

Stichpunkte Neurologie Kapitel Allgemeinneurologische Syndrome

Periphere und zentrale Lähmung

- Unterscheidung zwischen peripherer (schlaffer) und zentraler (Pyramidenbahn) Lähmung
 - periphere / schlaffe Lähmung
 - Lokalisation der Läsion
 - Vorderhornzelle
 - Nervenwurzel
 - Plexus
 - peripherer motorischer Nerv
 - neuromuskuläre Synapse
 - Muskel
 - Muskeltonus
 - hypoton
 - Muskelatrophien
 - deutliche Muskelatrophien
 - Kraftminderung
 - leichte, unvollständige Lähmung bei **geringer Nervenschädigung (→ Parese)**
 - vollständige, **schlaffe Lähmung** bei kompletter Nervendurchtrennung (→ **Paralyse** oder **Plegie**)
 - Verteilung der Lähmung
 - entsprechend dem Innervationsgebiet des Nerven
 - Muskeleigenreflexe
 - abgeschwächt bis erloschen
 - Fremdreflexe
 - nur dann abgeschwächt, wenn der Zielmuskel von der Lähmung betroffen ist
 - keine pathologischen Reflexe
 - **Faszikulationen**
 - Pyramidenbahnlähmung / zentrale Lähmung
 - Lokalisation der Läsion
 - ZNS
 - v.a. im Verlauf der Pyramidenbahn (Tractus corticospinalis)
 - Muskeltonus
 - nach **initial schlaffer** Lähmung stellt sich in der Regel **später** ein **erhöhter Muskeltonus (Spastik)** ein → Entwicklung von Kontrakturen ist möglich
 - Muskelatrophien
 - fehlende oder nur leichte (Inaktivitäts-)Muskelatrophie
 - Kraftminderung
 - meist nur Paresen, die grobe Kraft kann auch normal sein
 - Verteilung der Lähmung
 - entsprechend der Lokalisation der Lähmung
 - Muskeleigenreflexe
 - bis zum Klonus gesteigert (initial auch abgeschwächt oder seitengleich möglich)
 - Fremdreflexe
 - abgeschwächt
 - **Babinski** als pathologischer Reflex **positiv**
 - diskrete zentrale Paresen können durch den Arm- oder Beinhalteversuch aufgedeckt werden
- Unterscheidung bei der peripheren Lähmung nach dem Verteilungsmuster
 - Mononeuropathie: ein einzelner Nerv ist befallen

- Polyneuropathie: mehrere benachbarte Nerven der Extremität sind befallen
- Polyradikulopathie: mehrere benachbarte Nerven der Extremitäten und Nervenwurzeln am Rumpf sind befallen
- Mononeuritis multiplex: mehrere einzelne, **nicht benachbarte** Nerven sind befallen
- Symptomatik kortikaler (zentraler) Paresen je nach Höhe der Läsion
 - kortikale Monoparese
 - eine einzelne Extremität ist gelähmt; auch möglich sind Gesichts- oder Sprechmuskulatur
 - die Läsion sitzt im **Gyrus praecentralis**
 - Hemiparese
 - eine **Körperhälfte** ist gelähmt
 - die Läsion sitzt in der **Capsula interna** (Mediastromgebiet; z.B. **Apoplex**)
 - **spastische Hemiparese** vom Lähmungstyp **Wernicke-Mann**
 - Arm adduziert und im Ellenbogen gebeugt
 - Streckspastik des Beins mit Spitzfußstellung
 - das Bein wird in einem nach auswärts gerichteten Bogen geführt
 - Tetraparese
 - Lähmung aller vier Gliedmaßen
 - die Läsion sitzt im **Hirnstamm** oder im oberen Halsmark
 - sitzt die Läsion **einseitig**, entwickeln sich **gekreuzte Hirnstammsyndrome**
 - **spastische** Lähmung aller **vier Gliedmaßen**
 - Paraparese
 - Lähmung benachbarter Extremitäten, meist der Beine
 - die Läsion sitzt im Rückenmark unterhalb des Halsmarks
 - **spastische Lähmung beider Beine**
 - meist **querschnittsförmige Sensibilitätsstörung** und Blasen-, Mastdarmstörung
 - Auftreten von **spinalen Automatismen** (äußere Reize lösen Beugesynergien oder gekreuzte Beuge- und Streckesynergien aus)
- **Klappmesserphänomen**
 - **bei spastischer Lähmung**
 - in Ruhe besteht kein erhöhter Muskeltonus
 - wird jedoch passiv bewegt, nimmt der Muskeltonus aufgrund einer Schädigung kortikospinaler Bahnen zu (Spastik)
 - irgendwann werden dann die Golgi-Rezeptoren erregt und es kommt zu einem plötzlichen Nachlassen des Muskeltonus und der Spastik → Klappmesserphänomen
- weitere Charakteristika der spastischen Lähmung sind gesteigerte Muskeleigenreflexe sowie **Kloni** (unwillkürliche rhythmische Kontraktion von Muskeln)
 - der Klonus stellt gewissermaßen die Extremform eines Muskeleigenreflexes dar.
 - er wird durch einen Dehnungsreiz ausgelöst, beispielsweise durch passive Extension eines Gelenks
 - → der Dehnungsreiz wird über die Muskelspindeln wahrgenommen, über afferente Fasern zum Rückenmark weitergeleitet.
 - → dort wird er im Reflexbogen monosynaptisch auf ein Motoneuron verschaltet und schließlich über efferente Fasern als Erregung zum Muskel zurückgespielt
 - dieser Ablauf wird normalerweise durch Fasern aus der Pyramidenbahn kontrolliert

- beim Klonus ist diese Kontrolle defekt, so dass statt der beim physiologischen Eigenreflex auftretenden, kurzen Erregung eine Dauererregung des Muskels stattfindet
- der Klonus ist daher ein Pyramidenbahnzeichen

Sensibilitätsstörungen und Schmerz

- die protopathische Sensibilität umfasst
 - Schmerz- und Temperaturempfindung (Tr. spinothalamicus **lateralis**)
 - grobe Druck- und Tastempfindung (Tr. spinothalamicus **ventralis**)
- die epikritische Sensibilität umfasst
 - Lokalisationssinn, Tastsinn → exterozeptive Impulse
 - Tiefensensibilität mit Vibrations- und Lageempfinden → propriozeptive Impulse
 - werden beide über die Hinterstrangbahnen über den Thalamus an den Cortex weitergeleitet
- wichtiges Unterscheidungsmerkmal beider Bahnsysteme: deren Umschaltung
 - Tractus spinothalamici: werden schon im Hinterhorn auf das 2. sensible Neuron umgeschaltet und kreuzen auf segmentaler Höhe
 - Hinterstrangbahnen: bleiben zunächst ipsilateral, schalten in den Ncl. gracilis et cuneatum um und kreuzen im Verlauf in der Medulla oblongata die Mittellinie
- verschiedene Ausprägungen von Sensibilitätsstörungen
 - Parästhesie: Missempfindungen wie Kribbeln (**Ameisenlaufen**), Brennen, etc.
 - Dysästhesie: qualitativ veränderte Wahrnehmung sensibler Reize (z.B. Kälte als Schmerz)
 - Hyper- Hyp- und Anästhesie: veränderte Wahrnehmung von Berührungseizen
 - Hyper-, Hyp- und Analgesie: veränderte Wahrnehmung von Schmerzen
 - Thermhyper-, Thermhyp- und Thermanästhesie: veränderte Wahrnehmung von Temperatur
 - Hyperpathie: durch leichten sensiblen Reiz wird ein den Reiz überdauernder Schmerz ausgelöst
- je nach **Höhenlokalisationen** einer Läsion treten unterschiedliche **Sensibilitätsstörungen** auf
 - peripherer Nerv
 - Ausfall- und Reizerscheinungen sind auf das Versorgungsgebiet des Nerven beschränkt
 - Hinterwurzel
 - Die Sensibilitätsstörungen, meist Schmerzen, beschränken sich auf das zugehörige Dermatom (streifenförmig an den Extremitäten, gürtelförmig am Rumpf)
 - Hinterstränge des Rückenmarks
 - → spinale Ataxie: die Störungen der epikritischen Sensibilität äußern sich in Par- und Hypästhesien sowie einem Ausfall der Tiefensensibilität
 - Tractus spinothalamicus
 - kontralaterale Seite: dissoziierte Sensibilitätsstörung
 - → Aufhebung von Schmerz- und Temperaturempfinden
 - → normales Berührungsempfinden
 - Hirnstamm
 - einseitige Läsionen äußern sich in gekreuzten Hirnstammsyndromen
 - Thalamus und Capsula interna
 - eine Unterbrechung führt zur Störung der kontralateralen Oberflächensensibilität
 - Cortex (Gyrus **postcentralis**, da sensibel)
- Schmerzformen

- Rezeptorschmerz
 - durch das Einwirken von Noxen
- neuralgischer Schmerz (Projektionsschmerz)
 - entstehen nach Läsion eines peripheren Nerven, eines Plexus oder einer Wurzel
 - der Schmerz wird in das jeweilige Versorgungsgebiet projiziert, die Läsion kann dabei aber natürlich ganz woanders sein
 - Schmerzcharakter: einstechend, elektrisierend, brennend
- vegetativer Schmerz (Übertragungsschmerz)
 - sowohl sensible Signale aus der Haut als auch aus inneren Organen werden über dieselben Hinterhornneurone weitergeleitet
 - bei Erkrankungen innerer Organe wird der Schmerz dann auf die Haut projiziert (Head-Zonen)
 - Schmerzcharakter: schlecht lokalisierbar, dumpf, aus der Tiefe kommend
- Kausalgie und sympathische Reflexdystrophie
 - durch unvollständige Schädigung peripherer Nerven mit vielen vegetativen, sympathischen Fasern
 - es kommt zu trophischen Veränderungen des Gewebes, ferner Hyperhidrosis und Durchblutungsstörungen
 - Schmerzcharakter: quälender, dumpfer, schlecht abgrenzbarer Schmerz
- Deafferenzierungsschmerz (Phantomschmerz)
 - nach vollständiger Durchtrennung eines Nerven
 - entsteht vermutlich durch die Enthemmung zentraler Strukturen, v.a. auf der Ebene des Hinterhorns im Rückenmark bzw. der analogen Trigemuskern
- zentrale Schmerzsyndrome und Thalamusschmerz
 - Läsionen der schmerzleitenden Strukturen des ZNS (z.B. Hinterhorn oder Thalamus) verursachen stumpfe, brennende oder stechende, schlecht abgrenzbare Schmerzen

Störungen des extrapyramidal motorischen Systems EPS

- die Stammganglien bzw. Basalganglien bezeichnete Kerngruppe umfasst
 - Striatum
 - lateralen und medialen Globus pallidus
 - Nucleus subthalamicus
 - Nucleus ruber
 - Substantia nigra
- sowie im weiteren Sinne
 - Kleinhirn
 - Thalamuskern
 - Formatio reticularis
 - Vestibulariskern
- im Striatum herrscht normalerweise ein Gleichgewicht aus dopaminergem und cholinergem System
- choreatische Hyperkinesien
 - unwillkürliche, unphysiologisch-arrhythmische, **schnelle** Kontraktionen von Muskelgruppen
 - oft ist die **Muskulatur hypoton**
 - die choreatische Hyperkinesie stellt das Gegenstück zur Akinese beim M. Parkinson dar
 - zwei Hypothesen
 - der Ausfall GABAerger Zellen im Striatum, die eigentlich Pallidum und Substantia nigra hemmen sollten, führt zur Enthemmung des Thalamus oder

- durch den Ausfall des Ncl. subthalamicus fällt die „Förderung“ auf die hemmende Wirkung von Pallidum auf den Thalamus weg
- ballistische Hyperkinesien
 - proximal betont, **blitzartig schnell**, wuchtig-schleudernd
 - meist nur einseitig (Hemiballismus)
 - Ursache ist eine Läsion im Ncl. subthalamicus oder in der Verbindung zwischen Ncl. subthalamicus und Pallidum
 - Symptomatik bildet sich in der Regel zurück
- athetotische Hyperkinesien
 - unwillkürliche, **langsame**, geschraubt-wurmförmige Spreiz-, Streck- und Beugebewegungen, meist an Händen, Fingern und Füßen
 - Ursache ist eine Degeneration im Striatum und lateralen Pallidum → gestörter Erregungszufluss über den Thalamus zum präfrontalen motorischen Cortex
- Myoklonie
 - unwillkürliche, blitzartige, arrhythmische Einzelzuckungen von Muskeln bis hin zu ganzen Körperteilen
 - die Basalganglien spielen eine eher untergeordnete Rolle
- Dystonien
 - die Tonussteigerung setzt langsam ein, hält Sekunden bis Stunden an und lässt nur träge wieder nach → langsame unwillkürliche Bewegungen
- Tics
 - schnelle, kurze Hyperkinesien, meist an Kopf und Gesicht
- Hypokinese und Akinese
 - Hypomimie, Amimie, Hypographie (kleines Schriftbild)
 - Ursache ist eine gesteigerte Aktivität im Ncl. subthalamicus durch Funktionsstörung der Substantia nigra (plus Zwischenschritte)
- Rigor
 - erhöhter Muskeltonus
 - im Gegensatz zur Spastik wächserner Widerstand → in jeder Gelenkstellung und in jedem Bewegungsmoment gleich
 - durch Überlagerung mit dem Ruhetremor kommt es zum Zahnradphänomen
- Tremor
 - fortgesetzte, unwillkürliche, rhythmische Bewegung antagonistisch wirkender Muskeln
 - während des Schlafes pausiert der Tremor, bei Erregung wird er stärker
 - Unterscheidung Ruhe-, Halte- Intensions- und Aktionstremor
 - Parkinsontremor: Ruhetremor 3-8Hz, in fortgeschrittenen Stadien zusätzlich Haltetremor
 - benigner essentieller Tremor: beginnt im Jugend- und Erwachsenenalter, **bessert sich auf β -Blocker**, 6-12Hz
 - zerebellärer Tremor: Intensions- oder Aktionstremor, Frequenz 2-5Hz, Manifestation z.B. beim Finger-Nase-Versuch
 - physiologischer Tremor: durch Kälte (Zittern), Stress, Aufregung oder Ermüdung

Kleinhirnsymptome (zerebelläre Störungen)

- Unterteilung des Kleinhirns in
 - Archizerebellum syn. **Vestibulozerebellum**
 - umfasst Nodulus und Flocculus
 - enge Beziehung zum Vestibularorgan
 - Paläozerebellum syn. **Spinozerebellum**
 - umfasst Wurmanteile des Vorderlappens und untere Wurmanteile
 - erhält Afferenzen aus dem Rückenmark
 - Neozerebellum syn. **Pontozerebellum**
 - umfasst die beiden Hemisphären

- erhält seine Afferenzen hauptsächlich aus den Brückenkernen
- Kleinhirnsymptome
 - **stets ipsilateral!!!**
 - Hypotonie (Abschwächung des Muskeltonus)
 - Ataxie (Störung der Koordination von Bewegungsabläufen)
 - Rumpf-, Stand- und Gangataxie
 - Fallneigung im Sitzen, beim Stehen (Romberger-Versuch) und beim Gehen (breitbasiger Gang, Seiltänzerengang in der Regel nicht möglich)
 - Charcot-Trias
 - Intentionstremor 2-5Hz
 - skandierende Sprache (langsam, jede Silbe betonend)
 - Nystagmus, v.a. Blickrichtungsnystagmus
 - Dysmetrie: Zielbewegungen zu kurz oder überschießend weit
 - Dyssynergie: Bewegungsablauf nicht mehr flüssig
 - Verschwinden des **Reboundphänomens**
 - drückt ein Gesunder mit geschlossenen Augen gegen einen Widerstand und lässt dieser plötzlich nach, so wird die ruckartige Beschleunigung sofort wieder abgebremst
 - Makrographie (großes Schriftbild)

Hirnstammsyndrome und Hirnstammreflexe

- bei progredienter Hirnstammschädigung zunächst Mittelhirnsyndrome, später Bulbärhirnsyndrome, schließlich dissoziierter Hirntod
- es ist wichtig, die Hirnstammfunktionen, etwa im Rahmen einer Bewusstlosigkeitsdiagnostik, zu überprüfen, da sie Aussagen über die Bedrohlichkeit der Bewusstlosigkeit (verminderte Atmung, fehlende Schluckfunktion) machen
- Dezerebrationssyndrom
 - funktionelle Abkoppelung des Hirnstamms von der Hirnrinde
 - bei einer Hirndruckerhöhung (Blutung, Tumor) werden Großhirnteile durch den Tentoriumschlitz gedrückt und komprimieren das Mittelhirn
 - zusätzlich werden Medulla oblongata sowie die Kleinhirntonsillen im Foramen magnum eingeklemmt
 - → beides führt zum Ausfall von Hirnstammfunktionen und –reflexen in kraniokaudaler Richtung
 - **erstes Symptom** einer einseitigen ipsilateralen Einklemmung ist eine ipsilateral **weite, träge reagierende Pupille** → Kompression N. oculomotorius
- Apallisches Syndrom und Locked-In-Syndrom
 - apallisches Syndrom
 - Fehlen jeglicher kognitiver Funktionen, zielgerichteter Handlungen und Kommunikationsfähigkeit bei stabilem Kreislauf, Spontanatmung und erhaltenen Hirnstammfunktionen
 - Locked-In-Syndrom
 - Patient ist bei vollem Bewusstsein
 - durch beidseitige Läsionen der kortikospinalen Bahn im Brückenfuß ist die gesamte Motorik evtl. bis auf vertikale Augenbewegungen sowie Lidschluss ausgefallen
- wichtige Hirnstammreflexe
 - Pupillenreflex: Pupillenverengung durch Lichteinfall ins Auge
 - Kornealreflex: Berührung der Cornea führt zur Kontraktion des M. orbicularis oculi → Lidschluss
 - okulozephaler Reflex: beim Drehen des Kopfes bewegen sich die Augen in die Gegenrichtung, beim Ausfall bleibt der Bulbus wie bei einer Puppe und folgt der Kopfdrehung (**Puppenkopf-Phänomen**)
 - vestibulo-okulärer Reflex: Vestibularisreizung durch Wärme oder Kälte verursacht Nystagmus bzw. Augenbewegung
 - Würgereflex

- Hustenreflex

Erhöhter Hirndruck und Hirnödem

- die klassische Trias des Hirndrucks (Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille) entwickelt sich erst bei deutlichen Druckerhöhungen
- **früheste Zeichen** eines erhöhten Hirndrucks sind **Greifreflexe**
 - sollte nach dem 3. Lebensmonat physiologischerweise nicht mehr auftreten
- Kopfschmerzen
 - v.a. neu aufgetretene Kopfschmerzen sind verdächtig
- Erbrechen
 - unabhängig von der Nahrungsaufnahme
 - ausgelöst durch das Aufrichten des Körpers oder Kopfbewegungen
 - Ursache ist der Druck auf die Medulla oblongata und die Pons
- Stauungspapille
 - tritt in 75% der Fälle auf, kann aber auch verzögert sein
- Bewusstseinslage kann reduziert sein
- **Singultus** kann ein **bedrohliches Symptom** einer Hirnstammschädigung sein
- schmerzhafte Austrittspunkte der beiden oberen Trigeminusäste
- um den zerebralen Perfusionsdruck aufrecht zu erhalten, erhöht der Körper den systemischen Blutdruck (Cushing-Antwort)
- Hirnödem
 - zytotoxisches Hirnödem: **intrazelluläre** Wasseransammlung, v.a. **graue** Substanz; Störung des Zellstoffwechsels
 - vasogenes Hirnödem: **extrazelluläre** Wasseransammlung, v.a. **weiße** Substanz; Störung der Blut-Hirn-Schranke

Neuroophthalmologische Syndrome

- Gesichtsfeldausfälle und Visusminderung
 - die temporalen Gesichtsfeldhälften werden auf die nasalen Netzhauthälften und umgekehrt projiziert
 - 1., 2. und 3. Neuron liegen in der Retina; erst das 4. liegt im Corpus geniculatum laterale
 - die Sehnervenkreuzung (**Chiasma opticum**) liegt an der Basis des Zwischenhirns → nach der Kreuzung heißt der Faserzug **Tractus opticus**, vor der Kreuzung ist es der **N. opticus**
 - Tractus opticus zieht zum **Corpus geniculatum laterale** (primäres Sehzentrum)
 - das CGL projiziert in die **okzipitale** Sehrinde, die **Area 17** nach Brodman
 - **Schädigungen eines einzelnen Auges** oder eines N. opticus führen zur einseitigen Visusminderungen oder **einseitigem Gesichtsfeldausfall**
 - häufige Ursachen hierfür
 - Verschluss der A. centralis retinae
 - Apoplexia pupillae
 - Arteriitis temporalis
 - Sehnervenverletzung
 - akutes Glaukom
 - **Schädigungen im Bereich des Chiasma opticum** verursachen eine **bitemporale heteronyme Hemianopsie**
 - nur die kreuzenden Fasern fallen aus → man sieht beidseitig nur noch **nasal**
 - Ursache hierfür etwa ein Hypophysentumor
 - **Schädigungen nach dem Chiasma opticum** verursachen eine **homonyme Hemianopsie** → eine nasale und eine temporale Afferenz fallen aus, es fällt der komplette rechte oder linke Gesichtsfeldbereich weg

- **Schädigungen im Bereich der Sehstrahlung** (Sehrinde) führen zu einem **Quadrantenausfall**
- Störungen der Pupillomotorik
 - die afferenten Bahnen ziehen durch den Opticusverlauf zum Mittelhirn und werden zu den Edinger-Westphal-Kernen weitergeleitet → hier entsteht die konsensuelle Pupillenreaktion
 - von dort geht es über eine sympathische und parasympathische Bahn wieder zurück zur Okulomotorik
 - amaurotische Pupillenstarre
 - sind die afferenten Fasern eines Auges unterbrochen (z.B. blindes Auge), so ist aber trotzdem noch die konsensuelle Lichtreaktion erhalten
 - relativer afferenter Pupillendefekt: beide Pupillen reagieren schwächer, sobald das schlechtere Auge, und besser, sobald das gute Auge beim swinging flashlight test beleuchtet wird
 - absolute Pupillenstarre
 - durch eine Läsion im efferenten Schenkel (N. oculomotorius oder Edinger-Westphal-Kern) fallen die direkte, indirekte und Konvergenzreaktion aus
 - Ursache sind Tumoren, Blutungen, Entzündungen, Traumen
 - reflektorische Pupillenstarre
 - bei der Neurolyse in 90% der Fälle, oft auch mit Miosis (Robertson-Phänomen)
 - direkte und indirekte Lichtreaktion sind erloschen, Konvergenzreaktion ist jedoch erhalten
 - Pupillotonie
 - insgesamt sehr langsame Reaktionen
 - keine pathologische Bedeutung, häufig bei Erwachsenen
 - Pupillotonie, Ausfall ASR bzw. PSR → Adie-Syndrom
- Störungen der Augen- und Blickmotorik
 - N. trochlearis → M. obliquus sup.
 - N. abducens → M. rectus externus (lateralis)
 - vier Formen des Schielens
 - Begleitschielen
 - latentes Schielen
 - scheinbares Schielen
 - Lähmungsschielen
 - Lähmungsschielen (Strabismus paralyticus)
 - gekennzeichnet durch eine Beweglichkeitsstörung des Augapfels in Wirkungsrichtung des gelähmten Muskels
 - beim Blick in die Wirkungsrichtung entstehen **Doppelbilder** (Diplopie) → kompensatorische Kopfhaltung
 - Ophthalmoplegia interna
 - die autonomen Fasern sind gelähmt, die Beweglichkeit der Augäpfel bleibt erhalten
 - Pupillen sind weit und lichtstarr, sprechen aber auf Medikamente (Miotika) an
 - Ursache ist eine Schädigung des N. oculomotorius im peripheren Verlauf → die autonomen Fasern reagieren empfindlicher auf Schädigungen als die somatischen
 - Ophthalmoplegia externa (selten)
 - die Akkomodation ist erhalten
 - Ursache ist eine Schädigung im Kerngebiet
 - komplette Oculomotoriuslähmung
 - Augapfel weicht nach außen und unten ab

- autonome Innervation ist aufgehoben, zusätzlich tritt Ptosis auf
- Ursache ist periphere Schädigung, etwa durch DM, Trauma, Tumor
- Lähmung N. trochlearis (selten)
 - Auge steht etwas höher, bleibt beim Blick nach innen unten zurück
 - Kopf ist kompensatorisch gesenkt, zur gesunden Seite gewendet und zur gesunden Schulter geneigt
 - Bielschowsky-Phänomen: wird der Kopf gerade gehalten und fixiert das gesunde Auge, so weicht das paretische Auge nach oben innen ab
- Lähmung N. abducens (**häufigste Augenmuskelparese!!!**)
 - der Nerv läuft an der Schädelbasis entlang
 - gelähmtes Auge mit leichter Innenschielstellung, Abduktion über die Mittellinie ist nicht möglich
 - oft mit peripherer Fazialisparese, da direkte Nachbarschaft zum Fazialisknie
- Störungen der Blickmotorik bei zentralen Prozessen
 - internukleäre Ophthalmoplegie
 - das betroffene Auge kann beim Seitwärtsblick nicht adduziert werden → Doppelbilder
 - Blickrichtungsnystagmus, der auf dem gesunden Auge stärker ist als auf dem erkrankten
 - häufig durch MS oder vaskuläre Erkrankungen (Wernicke-Enzephalopathie)
 - horizontale Blickparesen
 - vertikale Blickparesen
 - Parinaud-Syndrom
 - durch Schädigung im mesenzephalen Tegmentum
 - vertikale Blickparese nach oben und Konvergenzlähmung

Neurootologische Syndrome

- Schwindel
 - der häufigste der peripheren vestibulären Schwindel ist der benigne paroxysmale Lagerungsschwindel, gefolgt von der Neuritis vestibularis
 - weiteres siehe Kapitel nicht-epileptische anfallsartige Erkrankungen
- Nystagmus
 - die Richtungsbezeichnung erfolgt nach der schnellen Bewegung
 - physiologischer Nystagmus
 - optokinetischer Nystagmus: Blicken auf einen fahrenden Zug
 - vestibulärer Nystagmus
 - Drehen auf einem Stuhl
 - beim plötzlichen Abbremsen beobachtet man einen Nystagmus **gegen die Drehrichtung** (Frenzel-Brille)
 - pathologischer Nystagmus
 - horizontaler Spontannystagmus (vestibulärer Nystagmus)
 - als Folge einer einseitigen akuten Vestibularläsion
 - schlägt zur gesunden Seite
 - häufig mit Schwindel und Übelkeit
 - DD physiologischer vestibulärer Nystagmus: tritt nicht spontan auf
 - Lagerungsnystagmus
 - horizontale Schlagrichtung, tritt bei raschem Lagewechsel auf
 - zentraler Lagenystagmus
 - tritt im Liegen auf

- bei Seitenlage ist die Schlagrichtung horizontal, bei Kopfhängelage vertikal
 - unerschöpflicher, seitendifferenzierender Blickrichtungsnystagmus
 - weicht das Auge von der Mittellinie ab, schlägt die rasche Phase in Blickrichtung
 - vertikaler Spontannystagmus
 - beim Blick geradeaus ist der Nystagmus nach unten gerichtet (Down-Beat-Nystagmus)
 - rotierender Spontannystagmus
 - Schaukelnystagmus (See-saw-Nystagmus)
 - das eine Auge rotiert nach oben innen, das andere nach unten außen
 - paretischer Nystagmus
 - einseitige Augenmuskelparesen führen beim Blick in die Richtung zu Nystagmus
- Hörstörungen
 - Weber
 - Stimmgabel wird mittig aufgesetzt, der Patient sollte den Ton gleichmäßig hören
 - hört er ihn auf einer Seite lauter (er lateralisiert), so liegt auf dieser Seite eine Leitungsstörung (Mittelohr) oder auf der anderen Seite eine Empfindungsstörung (Innenohr) vor
 - Rinne
 - Vergleich des Hörvermögens auf einer Seite von Mittelohr und Innenohr (Leitung und Empfindung)
 - der gesunde Patient hört den Ton vor dem Ohr lauter als auf dem Mastoid (Rinne positiv)
 - der kranke Patient mit Mittelohrschaden hört den Mastoidton wieder lauter (Rinne negativ)
 - Schalleitungsstörungen
 - gestörte Übertragung des Signals von Mittelohr zum Innenohr (z.B. Entzündung)
 - die Knochenleitung ist noch gut, nicht aber die Luftleitung → Rinne negativ
 - Weber: Ton wird zur kranken Seite lateralisiert
 - Schallempfindungsstörung
 - z.B. Schädigung der Haarzellen des Corti-Organ
 - Luft- und Knochenleitung ist verschlechtert
 - Weber und Rinne positiv
 - retrocochleäre Schäden
 - Hörverlust für Luft- und Knochenleitung
 - Presbyakusis: zunächst Verlust der hohen Frequenzen

Neuropsychologische Syndrome

- bei mehr als 90% der Menschen ist die linke Hemisphäre dominant für Sprache, die rechte für die räumliche Orientierung
 - die Sprachdominanz weist einen Zusammenhang mit der Händigkeit auf
 - Rechtshänder haben zu 95% ihre Sprachdominanz in der linken Hemisphäre
 - Linkshänder haben zu 50% ihre Sprachdominanz ebenfalls in der linken Hemisphäre, der Rest entweder in der rechten oder auch beiden Hemisphären
- Aphasie
 - zentrale Sprachstörungen, die den kommunikativen Gebrauch der Sprache betreffen
 - geht meist mit Agraphie und Alexie einher

- abzugrenzen sind Dysarthrien, die auf einer Störung der Sprechmotorik beruhen → die akustische Verständlichkeit ist eingeschränkt
- Aphasien werden überwiegend verursacht durch eine **Durchblutungsstörung im Versorgungsgebiet der linken A. cerebri media**
- Wernicke-Aphasie
 - ca. 20% der akuten Aphasie-Formen
 - Patient spricht flüssig und akustisch gut verständlich
 - inhaltlich kommt es aber zur Fehlverwendung von Wörtern, z.B. „Motor“ statt „Auto“ (inhaltlich ähnlich)
 - Paragrammatismus: phonematische, semantische und Jargon-Paraphrasien (sie vermitteln keine zusammenhängenden Informationen mehr)
 - Sprachverständnis ist deutlich eingeschränkt
 - Läsion in der temporalen Area 41 und 42
- globale Aphasie
 - über 50% der akuten Aphasien
 - Sprechen und Sprachverständnis sind gestört
 - Ursache ist eine Schädigung im gesamten Versorgungsgebiet der A. cerebri media
 - sinnlose Lautfolge oder Floskeln, die wiederholt werden („nononono“ oder „Hosenträger-Hosengürtel“)
- **Apraxie**
 - die Beweglichkeit ist erhalten, es können aber keine Handlungsabläufe durchgeführt werden
 - ideomotorische Apraxie
 - Gesten oder Alltagshandlungen können nicht mehr durchgeführt werden
 - meist mit Aphasie vergesellschaftet
 - ideatorische Apraxie (selten)
 - komplexere Handlungen (Brot schneiden, das anschließend gegessen werden soll) werden fehlerhaft durchgeführt
 - konstruktive Apraxie
 - nur gestaltende Handlungen, die eine räumliche Orientierung voraussetzen, können nicht ausgeführt werden
 - Läsionen im Parietallappen
 - tritt nach einer Schädigung der rechten Hemisphäre doppelt so häufig auf wie bei der linken
- **Anosognosie und Neglect**
 - Anosognosie
 - der Patient ignoriert eine körperliche Funktionseinbuße
 - Neglect
 - halbseitige motorische, sensible oder sensorische Vernachlässigung
 - hervorgerufen durch **rechts inferior-parietale Hirnläsionen**
 - die rechte Hemisphäre ist meist für Aufmerksamkeit, Raumwahrnehmung und räumliche Aufmerksamkeitszuwendung

Spinale Syndrome

- Funktion wichtiger auf- und absteigender Bahnen im Rückenmark
 - Tractus spinothalamicus
 - grobe Berührungs- und Tastempfindung, Schmerz- und Temperaturempfindung
 - Hinterstränge
 - Lage-, Vibrations-, Druckempfindung, Diskriminationsvermögen, Tastsinn

- Tractus corticospinalis (Pyramidenbahn)
 - Willkürmotorik
- Querschnittssyndrom
 - initial spinaler Schock mit schlaffer Lähmung und komplettem Ausfall aller sensiblen und vegetativen Funktionen
 - später spastische Lähmung, gesteigerter Muskeltonus und Reflexe
 - zervikales Querschnittssyndrom
 - Höhe der Schädigung: C4 und höher als C8
 - spastische Tetraparese
 - **Ausfall der gesamten Atemmuskulatur bei C4 oder höher**
 - Sensibilitätssausfall unterhalb der entsprechenden Höhe der Schädigung
 - Blasen- und Mastdarmstörungen
 - thorakales Querschnittssyndrom
 - Höhe der Schädigung: C8-Th1/2
 - spastische Paraparese bis –plegie der Beine
 - beidseitiges präganglionäres Horner-Syndrom
 - Lähmung der Rücken- und Bauchmuskulatur
 - Sensibilitätssausfall unterhalb der entsprechenden Höhe der Schädigung
 - Blasen- und Mastdarmstörungen
 - Epikonussyndrom
 - Höhe der Schädigung: L4-S2
 - schlafe Paraparese bis –plegie (fehlende Muskeleigenreflexe)
 - Sensibilitätssausfall unterhalb der entsprechenden Höhe der Schädigung
 - Blasen- und Mastdarmstörungen (autonome Blase)
 - Läsion des Conus medullaris
 - Höhe der Schädigung: S3-S5
 - Stuhl- und Urininkontinenz
 - fehlender Analreflex
 - Impotenz
 - Reithosenanästhesie
 - komplettes Kaudasyndrom
 - schlafe (periphere) Paraparese bis –plegie
 - Reithosen-Parästhesien im Bereich der Lumbosakralsegmente mit Schmerzen
 - Blasen- und Mastdarmstörungen (Retention)
 - Impotenz
- Brown-Séquard-Syndrom
 - halbseitiges Rückenmarkssyndrom
 - ipsilateral
 - zentrale Parese
 - Störung der Tiefensensibilität (Hinterstrangfasern)
 - Steigerung der Schmerzempfindung (Enthemmung des Tractus spinothalamicus)
 - kontralateral
 - gestörte Schmerz- und Temperaturempfindung → **dissoziierte Empfindungsstörung**
 - da der Tractus spinothalamicus schon auf segmentaler Ebene kreuzt
- zentromedulläres Syndrom
 - Rückenmarksschädigung um den Zentralkanal
 - aufgrund der Läsionen der Schmerzbahn kommt es zu starken Schmerzen

Wichtige neurologische Notfälle

- Notfälle bei zentralen Funktionsstörungen
 - akute Bewusstseinsstörung und Koma infolge erhöhten Hirndrucks
 - Raumforderungen führen zu einer Einklemmung des Mittelhirns im Tentoriumsschlitz → **Mittelhirnsyndrom**
 - Bewusstseinsstörung bis hin zum Koma
 - Strecktendenz der unteren Extremitäten
 - Beuge-, später Streckreaktionen der Arme
 - beidseits Babinski
 - Mydriasis durch Oculomotorius-Kompression
 - zentrale Atemstörung
 - ähnliche Symptome auch bei Meningoencephalitis, Encephalitis
 - intensivmedizinische Überwachung, Intubation, Behandlung des Hirnödems (evtl. Steroide)
 - Blutungen und Infarkte in Pons und Cerebellum (eher selten)
 - im Versorgungsgebiet der A. vertebralis und A. basilaris
 - Bewusstseinsstörung bis hin zum Koma
 - Tetraparese
 - Atemstörung
 - HRS
 - RR-Schwankungen
 - DD: C₂ (zentrale pontine Myelinolyse), SAB, Tetanus, MS-Schub
 - zentrale Atemstörung
 - Cheyne-Stokes-Atmung, Tachypnoe, maschinenartige Atmung
 - akute Verwirrtheit
 - manchmal ist eine Verwirrtheit ein Übergangsstadium zum Koma
 - **Status epilepticus**
 - im Grand-mal-Status kommt es zu einem Hirn- und Lungenödem
 - **die Körpertemperatur steigt**
 - unbehandelt stirbt der Patient
 - Primärtherapie: stabile Seitenlage, Aspirations- und Verletzungsschutz
 - dann **initial Lorazepam**, später **Phenytoin**, bei Therapieversagen **Phenobarbital** oder **Thiopental**
 - akute Querschnittssyndrome
 - traumatisch, durch größeren medioposterioren Bandscheibenvorfall oder ischämisch bedingt
 - bei Querschnitt C₄ oder höher fällt die Atemmuskulatur aus
- Notfälle des peripheren Nervensystems und der Muskulatur
 - Landry-Gullain-Barre
 - aufsteigende Lähmung mit Ataxie und Areflexie
 - kann innerhalb von 2 Tagen bis zu den Hirnnerven aufsteigen
 - cave: phrenicus-Beteiligung → Atmung und vagus-Beteiligung → Herzfrequenz
 - Botulismus
 - Myasthenia gravis

Wichtige neurologische Differentialdiagnosen