

## SAE (subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie)

### Synonyme

Oft synonym verwendet: Morbus ▶ **Binswanger**, vaskuläre Demenz

### Definition

Dementielles Syndrom aufgrund einer zerebralen ▶ **Mikroangiopathie** mit multiplen subkortikalen ▶ **lakunären Hirninfarkten** oder einer diffusen ▶ **Leukoaraiose**.

### Einleitung

Typische Symptomatik mit Beeinträchtigung der Frontalhirnfunktionen (Störung der Aufmerksamkeit und des Antriebs, vermehrte Perseveration, Verlust der kognitiven Flexibilität) und Lokomotionsstörungen (Störung der posturalen Kontrolle, Starthemmung). Daneben häufig Harninkontinenz und diskrete fokalneurologische Defizite.

Reine Gedächtnisfunktionen im Vergleich zur Alzheimer-Demenz geringer beeinträchtigt.

Differenzialdiagnose:

- Andere Demenzformen (Alzheimer Demenz, Morbus Pick).
- Zerebrale Mikroangiopathie mit „white matter lesions“ ohne dementielles Syndrom.
- Andere Ursachen für diffuse subkortikale Läsionen (▶ **CADASIL**, ▶ **Normaldruckhydrozephalus** (NPH), entzündliche ZNS-Erkrankungen (▶ **Vaskulitis**, ▶ **Multiple Sklerose**, ▶ **Leukodystrophien** etc.).

Wichtigster Risikofaktor: ▶ **Arterieller Hypertonus**.

### Diagnostik

Anamnese und Klinik:

- Diagnosekriterien nach Roman [1] für die vaskuläre ischämische Demenz (▶ **Binswanger-Erkrankung**).
- Neuropsychologische Evaluation.
- Ganganalyse.

Apparative Untersuchungen:

- Bildgebung durch CCT und MRT (T2/Flair):  
Konfluierende ischämische Läsionen (▶ **Leukoaraiose**) oder fleckige subkortikale ischämische Demarkierungen (▶ **Status lacunaris**) Sog. „white matter lesions“ sind unpezifisch!
- Doppler-/Duplexsonographische Untersuchungen der extrakraniellen und intrakraniellen Arterien zur Abschätzung der Wahrscheinlichkeit einer simultanen Makroangiopathie.
- Transkranielle Doppler-/Duplexsonographie mit indirektem Hinweis auf diffuse Mikroangiopathie bei generalisiert erhöhter Pulsatilität.
- Funktionelle Untersuchungen: Messung der zerebralen Reservekapazität (Dopplersonographie), Messung des zerebralen Blutflusses (SPECT), Nachweis eines entkoppelten Sauerstoffmetabolismus (PET).

Untersuchung der Risikofaktoren:

- Blutdruck: 24-Stunden- Blutdruckmessung (nächtliche Hypertonie) im Intervall nach Akutereignis, ophthalmologische Funduskopie (Fundus hypertonicus).
- Diabetes: Blutzuckertagesprofil, HbA1c, orale Glukosetoleranz.
- Serumlipide einschließlich Cholesterindifferenzierung.

## Therapie gesichert

Konsequente antihypertensive Therapie mit

- Einschleichender Dosierung aufgrund der gestörten Autoregulation des zerebralen Blutflusses.
- Zielblutdruckwerte <135 mmHg systolisch und <85 mmHg diastolisch, möglichst physiologisches Tag-Nacht-Profil mit nächtlich erniedrigten Blutdruckwerten.

## empirisch

- Reduktion der weiteren kardiovaskulären Risikofaktoren (Diabetes mellitus, Hypercholesterinämie, Nikotin).
- Neuropsychologische Therapie.
- Physiotherapie, Ergotherapie, ggf. Logopädie.

## Prognose

Insgesamt progrediente Erkrankung mit oft schubförmigem oder fluktuierendem Verlauf. Deutlich erhöhte Mortalität durch häufige kardiovaskuläre Komorbidität.

## Diätetik/Lebensgewohnheiten

Protektive Wirkung durch:

- Regelmäßige sportliche Betätigung.
- Insgesamt erniedrigtes Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen durch sog. mediterranen Ernährungsstil mit großem Anteil vegetativer Nahrungsbestandteile und Meeresfrüchten.
- Regelmäßiger Konsum kleiner Alkoholmengen (widersprüchliche Studienergebnisse mit protektiver Wirkung für Demenzen im Allgemeinen).

## Salbengesicht

### Definition

Glänzende Gesichtshaut durch vermehrte Talgabsonderung.

## Saphenusneuropathie

► Nervus saphenus, Läsion

## Sarkoglykanopathie

### Synonyme

Gliedergürteldystrophie mit Sarkoglykanmangel

### Definition

Autosomal-rezessive Muskeldystrophien, die durch Mutationen in einem der Gene für  $\alpha$ -,  $\beta$ -,  $\gamma$ - oder  $\delta$ -Sarkoglykan verursacht sind.

### Einleitung

Die Sarkoglykane bilden einen Unterkomplex des Dystrophin-Glykoprotein-Komplexes, den Sarkoglykan-Komplex. Dieser umfasst neben den oben genannten Proteinen noch das Epsilon-Sarkoglykan.

Veränderung eines der Sarkoglykane kann die strukturelle Integrität und Funktion der Muskelzelle beeinträchtigen und so zur Muskeldystrophie führen. Mutationen wurden beschrieben für  $\alpha$ -Sarkoglykan (LGMD2D; 17q12-q21.33),  $\beta$ -Sarkoglykan (LGMD2E; 4q12),  $\gamma$ -Sarkoglykan (LGMD2C; 13q12) und  $\delta$ -Sarkoglykan (LGMD2F; 5q33-q34). Immunhistochemisch imponiert nicht selten ein Mangel aller Sarkoglykane sowie ein sekundärer Dystrophin-Mangel.

Klinisch entspricht die Sarkoglykanopathie der Duchenne-Muskeldystrophie. Es ist daher nicht verwunderlich, dass einige Fälle, die als Duchenne-Muskeldystrophie diagnostiziert wurden tatsächlich Sarkoglykanopathien sind. Kardiale und respiratorische Beteiligung wurde beschrieben. Bei 20 Patienten mit Sarkoglykanopathie hatten 31% einen normalen kardialen Befund, 44% eine asymptotische Kardiomyopathie, 6% eine arrhythmogene Kardiomyopathie und 19% eine leichtgradig symptomatische dilatative Kardiomyopathie. Es wurde über einen 12jährigen Patienten mit einer  $\beta$ -Sarkoglykanopathie berichtet, die sich mit wiederholten belastungsabhängigen Myoglobinurien manifestierte.

### Diagnostik

Klinische Untersuchung, CK, EMG, EKG, Herzecho, Muskelbiopsie, Immunhistochemie an Gewebeschnitten, gegebenenfalls genetische Untersuchung.

### Therapie

Symptomatisch.

## Nachsorge

EKG- und Herzechoverlaufsbeobachtung.

## Sarkoidose, Neurosarkoidose

### Synonyme

Besnier-Boeck-Schaumann-Krankheit, Morbus Boeck, Lymphogranulomatosis benigna

### Definition

Bei der Sarkoidose handelt es sich um eine systemische, granulomatöse Erkrankung unbekannter Ätiologie mit verstärkter zellulärer Immunaktivität in der Lunge und extrapulmonalen Manifestationen vor allem in Leber, Milz und Auge. Eine Beteiligung des Nervensystems (Neurosarkoidose) oder isolierte Manifestation findet sich bei 5–6% der Patienten.

### Einleitung

Die Sarkoidose tritt in Erscheinung als:

- Akute Sarkoidose (5%), dem sogenannten Löfgren-Syndrom mit Fieber, Erythema nodosum, Oligoarthritis (besonders Sprunggelenke) und bilateralen Hiluslymphomen.
- Chronische Sarkoidose (95%) häufig Zufallsbefund, eventuell mit Dyspnoe, Husten und Rechtsherzinsuffizienz.

### Diagnostik

Labor: BSG im Akutstadium beschleunigt; eventuell ACE, Kalzium und IgG erhöht.

Liquor: Mäßige lymphozytäre Pleozytose (<150 Mpt/l), leichte Gesamteiweißhöhung (Blut-Liquor-Schrankenfunktionsstörung).

Bildgebung:

- Röntgen-Thorax (evtl. Thorax-CT): Biläre Lymphknotenvergrößerung, interstitielle Zeichnungsvermehrung.
- cMRT: Leptomenigeale KM-Anreicherung (65%), Hyperintensitäten periventriculär und im Marklager (46%), raumfordernde parenchymatöse Granulome (29%).

Je nach Symptomatik und topographischem Befall müssen insbesondere raumfordernde Prozesse (Gliome, Meningeome) sowie erregerbdingte und nicht infektiöse Entzündungen differenzialdiagnostisch abgegrenzt werden.

### Therapie

Behandlungsindikation bei schweren allgemeinen Symptomen und Organbefall (Auge, Herz, Lunge, Nervensystem) mit Funktionseinschränkungen sowie bei Hyperkalzämie/Hyperkalzurie und radiologischer Progression. Spontanremissionsrate zwischen 30 und 50%.

Basistherapie der Neurosarkoidose: 1 mg/kg Körpergewicht/d Prednison für 4–6 Wochen, langsame Reduktion (6 Monate) auf eine 20 mg/d Erhaltungstherapie, weitere Dosisre-

### Sarkoidose, Neurosarkoidose. Tab. 1: Mögliche Manifestationen der Neurosarkoidose

Aseptische Meningitis	Meist asymptomatisch (Diagnose durch Liquoruntersuchungen).
Hirnnervenläsionen	N. I; N. II (Visusstörungen); N. III/IV/VI (Doppelbilder, Pupillenstörungen); N. VII (Parese); N. VIII (Schwindel, Hypakusis); N. IX/XII (Bulbärparalyse).
Chronische diffuse Meningoenzephalitis	Kognitive Defizite, Bewusstseinsstörungen (fluktuierend), fokale Ausfälle, Hirnstamm- und Kleinhirnzeichen; hypothalamische/hypophysäre Störungen (z. B. Diabetes insipidus mit Polydipsie, SIADH, Amenorrhöe); epileptische Anfälle; Hydrozephalus; Myelopathie, Radikulopathie.
Polyneuropathie	Sensomotorisch (axonal oder axonal/demyelinisierend).
Mononeuritis multiplex	
Granulomatöse Myopathie	Muskelschmerzen, Atrophien, Pseudohypertrophie.

duktion bis zu 2,5 mg oder 5 mg/alle 2 d für über 1–3 Jahre. Der Therapieerfolg muss regelmäßig klinisch und ggf. bildmorphologisch überprüft und die Kortikosteroiddosis angepasst werden. Alternativ oder zusätzlich bei fortschreitender Symptomatik Ciclosporin A 4–6 mg/kg Körpergewicht/d p. o., Azathioprin 1–3 mg/kg Körpergewicht/d p. o., Cyclophosphamid 200 mg/d p. o. oder Methotrexat 25 mg/Woche i. m.

### empirisch

Fraktionierte Ganzhirnbestrahlung mit 20 Gy in täglichen Einzeldosen von 1,5 Gy.

### unwirksam/obsolet

Immunmodulierende Therapieansätze wie Fiebertherapie, Levamisol, Eigenblutbehandlungen haben sich als unwirksam erwiesen.

### Prognose

Häufig verläuft die Neurosarkoidose subakut monophasisch 60–70%, bei etwa einem Drittel aller Fälle chronisch-rezidivierend. Nach Gabe von Kortikosteroiden Besserung der neurologischen Symptome bei 70–90% der Patienten. Spontanremissionen, wie oben erwähnt, sind bekannt.

### Nachsorge

Selbsthilforganisation:

Deutsche Sarkoidose Vereinigung e. V., Uerdinger Str. 43, 40668 Meerbusch, Tel. 02015-7360;

E-Mail: sarkoidose@aol.com;

Homepage: www.sarkoidose.de.

### Literatur

1. Futrell N (1994). Connective tissue disease and sarcoidosis of the central nervous system. *Curr Opin Neurol* 7:201–208.
2. Minagar A, Hardjasudarma M, Kelley R (2002). Neurosarcoidosis. *Neurology* 59: 477.
3. Nowak DA, Widenka DC (2001). Neurosarcoidosis: A review of its intracranial manifestation. *J Neurol* 248:363–372.
4. Randeva HS, Davison R, Chamoun V et al. (2002) Isolated neurosarcoidosis: A diagnostic enigma. *Endocrine* 17:241–248.
5. Wiethölter H, Schmid E (1998). Neurosarkoidose. *Akt. Neurologie* 25:50–55.
6. Zajicek JP (2000). Neurosarcoidosis. *Curr Opin Neurol* 13: 23–325.

## Sarkoidose-Myopathie

### Synonyme

Sarkoidose-Myositis

### Definition

Histologisch gesicherte, typische granulomatöse Myositis.

### Einleitung

Die Sarkoidose ist mit einer Prävalenz von 20–50/100000 eine häufige Erkrankung, deren Ursache gänzlich ungeklärt ist. Männer und Frauen sind gleich häufig betroffen mit einem Gipfel zwischen 25 und 45 Jahren. Die Erkrankung manifestiert sich typischerweise im Bereich der Lymphknoten in den Lungenhilfen oder an anderen Orten. Granulome können an jeder anderen Stelle vorkommen, u. a. an der Hirnbasis (Hirnnervensymptome, hypothalamische Symptome, Sehstörungen), in peripheren Nerven (Mononeuritis multiplex) und in der Muskulatur. Ga-67-Szintigraphie wird als hilfreich angesehen, um extrapulmonale Herde aufzudecken. Die Muskelbeteiligung ist meist asymptomatisch. Es wird geschätzt, dass die Skelettmuskulatur in 20–50% der Patienten mit Sarkoidose betroffen ist. Eine klinisch manifeste Muskelsarkoidose ist eher selten. Sie kommt auch ohne klinische Beteiligung anderer Organe vor (granulomatöse Myositis). In diesem Falle ist man aber mit der Diagnose einer Sarkoidose zurückhaltend.

Es werden 4 Typen der Muskelsarkoidose unterschieden: noduläre, chronische, akute und asymptomatische Myositis. Die noduläre Form ist auch deshalb bedeutend, weil die Granulome mit einem Weichteiltumor verwechselt werden können. In axialen MR-Schnittbildern sieht man eine sternförmige zentrale Hypointensität „dunkles Sternzeichen“, während auf koronaren und sagittalen Schichten ein hypointenser zentraler Streifen von hyperintensens Streifen umgeben ist (3 Sterne-Zeichen). Die symptomatische akute und chronische Muskelsarkoidose geht in der Regel mit proximalen Paresen einher, selten mit distalen Paresen. Die akute Form geht häufiger mit Myalgien einher und im MRT sind meist hyperintense Signalveränderungen zu finden. Die Serum CK ist in der Mehrzahl der Fälle einer Muskelsarkoidose normal, kann aber auch erhöht sein. Das EMG zeigt je nach Befall teils einen normalen Befund, teils „nest-

förmig“ verteilte pathologische Spontanaktivität und myopathisch veränderte Potenziale. Nicht selten finden sich auch neurogene Veränderungen. Muskelhistologisch zeigen sich nicht-nekrotisierende Granulome, häufig auch endomysiale sowie perivaskuläre Infiltrate. Im Zentrum der Granulome finden sich zahlreiche CD4-T-Zellen, während außen ein Saum von CD8-T-Zellen vorliegt.

## Diagnostik

Klinische Untersuchung, Serum-CK, Serum-ACE, Borrelien-Serologie, Röntgen-Thorax, ggf. Thorax-CT, Bronchoalveoläre Lavage, Elektromyographie und ggf. Muskelbiopsie.

## Therapie

Muskelbeteiligung ist nicht gleichzusetzen mit Beteiligung des Nervensystems. Es gelten für die Therapie die gleichen Regeln wie für die pulmonale Sarkoidose. Bei asymptomatischer Sarkoidose wird beobachtet und nicht behandelt. Remissionen werden auch ohne Therapie beobachtet. Bei relevanten Symptomen oder bei asymptomatischer signifikanter Funktionseinbuße über einen Beobachtungszeitraum von 2 Jahren werden Kortikosteroide eingesetzt, 40–60 mg Prednison/d initial. Reduktion auf 20 mg/d innerhalb von 3 Monaten. Therapie länger als 1 Jahr. Ggf. allmähliches Ausschleichen, auch alternierende Gabe jeden 2. Tag zu erwägen. Wiederholte Rückfälle machen ggf. lebenslange Therapie nötig. Erhaltungsdosis beträgt meist 10–15 mg Prednison/d. Die Wirksamkeit Steroid sparender Medikamente wie etwa Methotrexat ist nicht sicher belegt. Für neuere Arzneimittel, etwa Thalidomid, Pentoxifyllin oder Infliximab (anti-TNF-alpha-Antikörper) ist die Studienlage nicht ausreichend.

## Nachsorge

Regelmäßige, z. B. halbjährliche Untersuchungen bei asymptomatischen Patienten. Engmaschige Verlaufsbeobachtung unter Kortikosteroidtherapie nötig.

## Prognose

Bei promptem Ansprechen auf die Kortikosteroidtherapie in der Regel gut.

## Sarkoidose-Neuropathie

► Polyneuropathie, Sarkoidose

## Saure-Maltase-Mangel (Pompe-Erkrankung)

► Saure-Maltase-Mangel, Glykogenose Typ II

## Saure-Maltase-Mangel, Glykogenose Typ II

### Synonyme

1,4-Glukosidase-Mangel

### Definition

Relativ häufige Glykogenspeicherkrankheit, die durch Mangel an saurer Maltase charakterisiert ist.

### Einleitung

Autosomal-rezessiver Gendefekt auf Chromosom 17q23. Es fehlt die lysosomale 1,4- $\alpha$ -Glukosidase. Die Glykogenhauptkette ist durch  $\alpha$ -1,4-Bindungen gewährleistet. Da diese Bindungen in den Lysosomen nicht mehr gelöst werden können, kommt es dort zur Glykogenspeicherung.

Klinisch stehen Hepatomegalie, Kardiomegalie, Makroglossie und Myopathie im Vordergrund. Die Erkrankung ist sehr variabel hinsichtlich Gewebeteilung, Erkrankungsbeginn und klinischer Manifestation:

- Erkrankung innerhalb der ersten Lebensmonate wird als Typ Pompe oder Pompe-Puttschar bezeichnet und verläuft in der Regel rasch progredient. Die Betroffenen erreichen selten das 3. Lebensjahr.
- Beim infantil-juvenilen Typ manifestiert sich die Krankheit in der Kindheit, seltener im Jugendalter. Die Progredienz ist etwas langsamer. Meist sterben die Individuen bis zum frühen Erwachsenenalter.
- Der adulte Typ manifestiert sich nach dem 20. Lebensjahr und ist langsam progredient. Herz und Leber sind nicht oder nur gering betroffen.

- Die CK ist erhöht. Das EMG zeigt myopathische Veränderungen und meist auch pathologische Spontanaktivität, teils auch myotone Serien. Die Muskelbiopsie ist durch eine vakuoläre Myopathie mit PAS-positivem Vakuoleninhalt charakterisiert. Der Enzymmangel kann biochemisch in Muskel, Fibroblasten oder Lymphozyten nachgewiesen werden.

### Diagnostik

Klinische Untersuchung, Oberbauchsonographie, Transaminasen, Serum-CK, Serum-Elektrolyte, Elektroneurographie, Elektromyographie und ggf. Muskelbiopsie. Untersuchung der  $\alpha$ -1,4-Glukosidase in Muskel oder Leukozyten.

### Therapie

Symptomatisch. Bei Ateminsuffizienz ggf. Heimbeatmung.

### Nachsorge

Anbindung an Muskelzentrum sinnvoll.

### Prognose

Sehr vom Manifestationsalter abhängig.

### Diätetik/Lebensgewohnheiten

Häufige kohlenhydratarme, fett- und proteinreiche Mahlzeiten.

## SBMA (spinobulbäre Muskelatrophie)

► Spinobulbäre Muskelatrophie

## SCA (Arteria cerebelli superior)

### Synonyme

A. cerebelli superior, superior cerebellar artery (SuCA)

### Definition

Die Aa. cerebelli superiores entspringen paarig aus der A. basilaris kurz vor deren Aufgabelung die die Aa. cerebri posteriores.

### Grundlagen

Die beiden Aa. cerebelli superiores ziehen bogenförmig um das Mesenzephalon zum Kleinhirn und versorgen neben Teilen des Mittelhirns die oberen Anteile des Kleinhirnwurms (medialer Ast) und der Kleinhirnhemisphären (lateraler Ast).

Ein isolierter Verschluss des Gefäßes ist selten, häufig kommt es in der Regel im Rahmen einer Basilaristhrombose zusätzlich zu Verschlüssen anderer Kleinhirnarterien bzw. der Aa. cerebri posteriores.

## SCA (Arteria cerebelli superior), Makroangiopathie

### Synonyme

SuCA-Infarkt, SCA-Syndrom

### Definition

Durch einen Verschluss der A. cerebelli superior kommt es ipsilateral zu einer Ischämie der oberen Kleinhirnhemisphäre, des oberen Kleinhirnwurms sowie Teilen des Mittelhirns (Tectum).

### Einleitung

Ätiologie:

Verschlüsse der A. cerebelli superior können entstehen durch:

- Kardiale Embolien (am häufigsten).
- Arterioarterielle Embolien aus arteriosklerotischen Veränderungen des vertebrobasilären Gefäßsystems.
- Selten: Lokale arteriosklerotische Veränderungen.

Isolierte Verschlüsse des Gefäßes mit dem klassischen klinischen SCA-Syndrom sind selten und dann meist kardioembolisch bedingt.

Häufig treten komplette Infarkte im Stromgebiet der A. cerebelli superior im Rahmen einer Basilaristhrombose auf und sind dann mit weiteren Infarkten vergesellschaftet.

Klinik:

- Klassisches SCA-Syndrom (selten):  
Ipsilateral: Horner-Syndrom, Hemiataxie.  
Kontralateral: Dissoziierte Empfindungsstörung, Trochlearisparese (Doppelbilder).  
Dysarthrie, Schwindel, horizontaler Nystagmus.

- Häufig: Weitere Gefäßteritorien betroffen (z. B. PiCA, Posterior-Stromgebiet) mit komplexen Hirnstammsyndromen mit Okulomotorikstörungen und Vigilanzminderung.

## Diagnostik

- Charakteristisches klinisches Syndrom.
- Bildgebung: Computertomographie (häufig nur orientierende Aussage möglich). Kernspintomographie (im Vgl. zur Computertomographie bessere Darstellung der Strukturen der hinteren Schädelgrube).
- Bei V. a. Basilaristhrombose CT-Angiographie (Cave: Kein sicherer Ausschluss einer Basilariskopthrombose möglich). Konventionelle Angiographie: Goldstandard, therapeutische Intervention möglich (lokale Lyse).

## Therapie

1. ▶ **Hirinfarkt**, ▶ **Basilaristhrombose**.
2. Akutphase:
  - Intravenöse PTT-wirksame Antikoagulation (Ziel-PTT 50–60 Sek., 1,5 – 2faches des Ausgangswertes).
  - Engmaschige Überwachung der Vigilanz und Pupillomotorik, da Gefahr der Einklemmung mit Hirnstammkompression durch raumfordernde Wirkung des Kleinhirnfarktes besteht.
  - Bei Einklemmungsgefahr: Großzügige Indikation zur okzipitalen Dekompression.
3. Langzeittherapie/Sekundärprophylaxe: Abhängig von der Ätiologie des Infarktes.
  - Makroangiopathie:
    - a) Arterioarterielle Embolie: Thrombozytenaggregationshemmer, Statine, Optimierung des Risikofaktorprofils.
    - b) Lokalthrombotisch: Thrombozytenaggregationshemmer, Statine, Optimierung des Risikofaktorprofils.
    - c) Sonderfall Basilaristhrombose/Basilaristhrombose: Indikation zur oralen Antikoagulation, wenn keine entsprechenden Kontraindikationen vorliegen.
  - Kardiale Embolie: Im Regelfall Indikation zur oralen Antikoagulation.

## Prognose

Abhängig von der Größe des Infarktes (Einklemmungsgefahr) sowie der Mitbeteiligung anderer Hirnstammstrukturen.

## Diätetik/Lebensgewohnheiten

▶ **Hirinfarkt**.

## Scapula alata

### Einleitung

Die meisten Myopathien gehen mit proximalen Paresen einher. Der Grund für diese Verteilung ist nicht bekannt. Bei der Muskelatrophie im Schultergürtel kommt es meist frühzeitig zu einer Prominenz der Skapula, die sich dann aus dem normalerweise flachen Relief der Rückenmuskeln heraushebt (Scapula alata). Dies kann einseitig, einseitig betont oder beidseitig der Fall sein. Eine Scapula alata ist regelmäßig bei der fazioskapulohumeralen Muskeldystrophie und bei den Gliedergürteldystrophien anzutreffen. Weitere myopathische Stigmata sind z. B. vermehrte Lendenlordose, Trendelenburg-Zeichen, Schmallmund (Tapir-Mund) und Facies myopathica.

## Schädel-Hirn-Trauma

### Definition

Das Schädel-Hirn-Trauma (SHT) stellt eine kombinierte Verletzung von Kopfschwarte, Schädel und Hirn, evtl. jedoch mit Intaktbleiben der äußeren Bedeckung dar.

Unterschieden werden offen oder gedeckt, wobei als Kriterium für offen die zerstörte Dura gilt (mit Austritt von Liquor und/oder Hirnsubstanz). Die hierbei vorkommenden stumpfen/gedeckten Hirntraumen werden heute in folgende 4 Schweregrade eingeteilt:

- SHT I: Ohne Bewusstlosigkeit.
- SHT II: Bewusstlosigkeit bis 30 Minuten.
- SHT III: Bewusstlosigkeit bis 2 Stunden.
- SHT IV: Bewusstlosigkeit länger als 4 Stunden.

Früher wurde der Schweregrad nach der Dauer der Rückbildung der Symptome beurteilt (Tönnis und Loew).

## Einleitung

Ursachen des SHT sind Verkehrsunfälle (40–50%), Stürze (20–30%), Sportverletzungen und Gewalttaten.

Vom pathophysiologischen Standpunkt unterscheidet man 2 Arten unfallbedingter Hirnschädigungen von einander:

- Primär-traumatische Schädigungen, die unmittelbar während des Unfalls dem Patienten zugefügt werden wie Galeaverletzungen, Schädelfrakturen, Hirnkontusionen und Lazerationen sowie diffuse axonale Schädigungen und intrakranielle Blutungen.
- Sekundär-traumatische Schäden entstehen durch intrakranielle Drucksteigerungen infolge von Hirnödem oder Hämatomen sowie lokale Druckschäden und sekundäre Ischämien.

Klinisch finden sich bei leichten SHT keine oder nur eine kurze Bewusstlosigkeit, oft eine amnestische Lücke, meist eine orthograde für den Unfallhergang, eine kurze retrograde und eine für die Dauer des posttraumatischen Verwirrheitszustandes bestehende anterograde Amnesie. Der posttraumatische Verwirrheitszustand kann mit Bewusstseinsstrübung, motorischer Unruhe und Desorientiertheit bis zu 24 h einhergehen. Auch Allgemeinsymptome wie Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen können auftreten.

Bei mittelschweren oder schweren SHT kommt es zu protrahierten Bewusstseinsstörungen, fokalen neurologischen Ausfällen, epileptischen Frühanfällen, ggf. zu Hirndruckzeichen.

## Diagnostik

Untersuchung der Vitalfunktionen, der Bewusstseinslage und die weitere klinisch-neurologische Untersuchung sind initial indiziert. Bei der Inspektion sollte auf Hämatome, Blut- oder Liquorfluss aus Nase oder Ohr sowie auf einen Enophthalmus geachtet werden.

An bildgebenden Verfahren erfolgt eine kraniale CT mit Darstellung des Parenchyms sowie des Schädelknochens in speziellen „Fenster“-Einstellungen.

Die evozierten Potentiale (SEP und AEP) kommen bei V. a. zusätzliche Hirnstammschädigung in Frage, die Dopplersonographie kann zur frühen Erkennung von Gefäßdissektionen eingesetzt werden.

Als spezielle Monitoringverfahren werden intrakranielle Drucksonden, Sonden zur Messung

der zerebralen Oxigenierung (im Hirnparenchym oder im venösen Blut des Bulbus jugularis) und elektrophysiologische Monitoringverfahren wie EEG und die evozierten Potentiale eingesetzt.

## Therapie

Therapeutisch müssen zunächst die Vitalfunktionen gesichert werden. Eine Überwachung des Patienten auf einer Überwachungsstation (Intensiv- oder Semi-Intensivstation) ist sinnvoll. Ein kontinuierliches allgemeines Monitoring ist nötig, wie die kontinuierliche Messung von Blutdruck, Puls, Sauerstoffsättigung und Körpertemperatur.

Bei raumfordernden Hämatomen, Impressionsfrakturen von mehr als Kalottendicke oder offenen SHT ist eine neurochirurgische Intervention nötig.

Eine antiepileptische Therapie ist generell nicht notwendig. Nur bei stattgehabten Anfällen und bei Hochrisikopatienten sollte sie erfolgen.

Bei erhöhtem Hirndruck gelten derzeit verschiedene, von einander nur gering abweichende Stufenschemata, die von der European Brain Injury Consortium oder der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie veröffentlicht wurden.

## Prognose

Als prognostische Faktoren werden das Alter, der GCS (Glasgow Coma Score, ► **Glasgow-Komaskala**), der intrakranielle Druck und die Pupillenreaktion herangezogen.

So ist die Mortalität bei Patienten über 55 Jahre mit 80% am höchsten, bei einem GCS von 4 ca. 80%, bei einem von >8 nur ca. 12%.

Patienten mit einem therapieresistenten intrakraniellen Druck von >20 mmHg haben eine Mortalität von ca. 90%, eine einseitige Mydriasis geht mit einer Sterblichkeit von 34, eine beidseitige mit einer von 74% einher.

## Schädelbasisfraktur

### Definition

Die Schädelbasisfraktur ist eine auf die Schädelbasis beschränkte oder diese einbeziehende Schädelfraktur; allgemein mit typischem Bruchlinienmuster:

In der vorderen Schädelgrube (frontobasale Fraktur) erfolgt meist die Fraktur durch die

Siebbeinzellen (rhinobasale Fraktur) oder die Querfraktur über die Augenhöhlendächer. Im Mittelabschnitt ist die Fraktur meist in der Fossa temporalis sowie als Längs- und/oder Querbruch des Felsenbeins (otobasale Fraktur) lokalisiert, in der hinteren Grube oft das Hinterhauptloch einbeziehend (als Sonderform ein das Loch umgebender Ringbruch).

### Einleitung

Bei frontobasalen Frakturen finden sich klinisch häufig Brillenhämatome, Blutungen aus Nase oder Mund, Anosmie oder Liquorfisteln. Bei laterobasalen Frakturen unterscheidet man Felsenbeinlängs- von -querfrakturen:

- Bei den Längsfrakturen verläuft die Bruchlinie entlang der Vorderkante der Felsenbeinpyramide durch das Dach der Paukenhöhle ins Mastoid oder in die Schläfenschuppe. Es findet sich eine Schalleitungsschwerhörigkeit, eine Trommelfellruptur sowie in 20% eine Fazialisparese.
- Bei der Querfraktur läuft die Bruchlinie quer durch die Felsenbeinpyramide, d. h. durch das Labyrinth oder den inneren Gehörgang. Man findet ein Hämatotympanon, eine Fazialisparese (50%), einen Labyrinthausfall und eine Innenohrschwerhörigkeit.

### Diagnostik

Der CT kommt der größte Stellenwert zu. Bei Verdacht auf eine Liquorfistel kann eine Szintigraphie erfolgen.

### Therapie

Operative Versorgung der frontobasalen Frakturen und Deckung von Liquorfisteln ist ggf. nötig.

## Schädelhämatiom

► Hämatiom, Schädelhämatiom

## Schellong-Test (Orthostasetest)

### Grundlagen

Kardiovaskulärer Funktionstest (aktiver Orthostasetest), bei dem der Proband nach einer

entspannten Liegephase rasch aufsteht, wobei Blutdruck und Puls erfasst werden.

## Schielen, paralytisches

### Synonyme

Paralytischer Strabismus

### Definition

Aufgrund von Augenmuskellähmung auftretende Fehlhaltung eines Bulbus mit dem subjektiven Eindruck von Doppelbildern.

### Einleitung

Je nach betroffenem Augenmuskel kommt es zu vertikal oder schräg versetzten Doppelbildern. Man kann sich in der klinischen Untersuchung durch die Tatsache helfen, dass der Abstand der Doppelbilder zunimmt, je mehr der Patient in die Richtung des gelähmten Muskels schaut.

### Therapie

Bei persistierenden Doppelbildern und persistierender Augenmuskelparese ist ggf. eine Operation indiziert, bei der die Achsabweichung der Bulbi korrigiert wird.

## Schilling-Test

### Definition

Test zum Nachweis einer Vitamin B<sub>12</sub>-Resorptionsstörung (z. B. bei Verdacht auf eine funikuläre ► Myelose).

### Grundlagen

- Schilling-Test Teil 1
  - 48 h vorher darf kein Vitamin B<sub>12</sub> verabreicht werden
  - Entleerung der Harnblase, anschließend Gabe einer Kapsel radioaktiv markierten Co<sup>57</sup>-Cobalamins oral
  - 1 h später Absättigung der Bindungskapazitäten in Blut und Leber durch Injektion von 1000 µg nicht radioaktivem Cobalamin
  - Messung der ausgeschiedenen Radioaktivität im über 24 h gesammelten Urin
  - Normalerweise werden 10–40% der ver-

abreichen Radioaktivität/l Urin ausgeschieden; erniedrigte Ausscheidung weist auf eine Vitamin B<sub>12</sub>-Resorptionsstörung hin

- Schilling-Test Teil 2
  - Indiziert, wenn Teil 1 pathologisch ausfällt
  - Frühestens 24 h nach Teil 1 durchführbar
  - Durchführung wie Teil 1, unter zusätzlicher oraler Gabe von Intrinsic factor mit dem Co<sup>57</sup>-Cobalamin
  - Normalisierung der Ausscheidung von Radioaktivität beweist den Mangel an körpereigenem Intrinsic factor

## Schirmer-Test

### Definition

Der Schirmer-Test ist ein Funktionstest der Tränensekretion, bei dem sowohl die basale (Schirmer I) als auch die stimulierte (Schirmer II) Tränensekretion geprüft werden kann.

### Grundlagen

Der Test wird mit Hilfe eines Löschpapierstreifens durchgeführt, der in den Bindehautsack gehängt wird. Der Schirmer I-Test erfolgt mit der Gabe von lokalen Anästhetika zur Betäubung der Augenoberfläche, um die Basalrate der Tränensekretion ohne Auslösung des nasolakrimalen Reflexes zu bestimmen. Beim Schirmer II-Test wird durch das Einbringen des Löschpapierstreifens ein lokaler Reiz gesetzt, der die Tränensekretion über den nasolakrimalen Reflex stimuliert. In der topischen Differenzialdiagnostik der peripheren Fazialisparese weist ein pathologischer Schirmer-Test auf den Ausfall der sekretomotorischen Fasern des N. petrosus major hin. Schließlich findet der Test in der Diagnostik des ► **Sicca-Syndroms** Anwendung. Pathologisch ist entweder eine Wanderungsgeschwindigkeit von <9 mm/5 min oder eine Seitendifferenz von >30%/5 min. Zu bedenken ist, dass bei 26% der älteren Bevölkerung eine reduzierte Tränensekretion vorliegt.

## Schlaf, periodische Bewegungen im Schlaf (PMS)

### Definition

PMS sind langsame stereotype und repetitive Extensions-Flexionsbewegungen vorwiegend in Stadien I–II des Nicht-REM-Schlafes. Die Einführung des Begriffs [1] sollte den periodischen Charakter dieser Bewegungsstörung im Gegensatz zu einem myokloniformen betonen, der in der früher gebräuchlichen Bezeichnung „nächtlicher Myoklonus“ vermittelt wurde. Die Bewegungen zeigen nicht die für einen Myoklonus typische Geschwindigkeit.

### Einleitung

Meistens handelt es sich um periodische Beinbewegungen im Schlaf, aber die Bewegungen können auch an der oberen Extremität auftreten. Selten kommen auch Bewegungen des Rumpfes hinzu. Die Bewegungen dauern in der Regel nur Sekunden. Die PMS wiederholen sich typischerweise alle 15–40 Sekunden. Das Bewegungsmuster ist weitgehend stereotyp mit Extension des großen Zehs, oft mit Fächerphänomen der anderen Zehen wie bei einem Babinski-Phänomen, Flexion im Sprung-, Knie- und Hüftgelenk. In seltenen Fällen können die Bewegungen mit einer raschen myokloniformen Zuckung beginnen, um dann in eine eher tonische Phase überzugehen, oder nach tonischen Bewegungsabläufen mit einem Myoklonus zu enden.

Bei vielen Patienten führen die PMS zu keiner subjektiven Beeinträchtigung des Schlafes. Allerdings können die PMS den Bettpartner erheblich belästigen und so eine medizinische Abklärung veranlassen. PMS treten als Begleitsymptomatik eines ► **Restless-Leg- Syndroms** oder im Rahmen anderer neurologischer und internistischer Erkrankungen auf. Bei der Häufigkeit der PMS ist man sich oftmals nicht sicher, ob Vergesellschaftungen von PMS mit anderen Erkrankungen ein Zufallsbefund darstellen, da viele der Berichte über mögliche Assoziationen keine Kontrollgruppe aufweisen.

### Differenzialdiagnose

Zunächst müssen weitere Bewegungsstörungen erwogen werden, die im Schlaf auftreten wie die REM-Schlafverhaltensstörung und epileptogene Störungen, zu denen wahrscheinlich die

meisten Fälle der sogenannten nächtlichen paroxysmalen Dystonie gehören.

Darüberhinaus sind PMS ein wichtiges diagnostisches Kriterium für das Vorliegen eines Restless-Legs-Syndroms. PMS sind nach Schlaflaboranalysen überzufällig häufig mit obstruktiver Schlafapnoe, Narkolepsie und Urämie vergesellschaftet. Wenn die Bewegungen während des REM-Schlafes auftreten, spricht dies für das Vorliegen einer REM-Schlafverhaltensstörung oder einer Narkolepsie.

Bezüglich der Zusatzuntersuchungen, ► **Restless-Legs-Syndrom**.

## Therapie

► **Restless-Legs-Syndrom**.

## Literatur

1. Coleman RM, Pollak CP, Weitzman ED (1980). Periodic movements in sleep (nocturnal myoclonus): relation to sleep disorders. *Ann Neurol* 8: 416–421.

## Schlaf-Wach-Regulation, Störung

### Grundlagen

Zu den wichtigsten Schlaf-Wach-Regulationsstörungen zählen die ► **Narkolepsie** und ► **Kataplexie** sowie das obstruktive Schlafapnoesyndrom. Das primäre Schlafapnoesyndrom (Undines Fluch, ► **Undine-Syndrom**) ist extra besprochen.

Die Narkolepsie und Kataplexie ist eine klinische Entität und wird autosomal-dominant mit wechselnder Penetranz vererbt. Es gibt auch symptomatische Formen nach Enzephalitis, Schädel-Hirn-Trauma, Encephalomyelitis disseminata und Tumoren. Die Tagesschläfrigkeit beginnt meist in der 2. Dekade, die Kataplexie später. Es kommt zu imperativen Schlafattacken in natürlicherweise schlaffördernden Situationen. Meist ist der Schlaf kurz, die Patienten sind jederzeit erweckbar. Bei den kataplexischen Anfällen (affektiver Tonusverlust) kommt es für Sekunden bis Minuten zu einem Tonusverlust der Muskulatur bei fehlender oder nur geringer Vigilanzstörung. Als Auslöser kommen Erregungssituationen wie Schreck, Angst, aber auch Freude in Frage. Auch Schlaf-lähmungsattacken kommen vor, ► **Schlaf-lähmung**. Als hypnagoge Halluzinationen bezeichnet man meist angsteinflößende oder mit negati-

ktivem Inhalt besetzte Halluzinationen, die als Traumphänomene im Rahmen der Narkolepsie/Kataplexie vorkommen. Typisch für diese Art der Regulationsstörung ist auch der fragmentierte Nachtschlaf mit einem verfrühten Einschlafen und verfrühten REM-Phasen.

Die Diagnostik erfolgt in speziellen Schlaflabors.

Therapeutisch setzt man gegen die Vigilanzstörungen Stimulanzien wie Ephedrin oder Methylphenidat ein. Die kataplexischen Anfälle sprechen auf trizyklische Antidepressiva vom Imipramin-Typ an.

Das obstruktive Schlafapnoesyndrom ist gekennzeichnet durch einen Tonusverlust der Pharyngealmuskulatur mit nachfolgender Obstruktion der oberen Atemwege und kommt bevorzugt bei übergewichtigen Männern vor. Weitere prädisponierenden Faktoren sind ein kurzer, dicker Hals, ein Z. n. HNO-Operation, eine Mikrognathie und eine chronische Rhinitis. Es kommt zu mehr als 5 Apnoephasen/h, die jeweils länger als 10 s anhalten. Klinisch findet sich ein Schnarchen mit Atempausen, ein plötzliches Wiedereinsetzen des Atmens, insgesamt kommt es durch das Schlafdefizit auch zu vermehrter Tagesmüdigkeit und Konzentrationsstörungen am Tage.

Die Diagnostik erfolgt in speziellen Schlaflabors.

Therapeutisch erfolgen zunächst Allgemeinmaßnahmen wie Gewichtsreduktion und Verminderung des Schlafes in Rückenlage. Medikamentös können Theophyllin oder antriebssteigernde Antidepressiva versucht werden. Auch eine CPAP-Beatmung kann nötig werden, die Tracheotomie bei häufigen Bradykardien, ventrikulären Tachykardien oder Asystolien ist die Ultima Ratio.

## Schlafapnoesyndrom

### Synonyme

SAS

### Definition

Ein Schlafapnoesyndrom liegt vor, wenn pro Stunde Nachtschlaf mehr als 5 oder pro Nacht mehr als 30 Apnoephasen von mehr als 10 s Dauer auftreten.

## Einleitung

Die Patienten klagen über Insomnie bei Nacht, übermäßige Tagesschläfrigkeit, Konzentrations- und Gedächtnisstörungen, morgendliche Kopfschmerzen, Potenzstörungen. Häufig sind Persönlichkeitsveränderungen mit depressiver Verstimmung und Antriebslosigkeit. Man unterscheidet das häufigere (ca. 90%) obstruktive SAS, bei dem das Absinken des Sauerstoffgehalts im Blut durch Obstruktion der oberen Atemwege bedingt ist vom zentralen SAS, bei dem eine zentrale Atemregulationsstörung vorliegt. Das obstruktive SAS ist häufig mit Adipositas und arterieller Hypertonie assoziiert. Das Schlaganfallrisiko ist erhöht. Die Prävalenz wird auf 1–5% geschätzt.

## Diagnostik

Die Diagnose ist zu sichern durch eine Polysomnographie mit kontinuierlicher Registrierung von transkutanem O<sub>2</sub>- und CO<sub>2</sub>-Partialdruck, Atemstrom und Herzfrequenz.

## Therapie

Allgemeine Maßnahmen sind Gewichtsreduktion, Alkoholkarenz, Absetzen von Schlaf- oder Beruhigungsmitteln, Änderung der Schlafhaltung (Schlafen auf dem Bauch, dies kann z. B. durch Einnähen eines Tennisballes in den Rücken des Schlafanzuges erleichtert werden). Gute Effekte zeigt die kontinuierliche nasale Beatmung mit positivem Druck (CPAP, Einleitung im Schlaflabor). Wird eine CPAP-Behandlung nicht toleriert (etwa 25% der Patienten), kann eine transnasale O<sub>2</sub>-Beatmung mit 2–3 l/min versucht werden. Medikamentöse Therapieversuche waren bislang wenig erfolgreich. Bei Vorliegen eindeutiger anatomischer Ursachen (z. B. Einengungen des Rachenraumes, Retrognathie) können diese operiert werden.

---

## Schlaf­lähmung

### Synonyme

Schlafparalyse

### Definition

Bewegungsunfähigkeit und Sprachblockade beim Aufwachen, unterbrechbar durch Berührung, Ansprache und andere äußere Reize.

Zählt zum Formenkreis der Schlaf-Wach-Störungen (► **Schlaf-Wach-Regulation, Störung**).

## Einleitung

Beim Übergang vom Schlafzustand zum Wachzustand können ungewöhnliche Lähmungsercheinungen auftreten, die als prä- oder postdormitale Paralysen bezeichnet werden. Meist gegen Morgen scheinen ansonsten gesunde Menschen unfähig zu sein, ihre Muskeln zu aktivieren, obgleich sie vollständig wach und orientiert sind. Die Atmungsfunktionen und die Augenbewegungen sind regelrecht. Es genügt ein schwacher Reiz, um den Lähmungszustand zu beenden.

Solche Anfälle werden bei ► **Narkolepsie**-Patienten, bei der Hypersomnie des Pickwick-Syndroms und Formen des ► **Schlafapnoesyndroms** gefunden.

## Prophylaxe

Falls Schlaf­lähmungen gehäuft auftreten, wie z. B. bei der Narkolepsie, können trizyklische Antidepressiva versucht werden.

---

## Schlaflosigkeit, fatale familiäre

### Einleitung

Die fatale familiäre Schlaflosigkeit zählt zu den seltenen autosomal vererbten Erkrankungen und ist durch nicht behandelbare Schlaflosigkeit, sympathische Überaktivität, endokrine Störungen und verschiedenen neurologische Symptome wie transitorische Diplopie und Dysarthrie sowie Sphinkterstörungen, Impotenz und Myoklonien charakterisiert.

Sie gehört zu den Prionenerkrankungen und zeigt pathologische Veränderungen, die aus Neuronenverlust und Gliose bestehen und hauptsächlich in den mittleren thalamischen Kernen gefunden werden. Untersuchungen einiger Familien haben Mutationen im Prion-Protein-Gen gezeigt.

---

## Schlaganfall

### Synonyme

Zerebraler Insult, zerebraler ► **Apoplex**, Apoplexia cerebri, Gehirnschlag, Hirninfarkt

## Definition

Akut oder perakut auftretendes klinisches Syndrom mit zentralneurologischen Ausfällen, verursacht durch eine zerebrale Durchblutungsstörung oder Blutung.

## Einleitung

Einteilung der Schlaganfälle:

- Ischämische Hirninfarkte (80–85%).
- Intrazerebrale Blutungen (15–20%).
- Subarachnoidalblutungen (<5%).

## Diagnostik

Unterscheidung der 3 Schlaganfallsentitäten durch bildgebende Diagnostik (kraniale Computertomographie, kraniale Kernspintomographie).

► Hirninfarkt, ► intrazerebrale Blutung, ► Subarachnoidalblutung.

## Therapie

Prähospitaler Notfallversorgung:

- Atemwege freimachen, evtl. Güdel-/Wendeltubus, Sauerstoff 3 l/min, bei Bewusstseinsstrübung oder hochgradiger Aspirationsneigung: Intubation (Cave: Blutdruckabfall).
- Blutdruck nicht senken bei Werten bis 220/120 mmHg, bei Blutdruckwerten >20 min darüber: Nitro 1–2 Hübe s. l., Urapidil (Ebrantil<sup>®</sup>) 1:10 verdünnt, fraktioniert i. v.
- i. v.-Zugang: Langsame NaCl-Infusion bei normotonen und hypertonen Patienten, bei Übelkeit und/oder Brechreiz Antiemese, z. B. Metoclopramid (Paspertin<sup>®</sup>) i. v.
- Lagerung in Kopfmittelposition und mit 30° erhöhtem Oberkörper.
- Schneller Transport ins nächstgelegene Krankenhaus, dort rasche Triage in der Nothilfe.

## gesichert

- Lysetherapie.
- Konzept der akuten Stroke Unit-Versorgung: Früher Therapiebeginn mit allen Schritten der Basistherapie (s. u.): Intensives Monitoring, rasche Therapie von Komplikationen und früher Mobilisation [1].

► Hirninfarkt, ► intrazerebrale Blutung, ► Subarachnoidalblutung.

## empirisch

Basistherapie im Krankenhaus:

- Erhaltung eines hochnormalen Blutdrucks: Keine Blutdrucksenkung, wenn Blutdruck bis 220 mmHg syst. oder 120 mmHg diastol., außer wenn hypertensive Organkomplikationen vorliegen.  
Behandlung einer Hypotonie <120 mmHg syst. mit Volumengabe, ggf. Katecholamine unter intensivmedizinischer Überwachung.
- Sauerstoffzufuhr, Normokapnie anstreben.
- Einstellung normoglykämischer Blutzuckerwerte:  
Zielwert bei Nicht-Diabetikern: 120 mg/100 ml.  
Zielwert bei Diabetikern: ≤170 mg/100 ml (Ausnahme ► lakunäre Infarkte.)
- Kontrollierte Volumentherapie (Herzgröße, Lungenstauung, Dyspnoe, ZVD).
- Physikalische Kühlung bei Temperatur >37,5° C.
- Vermeidung von Sekundärkomplikationen: Bei Schluckstörungen ggf. parenterale Ernährung, Magensonde. Bei Aspirationsgefahr ggf. Tracheotomie (bzw. Intubation). Bei Bedarf antiemetische Therapie. Sturzprophylaxe. Thromboseprophylaxe mit „low dose“-Heparin (z. B. 2×5000 IE/d).

## Nachsorge

- Strenge Einstellung der Risikofaktoren.
- Rehabilitation.
- Spezielle Nachsorgeuntersuchungen, z. B. duplexsonographische Kontrolluntersuchungen der hirnversorgenden Gefäße.

## Bewertung

Mit Ausnahme der Basistherapie gibt es keine allgemeine Schlaganfallstherapie, da sich die notwendigen therapeutischen Maßnahmen bei den verschiedenen Schlaganfallsformen völlig unterscheiden.

## Prognose

Mortalität des akuten Schlaganfalles: 15–50%. Schlaganfälle insgesamt sind die häufigste Ursache für eine bleibende Behinderung in den Industrienationen.

## Diätetik/Lebensgewohnheiten

Protektive Wirkung durch:

- Regelmäßige sportliche Betätigung.

- Cholesterinarme Ernährung.
- Insgesamt erniedrigtes Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen durch sog. mediterranen Ernährungsstil mit großem Anteil vegetativer Nahrungsbestandteile und Fischspeisen.
- Regelmäßiger Konsum kleiner Alkoholmengen (widersprüchliche Studienergebnisse).

## Literatur

1. Jorgensen HS, Kammergaard LP, Nakayama H, Raaschou HO, Larsen K, Hubbe P, Olsen TS (1999). Treatment and rehabilitation on a stroke unit improves 5-year survival. A community-based study. *Stroke* 30 (5):930–3.

## Schleudertrauma der Halswirbelsäule

### Synonyme

HWS-Schleudertrauma, HWS-Distorsion

### Definition

Muskelkaterartige Nackenschmerzen und eine muskuläre bzw. bindegewebige „Nackensteife“ treten typischerweise mit einer Latenz von Stunden nach einer HWS-Distorsionsverletzung auf und klingen über Tage bis Wochen ab. Dabei spielen das Schmerzerleben und die Verarbeitung des Unfallereignisses sowie andere erlebnisreaktive Momente die entscheidende Rolle.

HWS-Distorsionsverletzungen zählen zu den häufigsten entschädigungspflichtigen Unfallfolgen, typischerweise nach Pkw-Auffahrunfall. Nationale Unterschiede weisen auf die Bedeutung gesetzlicher Regelungen hin. Dabei sind 90–95% aller Verletzungen leichten Grades. Knöcherner Verletzungen (Vorderkantenabsprennungen, Wirbelgleiten) oder nervale Läsionen durch traumatischen Diskusprolaps, Zerrung des Plexus brachialis oder ein transientes „thoracic outlet“-Syndrom bei relativer Enge der Skalenuslücke sind extrem selten. Bei halbseitigem Schmerz und Hirnnervenausfällen ist eher an die Dissektion hirnversorgender Gefäße zu denken.

### Diagnostik

Anamnese und Fremdanamnese, neurologische Untersuchung. Röntgenaufnahmen in zwei

Ebenen oder MRT der HWS nur bei pathologischem klinischem Befund.

### Therapie

Eine Immobilisierung, auch die Verordnung eines Schanzkragens ist in der Regel überflüssig, kann Chronifizierung fördern. Sinnvoll ist eine zeitlich befristete Analgesie, z. B. mit nichtsteroidalen Antirheumatika, sowie Gabe von Muskelrelaxantien und physikalischen Maßnahmen (Wärme, Massagen), nachfolgend aktive Bewegungs- und Lockerungsübungen. Wichtig ist die konsequente psychische Führung mit nur kurzfristiger Krankschreibung.

### Prognose

Die mittlere Rückbildungszeit für alle Schweregrade liegt bei etwa 4 Wochen. Frauen, hohes Lebensalter, lokale Schmerzhaftigkeit der Hals-Nackennmuskulatur, sowie Kopfschmerzen sind prognostisch ungünstige Faktoren, entscheidend ist die frühe gezielte Behandlung.

### Literatur

1. Alexander MP (1998). In the pursuit of proof of brain damage after whiplash injury. *Neurology*; 51:336–340
2. Castro WHM, Meyer SJ, Becker MER, Nentwig CG, Hein MF, Ercan BI, Thomann S, Wessels U, Du Chesne AE (2001). No stress – no whiplash? Prevalence of „whiplash“ symptoms following exposure to a placebo rear-end collision. *Int J Legal Med* 114:316–322
3. Chung YS, Han DH (2002). Vertebrobasilar dissection: A possible role of whiplash injury in its pathogenesis. *Neurol Res* 24:129–138
4. Ferrari R, Schrader H (2001). The late whiplash syndrome: a biopsychosocial approach. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 70:722–726

## Schluckstörung

### Synonyme

Dysphagie

### Definition

Unfähigkeit den Schluckakt auszuführen.

### Einleitung

Zur suffizienten Durchführung des Schluckakts ist das koordinierte Zusammenspiel von Larynx, Pharynx und Zunge notwendig, das

durch Steuerungszentren im Hirnstamm und Großhirn reguliert wird.

Durch verschiedene Ursachen kann es zu einer Schädigung dieses Funktionskreises kommen:

- Läsion des Schluckzentrums durch Hirnstammsyndrome und Großhirnsyndrome unterschiedlicher Genese (ischämisch, entzündlich).
- Sekundär im Rahmen von Bewußtseinsstörungen.
- Syringobulbie.
- Läsionen von Nerv und Muskel: Motoneuronerkrankungen: Bulbärparalyse, Pseudobulbärparalyse.
- Lokale Störungen: Tumoren, u. v. m.

Vorgehen bei klinischem Verdacht auf eine Schluckstörung:

- Differenzierte Schluckuntersuchung durch geschultes Personal (Logopäde).
- Keine orale Nahrungszufuhr.
- In der Aktuphase: Parenterale Ernährung (peripher- oder zentralvenös).
- So früh wie möglich: Enterale Ernährung mittels nasogastraler Sonde ggf. im Verlauf PEG-Anlage.
- Bei schwerer Schluckstörung mit Gefahr der Aspiration trotz Nahrungskarenz (Speichelaspiration) ggf. endotracheale Intubation sowie langfristig Tracheotomie zu erwägen.
- Beginn einer Schlucktherapie (Schlucktraining durch Stimulationsübungen, Dysphagiekost).

## Schmerz, Armschmerz

► Armschmerz

## Schmerz, gürtelförmiger

Leitsymptom bei thorakalen Nervenwurzelläsionen.

► Interkostalneuralgie

► Radikulopathie, diabetische

## Schmerz, lanzinierender

Lanzenstich- oder blitzartige Schmerzen, z. B. bei ► **Tabes dorsalis**, Hinterwurzelerschädigungen oder paraneoplastischer sensibler Neuro-nopathie.

## Schmerz, Muskel (Myalgie)

► Myalgie

## Schmerz, pseudoradikulärer

Insbesondere in Zusammenhang mit Erkrankungen der Wirbelsäule bzw. des Bewegungsapparates kann es zum Auftreten ausstrahlender Schmerzen kommen, die nicht exakt einem Dermatom zu zuordnen sind. Sie beschränken sich in der Regel auf den Schultergürtel-Oberarmbereich bzw. den Beckengürtel-Oberschenkelbereich und müssen differenzialdiagnostisch von radikulären Schmerzen abgegrenzt werden.

## Schmetterlingsgliom

### Synonyme

Balkengliom

### Definition

Schmetterlingsgliom ist ein klinischer Terminus für maligne Gliome, überwiegend Glioblastome, die sich über den vorderen oder hinteren Balken „schmetterlingsförmig“ in beide Hemisphären ausdehnen.

### Therapie

Aus klinischer Sicht ist dieses Tumorwachstum bedeutsam, da dann in aller Regel ein operatives Vorgehen nicht sinnvoll ist und da die Prognose noch ungünstiger als bei einem malignen Gliom ohnehin schon ist. Bei Patienten unter 65 Jahren ist eine Histologiegewinnung sinnvoll, da selten der Nachweis pathologischer Varianten, z. B. oligodendroglialer Tumoren, bessere Therapieoptionen eröffnet.

**empirisch**

Das typische (astrozytäre) Schmetterlingsgliom wird mit 60 Gy bestrahlt, falls die klinische Situation nicht bereits desolat ist.

---

## Schmidt-Syndrom

**Definition**

Hirnstammsyndrom im Bereich der lateralen Medulla oblongata (Benennung nach Erstbeschreiber).

**Einleitung**

Bei ischämischer Genese kommt es durch den Verschluss kleinerer, den kaudalen Hirnstamm penetrierender GefäÙes zu einer Läsion im Bereich der lateralen Medulla oblongata mit charakteristischer klinischer Symptomatik.

Klinik:

- Kontralateral sensomotorische Hemiparese.
- Ipsilateral Gaumensegel- und Schlundlähmung, Stimmbandparese, Parese der Nervi accessorius und hypoglossus.

**Diagnostik**

Kernspintomographie.

**Therapie**

► Hirninfarkt

**Nachsorge**

► Hirninfarkt

**Prognose**

► Hirninfarkt, abhängig von Ätiologie und Begleiterkrankungen.

**Diätetik/Lebensgewohnheiten**

► Hirninfarkt

---

## Schnüffeln, Polyneuropathie

**Definition**

Toxische Neuropathie, die durch das „Schnüffeln“ von Lösungsmitteln wie Hexacarbon, z. B. aus Klebstoffen, ausgelöst wird.

**Einleitung**

Wie bei den meisten toxischen Neuropathien

entspricht das klinische Bild einem symmetrischen Manifestationstyp mit distalen, vorwiegend sensiblen Defiziten. Initialsymptom ist meist eine Taubheit an Finger- und Zehenspitzen. Die Symptomatik beschränkt sich meist auf Hände und FüÙe. Subakute, aufsteigende motorische Defizite kommen auch vor.

**Diagnostik**

Elektrophysiologisch findet sich eine axonale Polyneuropathie.

**Therapie**

Wie bei allen toxischen Polyneuropathien besteht das Grundprinzip der Therapie in einem raschen Weglassen der Noxe. Typisch für die Hexacarbon-schädigung ist die anfänglich noch weitere Progredienz über 1–4 Monate nach dem Weglassen der Substanz.

**Literatur**

1. Schaumburg HH, Berger AR (1993) Human toxic neuropathy due to industrial agents. In: Dyck PJ, Thomas PK (eds) *Peripheral Neuropathy*. W. B. Saunders Company, Philadelphia, pp 1533–1548.

---

## Schönlein-Henoch-Purpura

**Synonyme**

Schoenlein-Henoch-Syndrom, rheumatoide Purpura, Immunkomplexpurpura, Purpura Schoenlein-Henoch

**Definition**

► Purpura, Schönlein-Henoch-Purpura.

---

## Schreibkrampf und andere Dystonien der Hand

**Synonyme**

Graphosasmus, Mogigraphie, Beschäftigungskrämpfe

**Definition**

Aktionsinduzierte fokale Dystonie der Hand, die beim Schreiben auftritt.

Tritt die Symptomatik ausschließlich beim Schreiben auf, handelt es sich nach der Einteilung von Sheehy und Marsden [4] um einen

einfachen Schreibkrampf, ist sie aktionsinduziert und kommt auch bei anderen Handtätigkeiten vor, spricht man von einem dystonen Schreibkrampf.

## Einleitung

Es ist sinnvoll die Dystonie der Hand mit den Zusätzen fixiert, in Ruhe auftretend nicht fixiert und aktionsinduziert zu beschreiben.

Durch sekundäre Veränderungen im Sehnen-Muskelapparat fixierte und in Ruhe bestehende Handdystonien treten in der Regel bei generalisierten Dystonien mit Beginn im Kindesalter oder bei symptomatischen Formen auf. Aktionsinduzierte Dystonien wie der Schreibkrampf treten im jüngeren und mittleren Erwachsenenalter auf. Beide Geschlechter sind gleichermaßen betroffen. Aufgrund von Verlaufsuntersuchungen (Progression vom einfachen zum dystonen Schreibkrampf), von Ähnlichkeiten zu der idiopathischen Torsionsdystonie mit Beginn im Kindesalter und aufgrund des Auftretens von Zeichen, die auch bei anderen Basalganglienerkrankungen beobachtet werden, schlossen die Autoren (Sheehy und Marsden, 1982), dass der einfache Schreibkrampf eine fokale Dystonie darstellt [5].

Remissionen kommen kaum vor. Das Erlernen des Schreibens mit der anderen Hand führt bei etwa 25% Patienten nach 5 Jahren zu einem ähnlichen Schreibkrampf auch auf der Gegenseite.

Der einfache Schreibkrampf stellt nur eine Variante einer praktisch endlosen Liste von Beschäftigungskrämpfen dar. Hierzu findet man in einem Lehrbuch der Nervenheilkunde von Oppenheim aus dem Jahre 1911 [3] eine noch heute gültige Definition: „Unter Beschäftigungskampf verstehen wir eine Innervationsstörung der Muskulatur, welche sich nur bei einer bestimmten komplizierten, durch Übung erworbenen Tätigkeit derselben einstellt, während die Muskeln bei jeder anderen Tätigkeit dem Willen gehorchen.“ Damals wurde der Schreibkrampf als eine „Erschöpfungsneurose“ interpretiert, so wie auch die anderen von Oppenheim [4] beschriebenen „Beschäftigungskrämpfe“: Klavierspieler-, Violinisten-, Flötisten-, Cellisten-, Näherinnen-, Telegraphisten-, Schneider- Zigarrenwickler-, Uhrmacher-, Melker-, Schmiede- und Tänzerinnenkrampf.

## Diagnostik

Der Schreibkrampf, bei dem es zu ausgeprägten dystonen Haltungen kommt, bereitet keine diagnostischen Schwierigkeiten. Entweder verkrampfen sich einzelne Muskelgruppen gleich, wenn der Stift in die Hand genommen wird oder erst nach einer Weile des Schreibens. Man kann Spasmen vom Flexoren- oder Extensorentyp unterscheiden, die einzelne Finger, den Daumen bis zur ganzen Hand erfassen. Wenn die Kokontraktion sehr ausgeprägt ist, heben sich Flexion und Extension gegenseitig auf und die Schreibhaltung kann fast normal sein. Hierbei ist der Krafteinsatz jedoch auffällig. Die Schulter-Armmuskulatur kann kompensatorisch in Mitleidenschaft gezogen sein. Beim Extensoren-Typ abduzieren diese Patienten den Arm und elevieren den Ellenbogen. Schwierig ist die Beurteilung des „inhibitorischen“ Schreibkrampf-Typs. Am ehesten berichten die Patienten von einer Schreibhemmung, die manchmal mit Steifigkeit oder Schmerzen einhergeht. In diesem Fall ist für den außenstehenden Beobachter wenig sichtbar. Das Schriftbild ist oft nicht beeinträchtigt. Tremor kommt hier wie bei den anderen Dystonien vor. Ferner gibt es aber noch einen sogenannten Schreibetremor (und andere beschäftigungsspezifische Tremores), der manchmal schwierig von einem essentiellen Tremor-Syndrom (► **Tremor, essentieller**) abzugrenzen ist und von einigen als eigenständiges Krankheitsbild beschrieben wird.

Man hat in jüngster Zeit die Aufmerksamkeit mehr auf andere Beschäftigungskrämpfe gerichtet. Pianisten-, Geiger-, Schlagzeugerkampf in der Hand können genauso wie aktionsinduzierte Mundkrämpfe bei Bläsern zur Berufsunfähigkeit führen und werden von einigen Autoren als fokale Dystonien interpretiert. Die Differenzialdiagnose zu Überlastungssyndromen ist gerade bei Musikern und Sportlern schwierig. Die Beratung ist für die betroffenen Individuen von Bedeutung, zumal Pianisten sich wegen der Bewegungsstörung manchmal fälschlicherweise handorthopädischen Eingriffen unterziehen lassen [1]. Bei Golfspielern wurde kürzlich ein Zittern, Zucken oder Verkrampfen der dominanten Hand untersucht, welches beim Putten (letzter Stoß vor dem Loch auf dem Green) auftritt und unter den Spielern als das „Yips“ schon seit langem bekannt ist. Ähnlich wie bei anderen fokalen Dys-

tonien versuchen die Spieler das Problem mit Tricks zu umgehen. Testbatterien ergaben auch hier wie bei einer entsprechenden Untersuchung von Schreibkrampfpatienten keine Hinweise für psychopathologische Auffälligkeiten im Vergleich zu einer angepassten Kontrollgruppe.

## Therapie

Nennenswerte therapeutische Alternativen außer Ergotherapie zur lokalen Botulinumtoxin-Behandlung gibt es kaum, wenn auch größere Studien über die Behandlung mit lokalen Botulinumtoxin-Injektionen nicht vorliegen.

Man kann den Patienten vorschlagen, das Schreiben mit der anderen Hand zu erlernen, wobei jeder Vierte nach fünf Jahren einen Schreibkrampf auf der Gegenseite entwickeln wird. Ein Korken, der den Umfang des Schreibgerätes vergrößert, oder ein Schreibgerätehalter, der die Hand in eine veränderte Schreibhaltung bringt, werden von einigen Patienten als hilfreich empfunden.

Anticholinergika oder andere zentral wirksame Medikamente sind nicht zu empfehlen, da die unerwünschten Effekte in keinem Verhältnis zu ihrem marginalen Nutzen stehen.

In einer größeren Langzeitstudie profitierten etwa 81% der Schreibkrampf-Patienten von einer der initialen Botulinumtoxin-Behandlungen. Von 37 Schreibkrampfpatienten gaben im Verlauf von zwei Jahren jedoch 24 Patienten wegen langer Anreisewege oder Unzufriedenheit mit der erwünschten Wirkung die Therapie auf [3].

Im Rahmen der Botulinumtoxin-Behandlung ist die richtige Balance zwischen Reduktion der dystonen Spasmen und Schwächung der Muskulatur in der Hand beim Schreibkrampf besonders kritisch, während eine gewisse Schwächung der Nackenmuskeln von Patienten mit zervikaler Dystonie meist nicht wahrgenommen wird. Eine vorübergehende Schwächung der Muskulatur muss einkalkuliert werden, um eine Reduktion der Spasmen zu erzielen. Da bei den Dystonien im Arm-Hand-Bereich oft ein auslösender Faktor erudierbar ist, werden die überaktiven Muskeln am besten bei der Ausübung der provozierenden Tätigkeit, klassisch beim Schreiben, identifiziert. Die Botulinumtoxin-Injektion sollte zur exakten Identifikation des Muskels unter simultaner EMG-Kontrolle erfolgen. Da eine injektionsbedingte

Parese in der Hand sehr schnell zu einer schwereren Behinderung führen kann als die Dystonie selbst, sollte die Therapie sehr vorsichtig mit initial geringen Botulinumtoxin-Dosen durchgeführt werden.

Gelegentlich sind die Patienten über die Dystonie hinaus durch sekundäre Schmerzen in der Hand und im Unterarm behindert, die sich durch die Behandlung sehr gut beeinflussen lassen. Das Schriftbild kann nach eigenen Erfahrungen in vielen Fällen gebessert werden.

Eine exaktere Titrierung des gewünschten Effektes, wenn auch sehr aufwendig bei Patienten mit langen Anreisezeiten, erreicht man, wenn die überaktiven Muskeln schrittweise alle zwei Wochen mit steigenden Botulinumtoxin-Dosen infiltriert werden. Patienten mit lokalisierten Spasmen und abnormen dystonen Haltungen in Ruhe sind leichter zu behandeln als solche mit nicht lokalisierten Spasmen.

Im Allgemeinen gilt, dass je weniger tätigkeitspezifisch die Dystonie ist, desto besser sind die Erfolgsaussichten. Musikerkrämpfe werden daher selten eine Indikation darstellen, sofern sie nicht ausgesprochen lokalisiert sind.

## Literatur

1. Fry HJH (1989). Overuse syndromes in instrumental musicians. *Sem Neurol* 9: 136–145.
2. Karp BI, Cole RA, Cohen LG et al. (1994). Long-term botulinum toxin treatment of focal hand dystonia. *Neurology* 44: 70–76.
3. Oppenheim H (1911). Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (dysbasia lordotica progressiva, dystonia musculorum deformans). *Neurol ZBL* 30: 1090–1107.
4. Oppenheim H (1913). *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. S. Karger, Berlin 6. Aufl. 902, 1681–1689.
5. Sheehy MP, Marsden CD (1982). Writers' cramp - a focal dystonia. *Brain* 105: 461–480.

## Schulter, lose

- Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)

## Schulter, Nervenläsionen

### Definition

Läsionen der Nerven im Schulterbereich beeinträchtigen die Funktion des Schultergürtels. Zu diesen Nerven gehören der ► **Nervus accessorius** (obwohl eigentlich ein Hirnnerv, ist er für die Schulterfunktion bedeutsam), der ► **Nervus axillaris**, der ► **Nervus thoracicus longus**, der Nervus suprascapularis (Nervus supraspinatus), der ► **Nervus dorsalis scapulae**, der Nervus thoracodorsalis und die Nervi pectorales. Zu den klinischen Ausfällen und zur Therapie siehe bei den einzelnen Nerven.

## Schulter-Arm-Syndrom

### Definition

Unspezifische Bezeichnung für Schmerzen im Bereich der Schulter- und/oder Armregion, deren Ätiologie mannigfaltig ist. Sie reicht u. a. von zervikalen Diskushernien (► **Hernie/Herniation**, **Diskushernie**) und degenerativen HWS-Veränderungen oder Raumforderungen über ► **Plexusläsionen** und die Periarthropathia humeroscapularis bis hin zu Nervenläsionen an Schulter oder Arm (z. B. Kompressionssyndrome wie Kompression des ► **Nervus supraspinatus**, ► **Karpaltunnelsyndrom**, Supinatorlogensyndrom ► (**Nervus interosseus posterior**, **Läsion**), ► **Pronator-teres-Syndrom**) oder sogar vaskulären Ursachen.

### Therapie

Die Therapie richtet sich nach der zugrunde liegenden Erkrankung.

## Schulteramyotrophie, neuralgische

### Synonyme

Idiopathische Armplexusneuritis, serogenetische Polyneuritis

### Definition

Akut auftretender, Tage bis Wochen anhaltender Schulterschmerz mit nachfolgenden Paresen, dessen Ätiologie nicht definitiv geklärt ist

und als idiopathisch bezeichnet werden muss. Ein vergleichbares Krankheitsbild kann serogenetisch, postvaxzinal, postinfektiös oder autoimmun bedingt sein. Die idiopathische neuralgische Schulteramyotrophie ist die häufigste Ursache einer entzündlichen Armplexusparese.

### Einleitung

Klinisch stehen zunächst die starken, quälenden Schmerzen mit akutem Beginn im Vordergrund. Nach spontanem Abklingen kommt es innerhalb von Stunden zu Paresen, meist im Versorgungsgebiet des oberen Armplexus. Betroffen sind häufig der M. serratus anterior, der M. deltoideus und die Mm. supra- und infraspinatus. Sensible Störungen sind meist nur gering. Gelegentlich tritt die neuralgische Schulteramyotrophie bilateral auf.

### Diagnostik

Diagnostisch entscheidend ist der Ausschluss einer Wurzelläsion (Klinik, EMG), einer Raumforderung im Bereich des Plexus brachialis (im Zweifel NMR), einer Borreliose (Liquor) oder einer orthopädischen Erkrankung.

### Therapie

Eine kausale Therapie existiert nicht. Symptomatisch wird mit Schonung, Antiphlogistika (z. B. Diclophenac) und gegebenenfalls bei stärkeren Schmerzen mit Kortikosteroiden (z. B. Prednisolon 100 mg/die, über 2 Wochen ausschleichend beenden) behandelt. Analgetika sind oft nicht ausreichend wirksam. Frühzeitig sollte auch Physiotherapie zur Vermeidung einer Kontraktur des Schultergelenkes erfolgen.

### empirisch

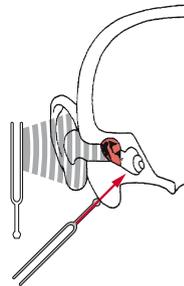
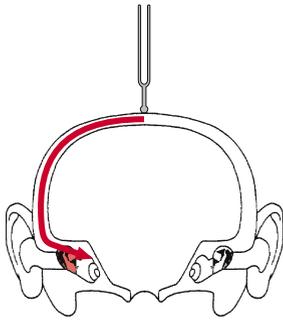
In Einzelbeobachtungen wurde über eine erfolgreiche Therapie mit hochdosierten intravenösen Immunglobulinen berichtet. Möglicherweise handelte es sich hier aber auch um atypische Formen einer ► **chronisch-inflammatorischen demyelinisierenden Polyneuropathie** [1].

### Prognose

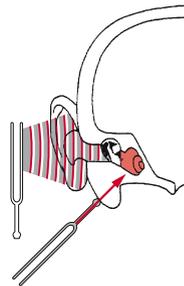
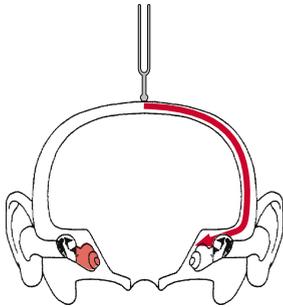
Die Prognose ist in der Regel gut. Die Rückbildung kann aber Jahre dauern. Rezidive sind selten (<10%).

### Literatur

1. Amato AA, Jackson CE, Kim JY, Worley KL (1997) Chronic relapsing brachial plexus neuro-



Leitungs-  
schwerhörigkeit  
rechts



Perzeptions-  
schwerhörigkeit  
rechts

**a**

**Weber-Versuch**

Stimmgabel wird auf die Scheitelmitte aufgesetzt. Der Patient gibt an, ob er den Ton in der Kopfmittle hört oder in eines der Ohren **lateralisiert**.

**Schalleitungs-**(Mittelohr-) Schwerhörigkeit

→ Lateralisation ins **krank**e (schlechtere) Ohr

**Perzeptions-**(Innenohr-) Schwerhörigkeit

→ Lateralisation ins **gesund**e (bessere) Ohr

**b**

**Rinne-Versuch**

Stimmgabel wird auf das Mastoid aufgesetzt (Knochenleitung); wenn dort nicht mehr gehört, wird Stimmgabel vor das Ohr gehalten (Luftleitung)

**Bewertung**

Rinne-Versuch **normal** (= **positiv**)

Luftleitung wird länger gehört als Knochenleitung (30 s länger)

Rinne-Versuch **pathologisch** (= **negativ**)

Luftleitung ist kürzer als Knochenleitung

**Schalleitungs-**(Mittelohr-)Schwerhörigkeit Rinne **pathologisch** (negativ)

**Perzeptions-**(Innenohr-)Schwerhörigkeit Rinne **normal** (positiv)

**Schwerhörigkeit, Innenohrschwerhörigkeit. Abb. 1:** Stimmgabelversuche nach Weber und Rinne

pathy with persistent conduction block. Muscle Nerve 20, 1303–1307.

## Schwannome

- ▶ Neurinom

## Schwannome, Nervenwurzel

- ▶ Neurinom, intradurales extramedulläres,
- ▶ Neurofibromatose Typ 2, Klinik

## Schwerhörigkeit, Akustikusneurinom

### Einleitung

Eine langsam progrediente Hörminderung und Störung der Sprachdiskrimination ist das häufigste Erstsymptom bei Akustikusneurinomen [1]. Allerdings können diese Tumoren auch durch einen Hörsturz, Tinnitus, Vertigo und im Verlauf durch eine Beteiligung des ipsilateralen Nervus trigeminus und Nervus facialis symptomatisch werden.

### Diagnostik

Audimetrie, Ableitung akustisch evozierter Potentiale und CCT können hilfreich sein. Die diagnostische Methode der Wahl ist jedoch das Kernspintomogramm.

### Therapie

- ▶ Akustikusneurinom.

### Literatur

1. Sepehnia A (1998). Tumoren der Hirnnerven. In: Schlegel U, Westphal M (Hrsg.) Neuroonkologie. Thieme, Stuttgart New York 249–265.

## Schwerhörigkeit, Innenohrschwerhörigkeit

### Synonyme

Perzeptionsschwerhörigkeit, Schallempfin-

gungsschwerhörigkeit, Sensineurale Schwerhörigkeit

### Definition

Die Ursache einer sensineuralen Schwerhörigkeit liegt entweder im Innenohr (sensorische Schwerhörigkeit) oder im Hörnerv (neurale Schwerhörigkeit). Die wichtigste und häufigste Ursache ist die Presbyakusis, da mehr als 1/3 aller Personen ab 75 Jahren betroffen ist.

### Einleitung

Eine Differenzierung von Innenohr- und Leitungsschwerhörigkeit kann durch die Stimmgabelversuche nach Weber und Rinne erfolgen (vgl. Abb. 1).

Mit folgenden Tests kann zwischen einer sensorischen und neuralen Störung unterschieden werden:

Recruitment (Lautheitsausgleich): Bei zunehmende Lautstärke nimmt die Differenz zwischen gesunden und krankem Ohr ab (z. B. beim M. Menière). Bei gleicher Differenz liegt eine retrocochleäre Störung vor (z. B. Akustikusneurinom).

Schwellentonabnahme (abnormale Höradaptation): Bei einer cochleären Störung wird ein überschwelliger Ton als langsam abnehmend wahrgenommen, während dies bei einer retrocochleären Läsion nicht der Fall ist.

Sprachdiskriminierung: Bei einer retrocochleären Läsion ist die Unterscheidung von einsilbigen Worten (z. B. sein vs. Schein, kühn vs. grün) deutlicher erschwert als bei einer cochleären.

### Therapie

Je nach zugrunde liegender Ursache ergeben sich verschiedene Therapiekonzepte, wobei die Prognose der Innenohrschwerhörigkeit meist schlechter ist als bei der Leitungsschwerhörigkeit. Symptomatisch erfolgt eine Anpassung eines Hörhilfe durch einen Hörgeräte-Akustiker.

S

## Schwerhörigkeit, Leitungsschwerhörigkeit

### Definition

Die Schalleitungsschwerhörigkeit entsteht im

äußeren Ohr bzw. im Mittelohr (Mittelohr-schwerhörigkeit).

### Differenzialdiagnose

Die wichtigsten Ursachen einer Mittelohr-schwerhörigkeit sind die ▶ **Otosklerose**, die eitrige Otitis media und traumatische Längsfrakturen der Pyramide [1].

### Literatur

1. Nadol JB. Hearing loss. NEJM 1993; 329:1092–1102.

---

## Schwermetalle, Kleinhirnschädigung

### Einleitung

Ähnlich wie Alkohol können Schwermetalle und Lösungsmittel zu einem reversiblen oder irreversiblen zerebellären Syndrom mit Gang- und Standataxie, Dysarthrie und Störungen der Okulomotorik führen.

Wichtigste therapeutische Maßnahme in solchen Fällen ist die sofortige Beendigung der Exposition.

### Therapie

Bei chronischer Schwermetallintoxikation sollte ein Therapieversuch mit einem geeigneten Chelatbildner durchgeführt werden.

---

## Schwerpunktpolyneuropathie

### Definition

Asymmetrische Polyneuropathieform, bei der neben einer distal-symmetrischen Neuropathie zusätzliche Ausfälle einzelner Nerven bestehen und damit zu einem asymmetrischen Extremitätenbefall führen.

### Diagnostik

Häufige Ursachen einer Schwerpunktpolyneuropathie sind u. a. ▶ **Diabetes mellitus**, ▶ **Vaskulitiden**, ▶ **Borreliose**, andere entzündliche infektiöse oder parainfektiöse Polyneuropathien, Kollagenosen, ▶ **Paraproteinämien** oder auch die Blei-Polyneuropathie.

### Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Grunderkrankung. Zur symptomatischen Therapie, ▶ **Polyneuropathie**.

---

## Schwindel

### Definition

Man unterscheidet einen systematischen Schwindel mit Fehlwahrnehmung von Bewegung der Außenwelt oder des eigenen Körpers (rotatorisch – Drehschwindel, linear – Liftschwindel) von einer unsystematischen Schwindelwahrnehmung (Pseudovertigo) mit Schwarzwerden vor den Augen, Benommenheitsgefühl, Gangunsicherheit und Sehstörungen.

### Differenzialdiagnose

Zur Unterscheidung zwischen Vertigo und Pseudovertigo siehe Tab. 1.

---

## Schwindel (Vertigo), Dauerschwindel

### Definition

Im Gegensatz zur paroxysmalen Schwindelattacke ist ein Dauerschwindel von einer Symptomatik über Stunden bis Tage gekennzeichnet

### Differenzialdiagnose

Einen differenzialdiagnostischen Überblick zeigt Tab. 1.

---

## Schwindel (Vertigo), Höenschwindel

### Synonyme

Physiologischer Schwindel

### Definition

Beim Höenschwindel führt das Fehlen der üblichen Fixationspunkte zur Schwindelwahrnehmung.

**Schwindel. Tab. 1:** Differenzialdiagnose von Vertigo und Pseudovertigo

	Vertigo	Pseudovertigo
Leitsymptome	Bewegungswahrnehmung (Rotation, auf und ab, Ziehen in eine Richtung, Schwanken wie auf einem Schiff)	Benommenheit, Unsicherheit, Schwanken
Begleitsymptome	Nausea, Übelkeit, Brechreiz, Blässe, Schwitzen, Gangunsicherheit, Oszillop-sien, Sehstörung bei Nystagmus, Stürze, Hörstörung	Schwarzwerden vor Augen, Angst, Luftnot, Übelkeit (kein Erbrechen)
Auslöser	Bewegung (Drehung, Gehen, Aufrichten) von Kopf oder Körper	Orthostase, bestimmte Situationen (Agoraphobie, Klaustrophobie), Streß/Konfliktsituationen

## Schwindel (Vertigo), Kindheit, gutartiger paroxysmaler

### Synonyme

Idiopathische Drehschwindelattacken im Kindesalter

### Definition

Der gutartige paroxysmale Schwindel im Kindesalter fällt unter die Gruppe der migränösen Störungen ohne Kopfschmerzsymptomatik.

### Einleitung

Diese Episoden treten periodisch bis zum Erwachsenenalter auf und verursachen akuten Drehschwindel mit Übelkeit und Erbrechen, z. T. auch mit Nystagmus.

### Diagnostik

In der kalorischen Testung lässt sich die Untererregbarkeit eines oder beider Vestibularorgane nachweisen, während sich in der Posturographie ein pathologisches vestibuläres Muster finden lässt.

### Therapie

#### empirisch

Die Therapie zielt zum einen auf die Identifizierung und Vermeidung von Migräne-Triggerfaktoren und die Verabreichung von Medikamenten zur Migräneprophylaxe (z. B.  $\beta$ -Blocker). Zum anderen sind Antihistaminika und Antiemetika sinnvoll [1].

#### Literatur

1. Cass SP et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106:182–189

## Schwindelattacken

- Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel ► Menière-Erkrankung

S

**Schwindel (Vertigo), Dauerschwindel. Tab. 1:** Differenzialdiagnose des akuten Dauerschwindels

Bezeichnung	Diagnostik
Akuter Vestibularisausfall	Kalorik
Labyrinthitis	Liquor, Borrelien/Virus-AK
Contusio labyrinthi	Anamnese
Relsenbeinfraktur	Radiologische Diagnostik
Zoster oticus	Otoskopie, Serologie

## Scopolamin

### Gebräuchliche Fertigarzneimittel

Boro-Scopol<sup>®</sup> N Augentropfen, Scopoderm TTS<sup>®</sup> Transdermales Pflaster.

### Wirkungen

Scopolamin hemmt die Wirkungen des Acetylcholins an muscarinischen cholinergen Rezeptoren wie Atropin. Somit besteht die Scopolaminwirkung in einer Hemmung der durch den Parasympathikus vermittelten Funktionen (parasympatholytische Wirkung). Periphere Wirkungen: Abnahme der Sekretion parasympathisch aktivierbarer Drüsen (Speichel-, Tränen-, Naso-pharyngeal- und Bronchialdrüsen, Magen, Pankreas) und der Schweißdrüsen. Abnahme des kontraktiven Tonus der glatten Muskulatur des Magen/Darm Traktes, der Harnblase (M. detrusor), der Bronchien (Bronchialmuskulatur) und des Auges (Ciliarmuskel und Sphinkter iridis). Die muscarinischen Rezeptoren im ZNS werden ebenfalls gehemmt. Scopolamin hat eine stark sedierende Wirkung, hemmt Symptome der Bewegungskrankheit und verschlechtert die Gedächtnisfunktion (amnestische Wirkung). Zentralnervöse depressorische Wirkungen sind in therapeutischen Dosen wesentlich stärker als bei Atropin, bei hohen Dosen treten auch zentrale Erregungen (Unruhe, Halluzinationen, Delirium) auf. Scopolamin ist ein hochaffiner selektiver Antagonist für die Gruppe muscarinischer Rezeptoren. Nikotinische Cholinoceptoren werden nur in ca. 1000fach höheren Konzentrationen beeinflusst.

### Wirkungsverlauf

Scopolamin wird p. o., i. m. und s. c. schnell und vollständig resorbiert. Auch durch die intakte Haut wird Scopolamin aufgenommen, wenn es in Form einer Pflasterzubereitung angewendet wird. Maximale Blutkonzentrationen werden bei p. o. Gabe nach ca. 60 min erreicht, die Wirkungsdauer beträgt ca. 4–6 h. Bei i. m. Injektion wird die maximale Konzentration nach ca. 10 min erreicht. Klinische Wirkungen wurden aber erst nach ca. 30 min beobachtet. Die Bioverfügbarkeit schwankt nach p. o. Gabe zwischen 10,7 und 48,2%. Bei transdermaler Anwendung werden therapeutische Wirkungen frühestens nach 4 h beobachtet. Die Wirkungsdauer eines Pflasters beträgt bis zu 72 h. Die Proteinbindung ist gering. Scopolamin durch-

tritt die Blut-Hirnschranke und ist sehr gut plazentagängig. Die Werte für die Eliminationshalbwertszeit variieren stark (4,5–8 h). Scopolamin wird vorwiegend in der Leber metabolisiert und die Metaboliten (Gluconat, Sulfat) über die Niere ausgeschieden.

### Anwendungsgebiete

Übelkeit und Erbrechen als Symptome der Bewegungskrankheit. Am Auge ist eine lokale Anwendung von Scopolamin indiziert, wenn eine langfristige Akkomodationslähmung oder Weitstellung der Pupille notwendig ist. Ansonsten sind kürzer wirkende Substanzen wie z. B. Homatropin oder Tropicamid besser geeignet. Bei Anwendung am Auge sind systemische Wirkungen möglich. Bei therapeutischer Anwendung gegen Übelkeit und Erbrechen als Symptome von Reise- bzw. Seekrankheit sind die auch bei p. o. Gabe auftretenden Wirkungen wie z. B. Mundtrockenheit, Sehstörungen und Sedierung unerwünscht. Durch Verzögerung der Resorption mit transdermalen Systemen wurde versucht, die unerwünschten Wirkungen zu reduzieren und den therapeutischen Effekt zu erhalten.

### Dosierung und Art der Anwendung

Als Anticholinergikum für Erwachsene: i. m., i. v. oder s. c. 0,3–0,6 mg als Einzeldosis. Bei Kindern liegt die Dosis für eine anticholinerge Wirkung bei 0,1 mg (Säuglinge ab 4. Lebensmonat) bis 0,3 mg (Kinder von 8–12 Jahren) und für eine antiemetische Wirkung bei 0,006 mg/kg KG (Einzeldosis). In transdermalen Systemen werden Dosen von 1,5 mg angewendet, wobei ca. 0,5 mg/h freigesetzt werden. Am Auge beträgt die Dosis 1 Tr. einer 0,25%igen Lösung, indikationsabhängig 1–4 mal/d.

### Unerwünschte Wirkungen

Die wichtigsten unerwünschte Wirkungen resultieren aus der spezifischen Hemmung peripherer und zentraler muscarinischer Rezeptoren: Erhöhte Herzfrequenz. Mundtrockenheit, Schluck- und Sprechbeschwerden. Obstipation. Miktionsstörungen. Wärme, gerötete Haut. Benommenheit, Amnesie, Müdigkeit. Hautausschläge und Schleimhautreizungen kommen bei systemischer Gabe vor. Bei Pflasteranwendung ist mit lokalen Unverträglichkeitsreaktionen zu rechnen. Bei Anbringen des Pflasters im

Hals-Kopfbereich kann eine Anisokorie auftreten. Bei Beendigung einer längeren Anwendung von Scopolamin kann es zu Entzugerscheinungen mit erhöhter Reizbarkeit, Angst- und Schlafstörungen kommen.

### Gegenanzeigen/Anwendungsbeschränkung

Arrhythmien, Herzinsuffizienz, Refluxösophagitis, Stenosen im Magen/ Darmgebiet, Engwinkelglaukom (Erhöhung des Augeninnendrucks durch Mydriasis), Darmatonie, besonders bei alten Menschen, paralytischer Ileus, Myasthenia gravis.

### Wechselwirkungen

Verstärkung der Wirkung durch andere Arzneistoffe mit anticholinerger Wirkung wie z. B. Antihistaminika, Antidepressiva und Neuroleptika. Glukokortikoide (erhöhter Augeninnendruck). Antacida können die Resorption verlangsamen. Verminderung der Resorption von Ketoconazol. MAO-Hemmer (verstärkte anticholinerge Wirkung), Alkohol (verstärkte zentrale Wirkung).

Toxische Zeichen sind Fieber, Atembeschleunigung, Unruhe, paranoide Symptome, Halluzinationen. Im weiteren Verlauf Übergang in ZNS-Depression mit Koma, Herz-Kreislaufversagen und Tod. Der Cholinesterasehemmstoff Physostigmin kann als Antidot versucht werden, um zentrale und periphere Effekte zu antagonisieren.

## Sedierung

### Definition

Die Sedierung ist die medikamentöse Abschirmung des Körpers gegen körperliche und psychische Stressfaktoren durch sedierend wirkende Medikamente. Diese wirken trotz verschiedener Angriffspunkte allgemein dämpfend auf das Zentralnervensystem, in hohen Dosen narкотisch. Die Sedierung dient zur allgemeinen Beruhigung, Dämpfung von Angstzuständen (Anxiolyse) sowie zur Prämedikation und zur Hemmung postsynaptischer Reflexe.

### Grundlagen

Die Sedierung erfolgt bei Unruhezuständen, kurzen diagnostischen Eingriffen, zur Senkung des Sauerstoffverbrauches bei Sepsis, akutem

Lungenversagen und akuter Herzinsuffizienz und auch im Rahmen der Hirndrucktherapie. Eine ideale Sedierung sollte einen schnellen Wirkungseintritt haben, eine gute Steuerbarkeit besitzen, keine pharmakologischen Veränderungen des Elektrolyt-/Säure-Basen- Haushaltes bewirken, möglichst keine immunsuppressiven, kardiodepressiven Effekte haben und keine Kumulation im Organismus.

Zur reinen Sedierung werden Substanzen wie Propofol, Etomidate und  $\gamma$ -Hydroxybuttersäure sowie Neuroleptika, Benzodiazepine, Barbiturate und  $\alpha$ -2-Agonisten eingesetzt. All diesen Substanzen ist gemeinsam, dass sie keinen analgetischen Effekt besitzen und daher im Rahmen einer Analgosedierung (► [Sedierung, Analgosedierung](#)) nur in Kombination mit einer analgetisch wirkenden Substanz eingesetzt werden.

## Sedierung, Analgosedierung

### Definition

Zur Analgosedierung werden entweder Pharmakonkombinationen aus analgetischen und sedierenden Medikamenten eingesetzt oder Substanzen verwendet, die gleichzeitig beide Eigenschaften, nämlich die Analgesie und die ► [Sedierung](#) in sich vereinen.

Als Substanzen werden Opioide allein und in Kombination mit Benzodiazepinen oder Neuroleptika sowie Ketamin eingesetzt.

### Grundlagen

Opioide stellen den Hauptanteil der auf der Intensivstation eingesetzten Analgetika dar. Morphin und seine Derivate (Fentanyl, Alfentanil, Sufentanil und Remifentanil) binden sich mit unterschiedlicher Affinität an Opiatrezeptoren im zentralen und auch peripheren Nervensystem. Allgemeine Nebenwirkungen der Opioide sind die emetische Wirkung, die spasmogene Wirkung auf Hohlorgane, die Obstipation und z. T. die Histaminfreisetzung. Bei Bolusgaben können kardiodepressive Effekte gesehen werden.

Morphin als Ursprungssubstanz der Opioide wird nur noch selten in der Intensivmedizin eingesetzt. Morphin wird in einer Dosierung von 2–4 mg/h häufig in Kombination mit einem Sedativum oder Hypnotikum intravenös einge-

setzt. Morphin wird in der Leber durch Konjugation mit Glukuronsäure verstoffwechselt, wobei eine Kumulation der Metaboliten bei Niereninsuffizienz möglich ist. Als Hauptnebenwirkung ist eine Histaminfreisetzung mit Vasodilatation zu beachten. Die Wirkpotenz und Steuerbarkeit ist schlechter als die der synthetischen Morphinderivate. Eine vorteilhafte Indikation ist die peridurale Anwendung, wobei bis zu 90% der Dosis eingespart werden kann.

Fentanyl ist ca. 100–150 × stärker analgetisch wirksam als Morphin. Das Wirkmaximum ist bereits nach 5 min erreicht. Da es allerdings stark im Fettgewebe kumuliert, liegt die effektive Eliminationshalbwertszeit bei 1,5–5,5 h; die Steuerbarkeit der Substanz ist nicht optimal. Häufig erfolgt eine Kombination von Fentanyl mit Midazolam, DHB oder Propofol. Die Dosierung von Fentanyl beträgt als Bolusinjektion 0,1–0,2 mg und als kontinuierliche Infusion 0,05–0,4 mg/h.

Sufentanil hat eine um den Faktor 1000 stärkere analgetische Potenz als Morphin. Die Steuerbarkeit der Substanz ist recht gut, die Eliminationshalbwertszeit liegt bei ca. 2,5 h. Außerdem hat die Substanz zusätzliche hypnotische Eigenschaften, was einen verminderten Bedarf an zusätzlichen Sedativa erklärt. Die Dosierung beträgt als Bolusinjektion 10–20 µg und als kontinuierliche Infusion 0,5–0,75 µg/kg und h. Alfentanil besitzt eine etwa 30fache analgetische Potenz im Vergleich zu Morphin. Die Anschlagzeit ist sehr kurz (1 min), ebenso die Wirkdauer, sodass sie gut zur Analgosedierung bei kurzen und schmerzhaften Eingriffen eingesetzt werden kann. Dosierung von Alfentanil beträgt als Bolusinjektion 0,5–1 mg und als kontinuierliche Infusion 0,5–2,5 mg/h in Kombination mit einem Sedativum.

Remifentanil ist eine hochpotenter und selektiver µ-Rezeptoragonist mit einer geringen Fettlöslichkeit und einer geringeren Proteinbindung sowie höheren Clearance als die anderen Morphine. Die Metabolisierung ist weitgehend unabhängig von der Leber- und Nierenfunktion und erfolgt über verschiedenen Plasmaenzyme. Die Substanz führt allerdings häufig zu kardio-depressiven Effekten, was bei vorbestehender Kreislaufinsuffizienz beachtet werden muss. Der große Vorteil ist die extrem kurze Wirkdauer und damit hervorragende Steuerbarkeit. Die Dosierung von Remifentanil beträgt als Bo-

lusinjektion 10 µg und als kontinuierliche Infusion 0,1–0,2 µg/kg und min.

Ketamin ist ein Nichtopioid und ein Phenzykli-dinderivat. Es hat analgetische und hypnotische Effekte und greift pharmakodynamisch am NMDA-Rezeptor an. Die Substanz führt zu einer dissoziativen Anästhesie, bei der die analgetischen Effekte die hypnotischen Effekte überdauern. Außerdem wird ein Zustand erzeugt, bei dem der Patient sich von der Umgebung abgekoppelt fühlt, ohne dass ein Schlafzustand eingetreten ist. Unter einer Monotherapie mit Ketamin treten häufig Alpträume auf, sodass die Substanz mit einem Benzodiazepin kombiniert wird. Das eigentliche Ketamin als Razemat wird heute nicht mehr verwendet, vielmehr lässt sich durch die Verwendung des linksdrehenden Enantiomers Ketamin-S die Nebenwirkungsrate deutlich reduzieren. Ketamin führt auch zu einer Simulation des kardiovaskulären Systems und unterscheidet sich darin von den anderen Analgetika. Aus diesem Grund sollte Ketamin bei Patienten mit einer koronaren Herzerkrankung nur beschränkt eingesetzt werden. Eine weiterer entscheidender Unterschied im Vergleich zu den Morphinen ist die bronchodilatative Wirkung, die einen Einsatz bei Asthmatikern besonders begünstigt, und die geringe Beeinträchtigung der Darmmotilität, eine übliche Nebenwirkung der Opiode. Die Dosierung von Ketamin-S beträgt als kontinuierliche Infusion 0,3–1 mg/kg und h in Kombination mit einem Sedativum.

---

## „Seesaw“-Nystagmus

► Nystagmus

---

## Segawa-Dystonie, dopasensitive

### Synonyme

L-Dopa-empfindliche Dystonie, L-Dopa-responsive Dystonie, hereditär progressive Dystonie, hereditärer Dystonie-Parkinson-Komplex

### Definition

Besondere Form der Dystonie-Plus-Syndrome mit Beginn im Kindesalter und parkinsonähnlichen Symptomen, die hervorragend auf kleine

Dosen von L-Dopa oder Anticholinergika anspricht.

### Einleitung

Betonte Tagesfluktuationen mit Verschlechterung abends und nach körperlicher Belastung treten bei 75% der Patienten auf. Das Leiden betrifft vorwiegend Mädchen und beginnt als dystone Gangstörung mit eingeschränkten Stellreflexen im Kindesalter. Parkinson-Zeichen können im späteren Verlauf hinzukommen oder sogar überwiegen. Kinder mit einer L-Dopa-sensitiven Dystonie werden gelegentlich als Zerebralparese fehlagnostiziert, obwohl sie unter L-Dopa praktisch symptomfrei werden. Bei jedem Kind mit einer dystonen („spastischen“) Gangstörung muss daher eine L-Dopa-sensitive-Dystonie durch einen Therapieversuch ausgeschlossen werden.

### Diagnostik

Die Diagnose liefert das ausgezeichnete Ansprechen auf L-Dopa.

Der L-Dopa-responsiven Dystonie liegen meist Punktmutationen auf dem Gen (Chromosom 14q) für einen regulierenden Pteridin-Kofaktor zugrunde. Das Genprodukt greift in den Stoffwechsel von Tetrahydrobiopterin ein, der wesentlich ist in der Katecholamin-Synthese über die Tyrosin- und Tryptophan-Hydroxylase.

Differenziert werden kann die klassische L-Dopa-sensitive Dystonie von einem autosomal-rezessiv vererbten 6-Pyruvoyl-Tetrahydrobiopterin-Synthesemangel aufgrund von biochemischen Untersuchungen und anderen sekundären Dystonien, die sich auf L-Dopa bessern, weil diese zusätzliche neurologische Symptomatik bietet.

### Therapie gesichert

Bei Dystonien mit Beginn vor dem 20. Lebensjahr wird zunächst eines der modernen L-Dopa-Kombinationspräparate versucht. Damit wird die L-Dopa-sensitive Dystonie ausgeschlossen oder bestätigt. Außerdem profitieren von L-Dopa einige Patienten mit sekundärer Dystonie. Die Dosierung erfolgt einschleichend, um bei Verträglichkeit eine Tagesdosis von  $3 \times 200$  mg L-Dopa zu erreichen (bei initialer Unverträglichkeit zusätzlich Domperidon  $3 \times 20$  mg/die). Wenn nach 8 Wochen keine Besserung erzielt worden ist oder bei Verschlechterung, bricht

man den Therapieversuch ab. Typischerweise reichen bei der klassischen L-Dopa-sensitiven Dystonie gleich zu Beginn kleine Dosen ( $< 2 \times 100$  mg L-Dopa) aus, um die Symptomatik fast vollständig zu koupieren.

Bei Frauen, die schwanger werden wollen, ist ein Präparat mit Carbidopa als Decarboxylasehemmer im L-Dopa Präparat vorzuziehen (Benzerazid in Madopar® ist wegen Störung des Knochenaufbaus kontraindiziert).

Bei Beginn einer fokalen Dystonie im Erwachsenenalter lohnt sich ein L-Dopa-Therapieversuch kaum, es sei denn, es handelt sich um eine sekundäre Dystonie, etwa bei einem Parkinson-Syndrom.

### Prognose

Bei der typischen Form sind Verläufe über zwanzig Jahre bekannt ohne Wirkverlust von Dopa.

## Seitelberger-Erkrankung

### Synonyme

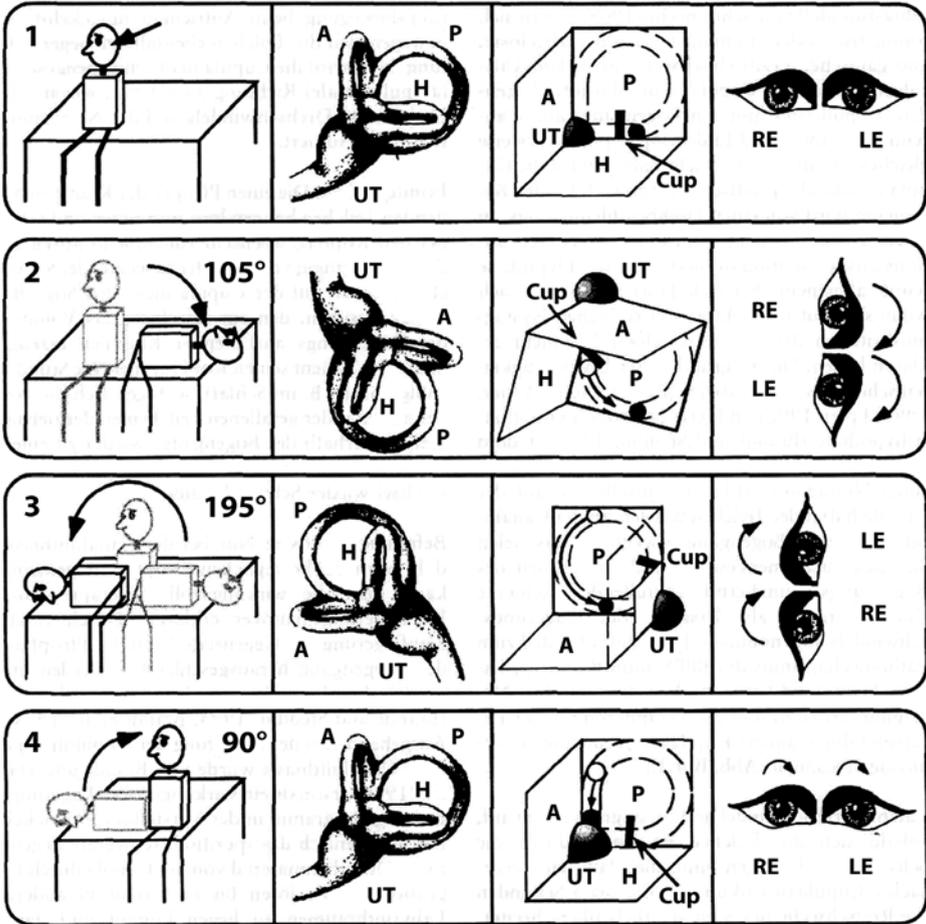
(Infantile) neuroaxonale Dystrophie

### Definition

Die Seitelberger-Krankheit ist eine autosomal-rezessiv vererbte degenerative Enzephalopathie mit unbekanntem Genlocus, die mit der Ausbildung von Spheroidkörpern in mehreren Organsystemen und frühem Tod bis zum 10. Lebensjahr einhergeht (Online Mendelian Inheritance in Man OMIM: \*256600, <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>).

### Einleitung

Histologisch findet man geschwollene Axone mit verzweigt tubulären Strukturen und Bündeln von Nervenfilamenten mit Mitochondrien (sog. Spheroid- oder Spheroidkörper) in der Haut, dem Plexus myentericus und den Konjunktiven. Neuropathologisch kann man sie v. a. im Pallidum, Hypothalamus, der Neurohypophyse und im Rückenmark nachweisen. Die Krankheit manifestiert sich in der Regel in der frühen Kindheit, sehr selten auch im jugendlichen Alter. Hauptsymptome sind muskuläre Hypotonie und abgeschwächte Muskeleigenreflexe, sowie mentale Retardierung. Weiterhin treten zerebrale Anfälle, Pendelnystagmus, Ke-



**Semont-Manöver. Abb. 1:** Schematische Darstellung des therapeutischen Lagerungsmanövers nach Semont:

1 In sitzender Ausgangsposition wird der Kopf um 45° zum nicht betroffenen Ohr gedreht. Die Teilchen befinden sich am Boden des posterioren Bogenganges.

2 Lagerung des Patienten zum betroffenen Ohr unter Beibehaltung der Kopfposition (1 Min): Dies löst eine Bewegung der Teilchen im Bogengang entsprechend der Schwerkraft aus und führt zu einem rotierenden, erschöpflichen Nystagmus zum unten liegenden Ohr.

3 Der Patient wird unter Beibehaltung der Kopfdrehung in raschem Schwung zum nicht betroffenen Ohr gekippt (1 Min), wobei nun die Nase nach unten zeigt. Jetzt bewegen sich die Teilchen zum Ausgang des Bogenganges.

4 Der Pat. richtet sich langsam auf und die Teilchen gelangen in den Utriculusraum, wo sie keinen Drehschwindel mehr auslösen können.

(A, P, H = anteriorer, posteriorer, horizontaler Bogengang, CUP = Cupula, UT = Utriculus, RE = re. Auge, LE = li. Auge)

Nach Brandt Th, Steddin S, Daroff RB (1994) Therapy for benign paroxysmal positioning vertigo, revisited. Neurology 44, 796-800

ratitis sicca mit reduzierter Tränenbildung, selten auch hypothalamischer Hypothyreoidismus und Diabetes insipidus auf.

### Diagnostik

Bei allen Patienten lässt sich in der neurophysiologischen Diagnostik die Trias aus

1. pathologischer Spontanaktivität im EMG bei normaler motorischer und sensibler Nervenleitgeschwindigkeit,
2. einer 18–24 Hz Schlaf- und Wachaktivität im EEG und
3. deformierten oder fehlenden visuell und somatosensorisch evozierten Potentialen

nachweisen. Häufig findet man eine zerebelläre Atrophie in der CT oder MRT. Durch eine Hautbiopsie kann die Diagnose gesichert werden [1].

### Therapie

Für die Seitelberger-Krankheit ist keine kausale Therapie bekannt.

### Prognose

Aufgrund der Progression der Erkrankung und fehlender kasualer Therapieoption handelt es sich um eine letale Erkrankung.

### Literatur

1. Ozmen M et al. (1991) Infantile neuroaxonal dystrophy: diagnosis by skin biopsy. *Brain Dev* 13:256–259.

## Sektoranopsie, homonyme horizontale

### Definition

Die homonyme horizontale Sektoranopsie ist ein symmetrischer Gesichtsfeldausfall, der keilförmig um die horizontale Mittellinie auftritt.

### Einleitung

Die homonyme horizontale Sektoranopsie kann auftreten bei Ischämien im Versorgungsgebiet der A. choroidea posterior [1], postoperativ oder mit traumatischer Genese [2].

### Literatur

1. Besson G et al. (1991) Posterior chorooidal artery infarct with homonymous horizontal sectoranopia. *Cerebrovasc Dis* 1:117–120.

2. Grochowicki M et al. (1991) Homonymous horizontal sectoranopia: report of four cases. *Br J Ophthalmol* 75:624–8.

## Sekundengedächtnis

### ► Gedächtnis

## Semont-Manöver

### Synonyme

Deliberationsmanöver

### Definition

Das Semont-Manöver ist eine therapeutische Maßnahme beim ► **benignen paroxysmalen Lagerungsschwindel** mit dem Ziel, das abgelöste Material der Otolithen aus dem hinteren Bogen gang zu entfernen.

### Grundlagen

Wichtig bei der Durchführung des Semont-Manövers sind schnelle (<1 sec) und energisch durchgeführte Bewegungen. Bei einigen Patienten ist daher eine antiemetische und sedative Prämedikation sinnvoll.

Startposition ist der aufrecht sitzende Patient mit 45° Kopffrotation zum nicht betroffenen Ohr. Dann erfolgt eine Seitwärtslagerung um 105° zur betroffenen Seite, in der der Patient für 3 min oder mindestens bis zum Sistieren des Nystagmus verbleibt. Anschließend wird der Patient um 195° zur entgegengesetzten Seite gelagert. Nach mindestens 3 min wird der Patient in die Ausgangslage aufgerichtet.

## Sensibilität, Ausfälle

### Definition

Sensibilitätsstörungen können die Oberflächensensibilität (Hypästhesie, Hypalgesie, Thermhypästhesie) und/oder die Tiefensensibilität (► **Pallhypästhesie**, gestörtes Lageempfinden) betreffen. Den Ausfallserscheinungen können sensible Reizsymptome und Schmerzen vorangehen oder sie begleiten (► **Polyneuropathien**).

## Therapie

Zur Therapie von Sensibilitätsstörungen, ► **Polyneuropathien**.

## Sensibilität, protopathische

### Definition

Die Neurone für die protopathische Sensibilität vermitteln Informationen über Druck, Berührung, Schmerz und Temperatur. Diese Empfindungen sind affektiv gefärbt. Viele dieser Neurone können bei geänderter Impulsrate eine andere Modalität vermitteln. So kann bei niedriger Impulsrate die Information für Druck oder Temperatur vermittelt werden, bei hoher Impulsrate dann für Schmerz.

## Sensibilitätsstörung, dissoziierte

### Definition

Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung bei erhaltener Tiefen- und Berührungssensibilität (bei Läsionen des Rückenmarkes (z. B. ► **Brown-Séquard-Syndrom**) oder des Hirnstammes (z. B. ► **Wallenberg-Syndrom**)).

## Sepsis

### Definition

Bei der Sepsis handelt es sich um Krankheitsbilder infolge dauernden oder periodischen Eindringens von pathogenen Bakterien (und deren Giften) aus einem Krankheitsherd in den Blutkreislauf bei Ausbleiben der normalen Allgemeinreaktion und bei Nichteintreten der Spontanheilung aufgrund einer besonderen Reaktionslage des Organismus, z. B. bei Antikörpermangel, herabgesetzter Resistenz, bei immunsuppressiver oder zytostatischer Therapie. Sie tritt auf während oder nach akuter oder chronischer örtlicher infektiöser Krankheit, z. B. als Wundsepsis (bei Phlegmonen, Thrombophlebitis, Lymphangitis), Puerperalsepsis, otogene Sepsis (bei Otitis media), tonsillogene Sepsis (bei Angina, Peritonsillitis), cholangitische Sepsis (bei eitriger Cholezystitis), pylophlebitische Sepsis, Nabelsepsis, Urosepsis sowie

bei Zahngranulom. Das Eindringen der Keime in die Blutbahn erfolgt über Phlebitis, Thrombophlebitis, Lymphangitis.

Die Sepsis verläuft akut bis hochakut (foudroyant), subakut (z. B. als Endocarditis lenta) oder chronisch.

Klassische Symptome (im Neugeborenen- und Greisenalter kaum voll ausgeprägt) sind: Bakteriämie, intermittierendes Fieber mit Schüttelfrost, Milztumor, toxische Reaktionen/Schäden des Knochenmarks bzw. Blutes (polynukleäre Leukozytose, Anämie, Hämolyse, Thrombozytopenie, Gerinnungsstörungen), des Herzens und der Gefäßnerven (Tachykardie, Zentralisation des Kreislaufs, Ödeme, Oligurie, evtl. Schock), des Verdauungstraktes (trockene, belegte Zunge, Durchfälle), evtl. Septikopyämie (Pyämie mit Bildung septischer Infarkte und metastatischer Abszesse).

### Einleitung

Die Krankenhausinzidenz der Sepsis liegt in Westeuropa und in den USA bei ca. 1–2%. Es treten dabei bis zu 40% der Fälle außerhalb der Intensivstationen auf.

Das Erregerspektrum verteilt sich ca. zur Hälfte auf gramnegative und grampositive Keime. Etwa 10% der Fälle sind polymikrobiell. Häufige Erreger sind *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, koagulase negative Staphylokokken, Enterokokken, Klebsiellen und Pseudomonaden.

Als Risikofaktoren gelten höheres Alter, männliches Geschlecht, Aufnahme auf eine Intensivstation, eine schwere Grunderkrankung, die in absehbarer Zeit zum Tode führt, eine chronische Leberfunktionsstörung sowie Immunsuppression.

### Diagnostik

Zur Infektquellensuche bzw. Erregeridentifizierung erfolgen Blutkulturen, Urinkulturen, ggf. Stuhlkulturen, Röntgen-Thorax, Sonographie des Abdomen incl. des Harntraktes, Echokardiographie, ggf. Lumbalpunktion.

Weiterhin sind engmaschige Gerinnungskontrollen (DIC), Blutgasanalysen (Azidose, Hypoxie), Kontrolle der Nierenwerte, des Laktat, des Blutbildes und der Elektrolyte wichtig. Die Entzündungsparameter sind meist deutlich erhöht und für die Verlaufsbeurteilung wichtig.

## Therapie

Eine intensivmedizinische Betreuung ist notwendig.

Initial „blinde“ Breitbandantibiose nach Abnahme der Kulturen. Die Antibiose richtet sich nach dem vermuteten Herd bzw. Keim. Die Entfernung oder der Wechsel aller Zugänge wie z. B. Katheter ist entscheidend. Wenn möglich erfolgt die operative Ausschaltung des Infektherdes.

## Serotonin-Syndrom

### Definition

Damit wird in erster Linie ein Syndrom bezeichnet, das durch exzessive Ausschüttung von Serotonin im ZNS gekennzeichnet ist. Die Symptomkonstellation ausgelöst durch serotoninproduzierende Tumore beispielsweise des gastrointestinalen Systems sind damit nicht gemeint.

### Einleitung

Die Symptome sind gekennzeichnet durch Diaphoresis, Schüttelfrost, Diplopie, Nausea, Erbrechen und Psychose, meist nach Intoxikation mit selektiven Serotoninaufnahmehemmern (SSRIs) wie Fluoxetin, Fluvoxamine und Paroxetin oder Kombination von SSRIs und Mono-Aminooxidase-Hemmern wie Selegilin. Bei der Kombination von Fluoxetin mit Selegilin ist das Auftreten von Serotonin-Syndromen beschrieben worden. Das Serotonin-Syndrom kann sich ähnlich entwickeln wie ein malignes neuroleptisches Syndrom.

### Therapie

Symptomatisch.

## Sharp-Syndrom

### Synonyme

Mischkollagenose, ► MCTD (mixed connective tissue disease)

### Definition

Das Sharp-Syndrom ist eine Kollagenose, bei der Antikörper gegen das Ribonuklein U1-RNP gerichtet sind.

## Einleitung

Häufige Symptome sind Arthritiden, Arthralgien, Schwellungen von Händen und Fingern, Raynaud-Phänomen, Ösophagushypomotilität, Myositis und Lymphadenopathie. Neurologische Manifestationen sind selten, wobei es dann zu aseptischen Meningitiden, asymmetrischen vorwiegend sensiblen Neuropathien und Trigemineusneuropathien kommen kann. Komplikationen der Erkrankung im späteren Verlauf betreffen das kardiopulmonale System, wobei v. a. der pulmonale Hypertonus schwer zu therapieren ist und die häufigste Todesursache der Erkrankung darstellt.

### Diagnostik

In erster Linie erfolgt die Diagnose durch den Nachweis von Antikörpern gegen das ribonukleaseempfindliche Ribonukleoprotein (Ribonuklein U1-RNP) im Serum. Ggf. kann durch eine Muskelbiopsie die Diagnose gesichert werden.

Bei einer assoziierten Polymyositis finden sich pathologisch erhöhte Muskelenzym Spiegel im Serum (CK, Aldolase).

### Therapie

Therapeutisch finden primär Kortikoide Anwendung. Je nach assoziierter Symptomatik werden weitere Immunsuppressiva, wie z. B. Azathioprin kombiniert.

### empirisch

Bei schwerer neurologischer Manifestation und Therapierefraktärität wurde in Einzelfällen Cyclophosphamid (100 mg/d) verwendet [2]. Tritt ein ► Raynaud-Phänomen dazu, so hat sich die intravenöse Gabe von Iloprost (einem Carbacyclin-Analogen von Prostacyclin) in Dosis von 0,5–2,0 ng/kgKG/min (3/d über 6 h an 5 aufeinanderfolgenden Tagen) als wirksam erwiesen [5].

Bei durch Vaskulitiden verursachten Darmulcera kann Ciclosporin (2,5 mg/kgKG) helfen [3]. Immunglobuline stehen am Ende der verschiedenen Therapieregimes, beweisen in Einzelfällen jedoch Wirksamkeit [6].

### Prognose

Während entzündliche Symptome, ein assoziiertes Raynaud-Syndrom sowie eine Ösophagushypomotilität gut auf eine adäquate Therapie ansprechen, verbleiben häufig zentral ner-

vöse Symptome, sowie pulmonaler Hypertonus und Lungendysfunktion. Die Heilungsrate lag in einer amerikanischen Studie bei 62%, während 38% nicht auf eine Therapie ansprachen. Pulmonaler Hypertonus und der positive Nachweis von Antikardiolipinantikörper korrelieren dabei mit der Letalität der Erkrankung. Nach langer Remissionsphase können die Antikörper verschwinden [1].

Patienten mit einem Sharp-Syndrom reagieren ähnlich wie beim systemischen Lupus erythematosus und systemischer Sklerose sehr empfindlich auf Bestrahlungen. Daher sollte im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen die Indikationsstellung zur Bestrahlungstherapie sehr strikt ausfallen [4].

## Literatur

1. Burdt MA et al. Long-term outcome in mixed connective tissue disease: longitudinal clinical and serologic findings. *Arthritis Rheum* 1999; 42:899–909
2. Kuroki M. et al. A case of mixed connective tissue disease with lupus-like manifestations of the central nervous system, successfully treated with cyclophosphamide combined with prednisolone]. *Ryumachi* 2000 Jun; 40:627–32
3. Maeda N. et al. Low-dose cyclosporin for multiple colonic ulcers associated with mixed connective tissue disease. *Clin Rheumatol* 1999; 18:410–3.)
4. Mayr NA et al. Mixed connective tissue disease and radiation toxicity. A case report. *Cancer* 1997; 79:612–8
5. Torley et al. A double blind, randomised, multicenter comparison of two dose of i.v. iloprost in the treatment of Raynaud's phenomenon secondary to connective tissue diseases. *Ann Rheum Dis* 1991; 50:800–804.)
6. Ulmer A. Efficacy of pulsed immunoglobulin therapy in MCTD. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46:123–127

## „Shunt“, rechts-links

### Definition

Blutfluss zwischen den Herzkammern bzw. Vorhöfen von rechts nach links, ► „shunt“.

### Grundlagen

- Physiologischerweise fließt das Blut vom rechten Vorhof in die rechte Kammer und wird dann über den Lungenkreislauf in den

linken Vorhof, die linke Herzkammer und schließlich in den Körperkreislauf gepumpt.

- Im pathologischen Fall können Kurzschlussverbindungen zwischen den beiden Herzhälften auftreten, auf Vorhofebene z. B. ein Vorhofseptumdefekt oder ein ► **persistierendes Foramen ovale** bzw. auf Ventrikelebene ein Ventrikelseptumdefekt.
- Je nach intrakardialen Druckverhältnissen kommt es zu einem Blutfluss von links nach rechts oder umgekehrt.
- Der Rechts-Links-Shunt ist meist in der Spätphase eines Shunts zu beobachten, wenn sich die Druckverhältnisse im Niederdrucksystem (Lungenkreislauf) reaktiv an die Druckverhältnisse im Körperkreislauf angepasst haben.

## „Shunt“, ventrikuloatrialer/ventrikuloperitonealer

### Grundlagen

Operativ angelegte Verbindung zur Liquorableitung in den rechten Herzvorhof (ventrikuloatrialer Shunt) bzw. in die Bauchhöhle (ventrikuloperitonealer Shunt) zur Therapie des ► **Hydrozephalus**.

## SIADH (Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion)

### Synonyme

Schwartz-Bartter-Syndrom

### Definition

Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion, welches zu Hyponatriämie und Hypokaliämie (mit Alkalose und Hypoosmolarität des Serums), Hyperkaliurie und Hypernatriurie, Ödemen und stark verminderter (bis fehlender) Aldosteron- und vermehrter 17-Ketosteroid-Ausscheidung im Harn führt.

Vorkommend v. a. beim kleinzelligen Lungenkarzinom als Paraneoplasie; ferner bei Hirntumoren, Enzephalitis, bulbärer Poliomyelitis, Guillain-Barré-Syndrom, auch als Effekt mancher Arzneimittel (Phenothiazine, Morphine, Barbiturate, Vincristin, Sulfonylharnstoffe). Ein passageres SIADH-Syndrom kann nach

Eingriffen am hypothalamisch-hypophysären System oder nach Schädel-Hirn-Traumen auftreten.

### Einleitung

Das Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion ist oftmals klinisch schwer zu erkennen. Führend ist die Hyponatriämie mit Hypoosmolarität des Serums und Hyperosmolarität des Urins. Ein Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion kann durch die Elektrolytverschiebung bedrohlich werden. Insbesondere die Hyponatriämie wird nicht selten als Ursache der auftretenden Bewusstseinsstörung verkannt.

### Differenzialdiagnose

Als Differenzialdiagnose kommen andere Ursachen der hypotonen Hyperhydratation in Frage wie z. B. bei mangelhafter Ausscheidung (Herzinsuffizienz, Leberzirrhose, nephrotisches Syndrom, Niereninsuffizienz) und die iatrogene „Überwässerung“. Die Serum- und Urinalysen sichern die Diagnose.

### Therapie

Neben einer möglichen kausalen Therapie sollten eine strenge Flüssigkeitsrestriktion sowie eventuell die Gabe von NaCl als Behandlung der ersten Wahl erfolgen.

## Sicca-Syndrom

### Definition

Das Sicca-Syndrom ist das Leitsymptom des ▶ **Sjögren-Syndroms** und beinhaltet die ▶ **Keratokonjunktivitis sicca** und symptomatische ▶ **Xerostomie**.

### Einleitung

Die ▶ **Keratokonjunktivitis sicca** wird zum einen durch einen positiven ▶ **Schirmer-Test** (<9 mm/5 min), zum anderen durch fokale Läsionen in der Spaltlampenuntersuchung (Fluoreszin- oder Rose-Bengal-Test) diagnostiziert. Patienten mit Xerostomie haben häufig Beschwerden bei der Aufnahme trockener Speisen, eine erhöhte Sensitivität gegenüber säurehaltigen und scharfen Nahrungsmitteln, sowie atypische Zahnhalskaries und Fissuren der Zunge.

### Differenzialdiagnose

Trockenes Auge und Xerostomie sind nicht als obligater Hinweis für ein primäres Sjögren-Syndrom zu sehen. Zum einen kann ein Sicca-Syndrom im Rahmen des Alterungsprozesses auftreten (26% der älteren Bevölkerung haben nach den Kriterien des Schirmer-Tests ein trockenes Auge), zum anderen kann ein Sicca-Syndrom mit anderen autoimmunologisch-rheumatischen Erkrankungen wie dem ▶ **systemischen Lupus erythematodes**, der rheumatoiden Arthritis, der Dermatomyositis und der Sklerodermie assoziiert sein. Dann spricht man vom sekundären Sjögren-Syndrom. Auch bei der gemischten Kryoglobulinämie kann es zur Manifestation eines Sicca-Syndroms kommen.

### Therapie

Das Sicca-Syndrom kann durch künstliche Tränen und künstlichen Speichel symptomatisch therapiert werden.

### gesichert

In einer doppelblinden Studie wurde die Wirksamkeit von oral verabreichtem Pilocarpin in der Therapie von trockenem Auge und Xerostomie nachgewiesen [1].

Niedrig dosiertes Interferon- $\alpha$  (oral) vermochte in einer offenen, kontrollierten Studie ebenfalls den Speichelfluss zu erhöhen [2].

### empirisch

Eine Reizung der Speicheldrüsen mit anschließender erhöhter Speichelproduktion ist durch lokale Applikation von Kortikoiden möglich [3].

### Nachsorge

Neben regelmäßiger ophthalmologischer Kontrollen sind zahnärztliche Untersuchungen wegen des erhöhten Kariesrisikos bei Xerostomie notwendig.

### Literatur

1. Papas AS et al. (1998) Oral pilocarpin for symptomatic relief of dry mouth and dry eyes in patients with Sjögrens syndrome. *Adv Exp Med Biol* 438:973–978.
2. Shiozawa S et al. (1998) Single-blinded controlled trial of low-dose IFN-alpha for the treatment of xerostomia in patients with Sjögrens syndrome. *J Interferon Cytokine Res* 18:255–262.

3. Izumi M et al. (1998) Corticoid irrigation of parotid gland for treatment of xerostomia in patients with Sjögrens syndrome. *Ann Rheum Dis*; 57:464–469.

## Sick-Sinus-Syndrom

### Synonyme

Syndrom des kranken Sinusknoten, Sinusknoten-Syndrom

### Definition

Das Sick-Sinus-Syndrom stellt eine Gruppe komplizierter, nicht-ventrikulärer Herzrhythmusstörungen infolge gestörter Funktion des Sinusknotens dar, v. a. durch koronare Herzkrankheit; und zwar als alternierendes Bradykardie-Tachykardie-Syndrom, aber auch als persistierende Sinusbradykardie, nichtdigitalisbedingtes bradykardes Vorhofflimmern, Vorhofflattern, sinuatrialer Block, Sinusarrest (mit Ersatzrhythmus bzw. Asystolie; auch nach Elektrokonversion) und supraventrikulärer Tachykardie.

### Einleitung

Die Sinusknotendysfunktionen sind ein häufiger Grund für Bradykardien. Die Prävalenz wird bis zu 1 auf 600 Patienten über 65 Jahre geschätzt und ist in den USA für knapp 50% der Schrittmacherimplantationen verantwortlich.

Intrinsische Faktoren, die zum Sick-Sinus-Syndrom führen können, sind z. B. degenerative Erkrankungen des Sinusknoten, infiltrative Erkrankungen (Sarkoidose), Infarkte, Kollagenosen, Infektionen oder Muskeldystrophien. Extrinsische Faktoren sind ähnliche wie diejenigen, die zur ► **Sinusbradykardie** führen.

Das Sick-Sinus-Syndrom kann sich in Form vieler verschiedener EKG-Veränderungen präsentieren. Eine Sinusbradykardie kann Ausdruck der geschwächten Automtizität des Sinusknoten sein, sinuatriale Blockierungen können wie im Fall eines SA-Blocks I° im EKG unerkant bleiben, durch eine systematische Veränderung der PP-Intervalle auffallen (SA-Block II°, Typ Wenckebach), sich als Sinusrhythmuspausen ohne Änderung der PP-Intervalle (SA-Block II°, Typ Mobitz) oder lediglich als Ersatzrhythmus (SA-Block III°) präsentieren. Auch das Bradykardie-Tachykardie-Syn-

drom mit raschem Rhythmuswechsel kommt als eine Form vor.

### Diagnostik

Neben EKG, allgemeinen Laboruntersuchungen kommen auch spezielle Laboruntersuchungen mit der Frage nach Stoffwechselstörungen (Schilddrüse), rheumatischen Erkrankungen und Intoxikationen sowie spezielle kardiologisch Untersuchungen zum Einsatz.

### Therapie

Antitachykarde Behandlung mit Digitalis,  $\beta$ -Blockern oder Kalziumantagonisten bei gleichzeitiger Schrittmacherimplantation sind wirksam.

## Sildenafil

### Zubereitungen

VIAGRA® 25 mg/50 mg/100 mg Filmtabletten; 1 Filmtablette enthält: Sildenafilcitrat 35,112 mg/70,225 mg/140,45 mg (entsprechen 25 mg/50 mg/100 mg Sildenafil).

### Wirkungen

Sildenafil ist ein Phosphodiesterase (PDE)-Hemmer, der zur Behandlung von Erektionsstörungen des Mannes eingesetzt wird. Die Peniserektion wird vermittelt durch die Aktivierung der NO-Synthase im Schwellkörper des Penis (Corpus cavernosum) bei sexueller Erregung. Das freigesetzte NO (= EDRF, endothelial derived relaxing factor) aktiviert die lösliche Guanylatcyclase, cGMP relaxiert die arteriellen Gefäße im Corpus cavernosum. Dadurch kommt es zum vermehrten Bluteinstrom, zum Druckanstieg und zur Erektion. Sildenafil ist ein spezifischer Hemmstoff der PDE V, die für die Inaktivierung des cGMP im Corpus cavernosum verantwortlich ist. Der Sildenafil vermittelte Anstieg des cGMP verbessert die arterielle Relaxation und damit die Erektion. Da die Erektion primär durch die Freisetzung von NO ausgelöst wird, hat Sildenafil nur bei sexueller Erregung eine erektionsfördernde Wirkung. In klinischen Studien hatte Sildenafil bei Patienten mit erektiler Dysfunktion aus verschiedenen Ursachen (Diabetes, Prostataktomie, psychischen Ursachen) Erfolgsquoten von 45–85%, gegenüber einem Placeboeffekt von 5–25% [1].

## Resorption

Nach oraler Gabe werden maximale Plasmakonzentrationen nach 30–120 min erreicht. Die Bioverfügbarkeit beträgt 40%.

## Elimination

Sildenafil wird hepatisch rasch zu dem aktiven Metaboliten N-Desmethyl-Sildenafil umgewandelt, der eine Eliminationshalbwertszeit von 4 h hat.

## Anwendungsgebiete

Sildenafil kann zur Behandlung von Erektionsstörungen des Mannes aus psychischen Ursachen, nach Prostatektomie oder bei Diabetikern angewendet werden; Wirksamkeit auch bei MS, Polyneuropathien. Wirkt nur bei sexueller Stimulation. Nicht für Frauen und Patienten unter 18 Jahren.

## Dosierung und Art der Anwendung

Die übliche Dosis beträgt 50 mg 1 h vor der sexuellen Aktivität. Die Wirkung hält 4 h an. Eine Dosiserhöhung auf 100 mg pro 24 h ist möglich. Bei älteren Patienten initiale Dosis 25 mg, bei Patienten mit Leber- oder schwerer Niereninsuffizienz oder bei Kombination mit CYP3A4-Hemmstoffen initiale Dosis von 25 mg. Bei Kombination mit Ritonavir maximal 25 mg in 48 h.

## Unerwünschte Wirkungen

Kopfschmerz (10–15%). Tachykardie. Blutdrucksenkung (10–15%), Flush/Hautrötung (10%). Dyspepsie (10–15%). Veränderte Farbwahrnehmung, erhöhte Lichtempfindlichkeit. Gelegentlich Verstopfung der Nase, Schwindel. Muskelschmerzen bei häufigerer als empfohlener Einnahme. Überempfindlichkeitsreaktion (einschließlich Hautausschläge), verlängerte Erektionen und/oder Priapismus, Augenschmerzen und Augenrötung/blutunterlaufene Augen. Hypotensive Ereignisse nach Kombination mit Alpharezeptorenblockern, schwerwiegende kardiovaskuläre Ereignisse bis hin zu Todesfällen in Einzelfällen im zeitlichen Zusammenhang, meistens bei vorbestehenden kardiovaskulären Risikofaktoren, oft während oder kurz nach Geschlechtsverkehr.

## Gegenanzeigen

Gleichzeitige Behandlung mit Nitraten oder NO-Donatoren (z. B. Amylnitrit, Molsidomin)

in jeder Form. Kreislaufkrankungen wie instabile Angina pectoris oder schwere Herzinsuffizienz. Kürzlich erlittener Herzinfarkt oder Schlaganfall. Schwere Leberinsuffizienz, Hypotonie (Blutdruck <90/50 mmHg), bekannte erblich bedingte degenerative Retinaerkrankung. Vor Therapiebeginn Diagnosestellung und Ursachenermittlung. Anatomische Penismissbildungen (Angulation, Fibrose, M. Peyronie) und für Priapismus prädisponierenden Faktoren (z. B. Sichelzellenanämie, Plasmozytom, Leukämie). Kombination mit anderen Behandlungen der erektilen Dysfunktion. Blutungsstörungen. Aktive peptische Ulzera. Kombination mit Ritonavir nicht empfohlen. Bei dieser Kombination in jedem Fall maximale Dosis 25 mg in 48 h. Patienten mit erhöhter Empfindlichkeit gegenüber gefäßerweiternden Substanzen (z. B. Aortenstenose, hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie, Multisystematrophie).

## Wechselwirkungen

Sildenafil verstärkt die Wirkungen und Nebenwirkungen organischer Nitroverbindungen. Todesfälle sind aufgetreten. Durch CYP3A4-Hemmstoffe (wie Saquinavir, Cimetidin, Erythromycin, Ketoconazol) Anstieg der Sildenafil-Exposition, deshalb Anfangsdosis 25 mg erwägen. Ritonavir: 4fache Steigerung der Sildenafil- $C_{\max}$  und 11fache Steigerung des Plasma-AVC. Nitrate, NO-Donatoren (z. B. Amylnitrit, Molsidomin): Potenzierung des blutdrucksenkenden Effekts, daher gleichzeitige Gabe kontraindiziert.

## Literatur

- Boolell M, Gepi-Attee S, Gingell JC, Allen MJ (1996) Sildenafil, a novel effective oral therapy for male erectile dysfunction. *Br J Urol* 78:257–261

## Singultus

### Synonyme

Schluckauf

### Definition

Synchrone Kontraktion von Zwerchfell und Atemhilfsmuskulatur, meist vorübergehend nach bestimmten Speisen und Getränken oder bei Aufregung.

Längeres Auftreten bei Erkrankungen des

Brust- (Sarkoidose, Tumoren) und Bauchraumes (Magenüberblähung, Entzündungen, Tumoren). In der Neurologie Vorkommen auch bei Hirndruck, Intoxikationen, metabolischen Störungen, Meningoenzephalitis, Hirnstammkrankungen und Wurzelkompression C4.

## Therapie

Hausmittel sind: Luftanhalten unter Bauchpresse und Nasezuhalten, Trinken von saurer Flüssigkeit (Zitronensaft), Schlucken von granuliertem Zucker. Gegebenenfalls mechanische Reizung der Rachenhinterwand (z. B. mit Spatel oder Magensonde).

Medikamentöser Behandlungsversuch zunächst mit Metoclopramid 10–20 mg, Domperidon 20 mg oder Bromoprid 10 mg, jeweils 3mal täglich.

Bei Versagen Baclofen bis 3mal 25 mg täglich, gegebenenfalls in Kombination mit Omeprazol 10–20 mg oder Gabapentin 900–1.800 mg täglich. In Einzelfällen Erfolg mit Nifedipin 3mal 20 mg, Carbamazepin 200–400 mg 2mal täglich oder Neuroleptika (z. B. Chlorpromazin 50 mg).

Bei mehr als eine Woche persistierendem Singultus invasive Diagnostik (Gastroskopie) indiziert.

## Sinus cavernosus

### Definition

Ein zu beiden Seiten der Sella turcica im Inneren des Schädels verlaufender venöser Blutleiter.

### Grundlagen

Der Sinus cavernosus steht mit den Augenhöhlenvenen und durch diese mit den Gesichtsvenen in Verbindung. Anatomische Nähe zum interkavernosalen Abschnitt der ▶ **Arteria carotis interna**, zum ▶ **N. oculomotorius** (III. Hirnnerv), ▶ **N. trochlearis** (IV. Hirnnerv), ▶ **N. abducens** (VI. Hirnnerv) und dem N. ophthalmicus (erster Ast des N. trigeminus). Lokalisationssort der ▶ **Sinus-cavernosus-Fistel**.

## Sinus cavernosus-Fistel

### Definition

Abnorme arteriovenöse Shuntverbindung zwischen der Arteria carotis interna und/oder der Arteria carotis externa und dem Sinus cavernosus.

### Einleitung

Einteilung der Sinus cavernosus Fisteln nach angiographischen Kriterien [1]:

- Typ-A-Fisteln sind direkte Shuntverbindungen der Arteria carotis interna und dem Sinus cavernosus.
- Typ-B-/Typ-C-/Typ-D-Fisteln sind durale Shunts zwischen der Arteria carotis interna (Typ B), bzw. der Arteria carotis externa (Typ C) sowie sowohl der Arteria carotis interna und externa (Typ D).

Ätiologisch werden spontane von traumatischen (z. B. infolge von Schädel-Hirn-Traumata) Fisteln unterschieden. Bei spontanen Typ-A-Fisteln ist angiographisch ätiologisch in einigen Fällen ein rupturiertes intrakavernosales Aneurysma zu vermuten.

Weitere Unterscheidung nach hämodynamischen Parametern ▶ „low flow“-Fistel bei duralen Fisteln mit geringem Shuntvolumen bzw. ▶ „high flow“-Fistel bei direkten Fisteln mit hohem Fistelvolumen.

Am häufigsten werden spontane Typ-D-Fisteln gefunden (circa 70%), betroffen sind überwiegend Frauen in der Postmenopause.

### Diagnostik

Klinischer Verdacht bei Kombination langsam progredienter oder akut aufgetretener okulärer und orbitaler, überwiegend unilateraler Symptome wie konjunktivale Injektion, ▶ **Chemosis**, ▶ **Exophthalmus**, Augenmuskelparesen mit konsekutiven Doppelbildern, Visusminderung, ▶ **pulsatiler Tinnitus** sowie ▶ **Kopfschmerzen**.

In der zerebralen Bildgebung (Computertomographie, Magnetresonanztomographie) gelingt evtl. der Nachweis einer gestauten Vena ophthalmica superior, verdickter Augenmuskeln, Exophthalmus. Neuere duplexsonographische Verfahren können den Nachweis pathologischer Flussverhältnisse ermöglichen. Methode der Wahl ist die selektive beidseitige Karotisangiographie inklusive venöser Phase (Darstellung der venösen Drainage, in ca. 3% kortikale Ve-

nendrainage mit Gefahr einer ▶ **intrazerebralen Blutung**).

### Therapie

In den letzten Jahren setzt sich die ▶ **interventionelle Neuroradiologie**, insbesondere durch transvenöse Partikel-▶ **Embolisation** durch. Einer operativen Behandlung ist der intrakavernosale Karotisabschnitt nicht zugänglich. Eine konservative Behandlungsalternative bei mildem klinischem Verlauf oder endovaskulär nicht okkludierbarer Fistel bietet die digitale simultane Karotis-Jugularis Kompression.

### gesichert

Keine kontrollierten Studien vorliegend.

### empirisch

In einigen Studien konnte der Fistelverschluss durch transarterielle Ballonokklusion (Mittel der Wahl bei direkten Fisteln) und transarterielle und transvenöse Partikel-Embolisation mit ablösbaren coils gezeigt werden, wobei letztgenannte Methode überwiegend durchgeführt wird, da sich die duralen, häufig kleinkalibrigen Äste einem endovaskulären Zugang oft entziehen.

Eine konservative Therapieoption besteht in der simultanen Karotis-Jugularis-Kompression zur Förderung einer ▶ **Spontanthrombosierung** bei klinisch mildem Verlauf oder endovaskulär nicht okkludierbarer Fistel, z. B. aufgrund venöser Thrombosierung, die einen Zugang zum Sinus cavernosus unmöglich macht. Kontraindikation für diese Behandlungsmöglichkeit stellen Plaques und Stenosen der Arteria carotis interna, kortikale Venendrainage und frühere zerebrale Blutungen aus der Fistel dar.

### unwirksam/obsolet

Stereotaktische Bestrahlung.

### Nachsorge

Eine endovaskuläre vollständige Okklusion der Fistel ist in fast allen Fällen mit einer einmaligen Behandlung möglich, Fistelrezidive nach neuroradiologischer Behandlung stellen eine Ausnahme dar.

### Bewertung

Sinus-cavernosus-Fisteln sind ein seltenes Krankheitsbild. Häufige Fehldiagnosen sind Konjunktivitis, dysthyreote Ophthalmopathie

und ▶ **okuläre Myositis**, obwohl bei der klinischen Symptomatik der Sinus-cavernosus-Fisteln Einseitigkeit vorherrscht.

### Prognose

Bei etwa 20–50% der Patienten klinisch eine progrediente Visusminderung als wichtigste und bedrohlichste Komplikation, die eine umgehende Behandlungsindikation darstellt. Nach endovaskulärem Verschluss kommt es in den meisten Fällen zu einer Heilung der klinischen Symptomatik, wobei eine vorübergehende Verschlechterung des Lokalbefundes möglich ist.

### Literatur

1. Barrow DL et al. (1985) Classification and treatment of spontaneous carotid cavernous sinus fistules. *J Neurosurg* 62:248–256.

## Sinus cavernosus-Thrombose

### Synonyme

Thrombose des Sinus cavernosus

### Definition

Es handelt sich hierbei um eine Thrombose des Sinus cavernosus, der zu beiden Seiten der Sella turcica in unmittelbarer Nähe der Nervi abducens, oculomotorius, trochlearis und trigeminus sowie der intrakraniellen A. carotis interna verläuft. Anastomosen bestehen zu den Gesichtsvenen sowie zum Sinus sigmoideus (über den Sinus petrosus superior) und dem Bulbus jugularis (über den Sinus petrosus inferior).

### Einleitung

Die Sinus-cavernosus-Thrombose ist meist eine septische Sinusvenenthrombose, die durch fortgeleitete bakterielle Entzündungen im Gesichtsbereich entstehen kann.

Charakteristisches klinisches Syndrom:

Neben Kopfschmerzen, Bewusstseinsstörungen und Krampfanfällen, die generell als Leitsymptome der Sinusvenenthrombose gelten, kommt es aufgrund der anatomischen Lage meist zu einer konjunktivalen Injektion, Chemosis und Protrusio bulbi (insuffizienter Blutabfluss aus der Orbita) sowie seltener zu Läsionen der benachbarten Hirnnerven (II bis V) oder Kompression der A. carotis interna.

▶ **Sinusvenenthrombose**.

## Sinusbradykardie

### Definition

Eine Sinusbradykardie ist eine auf eine Frequenz  $<60/\text{min}$  verlangsamte Herzschlagfolge infolge Verlangsamung der Sinusknotenreize.

### Einleitung

Eine Sinusbradykardie kann ein physiologisches Symptom sein infolge erhöhten Vagotonus z. B. bei Sportlern. Sie kann aber auch infolge von Herzerkrankungen (Herzinfarkten, KHK) oder in Rahmen von Intoxikationen, Stoffwechselstörungen (Hypothyreose), zentralen Regulationsstörungen (Hirndruck, Hypothermie), Medikamenten (Cholinergika, Antiarrhythmika) auftreten.

### Differenzialdiagnose

Von der Sinusbradykardie sind das ► **Sick-Sinus-Syndrom**, sinuartriale Blockierungen, die Bradyarrhythmia absoluta bei Vorhofflimmern mit langsamer Überleitung sowie atrioventrikuläre Überleitungsstörungen abzugrenzen.

### Therapie

Die Sinusbradykardie ist häufig asymptomatisch und eine spezifische Therapie ist nicht notwendig. Liegt allerdings eine symptomatische Sinusbradykardie vor, insbesondere in der Akutphase eines Herzinfarktes (häufig inferiorer Infarkt) sollte eine Behandlung mit Atropin (0,5 mg als Bolus, ggf. Wiederholung der Gaben) oder in schwereren Fällen auch mit Orciprenalin (0,05–0,5 mg i. v.) erfolgen, da sie Vorläufer malignerer Rhythmusstörungen sein kann.

### Therapie

► Keimzelltumoren

## Sinusvenenthrombose

### Synonyme

SVT

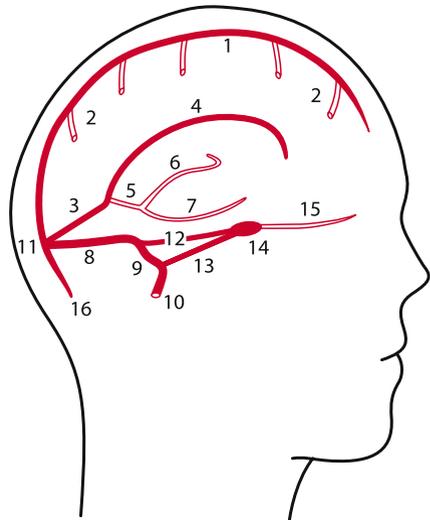
### Definition

Thrombose eines zerebralen Sinus.

### Einleitung

Epidemiologie:

- Inzidenz ca. 1:100.000.
- Frauen häufiger betroffen als Männer.
- Gipfel in der 3. Lebensdekade.
- Diagnosestellung in den letzten Jahren aufgrund verbesserter diagnostischer Möglichkeiten deutlich häufiger.



**Sinusvenenthrombose. Abb. 1:** Schema der großen Hirnvenen und Sinus. 1 S. sagittalis superior, 2 Vv. ascendentes, 3 S. rectus, 4 S. sagittalis inferior, 5 V. cerebri magna (Galen), 6 V. cerebri interna, 7 V. basilaris (Rosenthal), 8 S. transversus, 9 S. sigmoideus, 10 V. jugularis interna, 11 Confluens sinuum, 12 S. petrosus superior, 13 S. petrosus inferior, 14 S. cavernosus, 15 V. ophthalmica superior, 16 S. occipitalis

## Sinustumor, endodermaler

### Synonyme

Dottersacktumor

### Definition

Endodermale Sinustumoren gehören zu den nicht germinomatösen Keimzelltumoren.

### Diagnostik

► Keimzelltumoren

- Bei 10% aller SVT handelt es sich um septische Sinusvenenthrombosen.

#### Pathophysiologie:

- Oberflächliche und tiefe Hirnvenen sowie venöse Sinus drainieren das venöse Blut aus dem Gehirn.
- Bei der Sinusvenenthrombose kommt es durch eine Thrombose dieser Blutleiter zur Behinderung des venösen Abflusses.
- Ursache: Thromboseneigung unterschiedlicher Genese (siehe Ätiologie).
- Es kommt zu einem Anstieg des intrakraniellen Blutvolumens, erhöhtem intrakraniellen Druck, parenchymatösen Diapedeseblutungen und venösen Infarkten.

#### Ätiologie:

- ▶ **Septische Sinusvenenthrombose.**
- Blande Sinusvenenthrombose:
  - 25% idiopathisch.
  - Schwangerschaft, Wochenbett.
  - Gerinnungsstörungen: Protein-C/-S-Mangel, APC-Resistenz, AT-III-Mangel, u. v. m.
  - Thromboseneigung im Rahmen hämatologischer Grunderkrankungen: Leukämien, Lymphome, Thrombozythämie, Polyzythämie, monoklonale Gammopathien.
  - Im Rahmen von Vaskulitiden und Kollagenosen (SLE, Wegener'sche Granulomatose).
  - Paraneoplastische Thromboseneigung.
  - Parainfektios (bei bakteriellen Meningitiden).
  - Neurosarkoidose.
  - Postoperativ nach neurochirurgischen Eingriffen, posttraumatisch (SHT).
  - Stase durch Behinderung des venösen Abflusses (z. B. bei Jugularvenenkatheter oder COPD mit oberer Einflusstauung).
  - Bei Exsikkose, Kachexie.
  - Bei paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie.
  - Pharmakogen/toxisch bedingt: orale Kontrazeptiva, Sumatriptan, Ecstasy.

#### Klinik:

- Hauptsymptom (in bis zu 80%): Diffuse Kopfschmerzen zum Teil mit Übelkeit und Erbrechen, häufig subakut einsetzend.
- Fokale und sekundär generalisierte Krampfanfälle.

- Stauungspapille mit Sehstörungen (im Verlauf bei ca. 50% aller SVT).
- Fluktuierende sensomotorische Störungen (Hemiparesen).
- Hirnnervenausfälle v. a. II bis V mit Doppelbildern (z. B. bei Thrombose des Sinus cavernosus).
- Vigilanzstörungen.
- Neuropsychologische Defizite.
- Seltener psychotische Symptomatik (Halluzinationen).

#### Diagnostik

Anamnese: Subakuter Verlauf, diffuse Kopfschmerzen, Vorerkrankungen, Medikamente.  
Klinische Untersuchung: Fokalneurologie (unspezifisch), bei septischer SVT entzündlicher Fokus.

Bildgebung zur Sicherung der Verdachtsdiagnose:

- a) CT nativ und mit Kontrastmittel (unsicher!).
  - Diffuse Hirnschwellung.
  - Gyrales Enhancement nach Kontrastmittelapplikation.
  - Stauungsblutungen (atypisch gelegen im Vgl. zu hypertensiv bedingten Blutungen).
  - Direkter Thrombusnachweis:  
Sog. „empty triangle sign“ im okzipitalen Bereich des Sinus sagittalis superior nach Kontrastmittelgabe (gilt als pathognomonisch ist jedoch nur in ca. 25% der Fälle nachweisbar).  
Sog. „cord-sign“: Korrelat einer primär hyperdensen thrombosierte Vene im Nativ-CT.
- b) Kernspintomographie mit Kernspinoangiographie (Mittel der Wahl):
  - Direkter Nachweis des Thrombus, der intrakraniellen Flussverhältnisse sowie parenchymatöser Veränderungen möglich.
  - Cave: Kernspintomographische Veränderungen sind vom Alter der Sinusvenenthrombose abhängig.
- c) Konventionelle Angiographie:
  - Sicherung der Diagnose bei unklaren Kernspinbefunden und weiterhin bestehendem klinischen Verdacht.
  - Direkte Zeichen: Fehlende Darstellung des Sinus.
  - Indirekte Zeichen: Dilatierte venöse Kollateralen, verzögerte Zirkulationszeit.

Liquoruntersuchung:

- a) Meist unspezifische lymphozytäre Pleozytose sowie Eiweißerhöhung.
- b) Ausschluss entzündlicher Erkrankungen.
- c) Cave: Kontraindiziert bei klinischem und radiologischen Verdacht auf erhöhten intrakraniellen Druck.

EEG:

Unspezifische Veränderungen, ggf. Herdbefunde bzw. Nachweis erhöhter neuronaler Erregbarkeit.

Transkranielle Dopplersonographie:

- a) Indirekter Nachweis der Thrombose durch erhöhte Flussgeschwindigkeiten in kollateralen Hirnvenen.
- b) Zur Diagnosesicherung nicht ausreichend, ggf. für Verlaufskontrollen sinnvoll.

Differenzialdiagnose:

Hirninfrakt, intrazerebrale Blutung, SAB, subdurales Hämatom, Migräne (mit Aura), Hirntumor, Pseudotumor cerebri, Eklampsie, Enzephalitis, Meningitis, Hirnabszess.

## Therapie

Ziel: Beseitigung des intrakraniellen Druckanstiegs durch Wiederherstellung des venösen Abflusses.

Methode der Wahl Antikoagulation:

- Auch bei Parenchymblutungen indiziert, da es sich um venöse Stauungsblutungen handelt, deren Ursache die Sinusvenenthrombose ist.
- Nutzen-Risiko-Abwägung bei Blutungskomplikationen (gastrointestinale Blutungen).
- Initial: intravenöse PTT-wirksame Heparinisierung mit einem Bolus von 5000 IE und einer angestrebten Ziel-PTT von 80–100 Sek. (in Einzelfällen bis 120 Sek.), eine subkutane Gabe ist aufgrund der schlechteren Steuerbarkeit nicht zu empfehlen.
- In der Postakutphase nach Rückbildung fokalneurologischer Störungen Umstellung auf orale Antikoagulation:
  - Dauer: 3 bis 6 Monate (meist kommt es in diesem Zeitraum zur Rekanalisation/Teilerkanalisation).
  - Cave: Erst nach Erreichen der Ziel-INR 2,5–3,5 Beendigung der intravenösen Heparinisierung.
  - Bei zugrundeliegenden Gerinnungsstörungen: Lebenslange Antikoagulation.

- Bei zugrundeliegenden hämatologisch-onkologischen Störungen: Dauer der Antikoagulation als Einzelfallentscheidung (Lebenserwartung).
- Schwangerschaft und Stillzeit: Cumarine sind teratogen, daher orale Antikoagulation in der Schwangerschaft und Stillzeit kontraindiziert, Gabe von subkutanem unfraktioniertem Heparin 2–3×7500 IE/die oder niedermolekularem Heparin.
- Bei Vaskulitiden oder Autoimmunerkrankungen: ggf. zusätzlich Steroidtherapie.

Antikonvulsive Therapie:

- Akutphase: Schnellaufsättigung mit Phenytoin i. v. (250 mg/30 Min. danach 750 mg/24 h), danach Oralisierung 3×100 mg/die.
- In der Postakutphase bei Symptomfreiheit ist ein Ausschleichversuch gerechtfertigt, da Residualepilepsien nach SVT sehr selten sind.

Analgetische Therapie:

- Paracetamol, ggf. auch niederpotente Opiate (Tramadol).
- Wegen Interaktion mit Thrombozyten sollte ASS vermieden werden.

Bei Hirndruck (in 20% aller Fälle):

- Vorrangige Hirndrucktherapie ist eine ausreichende Antikoagulation (PTT 80–120 Sek.).
- Oberkörperhochlagerung.
- Mannitol nur zur Krisenintervention, da verzögerter Abfluss aus dem Hirnparenchym und Gefahr von Rebound-Effekten.
- Keine gesicherte Indikation für Steroide, die eine Thromboseneigung noch verstärken können, als Ultima Ratio dennoch manchmal wirksam!
- Raumfordernde intrazerebrale Blutung: Im Einzelfall Entscheidung zur operativen Entlastung.

Experimentelle Einzelfallentscheidung:

- Lokale oder systemische Thrombolyse als Ultima Ratio bei klinischer Progredienz trotz suffizienter Heparinisierung, bislang wenig gesicherte Daten zu Effektivität und Komplikationen.

Keine Indikation:

- Thrombozytenaggregationshemmer, Plasmaexpander (Haes, Dextrane).

**Bewertung**

Wahrscheinlich häufiger als diagnostiziert, daran denken (!)

**Prognose**

- Bei rascher Diagnosestellung und unverzüglicher Therapie relativ gut, jedoch auch abhängig von zugrunde liegender Erkrankung (z. B. Malignom).
- Negative Prädiktoren: Beteiligung innerer Hirnvenen, Parenchymlutungen, septische SVT.
- Günstigere Prognose bei schwangerschaftsassoziiierter SVT.
- Letalität bei blanden SVT und suffizienter Therapie: ca. 5%.

**Diätetik/Lebensgewohnheiten**

- Absetzen thrombosefördernder Auslöser, z. B. orale Kontrazeptiva.
- Vermeidung von Exsikkose.

**Sinusvenenthrombose, blande****Synonyme**

Nicht septische Sinusvenenthrombose, unkomplizierte Sinusvenenthrombose, aseptische Sinusvenenthrombose

**Definition**

Aseptische Thrombose eines venösen Sinus im Gehirn.

**Einleitung**

Die aseptische, blande Sinusvenenthrombose ist viel häufiger als die septische, durch eine fortgeleitete bakterielle Entzündung bedingte Sinusvenenthrombose, ► [Sinusvenenthrombose](#).

**Sinusvenenthrombose, septische****Definition**

Thrombose eines venösen Hirnsinus im Rahmen einer fortgeleiteten bakteriellen Entzündung.

**Einleitung**

Eine septische Sinusvenenthrombose stellt die

Komplikation einer bakteriellen Infektion im Bereich des Gesichts und Ohrs dar, durch:

- Direkte Ausbreitung der Entzündung (Durchwanderung).
- Indirekt über die Ausbreitung mit dem venösen Blutstrom (über drainierende Venen).
- Sinus transversus: Drainiert Mastoid und Mittelohr.
- Sinus cavernosus: Gesicht, Nebenhöhlen, Zähne.

Erregerspektrum: *Hämophilus influenzae*, *Staphylokokkus aureus*, *Streptokokkus pneumoniae*.

Klinische Symptomatik:

- Zusätzlich zu den Symptomen einer blanden Sinusvenenthrombose (Kopfschmerzen, Vigilanzstörungen, Krampfanfälle, fokalneurologisches Defizit) finden sich klinische Zeichen einer Infektion: Fieber, ggf. auch Meningismus, Leukozytose im peripheren Blutbild, CRP-Anstieg im Serum, granulozytäre Pleozytose im Liquor.

**Diagnostik**

- Anamnese und klinische Untersuchung (Fokus).
- Labor: Blutbild, Liquoruntersuchung mit Zytologie und bakterieller Untersuchung.
- Bildgebung: MRT ohne Kontrastmittel, MR-Angiographie: Darstellung der Thrombose sowie Fokussuche.
- Ggf. konventionelle Angiographie zur Diagnosesicherung.

**Therapie**

An erster Stelle steht die operative Sanierung des Fokus (HNO-ärztlich oder neurochirurgisch).

Bei klinischem Verdacht einer septischen Sinusvenenthrombose initial kalkulierte Antibiotikatherapie:

- Drittgenerationscephalosporin (z. B. Rocephin oder Claforan) plus Flucloxacillin oder Fosfomycin (erfasst *Staphylokokken*).
- Ggf. bei V. a. nosokomiale Infektion zusätzlich Aminoglykosid (breites Spektrum im gramnegativen Bereich).
- Nach Erregernachweis gezielte Antibiotikatherapie.

Antikoagulation:

- Im Gegensatz zur blanden Sinusvenenthrombose gibt es keine aus prospektiven Stu-

dien gesicherten Daten zur Wirksamkeit der Antikoagulation, aus pathophysiologischen Überlegungen erscheint diese jedoch gerechtfertigt (Ziel-PTT 2–3 × des Ausgangswerts).

- In einer retrospektiven Studie konnte gezeigt werden, dass die Morbidität nicht jedoch die Letalität durch eine Antikoagulation gesenkt werden kann, ohne dass dabei ein erhöhtes Blutungsrisiko besteht.
- Nach operativer Sanierung muss das Einblutungsrisiko mitberücksichtigt werden und in Abprache mit den Chirurgen die Ziel-PTT festgelegt werden.
- Postakut: Einstellung auf Marcumar INR 3,0 für 6 Monate (keine kontrollierten Studien).

► **Sinusvenenthrombose.**

### Prognose

Die septischen Sinusvenenthrombose hat im Vergleich zur blanden eine schlechtere Prognose mit höherer Mortalität.

## Sjögren-Syndrom

### Definition

Das Sjögren-Syndrom ist eine Kollagenose, deren Leitsymptom das ► **Sicca-Syndrom** ist und bei der typische Autoimmunparameter in der Labordiagnostik nachgewiesen werden.

### Einleitung

Das Sjögren-Syndrom ist die zweithäufigste Kollagenose nach der rheumatoiden Arthritis, betrifft Frauen 9-mal häufiger als Männer und manifestiert sich zumeist in der 4. und 5. Lebensdekade. Man grenzt sekundäre Formen des Sjögren-Syndroms ab, die beim SLE, der rheumatoiden Arthritis, einer gemischten Kryoglobulinämie, der Dermatomyositis und der Sklerodermie auftreten.

### Diagnostik

#### Diagnostische Kriterien des Sjögren-Syndroms

Vier positive Kriterien sind gleichbedeutend mit Diagnose primäres SS, bei drei positiven Kriterien ist ein primäres SS möglich:

1. Keratoconjunctivitis sicca: positiver Schirmer-Test <9 mm/5 min; Spaltlampenuntersuchung (Rose-Bengal- oder Fluoreszintest)

2. Symptomatische Xerostomie
3. Lymphozyteninfiltrat in Speicheldrüsenbiopsat
4. Autoimmunopathie in der Labordiagnostik: anti-Ro-SSA-Antikörper/anti-La-SSB-Antikörper, ANA, Rheumafaktor

Eine Biopsie aus einer Speicheldrüse (meist sublingual) sollte die Diagnose sichern.

### Therapie

Die therapeutischen Möglichkeiten in der Behandlung des primären Sjögren Syndroms sind meist symptomatisch und erfordern in der Regel eine Dauertherapie mit Kortikoiden (1 mg/kgKG Prednison) und Immunsuppressiva [1]. Größere multizentrische kontrollierte Studien fehlen jedoch.

Zur Therapie des ► **Sicca-Syndroms**

### empirisch

Patienten mit schwerer Polyneuropathie sprechen auf eine Hochdosistherapie mit 7S-Immunglobulinen an [3].

Bei Patienten mit interstitieller Pneumonie erwies sich die Kombinationstherapie von 6–9 monatlichen Zyklen von intravenös verabreichtem Cyclophosphamid (0.5 mg/m<sup>2</sup> Körperoberfläche) und 50 mg Prednisolon [5] als vielversprechend. Ebenso wirksam war Ciclosporin (1 mg/kgKG) bei diesen Patienten [2]. Leberfunktionsstörungen im Rahmen einer assoziierten Pneumonitis werden beschrieben.

### unwirksam/obsolet

Azathioprin (1mg/kgKG/d) erwies sich in einer Doppelblind-Studie als unwirksam [4].

### Literatur

1. Jonsson R et al. Current issues in Sjogren's syndrome. Oral Dis. 2002; 8:130–140
2. Ogasawara H et al. Very low-dose cyclosporin treatment of steroid-resistant interstitial pneumonitis associated with Sjögren's syndrome. Clin Rheumatol 1998; 17:160–162
3. Pascual J et al. High-dose i.v. immunoglobulin for peripheral neuropathy associated with Sjögren's syndrome. Neurology 1998; 51:650–651
4. Price EJ et al. A double-blind placebo-controlled trial of azathioprin in the treatment of primary Sjogren's syndrome. J Rheumatol 1998; 25:896–899.
5. Schnabel A et al. Intravenous pulse cyclophosphamid in the treatment of interstitial lung disease

due to collagen vascular disease. Arthritis Rheum 1998; 25:1215–1220

## Skalenussyndrom

### Definition

Beim Skalenussyndrom liegt eine Schädigung des unteren Anteils des Plexus brachialis durch Kompression in der hinteren Skalenuslücke vor. Diese wird durch den M. scalenus anterior und medius und am Boden durch die 1. Rippe begrenzt. Die Diagnose eines Skalenussyndroms ist sehr umstritten und wird in der Regel zu häufig gestellt. Bei normalen anatomischen Verhältnissen ist eine Kompression des Plexus in der hinteren Skalenuslücke unwahrscheinlich. Zusätzliche topographische Veränderungen, wie z. B. fibröse Ränder der Mm. scalenii, abnorme Insertionen oder das Vorliegen einer Halsrippe müssen hinzu kommen.

### Einleitung

Klinisch steht primär der Armschmerz im Vordergrund, der oft langfristig die einzige Symptomatik darstellt. Erst im Verlauf treten Sensibilitätsstörungen und Missempfindungen im Bereich des unteren Armplexus hinzu, schließlich auch Paresen in den C8- und Th1-versorgten Muskeln.

### Diagnostik

Damit das seltene Skalenussyndrom nicht überdiagnostiziert wird, sollten klinisch und elektrophysiologisch (verzögerte F-Welle, pathologische Ulnaris-SEP, erniedrigte Amplitude des sensiblen Ulnaris-Potentials, pathologisches EMG in C8- und Th1-Muskeln) Zeichen einer unteren Armplexusläsion nachgewiesen werden können, die lage- und bewegungsabhängig sind und möglichst noch unter bestimmten Provokationsmanövern (z. B. Adson-Manöver) zunehmen. Alternativ oder zusätzlich kann eine Zirkulationsstörung der A. subclavia nachgewiesen werden.

### Therapie

Bei leichteren Beschwerden genügt häufig die Schonung und Ruhigstellung des Armes. Weiterhin können krankengymnastische Maßnahmen mit systematischer Stärkung der Schulterheber und Lockerung hilfreich sein. Zur Beurteilung des Therapieerfolges sollten diese min-

destens über 3 Monate durchgeführt werden, bei positivem Effekt über 1 Jahr. Lediglich beim Misserfolg der konservativen Behandlung und progredienten Schmerzen und Defiziten ist eine Operation indiziert. Dieser Eingriff besteht in der Regel in der Entfernung einer Halsrippe und einer Skalenotomie. Zu empfehlen ist ein supraklavikulärer Zugang, da von transaxillären Resektionen der 1. Rippe bekannt ist, dass häufig Armplexusläsionen auftreten oder es im Verlauf zu Rezidiven kommt. Die Operation muss sich an die individuellen Verhältnisse anpassen. Gegebenenfalls müssen intraoperativ die Verhältnisse bei verschiedenen Arm- und Kopfstellungen überprüft werden. Eine Teilresektion der 1. Rippe kann zusätzlich erforderlich werden. Einengende fibröse Bänder sollten durchtrennt werden.

### Literatur

1. Peet RM, Henriksen JD et al (1956) Thoracic outlet syndrome. Evaluation of therapeutic exercise program. Proc Mayo Clin 31: 281–287.

## „Skew deviation“

### Definition

Als „skew deviation“ wird eine persistierende vertikale Achsabweichung beider Bulbi bezeichnet.

### Einleitung

Dabei steht das eine Auge über dem anderen, woraus vertikale Doppelbilder resultieren.

### Differenzialdiagnose

Eine solche Augenbewegungsstörung tritt vorrangig bei Hirnstamm- oder Kleinhirnläsionen meist ipsilateral zum tieferstehende Auge auf. Beim Parinaud-Syndrom (Mittelhirninfarkt) tritt die Augenbewegungsstörung zusammen mit supranukleärer vertikaler Blickparese, Konvergenzschwäche, Konvergenzretraktionsnystagmus, Lidretraktion (Collier-Zeichen), „pupillary light near dissociation“ auf. Treten bei Neugeborenen transiente „skew deviations“ auf, so wird dies als ein Risikofaktor zur Ausbildung eines horizontalen Strabismus angesehen.

## Sklerose, mesiale (hippokampale)

### Synonyme

Hippocampussklerose, Ammonshornsklerose, mesiale temporale Sklerose

### Definition

Die Hippocampussklerose ist das den meisten Fällen der mesialen ▶ **Temporallappenepilepsie** zugrunde liegende pathologische Substrat. Sie ist charakterisiert durch Nervenzellausfälle und Sklerosierung vorwiegend der CA1-, CA3- und Subiculum-Region, weniger auch der Granulazellen der Fascia dentata und CA4-Pyramidenzellen des Hippocampus. Verschont sind CA2- und Presubiculum-Region. Beschrieben sind weiterhin komplexe Reorganisationsvorgänge, z. B. Aussprossung von Granulazellaxonen (sog. mossy fibres, „▶ **kindling**“), die entscheidend zur Epileptogenizität des geschädigten Hippocampus beitragen.

Mögliche Ursachen der Hippocampussklerose werden kontrovers diskutiert: Einerseits werden, basierend auf retrospektiven Analysen, prädisponierende bzw. initiiierende Faktoren in der frühen Kindheit wie perinatale Hirnschädigung, Hirntraumata, zerebrale Hypoxie oder Enzephalitis, prolongierte ▶ **Fieberkrämpfe** bzw. ▶ **Status epilepticus**, angenommen, andererseits werden ätiologische Zusammenhänge mit hoher Anfallsfrequenz, häufigen generalisierten tonisch-klonischen Anfällen und Epilepsiedauer postuliert.

### Diagnostik

Kernspintomographischer Nachweis von (meist unilateraler) Verschmächtigung und Signalveränderung im Hippocampusbereich. Diskrete Seitendifferenzen sind u. U. nur mittels volumetrischer Vermessung der Hippocampi nachweisbar. Bei unauffälliger Morphologie und Volumetrie kann die Protonen-MR-Spektroskopie pathologische Befunde liefern (verminderter N-Acetyl-Aspartat-Peak im Vergleich zu Cholin). Funktionell bildgebende Verfahren wie FDG-PET (Glukose-Stoffwechsel) oder SPECT (regionaler zerebraler Blutfluss) weisen Hypometabolismus bzw. Hypoperfusion im mesialen Temporallappen nach. Im EEG Darstellung interiktualer bzw. iktualer epilepsietypischer Aktivität temporalanterior.

### Therapie

▶ Epilepsie, ▶ Temporallappenepilepsie, mesiale

### Prognose

▶ Epilepsie, ▶ Temporallappenepilepsie, mesiale

## Slit-Ventricle-Syndrom

### Definition

Ein Slit-Ventricle-Syndrom kann sich als Komplikation einer Anlage eines ventrikuloperitonealen Shuntsystems entwickeln und bezeichnet eine intermittierende oder chronische Hirndruckerrhöhung trotz neuroradiologisch nachgewiesenem engen Ventrikelsystem.

### Einleitung

Ein Slit-Ventricle-Syndrom entwickelt sich bei bis zu 20% der Patienten mit einem ventrikuloperitonealen Shuntsystem. Die Ursache ist wahrscheinlich eine verringerte Elastizität des Ventrikelsystems durch subependymale Gliose im Bereich der Ventrikelwände und eine intermittierende Verlegung der Öffnungen des Ventrikelkatheters durch die enganliegenden Wände. Die Symptome sind denen bei Shunt-Überdrainage vergleichbar und äußern sich in Kopfschmerzen, Übelkeit und allgemeiner Leistungsminderung und sind im Liegen deutlich rückläufig.

### Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind andere Funktionsstörungen des Shuntsystems wie andere Formen der Überdrainage zu bedenken. Shunt-Infektionen gehen mit systemischen Entzündungszeichen einher, Shunt-Unterfunktionen zeigen keine Besserung der Symptome durch Flachlagerung.

### Therapie

Die Therapie dieser Komplikation ist schwierig, meist wird man zunächst ein Ventil mit höheren Öffnungsdrücken verwenden (bei einstellbaren Ventilen zunächst eine höhere Einstellung wählen). In Einzelfällen sind subtemporale Dekompressionen durchgeführt worden, um dem Ventrikelsystem eine Wiederentfaltung zu ermöglichen.

## SMA (spinale Muskelatrophie), distale

► Spinale Muskelatrophie (SMA 9), distale

## SMA (spinale Muskelatrophie) mit spezifischem Verteilungsmuster

► Spinale Muskelatrophie (SMA 9), distale

## „Small deep infarcts“

► Lakunäre Hirminfarkte

## „Small-vessel“-Vaskulitiden

### Definition

Eine „small-vessel“-Vaskulitis ist eine Vaskulitis der Arteriolen, Venolen und Kapillaren.

### Grundlagen

Unter dieser Bezeichnung werden unterschiedliche Krankheitsentitäten zusammengefasst, die durch laborchemische Entzündungszeichen und klinische Allgemeinsymptome (Fieber, Myalgien, Inappetenz, Gewichtsabnahme) charakterisiert sind. Weiterhin sind wandernde Arthralgien, Purpura bei leukozytoklastischer Angiitis, das Erythema nodosum der Unterschenkelstreifen oder eine Livedo reticularis nicht selten. Durch Entzündung der kleinen epineuralen Gefäße sowohl motorischer als auch sensibler Nerven kann bei allen Typen eine Mononeuritis multiplex manifest werden. Diese tritt meist subakut unter Schmerzen auf.

Zur genaueren Einordnung des Krankheitsbildes sollte nach spezifischer Organbeteiligung (ZNS, GI-Trakt, Lunge und Nieren) sowie nach laborchemischen Kriterien gefahndet werden. Ebenso sollte gezielt nach einem Infekt oder Medikamenteneinnahme in der Anamnese gefragt werden, wobei medikamenteninduzierte Vaskulitiden meist auf die Haut beschränkt bleiben.

Man unterscheidet ANCA-positive (► Wegener-Granulomatose, Churg-Strauss-

Syndrom, mikroskopische ► Panarteriitis nodosa) von immunkomplexvermittelten, paraneoplastischen und mit entzündlichen Darmerkrankungen assoziierten Vaskulitiden.

## SMON (subakute Myelooptikoneuropathie)

### Einleitung

Durch eine Intoxikation mit Clioquinol (eine zur Behandlung von Darminfektionen eingesetzte Substanz) verursachte ► toxische Myelopathie mit spastischer sensomotorischer Paraparese und Sphinkterstörungen in Kombination mit Sehstörungen.

## Sneddon-Syndrom

### Definition

Die Kombination einer ausgeprägten idiopathischen Livedo racemosa und zerebralen Ischämien wird als Sneddon-Syndrom bezeichnet

### Einleitung

Erstbeschreibung 1965.

Pathologie:

Anhand der momentanen Daten geht man von einer chronisch-progredienten systemischen nicht-entzündlichen Erkrankung der kleinen Gefäße (z. B. Haut, Gehirn, Nieren, Herz, Augen) mit multiplen Gefäßverschlüssen aus.

Epidemiologie:

- Durchschnittliches Erkrankungsalter ca. 40 Jahre.
- Frauen deutlich häufiger betroffen als Männer.

Klinik:

- Kombination von Livedo racemosa oder zerebralen Ischämien.
- Häufig gehen die Hautveränderungen den anderen klinischen Symptomen voraus.
- Neurologisch:
  - Zerebrale Ischämien mit Manifestation als TIA oder Schlaganfall.
  - Kognitiver Abbau bis hin zu einer vaskulär bedingten Demenz.
  - Epileptische Anfälle.

## Diagnostik

- Laborchemisch: Bei einem Teil der Patienten Nachweis von Antiphospholipid-Antikörpern (nicht zwingend) sowie erhöhtes AT III (nicht zwingend).
- Bildgebung: Nachweis multipler kleiner und mittelgroßer, meist periventrikulär angeordneter Infarkte in der kranialen Computer- und Kernspintomographie.
- Zerebrale Angiographie: Multiple Verschlüsse, Stenosen und Erweiterungen der kleinen und mittelgroßen hirnversorgenden Gefäße.

## Therapie

- Keine kausale Therapie bekannt.
- Immunsuppressiva, Thrombozytenaggregationshemmer oder Antikoagulantien werden im Einzelfall eingesetzt; allerdings ohne gesicherte Daten aus kontrollierten Studien.
- Bei positivem Nachweis von Antiphospholipid-Antikörpern Antikoagulation empfohlen.

## Prognose

Abhängig von Anzahl und Lokalisation der zerebralen Ischämien.

---

# Somnolenz

## Definition

Bewusstseinsstörung, bei der sich der Patient in einem schlafähnlichen Zustand befindet, aus dem er durch Ansprache erweckbar ist und zu einfachen Reaktionen veranlasst werden kann.

## Einleitung

Die Somnolenz stellt eine quantitativ leichtere Störung der Bewusstseinsklarheit und Wachheit dar. Quantitativ schwerer ist der ► **Sopor**, die schwerste Form ist das ► **Koma**.

Diese Bewusstseinsstörungen können durch Störungen des zerebralen Kortex oder des Aktivierungssystems in der Formatio reticularis des Hirnstamm oder der retikulokortikalen Verbindungen entstehen. Mögliche Ursachen sind einerseits isolierte Hirnstammschädigungen wie bei Basilaristhrombose, primärer traumatischer Hirnstammschädigung, zentraler pontiner Myelinolyse oder ► **Wernicke-Enzephalopathie**, andererseits auch kombinierte Störungen mit Ein-

beziehung der retikulokortikalen Bahnen wie bei akuten metabolischen Enzephalopathien (diabetisch, hepatisch, urämisch), bilateralen Infarkten oder Blutungen, Intoxikationen, Enzephalitiden, Sinusvenenthrombosen, Hirndruck oder diffusem ► **Schädel-Hirn-Trauma**.

## Differenzialdiagnose

Von der Bewusstseinsstörung Somnolenz sind verschiedene Syndrome abzugrenzen, bei denen der Patient vollständig wach ist, die aber eine Bewusstseinsminderung vortäuschen können. Zu nennen sind das ► **Wachkoma**, das ► **Locked-in-Syndrom** und psychiatrische Störungen wie die katatone Störung (► **Katatonic/katatone Störung**).

## Therapie

Vordringliche Aufgabe bei der Aufnahme von bewusstseinsgestörten Patienten ist die Sicherung der Vitalfunktionen. Auch bei erhaltener Spontanatmung und vorhandenem Hustenreflex muss mit plötzlichem Erbrechen und anschließender Aspiration gerechnet werden. Außerdem haben die einzelnen zugrunde liegenden Krankheitsbilder eine unterschiedliche Dynamik, sodass rasche Verschlechterungen des Allgemeinzustandes möglich sind. Es ist zu entscheiden, ob eine unmittelbare Intubation nach kurzer neurologischer Untersuchung notwendig ist. Die spezifischen therapeutischen Maßnahmen richten sich dann nach der Ursache der Bewusstseinsstörung.

---

## Sopor

### Definition

Bewusstseinsstörung, bei der sich der Patient in einem tiefschlafähnlichen Zustand befindet, aus dem er durch starke Schmerzreize kurzfristig erweckbar ist.

### Einleitung

Der Sopor stellt eine quantitativ mittelschwere Störung der Bewusstseinsklarheit und Wachheit dar. Quantitativ weniger schwer ist die ► **Somnolenz**, die schwerere Form ist das ► **Koma**. Diese Bewusstseinsstörungen können durch Störungen des zerebralen Kortex oder des Aktivierungssystems in der Formatio reticularis des Hirnstamm oder der retikulokortika-

len Verbindungen entstehen. Mögliche Ursachen sind einerseits isolierte Hirnstammschädigungen wie bei Basilaristhrombose, primärer traumatischer Hirnstammschädigung, zentraler pontiner Myelinolyse oder ▶ **Wernicke-Enzephalopathie**, andererseits auch kombinierte Störungen mit Einbeziehung der retikulokortikalen Bahnen wie bei akuten metabolischen Enzephalopathien (diabetisch, hepatisch, urämisches), bilateralen Infarkten oder Blutungen, Intoxikationen, Enzephalitiden, Sinusvenenthrombosen, Hirndruck oder diffusem ▶ **Schädel-Hirn-Trauma**.

### Differenzialdiagnose

Von der Bewusstseinsstörung Sopor sind verschiedene Syndrome abzugrenzen, bei denen der Patient wach ist, die aber eine Bewusstseinsminderung vortäuschen können. Zu nennen sind das ▶ **Wachkoma**, das ▶ **Locked-in-Syndrom** und psychiatrische Störungen wie die katatonische Störung (▶ **Katatonie/katatonische Störung**).

### Therapie

Vordringliche Aufgabe bei der Aufnahme von bewusstseinsgestörten Patienten ist die Sicherung der Vitalfunktionen. Auch bei erhaltener Spontanatmung und vorhandenem Hustenreflex muss mit plötzlichem Erbrechen und anschließender Aspiration gerechnet werden. Außerdem haben die einzelnen zugrunde liegenden Krankheitsbilder eine unterschiedliche Dynamik, sodass rasche Verschlechterungen des Allgemeinzustandes möglich sind. Es ist zu entscheiden, ob eine unmittelbare Intubation nach kurzer neurologischer Untersuchung notwendig ist. Die spezifischen therapeutischen Maßnahmen richten sich dann nach der Ursache der Bewusstseinsstörung.

## Spasmus

### Synonyme

Lokalisierter Krampf

### Definition

Langsame neurogene Muskelkontraktion, die länger anhält als ein ▶ **Myoklonus**.

### Grundlagen

Tonische, klonische und phasische Spasmen werden unterschieden. Die Begrifflichkeit ist insgesamt nicht ganz stimmig.

Der Terminus Spasmus kann sich auf periphere (z. B. Spasmus hemifacialis) und zentrale (dystone) Bewegungsstörungen wie den Blepharospasmus beziehen. Nosologisch ist der Spasmus von den komplexen dystonen Bewegungsabläufen, vom Myoklonus, von ausgeprägten Faszikulationen (Denervierung) und Myokymien sowie vom Krampus (myogen) zu differenzieren.

## Spasmus, Karpopedalspasmus

### Synonyme

Tetanische Pfötchenkrämpfe

### Definition

Bei Tetanie jeder Genese auftretende Krämpfe der Hände und Füße in sogenannter Geburtshelfer- oder Pfötchenstellung: Die Hände sind im Handgelenk flektiert, Daumen adduziert, Finger in Grundgelenken gebeugt und in den übrigen Gelenken gestreckt.

### Differenzialdiagnose

DD der ▶ **Tetanie**, ▶ **Epilepsie**.

### Therapie

Therapie der Grundkrankheit.

## Spasmus, Laryngospasmus

### Synonyme

Stimmritzenkrampf

### Definition

Krampfartige Verengung der Glottis mit Stridor, Atemnot, Angst und Zyanose.

### Einleitung

Der Laryngospasmus tritt vor allem als Komplikation im Rahmen der Intubation bei einer Inhalationsnarkose auf. Ferner als Komplikation bei Elektrokrampftherapie, bei Tetanie, Lyssa, selten bei Patienten mit laryngealer Dystonie bzw. dystonem Stridor.

## Therapie

Behandlung der zugrunde liegenden Krankheit, symptomatisch, Beruhigung, Benzodiazepine, bei akuter vitaler Gefährdung falls keine Intubation möglich Koniotomie.

## Spastik

### Definition

Vermehrung des Muskeltonus bei zentraler Lähmung (Schädigung des 1. Motoneurons).

### Einleitung

Bei Schädigung der Pyramidenbahn (z. B. durch Schlaganfall, MS, Querschnittsyndrome) kommt es in der betroffenen Muskulatur mit variabler Latenz zum Auftreten einer Spastik mit Erhöhung des Muskeltonus, gesteigerten Muskeleigenreflexes und ► **Pyramidenbahnzeichen**. Die gegen die Schwerkraft gerichteten Muskeln (Armflexoren, Beinextensoren) sind generell stärker betroffen. Bei der Behandlung muss berücksichtigt werden, dass eine Spastik häufig Voraussetzung für die Durchführung funktioneller Bewegungen ist. Eine medikamentöse Behandlung kann durch Verstärkung bestehender Paresen das Gegenteil des gewünschten Effektes bewirken.

### Therapie

- Wesentlich ist eine regelmäßige Physiotherapie mit dem Ziel der Entspannung, Aktivierung der verbliebenen Motorik sowie Verhinderung von Kontrakturen und Spasmen.
- Antispastische Medikation (siehe Tab. 1).
- Günstige Effekte wurden außerdem über Cannabis-Substanzen berichtet.
- Lokale Injektion von Botulinumtoxin-A (z. B. Botox<sup>®</sup>, Dysport<sup>®</sup>) mit Auslösung einer umschriebenen peripheren Parese, die

für 3–4 Monate anhält. Diese Methode ist insbesondere aufgrund praktisch fehlender systemischer Nebenwirkungen vorteilhaft.

- Die intrathekale Infusion von Baclofen (mittels eines subkutan implantierten Pumpensystems) stellt bei immobilisierten Patienten mit schwerer Spastik eine Behandlungsoption dar, bei der die systemischen Nebenwirkungen deutlich reduziert werden.

## Spätdyskinesien

- Dyskinesien, Spätdyskinesien (tardive)

## Speichelfluss, vermehrter

### Synonyme

Sialorrhöe, Hypersalivation, Ptyalismus

### Definition

Gesteigerte Speichelfluss durch exzessive Speichelproduktion (selten) oder durch erschwertes Abschlucken.

### Einleitung

Klinisch ist die Sialorrhöe in der Neurologie durch ein eingeschränktes Abschlucken bedingt, etwa bei ► **Parkinson-Syndromen**, bei neuromuskulären Störungen wie Motoneuronerkrankungen, Bulbärparalyse und Myasthenia gravis.

### Differenzialdiagnose

Lokale Prozesse in der Mundhöhle.

### Therapie empirisch

Therapie der Grundkrankheit.  
Anticholinergika, z. B. Biperiden 3×2 mg, Amitryptilin 3×25 mg.

**Spastik. Tab. 1:** Antispastische Medikation

Substanz	Handelspräparat (Beispiel)	Dosierung (Richtwerte)
Baclofen	Lioresal <sup>®</sup>	3×5 bis 3×25 mg/die
Clonazepam	Rivotril <sup>®</sup>	2×0,5 bis 3×2 mg/die
Tizanidin	Sirdalud <sup>®</sup>	3×2 bis 3×12 mg/die
Dantrolen	Dantamacrin <sup>®</sup>	2×25 bis 4×100 mg/die

Bei Motoneuronerkrankungen und Parkinson-Syndromen können Injektionen von Botulinumtoxin in die Parotis erwogen werden. Hierzu finden sich schon kleinere Studien, die aber noch nicht ausreichen, um von einer gesicherten Therapie zu sprechen.

## Spiegeli-Bauchwandhernie

### Definition

Spontaner Eingeweidebruch durch Bruchpforte in den weichen Bauchdecken zwischen der Linea semilunaris (Spiegel'sche Linie) und dem Lateralrand des M. rectus abdominis. Hernie kann zu ziehenden Schmerzen auf der betroffenen Unterbauchseite führen.

### Diagnostik

Klinischer Befund.

### Therapie gesichert

Chirurgische Therapie.

röntgenologisch bzw. mittels Sonographie. Prävalenz ca. 1%.

Häufigste Form der klinisch symptomatischen spinalen Dysraphien ist die Myelomeningozele (Spina bifida aperta oder cystica) mit Protrusion des Rückenmarkes oder der Cauda equina samt Arachnoidea bei knöchernem und duralem Defekt. Klinisch imponieren je nach Höhe des Defektes eine sensomotorische Paraparese sowie eine Blasen- und Mastdarmlähmung. Oft bestehen gleichzeitig weitere Fehlbildungen (► Arnold-Chiari-Malformation, ► Hydrozephalus).

### Diagnostik

Pränatal (Amniozentese): Nachweis einer  $\alpha$ -Fetoprotein-Erhöhung. Frühzeitige sonographische und MR-tomographische Diagnostik.

### Therapie

Neurochirurgischer Verschluss einer Myelomeningozele, bei Hydrozephalus Shuntanlage. Multizentrische Zusammenarbeit von Pädiatern, Neurologen, Krankengymnasten, Orthopäden, Neurochirurgen und Urologen.

### Prophylaxe

Einnahme von Folsäure in der Schwangerschaft.

## Spina bifida

### Definition

Angeborene Spaltbildung (► Dysraphie) im Bereich der Wirbelsäule und des Rückenmarkes, meist lumbosakral lokalisiert.

### Einleitung

Folgende Formen müssen abgegrenzt werden:

1. Spina bifida aperta: Spaltbildung von Wirbel und Dura mit Prolaps des Rückenmarkes einschließlich Arachnoidea, nicht von Haut bedeckt. Schwerste Form.
2. Spina bifida cystica: Spaltbildung von Wirbel und Dura mit Prolaps des Rückenmarkes einschließlich Arachnoidea, jedoch von Haut bedeckt.
3. Meningozele: Prolaps der Arachnoidea bei normaler Rückenmarkslage im knöchernen Defekt, von Haut bedeckt.
4. Spina bifida occulta: Mit Haut bedeckter Wirbelspalt ohne Vortreten von Rückenmark oder Meningen. In der Regel bestehen keine neurologischen Ausfälle. Nachweis nur

## Spinale Muskelatrophie (SMA)

### Definition

Heterogene Gruppe neurodegenerativer Krankheiten mit Verlust spinaler, teils auch zusätzlich bulbärer Motoneurone.

### Einleitung

Die Einteilung erfolgt nach klinischen und genetischen Gesichtspunkten. Die Pathogenese ist nur unvollkommen verstanden. Klinisch wesentlich sind Manifestationsalter, Verteilungsmuster der Paresen und Atrophien (proximal, distal, symmetrisch, asymmetrisch, bulbäre Beteiligung) und Verlaufsdynamik.

Die SMA Typ I (Werdnig-Hoffmann) manifestiert sich konnatal oder in den ersten Lebensmonaten als Floppy Infant mit rascher Progredienz. Sitzen wird nicht gelernt. Lebenserwartung meist unter 10 Jahren.

Die SMA Typ II (intermediärer Typ) manifestiert sich zwischen dem 6. und 18. Monat. Gehfähigkeit wird nicht erreicht. Progredienz etwas langsamer als bei Typ I. Lebenserwartung meist unter 20 Jahren.

Die SMA Typ III (Kugelberg-Welander) manifestiert sich zwischen dem 2. und 18. Lebensjahr. Die Lebenserwartung ist etwas reduziert. Genetisch sind die autosomal-rezessiven SMA Typ I bis III durch Mutationen im Survival-Motoneuron-Protein-Gen (5q11-q13) bedingt. Die SMA Typ IV manifestiert sich nach dem 30. Lebensjahr mit proximal- und beinbetonten Paresen. Es sind autosomal-rezessive Fälle mit normaler Lebenserwartung und autosomal-dominante Fälle mit etwas reduzierter Lebenserwartung bekannt.

Die seltene autosomal-rezessive diaphragmatische SMA mit respiratorischem Distress (SMARD) ist durch Mutationen im SMARD1 Gen (11q13-q21) bedingt.

Das Kennedy-Syndrom (x-chromosomale spinobulbäre SMA) ist eine relativ benigne verlaufende Erkrankung, die sich im frühen Erwachsenenalter manifestiert und zu fortschreitender generalisierter Muskelatrophie mit Betonung proximal, bulbär und im Bereich des Gesichts führt. Die Erkrankung geht auf eine CAG-Repeat-Expansion im Androgenrezeptorgen (Xq13) zurück.

Asymmetrische sporadische Formen der SMA sind der Typ Aran-Duchenne (langsam fortschreitende distale Paresen; DD: MMN), Typ Dyck-Lambert (Beginn distal an den Beinen) und der Typ Vulpian-Bernhard (skapulohumerale SMA mit Beginn meist nach dem 45. Lebensjahr). Von dieser Form abzugrenzen ist der Typ Kaeser (skapuloperonäale SMA). Ferner wird die juvenile distale segmentale Myatrophie der Arme vom Typ Hirayama zu den SMA gezählt. Die Pathogenese ist umstritten. Hirayama hat Belege für eine mechanisch bedingte Myelopathie mitgeteilt. Solche Faktoren lassen sich aber nicht bei allen Patienten nachweisen.

Monomelische Myatrophie am Bein kann unter anderem durch ein Tethered Cord oder durch ein Conjoint Sheet bedingt sein. Diese Erkrankungen sind allerdings nicht zu den SMA zu zählen.

Zu den Vorderhornprozessen zählt auch die Poliomyelitis und indirekt das Postpolio-Syndrom. Die nutritiv-toxischen Erkrankungen La-

thyrimus und Konzo verursachen dagegen eine spastische Paraparese.

### Diagnostik

Klinische Untersuchung, CK, EMG, ggf. genetische Untersuchung.

### Therapie

Symptomatisch.

---

## Spinale Muskelatrophie, distale

### Definition

Heterogene Gruppe seltener Erkrankungen, denen eine distal betonte Myatrophie auf der Grundlage eines Motoneuronverlustes zugrunde liegt.

### Einleitung

Die klassische Form einer distalen spinalen Muskelatrophie (SMA) ist die an den Armen im frühen oder mittleren Erwachsenenalter beginnende und langsam progrediente, nach Aran und Duchenne benannte Erkrankung, die in der Regel sporadisch auftritt.

Einige der früher so diagnostizierten Fälle dürften aber tatsächlich einer MMN bzw. CIDP entsprechen. Im Zweifelsfall sollte eine Therapie mit i. v.-Immunglobulinen versucht werden. In einer Familie mit distaler SMA und variablem Symptombeginn wurde Linkage für das Chromosom 11q13 beschrieben. Das Gen für die SMA mit respiratorischem Distress war allerdings nicht betroffen. Bei einem 5jährigen Jungen mit distaler SMA wurde eine Deletion des SMN2-Gens als Ursache identifiziert.

Zu den distalen spinalen Muskelatrophien gehört auch die juvenile distale segmentale zervikale SMA, Typ Hirayama. Es handelt sich um eine ganz überwiegend nicht erbliche Krankheit, bei der die Vorderhornläsion in einem Teil der Fälle auf mechanische Faktoren im Bereich der Halswirbelsäule zurückgeht. Die Symptome setzen meist im Jugendalter ein. Es kommt binnen weniger Jahre zu einer einseitigen oder asymmetrischen Myatrophie etwas distal des Ellenbogens. Mechanische Faktoren, etwa Überkopparbeit oder Brustschwimmen scheinen bei einem Teil der Patienten eine Rolle zu spielen.

**Diagnostik**

Klinische Untersuchung, CK, EMG, MRT der HWS (gegebenenfalls in In- und Reklination), evtl. genetische Untersuchung.

**Therapie**

Symptomatisch. Krankengymnastik.

---

## Spinale Muskelatrophie, proximale

**Synonyme**

SMA Typ 0, I, II, III. Werdnig-Hoffmann-Krankheit, Kugelberg-Welander-Krankheit

**Definition**

Überwiegend Erkrankung aufgrund einer Deletion des SMN1 (survival motor neuron) Gens auf Chromosom 5 (5q11-q13).

**Einleitung**

Proximale spinale Muskelatrophie (SMA) ist die zweithäufigste autosomal-rezessiv erbliche Krankheit. Es ist die häufigste genetische Todesursache bei Kindern.

Klinisch manifestiert sich die Krankheit mit symmetrischen proximalen Paresen und Myopathie. Je nach Verlauf und Symptombeginn werden Typ 0 bis IV unterschieden:

Typ 0 entspricht der schwersten Form mit verminderten Kindsbewegungen in utero, postnataler Asphyxie und schweren Paresen.

Typ I entspricht der Werdnig-Hoffmann-Krankheit. Beginn bei Geburt oder in den ersten Lebensmonaten (Floppy Infant). Sitzen wird nicht gelernt. Rasche Progredienz. Nur etwa 10% erreichen das 10. Lebensjahr.

Beim intermediären Typ II wird das Sitzen gelernt, das Gehen aber nicht. Langsamere Progredienz als bei Typ I. Fast 80% erreichen das 20. Lebensjahr.

Typ III entspricht der Kugelberg-Welander-Krankheit. Die Krankheit beginnt nach dem 2. Lebensjahr bis zur Adoleszenz. Die Patienten lernen gehen und haben eine allenfalls gering reduzierte Lebenserwartung.

Bei den kindlichen proximalen SMA wird ganz überwiegend eine Deletion der telomerischen Kopie des SMN1 (survival motor neuron) Gens gefunden (5q11-q13). Bei einem Teil der Patienten liegt zusätzlich eine Deletion

des NAIP (neuronal apoptosis inhibitory protein) Gens vor.

Im Erwachsenenalter tritt nur selten eine proximale SMA auf. SMA Typ IV entspricht einer proximalen symmetrischen SMA mit Beginn nach dem 30. Lebensjahr. Ursache ist ebenfalls teilweise eine Deletion im SMN1-Gen. Die symmetrische skapulohumerale SMA (Typ Vulpian-Bernhardt) ist vermutlich autosomal-rezessiv vererbt und manifestiert sich im 4. Lebensjahrzehnt. Die Prognose der Erwachsenenfälle ist relativ gut. Es sollte aber erwähnt werden, dass Fälle einer hereditären SMA im Erwachsenenalter mit rascher Progredienz berichtet wurden.

**Diagnostik**

Klinische Untersuchung, CK, EMG, evtl. genetische Untersuchung. Bei den frühkindlichen und kindlichen Manifestationen ist das EMG nicht immer wegweisend oder wird gar nicht toleriert, sodass teils eine Muskelbiopsie angestrebt wird.

**Therapie**

Symptomatisch. Krankengymnastik.

**Prognose**

Abhängig vom Symptombeginn.

**Literatur**

1. Dubowitz V (1999). Very severe spinal muscular atrophy (SMA type 0): an expanding clinical phenotype. *Eur J Paediatr Neurol* 3(2): 49–51.

---

## Spinale Tumoren

**Synonyme**

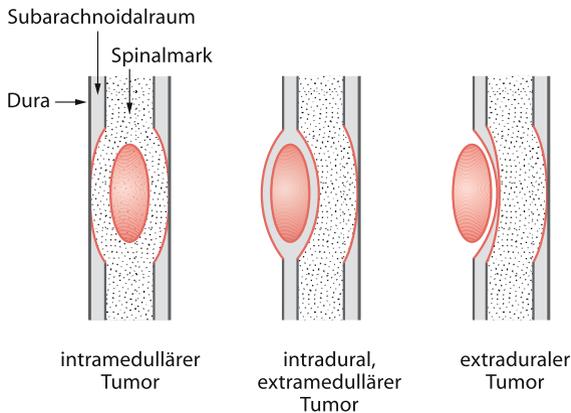
Tumoren des Rückenmarkes und der Wirbelsäule

**Definition**

Die spinalen Tumoren werden in extradurale, intradurale extramedulläre und intramedulläre unterteilt (► spinale Tumoren, extradurale; ► spinale Tumoren, intradurale extramedulläre; ► spinale Tumoren, intramedulläre).

**Einleitung**

Bei intramedullären Tumoren führen als Initialsymptom in über 90% der Fälle Schmerzen. Es



**Spinale Tumoren. Abb. 1:** Topographische Zuordnung spinaler Tumoren

handelt sich dabei um Rückenschmerzen und praktisch nie um radikuläre Schmerzen, wobei der Schmerzcharakter brennend, dumpf, elektrisierend und von heftiger Intensität ist. Bei niedriggradig malignen Tumoren kann die Schmerzanamnese mehrere Jahre betragen. Als Folge der frühen Beteiligung zentraler spinaler Strukturen entstehen frühzeitig dissoziierte Sensibilitätsstörungen, Blasen- und Mastdarm-Störungen sowie durch Läsion der motorischen Vorderhornzellen segmentale Muskelatrophien. Durch das axiale Tumorwachstum schreitet die Grenze der Sensibilitätsstörung im Verlauf nach kranialwärts, während sie bei einem extramedullären Tumor schließlich konstant bleibt.

Intradurale extramedulläre Tumoren, die an den Hinterwurzeln oder in der Umgebung der Hinterwurzeln entstehen, führen zunächst zu einer radikulären Symptomatik mit Schmerzen und Parästhesien. Im Verlauf führen sie zu Myelomkompression mit Schädigung der Hinterstrangbahnen und später der Pyramidenseitenstrangbahn. Folgen sind eine zunehmende ipsilaterale spastische Parese des Beines sowie Parästhesien, besonders Kälteparästhesien und eine Störung der epikritischen und der propriozeptiven Empfindung. Die Sensibilitätsstörungen steigen oft von kaudal nach kranial auf, um dann im betreffenden Segment stationär zu bleiben. Eine in Höhe des betroffenen Segmentes klinisch oft nachweisbare Hyperpathie hat eine lokalisatorisch topische Bedeutung.

Extradurale spinale Tumoren verursachen oft eine progrediente Querschnittssymptomatik.

Bei rascher Entwicklung treten schlaffe Paresen der kaudal gelegenen Körperabschnitte auf; bei langsamer Progredienz treten schlaffe, segmentale Paresen in der betroffenen Höhe und darunter eine Pyramidenbahnläsion, also spastische Paresen auf. Im weiteren Verlauf entwickeln sich Blasen-Mastdarmstörungen und Sensibilitätsstörungen. Eine Kompression von lateral führt zu einem, in der Regel inkompletten Brown-Sequard-Syndrom. Auch bei extraduralen Raumforderungen sind vor dem Nachweis neurologischer klinischer Symptome bei über 90% der betroffenen Patienten Nackenschmerzen, Rückenschmerzen und fakultativ radikuläre Schmerzen vorhanden.

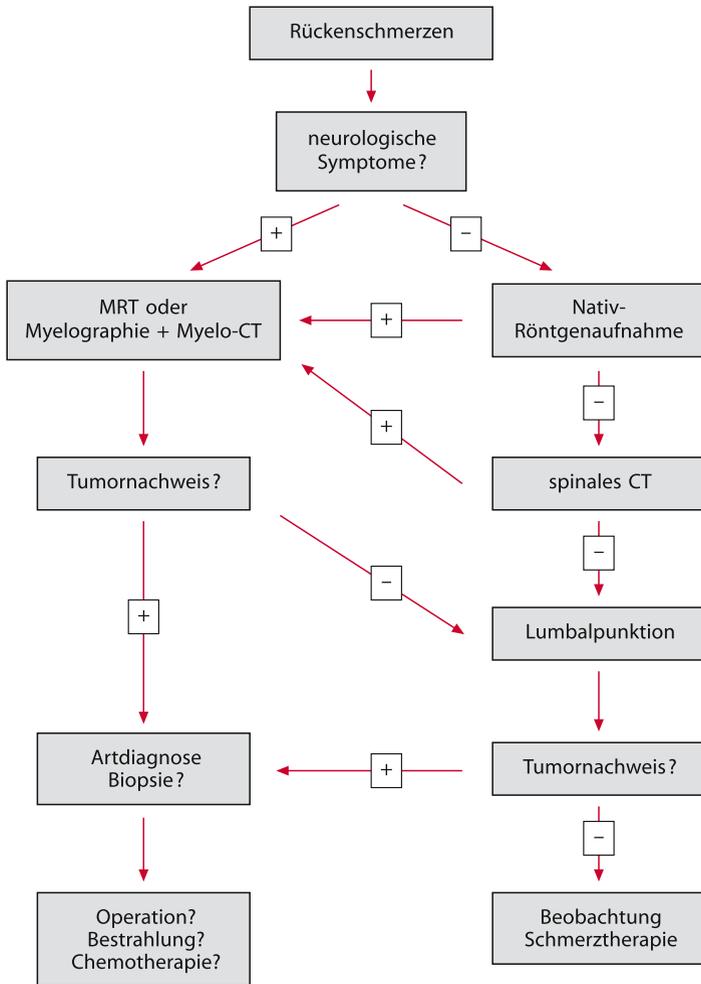
### Diagnostik

Diagnostik und Therapie werden bei den einzelnen Tumorentitäten besprochen, die tabellarisch unter den folgenden Stichworten aufgeführt sind: ▶ spinale Tumoren, extradurale; ▶ spinale Tumoren, intradurale extramedulläre; ▶ spinale Tumoren, intramedulläre.

## Spinale Tumoren, extradurale

### Einleitung

Die Tab. 1 gibt einen Überblick über extradurale spinale Raumforderungen. Therapie und Prognose sind abhängig von der Grunderkrankung.



**Spinale Tumoren. Abb. 2:** Schema zur Diagnostik und Therapie spinaler Tumoren



**Spinale Tumoren, extradurale. Tab. 1:** Extradurale spinale Tumoren

Tumoren	Prädilektionsalter	Geschlecht	Lokalisation	Prognose
WK-Metastasen	40–60 Jahre	m=f	gesamte WS	schlecht
Primäre Knochentumoren	Junges LA	m=f	gesamte WS	abhängig von Histologie
Plasmozytom	>20	m=f	gesamte WS	schlecht
Lymphom	ab Kindheit	m=f	gesamte WS	zweifelhaft
Andere Nachbartschaftstumoren				schlecht

## Diagnostik

Die bildgebende Diagnostik der Wahl bei spinalen tumorösen Raumforderungen ist die Kernspintomographie [1, 2]. Nur wenn die Kernspintomographie im Rahmen einer notfallmäßig durchzuführenden Diagnostik nicht zur Verfügung steht, sollte eine Panmyelographie bei Verdacht auf einen spinalen Tumor durchgeführt werden.

Die Röntgennativ-Diagnostik, die in jedem Falle vor einer weiterführenden Diagnostik durchgeführt werden soll, besitzt zum Nachweis von Wirbelkörpermetastasen immerhin noch eine Sensitivität von 90% [3]. Beim Plasmozytombefall (► **Plasmozytom**) ist die Röntgendiagnostik allerdings immerhin bei einem Drittel der Fälle ohne pathologischen Befund [2].

Die Computertomographie hat in der Diagnostik spinaler Raumforderungen durch die Kernspintomographie wesentlich an Bedeutung verloren. Das Kernspintomogramm ist das Untersuchungsinstrument der Wahl zum Nachweis oder Ausschluss ossärer Metastasen und ist insbesondere in der T2-Wichtung mit fettunterdrückten Sequenzen sehr viel zuverlässiger als die Röntgennativ-Diagnostik. Ein solchermaßen durchgeführtes Kernspintomogramm ohne pathologischen Befund schließt das Vorliegen von Wirbelmetastasen praktisch aus [1]. Dies gilt ebenso für primäre Tumoren des Knochens, die zu einer Myelonkompression führen können.

Die Knochenszintigraphie ist im Rahmen der Diagnose von malignen Prozessen sinnvoll um das mögliche Ausmaß einer metastasierenden Erkrankung im Skelettsystem nachzuweisen. Die Knochenszintigraphie ist zwar sensitiv, jedoch unspezifisch im Nachweis von malignen destruierenden knöchernen Prozessen [4].

Die CT-gesteuerte Wirbelkörperbiopsie ist als Nadelbiopsie unter Umständen zur Diagnose vermuteter maligner Wirbelkörperprozesse und zur Abgrenzung gegen mögliche entzündliche Wirbelkörperprozesse in Ausnahmefällen indiziert.

## Therapie empirisch

Als Operationsverfahren kommen je nach Lage und Ausdehnung und in Abhängigkeit von der klinischen Gesamtsituation die ventrale oder die posterolaterale Dekompression, eventuell

zusammen mit einer ventralen oder posterioren Stabilisierung in Frage. Die ausschließliche „Entlastungs“-Laminektomie mit anschließender Radiatio ist der Radiatio allein nicht nachgewiesenermaßen überlegen [5]. Eine operative Radikalität kann allerdings nur in Ausnahmefällen erreicht werden, somit ist die Strahlentherapie häufig in Kombination mit der chirurgischen Dekompression/Stabilisierung angezeigt. Die Bestrahlung als einzige Modalität stellt eine Therapieoption dar, wenn eine chirurgische Intervention nicht möglich oder nicht sinnvoll ist, z. B. wenn mehrere Segmente von einem destruierenden Prozess betroffen sind und eine Operation zu einer zusätzlichen Destabilisierung führen würde. Die bei Wirbelsäulenmetastasen eingesetzten Strahlendosen liegen zwischen 40–50 Gy. Führt die Myelonkompression (noch) nicht zu einer neurologischen Symptomatik, ist die Strahlentherapie allein mit einer Schmerzreduktion bei 80% der Patienten verbunden und führt zu einer neurologischen Stabilisierung von mehr als einem halben Jahr [6]. Es herrscht jedoch weitgehende Einigkeit darüber, dass eine chirurgische Dekompression des Myelons, wenn technisch möglich, rascher und zuverlässiger zu einer Erholung neurologischer Funktionen führt als eine ausschließliche Bestrahlung [7, 8].

Einen wesentlichen Einfluss auf den Therapieerfolg hat der neurologische Befund vor Einleitung der Therapie, mithin die Schnelligkeit, mit der bei fortschreitender neurologischer Verschlechterung eine Therapie eingeleitet wird. Während für Patienten, die vor Einleitung einer Therapie noch gehfähig sind, die Rate der nach Therapie noch Gehfähigen bei über 90% liegt, liegt dieser Anteil für vor Therapie paraplegische Patienten nach Strahlentherapie bei 0% und nach Operation bei 14% [8]. Bei progredienten Querschnittssymptomen besteht ein dringlicher diagnostischer Klärungsbedarf. Bei Plasmozytomen und extraduralen Lymphomen, die eine Querschnittssymptomatik verursachen, wird eine mögliche operative Entlastung mit einer Bestrahlung und fakultativ mit einer Chemotherapie kombiniert. Bei metastasierenden Wirbelkörper Tumoren ist abhängig von der Primärtumorhistologie (z. B. Mammakarzinome) unter Umständen eine Chemotherapie in Kombination mit einer Strahlentherapie sinnvoll. Bei metastasierenden Prostatakarzinomen sind Antiandrogene und bei metastasierenden Mammakarzinomen Tamoxifen oder

Androgene Bestandteil der Therapie, die zu höheren Ansprechraten, verlängerten Überlebenszeiten und verbesserter Lebensqualität führen. Die Therapie der primären Knochentumoren richtet sich nach deren Histologie. Benigne extradurale Tumoren wie Osteome, Osteoblastome, Riesenzelltumoren, Hämangiome, Chondrome, Lipome oder tumorartige Läsionen wie eosinophile Granulome sind selten. Die Therapie wird interdisziplinär geplant und umfasst bei Auftreten einer neurologischen Symptomatik in aller Regel bei günstiger Prognose auch die chirurgische Resektion. In der Gruppe der extraduralen Tumoren sind bei den malignen primären Wirbelkörperstumoren das Ewing-Sarkom und das osteogene Sarkom sensibel auf eine Hochdosis-Chemotherapie, die mit einer Strahlentherapie und unter Umständen einer Operation kombiniert wird [9].

### Nachsorge

Engmaschige onkologische Kontrollen sind indiziert.

### Literatur

1. Dina TS, Ching HAT (1996). Imaging of spinal tumors. In: Wilkins RH, Rengachary (Hrsg.) Neurosurgery. McGraw-Hill, New York 1757–1768.
2. Freitag HJ (1996). Spinale Tumoren und tumorähnliche Krankheiten. In: Sartor K (Hrsg.) Neuroradiologie. Thieme, Stuttgart.
3. Westphal M, Schlegel U (1998). Raumfordernde spinale Prozesse. In: Schlegel U, Westphal M (Hrsg.) Neuroonkologie. Thieme, Stuttgart. 291–305.
4. Portenoy RK, Galer BS, Salamon O et al. (1989) Identification of epidural neoplasm. Cancer 64:2207–2213.
5. Fehlings MG, Rao SC (2000). Spinal cord and spinal column tumors. In: Bernstein M, Berger MS (eds.) Neuro-Oncology. The Essentials. Thieme, New York. 445–464.
6. Maranzano E, Latini P, Checcaglini F et al. (1991) Radiation therapy in metastatic spinal cord compression: a prospective analysis in 105 consecutive patients. Cancer 67:1311–1317.
7. Helweg-Larsen S, Rasmussen B, Sorensen PS (1990). Recovery of gait after radiotherapy in paralytic patients with metastatic epidural spinal cord compression. Neurology 40:1234–1236.
8. Posner JB (1995). Neurologic complications of cancer. FA Davis Company, Philadelphia.
9. DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (1997). Cancer. Principles & Practice of Oncology. Lippincott-Raven, Philadelphia.

## Spinale Tumoren, intradurale extramedulläre

Die Tab. 1 gibt einen Überblick über intradurale extramedulläre Raumforderungen.

## Spinale Tumoren, intramedulläre

Die Tab. 1 gibt einen Überblick über die intramedullären Tumoren.

## Spinaler Schock

### Definition

In der Anfangsphase Minuten bis Stunden nach einer akuten, ausgedehnten Myelonschädigung durch Trauma, Ischämie, Blutung oder Raumforderung auftretendes Syndrom mit Erlöschen aller Rückenmarksfunktionen.

### Einleitung

Die Symptomatik des spinalen Schocks besteht aus kompletter und schlaffer Parese, dem Erlöschen der Muskeleigenreflexe ohne Auftreten von pathologischen Pyramidenbahnzeichen, einer Blasenatonie (atone Überlaufblase mit massiver Hamretention), Darmentleerungsstörung, querschnittsförmiger Sensibilitätsstörung für alle Qualitäten mit z. T. hyperalgischer radikulärer Zone oberhalb der Läsionshöhe und Ausfall der Gefäß- und Wärmeregulation unterhalb der Läsionshöhe.

Diagnostisch ist notfallmäßig eine spinale Bildgebung auf der entsprechenden Höhe mittels MRT nötig.

### Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind neben den oben genannten Ursachen für einen spinalen Schock weniger akute Krankheitsbilder zu beachten, wie z. B. eine Myelitis, eine akute Polyradikulitis, toxische Myelopathien bei Drogenkonsum, neuromuskuläre Erkrankungen. Auch psychogene Störungen müssen bedacht werden.

### Therapie gesichert

Bei akuten das Myelon komprimierenden

**Spinale Tumoren, intradurale extramedulläre. Tab. 1:** Überblick über intradurale extramedulläre Raumforderungen

Tumoren	Prädilektionsalter	Geschlecht	Lokalisation	Prognose (nach Therapie)
Meningeom	40–60	m<f	HWS, BWS	Gut
Neurinom, sporadisch	25–40	m=f	HWS, BWS	Gut
Neurinom bei NF2	20–30	m=f	Gesamte WS	Schlecht
Myxopapilläres Ependyomom	5–40	m=f	Filum terminale, Conus medullaris	Gut
Paragangliom	40–50	m=f	Filum terminale	Gut, selten lumb. Wurzeln
Lipome	5–50	m=f	BWS, LWS	Gut
Dermoid, Epidermoid	0–20	m>f	Lumbosakral	Gut
Spinale Tumorabsiedlungen bei Medulloblastomen	10–25	m=f	Lumb. Duralsack	Dubiös
Andere PNETs	10–25	m=f	Lumb. Duralsack	Schlecht
Meningeosis carcinomatosa	40–60	m<f	Gesamte WS	Schlecht

Raumforderungen muss sofort rasch eine operative Entlastung erfolgen. Falls die Bildgebung keinen Nachweis einer Raumforderung erbringt, erfolgt zunächst unter dem Verdacht einer spinalen Ischämie eine Heparinisierung.

Die Therapie sollte immer in einem Zentrum erfolgen, das Erfahrungen mit akuten Querschnittssyndromen hat.

**Spinale Tumoren, intramedulläre. Tab. 1:** Intramedulläre spinale Tumoren

Tumoren	Prädilektionsalter	Geschlecht	Lokalisation	Prognose nach Therapie
Astrozytom, WHO-Grad I und II	0–20	m=f	HWS, BWS	Zweifelhaft, Rezidive
Anaplastisches Astrozytom	5–30	m=f	HWS, BWS	Schlecht
Hämangioblastom	30–40	m=f	HWS, BWS	Gut nach Resektion
Gangliogliom	0–10	?	HWS, BWS	Gut nach Resektion
Andere neuronal-gliale Tumoren	0–10	?	HWS, BWS	Gut nach Resektion
Lipom	5–50	m=f	HWS, BWS	Gut
Oligodendrogliom	Nur Einzelfälle			Gut (?)
Neurinom	30–70	m>f	HWS, BWS	Gut (?)
Metastase	50–70	m>f	HWS, BWS	Schlecht, Conus

## Nachsorge

Die Nachsorge erfolgt in einem für Querschnittssyndrome spezialisiertem Zentrum.

## Spinalkanalstenose

### Definition

Einengung des Spinalkanales mit klinischen Symptomen durch Affektion des Myelons (► **Myelopathie, zervikale**) bzw. der Cauda equina (► **Claudicatio intermittens, neurogene**).

## Spinalparalyse, spastische

### Definition

Klinisch und genetisch heterogene Gruppe von Erkrankungen, deren gemeinsames Merkmal eine langsam progrediente spastische Paraparese ist. Typische Gangstörung (siehe Abb. 1).



**Spinalparalyse, spastische. Abb. 1:** Spastisches Gangbild

## Einleitung

Klassisches Syndrom: Spastische Paraparese der Beine mit Pyramidenbahnzeichen, Störung der Hinterstrangsensibilität (Vibrationsempfinden), positive Familienanamnese; Sphinkterstörungen sowie Beteiligung der oberen Extremität können auftreten. Das Manifestationsalter ist variabler (Kindes- bis Erwachsenenalter).

Neuropathologie: Degeneration der distalen Anteile des kortikospinalen Traktes sowie distaler Anteile des Tractus gracilis. Bei den „komplizierten“ Verlaufsformen können weitere Systeme betroffen sein. Die Pathogenese der Erkrankung ist noch weitgehend unbekannt. Bei den familiären Formen sind autosomal-rezessive, autosomal-dominante und X-chromosomal gebundene Formen beschrieben. Sporadische Fälle entsprechen der primären Lateral-sklerose.

### Diagnostik

Zusatzdiagnostik: MRT (DD spinale Prozesse), Vitamin B<sub>12</sub> i. S. (DD ► **funikuläre Myelose**), Lumbalpunktion, HTLV-1-Antikörper i. S. (DD ► **Myelitis** bei ► **Multiple Sklerose**, ► **Lues**, ► **HTLV 1** („human T-lymphotrophic-virus type 1“)), überlangkettige Fettsäuren i. S. (DD ► **Adrenoleukodystrophie** bzw. Adrenomyeloneuropathie). Klinisch muss eine dopasensitive Dystonie (Segawa-Syndrom) abgegrenzt werden.

### Therapie

Eine kausale Therapie ist nicht bekannt. Wesentlich sind eine krankengymnastische Therapie und ggf. eine Hilfsmittelversorgung. Eine medikamentöse Therapie der Spastik ist häufig unbefriedigend (Versuch mit Baclofen 3×5 bis 3×25 mg, z. B. Lioresal<sup>®</sup> oder Tizanidin 3×2 bis 3×12 mg, z. B. Sirdalud<sup>®</sup>). ► **Blasenfunktionsstörung**.

### Prognose

Langsam progrediente Symptomatik, die Lebenserwartung ist normal.

## Spinobulbäre Muskelatrophie

### Synonyme

Kennedy Syndrom

**Definition**

X-chromosomal erbliche Multisystemerkrankung auf der Grundlage einer CAG-Trinukleotid-Expansion des Androgenrezeptorgens.

**Einleitung**

Die durch die CAG-Expansion bedingte verlängerte Polyglutaminsequenz führt zu nukleären Einschlüssen aus mutiertem Androgenrezeptorprotein im Tiermodell und in der Zellkultur. Die Erkrankung ist mit langsam progredientem Verlust an spinalen und bulbären Motoneuronen, teils auch sensibler Nervenzellen verbunden sowie mit partieller Androgenresistenz.

Die betroffenen Männer erkranken meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Symptome sind proximale, bulbäre und faziale Paresen, Faszikulationen, Krampi, Tremor. Keine Pyramidenbahnzeichen. Sensible Symptome sind selten, oft zeigen sich aber erniedrigte Amplituden der sensiblen Nervenaktionspotentiale und der SEP. Häufig besteht eine Gynäkomastie sowie Hodenatrophie. In einigen Fällen tritt ein Diabetes mellitus auf. Die Lebenserwartung ist meist normal.

**Diagnostik**

Klinische Untersuchung, CK, EMG, genetische Untersuchung (CAG-Repeats im Androgenrezeptorgen).

**Therapie**

Symptomatisch. Krankengymnastik, Atemtraining, evtl. Heimbeatmung.

**Prognose**

Relativ gut. Im höheren Lebensalter teilweise erhebliche Behinderung.

**Spondylarthrose****Definition**

Arthrose der kleinen Wirbelgelenke bei degenerativer ▶ **Wirbelsäulenerkrankung**.

**Spondylolisthesis****Synonyme**

Wirbelgleiten

**Einleitung**

Meist symptomlos, häufig treten nur belastungsinduzierte Kreuzschmerzen auf, bei stärkerer Instabilität auch radikuläre Symptome, ▶ **neurogene Claudicatio intermittens**. Zwei Formen sind von praktischer Bedeutung:

1. Die häufigere Pseudospondylolisthesis mit Subluxation der Gelenke infolge einer Bandscheibenerniedrigung und Lockerung des Bandapparates.
2. Die spondylolytische Form bei Stressfraktur am Isthmus der Bogenwurzel mit Pseudarthrose im Spaltbereich.

**Diagnostik**

Röntgen der LWS mit Funktionsaufnahmen, CT.

**Therapie**

Krankengymnastische Übungsbehandlung, Korsett, evtl. Spondylodese.

**Spontanthrombosierung****Definition**

Unter Spontanthrombosierung versteht man die spontane Thrombosierung einer intrakraniellen arteriovenösen Malformation.

**Grundlagen**

- In seltenen Fällen kommt es bei einer intrakraniellen Malformation (Angiom) zu einer spontanen Thrombosierung der Gefäßmissbildung.
- Dies tritt meist bei kleinen Angiomen mit nur wenigen versorgenden Gefäßen auf.
- Im weiteren Verlauf kann es jedoch zu einer Rekanalisierung des Angiom-Nidus und erneuten Ausbildung einer arteriovenösen Fistel kommen.
- Es ist unklar, ob nach spontaner, vollständiger Thrombosierung eines Angioms weiterhin ein Blutungsrisiko besteht oder nicht, sodass regelmäßige Nachsorgeuntersuchungen sinnvoll sind.

## Sprach-Arrest

### Synonyme

Ictual paralysis, speech arrest

### Definition

Paroxysmal auftretende, vorübergehende Sprachhemmung.

### Einleitung

Bei von der dominanten Hemisphäre ausgehenden ► **fokalen Anfällen** (z. B. über der sprachdominanten Hemisphäre gelegene Konvexitätsmeningeome) beobachtetes Phänomen einer paroxysmalen, vorübergehenden Sprachhemmung (ictual paralysis).

## Sprache

### Definition

Allgemeine Bezeichnung für verbale und non-verbale Kommunikation.

### Grundlagen

Unterschieden werden die vier essentiellen zentralen Sprachfunktionen:

- Phonologie (Lautstruktur).
- Syntax (formale Struktur, Grammatik).
- Semantik (Wort-/Satzbedeutung).
- Lexikon (Wortschatz).

Die Fähigkeit zum Erlernen von Sprache und damit zum Sprachverständnis ist beim Menschen angeboren.

## Sprachstörung

### Synonyme

► **Aphasie**

### Definition

Störung der ► **Sprache** in mindestens einer der zentralen essentiellen Komponenten des Sprachsystems.

### Einleitung

Aphasien erstrecken sich auf alle expressiven und rezeptiven sprachlichen Modalitäten, auf Sprechen und Verstehen, Lesen und Schreiben.

Sprachstörungen können also stets multi- und/oder supramodal auftreten. Aphasien sind erworbene Sprachstörungen des sog. Sprachzentrums, das sich aus mehreren sprachrelevanten Arealen zusammensetzt und in ca. 90% der Menschen in der Konvexität der linken Großhirnhemisphäre liegt (um die Sylvische Fissur angeordnete frontale, parietale, temporale und okzipitale Hirnwindungen, sowie dem Inselkortex und dem darunterliegenden Marklager).

Die Klinik der Aphasien zeigt, dass normalerweise die linke Hirnhemisphäre für Sprache dominant ist (nur bei 1–2% der Menschen ist die rechte oder beide Hirnhemisphären sprachdominant). Kommt es bei eindeutig rechtshändigen Personen nach einer rechtshemisphärischen Läsion zu einer Aphasie, so spricht man von einer gekreuzten Aphasie. Die wichtigsten klinischen Formen sind: ► **globale Aphasie**, ► **Broca-Aphasie**, ► **Wernicke-Aphasie**, ► **amnestische Aphasie**, ► **Leitungsaphasie** und ► **transkortikale Aphasie**.

### Differenzialdiagnose

► **Sprechstörungen (Dysarthrie)**.

### Therapie

Es liegen keine kontrollierten Studien bezüglich logopädischer Behandlung vor.

### empirisch

Logopädie.

### Bewertung

Für Aphasien im Erwachsenenalter ist am häufigsten (80–85%) ein ► **ischämischer Hirninfarkt** oder eine ► **zerebrale Blutung** verantwortlich (30% aller Betroffenen mit einem Schlaganfall erleiden eine Aphasie), weitere Ursachen sind: ► **Schädel-Hirn-Trauma**, ► **Tumoren**, ► **Enzephalitis**, ► **degenerative Hirnerkrankungen**.

Mögliche Ursachen im Kindesalter sind: Hörstörungen, Missbildung der Artikulationsorgane, zerebrale Dysfunktionen, genetische Veranlagung, psychosoziale Vernachlässigung.

### Prognose

Aphasien bestehen oft jahrelang, wobei Ausmaß und Art sich im Verlauf verändern können. Wichtige Faktoren sind neurophysiologische Rückbildungsmechanismen sowie Art und Intensität der logopädischen Behandlung.

Bei den meisten Patienten wird innerhalb der ersten vier Wochen der Akutphase eine rasche Besserung beobachtet: Bei einem Drittel der Patienten kommt es zu einer weitgehenden Normalisierung, nach vier Monaten bei weiteren 11% und nach 7 Monaten kommt es bei weiteren 8% zu einer vollständigen Restitution. Nach 12 Monaten besteht ein chronischer Zustand. Je schwerer die initiale Aphasie ausgeprägt ist, desto ungünstiger ist die Prognose (schlechteste Prognose bei ► **globaler Aphasie**, günstigste Prognose bei amnestischer Aphasie). Der Verlauf gekreuzter Aphasien ist häufig günstiger, was durch stärkere bilaterale Sprachrepräsentation erklärt wird.

## Sprechstörung (Dysarthrie)

### Definition

Störung der Sprechmotorik, ► **Dysarthrie**.

### Einleitung

Die Störungen der sprechmotorischen Ausführung betreffen in der Regel die Artikulation, Phonation und Sprechatmung, die daher auch als sog. Dysarthrophonie bezeichnet wird. Beeinträchtigt können weiterhin Resonanz, Sprechgeschwindigkeit, Sprechrhythmus und -melodie sein. Bei vollständiger Unfähigkeit zur Artikulation spricht man von der sog. Anarthrie.

Dysarthrien werden häufig nach Störungsform und nach Lokalisation der Läsion unterteilt, wobei häufig Mischformen vorliegen (bulbär (pseudobulbär), suprabulbär, extrapyramidal, zerebellär, kortikal). Periphere Ursachen umfassen ► **Neuropathien**, ► **myasthenische Syndrome** und ► **Myopathien**.

### Differenzialdiagnose

► **Sprache**, Störung.

### Therapie

Logopädie.

## Spritzenlähmung

### Definition

Sogenannte „Spritzenlähmungen“ werden

durch Punktions- oder Injektionsschäden peripherer Nerven ausgelöst. Verschiedene Schädigungsmechanismen sind möglich.

Ein direktes Nadeltrauma bei venösen und arteriellen Punktionen betrifft häufig den N. femoralis, N. medianus, Plexus brachialis, Hautnerven im Bereich der Ellenbeuge oder den R. superficialis n. radialis.

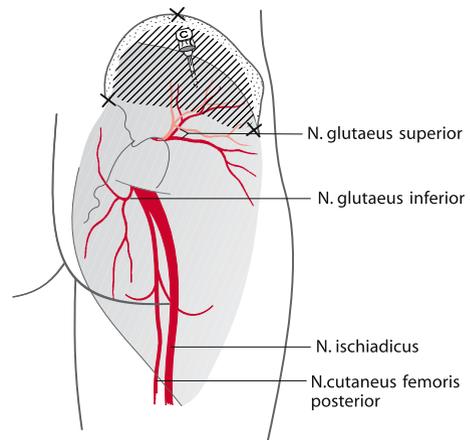
Eine toxische Schädigung durch die Injektionslösung entsteht vor allem bei intraglutealen Injektionen (Analgetika, Antirheumatika, Antibiotika, Psychopharmaka). Hierbei werden der N. ischiadicus (evtl. nur der Peroneus- oder Tibialisanteil oder sogar nur einzelne Faszikel) oder die Nn. glutei geschädigt.

Durch fälschliche intraarterielle Injektion vasotoxischer Substanzen werden vor allem Nerven im Versorgungsgebiet der A. brachialis oder der A. carotis externa geschädigt.

Nervenläsionen können auch indirekt durch ein nach einer Injektion aufgetretenes Hämatom entstehen. Sie treten besonders bei Gerinnungsstörungen und arteriellen Punktionen auf (vor allem N. medianus, Plexus brachialis, N. femoralis).

### Einleitung

Bei direkter Schädigung durch die Injektionsnadel kommt es zu brennenden Schmerzen beim Einstich mit Ausstrahlung in das sensible Versorgungsgebiet, evtl auch zu motorischen



**Spritzenlähmung.** **Abb. 1:** Durch intragluteale Injektion potentiell gefährdete Nerven und korrekte Injektionstechnik im oberen äußeren Quadranten

Reizerscheinungen mit Faszikulationen und Myoklonien. Langfristig entwickelt sich häufig ein chronisches kausaliformes Schmerzsyndrom.

Eine toxische Schädigung durch die Injektionslösung führt zu stechenden oder elektrisierenden Schmerzen im Versorgungsgebiet des betroffenen Nerven mit sofortigen sensiblen und motorischen Ausfällen. Die Schmerzen sind meist kausaliform. Trophische Störungen bestehen oft und können ganz im Vordergrund stehen.

Bei einer versehentlichen intraarteriellen Injektion kommt es zunächst zu Spasmen und Thrombosen der entsprechenden Gefäße mit konsekutiven schweren Haut- und Muskelnekrosen und ischämischen Nervenläsionen oder sogar ► **Kompartmentensyndromen**. Neurologische Symptome treten erst nach einem mehrstündigen Intervall auf.

Schädigungen durch ein Hämatom führen mit einer Latenz von Stunden bis Tagen zu Schmerzen, Parästhesien und evtl. Paresen im Versorgungsgebiet eines der Injektionsstelle benachbarten Nerven.

## Therapie

Wichtigste „Therapie“ ist die Prophylaxe. Aufgrund der Schwere des Krankheitsbildes sollten Nervenläsionen durch Spritzenbeschädigungen unbedingt vermieden werden. Hierzu gehört zum einen die korrekte Injektionstechnik in den oberen äußeren Quadranten bei intraglutaealen Injektionen, zum anderen aber auch der Versuch, intramuskuläre Injektionen möglichst überhaupt zu vermeiden und erforderliche Medikamente oral oder intravenös zu injizieren. Außerdem müssen Kontraindikationen für intramuskuläre Injektionen berücksichtigt werden. Hierzu gehören die Gerinnungsstörungen.

Bei einer direkten Nervenschädigung durch die Injektionsnadel sollte bei V. a. vollständige Durchtrennung eine operative Revision erfolgen. In der Regel wird aber eine konservative Therapie ausreichend sein und nur bei fehlender Reinnervation innerhalb von 6 Monaten eine sekundäre Operation durchgeführt werden. Die Therapie einer toxischen Nervenschädigung durch das injizierte Medikament besteht in einem frühzeitigen „Verdünnungsversuch“ mit Einspritzen von 50–100 ml 0,9%iger NaCl-Lösung unter den M. gluteus maximus. Die Gabe eines hochdosierten Kortikoids (z. B.

Methylprednisolon 250–500 mg i. v.) sollte wenn dann frühzeitig erfolgen. Eine operative Revision und Neurolyse innerhalb der ersten Tage nach der Läsion ist umstritten und sollte im Einzelfall kritisch eingesetzt werden. Besteht nach 3 Monaten noch eine kompletter Ausfall des Tibialisanteils mit Anästhesie der Fußsohle, so ist eine sekundäre operative Revision indiziert. Frühzeitig sollte auf jeden Fall eine suffiziente Analgesie erfolgen (trizyklische Antidepressiva). Begleitend erfolgen krankengymnastische Übungsbehandlungen.

Fälschliche intraarterielle Injektionen vasotoxischer Substanzen werden frühzeitig mit dem Versuch einer Sympathikolyse bzw. einer intraarteriellen vasodilatatorischen Therapie (z. B. Procain 1%, Prostavasin) behandelt. Im Anschluss wird eine Vollheparinisierung durchgeführt.

Bei Nervenläsionen durch sekundäre Hämatome muss häufig frühzeitig eine operative Entlastung erfolgen.

## Prognose

Die Prognose einer toxischen Spritzenbeschädigung durch die Injektionslösung hängt vom verwendeten Präparat ab, ist aber insgesamt eher ungünstig. Langfristig stehen bei den Spritzenlähmungen oft kausaliforme Schmerzsyndrome im Vordergrund, die eine adäquate Schmerztherapie benötigen.

## Sprue, einheimische (Zöliakie)

### Synonyme

Glutensensitive Enteropathie

### Definition

Die einheimische Sprue (Zöliakie) ist durch Zottenabflachungen der Dünndarmmukosa, ausgelöst durch eine Unverträglichkeit von Gluten und Gliadin im Getreide, gekennzeichnet. Durch diesen Mechanismus kommt es zu einem chronischen Fettmalabsorptionssyndrom mit nachfolgendem Vitamin E-Mangel.

### Einleitung

Nach jahrelangen Phasen mit chronischen Durchfällen kann es zu einer Ataxie kommen, z. T. kommen schwere Myoklonien hinzu.

## Diagnostik

Pathophysiologisch kommt dem Vitamin E-Mangel entscheidende Bedeutung zu. Dieses gilt auch für andere Malabsorptionssyndrome mit Ataxie (z. B. A-beta-Lipoproteinämie). Im Serum sind Gliadin-Antikörper nachweisbar.

## Therapie

Die Therapie der neurologischen Defizite besteht in einer oralen Substitution mit hohen Dosen von Vitamin E (z. B. 100 mg/kg/die). Die Sprue wird primär mit einer lebenslangen Einhaltung einer glutenfreien Kost therapiert.

## Prognose

Die Prognose ist bei rechtzeitigem Therapiebeginn gut.

## Standataxie

### Definition

In der Regel als zerebellares Zeichen angesehene Störung der Haltungsinervation beim Stehen mit Fallneigung, verstärkt beim Romberg-Versuch bei Wegfall visueller Kompensationsmechanismen.

## Startle-Syndrom

### Synonyme

Hyperekplexie, Hyperekplexie

### Definition

Startle aus dem Englischen heißt Zusammenschrecken.

Reaktionen des Zusammenschreckens als pathologisches Syndrom lassen sich in 3 verschiedene Kategorien unterteilen:

- In primäre Zusammenschreckreaktions-Syndrome, bei denen die Schreckreaktion selbst das dominierende klinische Symptom darstellt.
- In sekundäre Zusammenschreckreaktions-Syndrome, die durch spezifische zentralnervöse Krankheitsprozesse mit anderen vorherrschenden neurologischen Symptomen assoziiert sind.
- In eine Kategorie von an spezielle Kulturkreise gebundene Verhaltens- oder Zusam-

menschreckreaktions-Syndrome, die in wechselnder Kombination mit Echolalie, Echopraxie, Koprolalie und mechanischer Gehorsamkeit (Folgsamkeit, Unterwürfigkeit) assoziiert sind.

## Einleitung

Unter dem primären Startle-Syndrom wird eine seltene neurologische Erkrankung verstanden, bei der die pathologische Schreckreaktion das klinisch dominierende Symptom darstellt und die häufig durch einen autosomal-dominanten Erbgang charakterisiert wird, aber auch sporadisch vorkommen kann.

Klinisch steht bei der Erkrankung ein pathologisch gesteigerter Zusammenschreckreflex im Vordergrund zusammen mit gehäuftem Muskelzuckungen (nachts seltener), Gangstörungen und einer Muskeltonuserhöhung in der Kindheit mit resultierender Hypokinese. Die bei Geburt bestehende Steifheit der Extremitäten, die an eine Para- oder Tetraspastik erinnern kann, verschwindet innerhalb des ersten halben Jahres.

Bereits unmittelbar nach der Geburt zeigen stark betroffene Kinder ein ausgeprägtes Schreckverhalten auf plötzliche Reize, wie z. B. Anstoßen an das Bett oder laute Geräusche. Im Gegensatz zum Moro-Reflex kommt es beim Schreckreflex zu einem Flexionsmuster.

Mit der Entwicklung des Laufens wird die körperliche Beeinträchtigung stärker, da die Kinder beispielsweise auf plötzliche Berührung oder Geräusche hin, in der Schreckreaktion versteifen, leicht hinstürzen können und sich auf Grund der Beugemuster der Arme erschwert abfangen können. Bei schweren Verlaufsformen kann die Sturzgefährdung das ganze Leben anhalten. Bei milderer Verlaufsformen kann die gesteigerte Schreckreaktion nur bei verstärkter emotionaler Belastung ausgelöst werden.

Häufig leiden die Patienten unter heftigen bilateralen Muskelzuckungen der Beine vor allem während der Nacht beim Absinken in Tiefschlafphasen. Der Gang kann deutlich erschwert sein mit Tendenz zu einem protektiven kleinschrittigen Gang.

Sekundäre, symptomatische Startle-Syndrome sind relativ selten im Rahmen verschiedener Krankheitsprozesse, z. B. zervikomedulläre Kompression, Thalamus-Infarkt, Hirnstammen-

zephalitis oder -infarkt, Aufmerksamkeitsstörungen etc. beschrieben worden. Besonders auffällig ist die Assoziation mit dem ebenfalls sehr seltenen Stiffman-Syndrom.

### Diagnostik

EEG und kranielles MRT zur DD der Startle-Epilepsie.

### Therapie empirisch

Clonazepam stellt die Therapie der Wahl dar, z. T. auch andere Benzodiazepin-Derivate. In der Regel genügen kleine Dosen (0,1 mg/kg Clonazepam), um die Sturzattacken und auch die nächtlichen Muskelzuckungen zu reduzieren und zugleich ein sicheres Gehen ohne vermehrtes Festhalten zu erreichen. Daneben ist auch eine Wirksamkeit von Valproat und Piracetam beschrieben worden.

## Statine

### Synonyme

Lipidsenker der ► **HMG-CoA-Reduktase-Hemmer-Gruppe**, Cholesterolsynthese-Enzym-Hemmer

### Zubereitungen

Orale Anwendung in Form von Tabletten.

### Gebräuchliche Fertigarzneimittel

Verschiedene Wirkstoffe werden unter dem Überbegriff Statine zusammengefasst: Fluvastatin, Simvastatin, Pravastatin, ► **Lovastatin** mit jeweils verschiedenen Präparaten im Handel.

### Wirkungen

Kompetitive Hemmung des Enzyms HMG-CoA-Reduktase, dadurch:

- Reduzierte Cholesterinbiosynthese.
- Kompensatorische Zunahme der LDL-Rezeptordichte um den Cholesterinbedarf der Zellen zu decken.
- Konsekutiv Abnahme des Plasma-LDLs.
- Geringerer reduzierender Effekt auf HDL-Cholesterin, kaum Einfluss auf Triglyceride.

In mehreren Studien konnte die Effektivität einer cholesterinsenkenden Therapie auf das ze-

rebroy- und kardiovaskuläre Risiko gezeigt werden: 4S-Studie, CARE, LIPID, WOSCOPS, SPARCL.

### Pharmakologische Daten

- Ausgeprägter „first-pass“-Effekt.
- Wirkung hauptsächlich in der Leber.

### Anwendungsgebiete

- Hypercholesterinämie.
- Hyperlipidämie mit vorwiegender Hypercholesterinämie.
- Lp(a)-Erhöhung bei gleichzeitiger LDL-Cholesterinerhöhung (Statine haben jedoch keinen Einfluss auf Lp(a)-Spiegel).

### Dosierung/Anwendung

- Unterschiedliche Dosierungen: Tabletten zu 5, 10, 20 und 40 mg.
- Orale Anwendung.
- Tägliche Einmaldosis, wegen der zirkadianen Cholesterinsynthese bevorzugt abends.

### Unerwünschte Wirkungen

- Kopfschmerzen.
- Muskelschmerzen, selten bis hin zur Rhabdomyolyse (dosisabhängig, v. a. bei gleichzeitiger Fibrattherapie).
- Gastrointestinale Beschwerden.
- Transaminasenanstieg.
- Überempfindlichkeitsreaktionen: Angioneurotisches Ödem, anaphylaktoide Reaktionen.

### Gegenanzeigen/Anwendungsbeschränkung

- Lebererkrankungen sowie unklare Erhöhung der Transaminasen.
- Myopathie.
- Cholestase.
- Schwangerschaft und Stillzeit.

### Wechselwirkungen

- Erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Myopathie mit Rhabdomyolyse bei gleichzeitiger Anwendung von Ciclosporin und Fibraten.

Siehe ► **Lovastatin**.

### Bewertung

- Aufgrund der positiven Datenlage der oben aufgeführten Studien sollte bei zerebrovaskulären und kardiovaskulären Ereignissen

sekundärprophylaktisch eine lipidsenkende Therapie mit Statinen in jedem Fall diskutiert werden.

- Daten bezüglich der Effizienz einer primärprophylaktische Einnahme von Statinen beim Schlaganfall fehlen bislang, Studien diesbezüglich laufen jedoch derzeit (Prosper, Respect).
- Ein Cholesterin-Zielwert (bzw. LDL-Zielwert) in der Schlaganfallprophylaxe ist nicht bekannt und wird in Anlehnung an die kardiologischen Studien angegeben (LDL-Zielwert <100 mg/dl in der Sekundärprophylaxe).

## Status epilepticus

### Definition

Der Status epilepticus ist definiert als andauernder ( $\geq 15$ –30 min) epileptischer Anfallszustand. Bei generalisierten tonisch-klonischen Anfällen wird auch dann von einem Status gesprochen, wenn der Patient zwischen den einzelnen Anfällen das Bewusstsein nicht wiedererlangt. Grundsätzlich können alle epileptischen Anfallstypen als Status auftreten.

## Status epilepticus, Grand-Mal-Status

### Synonyme

Status ► **generalisierter tonisch-klonischer Anfälle**, generalisierter konvulsiver Status epilepticus

### Definition

Epileptischer Zustand  $\geq 30$  min mit ununterbrochener generalisierter tonisch-klonischer Anfallsymptomatik oder Abfolge einzelner tonisch-klonischer Anfälle, zwischen denen die Bewusstseinslage nicht wieder das präaktuelle Ausgangsniveau erreicht. Um einen raschen Behandlungsbeginn zur Vermeidung neuronaler Schädigung bzw. erhöhter Letalität nicht zu verzögern, wird in der Literatur häufig bereits eine Dauer von 5 oder 10 min als zeitliches Kriterium genannt.

Die Mortalität ist abhängig vom Alter und der Ätiologie und wird in der Literatur mit durch-

schnittlich 20% angegeben. Die Ätiologie ist vielfältig, bei vorbekannter Epilepsie am häufigsten durch Absinken des Antiepileptikaspiegels (Non-Compliance, Resorptionsstörung) oder interkurrente Infekte.

### Diagnostik

Bei vorher nicht bekannter Epilepsie steht Diagnostik bezüglich möglicher Ätiologie im Vordergrund, z. B. metabolische bzw. Störungen des Wasser- und Elektrolythaushaltes, Vergiftungen, Alkoholentzug, ischämische, entzündliche oder andere akute zerebrale Prozesse.

#### 1. Basisdiagnostik:

Vitalfunktionen, neurologische Untersuchung (Meningismus, fokale neurologische Symptomatik), Labor (Blutzucker, Elektrolyte, Laktat, Retentionswerte, ggf. toxikologische Untersuchungen), CCT (z. B. Infarkt, Blutung, Sinus-/Venenthrombose, Tumor/Metastasen, Abszess, Kontusion, Ödem).

#### 2. Weiterführende Untersuchungen:

Lumbalpunktion (entzündlicher Prozess, Subarachnoidalblutung), MRT (z. B. ischämische oder entzündliche Prozesse, Frühzeichen bei Herpesenzephalitis), evtl. (CT-)Angiographie (Vaskulitis, Sinus-/Venenthrombose).

### Therapie

Die Therapie zielt in erster Linie auf ein rasches Durchbrechen der epileptischen Aktivität. Daneben dürfen aber die intensivmedizinische Basistherapie, die Behandlung einer zugrunde liegenden Erkrankung und begleitende Maßnahmen, z. B. Sauerstoffzufuhr, Glukoseinfusion bei Hypoglykämie oder Ausgleich von metabolischen bzw. Elektrolytentgleisungen nicht außer Acht gelassen werden.

Nach Meinung verschiedener Autoren ist die initiale i. v.-Gabe von Glukose (50%ig, 50 ml) und Thiamin (100 mg) empfehlenswert.

### gesichert

Stufenweises Vorgehen (alle Medikamente intravenös!):

#### 1. Benzodiazepine:

Erfolgreich in ca. 80% der Fälle. Etabliert sind ► **Diazepam** und ► **Clonazepam** (10 bzw. 1 mg). ► **Lorazepam** wird mittlerweile vielfach wegen seiner längeren Halbwertszeit bevorzugt (Erwachsene 4–8 mg, Kinder und Jugendliche 0,05–0,1 mg/kg, 2 mg/

min). Wiederholte Benzodiazepingabe bei Ineffizienz nach 5 min.

2. ▶ **Phenytoin:**

Bei Erfolglosigkeit von Lorazepam oder zeitgleich zu Diazepam („loading“) zur Aufrechterhaltung des antikonvulsiven Effekts [1]. Dosierung 10–20 mg/kg (=750–1500 mg Infusionskonzentrat in 500 ml NaCl 0,9%), Infusionsgeschwindigkeit maximal 50 mg/min zur Vermeidung von Hypotonie und (bradykarden) Rhythmusstörungen; EKG- und Blutdruckmonitoring obligat! Weitere Aufsättigung bei mangelndem Erfolg bis zur Maximaldosis von 30 mg/kg.

3. ▶ **Phenobarbital** bzw. Narkotika:

Bei Ineffizienz der Schritte 1 und 2 bzw. bei Fortbestehen des Status über 60 min. Bislang existiert kein allgemein akzeptiertes Behandlungsprotokoll. Häufig wird Phenobarbital (15–20 mg/kg, 50–75 mg/min) als letzter Schritt vor einer Narkose versucht. Als Narkotikum wird vorrangig Thiopental (initial 100–250 mg über 30–60 s, dann 3–5 mg/kg/h bis zum Erreichen eines „burst-suppression-Musters“ im EEG) eingesetzt. Eine Alternative mit vergleichbarer Effektivität und möglicherweise besserer kardiovaskulärer Verträglichkeit stellt Propofol dar [2] (initial 1–2 mg/kg über 5 min, Erhaltungsdosis 2–10 mg/kg/h), wobei aber noch keine Daten aus kontrollierten Studien im Vergleich zu Barbituratnarkosen vorliegen.

### empirisch

Die Rolle von ▶ **Valproinsäure** i.v. in der Behandlung des Status tonisch-klonischer Anfälle ist noch nicht endgültig evaluiert, wobei Einzelfallberichte die Wirksamkeit andeuten. Die Infusion von 21–28 mg/kg innerhalb von 4–8 min (bis zu Serumkonzentrationen von 64–204 µg/ml) wurde in einer Studie ohne signifikante Veränderungen von Blutdruck und EKG toleriert [3]. Vorerst ist die Aufsättigung mit Valproinsäure vorrangig bei Patienten zu empfehlen, die bereits mit dem Antiepileptikum (mit insuffizienten Spiegeln) vorbehandelt sind.

### Nachsorge

Nach erfolgreicher Statustherapie sind kontinuierliche Überwachung und Kontrollen relevanter diagnostischer (Vital-)Parameter sowie eine konsequente Fortführung der antikonvulsiven Therapie obligat.

### Prognose

Wesentliche prognostische Faktoren hinsichtlich Behandlungserfolg und Outcome sind Zeitdauer bis zum Therapiebeginn, Effektivität der Therapie, Alter des Patienten, Grunderkrankung sowie Begleiterkrankungen.

### Literatur

1. Treiman DM, Meyers PD, Walton NY, Collins JF, Colling C, Rowan AJ, Handforth A, Faught E, Calabrese VP, Uthman BM, Ramsay RE, Maudani MB, for the Veteran Affairs status epilepticus study group (1998). A comparison of four treatments for generalized convulsive status epilepticus. *N Engl J Med* 339:792–798.
2. Stecker MM, Kramer TH, Raps EC, O’Meeghan R, Dulaney E, Skaar DJ (1998). Treatment of refractory status epilepticus with propofol: clinical and pharmacokinetic findings. *Epilepsia* 39:18–26.
3. Venkataraman V, Wheless JW (1999). Safety of rapid intravenous infusion of valproate loading doses in epilepsy patients. *Epilepsy Res* 35:47–53.

## Status epilepticus, nichtkonvulsiver generalisierter

### Synonyme

Petit-Mal-Status, Status kleiner epileptischer Anfälle

### Definition

Die häufigste Form des nichtkonvulsiven generalisierten ▶ **Status epilepticus** ist der Absence-Status. Klinisch liegt meist eine isolierte Bewusstseinsstörung variabler Schwere vor, bisweilen kombiniert mit diskreten Myoklonien der Augenlider und/oder der oberen Extremität sowie manuellen Automatismen. Auftreten als Komplikation ▶ **idiopathischer generalisierter Epilepsien**, insbesondere von Absence-Epilepsien (▶ **Epilepsie**, ▶ **Absencenepilepsie des Kindesalters (Pyknolepsie)**).

### Diagnostik

Die Diagnose allein auf klinischer Basis, insbesondere ist die Abgrenzung zum Status komplex-fokaler Anfälle ▶ **(Status epilepticus, Status komplex-fokaler Anfälle)**, ist schwierig; ein Notfall-EEG ist in der Regel erforderlich. Nicht immer ist das typische Absence-Anfallsmuster (rhythmische generalisierte 3–4/s-Spike-Wave-

Abfolgen) nachweisbar, häufig sind auch Spike-Wave-Komplexe mit niedrigerer Frequenz oder Poly-Spike-Waves.

Diagnosesicherung durch intravenöse Injektion von ► **Benzodiazepinen** mit der Folge einer klinischen und elektroenzephalographischen Normalisierung.

### Therapie

Auch wenn die Unterbrechung der Anfallsaktivität nicht innerhalb kurzer Zeit gelingt, ist im Gegensatz zum Status generalisierter tonisch-klonischer Anfälle (► **Status epilepticus, Grand-Mal-Status**) eine zerebrale Schädigung oder vitale Gefährdung nicht zu erwarten.

### gesichert

Meist gutes Ansprechen auf Benzodiazepine i. v., z. B. Diazepam 10–15 mg oder Clonazepam 1–1,5 mg, u. U. mehrmalige Gaben erforderlich. Anschließend rasche Aufdosierung mit Ethosuximid oder Valproinsäure.

### Nachsorge

Klinische Beobachtung, ggf. wiederholte EEG-Ableitung nach erfolgreicher Durchbrechung des Status.

### Prognose

► **Epilepsie, Absencenepilepsie des Kindesalters (Pyknolepsie)**; ► **Absencen, juvenile**.

## Status epilepticus, Status einfach-fokaler Anfälle

### Synonyme

Status einfach-partieller Anfälle, einfach-fokaler Status

### Definition

Im Gegensatz zur Anfallsserie ist der ► **Status epilepticus** einfach-fokaler Anfälle durch eine kontinuierliche ictuale Tätigkeit ohne klare Abgrenzbarkeit von einzelnen Anfällen gekennzeichnet. Jede Form ► **einfach-fokaler Anfälle** kann als Status auftreten.

### Diagnostik

Die Diagnose bei konvulsiven Formen, z. B. mit klonischer oder tonischer Symptomatik kann klinisch gestellt werden, bei rein subjektiven

(z. B. dysmnestischen, psychischen, sensiblen) Symptomen ist der Nachweis, in der Regel fokal begrenzter EEG-Anfallstätigkeit sinnvoll. Hilfreich zur Diagnosesicherung ist die intravenöse Injektion von ► **Benzodiazepinen** mit der Folge einer klinischen und elektroenzephalographischen Normalisierung.

### Therapie

Die absolut rasche Unterbrechung der Anfallsaktivität ist nicht zwingend erforderlich, da im Gegensatz zum Status generalisierter tonisch-klonischer Anfälle (► **Status epilepticus, Grand-Mal-Status**) eine zerebrale Schädigung oder vitale Gefährdung nicht zu erwarten ist. Zum Vorgehen im Einzelnen, ► **Status epilepticus, Grand-Mal-Status**.

### Nachsorge

Klinische Beobachtung, ggf. wiederholte EEG-Ableitung nach erfolgreicher Durchbrechung des Status.

### Prognose

► **Epilepsie, fokale**.

## Status epilepticus, Status komplex-fokaler Anfälle

### Synonyme

Status komplex-partieller Anfälle, komplex-partieller Status

### Definition

Im Gegensatz zur Anfallsserie ist der Status komplex-fokaler Anfälle durch eine kontinuierliche ictuale Tätigkeit ohne klare Abgrenzbarkeit von einzelnen Anfällen gekennzeichnet. Nicht immer ist beim komplex-fokalen Status die typische Symptomatik ► **komplex-fokaler Anfälle** zu beobachten, nicht selten befindet sich der Patient auch nur in einem mehr oder weniger stark ausgeprägten, teils auch fluktuierenden Dämmerzustand.

### Diagnostik

Wenn klare epileptische Symptome (z. B. Kloni, Automatismen) fehlen, kann die Diagnosestellung und Abgrenzung zu andersartig bedingten Verwirrheitszuständen allein anhand der Klinik schwierig sein. Im EEG kann meist

eine, nicht immer fokal begrenzte, Anfallstätigkeit nachgewiesen werden. In diagnostisch unklaren Fällen kann eine neuropsychologische Untersuchung vor und nach intravenöser Injektion von ▶ **Benzodiazepinen** hilfreich sein, wenn sich nach Benzodiazepingabe eine signifikante Besserung zeigt.

### Therapie

Die absolut rasche Unterbrechung der Anfallsaktivität ist nicht zwingend erforderlich, da im Gegensatz zum Status generalisierter tonisch-klonischer Anfälle (▶ **Status epilepticus**, **Grand-Mal-Status**) eine zerebrale Schädigung oder vitale Gefährdung nicht zu erwarten ist. Zum Vorgehen im Einzelnen, ▶ **Status epilepticus**, **Grand-Mal-Status**.

### Nachsorge

Klinische Beobachtung, ggf. wiederholte EEG-Ableitung nach erfolgreicher Durchbrechung des Status.

### Prognose

▶ **Epilepsie**, **fokale**.

## Status lacunaris

### Definition

In der zerebralen Bildgebung oder im pathoanatomischen Präparat imponierende fleckige subkortikale Ischämien durch multiple ▶ **lakunäre Hirninfarkte**.

### Grundlagen

Der Status lacunaris ist klinisch mit einer vaskulären Demenzentwicklung und häufigen pyramidalen und extrapyramidalen Bewegungsstörungen vergesellschaftet.

Inwieweit für das Entstehen von multiplen abgrenzbaren Lakunen (Status lacunaris) bzw. konfluierenden mikroangiopathischen Läsionen (▶ **Leukoaraiose**) unterschiedliche Pathomechanismen ausschlaggebend sind, ist nicht geklärt.

## Stauungspapille

### Definition

Die Stauungspapille entsteht durch Fortleitung

einer intrakraniellen oder intraorbitalen Druckerhöhung auf den Sehnerven. Ursachen können unter anderem intrakranielle Tumoren, Liquorrabflussbehinderung, Pseudotumor cerebri oder Hirnvenensinusthrombose sein.

### Einleitung

In Verbindung mit Zephalgien, Übelkeit und Nüchternbrechen ist die Stauungspapille Kardinalsymptom bei einer intrakraniellen Druckerhöhung.

### Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnosen sind Papillitis, Retrobulbärneuritis, Zentralvenenthrombose, Retinopathie bei maligner Hypertonie, Drusenpapillen, persistierende markhaltige Fasern und gekippter Sehnerveneintritt („tilted optic disc“).

### Prophylaxe

Die Prophylaxe richtet sich nach der Ursache.

### Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Ursache. Die Prinzipien der Behandlung der intrakraniellen Druckerhöhung wird an anderer Stelle besprochen (▶ **Hirndruck**).

## „Steal“-Effekt, „subclavian steal“-Phänomen

### Synonyme

Subclavian-steal-Syndrom, Subclavian-steal-Effekt, vertebrobasilärer Überlauf

### Definition

▶ „Subclavian steal“-Phänomen

## Steele-Richardson-Olszewsky-Syndrom

### Synonyme

Progressive supranukleäre Blickparese (PSP), ▶ **Parese**, **progressive supranukleäre**

### Definition

Synonym für Steele-Richardson-Olszewsky-Syndrom wird der Begriff der progressiven supranukleären Blickparese (PSP) gebraucht.

Damit wird eine häufige neurodegenerative Erkrankung mit Parkinson-Symptomatik (► **Parkinson-Syndrom**) bezeichnet, deren differenzierendes klinisches Zeichen eine supranukleäre Ophthalmoplegie mit vertikaler Blickparese darstellt.

## Einleitung

Steele, Richardson und Olszewsky beschrieben Anfang der 60er-Jahre die Neuropathologie einer Serie von Patienten zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr mit einer progressiven Hirnstammdegeneration, die klinisch eine supranukleäre Ophthalmoplegie, eine axiale Dystonie, eine Dysarthrie, eine Pseudobulbäraparalyse und eine leichtere Demenz aufwies. Neuropathologisch bzw. molekularbiologisch wird die PSP seit Ende der 90er-Jahre zu den Tauopathien gezählt, eine heterogene Gruppe neurodegenerativer Krankheiten wie der kortikobasalen Degeneration und der frontotemporalen Demenz mit Depositionen unterschiedlicher Isoformen hyperphosphorylierter mikrotubulusassoziierter Tau-Proteine. Für die klinische Diagnose der PSP finden sich operationalisierte Diagnosekriterien.

1. Klinische Kriterien für die Diagnose einer progressiven supranukleären Blickparese (Steele-Richardson-Olszewsky-Syndrom) nach NIH [3]
  - a) Möglich:
    - Langsam progrediente Erkrankung mit Beginn frühestens im 40. Lebensjahr oder meist später.
    - Vertikale supranukleäre Blickparese nach oben und/oder unten oder Verlangsamung vertikaler Sakkaden und posturale Instabilität mit Stürzen im ersten Jahr der Erkrankung.
    - Keine anderen Erkrankungen, die die Symptomatik erklären könnten.
  - b) Wahrscheinlich:
    - Kriterien wie unter möglich.
    - Anstatt Verlangsamung vertikaler Sakkaden vertikale Blickparese.
  - c) Sicher:
    - Kriterien von möglich und wahrscheinlich sowie histopathologischer Nachweis der charakteristischen subkortikalen Änderungen.
2. Symptome und Zeichen bei progressiver

supranukleärer Blickparese (Steele-Richardson-Olszewsky Syndrom)

- Vertikale supranukleäre Blickparese nach oben oder unten.
- Eine Verlangsamung vertikaler Sakkaden.
- Im Vordergrund stehende posturale Instabilität während des ersten Jahres der Erkrankung.
- Symmetrische, proximal deutlicher als distal ausgeprägte, hypokinetisch-rigide Symptomatik.
- Abnorme Haltung des Halses, v. a. Retrokollis.
- Geringes oder fehlendes Ansprechen auf orale L-DOPA Behandlung.
- Frühzeitig im Verlauf auftretende Dysphagie und Dysarthrie.
- Frühzeitig im Verlauf auftretende kognitive Störungen, wobei mindestens zwei der folgenden Symptome vorhanden sein müssen:
  - Apathie.
  - Störung des Abstraktionsvermögens.
  - Verminderte Wortflüssigkeit, Utilisations- oder Imitationsverhalten.
  - Frontalhirnzeichen.

### 3. Ausschlusskriterien PSP

- Morbus Whipple.
- Positive Familienanamnese.
- Systemische Erkrankung oder andere identifizierbare Ursachen der Symptome in der Liste „Diagnostische Kriterien PSP“.
- Halluzinationen, die nicht in Bezug zur dopaminergen Medikation stehen.
- Kortikale Demenz vom Alzheimer-Typ.
- Deutliche frühzeitig im Vordergrund stehende zerebellare Symptomatik.
- Frühzeitig auftretende Störungen des autonomen Nervensystems (deutliche orthostatische Dysregulation; Blasenfunktionsstörungen).
- Neuroradiologischer Beweis für eine relevante strukturelle Läsion (Infarkte in Basalganglien bzw. Hirnstamm-Infarkte, lobäre Atrophie).
- Ausgeprägte Asymmetrie der klinischen Zeichen des Parkinson-Syndroms.

## Diagnostik

In der kranialen Bildgebung zeigt sich im Verlauf häufig eine Vergrößerung des III. Ventri-

kels mit Erweiterung der Cisterna interpeduncularis und der Cisterna magna bei Mittelhirn-atrophie („Mickey-mouse-Zeichen“) mit Verschmächtigung des anteroposterioren Mittelhirn-Durchmessers >24 mm. Das Kleinhirn ist in der Regel nicht atrophiert. Eher findet sich eine leichte kortikale Atrophie frontotemporal.

### Therapie

Es ist fraglich, ob es derzeit eine effektive medikamentöse Behandlung der PSP überhaupt gibt.

Dopaminergika können nur bei etwa 10% der Patienten zu Beginn des Verlaufs eine meist nur bescheidene und kurz anhaltende Besserung erzielen. Bei einem Therapieversuch mit Dopaminergika (z. B.: langsam aufsteigend bis 800 mg Dopa/die) muss unbedingt darauf geachtet werden, dass nicht der motorische Zustand iatrogen verschlechtert wird: Viele Patienten müssen unter Dopaminergika bisweilen schmerzhafte Dystonien in Kauf nehmen, die nach Absetzen dieser Medikamente wieder sistieren [1].

### empirisch

Falls sich Dopaminergika nicht bewähren sollten Adamantan-Derivate (Amantadin-HCl oder -sulfat nicht mehr als 2–3×100 mg, alternativ kann Memantine versucht werden).

Gelegentlich wird über mäßige bis beeindruckende Therapieeffekte bei vereinzelt Patienten mit Amitriptylin in kleiner Dosierung (25–75 mg) berichtet [2]. Diese Substanz ist jedenfalls für die Therapie der Affektinkontinenz geeignet.

### Literatur

1. Barclay CL, Lang AE (1997). Dystonia in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 62: 353–6.
2. Engel PA (1996) Treatment of progressive supranuclear palsy with amitriptyline: therapeutic and toxic effects. *J Am Geriatr Soc* 44: 1072–4.
3. Litvan I, Agid Y, Calne D et al. (1996) Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewsky syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology* 47: 1–9.

## Stellreflex

### Synonyme

Posturaler Reflex

### Definition

Reflex, der als komplexe kortikale und subkortikale Leistung den Kopf und Körper aus jeder Fehlposition in eine Normalposition im Raum zurückbringt.

### Einleitung

Im engeren Sinn beziehen sich die Stellreflexe auf Säuglingsreflexe und stellen einen wichtigen Parameter für die neurologische Entwicklung dar.

Von gestörten Stellreflexen bzw. gleichgewichtsregulierenden Reflexen wird auch beim ► **Parkinson-Syndrom** gesprochen. Parkinson-Patienten zeigen bei passiver Auslenkung aus dem Gleichgewicht eine Gang- und Standunsicherheit. In früheren Krankheitsphasen sind Provokationstests erforderlich, um die Störung zu demonstrieren: Beim Stoßtest erfolgt eine Gleichgewichtsauslenkung des stehenden Patienten durch Stoß vor das Sternum mit der flachen Hand, beim Zugtest durch plötzliches Rückwärtsziehen an beiden Schultern bei hinter dem Patienten stehenden Untersucher.

## Stellwag-Zeichen

### Definition

Das Stellwag-Zeichen ist eines von vier typischen Augenzeichen bei der ► **endokrinen Orbitopathie**, das den seltenen Lidschlag beschreibt.

### Einleitung

Weiterhin pathognomonisch für die ► **endokrine Orbitopathie** sind das ► **Dalrymple-**, das ► **Graefe-** und das ► **Möbius-Syndrom**.

## Stenose, Aquäduktstenose

### Definition

► **Hydrozephalus**, **Hydrocephalus occlusus** (Verschlusshydrozephalus)

## Stenose, Gefäße

### Synonyme

Verengung/Einengung von Gefäßen oder Hohlorganen

### Definition

Im neurologischen Sprachgebrauch wird das Wort Stenose für Gefäßengstellen im Bereich der hirnversorgenden Gefäße angewandt. Während Plaques das morphologische Korrelat einer Gefäßeinengung darstellen, bezeichnet der Begriff Stenose die dabei auftretende hämodynamische Situation im Bereich der Gefäßengstelle.

### Einleitung

Prädilektionsstellen:

- Stenosen treten vor allem in den Gefäßbereichen auf, an denen es zu Verwirbelungen des Blutstroms kommt, wodurch die Gefäßwände erhöhten Scherkräften ausgesetzt sind.

Häufigste Lokalisationen:

- Bifurkationsbereich der A. carotis interna.
- Abgang der A. vertebralis aus der A. subclavia.
- Karotis-Trifurkation intrakraniell.

### Diagnostik

- Auskultation: Stenosegeräusch (sehr unspezifisch).
- Dopplersonographie: Messung erhöhter Flussgeschwindigkeiten des Blutstroms.
- Duplexsonographie: Zusätzlich zur Flussgeschwindigkeitsbestimmung morphologische Begutachtung der Stenose möglich.
- CT-Angiographie.
- NMR-Angiographie:  
Vorteil: Viele Gefäße können durch einen Untersuchungsgang beurteilt werden.  
Nachteil: Bei hochgradigen und filiformen Stenosen keine zuverlässige Detektion mehr möglich (hier oft fälschlicherweise Verschluss).
- Konventionelle Angiographie: Goldstandard.

### Therapie

- Konservativ:
  - Optimierung des Risikofaktorprofils (Anthypertensiva, Statine) sowie

- Thrombozytenaggregationshemmer, um arterioarterielle Embolien zu verhindern.
- Operativ:
  - Thrombendarteriektomie im zugänglichen Bereich der A. carotis interna.
  - Angioplastie: Dilatation einer Gefäßengstelle mittels Ballon und ggf. Implantation eines Stents mit dem Ziel einer langfristigen Offenhaltung des Gefäßlumens.

## „Stent“

### Synonyme

Englische Kurzform für „Gefäßstütze“, „Gefäßprothese“

### Definition

Stents werden nach Dilatation einer Gefäßengstelle implantiert um ein ausreichendes Gefäßlumen aufrechtzuerhalten. Grundsätzlich wird der Begriff im medizinischen Bereich für jegliche Art von Prothese im Bereich von Hohlsystemen (z. B. Gallenwege) angewandt.

### Grundlagen

Anwendung bei Gefäßengstellen im Bereich

- Des extrakraniellen Verlaufs der A. carotis interna (bislang nur im Rahmen kontrollierter klinischer Studien zu empfehlen).
- Des intrakraniellen Verlaufs der A. carotis interna bzw. der A. cerebri media (experimentell).
- Der Vertebralgefäße und der A. basilaris (nur experimentell).
- Kardiologisch: Koronarstents.
- Angiologisch: Aorta, Iliakalgefäße, Femoralgefäße.

Methodik:

Über einen perkutan in das betreffende Gefäß vorgeschobenen Katheter wird nach dessen Dilatation der Stent eingefügt.

Material:

Meist röhrenförmiges Metallgitter.

## Steppergang

### Definition

Typisches Gangbild als Folge einer Parese der

Fuß- und Zehenheber, bei der die mangelhafte Fußhebung durch ein verstärktes Anheben des Knies ausgeglichen wird.

### Einleitung

Die Parese kommt durch eine Schädigung der vom N. peroneus profundus innervierten Muskeln am Unterschenkel zustande.

### Differenzialdiagnose

Die Läsion kann im Verlauf des ► **Nervus peroneus**, im peronealen Anteil des N. ischiadicus, im Bereich des Plexus lumbosacralis oder radikulär sein. Ein Steppergang wird häufig bei motorischen Neuropathien gefunden, bei denen die Paresen peroneal betont sind. Typisches Beispiel sind die ► **hereditären moto-sensorischen Neuropathien (HMSN)**.

### Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Grunderkrankung. Symptomatisch kann der Fallfuß durch eine Peroneus-Schiene („Heidelberger Winkel“) oder durch strammes Wickeln des Fußes über das Sprunggelenk in ca. 90°-Stellung oder durch das Tragen von über das Sprunggelenk reichenden orthopädischen Schuhen ausgeglichen werden.

## Stereotypie

### Definition

Unterschiedlich gebräuchlicher Begriff für immer wiederkehrende motorische Handlungsabfolgen wie sie bei den tardiven Dyskinesie Syndromen, bei Tic-Störungen und im Rahmen von Manierismus auftreten können. Für sich selbst stehend und nicht wiederholt könnten diese Handlungen sinnvoll sein, z. B. Reiben an der Wange, durch das Haar fahren.

## Steroidmyopathie

### Definition

Myopathie im Rahmen einer Steroidtherapie oder eines Cushing-Syndroms.

### Einleitung

Glukokortikosteroide haben vielfältige nukleäre

und extranukleäre Wirkungen auf die Zelle. Dies betrifft die Proteinbiosynthese und andere metabolische Vorgänge. Ferner können Steroide Apoptose induzieren. Dies wurde vor Jahrzehnten für Lymphozyten gezeigt und trifft u. a. auch für Skelettmuskel zu, wie neuere Tierexperimente zeigen.

Klinisch zeigen etwa 50% der Patienten mit Cushing-Syndrom und ein erheblicher Teil der langfristig höherdosiert mit Glukokortikosteroiden behandelten Patienten proximal und in den Beinen betonte Paresen und Atrophien. Bei Patienten mit Polymyositis, Kollagenosen etc. ist z. T. nicht leicht zu entscheiden, ob die Symptome auf die Grunderkrankung oder auf die Steroidtherapie zurückgehen. Dieses Dilemma ist auch durch eine Muskelbiopsie nicht immer zu lösen.

Bei der Steroidmyopathie ist die CK meist normal. Das EMG zeigt tendenziell oder signifikant mehr niedrige und kurze Muskelaktionspotenziale. Histologisch findet sich in Biopsien des M. vastus lateralis eine Typ II-Faseratrophie. Durchschnittliche Typ I-Faserflächen waren im Querschnitt grenzwertig reduziert.

### Diagnostik

Klinische Untersuchung, CK, EMG, ggf. Muskelbiopsie.

### Therapie

Reduktion des Glukokortikoids, falls möglich. Ggf. Ersatz durch Immunsuppressivum oder Immunmodulator.

### Prognose

Besserung nach Absetzen des Steroidpräparates oder Therapie des Cushing-Syndroms zu erwarten.

## „Stiff person“-Syndrom

### Synonyme

„stiff man“-Syndrom

### Einleitung

Seltene motorische Störung mit unwillkürlicher Steifigkeit und Spasmen axialer Muskeln sowie proximaler Extremitätenmuskeln, die mit kontinuierlicher Muskelaktivität einhergeht. Akustische und emotionale Reize können Spasmen

auslösen. Außer der Tonuserhöhung findet sich ein unauffälliger klinischer Befund, das periphere motorische System ist nicht beteiligt. Die Symptomatik sistiert im Schlaf. Eine Besserung der Symptome durch Gabe von Diazepam ist ein diagnostisches Kriterium. Eine Assoziation besteht mit Epilepsien, insulinpflichtigem Diabetes mellitus, anderen Autoimmunerkrankungen sowie Neoplasien (kleinzelliges Bronchialkarzinom, Lymphome, Pharynxkarzinom, Mammakarzinom).

### Diagnostik

EMG: Kontinuierliche Ruheaktivität, die nicht willkürlich supprimiert werden kann, dabei Nachweis von Simultankontraktionen in Agonisten und Antagonisten. Nachweis von Antikörpern gegen Glutamatdecarboxylase oder Amphiphysin. Eine Periduralanästhesie führt zum Sistieren der Muskelaktivität. Probatorische Gabe von Clomipramin oder L-Dopa führt zu einer Verschlechterung.

### Therapie

Gabe von Diazepam (4×5–8×10 mg/die, z. B. Valium®). Alternativ können Clonazepam, Baclofen, Clonidin, Tizanidin, Vigabatrin versucht werden. Ein Effekt von Kortikosteroiden wurde beschrieben, ebenso die paraspinale Injektion von Botulinumtoxin-A.

### Prognose

In Einzelfällen Rückbildung der Symptomatik nach Tumorentfernung, sonst schleichende Progredienz.

## Stifigliom

► Gliom, Stifigliom

## Stimmbandlähmung

► Rekurrensparese

## Stimmtremor

### Definition

► Tremor, Stimmtremor.

## Strahlenmyelopathie

### Definition

Die Strahlenmyelopathie ist eine iatrogene Schädigung des Rückenmarks in Folge der Bestrahlungen von Wirbelsäulen- oder Rückenmarktumoren sowie von extraspinalen Malignomen der Körpermittellinie.

### Einleitung

Eine Strahlenmyelopathie kann sich klinisch durch drei klassische Rückenmarkssyndrome manifestieren:

- als Brown-Séquard-Syndrom
- als Spinalis-anterior-Syndrom
- oder als komplettes Querschnittssyndrom.

Weiterhin unterscheidet man eine frühe Form (► **transiente Strahlenmyelopathie**) und Spätschäden, die nach ca. 8 Monaten manifest werden. Eine Sonderform ist die ► **amyotrophe Strahlenmyelopathie**, bei der nach bis zu 20 Jahren Schädigungen des 2. Motoneurons auftreten können.

Bei der Myelopathie können schon ab einer Strahlendosis von 20 Gy Schädigungen auftreten [1].

Der klinische Verlauf ist typischerweise schubförmig (stotternd) und beginnt innerhalb weniger Tage mit segmentalen Reizerscheinungen in Höhe der Läsion mit brennenden Schmerzen oder Kribbelparästhesien. Nachfolgend treten spastische Paresen und dissoziierte Sensibilitätsstörungen auf. In den nächsten Wochen kann sich dann aus einer halbseitigen Schädigung (Brown-Séquard-Syndrom) ein Spinalis-anterior-Syndrom oder ein Transversalsyndrom entwickeln.

### Diagnostik

Entscheidend für die Diagnose ist die Übereinstimmung zwischen Höhe der Läsion und dem Bestrahlungsfeld. Ebenso sollte eine entsprechend hohe Strahlendosis in diesem Bereich appliziert worden sein. Die wichtigste Differen-

zialdiagnose ist ein Tumorrezidiv oder Metastasen im Bereich des bestrahlten Primärtumors. Neuroradiologisch finden sich in der T2-gewichteten MRT flächige kontrastmittelaufnehmende Hyperdensitäten in Höhe der Läsion, die im weiteren Verlauf atrophieren [2]. Dies kann eine Differenzierung zwischen Tumor und Strahlenfolge erlauben.

## Therapie

Für die Strahlenmyelopathie sind im Gegensatz zur ▶ **transienten Strahlenmyelopathie** keine therapeutischen Möglichkeiten gegeben.

## empirisch

In Einzelfällen wurde über Befundbesserung einer Strahlenmyelopathie nach Vollheparinisierung und anschließender 6monatiger Gabe von Warfarin [3], sowie über den therapeutischen Erfolg einer hyperbaren Sauerstofftherapie berichtet [4].

## unwirksam/obsolet

Kortikoide sind im Gegensatz zu zerebraler Strahlennekrose und ▶ **transienter Strahlenmyelopathie** unwirksam.

## Nachsorge

Aufgrund fehlender kausaler Therapie sind für die Betreuung der Patienten rehabilitative Maßnahmen und Verhinderung von Sekundärkomplikationen notwendig.

## Prognose

Grundsätzlich handelt es sich bei der Strahlenmyelopathie um eine chronisch-progrediente Erkrankung, die beim Patienten zu schweren Behinderungen oder zum Tode führen. Im Einzelfall lässt sich jedoch nicht vorhersagen, wie weit die Erkrankung fortschreitet und ob alle Stadien bis zur kompletten Querschnittssyndrom mit Blasen- und Mastdarmlähmung durchlaufen werden. Die zervikale und die thorakale Strahlenmyelopathie können jedoch in jedem Stadium zum Stillstand kommen und haben eine etwas günstigere Prognose.

## Literatur

1. Berlitz P. Pathogenese und Klinik der Strahlenfolgen am zentralen Nervensystem unter besonderer Berücksichtigung der Strahlenmyelopathie. *Nervenheilkunde* 1989; 8:86–88.
2. Komachi H et al. Radiation myelopathy: a clinicopathological study with special reference

to correlation between MRI findings and neuropathology. *J Neurol Sci.* 1995; 132:228–32.

3. Glantz MJ. et al. Treatment of radiation-induced nervous system injury with heparin and warfarin. *Neurology.* 1994; 44:2020–7.
4. Angibaud G, Ducasse JL, Baille G, Clanet M. Potential value of hyperbaric oxygenation in the treatment of post-radiation myelopathies. *Rev Neurol* 1995; 151:661–6.

## Strahlenmyelopathie, amyotrophische Form

### Definition

Als amyotrophische Form der ▶ **Strahlenmyelopathie** wurden ursprünglich Strahlenspätfolgen bezeichnet, die zur selektiven Schädigung des 2. Motoneurons führten.

### Einleitung

Isolierte bestrahlungsinduzierte Nervenwurzelläsionen finden sich zumeist nur im lumbosakralen Myelon, da in den zervikothorakalen Segmenten eine geringe Strahlentoleranz vorherrscht. Aufgrund klinischer, elektrophysiologischer und neuropathologischer Befunde handelt es sich dabei jedoch meist um polyradikuläre Läsionen mit vorwiegendem Befall motorischer Nervenfasern. Die Patienten entwickeln nach einer Latenz von 6 Monaten bis zu 20 Jahren schubförmig (stotternd) progrediente Paresen und Muskelatrophien, z. T. mit Fibrillationen. Typischerweise fehlen Blasen- und Mastdarstörungen, sowie Sensibilitätsstörungen. Initial hat sich meist eine monomele atrophische Parese manifestiert, die sich im weiteren Verlauf zu symmetrischen Läsionen entwickelt. Schwerpunktmäßig sind die Myotome L4–S1 betroffen [1].

### Diagnostik

Im EMG finden sich bei dieser Form der ▶ **Strahlenmyelopathie** bizarre spontane Entladungen, welche an Myokymien bzw. die Neuromyotonie erinnern.

### Therapie

▶ **Strahlenmyelopathie**

### Nachsorge

▶ **Strahlenmyelopathie**

## Prognose

### ► Strahlenmyelopathie

## Literatur

1. Berlit P (1989) Pathogenese und Klinik der Strahlenfolgen am zentralen Nervensystem unter besonderer Berücksichtigung der Strahlenmyelopathie. *Nervenheilkunde* 8:86–88.

## Strahlenmyelopathie, transiente

### Definition

Als transiente Strahlenmyelopathie sind Fröh-schäden des Rückenmarks nach Bestrahlungen definiert, die innerhalb von wenigen Wochen bis 3 Monate nach Beginn der Strahlenbehandlung auftreten.

### Einleitung

Klinisch können transiente Parästhesien, ähnlich wie ein Lhermitte-Zeichen imponieren, die spontan innerhalb einiger Wochen wieder sistieren [1]. Im Gegensatz zu den Strahlenspät-schäden treten keine Paresen oder Atrophien auf.

### Diagnostik

Auch in der MRT sind die Befunde minimal. Es findet sich allenfalls eine leichte Schwellung des Myelons im bestrahlten Bereich.

### Therapie

#### gesichert

Wirksam sind Kortikosteroide in der Therapie der transienten Strahlenmyelopathie.

### Prognose

Die transiente Strahlenmyelopathie hat eine insgesamt gute Prognose. Patienten, bei denen während eines Bestrahlungszyklus die Diagnose gestellt wird, sollten über die Gutartigkeit der selbstlimitierenden Erkrankungen aufgeklärt werden.

## Literatur

1. Lewanski CR et al. Lhermitte's sign following head and neck radiotherapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2000; 12:98–103.

## Strahlennekrose, Gehirn

### Definition

Die Strahlennekrose ist eine Manifestation der späten Strahlenfolgen des Nervensystems.

### Einleitung

Klinisch und bildgebend imponiert eine Strahlennekrose als raumfordernde Läsion, die sich kernspintomographisch und computertomographisch als zentral hypointense bzw. hypodense, peripher z. T. intensiv Kontrastmittel aufnehmende Läsion darstellt. Typisch ist ein fingerförmig sich in das umgebende Marklager ausbreitendes Ödem [1]. Die Latenz nach Durchführung einer Radiatio bis zum Auftreten der Strahlennekrose liegt bei einigen Monaten. Die Häufigkeit dieser Strahlenspätfolge ist schwer zu bestimmen; insgesamt liegt sie nach kranialen Bestrahlungen bei unter 5%. Das Risiko steigt mit der Strahlendosis, mit der Dosis pro Einzelfraktion und ist am höchsten bei lokalen Einzeitverfahren sowie bei Rezidivbestrahlung nach bereits durchgeführter Radiatio [1].

### Diagnostik

MR-tomographisch und computertomographisch ist die Differenzierung zwischen Strahlennekrose und Tumorrezidiv eines malignen Glioms oft nicht möglich. Hier sind sowohl die Positronenemissionstomographie (PET) als auch die MR-Spektroskopie hilfreich [1].

### Therapie

In der Regel werden Raumforderung und Klinik wirkungsvoll mit Steroiden, z. B. mit 4× 4 mg Dexamethason pro die in dann absteigender Dosierung behandelt. Eine Antikoagulation kann versucht werden. Sehr selten ist eine Resektion der Strahlennekrose erforderlich [1].

## Literatur

1. Schlegel U et al (2004). *Neuroonkologie*. Thieme, Stuttgart New York.

## Strahlensensibilität, Hirntumoren

### Definition

Die Strahlensensibilität von Tumoren lässt sich klinisch messen in einer Volumenreduktion unter Radiatio (Response) oder im Vergleich

von Überlebenszeiten bzw. rezidivfreien Zeiten zwischen Patientengruppen, die mit Ausnahme der Radiotherapie gleichförmig behandelt wurden. Die Strahlenempfindlichkeit hängt ab von der Proliferationsrate eines Tumors und von intrinsischen biologischen Eigenschaften, die Tumorzellen resistent oder sensibel gegen die DNA-schädigende Wirkung ionisierender Strahlung machen [1].

## Grundlagen

Die Strahlenempfindlichkeit von Hirntumoren ist äußerst variabel.

Am strahlenempfindlichsten ist das ► **Germi-nom**, welches mit einer Radiotherapie kurativ behandelt werden kann, wenn der Tumor umschrieben ist. Strahlenempfindliche Tumoren sind primäre ZNS-► **Lymphome**, ► **Medulloblastome**, zerebrale Metastasen kleinzelliger Bronchialkarzinome und wahrscheinlich anaplastische ► **Oligodendrogliome**. Vergleichsweise wenig strahlensensibel sind maligne astrozytäre Gliome [2].

Diese Aussagen haben jedoch nur einen ganz begrenzten Wert für die Indikationsstellung zur Strahlentherapie. So ist z. B. die adjuvante Strahlentherapie maligner astrozytärer Gliome evidenzbasiert und integraler Bestandteil der Therapie [3]. Dagegen ist aufgrund der Strahlentherapiekomplikationen aus unserer Sicht die Radiotherapie durchaus nicht die Therapie der ersten Wahl bei primären ZNS-Lymphomen der älteren Menschen [4]. Auch bei anaplastischen Oligodendrogliomen favorisieren einige Neuroonkologen eine adjuvante Chemotherapie nach dem ► **PCV-Schema** statt einer primären Strahlentherapie.

## Literatur

1. Taghian A, Ramsay J, Allalunis-Turner J et al. (1993) Intrinsic radiation sensitivity may not be the major determinant of the poor clinical outcome of glioblastoma multiforme. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 25:243–249.
2. Engenhardt-Cabiilic R, Wannenmacher M (1998). Strahlentherapie. In: Schlegel U, Westphal M (Hrsg.) Neuroonkologie. Thieme, Stuttgart New York 147–158.
3. Walker MD, Green SB, Byar DP et al. (1980) Randomized comparisons of radiotherapy and nitrosoureas for the treatment of malignant glioma after surgery. *N Engl J Med* 303:1323–1329.
4. Schlegel U, Schmidt-Wolf IG, Deckert M (2000). Primary CNS lymphoma: clinical presentation, pathological classification, molecular pathogenesis and treatment. *J Neurol Sci* 181:1–12.

## Streptokinase

### Zubereitungen

Trockensubstanz für Infusionslösung zur intravenösen (systemische Lyse) oder intraarteriellen (lokale Lyse) Anwendung.

### Gebräuchliche Fertigarzneimittel

Streptase<sup>®</sup> bzw. Streptokinase Braun mit 100.000/250.000/750.000 oder 1.500.000 IE Trockensubstanz zur Herstellung einer Infusionslösung.

### Wirkungen

- Fibrinolytikum, das über eine Aktivierung von Plasminogen mit Umwandlung in Plasmin das Fibrinpolymer in Fibrinspaltprodukte (D-Dimere) zerlegt.
- Indirekte Aktivierung: 1 Molekül Streptokinase bildet mit 1 Molekül Plasminogen einen Aktivatorkomplex, der die Aktivierung eines weiteren Plasminogenmoleküls zu Plasmin bewirkt. Das bedeutet ein Überschuss von Streptokinase führt zum Wirkungsverlust.

### Pharmakologische Daten

- Stoffwechselprodukt  $\beta$ -hämolyzierender Streptokokken.
- Plasma-Halbwertszeit: 20 Minuten.

### Anwendungsgebiete

- Akuter Herzinfarkt.
- Lungenembolie.
- Venenthrombosen.
- Arterielle Thrombosen und Embolien.
- Netzhautgefäßverschlüsse.
- Bislang keine Indikation zum Einsatz bei neurologischen Krankheitsbildern: 3 Studien zur systemischen Anwendung bei akutem ischämischen Infarkt mussten wegen zum Teil tödlich verlaufender Blutungskomplikationen vorzeitig abgebrochen werden.

### Dosierung/Anwendung

Genauere Richtlinien siehe Packungsbeilage.

- Standarddosierung beim Erwachsenen: 250.000 IE über 30 Minuten i. v., danach

Erhaltungsdosis individuell z. B. 100.000 IE/h über 3–5 Tage.

- Auch lokale intraarterielle Anwendung möglich (Dosierung siehe Packungsbeilage).
- Beachte: Rethrombosegefahr im Zeitraum 15–40 h nach Streptokinase-Lyse durch oben beschriebene indirekte Aktivierung; daher zusätzliche Antikoagulation in der Initialphase mit Heparin später oral mit Cumaringen notwendig.

### Unerwünschte Wirkungen

- Blutungen.
- Kopf- und Rückenschmerzen.
- Anaphylaktische Reaktionen: (Antikörperbildung möglich, bei Zweitanwendung bzw. Z. n. Streptokokkeninfektion, Gefahr allergischer Reaktionen).

### Gegenanzeigen/Anwendungsbeschränkung

- Blutungen oder Blutungsneigung.
- Kurz zurückliegende Operation.
- Hypertonie.
- Leberzirrhose.
- Ausgeprägte zerebrale Mikroangiopathie.

### Wechselwirkungen

- Thrombozytenaggregationshemmer.
- Antikoagulantien.
- NSAID.

### Bewertung

Sollte im neurologischen Bereich aufgrund der Blutungsgefahr bis auf weiteres nicht angewendet werden.

---

## Stridor, dystoner

### Synonyme

Gerhardt-Syndrom

### Definition

Dystonie in der Kehlkopfschlussmuskulatur bei Inspiration.

### Einleitung

Extreme Form der ► **spasmodischen Dysphonie** (laryngealen Dystonie) vom Adduktor-Typ, bei der unabhängig von vokaler Aktivität die dystone Symptomatik in Inspiration auftritt. Dabei ist meist der Larynx und der Pharynx über die

intrinsische Larynxmuskulatur hinaus betroffen.

Eine Form des dystonen Stridors stellt das Gerhardt-Syndrom dar, bei dem die Stimmlippen aufgrund einer tonischen Aktivität des M. thyroarytenoideus ständig in paramedianer Stellung zu sehen sind.

### Differenzialdiagnose

Lokale Kehlkopfprozesse, im Rahmen von ► **Multisystematrophie** und einer PSP (progressive supranukleäre Blickparese), dissoziativ.

### Therapie

► **Spasmodische Dysphonie**, ► **laryngeale Dystonie**

---

## „Stroke“

### Synonyme

Schlaganfall, Hirninfarkt

### Definition

Das englische Wort „stroke“ bedeutet Schlaganfall und fasst ischämische Infarkte und intrakranielle Blutungen zusammen.

### Einleitung

► **Hirninfarkt**, ► **intrazerebrale Blutung**

---

## „Stroke“, „pure motor stroke“

### Definition

Schlaganfall mit isolierten motorischen Ausfällen (meist i. S. einer Hemiparese).

Lakunäres Syndrom: Prädiktiver Wert der klinischen Diagnosestellung bzgl. eines lakunären Infarktes je nach Genauigkeit der Untersuchung und Strenge der Definition zwischen 60 und 95%.

### Differenzialdiagnose

Rein motorische Defizite anderer Genese, z. B. durch

- Subkortikale Blutungen.
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen (Enzephalitis disseminata).

**Prophylaxe**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**Therapie**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**„Stroke“, „pure sensory stroke“****Definition**

Schlaganfall mit isolierten sensiblen oder sensorischen Ausfällen.

Lakunäres Syndrom: Prädiktiver Wert der klinischen Diagnosestellung bzgl. eines lakunären Infarktes je nach Genauigkeit der Untersuchung und Strenge der Definition zwischen 60 und 95%.

**Differenzialdiagnose**

Rein sensible/sensorische Defizite anderer Genese, z. B. durch

- Subkortikale Blutungen.
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen (Enzephalitis disseminata).

**Prophylaxe**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**Therapie**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**„Stroke“, „sensory motor stroke“****Definition**

Schlaganfall mit kombinierten sensiblen/sensorischen und motorischen Ausfällen ohne kortikale Funktionsstörungen.

Lakunäres Syndrom: Prädiktiver Wert der klinischen Diagnosestellung bzgl. eines lakunären Infarktes je nach Genauigkeit der Untersuchung und Strenge der Definition zwischen 60 und 95%.

**Differenzialdiagnose**

Gemischt motorisch-sensible/sensorische Defizite anderer Genese, z. B. durch

- Subkortikale Blutungen.
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen (Enzephalitis disseminata).

**Prophylaxe**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**Therapie**

- ▶ Lakunärer Hirninfarkt

**„Stroke unit“****Synonyme**

Schlaganfallüberwachungsstation

**Definition**

Spezialstation zur Überwachung und Akutbehandlung von Schlaganfallpatienten.

**Grundlagen**

Ziel:

- Rasche diagnostische und therapeutische Triage von Schlaganfallpatienten über Rettungsleitstellen, Notaufnahme bis hin zur stationären Versorgung.
- Stabilisierung des Gesamtzustandes, Überwachung der Vitalparameter.
- Diagnosesicherung.
- Ätiologische Einordnung (so rasch wie möglich).
- Therapieeinleitung.

Welche technischen Möglichkeiten soll eine Stroke Unit bieten?

- Überwachungsmöglichkeit durch Monitoring von EKG, Blutdruck (invasiv und non-invasiv), Pulsoxymetrie, Atmung und Temperatur, engmaschige Blutzuckerkontrollen.

Welcher Patient soll auf die Stroke Unit?

- Bei geplanter systemischer Thrombolyse.
- Akuter Schlaganfall mit Symptombeginn vor weniger als 24 Stunden.
- Überwachungspflichtigkeit.
- Relativ: Alter, vorbestehende Pflegebedürftigkeit.

Welcher Patient bedarf einer (neurologischen) Intensivstation?

- Vigilanzgeminderte Patienten, komatöse Patienten.
- Kardial instabil.
- Respiratorisch instabil oder intubiert.
- Hirndrucktherapie.

Aufbau: Interdisziplinäres Team bestehend aus

- Ärzten (im Idealfall Neurologen und Internisten gemeinsam).
- Pflegekräften.
- Logo- und Physiotherapeuten.
- Sozialarbeitern.

## Stupor

### Definition

Unter Stupor versteht man eine Verminderung oder vollständiges Fehlen von Bewegungen mit teilweisem oder totalem ▶ **Mutismus**, Negativismus und Haltungsstereotypien. Das Bewusstsein ist dabei vollständig erhalten, Vorgänge in der Umgebung können vom Patienten wahrgenommen werden. Er kommt im Rahmen von Erkrankungen aus dem depressiven oder schizophrenen Formenkreis vor. Der Begriff Stupor ist im deutschen Sprachraum vom Begriff ▶ **Sopor** zu trennen.

## Sturge-Weber-Erkrankung

### Synonyme

Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom, Neuroangiomatosis encephalofacialis, enzephalo-trigeminal Angiomatose

### Definition

Seltenes, sporadisch auftretendes neurokutanes Syndrom. Kennzeichen sind ein Naevus flammeus im Versorgungsgebietes des N. trigeminus (zumindest I. Ast) mit Glaukom und ipsilaterale Hämangiombildungen der Meningen und des Plexus choroideus. Daneben häufig kortikale Laminations- und Gyrierungsstörungen. Ischämische Läsionen durch venöse Stase und sekundäre (sub-)kortikale Verkalkungen führen zu zerebraler Hemiatrophie mit der Folge von Hemiparese (ca. 70%), Hemianopsie (fast 100%) und mentaler Retardierung (ca. 60%).

### Diagnostik

▶ Epilepsie, Sturge-Weber-Syndrom

### Therapie

▶ Epilepsie, Sturge-Weber-Syndrom

### Prognose

▶ Epilepsie, Sturge-Weber-Syndrom

## Sturzanfall

### Definition

Sammelbegriff für epileptische und nichtepileptische Anfallsformen, die durch plötzliche Stürze als Hauptmerkmal gekennzeichnet sind. Epileptische Sturzanfälle treten in Form von atonischen, tonischen, myoklonischen, myoklonisch-astatischen oder fokalen Anfällen mit Haltungsverlust auf.

### Einleitung

Epilepsiesyndrome, bei denen es typischerweise zu Sturzanfällen kommt, sind das Lennox-Gastaut-Syndrom, die Epilepsie mit myoklonisch-astatischen Anfällen und die Impulsiv-Petit-Mal-Epilepsie.

### Differenzialdiagnose

Nichtepileptische Sturzanfälle im Erwachsenenalter sind z. B. bedingt durch ▶ **Synkopen**, ▶ **drop attacks**, vertebrobasiläre Ischämie, Basilarismigräne, ▶ **Kataplexie** oder dissoziative Mechanismen, ▶ **Anfall, psychogener**.

### Therapie

▶ Lennox-Gastaut-Syndrom, ▶ Epilepsie, Impulsiv-Petit-Mal-Epilepsie, ▶ Epilepsie, fokale

### Prognose

▶ Lennox-Gastaut-Syndrom, ▶ Epilepsie, Impulsiv-Petit-Mal-Epilepsie, ▶ Epilepsie, fokale

### Diätetik/Lebensgewohnheiten

▶ Lennox-Gastaut-Syndrom, ▶ Epilepsie, Impulsiv-Petit-Mal-Epilepsie, ▶ Epilepsie, fokale

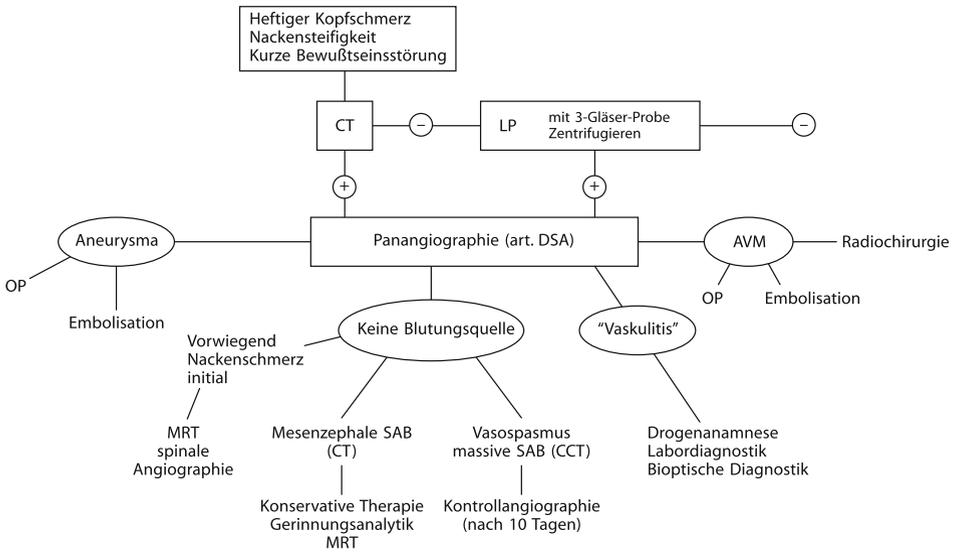
## Subarachnoidalblutung

### Synonyme

SAB, subarachnoidales Hämatom

### Definition

Blutung aus basalen Hirnarterien mit Blutansammlung zwischen der Arachnoidea und der



**Subarachnoidalblutung. Abb. 1:** Algorithmus für Diagnostik und Therapie bei Verdacht auf Subarachnoidalblutung

Gehirnoberfläche, häufig mit intraventrikulären und intraparenchymatösen Hämatomanteilen.

Epidemiologie:

- Inzidenz 6–16/100.000 (Frauen zu Männer: 1,5:1), ca. 10% aller Schlaganfälle und 30% aller Hirnblutungen.
- Manifestationsgipfel zwischen 55. und 60. Lebensjahr.

## Einleitung

Ätiologie:

- Aneurysmaruptur (bei 80%):  
Pathogenese der Aneurysmaruptur: Wandschwäche der meist sackförmigen Aneurysmen ohne Lamina media und Lamina elastica.  
Meist congenitale, selten erworbene Aneurysmen. Größenzunahme im Verlauf des frühen Erwachsenenalters.  
Prädilektionsstellen der Aneurysmen:  
– Ramus communicans anterior: 30–40%.  
– Distale A. carotis interna: 20%.  
– A. cerebri media: 10%.  
– Ramus communicans posterior: 10%.  
– A. vertebralis/A. basilaris: 10%.

- Traumatisch: Häufig kombiniert mit Kontusionsblutungen und sub-/epiduralen Hämatomen.
- Dissektionen, v. a. der A. carotis interna und der A. vertebralis.
- Blutung aus anderen vaskulären Malformationen (Angiome, arteriovenöse Malformationen, durale AV-Fisteln, Moya-Moya).
- Degenerative Vaskulopathien (Arteriosklerose, Amyloidangiopathie).
- Entzündlich:  
– ZNS-Infektionen (viral, bakteriell, mykotisch).  
– Mykotisches Aneurysma bei bakterieller Endokarditis.  
– Vaskulitiden, einschließlich der isolierten zerebralen Angiitis.
- Sinusvenenthrombose.
- Hirntumoren, einschließlich Hirnmetastasen.
- Gerinnungsstörungen.

Risikofaktoren:

- Vorangegangene SAB.
- Arterielle Hypertonie.
- Nikotinabusus.
- Familiäre Belastung.
- Alkoholabusus.

- Toxische Ursachen: (Drogenabusus, v. a. Amphetamine, MAO-Hemmer, Kohlenmonoxid, Blei, Schlangengift, Narkotika, Symptathomimetika).
- Bindegewebskrankungen (Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Pseudoxanthoma elasticum, fibromuskuläre Dysplasie, Teleangiektasie Rendu-Osler, Zystennieren).
- Schwarze Hautfarbe.  
Auslösefaktoren (nur bei ca. 1/3 eruiert): Schwere körperliche Belastung, Heben von schweren Gegenständen, extreme sportliche Betätigungen, Geschlechtsverkehr.

#### Klinik:

##### Leitsymptome:

- Heftige bis vernichtende, meist schlagartig einsetzende Kopfschmerzen, teils diffus, teils okzipital betont. Bei einem Teil der Patienten auch Prodromi mit leichten Kopfschmerzen oder Kompressionsymptome durch ein raumforderndes Aneurysma sowie Hirnnerven- oder Gesichtsfeldausfälle (► **paralytisches Aneurysma**).
- Nicht obligatorisch, häufig erst mit Latenz von Stunden:
  - Meningismus ohne Fieber (meist leichte Temperaturerhöhung im Verlauf).
  - Übelkeit und Erbrechen.

##### Fakultativ:

- Bewusstseinsstörung bis zum Koma.
- Epileptische Anfälle, v. a. in Form eines Grand mal.
- Hirnnervenausfälle.
- Halbseitensymptome (meist bei intraparenchymatösen Einblutungen).

#### Klinische Klassifikation der Subarachnoidalblutung nach Hunt und Hess:

Grad 1: Asymptomatisch oder leichte Kopfschmerzen und Meningismus.

Grad 2: Mäßige bis starke Kopfschmerzen, Meningismus. Keine neurologischen Ausfälle außer Hirnnervensymptomen.

Grad 3: Benommenheit, Verwirrtheit oder leichtes neurologisches Defizit.

Grad 4: Sopor, mäßige bis schwere Hemiparese, vegetative Störungen.

Grad 5: Koma, Dezerebrationszeichen, moribund.

##### Komplikationen:

- Rezidivblutung mit hoher Mortalität (50–70%) bei 35% der Patienten innerhalb der

ersten 4 Wochen (4% innerhalb der ersten 24 Stunden, nach 3 Monaten 3% pro Jahr bei ungeclippten Aneurysmen, 5% bei inkomplett geclippten Aneurysmen).

Erhöhtes Risiko durch

- Primär hohen Schweregrad.
- Später Diagnosestellung.
- Blutdruckschwankungen, insbesondere systolischen Blutdruckwerten über 160 mmHg).
- Raschen Abfall des subarachnoidalen Druckes (z. B. durch zu rasche Liquordrainage).
- Vasospasmus (meist generalisiert) bei über 70% der SAB-Patienten meist zwischen dem 3. und 30. Tag nach SAB mit Gefahr eines Hirninfarktes oder Tod (unbehandelt bei ca. 25%). Ursächlich ist eine Gefäßverengung bzw. Gefäßwandproliferation, die durch die Blutabbauprodukte im Subarachnoidalraum ausgelöst wird.  
Klinische Symptomatik: Vigilanzminderung oder fokalmotorische Ausfälle.  
Risiko und Ausmaß des Vasospasmus steigt mit
  - Schweregrad der Blutung (Grading nach Fisher).
  - Hypovolämie, Hyponatriämie und niedrigem Blutdruck.
- Hydrozephalus.
  - Im Akutstadium (bei ca. 10–20%) meist Verschlusshydrozephalus bei intraventrikulären Blutungsanteilen.
  - Im subakuten bis chronischen Stadium (bei ca. 30%) durch Liquorresorptionsstörung (Verklebung der Pachioninischen Granulationen und/oder Liquorüberproduktion) kommunizierender Hydrozephalus mit Trias: Gangstörung, Harninkontinenz und dementieller Entwicklung.
  - Epileptische Anfälle: Selten Entwicklung einer symptomatischen Epilepsie außer bei Parenchymeinblutungen.
- Hyponatriämie (bei 10–34%). Natriumwerte unter 130 mmol/l gehen einher mit Vigilanzminderung, Verwirrtheit und einem erhöhten Risiko für epileptische Anfälle. Ursächlich ist am ehesten ein zerebrales Salzverlustsyndrom mit erhöhtem Hämatokrit und normaler bis erhöhter Osmolarität (im Gegensatz zum SIADH (Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion). Die Hyponatriämie darf wegen der Gefahr eines Vaso-

spasmus nicht mit Flüssigkeitsrestriktion behandelt werden.

- Epileptische Anfälle (Inzidenz bis zu 30%), zu zwei Dritteln innerhalb der ersten 2 Monate.
- Herzrhythmusstörungen (auch vital bedrohliche Arrhythmien).
- Myokardischämien bis zum Herzinfarkt und plötzlichem Herztod.

## Diagnostik

### 1. Computertomographie:

Treffsicherheit von 92% innerhalb der ersten 24 Stunden.

Entscheidendes Zeichen: Blutansammlung in den basalen Zisternen.

Grading des CT-Befundes:

Grad 1: Kein Blut nachweisbar.

Grad 2: Blut <1 mm Dicke in den Zisternen.

Grad 3: Blut >1 mm Dicke in den Zisternen.

Grad 4: Blut intraventrikulär und/oder intrazerebral.

Aneurysmalokalisation durch topographische Verteilung der Blutung und CT-Angiographie.

### 2. Lumbalpunktion:

Indikation: Bei typischen klinischen Zeichen einer SAB ohne Blutungsnachweis in der CT nach Ausschluss eines erhöhten Hirndruckes: Im Akutstadium blutiger, in der Subakutphase xanthochromer Liquor mit Siderophagen.

Zur Differenzierung zwischen blutigem Liquor bei SAB und artifizieller Blutbeimengung: Dreigliäserprobe, Punktion ein Wirbelsegment höher und Zentrifugieren des Liquors (Xanthochromie des Überstandes bei Blutungen älter als 4 h).

### 3. Angiographie:

Panangiographie (arterielle digitale Subtraktionsangiographie) auch bei Lokalisierbarkeit eines Aneurysmas in der CT- oder MR-Angiographie, da in 20% multiple Aneurysmen.

- Differenzierung der Aneurysmagröße und Form (sackförmig, fusiform, breitbasig oder gestielter Abgang).
- Diagnose von arteriovenösen Malformationen, Dissektionen, degenerativen oder entzündlichen Gefäßveränderungen.
- Bei primär negativer Angiographie ist eine Kontrollangiographie wegen eventueller Nichtdarstellbarkeit des Aneurys-

maabgangs aufgrund eines Vasospasmus oder Thrombosierung nach einigen Wochen indiziert (außer bei leichtgradigen, ausschließlich zisternalen bzw. perimesenzephalen Blutungen wegen geringerer Rezidivgefahr).

MR-Angiographie zur Größenbeurteilung bei teilthrombosierten Aneurysmen.

### 4. Klinische Verlaufsbeobachtung:

Patienten mit akuter Subarachnoidalblutung benötigen ein engmaschiges klinisches Monitoring mit Beurteilung der Vitalfunktionen, Vigilanz und neurologischem Status.

### 5. Labordiagnostik:

Engmaschige Überwachung von

- Serumelektrolyte.
- Osmolarität.
- Hämatokrit.
- Gerinnungsparameter.
- Entzündungsparameter.
- Glukose.

### 6. Transkranielle Doppler- und Duplexsonographie:

Im Sinne eines Dopplermonitorings bei akuter SAB 2mal pro Tag zur frühzeitigen Erkennung und Therapieüberwachung des Vasospasmus.

Es bestehen folgende Merkmale für die Einteilung des Vasospasmus (für eine Sendefrequenz von 2 MHz):

Mean-Wert zwischen 120 cm/s (3 kHz) und 160 cm/s (4 kHz): Grenzwertig.

Mean-Wert zwischen 160 cm/s (4 kHz) und 200 cm/s (5 kHz): Signifikant.

Mean-Wert über 200 cm/s (5 kHz): Kritisch.

Maximale systolische Strömungsgeschwindigkeit  $\geq 160$  cm/s (4 kHz): Relevant.

Maximale systolische Strömungsgeschwindigkeit  $\geq 300$  cm/s (7,5 kHz): Kritisch.

Darüber hinaus muss eine Strömungserhöhung um über 50% oder 40 cm/s (1 kHz) pro Tag bzw. ein Pulsatilitätsindex >1 als relevant eingestuft werden.

Als Ausgangs- und Verlaufs-EKG-Untersuchungen zur Beurteilung von Rhythmusstörungen und Myokardischämiezeichen.

### 7. Elektrokardiographie:

### 8. Elektroenzephalographie:

Bei epileptischen Anfällen und zur Differenzialdiagnostik bei protrahierter Vigilanzminderung.

## Therapie

In der Akutphase orientieren sich die therapeutischen Prinzipien an der Vorbeugung bzw. Behandlung der wichtigsten Komplikationen: Rezidivblutung, Hydrozephalus, Vasospasmus, kardiale Dekompensation einschließlich Myokardinfarkt und epileptische Anfälle.

Als Basismaßnahmen werden Bettruhe, 30 - Oberkörperhochlagerung zur Hirndruckprophylaxe, Sicherstellung einer regelmäßigen Defäkation ohne Pressen beim Stuhlgang und die Gabe von Antazida zur Prävention von Stressulzera empfohlen. Eine Thromboseprophylaxe sollte bevorzugt mit Antiemboliestrümpfen, bzw. speziellen pneumatischen Kompressions-hosen erfolgen. Bezüglich einer Thromboseprophylaxe mit Heparin existieren keine ausreichenden Daten.

Vor einem Aneurysmaverschluss sollte der arterielle Blutdruck auf 140–160 mmHg systolisch gesenkt werden. Gegebenenfalls muss dabei Nimodipin mit anderen Antihypertensiva (z. B. Nifedipin, Urapidil) kombiniert werden. Eine analgetische Behandlung kann durch Paracetamol (500–1000 mg) oder Metamizol (1000–2500 mg) bzw. Opioide erfolgen. ASS ist kontraindiziert wegen der Erhöhung einer Rezidivblutungsgefahr.

Zur Antiemese empfiehlt sich Metoclopramid oder Domperidon.

### 1. Prävention einer Rezidivblutung:

Vor einem operativen oder interventionellen Verschluss des Aneurysmas sollte bei erhöhten Blutdruckwerten eine vorsichtige Blutdrucksenkung angestrebt werden.

### 2. Aneurysma-Operation:

Durch Verschluss des Aneurysmas durch Platzieren eines Clips auf den Hals des Aneurysmas ist eine Reduktion der Nachblutungen möglich.

- Frühoperation (Tag 1–3):
  - Verhinderung einer frühen Nachblutung.
  - Ermöglichung einer hypertensiven, hypervolämischen Therapie ohne Risiko einer Sekundär-Aneurysmaruptur.
- Im Vergleich zur Spätoperation bei adäquater Vasospasmusprophylaxe mit Kalziumantagonisten erhöhtes Operationsrisiko bei gleich hoher Gesamletalität und höherem Anteil von Patienten ohne

bleibende Defizite.

Indikation:

- SAB Grad 1–3 nach Hunt und Hess und abschätzbarem geringen Operationsrisiko.
- SAB Grad IV–V, wenn ICP <30 mmHg, normale Gefäßfüllung in der Angiographie und kein ausgedehnter irreversibler Hirnschaden.

- Spätoperation (nach dem 10. Tag, da zwischen Tag 3 und Tag 10 aufgrund einer möglichen Provokation bzw. Verschlimmerung der Vasospasmen keine Operation erfolgt):

Indikation:

- Bei SAB Grad I–V und initial erhöhtem Operationrisiko.

- Endovaskulärer Verschluss des Aneurysmas:

Im Vergleich zur Frühoperation ist die endovaskuläre Therapie mittels coiling in der Akutphase (<72 Stunden) bzgl. Überlebensrate, funktionellem und neuropsychologischem Outcome nach einem Jahr der Operation überlegen (siehe Tab. 1; ISAT Lancet 2002; 360:1267–74).

### 3. Behandlung des Hydrozephalus:

Indikationen zur Anlage einer ventrikulären Liquordrainage:

- Akuter Hydrozephalus bei intraventrikulären Blutungsanteilen.
- Messung des intrakraniellen Druckes (ICP).
- Bei persistierendem bzw. sich spät manifestierendem Hydrozephalus in Form einer dauerhaften Ventrikeldrainage (z. B. ventrikuloperitonealer Shunt). Bei erweiterten inneren Liquorräumen ohne ventrikulärem Blutungsanteil ist wegen einer möglichen spontanen Rückbildung innerhalb von 24 Stunden bei fehlender Bewusstseinsstörung ein abwartendes Vorgehen unter engmaschiger neurologischer Kontrolle gerechtfertigt. Um eine Rezidivblutung nicht zu provozieren ist eine plötzliche Absenkung des Hirndruckes zu vermeiden.

### 4. Prävention des Vasospasmus:

Als Basismaßnahme sollte bei allen Patienten mit SAB eine Tendenz zur Hypervolämie und eine Vermeidung hypotensiver Blutdruckwerte (<130 mmHg) angestrebt werden. Daneben ist wegen der hohen Inzi-

**Subarachnoidalblutung. Tab. 1:** International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT), Outcome nach 1 Jahr [1]

	Endovaskuläre Therapie (n=801)	Neurochirurgie (n=793)
Modified Rankin scale:		
0=Symptomfrei	207 (25,8%)	152 (19,2%)
1=Diskrete Symptome	217 (27,1%)	220 (27,7%)
2=Leichte Beeinträchtigung im Alltag (0–2 inklusive)	187 (23,4%) 611 (76,3%)	178 (22,4%) 550 (69,4%)
3=Deutliche Beeinträchtigung im Alltag	80 (10,0%)	106 (13,4%)
4=Teilweise pflegebedürftig	24 (3,0%)	32 (4,0%)
5=Vollständig pflegebedürftig	21 (2,6%)	25 (5,8%)
6=Tod (3–6 inklusive)	65 (8,1%) 190 (23,7%)	80 (10,3%) 243 (30,6%)

denz von Vasospasmen mit oft fatalen Folgen bei allen Schweregraden der SAB eine medikamentöse Vasospasmusprophylaxe indiziert.

- Kalziumantagonisten:

Für Nimodipin (Nimotop<sup>®</sup>) liegen mehrere kontrollierte Studien vor, die nach Metanalysen eine signifikant bessere klinische Prognose, eine signifikante Verminderung von zerebralen Infarkten und signifikante Verminderung der Letalität bei allen Schweregraden der SAB nach Aneurysmablutung zeigen. Ein Benefit durch Nimodipin ist zusätzlich bei traumatischer SAB nachgewiesen.

Nimodipin wird bei allen Patienten ab dem Aufnahmetag für 14–21 Tage gegeben. Bei wachen Patienten erfolgt eine orale Behandlung einschleichend bis 60 mg alle 4 Stunden.

Bei vigilanzgeminderten Patienten wird die intravenöse Gabe über einen zentralvenösen Katheter (wegen der Gefahr einer Thrombophlebitis) mit 1 mg/h in den ersten 6 Stunden begonnen und nach weiteren 6 Stunden auf die Erhaltungsdosis von 2 mg/h erhöht. Dabei müssen lichtgeschützte Infusionssysteme verwendet werden.

Eine Therapie mit Kalziumantagonisten muss aufgrund der begleitenden blutdrucksenkenden Wirkung einschleichend

unter engmaschigem Monitoring erfolgen. Eine Überlegenheit der intravenösen gegenüber der oralen Applikation ist nicht nachgewiesen, wenngleich in der klinischen Beobachtung in Einzelfällen die symptomatische Manifestation eines Vasospasmus mit der Umstellung von intravenöser zu oraler Verabreichung zusammenfällt.

Bei einem Blutdruckabfall kann die Nimodipindosis auf die Hälfte verringert werden.

Eine Kontraindikation für Kalziumantagonisten liegt vor, wenn der systolische Blutdruck nicht zwischen 130 und 150 mmHg zu stabilisieren ist.

Für Nicardipin (Antagonil<sup>®</sup>) konnten ähnliche Effekte wie für Nimodipin nachgewiesen werden, es ist für diese Indikation jedoch nicht zugelassen.

- Tirilazad Mesylat wirkt über eine Hemmung der durch Sauerstoffradikale induzierten Lipidperoxidation. In einer prospektiven klinischen Studie konnte lediglich für Männer eine Prognoseverbesserung und Letalitätsenkung gezeigt werden. Die Kombinationstherapie mit Nimodipin ist möglich. Eine Zulassung für die Vasospasmusprophylaxe liegt für Tirilazad derzeit in Deutschland nicht vor.
- Triple-H-Therapie: Eine prophylaktische Wirksamkeit der hypertensiven, hypervo-

lämischen Hämodilution (Triple-H-Therapy) ist weniger gut belegt als die Behandlung mit Kalziumantagonisten und setzt einen Verschluss des Aneurysmas voraus.

#### 5. Behandlung des Vasospasmus:

Für die Behandlung des Vasospasmus nach Subarachnoidalblutung stehen grundsätzlich 2 alternative Strategien zur Verfügung:

- Hypertensive, hypervolämische Hämodilution (Triple-H-Therapie) durch Infusion von hohen Mengen isomolarer, isotoner oder kolloidaler Flüssigkeiten meist zusammen mit Applikation von Katecholaminen zur Blutdruck- und Herzzeitvolumensteigerung. Die Wirksamkeit dieser Methode wurde in unkontrollierten Studien gezeigt.

Voraussetzung für die Triple-H-Therapie ist ein Verschluss des ursächlichen Aneurysmas, ein Ausschluss einer kardialen Insuffizienz und ein intensives Monitoring der Kreislaufparameter einschließlich der Messung des zentralvenösen und gegebenenfalls pulmonalarteriellen Druckes durch Schwan-Ganz-Katheter.

Der Blutdruck und das zirkulierende Volumen werden dabei stufenweise erhöht, bis die ischämischen Symptome (bzw. die pathologisch erhöhten Flusswerte) verschwunden sind. Danach wird die Therapie über 2–3 Tage aufrechterhalten bzw. solange fortgesetzt, bis die neurologischen Ausfälle bei Sinken des Blutdrucks nicht wieder auftreten. Bei Nachweis eines vasospasmusbedingten Hirninfarktes muss die Intensität des Therapie-schemas wegen der Gefahr einer sekundären Einblutung reduziert werden.

Ein einheitliches Schema mit einem Konsens über die zu erreichenden hämodynamischen Zielparameter liegt nicht vor.

- Endovaskuläre Behandlung: An spezialisierten Zentren bei durch Triple-H-Therapie nicht ausreichend zu behandelnden Vasospasmen.

Transluminale Angioplastie gut erreichbarer Gefäße (distale A. carotis interna, A. cerebri media, A. vertebralis, A. basilaris).

Voraussetzung: Umschriebener segmentaler Vasospasmus, fehlender Infarktnachweis im zugehörigen Versorgungsgebiet.

Die intraarterielle Infusion von Papaverin erscheint als Alternative bei distal gelegenen, sonst nicht erreichbaren Aneurysmen [13, 14].

#### 6. Kardiale Komplikationen:

Aufgrund der häufigen kardialen Dekompensationen und Rhythmusstörungen nach Subarachnoidalblutung ist ein intensives Monitoring indiziert.

Eine kardiale Dekompensation zwingt zur Beendigung einer Triple-H-Therapie.

#### 7. Rehabilitation:

Nach der Akutphase schließt sich meist eine intensive Rehabilitationbehandlung an, in der bei häufig relativ gering ausgeprägten fokalneurologischen Symptomen die Therapie von neuropsychologischen Ausfällen einschließlich Konzentrations- und Aufmerksamkeitsdefiziten sowie verminderter emotionaler Belastbarkeit und Ausdauer im Vordergrund steht.

### Nachsorge

Speziell nach endovaskulär erfolgtem Aneurysmaverschluss sollte im Intervall eine angiographische Kontrolle erfolgen, um Translokationen von Coils oder eine erneute Größenzunahme des Aneurysmas zu erfassen.

### Bewertung

Bei 15–20% der SAB ist in der initialen Angiographie kein Aneurysma nachweisbar. Neben einer erneuten Angiographie (Aneurysmanachweis laut Literatur bis zu 15%) muss in diesem Falle eine Suche nach anderen Blutungsursachen erfolgen (s. Differenzialdiagnose).

In der Vorbeugung bzw. Behandlung des zerebralen Vasospasmus nach SAB ist wegen der möglichen antagonistischen Wirkungen der Kalziumantagonisten und der Triple-H-Therapie auf die Kreislaufparameter häufig eine Therapieabwägung notwendig. Im Zweifelsfall ist der Erhaltung hochnormaler Blutdruckwerte der Vorzug zu geben.

### Prognose

Mortalität: Zwischen 25 und 50%.

Morbidität: Zwischen 30 und 50% der Überlebenden behalten ein bleibendes neurologisches Defizit. Häufig erreichen sie dabei eine Selbstständigkeit in den sog. „activities of daily life“, leiden jedoch unter subjektiv erheblichen

Befindlichkeitsstörungen und bleibender Arbeitsunfähigkeit.

Prognosekriterien:

- Grad der initialen Bewusstlosigkeit (Letalität: 13% bei wachen Patienten, 75% bei initial komatösen Patienten).
- Schweregrad der SAB in der Computertomographie (schlechte Prognose bei >15 ml).
- Aneurysmalokalisation (Lokalisation im hinteren Versorgungsgebiet geht mit schlechterer Prognose einher).

### Diätetik/Lebensgewohnheiten

Einstellen des Nikotinabusus und eine konsequente Blutdruckeinstellung.

### Literatur

1. International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) (2002). Lancet 360:1267–1274

## Subarachnoidalblutung, Gefäßspasmus

### Definition

Gefäßverengung der basalen Hirnarterien nach ▶ [Subarachnoidalblutung](#).

### Einleitung

Vasospasmus (meist generalisiert) bei über 70% der SAB-Patienten meist zwischen dem 3. und 30. Tag nach SAB mit Gefahr eines Hirninfarktes oder Todes (unbehandelt bei ca. 25%).

Ursächlich ist eine Gefäßverengung bzw. Gefäßwandproliferation, die durch die Blutabbauprodukte im Subarachnoidalraum ausgelöst wird.

Risiko und Ausmaß des Vasospasmus steigt mit

- Schweregrad der Blutung.
- Hypovolämie, Hyponatriämie und niedrigem Blutdruck.

Klinische Symptomatik: Vigilanzminderung oder fokalmotorische Ausfälle.

### Differenzialdiagnose

Vasospasmus anderer Genese:

- Drogeninduziert (insbesondere durch Analeptika wie Amphetamine oder Kokain).
- Provokation durch eine konventionell, insbesondere selektive arteriell Angiographie.
- Entzündlich bei Meningitiden.

- Bei Migräne.
- Spontan (bzw. ungeklärte Ursache).

Flusserhöhung in intrakraniellen Gefäßen durch andere Ursachen:

- Hirndruckerhöhung.
- Vaskulitis.
- Arteriosklerotische Gefäßverengungen.

### Prophylaxe

Prävention des Vasospasmus:

Als Basismaßnahme sollte bei allen Patienten mit SAB (▶ [Subarachnoidalblutung](#)) eine Tendenz zur Hypervolämie und eine Vermeidung hypotensiver Blutdruckwerte (<130 mmHg) angestrebt werden. Daneben ist wegen der hohen Inzidenz von Vasospasmen mit oft fatalen Folgen bei allen Schweregraden der SAB eine medikamentöse Vasospasmusprophylaxe indiziert.

#### 1. Kalziumantagonisten:

Für Nimodipin (Nimotop<sup>®</sup>) liegen mehrere kontrollierte Studien vor, die nach Metaanalysen eine signifikant bessere klinische Prognose, eine signifikante Verminderung von zerebralen Infarkten und eine signifikante Verminderung der Letalität bei allen Schweregraden der SAB nach Aneurysmablutung zeigen. Ein Benefit durch Nimodipin ist zusätzlich bei traumatischer SAB nachgewiesen.

Nimodipin wird bei allen Patienten ab dem Aufnahmezeitpunkt für 14–21 Tage gegeben. Bei wachen Patienten erfolgt eine orale Behandlung einschleichend bis 60 mg alle 6 Stunden.

Bei vigilanzgeminderten Patienten wird die intravenöse Gabe über einen zentralvenösen Katheter (wegen der Gefahr einer Thrombophlebitis) mit 1 mg/h in den ersten 6 Stunden begonnen und nach weiteren 6 Stunden auf die Erhaltungsdosis von 2 mg/h erhöht. Dabei müssen lichtgeschützte Infusionssysteme verwendet werden.

Eine Therapie mit Kalziumantagonisten muss aufgrund der begleitenden blutdrucksenkenden Wirkung einschleichend unter engmaschigem Monitoring erfolgen. Eine Überlegenheit der intravenösen gegenüber der oralen Applikation ist nicht nachgewiesen, wenngleich in der klinischen Beobachtung in Einzelfällen die symptomatische Manifestation eines Vasospasmus mit der Umstellung von intravenöser zu oraler Verabreichung zusammenfällt.

Bei einem Blutdruckabfall kann die Nimodipindosis auf die Hälfte verringert werden. Eine Kontraindikation für Kalziumantagonisten liegt vor, wenn der systolische Blutdruck nicht zwischen 130 und 150 mmHg zu stabilisieren ist.

Für Nicardipin (Antagonil®) konnten ähnliche Effekte wie für Nimodipin nachgewiesen werden, es ist für diese Indikation jedoch nicht zugelassen.

2. Tirilazad Mesylat wirkt über eine Hemmung der durch Sauerstoffradikale induzierten Lipidperoxidation. In einer prospektiven klinischen Studie konnte lediglich für Männer eine Prognoseverbesserung und Letalitäts-senkung gezeigt werden. Die Kombinationstherapie mit Nimodipin ist möglich. Eine Zulassung für die Vasospasmusprophylaxe liegt für Tirilazad derzeit in Deutschland nicht vor.
3. Triple-H-Therapie: Eine prophylaktische Wirksamkeit der hypertensiven, hypervolämischen Hämodilution (Triple-H-Therapie) ist weniger gut belegt als die Behandlung mit Kalziumantagonisten und setzt einen Verschluss des Aneurysmas voraus.

## Therapie

Behandlung des Vasospasmus:

Für die Behandlung des Vasospasmus nach Subarachnoidalblutung stehen grundsätzlich 2 alternative Strategien zur Verfügung.

1. Hypertensive, hypervolämische Hämodilution (Triple-H-Therapy) durch Infusion von hohen Mengen isomolarer, isotoner oder kolloidaler Flüssigkeiten meist zusammen mit Applikation von Katecholaminen zur Blutdruck- und Herzzeitvolumensteigerung. Die Wirksamkeit dieser Methode wurde in einer Vielzahl von –allerdings- unkontrollierten Studien gezeigt.  
Voraussetzung für die Triple-H-Therapie ist ein Verschluss des ursächlichen Aneurysmas, ein Ausschluss einer kardialen Insuffizienz und ein intensives Monitoring der Kreislaufparameter einschließlich der Messung des zentralvenösen und gegebenenfalls pulmonalarteriellen Druckes durch Schwan-Ganz-Katheter.  
Der Blutdruck und das zirkulierende Volumen werden dabei stufenweise erhöht, bis die ischämischen Symptome (bzw. die pathologisch erhöhten Flusswerte) verschwun-

den sind. Danach wird die Therapie über 2–3 Tage aufrechterhalten bzw. solange fortgesetzt, bis die neurologischen Ausfälle bei Sinken des Blutdrucks nicht wieder auftreten. Bei Nachweis eines vasospasmusbedingten Hirninfaktes muss die Intensität des Therapieschemas wegen der Gefahr einer sekundären Einblutung reduziert werden.

Ein einheitliches Schema mit einem Konsens über die zu erreichenden hämodynamischen Zielparameter liegt nicht vor.

2. Endovaskuläre Behandlung: An spezialisierten Zentren bei durch Triple-H-Therapie nicht ausreichend zu behandelnden Vasospasmen.
  - Transluminaler Angioplastie gut erreichbarer Gefäße (distale A. carotis interna, A. cerebri media, A. vertebralis, A. basilaris).  
Voraussetzung: Umschriebener segmentaler Vasospasmus, fehlender Infarktnachweis im zugehörigen Versorgungsgebiet.
  - Die intraarterielle Infusion von Papaverin erscheint als Alternative bei distal gelegenen, sonst nicht erreichbaren Aneurysmen.

## Bewertung

In der Vorbeugung bzw. Behandlung des zerebralen Vasospasmus nach SAB ist wegen der möglichen antagonistischen Wirkungen der Kalziumantagonisten und der Triple-H-Therapie auf die Kreislaufparameter häufig eine Therapieabwägung notwendig. Im Zweifelsfall ist der Erhaltung hochnormaler Blutdruckwerte der Vorzug zu geben.

---

## Subarachnoidalblutung, spinale

### Synonyme

Spinale SAB

### Definition

Subarachnoidale Blutansammlung im Wirbelkanal.

### Einleitung

Spinale Subarachnoidalblutungen sind insgesamt selten und stehen meist in Zusammenhang

mit einer intrakraniellen SAB. Differenzialdiagnostisch kommen spinale Blutungslokalisationen wie Angiome, oberflächlich gelegene intramedulläre Tumoren und eine traumatische Genese in Betracht.

Klinische Symptomatik:

- Diffuse Rückenschmerzen.
- Bei Ausbreitung der Blutung nach kranial Meningismus, Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen.
- Fakultativ können segmentale Phänomene oder Querschnittssymptome dazukommen.

**Diagnostik**

Bildgebung durch CT oder MRT.

Im Vergleich zur zerebralen Bildgebung ist wegen häufiger falsch negativer Befunde in der Bildgebung die Lumbalpunktion mit Nachweis eines blutigen oder xanthochromen Liquors häufig richtungsweisend.

Lokalisation der Blutungsquelle durch MR-Tomographie (z. B. Kavernome) oder MR-Angiographie bzw. konventionelle Angiographie.

**Therapie**

Die Indikation einer chirurgischen Hämatomausräumung ist bei Kompression des Rückenmarks mit Querschnittssymptomatik gegeben. Eine Ausschaltung der Blutungsquelle sollte ggf. im Intervall endovaskulär (einschließlich Embolisation) oder chirurgisch erfolgen.

**„Subclavian steal“-Phänomen**

**Synonyme**

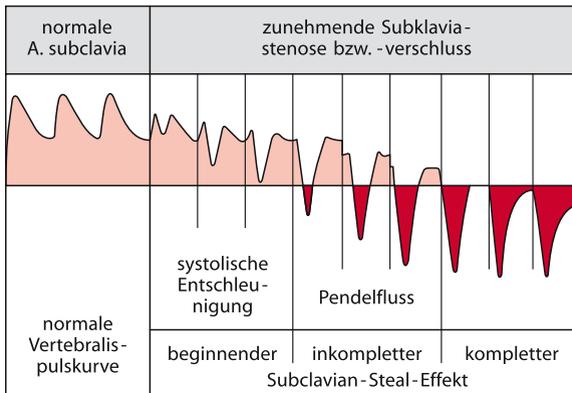
„Steal“-Effekt der A. subclavia

**Definition**

Durch eine Engstelle im Bereich der A. subclavia proximal des Abgangs der A. vertebralis ist die Blutversorgung des betroffenen Arms nicht mehr ausreichend gewährleistet, sodass es zu einer inkompletten oder kompletten retrograden Perfusion der ipsilateralen A. vertebralis kommt, die dadurch zur Blutversorgung des Armes mitbeiträgt.

**Einleitung**

- Beginnender Subclavian-steal-Effekt, bei mäßiggradig stenosierter A. subclavia: Kurzzeitiges Zusammenbrechen der systolischen Strömungskomponente in der A. vertebralis bei erhaltenem diastolischen Fluss, synonym: systolische Entschleunigung.
- Inkompletter Subclavian-steal-Effekt, bei höhergradiger Stenose der A. subclavia: Komplet retrograder Fluss in der Systole (von kranial nach kaudal) bei noch orthogradem diastolischen Fluss (von kaudal nach kranial), man spricht hier auch von Pendelfluss.
- Kompletter Subclavian-Steal-Effekt, bei hochgradiger Stenose der A. subclavia oder Verschluss: Strömungsrichtung in der



„Subclavian steal“-Phänomen. **Abb. 1:** Pulskurvenform der A. vertebralis bei zunehmendem hämodynamischen Einfluss einer proximalen Abgangsstenose bzw. eines Verschlusses der A. subclavia

ipsilateralen A. vertebralis sowohl in der Systole als auch in der Diastole retrograd (von kranial nach kaudal).

### Diagnostik

- Doppler/Duplexsonographie unter Anwendung des Oberarmkompressionstests.
- Durchführung und Prinzip: Die Kompression des betroffenen Arms z. B. mit einer Blutdruckmanschette führt zu einer relativen Ischämie und dadurch zu einer reaktiven Weitstellung der Armgefäße. Nach Kompressionsende kommt es durch den vermehrten Blutbedarf zu einer Verstärkung pathologischer Phänomene.

### Therapie

- Thrombozytenaggregationshemmer bei niedriggradigen und mittelgradigen Stenosen.
- Bei höhergradigen symptomatischen Stenosen kann eine Angioplastie und ggf. auch eine transthorakale operative Gefäßsanierung (Bypass) in Betracht gezogen werden (relativ gutes Outcome bei entsprechender klinischer-operativer Erfahrung).

---

## Subdurale Blutung

### Synonyme

Subduralhämatom; ► Hämatom, subdurales

---

## Subdurale Blutung, spinale

### Synonyme

Spinales Subduralhämatom

### Einleitung

Spinale Subduralhämatome sind insgesamt selten aufgrund der Gefäßarmut im spinalen Subduralraum. Meist sind sie thorakolumbal lokalisiert. Ursachen sind venöse und arterielle Gefäßmissbildungen sowie Gerinnungsstörungen, Antikoagulantientherapie oder Thrombolyse. Seltener Ursachen können auch Traumata, hämatologische und rheumatologische Erkrankungen sowie artifizielle Gefäßverletzungen, z. B. nach Lumbalpunktion, sein.

Klinisch manifestieren sich spinale Subduralhä-

matome durch lokale Schmerzen in der Läsionshöhe mit z. T. radikulärer Ausstrahlung. Es kann zur subakuten oder akuten Querschnittssymptomatik kommen.

Differenzialdiagnostisch muss man an para- und postinfektiöse Myelitiden, an eine Myelitis im Rahmen einer Encephalomyelitis disseminata, spinale Ischämien oder Abszesse, an andersartige Raumforderungen wie Tumoren oder Bandscheibenvorfälle denken.

### Diagnostik

Als Akutdiagnostik dient das spinale MRT zur Läsionslokalisation und zur Bestimmung der Läsionsgröße, insbesondere zum Ausschluss oder Nachweis einer Myelonkompression. Des Weiteren sind z. T. Aufschlüsse über die Blutungsursache möglich wie Gefäßmalformationen.

Die Lumbalpunktion dient zum Ausschluss entzündlicher Ursachen, ansonsten kommen als diagnostische Verfahren die spinale Angiographie (bei Verdacht auf Gefäßmalformation), Laboruntersuchungen mit spezieller Suche nach hämatologischen und rheumatologischen Erkrankungen und neurophysiologische Untersuchungen wie somatosensibel evozierte Potentiale und transkranielle Magnetstimulation zum Einsatz.

### Therapie

#### gesichert

Entscheidend ist bei allen blutungsbedingten Raumforderungen mit Kompression des Myelon eine rasche neurochirurgische Entlastungsoperation. Dazu muss bei Gerinnungsstörungen oder Antikoagulantientherapie zunächst eine Korrektur der Gerinnungssituation medikamentös erreicht werden, z. B. mit Thrombozytenkonzentraten, Frischplasma, Protamin oder Prothrombin-Komplex.

---

## Subduralempyem, intrakranielles

► Empyem

## SUDEP („sudden unexpected death in epilepsy patients“)

### Definition

Plötzliche, unerwartete, nicht auf direkt erkennbare Ursachen (wie z. B. Status epilepticus, als Folge einer Sturzverletzung, Aspiration) zurückzuführende Todesfälle bei Epilepsiepatienten, deren Pathomechanismus noch unbekannt ist. Diskutiert werden u. a. iktuale, interiktale und medikamentöse Regulationsstörungen der kardiovaskulären Funktion mit der Folge von Arrhythmien bzw. Asystolie, Lungenödem und koronare Vasokonstriktion durch anfallsbedingte Katecholaminausschüttung. Als Risikofaktoren werden früher Epilepsiebeginn, häufige generalisierte tonisch-klonische Anfälle und antiepileptische Polytherapie mit häufiger Dosierungsänderung genannt [1].

### Literatur

1. Nilsson L, Farahmand BY, Persson PG, Thiblin I, Tomson T (1999). Risk factors for sudden unexpected death in epilepsy: a case-control study. *Lancet* 353:888–893.

## Suizid

### Synonyme

Selbsttötung

### Definition

Die absichtliche Selbstschädigung mit tödlichem Ausgang.

### Einleitung

Ätiologisch liegen in ca. 90% der Fälle psychische Erkrankungen oder psychische Krisen, z. B. Depressionen, Persönlichkeitsstörungen, Schizophrenie vor. Als Auslöser kommen negative Lebensereignisse in Frage. Kritische Situationen sind der Beginn oder das Abklingen depressiver Phasen, biologischer Krisenzeiten (Gravidität, Pupertät, schwere Erkrankungen) und Abhängigkeitserkrankungen. Als Risikofaktoren gelten frühere Parasuizide, Suizide in der Familie oder Bekanntschaft, familiäre Zerrüttung, fehlende Aufgabenbereiche und Lebensinhalte, Fehlen einer starken familiären oder religiösen Bindung und primäres Fehlen mitmenschlicher Kontakte.

### Diagnostik

Diagnostisch ergeben sich in der Exploration des Patienten zuvor insbesondere Verhaltensauffälligkeiten wie ängstlich-agitiertes Verhalten, eine „unheimliche Ruhe“ nach Gespanntheit oder Suizidandrohung, Affekt- oder Aggressionsstau, ein Insuffizienzerleben, Schuldgefühlserleben.

Bereits erfolgte Suizidversuche oder die konkrete Planung von Suizidmaßnahmen sowie Suizidandrohung sollte immer als Warnsymptom verstanden werden.

### Therapie

Als allgemeine Regel zum Umgang mit suizidalen Patienten sollten gelten:

Die Gespräche sollten in einer ruhigen und ungestörten Umgebung stattfinden, eine Einbeziehung von Kontaktpersonen kann im Verlauf sinnvoll sein, ein hohes Einfühlungsvermögen für die Situation des Patienten ist nötig, keinesfalls sollte eine Bagatellisierung der momentanen Krisensituation des Betroffenen erfolgen.

Man sollte den Patienten durch kurzfristige Abmachungen an sich binden („bis zur nächsten Sitzung möge er sich nichts antun“)

Neben regelmäßigen, bedarfsorientierten Gesprächstherapiesitzungen kann auch eine Therapie mit Antidepressiva (initial zusätzlich Benzodiazepine wegen der zunächst antriebssteigernden Wirkung) oder Neuroleptika erfolgen. Dabei sollte man auf die Verschreibung von kleinen Packungsgrößen achten. Bei manifester Selbstgefährdung ist eine stationäre Einweisung in eine psychiatrische Klinik mit kontinuierlicher Überwachungsmöglichkeit unumgänglich.

## Sulcus-ulnaris-Syndrom

### Definition

Das Sulcus-ulnaris-Syndrom kommt durch eine Schädigung des Nervus ulnaris in der Ulnarisrinne am Ellenbogen zustande. In der Regel sind repetitive Mikrotraumatisierungen durch Druck, vor allem durch häufiges Aufstützen auf den Ellenbogen, die Ursache. Besonders bei einem sehr flachen Sulcus kann der Nerv auch durch wiederholte habituelle Luxationen oder Subluxationen aus dem Sulcus heraus geschädigt werden. Ein ganz ähnlicher Schädigungsort liegt beim Kubitaltunnelsyndrom vor

(► **Kubitaltunnel**), bei dem eine Kompression des Nerven durch die Aponeurose zwischen Olekranon und Epicondylus medialis im Kubitaltunnel entsteht.

## Einleitung

Die Beschwerden sind in der Regel nur langsam progredient. Grundsätzlich können alle vom Nervus ulnaris versorgten Strukturen, auch die proximalen Unterarmmuskeln, mitbetroffen sein. Häufig sind die ulnarisversorgten Handmuskeln (► **Nervus ulnaris, Läsion**) aber stärker betroffen als der M. flexor carpi ulnaris oder der M. flexor digitorum profundus IV und V, sodass klinisch die Abgrenzung von einer distalen Ulnarisläsion schwierig sein kann. Schmerzen und Parästhesien liegen an der Ulnarseite der Hand vor, können aber fehlen. Im Verlauf kommen oft sensible Defizite hinzu; die motorischen Ausfälle stehen aber im Vordergrund. Am Epikondylus kann ein Druckschmerz vorliegen; bei habitueller Luxation gelingt häufig auch das Luxieren des Nerven aus dem Sulcus. Häufig ist das ► **Hoffmann-Tinel-Zeichen** mit Elektrisieren bis zum Kleinfinger beim Beklopfen des Sulcus positiv. Bei längerfristigen Ausfällen kann die sogenannte Kralenhand resultieren (► **Nervus ulnaris, Läsion**). Das Froment-Zeichen ist positiv. Dabei wird beim Greifen eines Blattes Papier die fehlende Daumen-Adduktion durch eine Flexion des Daumenendgliedes ausgeglichen. Schließlich kann es auch zu trophischen Störungen kommen (Nagelwachstum, Dupuytren). Beim Kubitaltunnelsyndrom kann der Ast zum M. flexor carpi ulnaris ausgespart sein.

Häufige Ursache eines Sulcus-ulnaris-Syndroms sind Druck- oder Lagerungsschäden

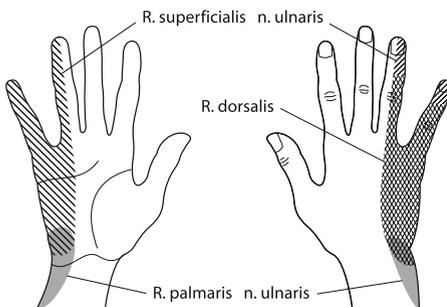
durch häufiges Aufstützen auf den Ellenbogen, Bettlägerigkeit oder falsche Lagerung in Narkose. Auch durch wiederholte Flexions- und Extensionsbewegungen im Ellenbogengelenk kann der Nerv geschädigt werden. Eine Läsion kann durch ein direktes Trauma ausgelöst werden. Prädisponierend sind außerdem knöcherne degenerative oder posttraumatische Veränderungen (sogenannte Spätpareesen nach alter Ellenbogenfraktur und -luxation).

## Diagnostik

Die Sicherung der Diagnose erfolgt elektrophysiologisch. Bei einer fraktionierten NLG-Messung über dem Sulcus kann sich eine signifikante Verlangsamung zeigen. Mit der Inching-Technik kann eine abrupte Amplitudenreduktion der über dem Hypothenar abgeleiteten Muskelantwort (Leitungsblock) oder ein abrupter Latenzsprung nachgewiesen werden. Im EMG finden sich der akuten und/oder chronisch neurogenen Schädigung nicht nur in den kleinen Handmuskeln, sondern auch im M. flexor carpi ulnaris und im M. flexor digitorum profundus. Differenzialdiagnostisch muss das Sulcus-ulnaris-Syndrom von einer Schädigung der Wurzel C8 und von einer unteren Plexuschädigung abgegrenzt werden.

## Therapie

Die Therapie des Sulcus-ulnaris-Syndroms besteht zunächst in umgehendem Meiden der pathogenen auslösenden Ursachen, also einer Beseitigung von außen einwirkendem Druckes, einer Vermeidung repetitiver Flexions- und Extensionsbewegungen und extremer Ellenbogenbeugehaltungen. Der Nerv kann von außen durch ein gut sitzendes Polster an der Ellenbogeninnenseite mechanisch vor Druck geschützt werden. Bei therapieresistenten Fällen, Progredienz oder ausgeprägter Klinik mit höhergradigen Paresen kann eine operative Revision erforderlich werden. Oft kann das genaue Vorgehen erst intraoperativ geplant werden. Die Erweiterung des Kubitaltunnels durch Spaltung der Aponeurose kann schon ausreichend sein. Gegebenenfalls müssen knöcherne Veränderungen des Sulcus beseitigt werden. Schließlich kann auch eine Verlagerung des Nerven aus dem Sulcus heraus nach volar erforderlich werden, bei der der Nerv unter Schonung der Blutversorgung großzügig mobilisiert werden sollte [3]. Das beste operative Vorgehen ist nach wie vor



**Sulcus-ulnaris-Syndrom. Abb. 1:** Sensible Innervation des N. ulnaris

umstritten, da keine ausreichenden kontrollierten Studien zu den verschiedenen Operationsverfahren vorliegen [1]. In einer Studie ergaben sich Hinweise, dass das beste operative Vorgehen jeweils bei unterschiedlichem Schweregrad der klinischen Ausfälle verschieden ist [2]. Die Wahl des Vorgehens bleibt dem Operateur überlassen. Postoperativ ist eine vorübergehende Ruhigstellung und anschließende aktive physiotherapeutische Behandlung wichtig.

## Literatur

1. Lowe JB, Novak CB, Mackinnon SE (2001) Current approach to cubital tunnel syndrome. *Neurosurg Clin N Am* 12: 267–284.
2. Mowlavi A, Andrews K, Lille S, Verhulst S, Zook EG, Milner S (2000) The management of cubital tunnel syndrome: a meta-analysis of clinical studies. *Plast Reconstr Surg* 106: 327–334.
3. Mumenthaler M, Schliack H (1987) Läsionen peripherer Nerven. Thieme, Stuttgart New York.

## Sulpirid

### Gebräuchliche Fertigarzneimittel (Auswahl)

Dogmatil<sup>®</sup> forte Tbl., Inj.lösg.  
Meresa<sup>®</sup> forte Tbl., Inj.lösg.

### Wirkungen

Sulpirid gehört zur Gruppe der substituierten Benzamide, die aufgrund ihrer klinischen Hauptwirkung den sogenannten atypischen Neuroleptika mit schwacher antipsychotischer Wirkung zugeordnet werden. Im Dosisbereich zwischen 200 und 300 mg/d stehen aktivierende und antidepressive Wirkungen im Vordergrund, zwischen 300 und 1000 mg/d tritt die antipsychotische Wirkung auf. Sulpirid besitzt antivertiginöse Wirkung. Unter den Neuroleptika ist Sulpirid die Verbindung mit der größten Selektivität bezüglich der Blockade von Dopamin (D2)-Rezeptoren. 800 mg blockieren beim Menschen 65–82% der D2-Rezeptoren. Dieser Effekt wird vorzugsweise im Bereich des mesolimbischen Dopaminsystems realisiert, die Hemmung dopaminerg Rezeptoren im nigrostriatalen System ist schwächer. Dieser regionale Wirkunterschied wird für die geringe Ausprägung extrapyramidal-motorischer Störungen verantwortlich gemacht. Gering ist die Beein-

flussung vegetativer Funktionen sowie die psychomotorische Hemmung.

### Resorption

Sulpirid ist eine hydrophile Verbindung, deren enterale Resorption langsam und unvollständig erfolgt. Der größte Teil einer p. o. verabreichten Dosis findet sich unverändert in den Faeces. Die orale Bioverfügbarkeit unterliegt in Abhängigkeit von der galenischen Zubereitungsform sowie den intragastralen Verhältnissen großen Schwankungen. Sie liegt im Durchschnitt bei 27% der verabreichten Dosis. Antacida hemmen die Resorption von Sulpirid. Therapeutisch relevante Blutspiegel werden nach 30–60 min erreicht. Nach 3–6 h sind die maximale Plasmaspiegel nachweisbar. Die Plasmaeiweißbindung liegt bei 40%. Im Liquor beträgt die Sulpiridkonzentration im Durchschnitt 14% (4–29%) der Serumkonzentration.

### Elimination

Die Benzamide werden zu 95% unverändert ausgeschieden. Die Eliminationshalbwertzeit von Sulpirid liegt zwischen 7 und 10 h. Die Exkretion erfolgt zu etwa gleichen Anteilen über Urin und Faeces.

### Anwendungsgebiete

Chronisch schizophrene Psychosen mit vermindertem Antrieb und depressiver Verstimmung (300–1200 mg/d), psychomotorisch gehemmte Depressionen endogener und somatogener Genese, autistische Störungen (100–400 mg/d) sowie Morbus Meniere bzw. Schwindelzustände anderer Genese.

### Unerwünschte Wirkungen

Allgemein gilt, dass Sulpirid im Vergleich zu den Neuroleptika der Phenothiazin- bzw. Butyrophenon-Gruppe weniger und schwächer ausgeprägte unerwünschte Wirkungen aufweist. Selten allergische Reaktionen. Geringe Sedation ist möglich. Nach i. v. Applikation ist hypotone Kreislaufreaktion möglich. Gewichtszunahme kann vorkommen. Infolge gesteigerter Prolaktinfreisetzung können Galactorrhoe, Zyklusstörungen und Amenorrhoe auftreten.

### Gegenanzeigen/Anwendungsbeschränkung

Manische Zustände, Epilepsie, Phäochromozytom, Schwangerschaft, Stillzeit.

## Wechselwirkungen

Sind mit allen Arzneistoffen möglich, die an Dopamin-Rezeptoren angreifen (z. B. Bromocriptin, Levodopa). Zentraldämpfende Arzneistoffen und Alkohol werden in ihrer Wirkung verstärkt.

## Sumatriptan

### Gebräuchliche Fertigarzneimittel

Imigran<sup>®</sup> 50/100 mg Filmtbl., Supp.  
 -Nasal 10/20 mg Lösg.  
 -Inject Inj.lösg.  
 -Fertigspritze

### Wirkungen

Unter der Vorstellung, dass die bei einer Migräneattacke erweiterten Gefäße der Hirnhaut (Dura) und des Gehirns für die Schmerzsymptomatik im Migräneanfall verantwortlich sind, wurde Sumatriptan mit dem Ziel entwickelt, diese Gefäße selektiv verengen zu können. Sumatriptan, das als erstes Triptan eingeführt wurde, hat eine hohe Affinität zu 5-HT<sub>1B</sub>- und 5-HT<sub>1D</sub>-Rezeptoren der duralen und zerebralen Gefäße bei nur geringer Affinität zum 5-HT<sub>1F</sub>- und 5-HT<sub>1A</sub>-Rezeptoren. Alle anderen Serotoninrezeptoren, sowie  $\alpha$ -adrenerge Rezeptoren, Dopaminrezeptoren und muscarinerge Rezeptoren werden nicht beeinflusst. Die Wirkung von Sumatriptan bei der Migräne beruht also auf einer Vasokonstriktion von erweiterten Blutgefäßen im Bereich der Dura und des Gehirns und der Hemmung nozizeptiver Signale, die in den erweiterten Gefäßwänden entstehen und die über den 1. Trigeminusast geleitet werden. Sumatriptan hemmt darüber hinaus die Freisetzung des Polypeptids Calcitonin-gene-related peptide (CGRP), eine Substanz, die während der Migräneattacke ausgeschüttet wird und eine weitere Vasodilatation von Dura- und Hirngefäßen bedingt. Die wirksamste Applikationsform, die aber gleichzeitig die meisten Nebenwirkungen hat, ist die subkutane Injektion von 6 mg Sumatriptan. Bei 30–40% der Patienten kommt es nach initial guter Wirksamkeit innerhalb von 24 h zum Wiederauftreten (Recurrence) der Migränesymptomatik. Eine zweite Dosis von Sumatriptan ist wirksam. Pharmakokinetische Parameter haben offenbar keinen Einfluss auf die Recur-

rence-Rate. In einer Metaanalyse von 12 randomisierten Studien zur subkutanen Gabe von Sumatriptan (n=3027) betrug die Erfolgsquote nach 1 h 69% im Vergleich zu Placebo mit 19% [1]. Oral appliziertes Sumatriptan war in Dosierungen von 25, 50 und 100 mg dosisabhängig wirksam. Höhere Dosierungen hatten lediglich mehr Nebenwirkungen. In der Metaanalyse betrug die Erfolgsquote nach 2 h 58% (n=1854) verglichen mit 25% unter Placebo (n=1036). Dies resultiert in einer number needed to treat (NNT) von 3. Wichtig ist die Beobachtung, dass bei Unwirksamkeit der initialen Dosis von Sumatriptan, wie bei allen Triptanen, die Einnahme einer zweiten Dosis ebenfalls nicht wirkt. Bei 20–30% der erfolgreich behandelten Attacken kommt es zum Wiederauftreten der Kopfschmerzen. Das Zeitintervall bis zum Wiederauftreten der Kopfschmerzen ist allerdings nach 100 mg Sumatriptan deutlich länger als nach 25 und 50 mg. Sumatriptan-Nasenspray wurde eingeführt für Patienten, die bei Beginn der Migräneattacke unter Übelkeit leiden und keine Tablette schlucken wollen. Die Wirksamkeit 2 h nach der Einnahme bzgl. Besserung der Kopfschmerzen von schwer oder mittelschwer auf leichte oder keine Kopfschmerzen liegt zwischen 55 und 64% v (Placebo, 25 und 32%). Sowohl 10 mg wie 20 mg Sumatriptan waren gut wirksam. Höhere Dosen führten zu vermehrten Nebenwirkungen. Für Zäpfchen ergab sich das beste Verhältnis zwischen Wirkungen und Nebenwirkungen für eine Dosis von 25 mg. Bei der kindlichen Migräne ist die orale Gabe von Sumatriptan nicht wirksam. Dies liegt zum einen daran, dass Triptane bei Kindern weniger wirksam sind und zum anderen daran, dass Kinder eine deutlich höhere Placeborate haben. Darüber hinaus sind Migräneattacken bei Kindern sehr viel kürzer.

### Resorption

Die orale Bioverfügbarkeit von Sumatriptan ist mit 14% relativ gering. Dies beruht in erster Linie auf einem ausgeprägten First-Pass-Metabolismus. Bei subkutaner Gabe beträgt die Bioverfügbarkeit 96%. Die Resorption von Sumatriptan ist unabhängig von der Nahrungsaufnahme. Bei der Gabe als Zäpfchen sind die pharmakokinetischen Daten in den meisten Untersuchungen identisch mit denen der oralen Gabe. Die Plasmaproteinbindung ist mit 14–21% gering.

## Elimination

Sumatriptan wird zu einem pharmakologisch inaktiven Indoleessigsäure-Derivat metabolisiert, das überwiegend über den Urin ausgeschieden wird. Die Plasmahalbwertszeit von Sumatriptan beträgt 2 h.

## Anwendungsgebiete

Sumatriptan wird zur Behandlung des akuten Migräneanfalls und zur Coupierung des Clusterkopfschmerzes eingesetzt. Beim Clusterkopfschmerz ist allerdings nur die subkutane und nasale Gabe wirksam, da die Attacken relativ kurz sind und die orale Gabe nicht schnell genug wirkt.

## Dosierung und Art der Anwendung

Die Behandlung akuter Migräneattacken erfolgt bevorzugt mit der oralen Gabe. Standarddosis sind zunächst 50 mg Sumatriptan. Wenn diese Dosis nicht ausreichend wirksam ist, wird die Dosis auf 100 mg erhöht. Wenn es bei 50 mg bereits zu deutlichen Nebenwirkungen kommt, wird die Dosis auf 25 mg reduziert. Bei Patienten mit initialer Übelkeit wird Nasenspray verwendet. Bei Patienten mit Übelkeit und Erbrechen kommen Zäpfchen zur Anwendung. Bei sehr schweren Attacken und Attacken, die auf die anderen Anwendungsformen nicht ansprechen, werden 6 mg Sumatriptan subkutan gegeben. Sumatriptan ist das einzige Triptan mit vier verschiedenen Applikationsformen.

## Unerwünschte Wirkungen

Fast alle Triptane haben das gleiche Nebenwirkungsspektrum. In der Reihenfolge abnehmender Häufigkeit werden beobachtet: Brennende Missempfindungen, unsystematischer Schwindel, allgemeines Schwächegefühl, Parästhesien, Druckgefühl im Bereich des Halses, des Nackens und der Brust, Schweregefühl im Bereich der Brust. Bei der Injektion kommt es zu Nebenwirkungen an der Injektionsstelle, bei dem Nasenspray zu Geschmacksstörungen.

## Gegenanzeigen/Anwendungsbeschränkung

Alle arteriellen vaskulären Erkrankungen wie Angina pectoris, Herzinfarkt, Schlaganfall, transiente ischämische Attacken, pAVK sind ebenso Kontraindikationen wie eine nicht eingestellte Hypertonie. Sumatriptan darf nicht während der Schwangerschaft oder Stillzeit gegeben werden. Nach der Gabe von Mutterkorn-

nalkaloiden muss 24 h mit der Einnahme von Sumatriptan gewartet werden. Sumatriptan soll nicht zusammen mit Hemmstoffen der MAO eingenommen werden.

## Wechselwirkungen

Wechselwirkungen mit den üblichen Medikamenten zur Migräneprophylaxe bestehen nicht. Sumatriptan zeigt keine Interaktionen mit Propranolol, Flunarizin, Pizotifen und Paroxetin. Das zunächst befürchtete Serotoninsyndrom bei der Kombination mit selektiven Serotoninwiederaufnahmehemmern ist bisher nicht beobachtet worden, ist aber theoretisch denkbar. Es besteht allerdings eine Interaktion mit dem MAO-Hemmer Moclobemid, weshalb eine gleichzeitige Einnahme von Sumatriptan und MAO-Hemmern kontraindiziert ist.

## Literatur

1. Tfelt-Hansen P (1998) Efficacy and adverse events of subcutaneous, oral, and intranasal sumatriptan used for migraine treatment: a systematic review based on numbers needed to treat. *Cephalalgia* 18:532–538

## SUNCT-Syndrom

### Synonyme

Abkürzung für „short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating and rhinorrhoea“

### Einleitung

Äußerst seltener paroxysmaler einseitiger Kopfschmerz (Maximum periorbital) mit sehr kurzen (15–60 s), häufigen (5–30/h) Attacken eines neuralgiformen Kopfschmerzes mit autonomen Begleitsymptomen (Tränen der Augen, konjunktivale Injektion, nasale Kongestion).

Im Gegensatz zur ähnlichen chronischen paroxysmalen ▶ **Hemikranie** sprechen die Attacken nicht auf Indometacin oder Carbamazepin an.

### Diagnostik

Klinischer Befund im Intervall sowie Zusatzdiagnostik (MRT) sind unauffällig. Differenzialdiagnostisch müssen in erster Linie eine ▶ **Trigeminusneuralgie**, ein ▶ **Clusterkopfschmerz**, eine chronische paroxysmale ▶ **Hemikranie** sowie sekundäre Formen (Pancoast-Tumor, intrakranielle Raumforderung, insbe-

sondere im Sellabereich, Vaskulitiden, Hirndruck) abgegrenzt werden.

### Therapie empirisch

Anekdotisch wurde über eine Wirksamkeit von Sumatriptan oder Valproinsäure berichtet.

### unwirksam/obsolet

Für nichtsteroidale Antiphlogistika, Ergotamin, Prednison, Lithium, Verapamil, Propranolol, Amitriptylin, Carbamazepin und Indometacin konnte keine Wirkung gezeigt werden.

## Supinatorlogensyndrom

► Nervus interosseus posterior, Läsion

## Swan-Ganz-Katheter

### Synonyme

Pulmonaliskatheter

### Definition

Bei einem Pulmonaliskatheter handelt es sich um einen über eine zentrale Vene über den rechten Vorhof und Ventrikel in die Pulmonalarterie eingeschwenkten Ballonkatheter.

### Grundlagen

Der Pulmonaliskatheter (PA-Katheter) ermöglicht die Bestimmung des ZVD, des rechten Vorhof- und Ventrikeldrucks, des Pulmonalarteriendrucks, des pulmonalen kapillären Verschlussdrucks, des Herzzeitvolumens und des Herzindex sowie der gemischt-venösen Sauerstoffsättigung.

Die Indikationen zur Anlage eines PA-Katheters sind u. a. ein kardiogener Schock oder ein ARDS.

Die Zugangswege entsprechen denen eines ZVK, jedoch sind die Jugularvenen aufgrund der geringeren Komplikationsrate zu bevorzugen, da eine Einführung zumeist einer Schleuse bedarf. Nach Erreichen des rechten Vorhofes wird der sich an der Katheterspitze befindende Ballon aufgeblasen, der eine Einschwemmung des Katheters in die Pulmonalarterien erlaubt. In der Pulmonalarterie (erkennbar an der Druck-

kurve) erfolgt dann zunächst wieder die Entblockung des Ballons.

Die Messung des Herzzeitvolumens erfolgt nach der Thermodilutionsmethode (Injektion von 10 ml NaCl-Lösung, 4°C kalt; über den proximalen Schenkel des Katheters und Bestimmung der Temperaturerniedrigung in der Pulmonalarterie. Der pulmonalkapilläre Verschlussdruck wird bei aufgeblasenem Ballon und daraus resultierendem Verschluss eines peripheren Pulmonalarterienastes gemessen. Er dient als Maß für die linksventrikuläre Vorlast. Die Interpretation des Verschlussdrucks ist allerdings schwierig, da nicht nur viel Erfahrung nötig ist, sondern auch eine Vielzahl von Fehlerquellen möglich sind (technisch nicht einwandfreie Lage der Spitze, Atemwegsdruckschwankungen, z. B. unter PEEP-Beatmung, verschiedene Herzklappenfehler).

## Swanson-Syndrom

### Synonyme

HSAN IV, hereditäre sensible und autonome Neuropathie Typ IV

### Definition

Das Swanson-Syndrom gehört zur Gruppe erblicher Neuropathien, bei denen eine kongenitale Entwicklungsstörung sensibler und autonomer Nervenfasern besteht. Die Vererbung ist autosomal-rezessiv.

### Einleitung

Von Geburt an fehlendes Schmerzempfinden führt zu häufigen Verletzungen, Verbrennungen und schließlich zu Mutilationen. Weitere Symptome sind fehlendes Schwitzen, episodisches Fieber bei erhöhter Außentemperatur, Störungen des Temperatursinnes, geistige Retardierung und Minderwuchs [1].

### Diagnostik

Klinische und elektrophysiologische Diagnostik (sensible NLG, Thermotest), Schweißtest, Nervenbiopsie.

### Therapie

Eine kausale Therapie der Erkrankung besteht nicht. Bei sehr hohen Außentemperaturen sollte

gegebenenfalls eine Abkühlung der Patienten erfolgen [1].

### Nachsorge

Es kann lediglich prophylaktisch versucht werden, Verletzungen und Verbrennungen zu vermeiden.

### Prognose

Bisher sind nur wenige Familien mit der Erkrankung bekannt. Die Lebenserwartung scheint aber verkürzt zu sein.

### Literatur

1. Dyck PJ (1993) Neuronal atrophy and degeneration predominantly affecting peripheral sensory and autonomic neurons. In: Dyck PJ, Thomas PK (eds) *Peripheral Neuropathy*. W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, pp 1065–1093.

## Sydenham-Chorea

### Synonyme

Chorea minor, Chorea rheumatica, Chorea infectiosa

### Definition

Sydenham beschrieb eine nicht hereditäre ► **Chorea** als Folge von rheumatischem Fieber (Chorea minor).

### Einleitung

Die Sydenham-Chorea tritt vorwiegend im Schulalter (3.–13. Lebensjahr), selten bis zum 40. Lebensjahr, überwiegend bei Mädchen (60%) auf. Tage bis Wochen nach Gelenkrheumatismus, Angina oder Endokarditis kann es zu Müdigkeit, Reizbarkeit, choreatiformen Hyperkinesen, Muskelhypotonie, Sprachstörungen, gelegentlich Psychosen kommen. Bei 20% akuter, meist schleichender Verlauf.

Bei vorwiegend psychischen Störungen (Ängstlichkeit, Apathie) Chorea mollis.

### Diagnostik

Leukozytose, BSG-Erhöhung, ASL-Titer, C-reaktives Protein, Cardiolipin-Antikörper, Antiphospholipidantikörper: B-Zell-Alloantigen D8/17, Antikörper gegen  $\beta$ -hämolytische Streptokokken und gegen humanes Kaudatumgewebe.

Im kraniellen MRT striatale Signalvermehrung in T2 beschrieben.

PET: Reversibler striataler Glukosehypermetabolismus.

### Therapie empirisch

Therapie: Penicillin 2×400.000 IE i. m. oder 3×1 Mio IE/d oral über 10 Tage sowie Penicillin-Prophylaxe über 5 Jahre (1×1,2 Mio IE/Monat oral).

Zusätzlich Kortikoide (Prednison 5–30 mg/d, 4–6 Wochen), Salizylate. Bettruhe. Symptomatische Therapie mit Valproat, z. B. Ergenyl 15–20 mg/kg/d; Clonazepam, Neuroleptika (Pimozid OrapR 3–8 mg/d, Haloperidol).

### Prognose

Prognose günstig, Rezidivneigung. Bei 1/3 Restsymptomatik. Bei 18% Manifestation als Hemichorea.

## Synkope

### Synonyme

Ohnmacht

### Definition

Kurzer Bewusstseins- und Tonusverlust nicht-epileptischer Genese.

### Einleitung

Im Rahmen einer Beeinträchtigung des Hirnstoffwechsels, meist in Form einer generalisierten Hypoxie infolge Mangel durchblutung, können Bewusstlosigkeitszustände mit Verlust des muskulären Haltetonus auftreten, die als Synkope bezeichnet werden.

Synkopen treten meist im Stehen, seltener im Sitzen, kaum im Liegen auf. Prodromal tritt meist, insbesondere bei nichtkardialen Synkopen, ein kurzes Prodromalstadium mit Benommenheit, Verschwommensehen, Ohrensausen, Schweißausbruch und schließlich Schwarzwerden vor Augen auf. In diesem Stadium ist es oft möglich, die Symptome durch Hinlegen zu kupieren. Kommt es zum Bewusstseinsverlust, dauert dieser meist nur einige Sekunden: der Patient sinkt zu Boden, durch die horizontale Lage kommt es in der Regel rasch zu einer Normalisierung der Hirndurchblutung. Die

Haut ist blaß, der Muskeltonus schlaff. Bei längerer Bewusstlosigkeit kann es zur ► **konvulsiven Synkope** kommen. Die Reorientierung erfolgt in aller Regel, im Gegensatz zum Grand Mal, rasch.

### Differenzialdiagnose

► Anfall, nichtepileptischer

## Synkope, alimentär bedingte

### Einleitung

Vor allem bei Magenresezierten kann es durch die Sturzentleerung des Magens („Frühdumping“) durch vermehrte Blutfülle in den Splanchnikusgefäßen und Freisetzung humoraler Substanzen sofort nach oder sogar während der Mahlzeit zu einer Synkope kommen.

### Therapie

Einnahme zahlreicher kleinerer Mahlzeiten.

## Synkope, kardial bedingte

### Einleitung

Bei kardial bedingten Synkopen ist zu differenzieren zwischen tachykarden Rhythmusstörungen,

gen, bradykarden Rhythmusstörungen und mechanisch bedingten Synkopen.

Typischerweise tritt die Bewusstlosigkeit unvermittelt ohne Prodromi und in jeder Körperlage auf, ► **konvulsive Synkopen** sind häufiger als bei nichtkardialen Synkopen.

### Diagnostik

EKG, 24 h-EKG und Echokardiographie gehören zur Basisdiagnostik. Bei wiederholten, ätiologisch ungeklärten Synkopen sollte ggf. eine invasive elektrophysiologische Diagnostik erfolgen.

### Therapie

Die Behandlung richtet sich nach der Grunderkrankung.

#### 1. Mechanisch bedingt:

- Aortenklappenstenose
- Idiopathisch-hypertrophe Subaortenstenose (IHSS)
- Defekte künstliche Herzklappe
- Vorhofthrombus
- Vorhofmyxom
- Pulmonalstenose
- Lungenembolie
- Pulmonale Hypertonie
- Fallot-Tetralogie
- Mitralklappenstenose
- Hypertrophische Kardiomyopathie
- Herzinfarkt

**Synkope. Tab. 1:** Ursachen und Beispiele

Ursache	Beispiele
Kardial bedingte Synkope	Rhythmusstörungen, Aorten- oder Mitralklappenstenose, Lungenembolie
Orthostatische neurokardiogene (vasovagale) Synkope	Ohnmacht nach längerem Stehen
Zentral induzierte neurokardiogene Synkope	Synkope nach Schreck- oder Schmerzreiz, Angst, Blutabnahme
Reflektorische Synkope	Karotissinussyndrom, Miktionsynkope, Schlucksynkope, okulovagale Synkope, pressorische Synkope (Hustensynkope)
Synkope bei neurogener orthostatischer Hypotonie	Sympathikusschädigung bei Polyneuropathien, M. Parkinson, Rückenmarkerkrankungen, Multisystematrophien
Alimentär bedingte Synkope	„Frühdumping“ bei Z. n. Magenteileresektion
Supines Syndrom der Schwangeren	Ohnmacht beim Liegen auf dem Rücken in der Schwangerschaft (durch Kompression der V. cava)
Vestibulär bedingte Synkope	Bei Vestibularisreizung (z. B. M. Meniere)

2. *Bradykarde Rhythmusstörungen:*
  - Sinusbradykardie
  - Sinoaurikulärer Block
  - Bradykardie-Tachykardie-Syndrom
  - AV-Block Typ IIb Mobitz
  - AV-Block 3. Grades
  - Bi- und trifaszikulärer Block
  - Schrittmacherausfall
  - Herzinfarkt
  - Hyperkaliämie
  - Toxisch (Digitalis, Antiarrhythmika, Lokalanästhetika)
3. *Tachykarde Rhythmusstörungen*
  - Supraventrikuläre Tachykardie
  - Wolff-Parkinson-White-Syndrom
  - Lown-Ganong-Levine-Syndrom
  - Paroxysmales Vorhofflimmern und –flattern
  - Ventrikuläre Tachykardie
  - Torsade-de-Pointes-Tachykardie
  - Kammerflattern
  - Kammerflimmern
  - Schrittmacherinduzierte Tachykardie
  - Hypokaliämie
  - Toxisch (Atropin, Schilddrüsenhormon, Nikotin, Alkohol)

## Synkope, konvulsive

### Einleitung

Bei längerer synkopaler Bewusstlosigkeit kann es durch eine Hypoxie des Mittelhirnes zu einer tonischen Verkrampfung des Körpers (selten mit Zungenbiss), manchmal auch zu einigen generalisierten Kloni oder Einnässen kommen. Gelegentlich sind auch neurologische Herdzeichen (Babinski-Zeichen, Nystagmus) nachweisbar, selten eine leichte Zyanose. Kovulsive Synkopen sind bei nichtkardialer Ursache selten, bei primär kardial bedingten Synkopen treten in bis zu 40% Konvulsionen auf. Sie können provoziert werden, wenn Helfer durch Hochhalten des Oberkörpers eine Normalisierung der Kreislaufverhältnisse verhindern.

### Differenzialdiagnose

Wichtiges Merkmal zur Abgrenzung vom Grand Mal ist, dass bei der konvulsiven Synkope die motorischen Entäußerungen nie zu Beginn der Bewusstlosigkeit vorhanden sind.

## Synkope, Miktionssynkope

### Einleitung

Meist bei Kindern oder älteren Männern nachts während oder kurz nach der Miktion im Stehen auftretende Synkope, selten auch bei älteren Frauen. Ursächlich sind eine zusätzliche orthostatische und pressorische Belastung bei ohnehin bestehender nächtlicher Vagotonie.

### Therapie

Strikte Einhaltung einer sitzenden Position beim Urinieren.

## Synkope, neurokardiogene (vasovagale)

### Definition

Plötzlich einsetzende und rasch progrediente Hypotension ohne kompensatorische Pulsbeschleunigung, meist sogar mit progredienter Bradykardie.

### Einleitung

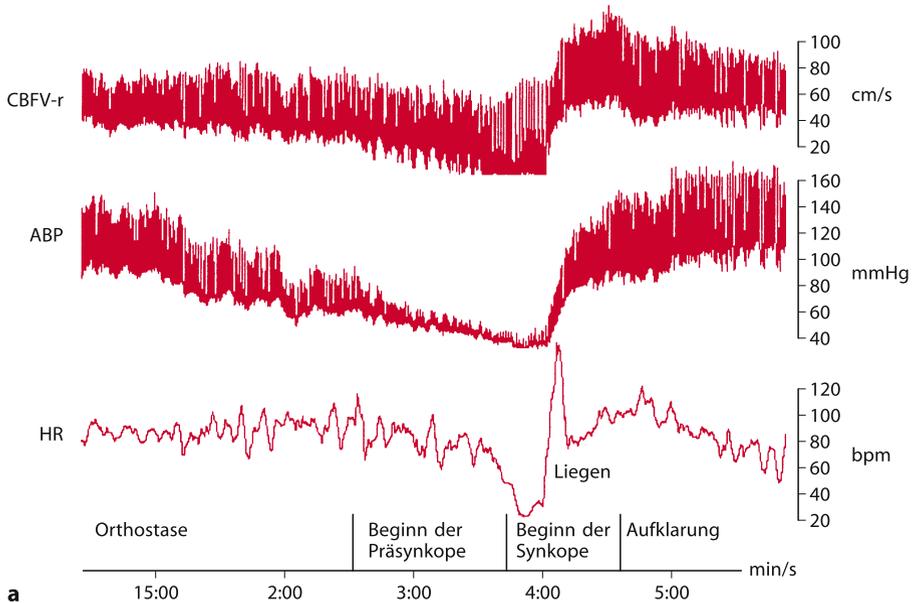
Orthostatische neurokardiogene Synkopen (NKS) werden typischerweise durch längeres Stehen ausgelöst, zuvor treten meist Symptome einer ► **Präsynkope** auf. Durch venöses Pooling im Stehen und hierdurch bedingte reduzierte Füllung des linken Ventrikels kommt es zunächst zur Sympathikusaktivierung und Vagusinhibition, wodurch der systemische Blutdruck stabil gehalten wird. Bei Überschreiten einer kritischen Erregungsschwelle (wahrscheinlich vermittelt über linksventrikuläre Mechanorezeptoren) kommt es zur Auslösung der neurokardiogenen Reaktion mit Vasodilatation und Kardioinhibition und damit zur Synkope.

### Diagnostik

Andere Ursachen (z. B. kardial bedingte Synkopen) sollten insbesondere bei älteren Patienten ausgeschlossen werden. Die Verdachtsdiagnose neurokardiogener Synkopen läßt sich erhärten durch einen ► **Kiptstest**.

### Therapie

Allgemeinmaßnahmen sind ausreichende Trinkmenge und Kochsalzzufuhr, physikalische



**Synkope, neurokardiogene (vasovagale).** Abb. 1: Progressierende Hypotension (ABP), Bradykardie (HR) und Zunahme der Pulsamplitude in der TCD-Ableitung (CBFV) als Ausdruck zerebraler Vasokonstriktion während der neurokardiogenen Synkope auf dem Kipptisch

Maßnahmen (Stehen mit gekreuzten Beinen, Zehenwippen).

Eine medikamentöse Therapie ist indiziert bei Patienten mit kurzer oder fehlender präsynkopaler Phase, die oft stürzen und sich in gefährliche Situationen bringen (neurokardiogenes Synkopenleiden). Als Therapie der 1. Wahl gelten  $\beta$ -Blocker (Metoprolol 25–100 mg/die, z. B. Beloc<sup>®</sup>), alternativ können Fludrocortison (0,1–0,3 mg/die, z. B. Astonin-H<sup>®</sup>), Midodrin (2,5–10 mg/die, z. B. Gutron<sup>®</sup>), Theophyllin, Disopyramid, Methylphenydat versucht werden.

## Synkope, okulovagale

### Einleitung

Druck auf das Auge kann durch eine über den N. trigeminus vermittelte parasympathische Aktivierung zur Synkope führen.

## Synkope, pressorische

### Einleitung

Durch Druckerhöhung im Thorax (Husten, Niesen, Erbrechen, Defäkation, Heben schwerer Lasten, heftiges Lachen) kann (über eine Reduktion des Herzminutenvolumens, verbunden mit einer Abnahme der Hirndurchblutung) eine Synkope ausgelöst werden.

## Synkope, Schlucksynkope

### Einleitung

Durch vermehrte Vagotonie, meist bei raschen Trinken größerer Mengen kalter Flüssigkeit, selten bei einer Neuralgie des N. glossopharyngeus, kann eine Synkope induziert werden.

### Therapie

Vermeidung auslösender Faktoren.

## Synkope, trigeminovagale

### Einleitung

Trigeminusreize, z. B. durch Eintauchen des Gesichtes in kaltes Wasser, können über eine parasymphatische Aktivierung zur Synkope führen.

### Therapie

Vermeidung auslösender Situationen.

## Synkope, vaskulär bedingte

### Einleitung

Veränderungen an den hirnversorgenden Gefäßen, insbesondere im vertebrobasilären Stromgebiet (schwere Arteriosklerose) können zum Auftreten von Synkopen führen. Wegweisend ist das Auftreten neurologischer Herdzeichen.

### Diagnostik

Neurosonologie, bildgebende Diagnostik (zerebrale Ischämien?).

### Therapie

Abhängig von der Grunderkrankung.

## Synkope, vestibulär bedingte

### Einleitung

Bei Vestibularisreizung kann es selten durch starke Vagotonie zu Synkopen kommen.

## Syphilis, Neurosyphilis

### Synonyme

Lues

### Definition

Durch *Treponema pallidum* hervorgerufene, in der Regel durch Geschlechtsverkehr übertragene, in vier Stadien verlaufende Infektionskrankheit.

### Einleitung

Unterschieden werden eine erworbene Syphilis

(*S. aquisita*) und die sogenannte angeborene Syphilis (*S. connata*).

Bei der erworbenen Syphilis kommt es 3 Wochen nach der Ansteckung zur:

- Frühlues (Primärstadium, Lues I): An der Infektionsstelle entsteht ein schmerzloses Primärulkus (Ulcus durum/Harter Schanker), nach 6 Wochen kommt es zu einer regionalen Lymphadenopathie (syphilitischer Primärkomplex). Der Primärkomplex heilt spontan nach 4–6 Wochen ab.
- Im Sekundärstadium (Lues II) kommt es zur klinischen Generalisierung. Das Stadium beginnt 8–12 Wochen p. i. und dauert bei der sog. Frühlatenz bis zu 2 Jahren, bei der sog. Spätlatenz mehr als zwei Jahre an: Im Vordergrund steht der Befall des gesamten Integuments (u. a. *Condyloma lata*, Plaques muqueuses, syphilitisches Leukoderm (sog. Collier de Venus am Hals), Alopezie, generalisierte Lymphadenopathie). In diesem Stadium kann es zu einer frühluischen ► **Meningitis** kommen. Anschließend klinisch stumm Latenzstadium (Lues latens seropositiva).
- Spätlues (Tertiärstadium, Lues III): In der Regel 5 Jahre p. i., neben Befall der Haut und Schleimhäute (u. a. luische Granulome) kommt es zur Organmanifestation (u. a. kardiovaskuläre Lues mit *Mesaortitis luica*). Neurologische Komplikationen sind die meningeale und meningovaskuläre Lues (Lues cerebrospinalis) mit zerebralen Gummern, luischer Meningitis und zerebralen selten spinalen vaskulären Syndromen (DD ► **Hirminfarkt!**) aufgrund einer Endarteriitis obliterans.
- Im Quartärstadium (Neurosyphilis, Lues IV) kommt es mit 10–20 Jahren Latenz zu einer parenchymatösen ZNS-Manifestation (sog. Metalues) mit ► **progressiver Paralyse** und ► **Tabes dorsalis**. Klinisch charakteristisch sind Pupillenstörungen (sog. Argyll-Robertson-Pupille, eng, entrundet, lichtstarr, erhaltene Konvergenzreaktion), die bei ca. 30% im Stadium III und bei >60% im Stadium IV vorkommen.

### Diagnostik

Direktnachweis der Treponemen im Reizerum des Primärkomplexes bzw. Lymphknotenpunktat mittels Dunkelfelduntersuchung

Mikrobiologische Diagnose durch serologische Tests:

- Unspezifische Screeningparameter (TPHA, VDRL): Etwa 3 bzw. 5 Wochen p. i. reaktiv.
- Hochspezifische, luesbeweisende Tests (IgM-FTA-Test), vor Screeningtests und lebenslang reaktiv.

Liquor: Typischerweise lymphomonozytäre Pleozytose, Eiweißerhöhung oligoklonale Banden mit Spezifität für *Treponema pallidum* bei etwa 75% aller Patienten vorhanden.

### Therapie

Bei der asymptomatische Neurolyues beugt die antibiotische Behandlung ZNS-Symptomen vor, bei der symptomatischen Neurolyues kann eine Progression verhindert werden. Penicillin G gilt seit 40 Jahren als sicheres Therapeutikum.

### empirisch

Mittel der Wahl: Penicilin G. 2–3×10 Mega-IE oder 4×5 Mega-IE/die für 14–21 Tage i. v.

Bei Penicillin-Allergie: Doxycyclin (Vibravenös®) 2×100 g/die für 30 Tage i. v. oder Ceftriaxon (Rocephin®) 2 g/die für 14 Tage i. v.

### Nachsorge

Die Behandlung sollte unter stationären Bedingungen durchgeführt werden, da es schon nach der ersten Gabe innerhalb der ersten 12–14 Stunden zu einer Jarisch-Herxheimer-Reaktion kommen kann, die mit Bettruhe, ASS oder Paracetamol p. o. behandelt wird.

### Bewertung

Weltweit sehr unterschiedliche Inzidenz, in Europa unter 10/1.000.000.

Eine ZNS-Beteiligung scheint bei etwa 43% im Primär- und bei etwa 58% im Sekundärstadium vorzuliegen. 4–9% aller Patienten mit unbehandelter Lues entwickeln eine symptomatische Neurolyues.

### Prognose

Verlauf der luischen Meningitis auch ohne Therapie gutartig, nur gelegentlich unter Therapie Residuen.

Die meningovaskuläre Lues führt unbehandelt über Gefäßverschlüsse zu irreversiblen, neurologischen Defiziten. Bei Behandlung kommt es

meist zu einer sehr guten Rückbildung mit nur geringen Residuen.

Die progressive Paralyse führt unbehandelt in 2–5 Jahren zum Tod, behandelt kann die Progression gestoppt werden, eine Remission kann bei etwa 50% bei einem Verlauf von mehr als drei Jahren beobachtet werden.

Die Tabes dorsalis geht in einen Defektzustand ohne weitere Verschlechterung über, die mittlere Lebenserwartung wird nicht verkürzt.

### Diätetik/Lebensgewohnheiten

Safer-Sex-Praktiken.

## Syringobulbie

### Definition

Höhlenbildung im Bereich des unteren Hirnstammes bei der ▶ [Syringomyelie](#).

## Syringomyelie

### Definition

Röhrenförmige Hohlraumbildung im Rückenmark.

### Einleitung

Häufiges Frühsymptom sind diffuse Schmerzen, vor allem im Schulterbereich. Klinisch imponiert typischerweise ein ▶ [zentromedulläres Syndrom](#) mit dissoziierter Sensibilitätsstörung der oberen Extremität (mit unbemerkten Verletzungen), umschriebenen Paresen und Muskelatrophien sowie segmentaler Störungen der Oberflächensensibilität. Im Verlauf können eine spastische Paraparese sowie Blasen- und Mastdarmstörungen hinzukommen. Bei Ausdehnung der Syrinx in den Hirnstamm (Syringobulbie) können kaudale Hirnnervenstörungen hinzutreten.

Die Ätiologie ist vielfältig: 50–80% sind kongenital-idiopathisch (familiäre Häufungen sind beschrieben), häufig assoziiert mit Anomalien des kraniozervikalen Überganges (z. B. ▶ [Arnold-Chiari-Malformation](#), ▶ [basiläre Impression](#)) und ▶ [Dysraphien](#). Intramedulläre Tumoren können eine Syrinxbildung begünstigen, ebenso Tumoren der hinteren Schädelgrube, selten auch eine Meningeosis carcinomatosa.

Nach spinalem Trauma kann in bis zu 20% der Fällen, auch noch nach Jahren eine Syringomyelie entstehen. Entzündliche Veränderungen sind eine weitere Ursache (z. B. tuberkulöse Meningitis, aber auch aseptische Entzündungen nach spinalem Trauma oder Operation). Für das therapeutische Vorgehen ist wesentlich, ob die Syrinx Anschluss an den übrigen Liquorraum hat (kommunizierende Syrinx) oder nicht.

### Diagnostik

Im Vordergrund steht die MRT (Darstellung der Syrinx sowie evtl. assoziierter Anomalien, Tumornachweis).

Nativröntgenaufnahmen von HWS und kraniozervikalem Übergang (assoziierte Fehlbildungen).

Ggf. Myelographie (Verbindung von Syrinx und Liquorraum).

Elektrophysiologie (EMG, SEP, MEP) zur Erfassung einer evtl. subklinischen Schädigung von Vorderhornbereich und langen Bahnen sowie zur Verlaufskontrolle.

### Therapie

Eine Operationsindikation ist gegeben bei früher Diagnosedstellung und/oder rascher Progredienz der Symptomatik. Bei sehr langsamem Verlauf oder bereits sehr fortgeschrittenen neurologischen Defiziten kommt auch eine konservative Vorgehensweise in Frage. Alle operativen Verfahren zielen auf eine Entlastung des Binnendruckes der Syrinx.

### empirisch

Operative Verfahren:

- Bei Obstruktion des Foramen magnum (z. B. bei assoziierter Arnold-Chiari-Malformation) Durchführung einer Dekompression mit subokzipitaler Kraniektomie, Laminektomie der oberen Halswirbel, evtl. partielle Resektion der Kleinhirntonsillen. Bei begleitendem Hydrozephalus zusätzlich Shuntanlage.
- Bei nichtkommunizierender Syringomyelie sind syringopleurale, syringoperitoneale und syringosubarachnoidale Shuntverfahren gebräuchlich, eine eindeutige Überlegenheit eines Verfahrens ist nicht belegt. Shuntinsuffizienz oder –obstruktion sind häufige Komplikationen.

- Bei posttraumatischer Syringomyelie mit frakturbedingter Fehlstellung der Wirbelsäulenachse kann manchmal eine operative Aufrichtung oder eine dekompressive Laminektomie die Syrinx zum Kollaps bringen.
- Ist die Syringomyelie durch einen spinalen Tumor verursacht, sollte dieser reseziert werden. Palliativ kommt auch die Nadelaspiration des Syrxinhaltes in Betracht.

Konservative Behandlung:

- Krankengymnastische Übungsbehandlung, ggf. Hilfsmittelversorgung.
- Therapie einer eventuellen ▶ **Spastik**.
- Adäquate Schmerztherapie, z. B. mit Trizyklika (Amitriptylin 25–150 mg/die, z. B. Saroten®); Antikonvulsiva (Carbamazepin 400–1600 mg/die, z. B. Tegretal®) oder anderen Analgetika/Antiphlogistika.

### Prognose

Sehr variabler Verlauf. Bei etwa 50% der Patienten chronische Progredienz, die unbehandelt zu schweren Behinderungen führt. Etwa 25% weisen einen fluktuierenden, weitere 25% einen stationären Verlauf auf.

## Syringomyelie, neoplastische

### Synonyme

Begleitsyrinx

### Definition

Intramedulläre Tumore können einer Syrinx benachbart sein, die durch Veränderung der Liquorabflussverhältnisse zustande kommt.

### Einleitung

Typisch ist eine Syrinx am oberen und am unteren Pol eines intramedullären Ependymoms, außerdem sind intramedulläre Hämangioblastome oft von einer ausgeprägten Syrinx begleitet. Diese Tumoren sind mitunter schwer nachzuweisen, da sie nur stecknadelkopfgroß sein können [1].

### Differenzialdiagnose

Bei einem bildgebend nachweisbaren Tumorteil ist der Nachweis einer Syrinx am oberen und unteren Tumorphil hilfreich in der Differenzierung eines Ependymoms von einem Astro-

zytom. Hämangioblastome können dem MR-tomographischen Nachweis entgehen, insbesondere wenn nicht sehr dünne Schichten nach Gadolinium-Gabe durchgeführt werden [1]. Hier ist das Fehlen einer kraniozervikalen Übergangsstörung, sonstiger dysraphischer Zeichen und das Fehlen eines adäquaten Traumas in der Anamnese verdächtig auf die zugrunde liegende Neubildung.

## Therapie

► Ependymom; ► spinale Tumoren, intramedulläre

## Literatur

1. Westphal M, Schlegel U (1998). Raumfordernde spinale Prozesse. In Schlegel U, Westphal M (Hrsg.) Neuroonkologie. Thieme, Stuttgart New York 291–305.