



Berlit

Klinische Neurologie

3. Auflage

Peter Berlit (Hrsg.)

Klinische Neurologie

3., erweiterte und vollständig überarbeitete Auflage

Peter Berlit (Hrsg.)

Klinische Neurologie

3., erweiterte und vollständig überarbeitete Auflage

Mit 853 Abbildungen, teilweise in Farbe, 363 Tabellen und
227 Übersichten

Prof. Dr. med. Peter Berlit
Klinik für Neurologie
Alfried Krupp Krankenhaus Rüttenscheid
Alfried-Krupp-Straße 21
45117 Essen

ISBN-13 978-3-642-16919-9 Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek
Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie;
detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch, bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

Springer Medizin
Springer-Verlag GmbH
Ein Unternehmen von Springer Science+Business Media

springer.de

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1999, 2006, 2011

Printed in Germany

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen, Applikationsformen und Normwerte kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Planung: Dr. Christine Lerche, Heidelberg
Projektmanagement: Claudia Bauer, Heidelberg
Lektorat: Annette Allée, Dinslaken
Satz und Reproduktion der Abbildungen: Fotosatz-Service Köhler GmbH – Reinhold Schöberl, Würzburg
Druck- und Bindearbeiten: Appl, Wemding
Layout und Umschlaggestaltung: deblik Berlin

SPIN 12600250

Gedruckt auf säurefreiem Papier 22/2126/cb – 5 4 3 2 1 0

Vorwort zur 3. Auflage

Im Vergleich zu innerer Medizin und Chirurgie wird die Neurologie gerne als »kleines Fach« bezeichnet. Dass dies im klinischen Alltag nicht der Wirklichkeit entspricht, zeigen die Statistiken aus interdisziplinären Notfallambulanzen: Hier muss nahezu ein Drittel aller Kranken primär vom Neurologen gesehen und versorgt werden. Und die Zahl nimmt aufgrund der Alterspyramide in Deutschland kontinuierlich zu. Statistiken u. a. der Weltgesundheitsorganisation zeigen auf, dass bis zum Jahr 2025 neben den Herz-Kreislauf-Erkrankungen einschließlich Schlaganfall und den Krebserkrankungen die neuropsychiatrischen Krankheitsbilder die häufigsten und sozial relevantesten sein werden.

Aber nicht nur im klinischen Alltag nimmt die Bedeutung der Neurologie kontinuierlich zu, auch das Fach per se hat in den letzten 20 Jahren einen enormen Wissenszuwachs erfahren, welcher zunehmend nicht nur die Diagnostik, sondern auch die therapeutischen Möglichkeiten betrifft. Für den klinisch tätigen Neurologen in der Klinik und in der Praxis bedeutet dies, dass ein Nachschlagewerk möglichst nicht nur die klassischen Krankheitsbilder erfassen sollte, sondern auch die Grundlagenfächer, welche hohe Relevanz für klinische Entscheidungen haben. Für die Facharztprüfung sieht sich der angehende Arzt für Neurologie einer enormen Informationsflut ausgesetzt, die kritisch gewichtet und klinisch gewertet erlernt werden muss.

Diese Ziele will die »Klinische Neurologie« erfüllen: das Buch soll auf der einen Seite umfassend das große Gebiet der Neurologie darstellen mit einem engen Bezug zu den Grundlagenfächern und den Nachbardisziplinen, auf der anderen Seite aber das Wissen so praxisrelevant komprimieren, dass das Buch im Klinik- und Praxisalltag ebenso eine rasche Hilfestellung liefern kann wie für die Vorbereitung zur Facharztprüfung.

Es freut mich sehr, dass im Jahr 2011 dieses doch umfangreiche Werk in der 3. Auflage erscheint, zeigt dies doch, dass es bei den Lesern und Nutzern einen festen Stellenwert erworben hat. Für die 3. Auflage haben Autoren und Herausgeber sich bemüht, wiederum die gesamte klinische Neurologie »aus einem Guss« abzudecken. Dabei wurde eine Reihe von Kapiteln (überwiegend deswegen, weil die bisherigen Autoren aus Altersgründen ausgeschieden sind) von jungen Autoren übernommen, eine Zahl weiterer Abschnitte wurde neu hinzugenommen. Hierzu zählen die Kapitel über Enzephalopathien, über Nieren- und Stoffwechselerkrankungen, das Kapitel zur Begutachtung und ein separates Kapitel zu Okulomotorikstörungen und Schwindelsyndromen. Der Praxisbezug wird verstärkt durch die Darstellung von Kasuistiken in den einzelnen Abschnitten. Typische Fragen, wie sie in der Facharztprüfung formuliert werden, sind den einzelnen Kapiteln hinten ange stellt.

Als Herausgeber bedanke ich mich bei allen Autoren, die mit Elan und Gewissenhaftigkeit die einzelnen Themen erarbeitet und dargestellt haben; ich bedanke mich beim Springer Medizin Verlag, und hier insbesondere bei Frau Allée und Frau Bauer, für die stets angenehme Zusammenarbeit und wünsche mir, dass das vorliegende Lehrbuch der klinischen Neurologie nicht nur als verlässliches Nachschlagewerk, sondern auch als wertvolle Vorbereitungshilfe für die Facharztprüfung dient. Wie immer bin ich für Anregungen und Verbesserungsvorschläge aus dem Leserkreis dankbar.

Essen, im Frühjahr 2011
Peter Berlit

Vorwort zur 1. Auflage

Der angehende Arzt für Neurologie ist mit einem immensen Wissensstoff konfrontiert, welcher von den Grundlagenfächern Neuroanatomie, Neurophysiologie und Neuropathologie bis hin zu den Nachbarschaftsdisziplinen Psychiatrie, Psychosomatik, Neurochirurgie und Innere Medizin reicht. Das vorliegende Lehrbuch der klinischen Neurologie für Fachärzte will das erforderliche Wissen umfassend und praxisbezogen darstellen. Im Kernteil werden die in der klinischen Neurologie relevanten Krankheitsbilder lokalisations- und symptombezogen erarbeitet, wobei immer wieder Übersichten und Tabellen die relevanten Fakten zusammenfassen. Großer Wert wird auf eine einheitliche Kapitelstruktur gelegt, der sich – zum Teil murrend – die Autoren unterordnen mussten. Ihnen allen sei an dieser Stelle herzlich gedankt. Dem Leser soll die einheitliche Darstellung das Auffinden gesuchter Inhalte erleichtern und ein systematisches Lernen ermöglichen. Neben den neurophysiologischen und neurosonologischen Untersuchungsverfahren spielt in der klinischen Neurologie die bildgebende Diagnostik eine zentrale Rolle. Hier bin ich meinem neuroradiologischen Kollegen, Herrn Prof. Dr. Dietmar Kühne, besonders dankbar für seine beratende Tätigkeit bezüglich der Auswahl, Wertung und Beschriftung der radiologischen Abbildungen. Sofern dies im Text nicht anders vermerkt ist, stammen sämtliche neuroradiologischen Abbildungen aus dem Alfried Krupp Krankenhaus, um eine einheitliche Bildqualität zu gewährleisten.

Es ist naturgemäß nicht einfach, bei vielen Autoren ein Buch »aus einem Guss« herzustellen. Jeder der Kapitelautoren hat sein Thema aber aus dem Klinikalltag erarbeitet und mit Praxisbezug dargestellt – der tagtägliche Umgang mit den neurologischen Krankheitsbildern ist den Kapiteln anzumerken. Bei allen Bemühungen um einen einheitlichen Stil sind individuelle Schwerpunkte in ihrer Wertung erhalten geblieben – gelegentliche Redundanzen aus der Sicht unterschiedlicher Autoren sind dabei durchaus erwünscht.

Einen wesentlichen Anteil an der sprachlichen Strukturierung des Gesamtwerkes haben die Lektoren, Herr Dr. Stefan Meyring sowie Frau Dr. Karen Strehlow (Springer-Verlag), denen ich an dieser Stelle herzlich danke.

Autoren und Herausgeber wünschen sich, daß das vorliegende Lehrbuch der klinischen Neurologie einen praktischen Begleiter im Praxis- und Klinikalltag, ein verlässliches Nachschlagewerk und eine kompetente Vorbereitungshilfe für die Facharztprüfung darstellt. Anregungen und Verbesserungsvorschläge aus dem Leserkreis sind uns stets willkommen.

Essen, im Sommer 1999
Peter Berlit

Über den Herausgeber



Prof. Dr. med. Peter Berlit ist am 20.11.1950 in Darmstadt geboren. Nach dem Studium der Medizin in Kiel und Marburg Tätigkeiten in der Chirurgie, Inneren Medizin und Dermatologie. Neurologische Facharztausbildung am Universitätsklinikum Heidelberg.

Habilitation 1985, apl. Professor der Universität Heidelberg seit 1989. 1990 Gastprofessur am Department of Rheumatology der University of California San Diego, USA.

Von 1985 bis 1992 leitender Oberarzt und vorübergehend kommissarischer Leiter der Neurologischen Klinik Mannheim der Universität Heidelberg.

Seit 1992 Leiter der Neurologischen Klinik mit Klinischer Neurophysiologie am Alfried Krupp Krankenhaus Essen. Autor und Herausgeber mehrerer Lehrbücher für Studenten und Fachärzte.

Regelmäßige Gutachtertätigkeit für BMBF, DFG sowie verschiedene internationale Zeitschriften.

Seine wissenschaftlichen Schwerpunkte sind zerebrovaskuläre Erkrankungen, Neuroimmunologie und autonome Störungen.

Inhaltsübersicht

| | | |
|-------------|---|------|
| I | Grundlagen | 1 |
| II | Muskelerkrankungen | 239 |
| III | Erkrankungen des peripheren Nervensystems | 319 |
| IV | Erkrankungen des Rückenmarks | 499 |
| V | Erkrankungen des Gehirns und seiner Hüllen | 627 |
| VI | Multilokuläre neurologische Erkrankungen | 1217 |
| VII | Neurologie und innere Medizin | 1359 |
| VIII | Psychiatrie und Psychosomatikerkrankungen | 1437 |
| | Stichwortverzeichnis | 1543 |

Inhaltsverzeichnis

I Grundlagen

| | | |
|----------|--|-----|
| 1 | Neuroanatomie | 3 |
| | <i>D. Graf von Keyserlingk</i> | |
| 2 | Neurophysiologie | 33 |
| | <i>R. F. Schmidt</i> | |
| 3 | Klinische Neurogenetik: DNA-Diagnostik und Beratungsaspekte | 61 |
| | <i>J. T. Epplen, S. Hoffjan</i> | |
| 4 | Neurophysiologische Diagnostik | 83 |
| | <i>J. C. Wöhrle</i> | |
| 5 | Neurosonologische Diagnostik | 117 |
| | <i>C. Klötzsch, R. R. Diehl</i> | |
| 6 | Liquordiagnostik | 143 |
| | <i>H. Reiber, M. Uhr</i> | |
| 7 | Neuroradiologische Diagnostik | 179 |
| | <i>A. Dörfler, M. Forsting, M. Rijntjes, C. Weiller</i> | |
| 8 | Neuropathologische Biopsiediagnostik | 207 |
| | <i>E. Neuen-Jacob</i> | |

II Muskelerkrankungen

| | | |
|-----------|--|-----|
| 9 | Muskelerkrankungen – Diagnostische Übersicht | 241 |
| | <i>S. Zierz</i> | |
| 10 | Hereditäre Myopathien | 247 |
| | <i>M. Deschauer, S. Zierz, W. J. Schulte-Mattler</i> | |
| 11 | Entzündliche, endokrine und toxische Muskelerkrankungen | 285 |
| | <i>P. Tacik, S. Zierz</i> | |
| 12 | Erkrankungen der neuromuskulären Übertragung | 303 |
| | <i>F. Hanisch, S. Zierz</i> | |

III Erkrankungen des peripheren Nervensystems

| | | |
|-----------|---|-----|
| 13 | Nervenwurzelläsionen | 321 |
| | <i>M. Stöhr, P. Berlit</i> | |
| 14 | Läsionen peripherer Nerven | 339 |
| | <i>K. Scheglmann, Stephanie Gierer, Stephan Gierer, M. Stöhr, P. Berlit</i> | |
| 15 | Erkrankungen der Hirnnerven und des Hirnstamms | 373 |
| | <i>P. Berlit</i> | |

| | | |
|-----------|---|-----|
| 16 | Augenbewegungsstörungen und Schwindel | 425 |
| | <i>W. Heide</i> | |
| 17 | Polyneuropathien | 455 |
| | <i>A. Engelhardt</i> | |
| 18 | Erkrankungen des autonomen Nervensystems | 481 |
| | <i>D. Linden, R. R. Diehl</i> | |

IV Erkrankungen des Rückenmarks

| | | |
|-----------|---|-----|
| 19 | Spinale Syndrome | 501 |
| | <i>B. Ende-Henningsen</i> | |
| 20 | Blasenfunktionsstörungen | 513 |
| | <i>E. Möbius</i> | |
| 21 | Syringomyelie | 525 |
| | <i>H. Henningsen</i> | |
| 22 | Entzündliche Rückenmarkerkrankungen | 533 |
| | <i>M. Krämer</i> | |
| 23 | Vaskuläre Erkrankungen des Rückenmarks | 547 |
| | <i>H. Henningsen</i> | |
| 24 | Spinale Tumoren | 559 |
| | <i>R. Reilmann, S. Knecht, H. Henningsen</i> | |
| 25 | Funikuläre Myelose | 579 |
| | <i>B. Ende-Henningsen</i> | |
| 26 | Zervikale Myelopathie | 587 |
| | <i>H. Henningsen, L. Papavero</i> | |
| 27 | Motoneuronerkrankungen | 597 |
| | <i>A.C. Ludolph</i> | |
| 28 | Toxische Myelopathien | 619 |
| | <i>A.C. Ludolph</i> | |
| 29 | Strahlenmyelopathie | 623 |
| | <i>P. Berlit</i> | |

V Erkrankungen des Gehirns und seiner Hüllen

| | | |
|-----------|--|-----|
| 30 | Funktion und Symptomatik einzelner Hirnregionen | 629 |
| | <i>R. R. Diehl</i> | |
| 31 | Kopfschmerzen | 647 |
| | <i>V. Limmroth, L. Pageler, P. Berlit</i> | |
| 32 | Hirntumoren | 687 |
| | <i>U. Schlegel</i> | |

| | | |
|-----------|---|------|
| 33 | Entzündliche Erkrankungen | 723 |
| | <i>E. Schmutzhard, R. Kaiser, U. Meyding-Lamadé, G. Arendt, T. Nolting, M. Maschke, I. Zerr</i> | |
| 34 | Liquorzirkulationsstörungen | 793 |
| | <i>W. Paulus, V. Rohde</i> | |
| 35 | Bewusstseinsstörungen | 801 |
| | <i>P. Berlit, R. W. C. Janzen</i> | |
| 36 | Metabolische Enzephalopathien | 823 |
| | <i>Karin Weissenborn</i> | |
| 37 | Die Epilepsien | 837 |
| | <i>B. Tettenborn, A.-E. Bredel-Geissler, G. Krämer</i> | |
| 38 | Nichtepileptische Anfälle | 899 |
| | <i>R. R. Diehl</i> | |
| 39 | Schlafstörungen und Tagesschläfrigkeit | 915 |
| | <i>P. Berlit</i> | |
| 40 | Demenzen | 925 |
| | <i>H. Förstl, H. Bickel, R. Perneczky, M. Hüll, M. Daffertshofer</i> | |
| 41 | Bewegungsstörungen | 955 |
| | <i>A. O. Ceballos-Baumann, M. Schwarz, K. Wessel, T. Weiland</i> | |
| 42 | Vaskuläre Erkrankungen | 1055 |
| | <i>P. Berlit, C. Klötzsch, J. Röther, M. Grond, J. Rudolf, E. B. Ringelstein, H.-C. Koennecke, W. Kurre, R. Chapot, H.-C. Nahser, C. P. Stracke</i> | |
| 43 | Schädel-Hirn-Verletzungen | 1197 |
| | <i>A. Ferbert</i> | |
| 44 | Hirntod | 1209 |
| | <i>P. Berlit, E. Rimpl</i> | |

VI Multilokuläre neurologische Erkrankungen

| | | |
|-----------|---|------|
| 45 | Multiple Sklerose | 1219 |
| | <i>J. H. Faiss, H. Wiethölter</i> | |
| 46 | Leukodystrophien des Erwachsenenalters | 1259 |
| | <i>W. Köhler</i> | |
| 47 | Fehlbildungen des zentralen Nervensystems und des kraniozervikalen Übergangs | 1275 |
| | <i>G. Jacobi</i> | |
| 48 | Stoffwechselerkrankungen des Nervensystems | 1283 |
| | <i>G. Jacobi</i> | |
| 49 | Phakomatosen | 1303 |
| | <i>A. Ferbert, L. Bergmann</i> | |

| | | |
|-----------|---|------|
| 50 | Vaskulitiden, rheumatoide Arthritis und Kollagenosen | 1313 |
| | <i>P. Berlit, M. Krämer</i> | |
| 51 | Neurosarkoidose | 1331 |
| | <i>H. Wiethölter, J. Faiss</i> | |
| 52 | Paraneoplastische Syndrome | 1339 |
| | <i>P. Berlit</i> | |
| 53 | Alkoholfolgeerkrankungen | 1349 |
| | <i>L. Bergmann, A. Ferbert</i> | |

VII Neurologie und innere Medizin

| | | |
|-----------|--|------|
| 54 | Endokrine und Stoffwechselerkrankungen | 1361 |
| | <i>H.-C. Blosssey</i> | |
| 55 | Kardiale Erkrankungen | 1381 |
| | <i>T. Budde</i> | |
| 56 | Gerinnungsstörungen | 1401 |
| | <i>P. T. Sawicki, I. Pabinger-Fasching</i> | |
| 57 | Pulmonale Erkrankungen bei neurologischen Patienten | 1415 |
| | <i>M. Schäfer</i> | |
| 58 | Nierenerkrankungen und Hypertonie | 1423 |
| | <i>M. W. Baumgärtel</i> | |

VIII Psychiatrie und Psychosomatik

| | | |
|-----------|---|------|
| 59 | Psychiatrische Syndrome und Erkrankungen | 1439 |
| | <i>M. Grözinger, J. Röschke</i> | |
| 60 | Psychosomatik | 1471 |
| | <i>G. Heuft</i> | |
| 61 | Begutachtung | 1495 |
| | <i>B. Widder</i> | |
| 62 | Neurologische Rehabilitation | 1521 |
| | <i>E. Koenig</i> | |
| | Stichwortverzeichnis | 1543 |

Mitarbeiterverzeichnis

Arendt, Gabriele, Prof. Dr.

Klinik für Neurologie,
Heinrich-Heine-Universität,
Moorenstr. 5,
40225 Düsseldorf

Baumgärtel, Martin W., Dr.

1. Medizinische Klinik,
St. Franziskus Hospital,
Hohenzollernring 72, 48145 Münster

Berlit, Peter, Prof. Dr.

Klinik für Neurologie mit Klinischer
Neurophysiologie, Alfried Krupp
Krankenhaus, Alfried-Krupp-Str. 21,
45131 Essen

Bickel, Horst, Dr.

Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und
Psychotherapie, Technische Universität
München, Ismaninger Str. 22,
81675 München

Blossey, Hans-Christian, Prof. Dr.

Arzt für Innere Medizin – Endokrinologie,
Baunsbergstr. 48a, 34131 Kassel

Bredel-Geissler, Anne-Elisabeth, Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Johannes Gutenberg-Universität,
Langenbeckstr. 1, 55131 Mainz

Budde, Thomas, Prof. Dr.

Klinik für Innere Medizin I und
Kardiologie, Alfried Krupp Kranken-
haus, Alfried-Krupp-Str. 21, 45131 Essen

Ceballos-Baumann, Andrés O., Prof. Dr.

Neurologie und Klinische Neurophysio-
logie, Schön Klinik München Schwabing,
Parzivalplatz 4, 80804 München

Chapot, René, Prof. Dr.

Klinik für Neuroradiologie, Alfried
Krupp Krankenhaus, Alfried-Krupp-
Str. 21, 45131 Essen

Daffertshofer, Michael, Prof. Dr.

Stadtklinik Abt. Neurologie, Klinikum
Mittelbaden gGmbH, Balger Str. 50,
76532 Baden-Baden

Deschauer, Markus, Prof. Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Halle (Saale),
Ernst-Grube-Str. 40, 06097 Halle (Saale)

Diehl, Rolf, Prof. Dr.

Klinik für Neurologie mit Klinischer
Neurophysiologie, Alfried Krupp
Krankenhaus, Alfried-Krupp-Str. 21,
45131 Essen

Dörfler, Arnd, Prof. Dr.

Abt. für Neurologie, Universitätsklinikum
Erlangen, Schwabachanlage 6,
91054 Erlangen

Ende-Henningsen, Bettina, Dr.

Fachärztin für Neurologie und
Psychiatrie, Soltauer Str. 6a,
21335 Lüneburg

Engelhardt, Andreas, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Evangelisches
Krankenhaus, Steinweg 13–17,
26122 Oldenburg

Epplen, Jörg Thomas, Prof. Dr.

Institut für molekulare Humangenetik,
Ruhr-Universität Bochum, 44780 Bo-
chum

Faiss, Jürgen, Dr.

Klinik für Neurologie,
Asklepios Fachklinikum Teupitz,
Buchholzer Str. 21, 15755 Teupitz

Ferbert, Andreas, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Städtische
Kliniken Kassel, Mönchebergstr. 41–43,
34125 Kassel

Forsting, Michael, Prof. Dr.

Neuroradiologische Abt., Universitäts-
klinikum Essen, Hufelandstr. 55,
45122 Essen

Förstl, Hans, Prof. Dr.

Klinik für Psychiatrie und Psycho-
therapie der TU München,
Klinikum rechts der Isar,
Ismaninger Str. 22, 81675 München

Gierer, Stephan, Dr.

Königstr. 34, 89407 Dillingen

Gierer, Stephanie, Dr.

Königstr. 34, 89407 Dillingen

Grond, Martin, Prof. Dr.

Klinik für Neurologie, Kreisklinikum
Siegen, Weidenauer Str. 76, 57076 Siegen

Grözinger, Michael, Priv.-Doz. Dr.

Psychiatrische Universitätsklinik,
RWTH Aachen, Pauwelsstr. 30,
52074 Aachen

Hanisch, Frank, Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Halle (Saale),
Ernst-Grube-Str. 40, 06097 Halle (Saale)

Heide, Wolfgang, Prof. Dr.

Neurologische Klinik,
Allgemeines Krankenhaus,
Siemensplatz 4, 29223 Celle

Henningsen, Henning, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Städtisches
Klinikum Lüneburg, Bögelstr. 1,
21339 Lüneburg

Heuft, Gereon, Prof. Dr.

Klinik und Poliklinik für Psychosomatik
und Psychotherapie, Universitäts-
klinikum Münster, Domagkstr. 22,
48149 Münster

Hoffjan, Sabine, Dr.

Humangenetik, Ruhr-Universität
Bochum, 44780 Bochum

Hüll, Michael, Prof. Dr.

Zentrum für Geriatrie und Gerontologie,
Universitätsklinikum Freiburg,
Lehener Str. 88, 79106 Freiburg

Jacobi, Gudrun, Dr.

Fachärztin für Kinder- und Jugendmedi-
zin, Wiederholdstr. 24, 70174 Stuttgart

Janzen, Rudolf W.C., Prof. Dr.

Arzt für Neurologie, Neurologische
Intensivmedizin, Landwehrweg 12c,
61350 Bad Homburg

Kaiser, Reinhard, Prof. Dr.

Klinikum Pforzheim GmbH,
Kanzlerstr. 2–6, 75175 Pforzheim

Keyserlingk, Diedrich Graf von, Prof. Dr.

Histologicas Katedra, Kauno Medicinos
Universitetas, A. Mickeviciaus g. 9,
44307 Kaunas, Litauen

Klötzsch, Christof, Prof. Dr.

Abt. Akutneurologie, Kliniken Schnieder,
Zum Tafelholz 8, 78476 Allensbach

Knecht, Stefan, Prof. Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Münster, Albert-
Schweitzer-Str. 33, 48129 Münster

Köhler, Wolfgang, Dr.

Klinik für Neurologie und neurologische
Intensivmedizin, Fachkrankenhaus
Hubertusberg, 04779 Wernsdorf

Koenig, Eberhard, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Schoen-Kliniken,
Kolbermoorer Str. 72, 83043 Bad Aibling

**Koennecke, Hans-Christian,
Priv.-Doz. Dr.**

Klinik für Neurologie, Vivantes Klinikum
im Friedrichshain, Landsberger Allee 49,
10249 Berlin

Krämer, Günter, Dr.

Schweizerische Epilepsieklinik,
Bleulerstr. 80, 8008 Zürich, Schweiz

Krämer, Markus, Dr.

Klinik für Neurologie
mit Klinischer Neurophysiologie,
Alfried Krupp Krankenhaus,
Alfried-Krupp-Str. 21, 45131 Essen

Kurre, Wiebke, Dr.

Klinik für Neuroradiologie,
Alfried Krupp Krankenhaus,
Alfried-Krupp-Str. 21, 45131 Essen

Limmroth, Volker, Priv.-Doz. Dr.

Neurologische Klinik, Klinikum Köln-
Merheim, Ostmerheimer Str. 200,
51109 Köln

Linden, Dieter, Dr.

Klinik für Neurologie mit Klinischer
Neurophysiologie, Alfried Krupp
Krankenhaus, Alfried-Krupp-Str. 21,
45131 Essen

Ludolph, Albert C., Prof. Dr.

Neurologische Universitätsklinik,
Oberer Eselsberg 45, 89075 Ulm

Maschke, Matthias, Priv.-Doz. Dr.

Klinik für Neurologie, Brüderkranken-
haus, Nordallee 1, 54292 Trier

Meyding-Lamadé, Uta, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Krankenhaus
Nordwest, Steinbacher Hohl 2–26,
60488 Frankfurt

Möbius, Eckhard, Dr.

Klinik für Neurologie mit Klinischer
Neurophysiologie, Alfried Krupp
Krankenhaus, Alfried-Krupp-Str. 21,
45131 Essen

Nahser, Hans-Christian, Dr.

Consultant Neuroradiologist,
The Walton Centre for Neurology and
Neurosurgery, Lower Lane, Fazakerley,
L9 7LJ, Liverpool, UK

Neuen-Jacob, Eva, Prof. Dr.

Institut für Neuropathologie,
Heinrich-Heine-Universität,
Moorenstr. 5, 40225 Düsseldorf

Nolting, Thorsten, Dr.

Klinik für Neurologie,
Heinrich-Heine-Universität,
Moorenstr. 5, 40225 Düsseldorf

Pabinger-Fasching, Ingrid, Prof. Dr.

Universitätsklinik für Innere Medizin I,
Hämatologie und Hämostaseologie,
Medizinische Universität Wien,
Währinger Gürtel 18–20, 1090 Wien,
Österreich

Pageler, Lutz, Dr.

Klinik für Neurologie, Klinikum der
Stadt Köln (Merheim), 51109 Köln

Papavero, Luca, Priv.-Doz. Dr.

Zentrum für Spinale Chirurgie,
Klinikum Eilbeck, Dehnhaiide 120,
22081 Hamburg

Paulus, Walter, Prof. Dr.

Abt. Klinische Neurologie, Universitäts-
klinikum Göttingen, Robert-Koch-Str. 40,
37075 Göttingen

Perneckzy, Robert, Priv.-Doz.

Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und
Psychotherapie, Technische Universität
München, Ismaninger Str. 22,
81675 München

Reiber, Hansotto, Prof. Dr.

Mühlenstr. 8, 18055 Rostock

Reilmann, Ralf, Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Münster, Albert-
Schweitzer-Str. 33, 48129 Münster

Rijntjes, Michel, Dr.

Neurologische Universitätsklinik,
Universitätsklinikum, Breisacherstr. 64,
79106 Freiburg

Ringelstein, E. Bernd, Prof. Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Westfälische Wilhelms-Universität,
Albert-Schweitzer-Str. 33, 48129 Münster

Rohde, Veit, Prof. Dr.

Zentrum für Neurologische Medizin,
Abt. Neurochirurgie, Universitätsklinikum
Göttingen, Robert-Koch-Str. 40,
37075 Göttingen

Röschke, Joachim, Prof. Dr.

St. Valentinus Krankenhaus,
Suttonstr. 24, 65399 Kiedrich

Röther, Joachim, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Asklepios Klinik
Altona, Paul-Ehrlich-Str. 1,
22763 Hamburg

Rudolf, Jobst, Priv.-Doz. Dr.

Adelfon Emmanil 16, Kato Toumba,
54454 Thessaloniki, Griechenland

Rumpl, Erik, Prof. Dr.

Seltenheimer Str. 116,
9061 Wölfnitz-Klagenfurt, Österreich

Schäfer, Michael, Dr.

Medizinische Klinik 3, Alfried Krupp
Krankenhaus Steele, Hellweg 100,
45276 Essen

Sawicki, Peter, Prof. Dr.

Institut für Gesundheitsökonomie und
Klinische Epidemiologie, Uniklinik Köln,
Gleueler Str. 176–178, 50935 Köln

Schlegel, Uwe, Prof. Dr.

Neurologische Universitätsklinik,
Knappschafts-Krankenhaus,
In der Schornau 23–25, 44892 Bochum

Schmidt, Robert F., Prof. Dr.

Physiologisches Institut der Universität,
Röntgenring 9, 97070 Würzburg

Schmutzhard, Erich, Prof. Dr.

Universitätsklinik für Neurologie,
Universität Innsbruck, Anichstr. 35,
6020 Innsbruck, Österreich

Schwarz, Michael, Prof. Dr.

Neurologische Klinik, Klinikum
Dortmund, Beurhausstr. 40,
44137 Dortmund

Stöhr, Manfred, Prof. Dr.

Fritz-Strassmann-Str. 35,
86156 Augsburg

Stracke, Christian Paul, Dr.

Klinik für Neuroradiologie, Alfried
Krupp Krankenhaus, Alfried-Krupp-
Str. 21, 45131 Essen

Tacik, Pawel

Ambulanz für Bewegungsstörungen,
Klinik für Neurologie,
Medizinische Hochschule Hannover,
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover

Tettenborn, Barbara, Prof. Dr.

Klinik für Neurologie, Kantonsspital
St. Gallen, Rohrschacherstr. 95,
9007 St. Gallen, Schweiz

Uhr, Manfred, Dr. Dr.

Max-Planck-Institut für Psychiatrie,
Kraepelinstr. 2-10, 80804 München

Weiland, Tobias, Dr.

Neurologische Klinik,
Städtisches Klinikum Braunschweig,
Salzdahlumer Str. 90,
38126 Braunschweig

Weiller, Cornelius, Prof. Dr.

Neurologische Universitätsklinik,
Universitätsklinikum Freiburg,
Breisacherstr. 64, 79106 Freiburg

Weissenborn, Karin, Prof. Dr.

Neurologische Klinik,
Medizinische Hochschule Hannover,
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover

Wessel, Karl, Prof. Dr.

Neurologische Klinik,
Städtisches Klinikum Braunschweig,
Salzdahlumer Str. 90,
38126 Braunschweig

Widder, Bernhard, Prof. Dr. Dr. Dipl.-Ing.

Klinik für Neurologie und Neurologische
Rehabilitation, Bezirkskrankenhaus,
Ludwig-Heilmeyer-Str. 2,
89312 Günzburg

Wiethölder, Horst, Prof. Dr.

Mahlestr. 34B, 70376 Stuttgart

Wöhrle, Johannes C., Prof. Dr.

Neurologie/Stroke Unit, Katholisches
Klinikum Marienhof/St. Josef gGmbH,
Brüderhaus, Kardinal-Krementz-Str. 1–5,
56073 Koblenz

Zerr, Inga, Prof. Dr.

Neurologische Klinik,
Universitätsklinikum Göttingen,
Robert-Koch-Str. 40, 37075 Göttingen

Zierz, Stephan, Prof. Dr.

Klinik und Poliklinik für Neurologie,
Universitätsklinikum Halle (Saale),
Ernst-Grube-Str. 40, 06097 Halle (Saale)

Abkürzungsverzeichnis

| | | | |
|------|---|-----------------|---|
| A | Arterie | BSR | Bizepssehnenreflex |
| ABP | arterieller Blutdruck | BU | Berufsunfähigkeit |
| ACA | Arteria communicans anterior | BWK | Brustwirbelkörper |
| ACE | Angiotensin-Converting-Enzym | BWS | Brustwirbelsäule |
| ACh | Acetylcholin | C | zervikal |
| AChE | Acetylcholinesterase | CADASIL | zerebrale autosomal-dominante Arteriopathie mit subkortikalen ischämischen Läsionen |
| AChR | Acetylcholinrezeptor | CAG | Cytosin-Adenin-Guanidin |
| ACM | Arnold-Chiari-Malformation | CAR | cancer-associated retinopathy |
| ACTH | adrenokortikotropes Hormon | CBF | zerebraler Blutfluss |
| AD | Alzheimer-Demenz | CBFV | zerebrale Blutflussgeschwindigkeit |
| ad | autosomal-dominant | CBZ | Carbamazepin |
| ADCA | autosomal-dominante zerebelläre Ataxien | CC | Corpus callosum |
| ADEM | akute disseminierte Enzephalomyelitis | CCA | Arteria carotis communis |
| ADON | autosomal-dominante Optikusneuropathie | CDB | kortikobasale Degeneration |
| AEP | akustisch evozierte Potenziale | CDG | Carbohydrate-deficient glycoprotein |
| AF | Vorhofflimmern (atrial fibrillation) | CEA | carcinoembryonales Antigen |
| AICA | Arteria cerebelli inferior anterior | CEE | zentraleuropäische Enzephalitis |
| AIDP | akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuritis | CGL | Corpus geniculatum laterale |
| AIDS | erworbenes Immundefizienz-Syndrom | CIDP | chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuritis |
| AION | anteriore ischämische Optikusneuropathie | CJK | Creutzfeldt-Jakob-Krankheit |
| AK | Antikörper | CK | Kreatinphosphokinase |
| ALD | Adrenoleukodystrophie | CLB | Clobazam |
| ALS | amyotrophe Lateralsklerose | CLIPPERS | chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids |
| AMN | Adrenomyeloneuropathie | CMCT | zentralmotorische Leitungszeit |
| ANA | antinukleäre Antikörper | CMD | kongenitale Muskeldystrophie |
| ANCA | antineutrophile Zytoplasma-Antikörper | CMT | Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung |
| ANNA | antineuronale nukleäre Antikörper | CMV | Zytomegalievirus |
| ANS | autonomes Nervensystem | CO | Kohlenmonoxid |
| APC | aktiviertes Protein C | CO ₂ | Kohlendioxid |
| ar | autosomal-rezessiv | COMT | Catecholautomethyltransferase |
| ARC | AIDS-related complex | COP | Copolymer |
| ARDS | adult respiratory distress syndrome | COPD | chronische obstruktive Lungenerkrankung |
| ASD | Vorhofseptumdefekt | CPAP | continuous positive airway pressure |
| ASR | Achillessehnenreflex | CPEO | chronisch progressive externe Ophthalmoplegie |
| ASS | Acetylsalicylsäure | CPH | chronische paroxysmale Hemikranie |
| AT3 | Antithrombin 3 | CPP | zerebraler Perfusionsdruck |
| AT | Arteriitis temporalis | CPT | Carnitin-Palmityl-Transferase |
| ATP | Adenosintriphosphat | CRP | C-reaktives Protein |
| AVF | arteriovenöse Fistel | CSF | Liquor cerebrospinalis |
| AVK | arterielle Verschlusskrankheit | CSS | Churg-Strauss-Syndrom |
| AVM | arteriovenöse Malformation | CT | Computertomographie |
| AZA | Azathioprin | CTA | CT-Angiographie |
| AZT | Zidovudin | CTS | Karpaltunnelsyndrom |
| BA | Arteria basilaris | CVR | zerebrovaskulärer Widerstand |
| BDR | Bauchdeckenreflex | CW | continuous wave |
| BfA | Bundesversicherungsanstalt für Angestellte | DAG | dystrophin-assoziierte Glykoproteine |
| BHR | Bauchhautreflex | DD | Differenzialdiagnose |
| BHS | Bulbärhirnsyndrom | DHE | Dihydroergotamin |
| BMD | Muskeldystrophie Typ Becker | | |
| BSG | Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit | | |
| BSHG | Bundessozialhilfegesetz | | |

| | | | |
|-------|---|--------|---|
| DIC | disseminierte intravasale Gerinnung | HRV | Herzraten-Variation |
| DL | distale Latenz | HSAN | hereditäre sensible und autonome Neuropathie |
| DM | Dermatomyositis | HSE | Herpes-simplex-Enzephalitis |
| DMD | Muskeldystrophie Typ Duchenne | HSN | hereditäre sensible Neuropathie |
| DRB | Dopaminrezeptorblocker | HSP | hereditäre spastische Paraparese (spastische Spinalparalyse) |
| DSA | digitale Subtraktionsangiographie | HSV | Herpes-simplex-Virus |
| DVA | developmental venous anomaly | HTLV | human T-lymphotropic virus |
| EBV | Epstein-Barr-Virus | HVL | Hypophysenvorderlappen |
| ECA | Arteria carotis externa | HWK | Halswirbelkörper |
| ECD | extrakranielle Dopplersonographie | HWS | Halswirbelsäule |
| ED | Encephalomyelitis disseminata | HWS-BV | Halswirbelsäulen-Beschleunigungsverletzung |
| EDSS | extended disability status score | Hz | Herz |
| EDTA | Ethylendiamintetraacetat | IAN | isolierte Angiitis des ZNS |
| EEG | Elektroenzephalographie | IBM | Einschlusskörperchenmyositis |
| EF | Ejektionsfraktion | ICA | Arteria carotis interna |
| EKB | Elektrokrampfbehandlung | ICB | intrazerebrale Blutung |
| EKG | Elektrokardiogramm | ICD | international classification of diseases (internationale Krankheitsklassifikation) |
| ELISA | enzyme-linked immunosorbent assay | ICH | intrazerebrales Hämatom |
| EMAP | evoziertes Muskelaktionspotenzial | ICP | intrakranieller Druck |
| EMG | Elektromyographie | IDCA | idiopathische zerebelläre Ataxien |
| EP | evozierte Potenziale | IFN | Interferon |
| EPMS | extrapyramidal motorisches Syndrom | IFT | Immunfluoreszenztest |
| EPS | extrapyramidales Syndrom | Ig | Immunglobulin |
| ESM | Ethosuximid | INH | Isoniazid |
| EU | Erwerbsunfähigkeit | INO | internukleäre Ophthalmoplegie |
| FAS | Faszikulationspotenziale | INR | international normalized ratio |
| FBM | Felbamat | IPS | idiopathisches Parkinson-Syndrom |
| FFP | fresh frozen plasma | IQ | Intelligenzquotient |
| FIB | Fibrillationspotenziale | IRIS | Immunrekonstitutionssyndrom (immune reconstitution inflammatory syndrome) |
| FLAIR | fluid attenuated inversion recovery | IVIG | intravenöse Behandlung mit Immunglobulinen |
| FLD | Frontallappendemenz | KBR | Komplementbindungsreaktion |
| FMD | fibromuskuläre Dysplasie | KHK | koronare Herzerkrankung |
| FSH | follikelstimulierendes Hormon | KM | Kontrastmittel |
| FSME | Frühsommer-Meningoenzephalitis | KOF | Kriegsopferfürsorge |
| GABA | γ -Aminobuttersäure | KOV | Kriegsopferversorgung |
| GAD | Glutamatdecarboxylase | KSS | Kearns-Sayre-Syndrom |
| GBP | Gabapentin | KV | Krankenversicherung |
| GBS | Guillain-Barré-Syndrom | KZG | Kurzzeitgedächtnis |
| GCS | Glasgow-Koma-Skala | L | lumbal |
| GdB | Grad der Behinderung | LCM | lymphozytäre Choriomeningitis |
| GKV | gesetzliche Krankenversicherung | LDL | low density lipoprotein |
| GP | Globus pallidus | LEMS | Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom |
| GRE | Gradientenecho | LEV | Levetiracetam |
| GTKA | generalisierter tonisch-klonischer Anfall | LGMD | Gliedergürteldystrophie (limb girdle muscular dystrophy) |
| Gy | Gray | LH | luteinisierendes Hormon |
| HAART | hochaktive antiretrovirale Therapie | LHON | Lebers hereditäre Optikusneuropathie |
| HDL | high density lipoprotein | LLR | Long-loop-Reflexe |
| HELLP | haemolysis, elevated liver enzymes, low platelets | LP | Lumbalpunktion |
| HIT | heparininduzierte Thrombozytopenie | LTG | Lamotrigin |
| HITS | high intensity transitory signals (Mikroembolien) | | |
| HIV | human immunodeficiency virus | | |
| HMSN | hereditäre motorische und sensible Neuropathie | | |
| HR | Herzrate | | |

| | | | |
|----------------|--|------------------|--|
| LVA | Landesversicherungsanstalten | OTR | okuläre Tilt-Reaktion |
| LWK | Lendenwirbelkörper | OXC | Oxcarbazepin |
| LWS | Lendenwirbelsäule | | |
| LZG | Langzeitgedächtnis | PAF | primäre autonome Insuffizienz (primary autonomic failure) |
| M | Musculus | PB | Phenobarbital |
| MAG | myelinassoziertes Glykoprotein | PCA | Arteria cerebri posterior |
| MAO | Monoaminoxidase | PCO ₂ | Kohlendioxidpartialdruck |
| MAOH | Hemmstoffe der Monoaminoxidase | PCR | Polymerase-Kettenreaktion |
| MBP | myelinbasisches Protein | PEM | paraneoplastische Enzephalomyelitis |
| MCA | Arteria cerebri media | PET | Positronenemissionstomographie |
| MCD | mild cognitive disorder | PFO | offenes Foramen ovale |
| MCTD | Mischkollagenose (mixed connective tissue disease) | PGN | Pregabalin |
| MCV | mittleres korpuskuläres Volumen | PHT | Phenytoin |
| MdE | Minderung der Erwerbsfähigkeit | PICA | Arteria cerebelli inferior posterior |
| MDP | Magen-Darm-Passage | PLP | Proteolipidprotein |
| MEG | Magnetoenzephalographie | PM | Polymyositis |
| MELAS | mitochondriale Enzephalopathie, Laktazidose und schlaganfallähnliche Episoden | PMA | prämotorischer Kortex |
| MEP | motorisch evozierte Potenziale | PME | Potenzial motorischer Einheiten |
| MERRF | Myoklonus-Epilepsie mit Ragged-red-Fasern | PML | progressive multifokale Leukenzephalopathie |
| MG | Myasthenia gravis | PMR | Polymyalgia rheumatica |
| MGUS | monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz | PLMS | periodische Bewegungen im Schlaf |
| MH | maligne Hyperthermie | PNET | primitive neuroektodermale Tumoren |
| MHS | Mittelhirnsyndrom | PNP | Polyneuropathie |
| MLD | metachromatische Leukodystrophie | PO ₂ | arterieller Sauerstoffpartialdruck |
| MMN | multifokale motorische Neuropathie | POTS | posturales orthostatisches Tachykardie-Syndrom |
| MMSE | mini mental state examination | PPR | postprimäre Rehabilitation |
| MRA | Magnetresonanztomographie | PPRF | paramediane pontine Formatio reticularis |
| MRT | Magnetresonanztomographie | PRIND | prolongiertes reversibles ischämisches neurologisches Defizit |
| MS | multiple Sklerose | PRM | Primidon |
| MSA | multiple Systematrophie | PROMM | proximale myotone Myopathie |
| MTX | Methotrexat | PSP | progressive supranukleäre Blicklähmung |
| Myelo-CT | Computertomographie nach Myelographie | PSR | Patellarsehnenreflex |
| N | Nervus | PSW | positive scharfe Wellen |
| NaCl | Kochsalz | PTA | perkutane transluminale Angioplastie |
| NARP | Neuropathie, Ataxie und Retinitis pigmentosa | PTT | partielle Thromboplastinzeit |
| Ne | Norepinephrin | PW | pulse wave |
| NF | Neurofibromatose | PZD | paraneoplastische zerebelläre Degeneration |
| NHL | Non-Hodgkin-Lymphom | RA | rheumatoide Arthritis |
| NKS | neurokardiogene Synkope | RBN | Retrobulbärneuritis |
| NLG | Nervenleitgeschwindigkeit | REM | rapid eye movements |
| NMDA | N-Methyl-D-Aspartat | RFLP | Restriktionsfragment-Längenpolymorphismen |
| NPH | Normaldruckhydrozephalus | RH | Restharn |
| NSE | neuronenspezifische Enolase | RIND | reversibles ischämisches neurologisches Defizit |
| NST | Nucleus subthalamicus | RLS | Restless-Legs-Syndrom |
| NW | Nebenwirkung | RM | Rückenmark |
| O ₂ | Sauerstoff | RPR | Radiusperiostreflex |
| OCR | okulozephaler Reflex | RRF | ragged red fibres |
| OKN | optokinetischer Nystagmus | RV | Rentenversicherung |
| OLD | orthochromatische Leukodystrophie | RVO | Reichsversicherungsordnung |
| OMD | oromandibuläre Dysfunktion | RZA | Riesenzellerteriitis |
| OP | Operation | S | sakral |
| OPCA | olivopontozerebelläre Atrophie | SA | Arteria subclavia |
| | | SAB | Subarachnoidalblutung |

| | | | |
|-------|---|-------|---|
| SAE | subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie | TNF | Tumor-Nekrose-Faktor |
| SCA | Arteria cerebelli superior | TOS | Thoracic-outlet-Syndrom |
| SCA | spinozerebelläre Ataxie | TPA | tissue plasminogen activator |
| SDI | small deep infarct | TPM | Topiramate |
| SEP | somatosensibel evozierte Potenziale | TPR | Tibialis-posterior-Reflex |
| SGB | Sozialgesetzbuch | TPZ | Thromboplastinzeit |
| SHT | Schädel-Hirn-Trauma | TSH | thyreotropinstimulierendes Hormon |
| SIADH | Syndrom der inappropriaten Sekretion von antidiuretischem Hormon | TSR | Trizepssehnenreflex |
| SLE | systemischer Lupus erythematoses | TTE | transthorakale Echokardiographie |
| SMA | spinale Muskelatrophie | TVT | tiefe Beinvenenthrombose |
| SMA | supplementär motorischer Kortex | TZA | trizyklische Antidepressiva |
| SN | Substantia nigra | UV | Unfallversicherung |
| SNAP | sensibles Nervenaktionspotenzial | V | Vene |
| SPECT | single photon emission computed tomography | VA | Arteria vertebralis |
| SPP | Species | VEP | visuell evozierte Potenziale |
| SS | Sjögren-Syndrom | VGB | Vigabatrin |
| SSPE | subakute sklerosierende Panenzephalitis | VGKC | voltage-gated potassium channel |
| SSR | sympathische Hautantwort (sympathetic skin response) | VLCFA | überlangkettige Fettsäuren (very long chain fatty acids) |
| SSRI | selektive Serotoninwiederaufnahmehemmer | VMR | Vasomotorenreaktivität |
| SUNCT | short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rhinorrhoea | VMS | Vanillinmandelsäure |
| SUS | Sulcus-ulnaris-Syndrom | VOR | vestibulookulärer Reflex |
| SVT | Sinusvenenthrombose | VPA | Valproinsäure |
| | | VZV | Varicella-Zoster-Virus |
| TCD | transkraniale Dopplersonographie | WG | Wegener-Granulomatose |
| TEA | Thrombendarteriektomie | WHO | Weltgesundheitsorganisation |
| TEE | transösophageale Echokardiographie | WML | white matter lesions |
| TGA | transitorische globale Amnesie | ZNS | Zentralnervensystem |
| TGB | Tiagabin | ZNS | Zonisamid |
| Th | thorakal | ZPM | zentrale pontine Myelinolyse |
| TIA | transitorisch ischämische Attacke | | |
| TMS | transkraniale Magnetstimulation | | |

Grundlagen

- Kapitel 1** **Neuroanatomie** – 3
D. Graf von Keyserlingk
- Kapitel 2** **Neurophysiologie** – 33
R. F. Schmidt
- Kapitel 3** **Klinische Neurogenetik:
DNA-Diagnostik und Beratungsaspekte** – 61
J. T. Epplen, S. Hoffjan
- Kapitel 4** **Neurophysiologische Diagnostik** – 83
J. C. Wöhrle
- Kapitel 5** **Neurosonologische Diagnostik** – 117
C. Klötzsch, R. R. Dieh
- Kapitel 6** **Liquordiagnostik** – 143
H. Reiber, M. Uhr
- Kapitel 7** **Neuroradiologische Diagnostik** – 179
A. Dörfler, M. Forsting, M. Rijntjes, C. Weiller
- Kapitel 8** **Neuropathologische Biopsiediagnostik** – 207
E. Neuen-Jacob

Neuroanatomie

D. Graf von Keyserlingk

- 1.1 Großhirnrinde: Neokortex – 5**
 - 1.1.1 Allgemeiner Aufbau – 5
 - 1.1.2 Topographische Organisation – 5
 - 1.1.3 Element des Neokortex – 7
- 1.2 Limbisches System – 8**
 - 1.2.1 Archilimbisches System – 8
 - 1.2.2 Element der Hippocampusformation – 10
 - 1.2.3 Paleolimbisches System – 11
- 1.3 Basalganglien – 11**
 - 1.3.1 Topographische Organisation – 12
 - 1.3.2 Element der Basalganglien – 12
- 1.4 Thalamus – 13**
 - 1.4.1 Topographische Organisation – 13
 - 1.4.2 Element des Thalamus – 14
- 1.5 Hypothalamus – 15**
 - 1.5.1 Topographische Organisation – 15
 - 1.5.2 Elemente des Hypothalamus – 15
- 1.6 Kleinhirn – 16**
 - 1.6.1 Topographische Organisation – 17
 - 1.6.2 Element des Kleinhirns – 17
- 1.7 Hirnstamm – 18**
 - 1.7.1 Topographische Organisation – 19
 - 1.7.2 Element der Formatio reticularis – 20
 - 1.7.3 Leitungsbahnen – 20
- 1.8 Aktivierungssysteme – 20**
 - 1.8.1 Klassisches Aktivierungssystem – 21
 - 1.8.2 Serotoninerger Aktivierungssystem – 22
 - 1.8.3 Noradrenerger System – 22
 - 1.8.4 Dopaminerges System – 23
 - 1.8.5 Cholinerges System – 23
- 1.9 Rückenmark – 24**
 - 1.9.1 Topographische Organisation der Afferenzen – 24
 - 1.9.2 Topographische Organisation der Efferenzen – 26
 - 1.9.3 Element des Rückenmarks – 26

1.10 Blutversorgung – 27

1.10.1 Arterien des Gehirns – 27

1.10.2 Circulus Willisii – 30

1.10.3 Arterien des Rückenmarks – 30

1.10.4 Venen des Gehirns – 30

1.10.5 Sinus durae matris – 31

1.10.6 Venen des Rückenmarks – 31

1.11 Literatur – 32

1.11.1 Weiterführende Literatur – 32

1 Neuroanatomie

D. Graf von Keyserlingk

Neurologische Beobachtungen in der Klinik lassen sich häufig auf die Anatomie und die Entwicklungsgeschichte des Nervensystems zurückführen. Wenn man in der Vielzahl der Strukturen und Zusammenhänge des Gehirns versucht, wesentliche Bauprinzipien zu erkennen, so fallen vor allem zwei Gegebenheiten auf: die Molekularspezifität der neuronalen Schaltkreise und die topographische Organisation des zentralen Nervensystems.

Die Molekularspezifität ist genetisch bestimmt, die topographische Organisation ist in der individuellen Entwicklung entstanden. Wir sind noch weit davon entfernt, die Zusammenhänge und damit den Aufbau des Nervensystems insgesamt zu verstehen. Im Folgenden soll aber neben topographischen Beschreibungen auch das Bauprinzip, wo erkennbar, Beachtung finden.

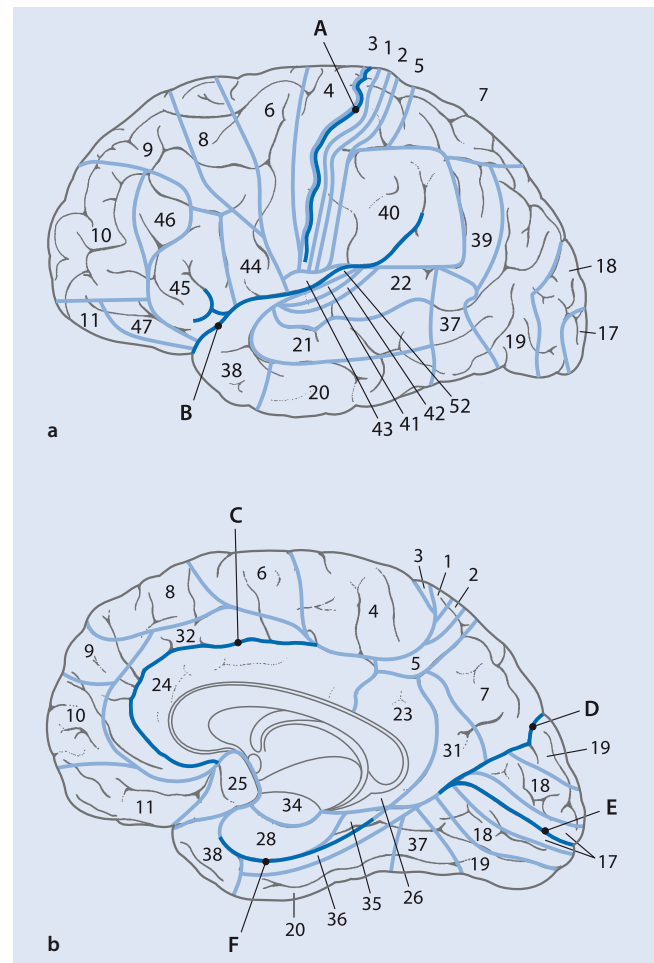
1.1 Großhirnrinde: Neokortex

1.1.1 Allgemeiner Aufbau

Die Oberflächenansicht des Großhirns ist durch Gyri und Sulci gekennzeichnet. Die Orientierungsfurche auf der lateralen Ansicht ist der Sulcus lateralis, auch Fissura Sylvii genannt (■ Abb. 1.1a). Der R. posterior des Sulcus lateralis trennt den Frontallappen und den Parietallappen vom Temporallappen und liefert den Zugang zur Insel. Der R. horizontalis und der R. ascendens schneiden in den Gyrus frontalis inferior ein. Die zweite Hauptfurche ist der Sulcus centralis, der 1 cm hinter dem Scheitelpunkt der Mantelkante beginnt und in einem Winkel von etwa 70° gegen die Horizontale nach vorn in Richtung auf den Sulcus lateralis zieht. Der Sulcus centralis trennt den Frontallappen vom Parietallappen. Auf der Medianseite (■ Abb. 1.1b) kennzeichnet vorne der Sulcus cinguli die Mitte zwischen Balken und Mantelkante. Der Sulcus calcarinus beginnt wenige Millimeter vom Okzipitalpol entfernt und verläuft S-förmig in Richtung auf das Splenium des Balkens. Er mündet in den Sulcus parietooccipitalis, der den Parietallappen vom Okzipitallappen trennt. Der Sulcus collateralis trennt den medialen Teil des Temporallappens vom lateralen. Die Großhirnrinde besitzt einen entwicklungsgeschichtlich jüngeren Teil, den Neokortex, und einen entwicklungsgeschichtlich älteren Teil, den limbischen Kortex.

Die Rinde besteht aus Gruppen zusammengehörender Nervenzellen, die die Rinde säulenförmig bzw. streifenförmig senkrecht durchsetzen (Columnae corticae, Rindensäulen). Die Nervenzellen einer Säule reagieren gleich auf ein experimentelles Merkmal. Die Ausdehnung einer Säule beträgt je nach Lokalisation in der Großhirnrinde zwischen 0,03 und 0,5 mm. Die Säulen können auch ineinander verschachtelt sein. Säulen verschiedener Lokalisation und Funktion unterscheiden sich histologisch in Größe, Art und Dichte der Nervenzellen.

Die seitliche Aneinanderreihung von Säulen gleichen Typs führt zu der charakteristischen Lamellierung der Rinde, die mikroskopisch die Erscheinung eines Feldes hervorruft (Areae cor-



■ Abb. 1.1a,b Laterale (a) und mediane (b) Ansicht der Großhirnhemisphäre mit Brodmann-Arealen. A Sulcus centralis, B Sulcus lateralis, C Sulcus cinguli, D Sulcus parietooccipitalis, E Sulcus calcarinus, F Sulcus collateralis. Die Zahlen geben die entsprechenden Brodmann-Areale an

ticae, Rindenfelder). Ein Rindenfeld ist definitionsgemäß ein Rindenbezirk, der durch einheitlichen Schichtenaufbau gekennzeichnet ist und sich vom Schichtenbau des benachbarten Feldes unterscheidet.

1.1.2 Topographische Organisation

Die topographische Organisation des Neokortex prägt sich in der histologischen Felderung der Großhirnrinde aus. Diese Felderung diente schon lange als Grundlage für Hirnkarten. Die zytoarchitektonische Karte von Brodmann ist die älteste und nach Verbesserung durch die myeloarchitektonischen Befunde von Vogt auch heute noch die gebräuchlichste histologische Karte (■ Abb. 1.1). Anderen Hirnkarten liegen elektrophysiologische Messungen zugrunde. In der Terminologie dieser Karten steht M für Motorik, S für Sensibilität, V für Vision und A für Akustik.

Je nach Art der Informationsverarbeitung in den Feldern unterscheidet man Projektionsareale, unimodale und multimodale Assoziationsareale in der Großhirnrinde.

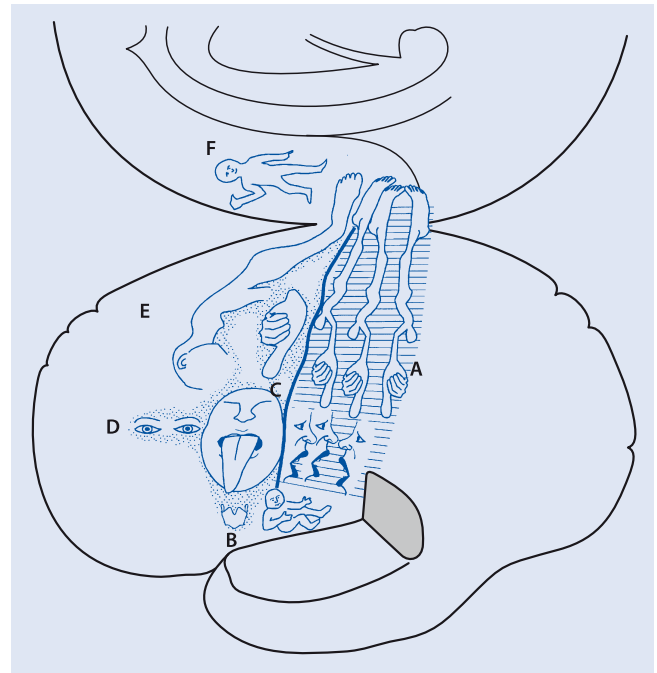
Motorische Rinde

Zur motorischen Rinde gehören alle Regionen des Frontallappens, von denen sich eine Bewegung durch elektrische Reizung auslösen lässt. Es sind dies das motorische Projektionsareal, Area 4 nach Brodmann, das unimodale Assoziationsfeld mit Area 6 (M I – Area 4 und 6), das supplementäre motorische Areal, das Augenfeld, Teil der Area 8, und ein Teil der Broca-Region, Area 44 (■ Abb. 1.1). Im Motorkortex ist die gegenüberliegende Körperhälfte kaudal/kranial von der dorsalen Mantelkante nach lateral bis an den Sulcus lateralis heran repräsentiert. Weiterhin gibt es eine anterior-posteriore Ordnung. Anterior in der Area 6 liegt der Bewegungsbeginn, ausgehend von der Halte- und Stellmotorik des Rumpfes, während posterior in der Area 4, am Sulcus centralis, die differenzierte willkürliche Feinmotorik folgt. Die Halte- und Stellmotorik, die mit wenigen, großen motorischen Einheiten reguliert, nimmt weniger Raum in der Großhirnrinde ein als die Feinmotorik mit vielen, kleinen motorischen Einheiten. Eine Rindensäule (sog. motorische Kolonie) mit Nervenzellen, die für eine bestimmte Bewegung zuständig sind, hat einen Durchmesser von etwa 0,5 mm. Rindensäulen für verschiedene Bewegungen sind miteinander vermischt. Man spricht von frakturierter Repräsentation von Bewegungen. Die Säulen für eine bestimmte Bewegung sind an einer Stelle konzentriert; dort liegt das Epizentrum, von dort ausgehend sind die Säulen lockerer verteilt. Für die Verwirklichung einer Bewegung müssen mehrere solcher Säulen, eine Mikrozone, aktiviert werden. Eine Mikrozone setzt sich je nach Bewegungsziel und Verbindung mit anderen Bewegungen aus verschiedenen Säulen zusammen. Die Kolonien der proximalen Stellmotorik umgeben wie ein Nest die Regionen der distalen Feinmotorik. Die Regionen der Feinmotorik sind daher voneinander abgesetzt (Homunkulus in ■ Abb. 1.2).

Im unimodalen Assoziationsfeld, Area 6, beginnt der Bewegungsablauf. Erst wird die für die geplante Bewegung erforderliche Körperstellung eingenommen, dann folgt die Feststellung der großen Gelenke und des Halteapparates, und erst dann werden die fein differenzierten Bewegungen der Hände, Füße, des Gesichts, der Zunge und der Stimmbildung ausgeführt. Das supplementäre motorische Feld, das im Gegensatz zur M I bilateral projiziert, hat eine Bedeutung für den Bewegungsentwurf und für den Beginn der Willkürbewegung. Schon die gedankliche Vorstellung einer Bewegung führt zu einer erhöhten Durchblutung des supplementären Feldes. Eine aktivierte Mikrozone im motorischen und prämotorischen Feld muss jedoch nicht notwendig zur Kontraktion führen. Die Ausführung kann durch präfrontale Neurone blockiert werden.

Sensible Rinde

Die Empfindungen des Körpers laufen im vorderen Parietallappen zusammen. Es gibt 2 sensible Felder, S I und S II. Der Gyrus postcentralis beherbergt S I, welches die Projektionsareale Area 3a und 3b sowie die unimodalen Assoziationsareale 2, 1 und 5 umfasst. Die Größe der Abbildung der Körperteile ist proportional zur Dichte der Rezeptoren in der Peripherie (■ Abb. 1.2). Der Streifen 3a liegt im Grund des Sulcus centralis, hier enden die Projektionen der Tiefensensibilität und dazu Informationen aus dem vestibularen Organ. Der Streifen 3b befindet sich



■ **Abb. 1.2** Somatotope Abbildungen in der Großhirnrinde. A Somatosensibles Areal SI, B somatosensibles Areal S II, C motorisches Areal (Feinmotorik) am Sulcus centralis, D frontales Augenfeld, F prämotorisches Areal (Halte- und Stellmotorik), G supplementäres Areal

in der Hinterwand des Sulcus centralis. Hier landen die Affenzen von der Körperoberfläche. Im folgenden Streifen, Area 1, in der Kuppel des Gyrus postcentralis werden Tiefen- und Oberflächensensibilität spiegelbildlich zusammengeführt. Im nächsten Streifen, Area 2, sind die Neurone nicht mehr empfindlich auf einzelne Reize, sondern reagieren auf Reizserien, d. h. Reize in bestimmter Reihenfolge. In der Area 5 ist die Aktivität der Zellsäulen abhängig von Reizfolgen und dazu von der Ausgangsstellung der Gelenke. S II liegt im parietalen Operculum und entspricht den Brodmann-Arealen 40 und 43 (■ Abb. 1.1 und ■ Abb. 1.2). Das sensible Feld S II enthält eine grobe Somatotopie. Aktivitätssteigerungen von Rindenneuronen lassen sich hier kontralateral und ipsilateral auslösen.

Die sensible Rinde projiziert in den Motorkortex. Die Sensibilität ist unverzichtbare Voraussetzung für den geordneten Ablauf von Bewegungen. Sie ist weiterhin erforderlich für die intellektuelle Vorstellung vom eigenen Körper und die Einordnung des eigenen Körpers im umgebenden Raum. Die Vorstellung von Tastempfindungen sind zusammen mit Erfahrungen des Hörens und Sehens wichtig für abstrakte Begriffsbildungen und das Denken.

Akustische Rinde

Die Höririnde liegt auf der Oberseite des Gyrus temporalis superior in der Heschl-Querwindung sowie in der umgebenden Rinde. Im akustischen Projektionsfeld A I entsprechend Area 41 und 42 nach Brodmann (■ Abb. 1.1) und in umgebenden unimodalen Assoziationsfeldern findet man eine tonhöhenabhängige Empfindlichkeit der Nervenzellen, eine tonotopische Gliederung. Im Projektionsfeld A I liegt die Empfindlichkeit auf tiefe Töne late-

ral, die auf hohe Töne inselnah. Ventrolateral schließt sich das akustische Feld A II an, welches nicht tonotopisch geordnet ist. In der Hörrinde sind einfache und komplexe akustische Signale in Rindensäulen kodiert. Säulen mit komplexen Reaktionen sind notwendig zum Musikverständnis, zur Einordnung von Geräuschen und zur Erkennung der phonetischen Elemente der Sprache.

Visuelle Rinde

Die Sehrinde nimmt beim Menschen einen großen Teil der Großhirnrinde ein. Sie dehnt sich als Projektionsfeld Area 17 (V1) tief in der Furche des Sulcus calcarinus aus. Es schließt sich die unimodale Assoziationsrinde mit der Area 18 (V2) und mit der Area 19 (V3 und V4) an. Das visuelle System reicht über den Okzipitallappen hinaus. Es schließt ein das mittlere temporale Feld, MT (V5), das an der Hinterwand des okzipitalen Endes des Sulcus temporalis superior liegt, und das mediale superiore temporale Feld, MST (V5a), das an der gegenüberliegenden Vorderwand des Sulcus temporalis liegt. Auch das inferotemporale Feld mit den Brodmann-Arealen 20 und 21 ist Teil des visuellen Systems.

Im Projektionsfeld Area 17 vereinigen sich die Informationen, die vom kontralateralen Gesichtsfeld über rechtes und linkes Auge aufgenommen wurden. Die sich aus den beiden Blickwinkeln ergebenden Unterschiede werden zur Abschätzung der Raumtiefe genutzt. In der Sehrinde lassen sich zwei Informationswege, deren Anfänge schon in der Retina liegen, unterscheiden. Der Weg der Informationen des räumlichen Sehens und der Bewegung von Gegenständen in der Raumtiefe verläuft vom Projektionsfeld V1 über die Felder V2 und V3 zum mittleren Temporalfeld, V5, sowie zum medialen, superioren Temporalfeld, V5a, und von dort über das Brodmann-Areal 7 zum motorischen frontalen Augenzentrum. Der zweite Weg beginnt schon abgesetzt vom ersten in der Area 17, läuft getrennt weiter in den Feldern V2 und V3, mündet in das Feld V4, in dem die farbempfindlichen Zellen konzentriert sind, und setzt sich in die infratemporale Region zur differenzierten Formerkennung fort. Differenzierte Formerkennung bedeutet Identifizierung von Gesichtern, Handstellungen und komplizierten Schriftzeichen. Der erste Weg befasst sich – vereinfacht gesagt – mit dem **Wo** im Raum, der zweite Weg mit dem **Was** im Gesichtsfeld.

Multimodale Assoziationsrinde

Es gibt zwei multimodale Rindengebiete. Das hintere befindet sich am parietotemporalen Übergang und das vordere vor der motorischen Rinde im Frontallappen.

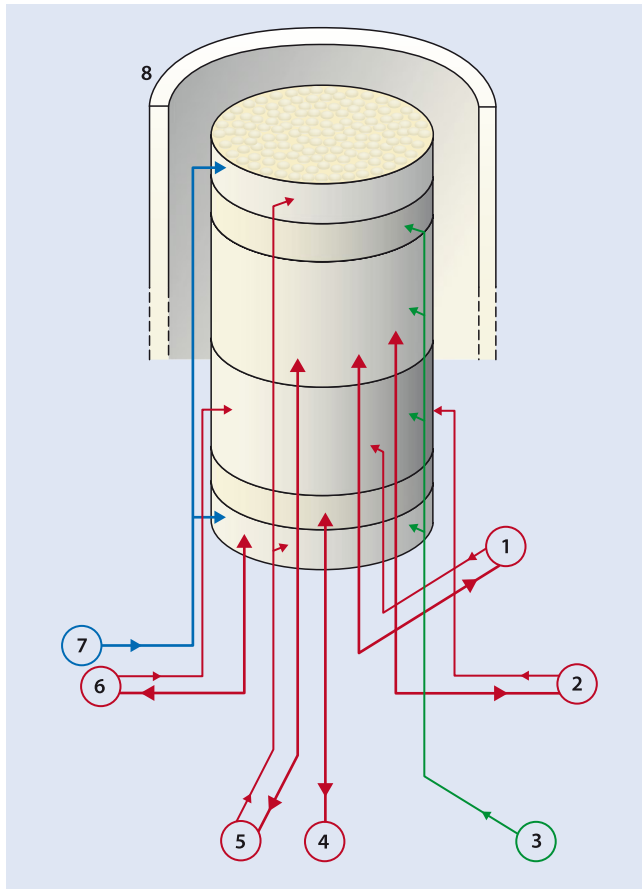
Die parietotemporale multimodale Assoziationsrinde mit den parietalen Arealen 7, 39 und 40 und den temporalen 22, 21 und 20 (■ Abb. 1.1) ist umgeben von unimodalen Assoziationsgebieten des Fühlens, des Sehens und des Hörens. Beispielsweise findet man in der Area 7 Zellsäulen, die nur auf visuelle Reize reagieren, andere, die nur bewegungssensibel sind, und schließlich multimodale, die sowohl auf visuelle als auch auf bewegungsausgelöste Reize reagieren. Die Neurone letzterer Art steigern ihre Aktivität bei Zielbewegungen im Gesichtsfeld. Die genannten Rindensäulen sind vermischt. Alle multimodalen Gebiete sind beim Menschen wesentlich ausgedehnter als beim

Affen und lassen sich daher nicht genau tierexperimentell untersuchen. Die Funktionen werden aus klinischen Beobachtungen geschlossen. Bei 95% der Menschen liegt die Sprachfunktion in der linken Hemisphäre, die dann als sprachdominant bezeichnet wird. Im hinteren Ende der Area 22 mit Übergang in die Area 39 und 40 befindet sich das sensorische oder Wernicke-Sprachareal, in dem akustische, visuelle und sensible Reize zu sprachlichen Begriffen vereinigt werden. Umgeben ist das Wernicke-Sprachfeld nach anterior von einer Region, die für das Verständnis von Geräuschen und von gesprochenen Worten verantwortlich ist; nach okzipital liegt die Region für das Erkennen und Benennen visueller Objekte, nach parietal die Region für das Erkennen und Lesen von Buchstaben und Zahlen. Auf der gegenüberliegenden, nicht sprachdominanten Seite liegt das Verständnis für graphische Repräsentationen, Gestik, Mimik und musikalische Interpretation. Es handelt sich um abstrakte, den eigenen und den umgebenden Raum betreffende Einheiten.

Das vordere multimodale Assoziationsareal entspricht dem präfrontalen Areal. Mit elektrischer Reizung der präfrontalen Rinde lassen sich keine Bewegungen auslösen. Das präfrontale Areal liegt vor der motorischen und der prämotorischen Rinde im Frontallappen. Ein Kennzeichen der präfrontalen Neurone, die wie überall in Säulen geordnet sind, ist eine länger anhaltende Aktivitätssteigerung nach einem Reiz, wenn ein zweiter damit in Zusammenhang stehender Reiz zu erwarten ist. Die Reaktion erfolgt auf den zweiten Reiz, nach der Regel: wenn... und wenn..., dann. Das Intervall zwischen Ankündigungs- und Auslösungsreiz kann bis zu 1 min dauern. Eine grobe topographische Ordnung scheint auch im präfrontalen Kortex zu bestehen. In der Area 9, die vor dem frontalen Augenzentrum liegt, muss der **Auslösungsreiz** einen räumlichen Bezug haben. In der Area 10 muss der **Ankündigungsreiz** einen räumlichen Bezug haben. In der dem Orbitadach aufliegenden Rinde, Area 11 und 12, reagieren die Zellen auf visuelle, akustische, gustatorische oder olfaktorische Reize nur, wenn ein emotioneller Bezug besteht, d. h. die Reize müssen für das Tier mit einer angenehmen oder unangenehmen Erinnerung verbunden sein.

1.1.3 Element des Neokortex

Funktionelle Einheit des Neokortex ist eine Rindensäule, die definitionsgemäß einheitlich auf ein experimentelles Merkmal reagiert. Eine Rindensäule besteht aus vielen Zellen. Die Neurone der Rinde sind zu 80% Projektionsneurone, die histologisch als Pyramidenzellen erscheinen, und zu 20% Interneurone. Alle Axone, die die Rinde verlassen, stammen von Pyramidenzellen. Der Transmitter der Pyramidenzellen ist das exzitatorisch wirkende Glutamat. Die Großhirnrinde wirkt daher auf alle nachgeschalteten Neurone exzitatorisch. Die rückläufigen Axonkollaterale der Pyramidenzellen enden an inhibitorischen Interneuronen. Aktivierte Pyramidenzellen erzeugen daher eine umgebende Hemmung (■ Abb. 1.3). Die wichtigsten Interneurone sind die Kandelaberzellen und die Korbzellen, die mit γ -Aminobuttersäure (GABA) als Transmitter am Dendritenstamm bzw. am Perikaryon der Pyramidenzellen hemmend wirken. Die Doppelbouquetzellen sind ebenso inhibitorische Interneurone, die



■ **Abb. 1.3** Element des Neokortex. 1 Kortikale Assoziation (vorwärts), 2 Kommissurfasern, 3 transmitterspezifische Aktivierung, 4 subkortikale Projektion, 5 kortikale Assoziation (rückwärts), 6 doppelläufige spezifische Thalamusverbindung, 7 unspezifische thalamische Aktivierung, 8 umgebende Hemmung. Rot: Efferenzen von den Pyramidenzellen ausgehend; grün: transmitterspezifische Aktivierungen; blau: unspezifische Thalamusaktivierungen

aber an inhibitorischen Interneuronen ansetzen und so die Pyramidenzellen enthemmen können. Die bipolaren Zellen besitzen senkrecht ausgerichtete Dendriten und Axone, die sich nur in einem schmalen Sektor ausbreiten. Ihre Axone enden an Nervenzellen und an Blutgefäßen. Sie setzen bei Aktivierung das vasoaktive intestinale Polypeptid (VIP) frei und fördern den Glukosestoffwechsel der Nervenzellen und die lokale Durchblutung. Die Afferenzen stammen aus 3 prinzipiellen Quellen: aus der Rinde, aus dem Thalamus und von den Aktivierungssystemen des Hirnstamms (■ Abb. 1.3).

Bei einigen kortikokortikalen Verbindungen wurde eine Richtungsspezifität von den Projektionsarealen zu den multimodalen Arealen gefunden. Die Vorwärtsafferenz endet in der 4. Rindenschicht, die Rückwärtsafferenz in der 1. und 5. Schicht (■ Abb. 1.3).

Zur Aktivierung einer Zellsäule müssen Erregungen aus vielen Quellen zusammenkommen. Aktivierung einer Zellsäule heißt, dass 50–100 Pyramidenzellen synchron hochfrequente Impulserien aussenden. Die damit verbundene Umgebungshemmung durch die Interneurone verhindert eine horizontale Ausbreitung der Erregung in der Rinde. Die kortikale Schaltung

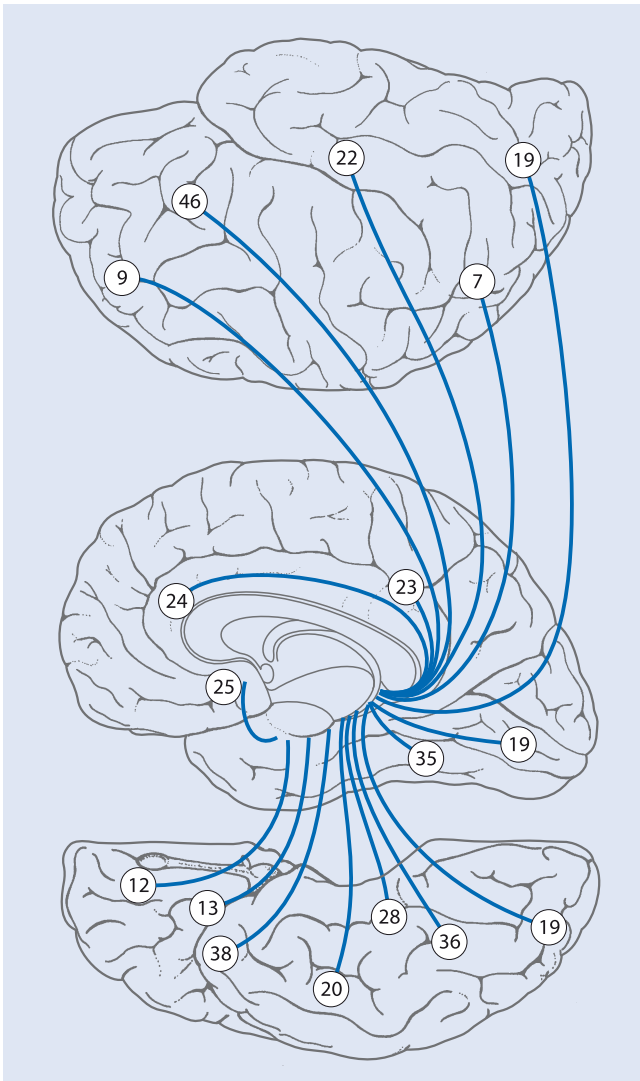
der Neurone führt zu kleinen Volumeneinheiten in der Rinde, die miteinander in Verbindung treten und insgesamt ein Netzwerk ergeben, in dem die Informationen als Muster abgelegt sind. Bewusste geistige Tätigkeit ist an eine Aktivität dieses kortikalen Netzwerks gebunden.

1.2 Limbisches System

Der äußere Rand (lateinisch *limbus*) des Endhirns ist entwicklungsgeschichtlich alt. Der neuere Teil (Neocortex) hat sich in der Mitte des Endhirns entwickelt und dabei die Ränder nach außen, nach medial und lateral verdrängt. Bei den höheren Wirbeltieren sind diese Ränder dann noch überwachsen worden und daher von außen nicht mehr sichtbar. So gibt es einen medialen (genannt archilimbischen) Teil und einen lateralen (paleolimbischen) Teil des Endhirns bei den höheren Wirbeltieren. Limbischer Lappen und limbisches System sind zu unterscheiden. Limbischer Lappen ist die anatomische Bezeichnung der Randstrukturen. Der Begriff »limbisches System« schließt die dazugehörigen tiefer gelegenen Strukturen und deren Funktionen mit ein. Da in den primitiven Gehirnen schon elementare, nicht leicht zu beschreibende Eigenschaften, die auch bei den höher entwickelten Gehirnen vorkommen, in den limbischen Strukturen angesiedelt sind, hat sich dieser Begriff als eine Sammelbezeichnung durchgesetzt. Bei den primitiven Gehirnen war Geruch der wichtigste Sinn zur Erkundung der Umwelt. Auch bei den höher entwickelten Gehirnen fließen Geruchsinformationen in das archilimbische und in das paleolimbische System ein und werden dort, wenn auch verschiedenartig, weiterverarbeitet.

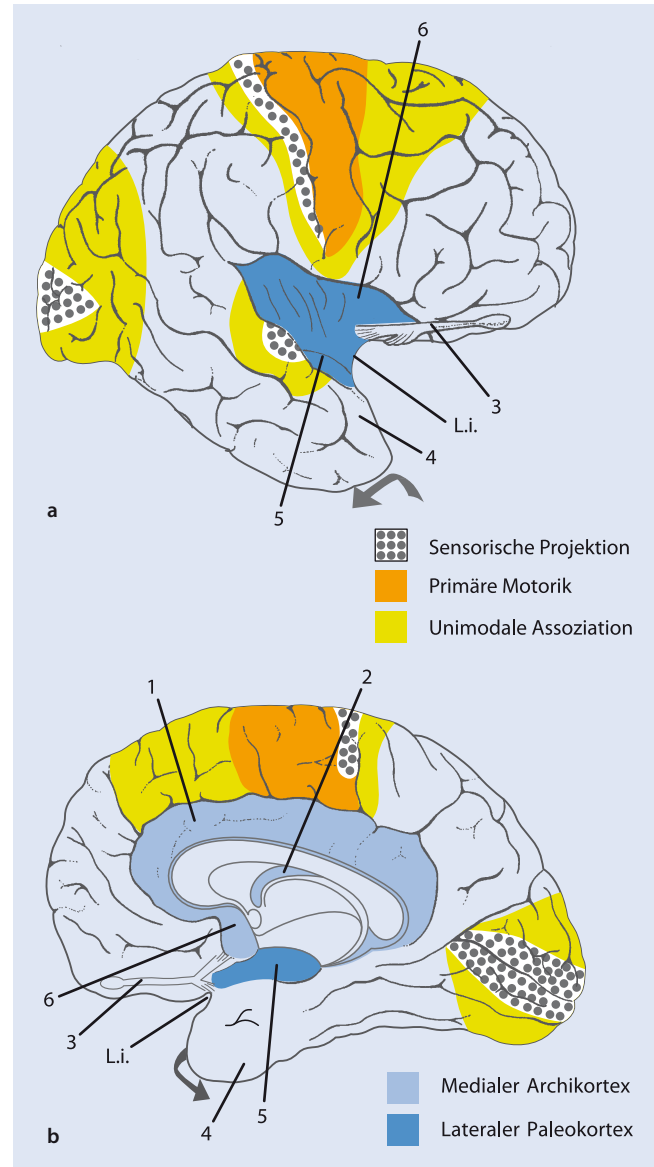
1.2.1 Archilimbisches System

Das mediale, archilimbische System ist beim Menschen für Geruch und darüber hinaus vor allem für das mittelfristige und das langzeitige Gedächtnis verantwortlich. Zwischen dem medialen Rand der Endhirns und dem kaudal anschließenden Zwischenhirn gibt es eine Spalte, die Fissura choroidea, die durch den Plexus choroideus des Seitenventrikels überbrückt wird (■ Abb. 1.7). An diesem medialen Rand des Endhirns an der Fissura choroidea entwickelt sich der Archikortex. Allerdings ist die Entwicklung nicht überall gleich, aus folgendem Grund: Im Laufe der Entwicklung hat sich an der medialen Kante des Endhirns auch die Verbindung zwischen den beiden Hemisphären, das Corpus callosum, vergrößert. Dort, wo das Corpus callosum wächst, kommt es zu keiner nennenswerten Ausprägung des Archikortex. Nur im Temporallappen, wo ein Corpus callosum fehlt, hat sich die archilimbische Hippocampusformation kräftig entwickelt. Im Temporallappen hat sich der Archikortex dabei in den Seitenventrikel hineingewölbt. Diese Vorwölbung nennt man das Ammonshorn (■ Abb. 1.7). Der äußerste ursprüngliche Rand hat sich gezähnt, es ist der Gyrus dentatus. Die Rinde des neokortikalen Temporallappens, die in das Ammonshorn übergeht, ist das Subiculum. Zusammen: Gyrus dentatus, Ammonshorn und Subiculum bilden die Hippocampusformation. Die



■ **Abb. 1.4** Doppelläufige Verbindungen zwischen der Hippocampusformation und der multimodalen Assoziationsrinde des Neokortex. Die Zahlen auf den Abbildungen entsprechen den Brodmann-Arealen

Hippocampusformation steht über das Marklager des Temporalappens in doppelläufiger Faserbindung mit der multimodalen Rinde des Neocortex (■ Abb. 1.4). Das Corpus callosum selbst ist mit einem dünnen archilimbischen Relikt, dem Indusium griseum, überzogen. Der den Balken umgebende Gyrus cinguli ist Übergangsgebiet, Periarchikortex (■ Abb. 1.5). Histologisch entspricht die Rinde des Gyrus cinguli bereits dem Neocortex. Am vorderen Ende unter dem Rostrum des Balkens befindet sich noch ein wichtiger Archikortex, die Septenregion. Septenregion und Hippocampusformation sind über das Faserbündel Fornix mit dem Zwischenhirn verbunden. Der Fornix verläuft vom Subiculum ausgehend am medialen Rand, also an der Fissura choroidea entlang unter dem Corpus callosum nach vorne in Richtung auf die Septenregion. Zunächst als freie Struktur, nur mit dem Plexus choroideus verhaftet, ist er vom Seitenventrikel aus zugänglich, dann senkt er sich am vorderen Rand des Foramen interventriculare in die graue Substanz des Hypothalamus ein (■ Abb. 1.6). Er endet im Corpus mamillare des Hypothala-



■ **Abb. 1.5a,b** Gehirn von lateral (a) und von medial (b) mit unnatürlicher Abwinkelung des Temporalappens. Medialer Archikortex: *hellblau*; lateraler Paleokortex: *dunkelblau*; sensorische Projektionsareale (Fühlen, Sehen, Hören): *schwarz punktiert*; primärmotorisches Areal: *rot*; unimodale Assoziationsareale: *grün*; multimodale Assoziationsareale: die übrigen *nicht gefärbten* Gehirnareale. 1 Gyrus cinguli; 2 Fornix; 3 Tractus olfactorius; 4 vorderes Ende des Temporalappens, weggeklappt; 5 Uncus gyri parahippocampalis, darunter liegt der Mandelkern; 6 Septenregion; 7 Insel; L.i. Limen insulae

mus. Vom Corpus mamillare führt ein Tractus mamillothalamicus zum Thalamus (■ Abb. 1.6). Von dort erfolgt die Projektion in den oberhalb des Balkens gelegenen Gyrus cinguli, der über die Fasern in seinem Marklager die Verbindung mit dem Subiculum herstellt. Diese Kreisschaltung ist der Papez-Zyklus. Verbindungen des Papez-Zyklus wie die Projektionen der Hippocampusformation in den Neocortex sind alle topographisch organisiert, d. h. sie enthalten räumlich-nachbarschaftliche Ordnungen, die sowohl in die kortikalen wie in die subkortikalen Zielgebiete weitergegeben werden. Auch die Afferenzen zeigen eine topographische Organisation.

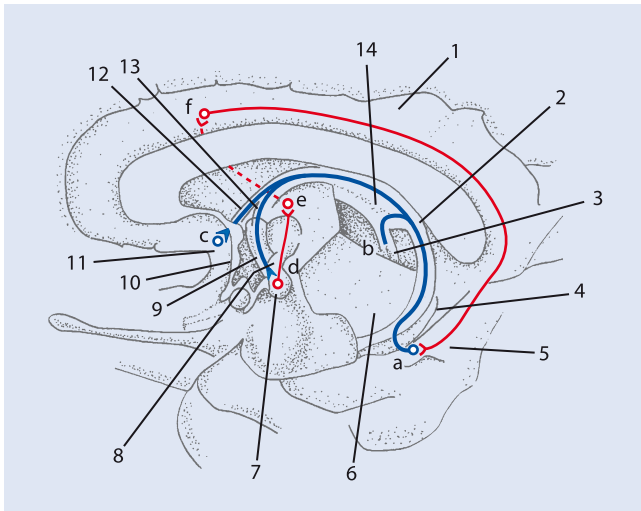


Abb. 1.6 Anterograde Projektion der Hippocampusformation. 1 Gyrus cinguli, 2 linker Fornix, 3 rechter Fornix, 4 Gyrus dentatus, 5 Gyrus parahippocampalis, 6 Thalamus, teilweise entfernt, 7 Corpus mamillare, 8 Tractus mamillothalamicus, 9 Columna fornicis im Hypothalamus, 10 Lamina terminalis, 11 Septenregion, 12 präkommissuraler Teil des Fornix, 13 postkommissuraler Teil des Fornix, 14 Commissura fornicis, a Neuron in der Area entorhinalis, b Kommissurfasern, c Neuron im lateralen Septenkern, d Neuron im Corpus mamillare, e Neuron im anterioren Kernkomplex des Thalamus, f Neuron im Gyrus cinguli. Papez-Zyklus: Hin-Projektion (blau) a–d, Rück-Projektion (rot) d–e–f–a

1.2.2 Element der Hippocampusformation

Die Strukturorientierung in der Hippocampusformation ist ausgerichtet senkrecht zum ursprünglichen Endhirnrand, also quer zur gebogenen Hippocampusformation (Abb. 1.7). Die Pyramidenzellen sind wie im Neokortex die einzigen glutamatergen efferenten Zellen, nur liegen sie hier alle in einer Ebene auf gleicher Höhe im Ammonshorn. Diese Ebene wird in 4 Zonen CA 1 bis CA 4 (CA = Cornu ammonis) in Richtung vom neokortikalen Teil zum Rand des Endhirns hin untergliedert. Die Pyramidenzellen nehmen im Gegensatz zu den Pyramidenzellen des Neokortex alle Afferenzen direkt an ihren Dendriten an und zwar bei allen Pyramidenzellen in gleicher Schichtung. Die Pyramidenzellen teilen ihre Axone. Ein Zweig endet in einem kortikalen, der andere in einem subkortikalen Zielgebiet. Die Körnerzellen des Gyrus dentatus liegen ebenfalls auf gleicher Höhe in einer Ebene. Ihre Axone verlassen die Hippocampusformation aber nicht. Sie sind Interneurone. Sie aktivieren mit Glutamat die Pyramidenzellen. Der Fornix und das Subiculum enthalten sowohl zuführende wie wegführende Axone der Hippocampusformation.

Kortikale Erregung aus dem Subiculum und der benachbarten Area 28 wird über den Tractus perforans in die Hippocampusformation hineingetragen. Die Fasern aus der Rinde der Area 28 enden an den Dendriten der Körnerzellen des Gyrus dentatus und an den Spitzen der Pyramidenzellen. Die Körnerzellen geben ihre Aktivierungen weiter über Moosfaserendigungen an die Pyramidenzellen von CA 4 und CA 3, diese leiten sie über Schaffer-Kollaterale weiter an die zugehörigen Pyramidenzellen von CA 2 und CA 1. So werden Streifen der Hippocampusformation aktiviert. Ein Streifen ist jeweils ein Element

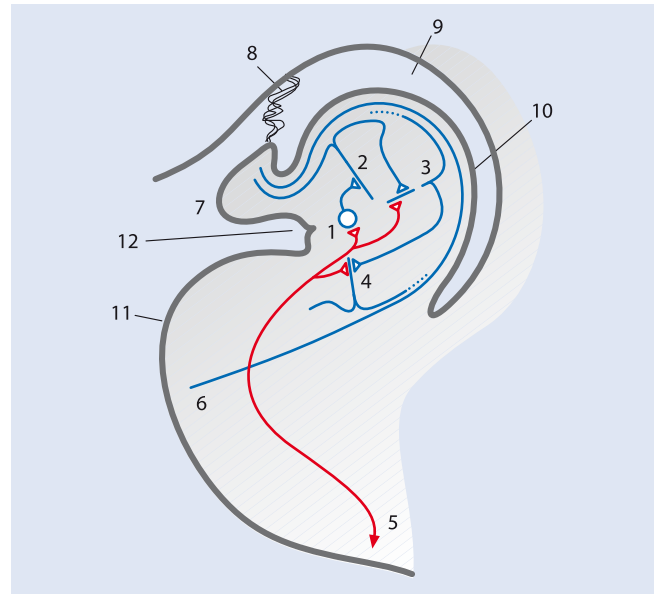


Abb. 1.7 Element der Hippocampusformation. 1 Körnerzelle des Gyrus dentatus, an der der Tractus perforans endet, 2 CA3-Pyramidenzelle, 3 CA1-Pyramidenzelle, 4 Pyramidenzelle des Subiculus, 5 Pyramidenzelle der Area entorhinalis mit Tractus perforans, 6 Pyramidenzelle des Subiculus mit Tractus alvearis, 7 Fornix, 8 Plexus choroideus, 9 Seitenventrikel, 10 Ammonshorn, 11 Subiculum, 12 Gyrus dentatus. Der Tractus perforans (rot) aktiviert die Neurone im Ammonshorn

der Hippocampusformation. Die Pyramidenzellen entsenden einen Axonzweig über den Fornix in subkortikale Zentren, einen Axonzweig zurück in Richtung Area 28 und von dort in den Neokortex. Ein Element mit Körnerzellen und Pyramidenzellen kann in den Zustand der Langzeitpotenzierung versetzt werden. Die Zellen treten nach mehrmaliger, in kurzen Zeitabständen stattfindender Reizung in einen Zustand maximaler Aktivität ein, der Minuten bis Stunden dauern kann. Dazu müssen folgende Bedingungen erfüllt sein:

- Es muss mehr als eine Pyramidenzellreihe gleichzeitig aktiv sein (Kooperation).
- Die Aktivierung muss eng begrenzt, also spezifisch sein.
- Der Impuls der ankommenden Faser muss auf eine bereits aktive Zelle treffen (Assoziation).

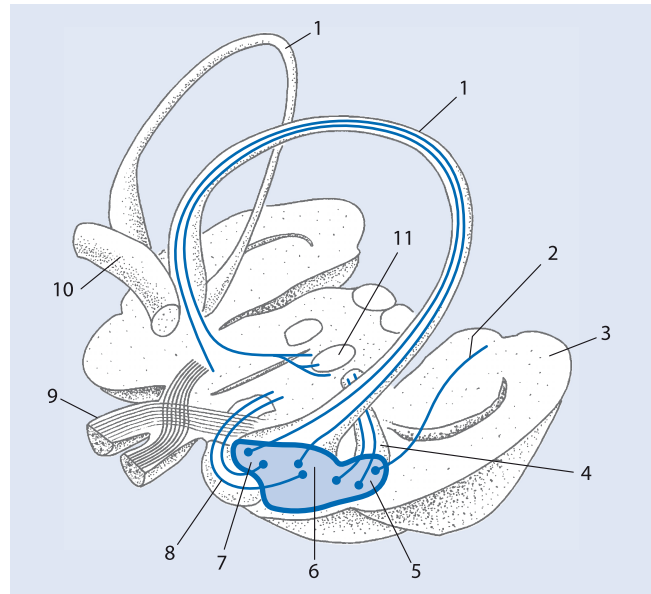
Wenn diese Bedingungen erfüllt sind, können die Pyramidenzellen lang anhaltende Impulsraten exportieren. Damit schafft die Hippocampusformation die Möglichkeit, in ihren Zielgebieten synaptische Übertragungen dauerhaft zu verändern.

Zunächst wird für ein Bewahren von Information für eine gewisse Zeit im Gedächtnis der Papez-Zyklus verantwortlich gemacht, eine Kreisschaltung, die vom Subiculum ausgeht und dort wieder endet. Die Fasern, die aus dem Subiculum kommend an den Pyramidenzellen des Ammonshorns vorbei als Tractus alvearis in den Fornix ziehen, sind Teil dieses Zyklus. Beobachtungen zeigen, dass die bilaterale Zerstörung des Fornix, der Corpora mamillaria, des Tractus mamillothalamicus das Kurzzeitgedächtnis und die Abspeicherung im Langzeitgedächtnis schädigen. Die vom Subiculum ausgehende doppeläufige Faser-Verbindung mit der Assoziationsrinde des Neokortex ist verant-

wortlich für das Langzeitgedächtnis. Wenn die exportierte Langzeitpotenzierung aus der Hippocampusformation auf eine Zellsäule im Neokortex trifft, die zur gleichen Zeit schon aus anderen Quellen (Thalamus, Aktivierungssysteme, andere Rindensäulen) aktiviert wird, so führt das, nach dem Hebb-Prinzip, zu Änderungen des neuronalen Zellstoffwechsels in der betroffenen Rindensäule. Die veränderte synthetische Aktivität der Neurone verändert die synaptischen Übertragungseigenschaften dieser Zellen. Eine veränderte synaptische Übertragung bedeutet Musteränderung im synaptischen Netzwerk. Das synaptische Netzwerk ist damit der Gedächtnisspeicher. Veränderung des Musters bedeutet Lernen. Das Muster ist dauerhaft, solange es nicht durch neues Lernen verändert wird. Das Muster ist auch wieder abrufbar. Dank der topischen Organisation des Gehirns ist es möglich, von diesem Muster ausgehend zum auslösenden Stimulus zurückzufinden. Die Gedächtnisspuren sind also nicht im Hippocampus verankert, sondern im Neokortex. Die exportierte Langzeitpotenzierung der Hippocampusformation ist aber notwendig für Veränderung des Inhalts des Speicher: für das Lernen und dauerhafte Merken. Wahrscheinlich ist der Hippocampus auch für das Wiederabrufen von Erlerntem mitverantwortlich.

1.2.3 Paleolimbisches System

Das laterale, paleolimbische System ist für den Geruchssinn für viszerale, vegetative und emotionale Reaktionen von Bedeutung. Die Rinde der Insel und der Mandelkern sind das morphologische Substrat (■ Abb. 1.5). Der Bulbus olfactorius, in dem die Sinneszellen der Riechschleimhaut enden, setzt sich zum zentralen Nervensystem hin, als Tractus olfactorius und dann als Striae olfactoria fort. Die Striae olfactoria lateralis endet in der paleolimbischen Rinde, die z. T. schon zum Mandelkern, dem Corpus amygdaloideum gehört. In der Tiefe des Temporallappens gibt es weitere Kerngruppen, die zum Mandelkern gehören. Das Corpus amygdaloideum steht über 3 Faserbündel mit dem übrigen ZNS in Verbindung (■ Abb. 1.8). Die Stria terminalis verlässt den Kern hinten, sie zieht im Bogen in der Rinne zwischen Thalamus und Nucleus caudatus nach vorne zur Septenregion und zum Hypothalamus. Das Broca-Diagonalband verlässt den Mandelkern vorne und zieht zur Septenregion. Die basale Mandelkernstrahlung entspricht dem unteren Thalamusstiel und stellt damit die Verbindung des Mandelkerns mit dem Thalamus her. Der Mandelkern erhält neben der Geruchsinformation aus dem Bulbus olfactorius auch aus der Großhirnrinde, aus dem Thalamus und vom Hirnstamm Afferenzen. Die Afferenzen aus dem Hirnstamm bringen Geschmacksempfindungen, Erregungen aus dem Eingeweidetrakt und Einflüsse aus den Aktivierungssystemen. Die Projektionen des Mandelkerns erfolgen über den dorsomedialen Kern des Thalamus zum orbitofrontalen Geruchserkennungsfeld und zur multimodalen präfrontalen Rinde. Die Versorgung der präfrontalen Rinde fügt äußeren Reizen eine emotionale Komponente hinzu. Die Weiterleitung vom Mandelkern über die Stria terminalis zum Nucleus ventromedialis des Hypothalamus steht im Dienste des Vegetativums. Eine Reizung dieses Bahnsystems führt zu vegetativ-motorischen Reaktionen wie Kauen, Lecken, Wechsel der Atemfrequenz, Änderung der



■ **Abb. 1.8** Anterograde Projektion des Corpus amygdaloideum. 1 Stria terminalis, 2 amygdalokortikale Projektion, 3 Temporallappen, 4 basale Mandelkernstrahlung, 5 Pars basolateralis des Mandelkerns, 6 Nucleus centralis, 7 Pars corticomediale des Mandelkerns, 8 Broca-Diagonalband, 9 N. opticus, 10 Commissura anterior, 11 Nucleus ventromedialis hypothalami

Magenmotilität, Miktion und Defäkation. Fasern aus dem Mandelkern zum übrigen Hypothalamus, zum zentralen Höhlengrau des Mittelhirns und zur Formatio reticularis des Hirnstamms vermitteln affektiv-motorische Reaktionen wie Arretierungs- und Orientierungs-, Wut- und Angstreaktionen. Im Mandelkern liegen Zellgruppen, die für verschiedene Funktionen verantwortlich sind, dicht nebeneinander und beeinflussen sich wechselseitig.

1.3 Basalganglien

Basalganglien (Stammganglien) sind Kerne des Endhirns, des Zwischenhirns und des Mittelhirns, die funktionell zusammengehören. Sie umgeben die Capsula interna und deren Fortsetzung, das Crus cerebri. Es handelt sich um den Nucleus caudatus, das Putamen, den Globus pallidus, die Substantia nigra und den Nucleus subthalamicus. Nucleus caudatus und Putamen erfüllen gleiche Aufgaben und werden daher oft vereinfachend als Striatum zusammengefasst. Der Globus pallidus besteht aus dem relativ eigenständigen lateralen äußeren Pallidumsegment und dem medialen inneren Pallidumsegment. Die Substantia nigra besteht aus einer Pars compacta und einer Pars reticulata. Die Pars compacta enthält die mit dem schwarzen Pigment Melanin gefüllten Neurone, die der Substanz den Namen gegeben haben. Die lockere Pars reticulata liegt zwischen der Pars compacta und dem Crus cerebri.

Etwa 90% der Nervenzellen in den Basalganglien sind Projektionsneurone, die ihre Erregung in einen anderen Teil der Basalganglien weiterleiten. Der Rest besteht aus Interneuronen mit lokaler Wirkung. Die Großhirnrinde projiziert in das Striatum, d. h. in Nucleus caudatus und Putamen. Erregungen verlas-

sen die Basalganglien über das innere Pallidumsegment und die Pars reticulata der Substantia nigra. Diese Ausgangsstationen entsenden ihre Fasern in den Thalamus, in die Colliculi superiores und in den Nucleus pedunculopontinus des Hirnstamms.

1.3.1 Topographische Organisation

Alle Kerne der Basalganglien sind topographisch organisiert. Die sensomotorischen Projektionsfelder und die unimodalen Assoziationsfelder der Motorik und der Sensibilität projizieren in die motorischen Zonen der Basalganglien. Das vordere und das hintere multimodale Assoziationsfeld der Großhirnrinde entsenden Fasern in die assoziativen Zonen der Basalganglien, der Mandelkernen und die Hippocampusformation in die limbischen Zonen. Im Striatum liegt die motorische Zone vorwiegend im Putamen, die assoziative Zone im Nucleus caudatus und die limbische im Nucleus accumbens. Der Nucleus accumbens ist der Teil des Kopfes des Nucleus caudatus, der unterhalb des Vorderhorns des Seitenventrikels im basalen Telenzephalon liegt.

Die Großhirnrinde erhält topographisch organisierte Efferenzen aus den Basalganglien über den Thalamus. Letztlich wirkt die motorische Zone der Basalganglien auf das prämotorische Brodmann-Areal 6, die assoziative Zone auf die Felder 8 und 9 und die limbische Zone auf das Areal 24 des Gyrus cinguli. Auch innerhalb der Zonen setzt sich die topographische Organisation fort, z. B. mit der Kopf-, Hand- und Fußregion der motorischen Zone (■ Abb. 1.9).

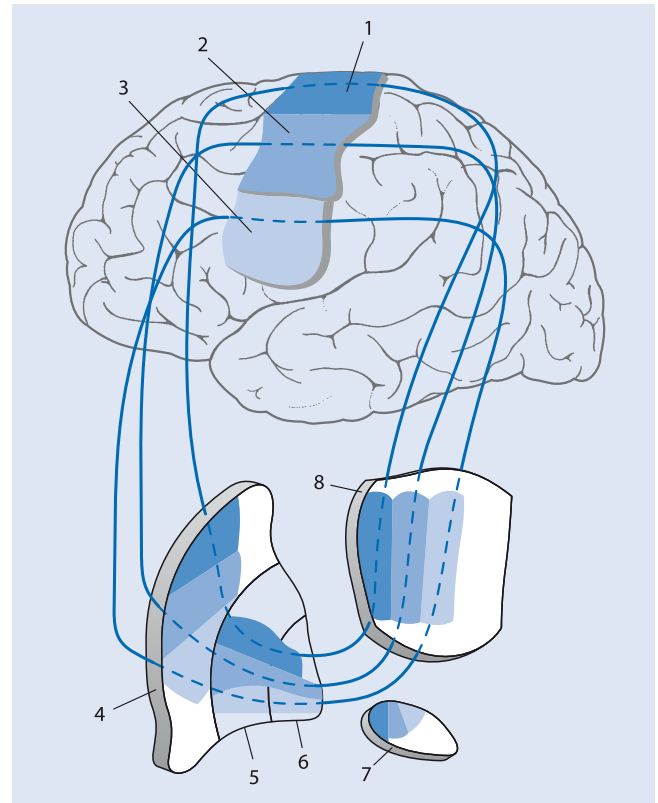
Die Efferenzen aus dem inneren Pallidumsegment und der Pars reticulata, die in den Thalamus ziehen, enden im Nucleus ventralis lateralis, im Nucleus ventralis anterior und im Nucleus dorsomedialis thalami. Diese Thalamuskern projizieren alle in den Frontallappen. Die Ausgangskerne der Basalganglien leiten darüber hinaus in die intralaminären und zentralen Kerne des Thalamus; von dort werden Axone in das Striatum und das äußere Pallidumsegment entsandt.

1.3.2 Element der Basalganglien

Das Element der Basalganglien ist eine Folge synaptisch verknüpfter Nervenzellen (■ Abb. 1.10). Es lassen sich unterscheiden:

1. ein kurzer direkter Weg vom Striatum zu den Ausgangskernen,
2. ein längerer indirekter Weg vom Striatum über das äußere Pallidumsegment zum Nucleus subthalamicus und von dort zu den Ausgangskernen,
3. eine innere Schleife vom Striatum zur Pars compacta der Substantia nigra und von dort zurück zum Striatum.

Die Neurone des Striatums, die in das innere Pallidum projizieren (direkter Weg), verwenden neben dem Transmitter GABA als Neuromodulator die Substanz P. Die Neurone, die vom Striatum in das äußere Pallidum projizieren (indirekter Weg), setzen mit GABA Enkephalin frei, während die Neurone, die in die Substantia nigra projizieren (Dopaminschleife), sowohl



■ **Abb. 1.9** Topographische Organisation in den Basalganglien. 1 Motorische Beinregion, 2 motorische Armregion, 3 motorische Gesichtsregion, 4 Putamen, 5 äußeres Pallidumsegment, 6 inneres Pallidumsegment, 7 Hinweis auf die anderen Basalganglien wie Substantia nigra und Nucleus subthalamicus, 8 topographisch organisierter Nucleus ventralis lateralis thalami

Substanz K (Tachikinin) als auch Substanz P an den Synapsen abgeben.

Die Neurone des inneren Pallidumsegmentes und die Pars reticulata verwenden GABA als Transmitter und wirken in Ruhe dämpfend auf den Thalamus und, da dieser mit Glutamat erregend auf die Rinde wirkt, auch indirekt dämpfend auf die Rinde. Die hemmende Wirkung der Ausgangsneurone können Projektionsneurone aus dem Striatum aufheben, da diese ebenfalls GABA als Transmitter verwenden. Diese Situation ist gegeben, wenn aus der Großhirnrinde durch Glutamat bedingte erregende Impulse im Striatum eintreffen. Der direkte Weg führt zu einer positiven Rückkopplung in der Rinde, weil der Thalamus durch die Basalganglien disinhibiert wird. In den indirekten Weg ist der Nucleus subthalamicus eingeschaltet, der in seinen Zielgebieten Glutamat als Transmitter freisetzt. Der Nucleus subthalamicus wirkt daher fördernd auf die Ausgangskerne und verstärkt damit deren Thalamushemmung. Dem Nucleus subthalamicus ist ein GABAerges Neuron aus dem äußeren Pallidumsegment vorgeschaltet, auf welches das GABAerge Striatum wirkt. Eine Aktivierung des Striatums bedeutet also eine Disinhibition des Nucleus subthalamicus und damit eine Verstärkung der Thalamushemmung. Der direkte Weg wirkt enthemmend und der indirekte hemmend auf den Thalamus und in gleicher Weise auf die Colliculi superiores und den Nucleus pedunculopontinus. Die Striatum-Pars-compacta-Schleife mit GABA hin und Dopamin