

Neuro-DD



C. Heesen

Neuro-DD

Neurologische Differentialdiagnose
in Stichworten

unter Mitarbeit von
A. Baumgarten-Walczak



Walter de Gruyter
Berlin · New York 1999

Dr. C. Heesen
Neurologische Klinik
Martinistraße 52
20246 Hamburg

Die Deutsche Bibliothek – CIP-Einheitsaufnahme

Heesen, Christoph:

Neuro-DD : neurologische Differentialdiagnose in Stichworten /
C. Heesen. Unter Mitarb. von A. Baumgarten-Walczak. – Berlin ;
New York : de Gruyter, 1998
ISBN 3-11-016214-8

© Copyright 1998 by Walter de Gruyter GmbH & Co., D-10785 Berlin.

Dieses Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Der Verlag hat für die Wiedergabe aller in diesem Buch enthaltenen Informationen (Programme, Verfahren, Mengen, Dosierungen, Applikationen etc.) mit Autoren und Herausgebern große Mühe darauf verwandt, diese Angaben genau entsprechend dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes abzudrucken. Trotz sorgfältiger Manuskripterstellung und Korrektur des Satzes können Fehler nicht ganz ausgeschlossen werden. Autoren bzw. Herausgeber und Verlag übernehmen infolgedessen keine Verantwortung und keine daraus folgende oder sonstige Haftung, die auf irgendeine Art aus der Benutzung der in dem Werk enthaltenen Informationen oder Teilen davon entsteht.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen und dergleichen in diesem Buch berechtigt nicht zu der Annahme, daß solche Namen ohne weiteres von jedermann benutzt werden dürfen. Vielmehr handelt es sich häufig um gesetzlich geschützte, eingetragene Warenzeichen, auch wenn sie nicht eigens als solche gekennzeichnet sind.

Konvertierung, Druck und buchbinderische Verarbeitung: Druckhaus Thomas Mützer GmbH, Bad Langensalza – Umschlagentwurf: Rudolf Hübler, Berlin
Printed in Germany

meinem Vater Dr. Dieter Heesen gewidmet

Geleitwort

Diese „Neurologische Differentialdiagnose in Stichworten“, an der Herr Dr. Heesen seit vielen Jahren gearbeitet hat, liegt jetzt in Buchform vor. Er hat in diesem Buch zu verschiedensten Symptomen, Syndromen und Krankheitsbildern mögliche andere Diagnosen zusammengestellt und diese nach verschiedenen Prinzipien geordnet.

Zielgruppe sollen neben Neurologen auch die Fachärzte anderer Disziplinen sein und vor allen Dingen auch Ärztinnen und Ärzte, die sich im fortgeschrittenen Stadium der Weiterbildung befinden.

Das Buch kann zum raschen Nachschlagen benutzt werden und wird eine Hilfe bei der differentialdiagnostischen Diskussion sein. Deshalb wünsche ich ihm eine weite Verbreitung.

Hamburg, September 1998

Prof. Dr. Klaus Kunze

Vorwort

Kaum ein Fach hat eine so unübersichtliche Fülle von Differentialdiagnosen wie die Neurologie. Deshalb erschien es mir sinnvoll, quasi zum Abhaken eine neurologische Differentialdiagnostik zusammenzustellen. Dabei besteht die Gefahr, sich in klinisch seltenen Kolibris und ihrer Ausschlußdiagnostik zu verlieren. Andererseits lassen sich viele Erkrankungen schon über den klinischen Kontext ausschließen. Auch ist es sicher eine klinische Tugend, erwogene und dann ausgeschlossene Differentialdiagnosen in Patientenvorstellungen als auch in Arztbriefen zu erwähnen. Darüber hinaus ist eine endgültige Zuordnung klinischer Symptome bisweilen gar nicht möglich. Viele neurologische Krankheitsbilder sind nur unvollständig voneinander abgegrenzt und systematisiert. Ein Großteil dieser Krankheitsbilder in Diskussion findet sich nur in umfangreichen Monographien und Zeitschriftenartikeln. Ziel dieses Buches soll es sein, derartige Krankheitsbilder mit einzubringen. Ein umfangreiches Stichwortverzeichnis soll das schnelle Auffinden klinischer Leitsymptome und Syndrome erleichtern. Darüber hinaus kann das Buch über die stichwortartigen Kurzerklärungen als neurologisches Kurzlexikon genutzt werden. Im ersten Teil des Buches sind stichpunktartig die wichtigsten Aspekte der neurologischen Untersuchung sowie im letzten Teil wichtige Aspekte der paraklinischen Diagnostik quasi als Rahmen, in dem sich die klinisch-differentialdiagnostischen Überlegungen bewegen, zusammengefaßt.

Da es mir nicht in jedem Teilgebiet gelungen ist, die aktuelle Literatur zu sichten, finden sich sicher einige Ungeheimheiten. Auch führt jede Entscheidung für eine bestimmte Systematisierung zu einem Votum gegen eine andere. Über eine Rückkopplung seitens der Anwender mit Verbesserungsvorschlägen (siehe Formular am Ende des Buches) würde ich mich sehr freuen.

Vorwort

Danken möchte ich zuerst meiner Frau Dr. Sophie Brackrock und meiner Tochter Vera, ohne deren Mitarbeit und Geduld das Buch nie fertig geworden wäre. Herr Dr. M. Mannel hat den Kontakt mit dem de Gruyter-Verlag hergestellt und mich immer wieder zum Schreiben ermutigt. Herr Dr. A. Baumgarten-Walczak hat sich mit viel Zeit des neuropädiatrischen Kapitels angenommen. Dann gilt mein Dank meinen Kollegen Herrn Dr. B.G.H. Schoser und Frau Dr. E. Wicklein, die einzelne Kapitel gegengelesen haben. Herr PD K. Lauer, Institut für Neuroepidemiologie, Darmstadt, hat mir freundlicherweise die epidemiologischen Daten für Deutschland zur Verfügung gestellt. Herr P. Linse und die Firma Schering haben die Herstellung des Buches zu einem angemessenen Preis möglich gemacht.

Schließlich möchte ich meinen Lehrern in der Neurologie danken, Dr. F. Engler, Dr. M. Feldman und Prof. K. Kunze, die meine Begeisterung für die Neurologie angestiftet und unterhalten haben.

Hamburg, im Sommer 1998

Dr. C. Heesen

Hinweise zur Benutzung

Das Buch gliedert sich in 26 Hauptkapitel, die im Inhaltsverzeichnis einmal nur als Kapitelüberschriften und dann bis in die Unterpunkte aufgegliedert dargestellt sind. Die Gliederung erfolgt primär nach neurologischen Syndromen und Symptomen. Je nach Krankheitsgruppen erfolgt dann eine weitere Aufgliederung nach erkrankungsspezifischen Gesichtspunkten (z. B. zeitlicher Verlauf bei Polyneuropathien).

In den Kolumnentiteln (fortlaufende Seitenüberschriften) erscheint links oben das aktuelle Hauptkapitel, rechts oben das Unterkapitel. Querverweise beziehen sich auf Unterkapitel, die sich über die Kolumnentitel so schnell auffinden lassen.

Über das Register lassen sich gezielt einzelne Erkrankungen nachschlagen, die stichwortartig insbesondere da erklärt sind, wo sie differentialdiagnostisch eine Schlüsselstelle innehaben. Da dies nicht immer so eindeutig ist, finden sich auch Erklärungen an mehreren Stellen.

Kurzzinhalt

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung	1
2. Neuroepidemiologie	11
3. Neurologische Syndrome	15
4. Schmerzsyndrome und Neuralgien.....	25
5. Hirnnerven	37
6. Hirnorganische Psychosyndrome.....	87
7. Bewegungsstörungen.....	107
8. Ataxien	115
9. Muskuläre Symptome und Syndrome	121
10. Neuropathien.....	139
11. Erkrankungen der neuromuskulären Übertragung ..	167
12. Entzündliche Erkrankungen des ZNS	171
13. Demyelinisierende Erkrankungen.....	193
14. Stoffwechselerkrankungen.....	201
15. Neuroonkologie.....	223
16. Liquorzirkulationsstörungen	231
17. Zerebrovaskuläre Erkrankungen	235
18. Krampfanfälle und anfallsähnliche Ereignisse	251
19. Spinale Erkrankungen.....	271
20. Blasenstörungen	279
21. Neuroendokrinologie	281
22. Neurologische Komplikationen anderer Erkrankungen und Therapien.....	291
23. Schlafstörungen	297
24. Neuropädiatrie.....	303
25. Neurodiagnostik.....	319
26. Neurologische Genkarte	337
Anhang: Neurotoxische Schadstoffe	345
Register.....	355
Abkürzungen	

Inhalt

1.	Neurologische Anamnese und Untersuchung	1
1.1	Systematik der Anamnese.....	1
1.2	Systematik der Untersuchung.....	2
2.	Neuroepidemiologie	11
3.	Neurologische Syndrome	15
3.1	Hemisphärensyndrome	15
3.2	Neuropsychologische Syndrome.....	17
3.3	Hirnstammsyndrome	19
3.4	Atemmuster	24
4.	Schmerzsyndrome und Neuralgien	25
4.1	Sensible Symptome	25
4.2	Kopfschmerz (KS) – Klassifikation.....	26
4.3	Migräne – mögliche Äquivalente	31
4.4	Schulter-Arm-Schmerz.....	32
4.5	Rücken- und Schulterschmerz.....	33
4.6	Lumbale Schmerzen.....	33
4.7	Becken- und Beinschmerz.....	34
5.	Hirnnerven	37
5.1	Anosmie – Klassifikation nach Ursachen	37
5.2	Neuroophthalmologie.....	38
5.2.1	Exophthalmus.....	38
5.2.2	Ptosis	39
5.2.3	Katarakt	40
5.2.4	Retinale Erkrankungen – Klassifikation nach Ursachen	41
5.2.5	Retinale Veränderungen bei neurologischen Erkrankungen.....	42
5.2.6	Iridozyklitis	44
5.2.7	Pupille – Befunde.....	45

Inhalt

5.2.8	Horner-Syndrom – Differentialdiagnose nach Läsionsort	46
5.2.9	Pupillomotorik – Pupillenstörungen nach Läsionsort	47
5.2.10	Optikopathie – Klassifikation nach Ursachen	47
5.2.11	Optikopathie – retrobulbäre Läsionen	51
5.2.12	Optikopathie – Chiasmaläsionen.....	51
5.2.13	Optikopathie – retrochiasmatische / hirnparenchymatöse Läsionen	51
5.2.14	Optikusatrophie – wichtige Ursachen	52
5.2.15	Transiente monokuläre Sehstörung	54
5.2.16	Skotome	55
5.2.17	Augenbewegungsstörungen	58
5.2.18	Topographisch-diagnostische Augen- bewegungsmuster.....	62
5.2.19	Okulomotoriusparese – Klassifikation nach Läsionsort.....	64
5.2.20	Trochlearisparese – Klassifikation nach Läsionsort.....	65
5.2.21	Abduzensparese – Klassifikation nach Läsionsort.....	66
5.2.22	Chronisch progrediente externe Ophthalmoplegie (CPEO).....	68
5.3	Trigeminusläsion – Klassifikation nach Läsionsort.....	69
5.4	Einseitige Fazialisparese – Klassifikation nach Läsionsort.....	70
5.5	Beidseitige Fazialisparese – Klassifikation nach Ursachen	71
5.6	Dysgeusie – Klassifikation nach Ursachen	72
5.7	Einseitiger Geschmacksverlust	73
5.8	N. vestibulocochlearis – Untersuchung	73
5.9	Tinnitus.....	75
5.10	Schwindel – Klassifikation nach Ursachen	76
5.11	Schwindel – Klassifikation nach Symptomatik und Häufigkeit.....	78
5.12	Hörverlust.....	79
5.13	Glossopharyngeus-, Vagus- und Akzessoriusläsion	81
5.14	Schluckstörung	82
5.15	Dysarthrophonien – Klassifikation	83

5.16	Dysarthrie – Klassifikation nach zeitlichem Auftreten	83
5.17	Singultus – Klassifikation nach Läsionsort.....	84
5.18	Hypoglossusparese – Klassifikation nach Läsionsort.....	86
6.	Hirnorganische Psychosyndrome	87
6.1	Hirnorganische Psychosyndrome – Klassifikation	87
6.2	Bewußtseinsstörungen – Untersuchung	88
6.3	Hirnstammsyndrome	89
6.4	Koma – Klassifikation nach Ursachen.....	91
6.5	Koma – Klassifikation nach altersbezogenen Ursachen	94
6.6	Koma – Klassifikation nach zeitlichem Verlauf	95
6.7	Koma – Klassifikation nach Grunderkrankung	96
6.8	Koma – Klassifikation nach Leitsymptomen	97
6.9	Koma – Klassifikation nach Läsionsort und Häufigkeit.....	98
6.10	Delir – Klassifikation nach Ursachen.....	99
6.11	Dämmerzustand – häufige Ursachen.....	102
6.12	Verwirrtheitszustand – häufige Ursachen	102
6.13	Amnestisches Syndrom – häufige Ursachen	102
6.14	Demenzen – Klassifikation nach Läsionsort.....	102
6.15	Demenzen – Klassifikation nach Ursachen.....	103
7.	Bewegungsstörungen.....	107
7.1	Bewegungsstörungen – dualistische Klassifikation.....	107
7.2	Hypokinetisch-rigides Syndrom – Klassifikation nach Ursachen	108
7.3	Dystonie / Athetose – Klassifikation nach Ursachen	110
8.	Ataxien	115
8.1	Ataxien – Klassifikation nach Ursachen.....	115
8.2	Ataxien – Klassifikation nach Verlauf.....	118
8.3	Ataxien – Klassifikation nach Alter.....	118
8.4	Spinozerebelläre Ataxien – Klassifikation nach Erbgängen	119
8.5	Spinozerebelläre Ataxien – Klassifikation nach chromosomaler Lokalisation	120

Inhalt

9.	Muskuläre Symptome und Syndrome	121
9.1	Akute generalisierte Schwäche	121
9.2	Subakute und chronische generalisierte Schwäche	122
9.3	Episodische Schwäche.....	124
9.4	Umschriebene Muskelschwäche.....	125
9.4.1	Scapula alata.....	125
9.4.2	Arm- und Handparesen.....	125
9.4.3	Bein- und Fußparesen	127
9.4.4	Quadrizeps-femoris-Atrophie	128
9.4.5	Skapuloperoneales Syndrom	128
9.5	Muskeldystrophien – Klassifikation nach Erbgang	129
9.6	Faszikulationen	130
9.7	Myotonie	131
9.8	Myalgie	132
9.9	Muskelkrämpfe (Krampi) – Klassifikation nach Läsionsort.....	135
9.10	Muskel-Tumoren	137
10.	Neuropathien	139
10.1	Nervenwurzelnsyndrome.....	139
10.2	Plexusläsionen	140
10.2.1	Plexus-brachialis-Läsion	140
10.2.2	Plexus-lumbosacralis-Läsion	142
10.2.3	Cauda-Läsion	142
10.3	Periphere Nervenläsionen	143
10.3.1	Radialisparese.....	143
10.3.2	Medianusparese	145
10.3.3	Erkrankungen mit Karpaltunnelsyndrom	146
10.3.4	Ulnarisparese.....	146
10.3.5	Peroneusparese	148
10.3.6	Tibialisparese	149
10.3.7	Ischiadikusparese	150
10.3.8	Femoralisparese	150
10.4	Polyneuropathien	151
10.4.1	Polyneuropathien – Klassifikation nach beteiligten Fasersystemen	152
10.4.2	Polyneuropathien – Klassifikation nach zeitlichem Verlauf	155
10.4.3	Polyneuropathien – Klassifikation nach Verteilungsmuster	158

10.4.4	Polyneuropathien – Klassifikation nach Ursachen	159
10.4.5	Polyneuropathien – Klassifikation nach Histopathologie / EMG-Kriterien	163
10.5	Hereditäre Neuropathien – Klassifikation nach chromosomaler Lokalisation	164
10.6	Sympathische Reflexdystrophie	164
11.	Erkrankungen der neuromuskulären Übertragung	167
11.1	Endogene Myasthenien	167
11.2	Exogen-toxische Myasthenien	167
11.3	Myasthenie auslösende und verstärkende Medikamente	168
12.	Entzündliche Erkrankungen des ZNS.....	171
12.1	ZNS-Infektionen – Klassifikation nach Erregern	171
12.2	Bakterielle Meningitis.....	175
12.2.1	Neugeborene	175
12.2.2	Kinder	176
12.2.3	Erwachsene.....	176
12.3	Bakterielle Meningitis – differentialdiagnostische Leitsymptome	176
12.4	Virale Meningitis – differentialdiagnostische Leitsymptome	177
12.5	Rezidivierende Meningitis	177
12.6	Chronische Meningitis	179
12.7	Uveomeningoenzephalitis	180
12.8	Hirnstammenzephalitis	181
12.9	Neuroborreliose.....	182
12.10	Neurosarkoidose	183
12.11	Neurosarkoidose – häufige Symptome	183
12.12	Neurosyphilis.....	184
12.13	Systemischer Lupus erythematodes (SLE) – neuropsychiatrische Manifestationsformen	185
12.14	AIDS – neurologische Manifestationsformen	186
12.15	Vaskulitiden im Nervensystem.....	188
13.	Demyelinisierende Erkrankungen.....	193
13.1	Akute und subakute Demyelinisierungs- erkrankungen	193

Inhalt

13.2	Multiple Sklerose – Differentialdiagnose.....	194
13.3	Multiple Sklerose – untypische Befunde	197
13.4	Multiple Sklerose im Kindesalter – Differentialdiagnosen.....	198
13.5	Multiple Sklerose – MRT-Differentialdiagnose	199
14.	Stoffwechselerkrankungen	201
14.1	Primäre Stoffwechselerkrankungen.....	201
14.1.1	Aminosäurestoffwechsel	202
14.1.2	Kohlenhydratstoffwechsel	204
14.1.3	Energiestoffwechsel	207
14.1.4	Lipidosen.....	208
14.1.5	Lipoproteinstoffwechsel	210
14.1.6	Peroxisomale Erkrankungen.....	211
14.1.7	Mitochondriale Erkrankungen	211
14.1.8	Purin- und Pyrimidinstoffwechsel	212
14.1.9	Neurotransmitter	213
14.1.10	Kupferstoffwechsel.....	213
14.1.11	Porphyrien.....	213
14.1.12	Andere	214
14.2	Sekundäre Stoffwechselerkrankungen.....	214
14.2.1	Nierenversagen	214
14.2.2	Dialyse	215
14.2.3	Leberversagen	216
14.2.4	Alkoholkrankheit.....	216
14.2.5	Elektrolytstörungen	217
14.2.6	Vitaminmangel	219
15.	Neuroonkologie	223
15.1	Tumoren des Nervensystems – Klassifikation nach histologischem Typ	223
15.2	Hirntumoren – Klassifikation nach Lokalisation...	226
15.3	Paraneoplastische Syndrome.....	228
16.	Liquorzirkulationsstörungen	231
16.1	Idiopathischer Pseudotumor cerebri – mögliche assoziierte Faktoren.....	231
16.2	Sekundärer Pseudotumor cerebri	233
16.3	Hydrozephalus	234

17.	Zerebrovaskuläre Erkrankungen.....	235
17.1	Zeichen und Symptome beim Infarkt im vorderen Stromgebiet	235
17.1.1	A. ophthalmica.....	235
17.1.2	A. cerebri anterior.....	235
17.1.3	A. cerebri media	236
17.1.4	A. choroidea anterior	237
17.1.5	A. recurrens Heubner	237
17.2	Zeichen und Symptome beim Infarkt im hinteren Stromgebiet.....	237
17.3	Mikroangiopathisch-lakunäre Syndrome	239
17.4	Differentialdiagnose der transitorisch ischämischen Attacke.....	240
17.5	Ischämischer Infarkt – Risikofaktoren	240
17.6	Kardiogene Embolie – Ursachen	242
17.7	Ischämischer Infarkt beim jungen Menschen – Klassifikation nach Ursachen	243
17.8	Karotidisdissektion – prädisponierende und Triggerfaktoren	246
17.9	Vertebraldissektion – prädisponierende und Triggerfaktoren	246
17.10	Sinusvenenthrombose – Klassifikation nach Ursachen	247
17.11	Intrazerebrale Blutung – Klassifikation nach Ursachen	249
18.	Krampfanfälle und anfallsähnliche Ereignisse.....	251
18.1	Synkopen	251
18.2	Anfallsartige Ereignisse ohne Bewußtseinsstörung	253
18.3	Sturz beim alten Menschen	254
18.4	Epilepsien	256
18.4.1	Klassifikation epileptischer Anfälle nach klinischer Morphologie	256
18.4.2	Klassifikation der Epilepsien und epileptischen Syndrome.....	258
18.4.3	Klassifikation der Epilepsien und epileptischen Syndrome.....	260
18.4.4	Krampfanfälle – Klassifikation nach Ätiopathogenese.....	261

Inhalt

18.4.5	Krampfanfälle – Klassifikation nach altershäufigen Ursachen	263
18.4.6	Wichtige monogene Erkrankungen mit epileptischen Anfällen.....	265
18.4.7	Progressive Myoklonus-Epilepsie (PME).....	265
18.4.8	Epileptogene Medikamente.....	267
19.	Spinale Erkrankungen.....	271
19.1	Untersuchung und klinische Klassifikation von Querschnittssyndromen	271
19.2	Querschnittssyndrom – Klassifikation nach Ursachen	273
19.3	Chronisch-progredientes spinales Syndrom	275
19.4	Motoneuronsyndrom – Klassifikation nach Ursachen / Differential- diagnose der amyotrophen Lateralsklerose.....	276
20.	Blasenstörungen	279
21.	Neuroendokrinologie.....	281
21.1	Hyperthyreose	281
21.2	Hypothyreose.....	282
21.3	Nebenschilddrüsenerkrankungen	283
21.3.1	Hyperparathyreoidismus	283
21.3.2	Hypoparathyreoidismus	283
21.4	Nebennierenerkrankungen	284
21.4.1	Hyperkortisolismus / Cushing-Syndrom	284
21.4.2	Hyperaldosteronismus.....	284
21.4.3	Hypokortisolismus / Nebennierenrindeninsuffizienz.....	285
21.4.4	Phäochromozytom	285
21.5	Diabetes mellitus	285
21.6	Syndrom der inadäquaten Sekretion von Anti- Diuretischem-Hormon (SIADH)	287
21.7	Diabetes insipidus	288
22.	Neurologische Komplikationen anderer Erkrankungen und Therapien.....	291
22.1	Neurologische Komplikationen der Chemotherapien	291
22.2	Neurotoxizität von Zyklosporin A	292

22.3	Strahlenschäden des Nervensystems	293
22.4	Elektrotrauma	294
22.5	Neurologische Komplikationen bei Organtransplantation	294
22.6	Neurologische Symptome bei Bluterkrankungen	295
23.	Schlafstörungen	297
23.1	Schlafstörungen – Klassifikation nach Symptomen.....	297
23.2	Schlafapnoesyndrom – Klassifikation nach Symptomen.....	299
24.	Neuropädiatrie	303
24.1	Makrozephalus.....	303
24.2	Mikrozephalus.....	305
24.3	Bewegungsstörungen im Kindesalter	307
24.3.1	Infantile Zerebralparese – klinische Klassifikation	307
24.3.2	Infantile Zerebralparese – wichtige Differentialdiagnosen	307
24.3.3	Hemiparese im Kindesalter – erworbene Formen	308
24.3.4	Paraparese im Kindesalter – erworbene Formen	309
24.4	Krampfanfälle bei Neugeborenen	310
24.4.1	Krampfanfälle bei Neugeborenen – Klassifikation nach Ursachen	310
24.4.2	Krampfanfälle bei Neugeborenen – Screeningtests für angeborene metabolische Störungen.....	311
24.5	Infantile Hypotonie	313
24.6	Neurokutane Syndrome.....	316
24.7	Reye-Syndrom	317
25.	Neurodiagnostik	319
25.1	Antikardiolipin-AK / Lupus-antikoagulans- Syndrom – mögliche Assoziationen	319
25.2	metabolische Erkrankungen – Differentialdiagnose nach Laborauffälligkeiten ...	320
25.3	Liquor	323

Inhalt

25.3.1	Niedriger Liquorzucker.....	323
25.3.2	Erhöhtes Liquorgesamteiweiß	324
25.3.3	Oligoklonales IgG / intrathekale Immunglobulinsynthese	324
25.3.4	Eosinophilie im Liquor	325
25.4	CK-Erhöhung ohne Nachweis einer primären Myo- / Neuropathie.....	327
25.5	Myoglobinurie	328
25.6	CCT-Läsionen.....	329
25.6.1	Hyperdensitäten im CCT	329
25.6.2	Hypodensitäten im CCT	330
25.7	Hirnläsionen nach Lokalisation	331
25.8	Läsionsmuster im MRT	334
25.9	Läsionsmuster im PET / SPECT	336
26.	Neurologische Genkarte.....	337
	Anhang: Neurotoxische Schadstoffe	345
1.	Olfaktorische Schadstoffe	345
2.	Dysgeusien	347
3.	Toxische Optikopathien.....	348
4.	Toxische Neuropathien	350
	Register	355

Abkürzungen

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

70% der Diagnose ist die Anamnese!

Zwei Schlüsselfragen auf die sich Anamnese und Untersuchung richten:

- Wo ist die Läsion?
- Welche Pathologie liegt ihr zugrunde?

Diagnostischer Weg

1. Symptom: anamnestisch / diagnostisch auffälliges Krankheitszeichen („symptom“ = Beschwerde, „sign“ = Zeichen, klinischer Befund)
2. Syndrom: Symptomenkomplex
3. Lokalisation
4. Artdiagnose

1.1 Systematik der Anamnese (5 Punkte)

1. Hauptbeschwerde, Charakteristika (5 Punkte)

- Dauer? (ab wann?, wie lange?, Verlauf, Tageszeit)
- Stärke? (Skalenwerte 1–10)
- Art? (z. B. dumpf, spitz, bohrend, klopfender Schmerz)
- Ort? (Ausstrahlung)
- Funktion? (wobei?, Begleitumstände, Änderung anderer Körperfunktionen)

2. Eigenanamnese / Vorerkrankungen (6 Punkte)

- Herz / Kreislauf
- Urogenital / Gynäkologische Anamnese

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

- Lunge
- Stoffwechsel
- Gastrointestinaltrakt
- Haut / Bewegungsapparat (Unfälle, OPs)

3. Allgemeine Anamnese (inkl. vegetativer Anamnese)

- Risikofaktoren
- Medikamente
- Toxine / Noxen
- Auslandsaufenthalte

4. Familienanamnese

- Infektionen
- Erbkrankheiten
- familiär gehäufte Erkrankungen
- Todesursache der Eltern

5. Psychosoziale Anamnese

Hilfsmittel zur neurologischen Untersuchung

Reflexhammer, Lampe, Augenspiegel, Visustafel, Ishihara-
tafeln, Stimmgabel, Reagenzgläser, Nadel, Spatel, Watte-
träger, Riech- und Geschmacksstoffe, Stethoskop, Blut-
druck-Gerät

1.2 Systematik der Untersuchung (8 Punkte)

1. Allgemein-internistisch
2. Kopf / Hals / WS, Nervendehnungszeichen
3. Hirnnerven
4. Gangbild
5. Motorisches System, Koordination,
Extrapyramidalmotorik
6. Sensibilität
7. Vegetativum
8. Psychopathologie / Neuropsychologie

ad 2. Kopf / Hals / Wirbelsäule

- Schädelform (Mikrokranie, Turmschädel, Verletzungen)

1.2 Systematik der Untersuchung

- Hautbeschaffenheit, Haare, Gefäßzeichnung
- Mimik (Hypomimie, Asymmetrie)
- Exophthalmus / Enophthalmus
- Kopfhaltung (Dystonie, Meningismus)
- Klopfschmerzen
(Nasennebenhöhlen, Nervenaustrittspunkte, Kalotte)
- Pulsationen, Geräusche

ad 2. Nervendehnungszeichen

Meningismus: bei passiver Kopfhebung schmerzhafter Widerstand

Brudzinski: bei passiver Kopfhebung Beugung von Knie- und Hüftgelenk

Kernig: Beugung im Hüftgelenk (liegender Patient) hat entlastende Beugung in den Knien zur Folge; der sitzende Patient kann Kniee nicht strecken

Lasègue: Beugung im Hüftgelenk führt zu schmerzreflektorischer Hemmung bei $< 90^\circ$ (DD: Wurzelirritation (L4) L5-S1)

Bragard: Lasègue und passive Dorsalextension des Fußes, Schmerzprovokation?

umgekehrter Lasègue: Bauchlage und passive Dorsalextension im Hüftgelenk, (DD: N. femoralis, L2-4 Wurzeln)

Signe de Lhermitte: Kopfneigung nach vorne führt zu Kribbeln am Rumpf, entlang der WS, in die Arme, „wie Sprudel über den Rücken“ (DD: meningeale Reizung, Radikulopathie, MS)

Opisthotonus: Nackensteife mit Überstrecken des Kopfes

ad 3. Hirnnerven

N. olfactorius (I) → Kapitel 5.1

Untersuchung:

- Prüfung mit Vanille, Kaffee, Pfefferminz, Mandelöl
- Salmiak und Essig: Trigeminalreizstoffe zur DD psychogene Riechstörung

Anosmie: meist als Geschmacksstörung empfunden

Kakosmie / Parosmie: spontane, anfallsartige unangenehme Geruchsempfindungen (DD: frontobasale Prozesse, olfaktorische Aura)

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

**N. opticus (II), N. oculomotorius (III), N. trochlearis (IV),
N. abducens (VI) → Kapitel 5.2**

N. trigeminus (V) → Kapitel 5.3

- motorisch: Kaumuskulatur (Mm. masseteres, temporales, pterygoidei, mylohyoidei, digastrici)
- sensibel: Haut und Schleimhäute, vordere 2/3 der Zunge

Untersuchung:

- Sensibilitätsstörungen inkl. druckschmerzhafte Nervenaustrittspunkte
- (DD: Zwiebelschalenmuster (zentrale) – Etagenmuster (periphere Läsion)
- Korneal-Reflex: Afferenz: N. V1 Efferenz: N. VII
- Masseter-Reflex
- Kraftprüfung der Kaumuskulatur

N. facialis (VI) → Kapitel 5.4

- motorisch: Gesichtsmuskulatur inkl. M. stapedius
- sensorisch: vordere 2/3 Zunge Geschmack
- sekretorische Fasern: Tränendrüse, Gl. sublingualis, submandibularis
- Chorda tympani
- sensible Fasern: N. auricularis posterior

Untersuchung:

- Stirnrunzeln, Augen zukneifen, Backen blähen, Zähne zeigen, Pfeifen, Nasenflügel blähen, Augenbrauen zusammenziehen, untere / obere Zähne zeigen, Unter-/Ober-Lippe über jeweils andere, Nase lang machen
- Geschmack: Zucker-Salz-Zitronenproben
- Schirmer-Test: Prüfung der Tränensekretion; Soll: > 1 cm / 5 min.
- Stapedius-Reflex: Hyperakusis?
- Kornealreflex
- DD: zentrale Lähmung (Stirnast mitbetroffen), periphere (Stirnast intakt, aber Geschmack betroffen)

Bell-Phänomen: Bulbusabweichung nach oben, beim unvollständigen Augenschluß sichtbar

Signe-de-cils: Wimpern werden beim Augen-zukneifen nicht verdeckt

N. vestibulocochlearis (VIII) → Kapitel 5.6

N. glossopharyngeus (IX) → Kapitel 5.13

- Geschmack hinteres 1/3 der Zunge
- Gaumensensibilität und Paukenhöhle
- Pharynxmuskulatur

N. vagus (X) → Kapitel 5.13–17

- Sensibilität Hinterfläche Ohr, äußerer Gehörgang
- Ösophagus- und Tracheasensibilität
- Pharynxmuskulatur
- Kehlkopfmuskulatur (Stimmbänder)
- Eingeweide

Untersuchung:

- Gaumensegelsymmetrie bei Phonation
- Würg-Reflex: Afferenz: N. IX, Efferenz: N. X
- Artikulation: „Liebe Lilli Lehmann“; „Blaukraut bleibt Blaukraut und Brautkleid bleibt Brautkleid“; „Dritte reitende Kavalleriebrigade“
- Schlucken, Heiserkeit?
- Herzfrequenzvariabilität

Kulissenphänomen: Uvula weicht zur gesunden Seite ab, Gaumensegel steht auf gelähmter Seite tiefer

N. accessorius (XI)

motorisch: Mm. sternocleidomastoidei, trapezii

N. hypoglossus (XII) → Kapitel 5.18

Untersuchung:

- Herausstrecken der Zunge
- Kraftprüfung: Druck gegen Wange, Widerstand von außen

periphere Parese: Abweichung zur paretischen Seite

zentrale Parese: Lähmung mit Abweichung zur Gegenseite

Bulbärparalyse: mit Atrophie und Faszikulation

Pseudobulbärparalyse: keine Atrophie, keine Faszikulation, Masseter-Reflex gesteigert

ad 4. Gangbild → Kapitel 7.10

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

ad 5. Motorik

5.1 Inspektion

Atrophien?, Bewegungsunruhe?

Myokymie: Muskelwogen, feines Zucken über weite Muskelgebiete, entspricht lokalen Myoklonien oder kontinuierlichen Faszikulationen

Faszikulation: unwillkürliche Kontraktionen einzelner Muskelfaserbündel, ursächlich neurogene Paresen, amyotrophe Lateralsklerose, aber auch benigne F. ohne Krankheitswert

Fibrillation: Kontraktionen einzelner Muskelfasern, nur an Zunge und im EMG sichtbar

myotone Reaktion: verzögertes Erschlaffen nach Innervation

5.2 Tonus

Hypotonie: Schädigung im Kleinhirn, periphere Lähmungen

Hypertonie: Schädigung des 1. Motoneurons

Spastik: Arme in Beugung, Beine in Streckung, Taschenmesserphänomen

Rigor: anhaltender Widerstand, ruckartiges Nachlassen und Wiederzunehmen, Zahnradphänomen

Hyperkinesen: → Kapitel 7.1

5.3 Kraft

latente Paresen:

Arm-Halteversuch: Kleinfingerabduktion,
Pronation und Absinken?

Bein-Halteversuch: Absinken?

manifeste Paresen: Einteilung nach Kraftgraden

MRC-Grade (British Medical Research Council)

0 – keine Kontraktion

1 – eben sichtbare Anspannung

2 – Bewegung bei Ausschaltung der Schwerkraft

3 – Bewegung gegen Schwerkraft

4 – gegen leichten, bis kräftigen Widerstand

5 – normal

5.4 Reflexe

Reflexbahnung: Jendrassik-Handgriff, Zähne zusammenbeißen

Reflexintensität: schwach-mittellebhaft-lebhaft-gesteigert

1.2 Systematik der Untersuchung

5.4.1 Eigenreflexe (monosynaptisch, propriozeptiv)

- Biceps-Sehnen-Reflex (BSR) C 5,6
- Radius-Periost-Reflex (RPR) C 5,6
- Triceps-Sehnen-Reflex (TSR) C 7
- Patella-Sehnen-Reflex (PSR) L 2,3,4
- Achilles-Sehnen-Reflex (ASR) S 1

Merkregel: von unten beginnen S 1 = ASR, L 2,3,4 = PSR, C 5,6 = PSR / RPR, C 7 = TSR

zusätzliche:

- Tibialis-posterior-Reflex (TPR) L 5
- Trapezius-Reflex C 3,4
- Adduktoren-Reflex L 2-4

5.4.2 Fremdre reflexe (polysynaptisch, exterozeptiv)

- Bauchhaut-Reflexe (BHR) Th 7-12
- Trömner / Rossolimo (Anschlagen der Finger / Zehen von palmar)
- Meyer / Knips (gestreckten Mittelfinger im Grundgelenk beugen / Fingernägel knipsen)
- Kremaster-Reflex (sensible Reizung der medialen Oberschenkelseite führt zu Skrotumretraktion) L 1,2
- Anal-Reflex S 3-5

5.4.3 Pyramidenbahnzeichen (PBZ)

Babinski: Bestreichen der lateralen Fußsohle führt zu Großzehenextension im Grundgelenk und Spreizung der anderen Zehen, physiologisch ist eine Flexion des Fußes (Fluchtreflex), die sogenannte stumme Sohle (kaum Reaktion) ist bei seiten-differentem Vorliegen mit Vorsicht als Indiz für eine Pyramidenbahnschädigung zu werten.

mit gleicher Reflexantwort:

Gordon: Greifen in Waden

Oppenheim: an Tibiakante entlang

Strümpel: gebeugtes Bein gegen Widerstand strecken

Chaddock: Bestreichen des lateralen Fußrandes

seitendifferente Befunde für: Trömner / Rossolimo, Meyer / Knips

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

Klonus: andauernde monosynaptische Reflexantwort, mehr als 3–4 Klone; PBZ, z. B. Fußklonus, Patellaklonus, Supinationsklonus des Unterarms

5.4.4 Primitivreflexe

- Saug- und Such-Reflex (auf periorale sensible Stimulation)
- Greif-Reflex: auf palmare sensible Reizung Fingerbeugung
- Palmomental-Reflex: auf palmare sensible Reizung mimische Innervation im Kinnbereich
- Glabella-Lid-Reflex: auf Fingertippen an die Stirn unerschöpfliches Augenzwinkern

ad 6. Koordination

Störungsursachen: zerebellär, spinal, vestibulär, psychogen

6.1 Rumpf-, Stand- und Gangataxie

- Schwanken im Sitzen: typisch für Rumpfataxie
- Stehen frei und mit Fußschluß: DD Läsionen des Kleinhirns, vestibulär, peripher, Apraxie, Frontalhirnsyndrom

Romberg: wenn der Patient deutlich schwankt, ist eine periphere / Hinterstrangläsion anzunehmen

Unterberger-Tretversuch: auf der Stelle treten, Beine hoch, Arme nach vorn, Abweichung größer 45° von Ursprungsrichtung ist pathologisch, Wendung erfolgt zur Läsionsseite hin bei vestibulärer Läsion. DD: vestibulär, peripher sensorisch, zerebellär

Einbeinstand, Hüpfen im Seitenvergleich: DD Paresen

Seiltänzerengang: Gehen mit Fuß vor Fuß und Augenschluß: empfindlichster Test zur Prüfung einer Gangataxie

6.2 Asynergie

Diadochokinese: rasche Wechselbewegungen, z. B. Supinations/Pronationsbewegungen; Glühbirnen einschrauben, Fingertippen, Klavierspiel, Fußtappen, Handwechsel

- Handfeinmotorik: z. B. Knöpfe schließen, Bleistift zwischen Finger rollen, Fingerfolgeberührungen, Nadel aufheben

6.3 Gliedataxie

- Arm- und Bein-Halte-Versuch: proximale Ataxie?,
DD: latente Parese
- Zielbewegungen: Finger-Nase und Knie-Hacke-Versuch,
Figuren in Luft zeichnen

Barany-Zeigerversuch: senkrecht hochgestreckter Arm, mehrfach auf Objekt in Horizontalebene der Arme zeigen, erst unter Sicht, dann mit geschlossenen Augen
DD: vestibulär, peripher, zerebellär

6.4 Dysmetrie

Hyper- / Hypometrie

Intentionstremor: bei Zielbewegungen, kurz vor Ziel zunehmend

skandierende Sprache: explosiv, falsch akzentuiert, Tempo wechselnd, neben Rumpfataxie einzig sicheres Kleinhirnzeichen!

Rebound: bei Wegfall eines Widerstandes „Rückbindung“, d.h. Stopp der Bewegung; pathologisch: Fehlen des Rebound!

6.5 Dysarthrie → Kapitel 5.16

ad 7. Extrapyramidal-motorisches System → Kapitel 7.1

Tremor

- Ruhe – Halte – Intentionstremor?
- Frequenz? – physiologisch 8–12/sek., niedrigere: pathologisch
- Lokalisation? Unterkiefer und Bein bei M. Parkinson, Kopf bei essentiellen Tremor!

Tics: stereotypes, aber unterdrückbares Bewegungsmuster, vor allem im Gesicht

Chorea: blitzartige arrhythmische Kontraktionen

Athetose: distale Dystonie mit wurmartig schraubenden Bewegungen

Ballismus: proximale Chorea

Dystonie: unwillkürlich anhaltende Muskelkontraktionen

Myoklonus: rhythmische Muskelkontraktionen, synchron oder asynchron, Auslösung durch sensible Reize

1. Neurologische Anamnese und Untersuchung

- Aktionsmyoklonus: bei willkürlichen Bewegungen
- Polymyoklonus: z. T. den ganzen Körper erfassend
- Myokymien: kontinuierliche Faszikulationen in großen Muskelgruppen
- Myorhythmien: rhythmische Zuckungen in einer Muskelgruppe, z. B. Singultus

ad 8. Sensibilität

- **protopathisch** (Vorderseitenstrang)
 - Oberflächensensibilität – Berührung
 - Schmerz – Nadel
 - Temperatur – Reagenzgläser
- **epikritisch** (Hinterstrang)
 - Lagesinn – Stellung Finger, Zehen im Raum
 - Vibration – Stimmgabel
 - Zwei-Punkte-Diskrimination – Zahlen auf Haut schreiben, Zirkel
 - Stereognosie – Gegenstände durch Tasten benennen
- Orientierungspunkte
 - Brustwarzen: Th4
 - Bauchnabel: Th10

ad 9. Vegetativum

Anamnese:

Blasen-, Darm-, Sexualfunktion, Schwitzen, Lichtempfindlichkeit, Kreislauf (Orthostase)

Untersuchung:

- Dermographismus
- Analspinktertonus / Analreflex
- Schwitzen

Schweißtest: Jodstärke (Minor): 1 g Azetylsalizylsäure 1 h zuvor, entkleiden, einstreichen mit Jodlösung, Stärkepulver darüber, Wärmeexposition und Lindenblütentee, nach 20 min. Beurteilung: violett = normale Sekretion; Kühlen und Duschen

Ninhydrintest: Hand- / Fußabdruck auf weißes Papier, 1 % Ninhydrinspray, für 2–3 min. auf 110–120° erhitzen: violett: Schweiß, hellviolett-weiß: verminderte Sekretion **Schellong**

Herzfrequenzvariabilität: Valsalva, respiratorische Arrhythmie

2. Neuroepidemiologie

Prävalenz und jährliche Neuerkrankungen häufiger neurologischer Erkrankungen in Deutschland (Erhebung in Europa 1990)

	Prävalenz*	Neuerkrankungen**
Anfallsleiden	500–1700	28000–40000
Gefäßerkrankungen	500–625	120000–240000
M. Parkinson	100–180	4000–20000
Multiple Sklerose	80–127	3000–5000
Hirntumoren	36–66	4500–8000
– Gliome		4000–5600
– Meningeome		800–2400
Amyotrophe Lateralsklerose	2–7	500–1600
Guillain–Barré–Syndrom		500–2000
Myasthenia gravis	2–9	250–400
Polymyositis	2–7	250–800
Chorea Huntington	<2	
M. Wilson	1	11–25
Myotone Dystrophie	3–7	11–35
Kleinhirnatrophie	<3	
Muskeldystrophie Duchenne	1	72–144

* bezogen auf 100000 Einwohner

** bezogen auf die Gesamtbevölkerung der BRD

2. Neuroepidemiologie

Prävalenz häufiger neurologischer Erkrankungen in den USA (auf 100 000 Einwohner, Erhebung in den USA 1982)

Migräne	2000
andere Kopfschmerzformen	1500
Schädel-Hirn-Trauma	800
Epilepsie	650
Schlaganfall	600
Rückenschmerz / Lumbago	500
Alkoholkrankheit	500
Schlafstörungen (Narkolepsie, Hypersomnie)	300
M. Ménière	300
Lumbaler Bandscheibenvorfall	300
Zerebralparese	250
Demenz	250
M. Parkinson	200
transitorisch-ischämische Attacke	150
Fieberkrämpfe	100
Residuen nach Gehirnerschütterung	80
Herpes zoster	80
angeborene Fehlbildungen	70
Gelegenheitskrampfanfälle	60
Multiple Sklerose	60
gutartige Hirntumoren	60
HWS-Syndrom	60
Down-Syndrom	50
Subarachnoidalblutung	50
zervikaler Bandscheibenprolaps	50
spinales Trauma	50
passagere Störungen nach Gehirnerschütterung	50

2. Neuroepidemiologie

Prävalenz weniger häufiger neurologischer Erkrankungen (auf 100.000 Einwohner, Erhebung in den USA 1982)

Trigeminusneuralgie	40
Mononeuropathie	40
Polyneuropathie	40
Funikuläre Myelose	30
peripheres Nerventrauma	30
andere Hirnverletzungen	30
angeborene Atrophien und Dystrophien	20
Hirnmetastasen	15
andere demyelinisierende Erkrankungen	2
chronische Myelopathie	10
gutartige spinale Tumoren	10
Enzephalitiden	10
hereditäre Ataxien	8
Syringomyelie	7
Multisystematrophien	6
Motoneuronerkrankung	6
Polymyositis	6
bösartige Hirntumoren	5
spinale Metastasen	5
Meningitiden	5
idiopathische Fazialisparese	5
Myasthenia gravis	4
Hirnabszeß	2
Hirnnerventrauma	2
Guillain-Barré-Syndrom	1
vaskulär-spinale Erkrankungen	1
akute Myelopathie	1

3. Neurologische Syndrome

3.1 Hemisphärensyndrome

1. Frontalhirnsyndrom

(insbesondere bei beidseitigen Läsionen)

- Stand- und Gangapraxie
- Saug-, Greif-, Suchreflex, Palmomentarreflex positiv
- Antriebsstörung (akinetischer Mutismus), Stimmungslabilität, rigides Denken
- motorische Jackson-Anfälle

2. Orbitalhirnsyndrom

- Anosmie
- Redseligkeit, Schamlosigkeit, Witzelsucht, Mißtrauen

3. Temporalhirnsyndrom

- dominante Hemisphäre
 - psychomotorische Krampfanfälle (häufig!)
 - sensorische Aphasie, amnestische Aphasie, Dysnomie
 - evtl. homonyme obere Quadrantenanopsie
- nicht dominante Hemisphäre
 - psychomotorische Krampfanfälle (häufig!)
 - evtl. homonyme obere Quadrantenanopsie
- beidseitige Läsion
 - Korsakoff-Amnesie
(Apathie, emotionale Schwingungsfähigkeit reduziert) oder
 - Klüver-Bucy-Syndrom
(Enthemmung, orale Automatismen)

4. Parietalhirnsyndrom

- unilateral
 - Hemianästhesie
 - homonyme Hemianopsie

3. Neurologische Syndrome

- Anosognosie
- sensible Krampfanfälle
- dominante Hemisphäre
 - Alexie, Agraphie, Akalkulie
 - ideomotorische und ideatorische Apraxie
 - taktile Agnosie, z. B. Gerstmann-Syndrom (Fingeragnosie, Akalkulie, Agraphie, Rechts / Links-Störung)
- nicht dominante Hemisphäre
 - Anosognosie
 - Ankleideapraxie
 - Hemineglect

5. Okzipitalhirnsyndrom

- unilateral
 - kontralaterale homonyme Hemianopsie
 - optische Halluzinationen
- bilateral
 - kortikale Blindheit (Pupillenreaktionen positiv, optokinetischer Nystagmus fehlt)
 - Prosopagnosie (kein Erkennen von Gesichtern)
 - Anton-Syndrom (visuelle Anosognosie, Patient versteht nicht, daß er blind ist)

6. Syndrome der getrennten Hemisphären

Corpus-callosum-Ausfall: keine Verbindung von Objekten, die in verschiedenen Händen gehalten werden, keine Benennung von Objekten in der linken Hand, kein Umsetzen von Aufforderungen mit der linken Hand

Splenium-corporis-callosi-Läsion: nur bei Läsion des hinteren 1/3 Lesen oder Benennen von Farben nicht mehr möglich

7. Kleinhirnsyndrome

- allgemeiner Tonus (Vermis)
- Stellungstonus (paravermian)
- Haltung (Vermis)
- Gleichgewicht (Vermis)
- ipsilaterale Bewegungskoordination (laterales Kleinhirn)
- Intentionataxie:
 - Dysmetrie / Dysdiadochokinese