblutung	76