

Pathologie des Zentralnervensystems I.

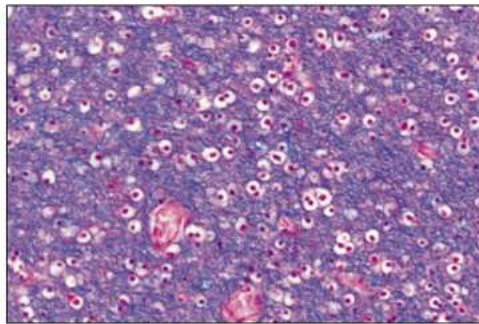


dr. med. habil. **Andras Kiss**
Ph.D., D.Sc.

Semmelweis Universität,
Budapest
II. Institut für Pathologie

07. May 2018

weisses Material ist aufgefüllt mit myelin
produzierende Oligodendrozyten



Fehlbildungen

- **Chemische Noxen** (Alkohol, Antikonvulsiva, Drogen, usw.)
- **Infektiöse Noxen** (Röteln, Zytomegalie, Toxoplasmose, usw.)
- **Physikalische Noxen** (Ionisierende Strahlen)
- **Metabolische Noxen** (Mütterlicher Diabetes mellitus, Hypothyreose)
- **Genetische Faktoren** (Chromosomenanomalien, z.B.: Down Sy. (21 Tris.), Patau Sy (13. Tris.) , Edwards Sy. (18. Tris.)
- **Hypoxie** (Intrauterine o. perinatale)
-

Fehlbildungen

- **Porenzephalie** (Hohlraum in Hirngewebe)
- **Status marmoratus** (Narbenbildung der Stammganglien)
- **Ulegyrie** (glöse, narbige Rindenschrumpfung)
- **Lobulare Sklerose** (ganzer Lappen o. ganze Hemisphäre ist geschrumpft)
- **Hydrenzephalie** (Blasenhirn wegen doppelseitiges Karotisverschlusses miterhaltener A. basilaris)
- **periventrikuläre Leukomalazie** (Koagulationsnekrose in dem Marklager um die Seitenventrikel)

Fehlbildungen

- **Porenzephalie** (Hohlraum in Hirngewebe)
- **Status marmoratus** (Narbenbildung der Stammganglien)
- **Ulegyrie** (gliöse, narbige Rindenschrumpfung)
- **Lobulare Sklerose** (ganzer Lappen o. ganze Hemisphäre ist geschrumpft)
- **Hydrenzephalie** (Blasenhirn wegen doppelseitiges Karotisverschlusses miterhaltener A. basilaris)
- **periventrikuläre Leukomalazie** (Koagulationsnekrose in dem Marklager um die Seitenventrikel)

Dysraphische Fehlbildungen

- **Anenzephalie** (teilweises o. vollständiges Fehlen des Grosshirns)
- **Kranioschisis**
 - Meningozele
 - Meningoenzephalozele
 - Enzephalozystozele, Exenzephalie
 - Kraniorachischisis (Spaltbildung am Schädel und an der Wirbelsäule)
- **Spina bifida** (Verschlussstörung im Bereich der Wirbelsäule und Rückenmarks)
 - Spina bifida occulta
 - Spina bifida cystica (Meningozele o. Myelomeningozele, Myelozystozele, Myelozystomeningozele)



Spates Abortus

- 2. Trimester, bis 24. Schwangerschaftswoche
- Häufig detektierte Malformationen:
 - Neuralrohrdefekt:
 - Anencephalie, Encephalocele, Myelomeningocele
 - Amnion Ruptur Sequenz
 - Amnionbande, Disruptione, Deformatine Zystisches Hygrom
 - Omphalocele
 - Malformatione der Nieren, Urethra elzáródás
 - Herzentwicklungsanomalien
- Ursache ist meistens nicht bekannt. Die kongenitale Malformation selbst ist keine genügende Erklärung !



Iniencephalia



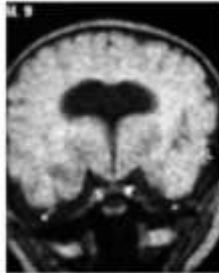
Unvollständige Sonderform der Anenzephalie mit starker, fixierter Retroflexion des Kopfes, Halswirbelsäulendefekt, fehlendem Hals.

Cyclopia - holoprosencephalia



Die Fehlbildung entsteht in der etwa dritten bis sechsten Embryonalwoche durch eine unvollständige Teilung des Vorderhirns infolge einer Störung im Bereich des Mittellinien-Entwicklungsfeldes des Kopfes: Es kommt nicht zur vollständigen Teilung bzw. Differenzierung des Prosencephalons (Vorderhirn), das sich aus dem Telencephalon (Endhirn) und dem Diencephalon (Zwischenhirn) zusammensetzt.

In sickler holoprosencephaly (shown in the image below), there is a complete absence of midline forebrain division, resulting in a monoventricle and fused cerebral hemispheres.



Coronal T2-weighted magnetic resonance image showing single large ventricle.

Disordered holoprosencephaly is characterized by an incomplete forebrain division, resulting in partial separation of the cerebral hemispheres, typically posteriorly.

In lobar holoprosencephaly (seen in the image below), there is complete ventricular separation, with focal areas of incomplete cortical division or anterior fusion hypoplasia present.



Coronal T2-weighted magnetic resonance image showing ventricular separation.

Holoprosencephalia

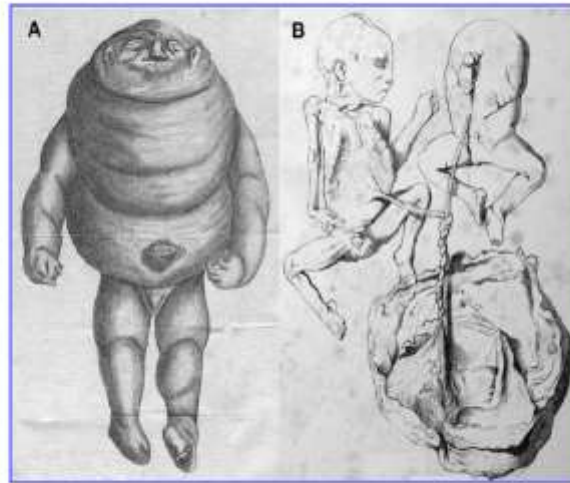
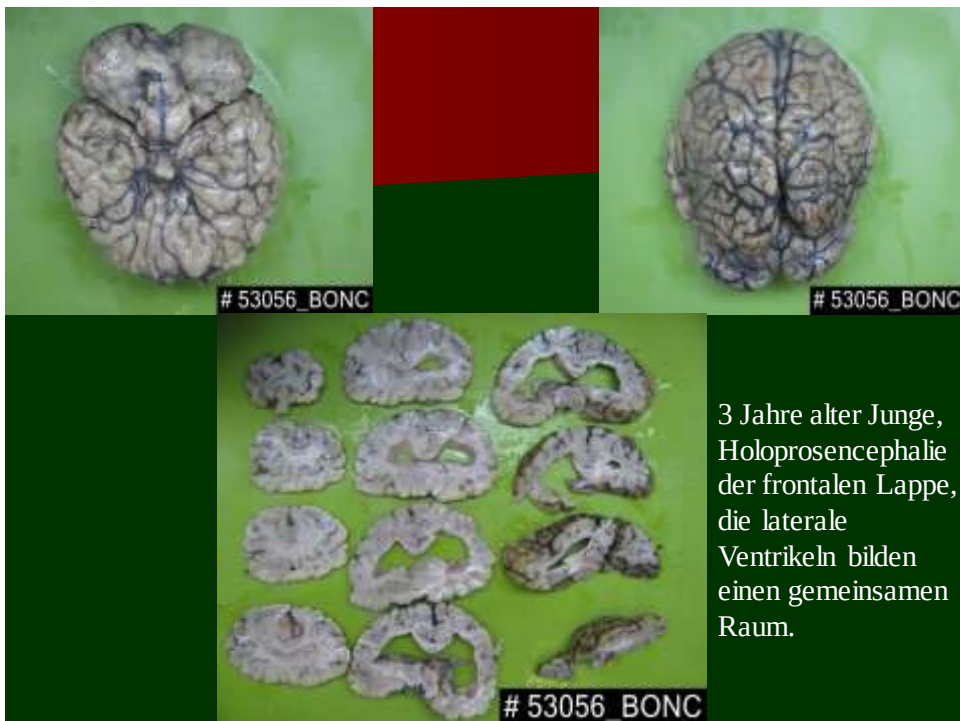


Figure 2 (A) Hydropic scardus aniceps "larger and heavier than the accompanying twin", described by Kähler 1777 [18], (B) acanthos acardius with twisted cord depicted by Ahlfeld 1882 to "illustrate the connection of the acanthos with his twin brother and the placenta" [1].

Zwillingschwangerschaft

- Verwachsungen
 - Symmetrisch
 - Craniopagus
 - Thoracopagus
 - Pygopagus
 - Asymmetrisch
 - Acardius amorphus





Dysraphische Fehlbildungen

- Aenzephalie (teilweises o. vollständiges Fehlen des Grosshirns)
- Kranioschisis
- Meningozele
- Meningoenzephalozele
- Enzephalozystozele, Exenzephalie
- Kraniorachischisis (Spaltbildung am Schädel und an der Wirbelsäule)
- **Spina bifida**: (Verschlussstörung im Bereich der Wirbelsäule und Rückenmarks), häufigste Lokalisation: **Lumbalbereich: Hypertrichose, Hyperpigmentation, Teleangiektasien**
- Spina bifida occulta (geöffnete Wirbelbögen – Wirbelspalt)
- Spina bifida cystica (Vorfall des Rückenmarks und seiner Hüllen): Meningozele o. Myelomeningozele, Myelozystozele, Myelozystomeningozele)

Teleenzephalie Entwicklungsstörungen

- Balkenmangel (verringerte Anzahl der grossen Kommissurenfasern – schmales Corpus callosum)
- Holoprosenzephalie: (unvollständige Ausbildung des Grosshirns) manchmal mit Zyklopie
- **Down Syndrom**: Pachygyrie, Polymikrogyrie
- **Patau Syndrom**: Holoprosenzephalie, Agyrie, Mikrozephalie
- **Edwards Syndrom**: temporale Mikropolygyrie, Fehlbildungen in Balkenbereich

Entwicklungsstörungen

- **Arnold-Chiari Malformation:** hintere Schadelgrube ist hypoplastisch, erweitertes Foramen Magnum, Kleinhirn ist in den zervikalen Spinalkanal abwärts verlegt.
- **Dandy-Walker Syndrom:** Fehlanlage des Kleinhirnwurmes, Erweiterung des IV. Ventrikels. Komplikation: Hydrozephalus internus, Balkenmangel Migrationsstörungen
- **Syringomyelie, Hydromyelie:** intramedullare Höhlenbildung, meistens neben dem Zentralkanal des Rückenmarks
Symptomreich: nach 30-50 Jahre, dissoziierte Sensibilitätsstörung (eingeschränkte Temperatur- und Schmerzempfindens) mit ungestörten Berührungsempfinden
 - kommunizierende, posttraumatische, tumor-assoziierte und idiopathische
 - Syringomyelien

Liquorraume

■ Hydrozephalus

- Hydrozephalus internus (Foramina und Aquaedukt sind Verlegt/Verklebt: Tumor o. Missbildung/Blutung, Entzündung)
- Hydrozephalus externus (Alzheimer Krkht., Pick Krkht., Aufgrund des „Gehirnverlustes“ – Gehirnatrophie: falscher Hydrozephalus)
- Hydrozephalus communicans
 - Hydrozephalus hypersecretorius (Überproduktion des Liquors)
 - Hydrozephalus aresorptivus
- Hydrozephalus ex vacuo (senile Hirnatrophie o. nach Infarkten)
- Hydromyelie (Erweiterung des Zentralkanals)

Hirnödem

- **Vasogenes Hirnödem** (erhöhte Permeabilität der Blut-Hirn-Schranke)
- **Zytotoxisches Hirnödem** (Hypoxie, Uramie, metabolische Enzephalopathie)
- **Interstitielles Hirnödem** (Hydrozephalus internus)

Herniationen – Folgen intrakranieller Raumforderungen

- Intrakranielle Reservräume sind aufgebraucht (5 %)
- **Mitellinienverlagerung** (Subfalsine Herniation)
- **Verschiebung nach kaudal: durch Tentoriumschlitz, „Unkusfurche“** (Uncus parahippocampalis)
- **Einklemmung der Hirnstammstrukturen**
 - (Kleinhirndruckkonus - Abdruck des Foramen Magnum)

KREISLAUFSTÖRUNGEN

Aneurysmen

Blutung

Ischämie

Infarkt

Sinus Sagitalis Thrombosis

Mögliche Komplikation bei:

Dehydration

Sepsis

Sichelzellanämie

(Abnormalität in Hämoglobin, etwa 100.000 Todesfälle pro Jahr weltweit. Die höchste Inzidenz dieser Erkrankung bei Menschen afrikanischer Herkunft und ihre Nachkommen auf anderen Kontinenten. Autosomal rezessiv vererbt. Derzeit gibt es keine Heilung für diese Krankheit. Erythrozyten mit starren Funktionen und Kurven wie sichelförmig. Dieser Prozess kann wieder rückgängig gemacht werden, um Sauerstoff in der Lunge auszuspielen, aber jede Transformation Membran verschlechtert und abnorme Erythrozyten irreversibel wird. Lebenszyklus der Sichelzellen in dem Blutkreislauf ist sehr kurz, sie sind zerbrechlich. Folge: **Anämie, Thrombose.**)



Hirnfarkte

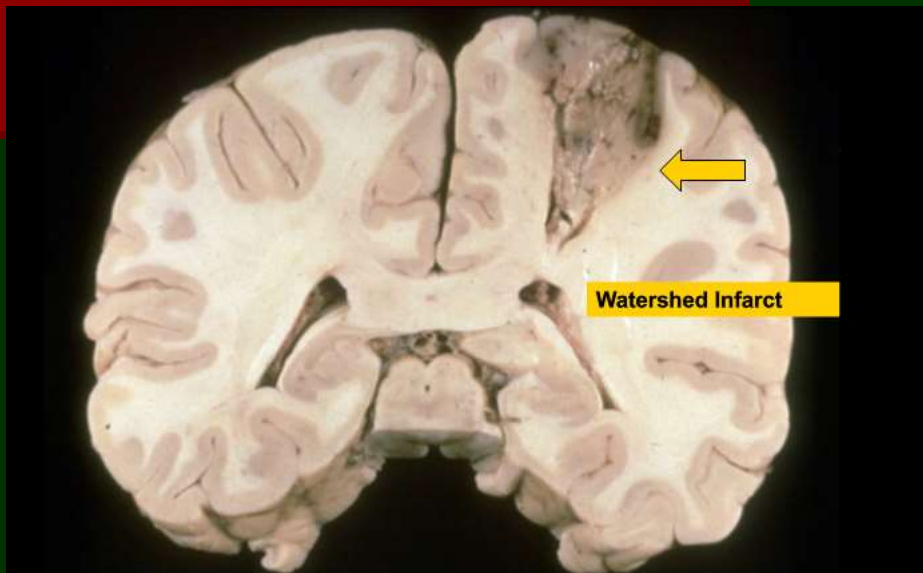
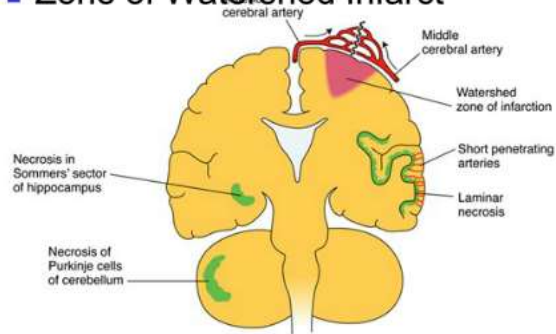
- Hirnarterienaneurysma (arteriosklerotisch, kongenital o. entzündlicher Genese)
- Hämorrhagischer Hirnfarkt
 - (Einblutung eines primär anämischen Infarktbezirktes - rote Enzephalomalazie)
- Anämischer Hirnfarkt (weisse Enzephalomalazie) — Thromboembolien, Arteriosklerose, Blutdruckabfall

Arteriosklerose

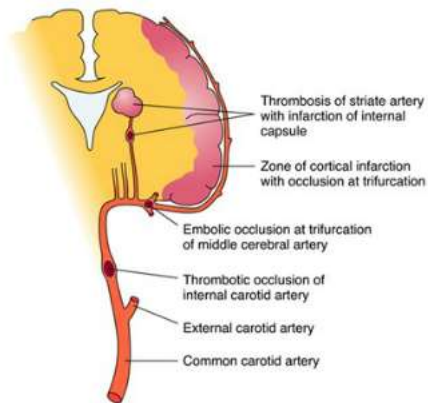


Komplikation der globalen Ischaemie

■ Zone of Watershed Infarct



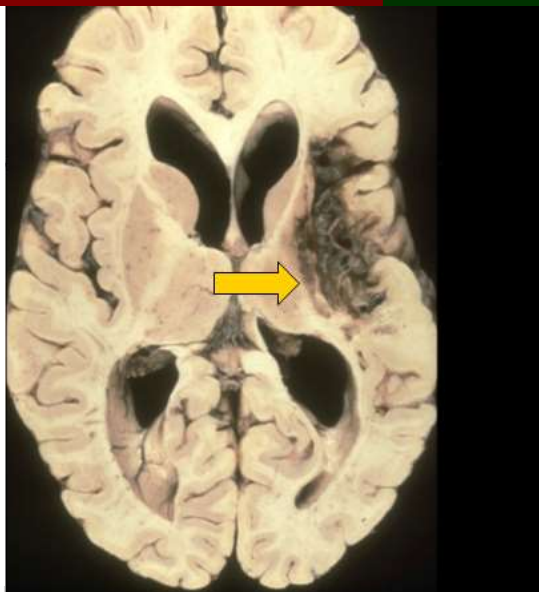
Lokalisation des Hirninfarktes



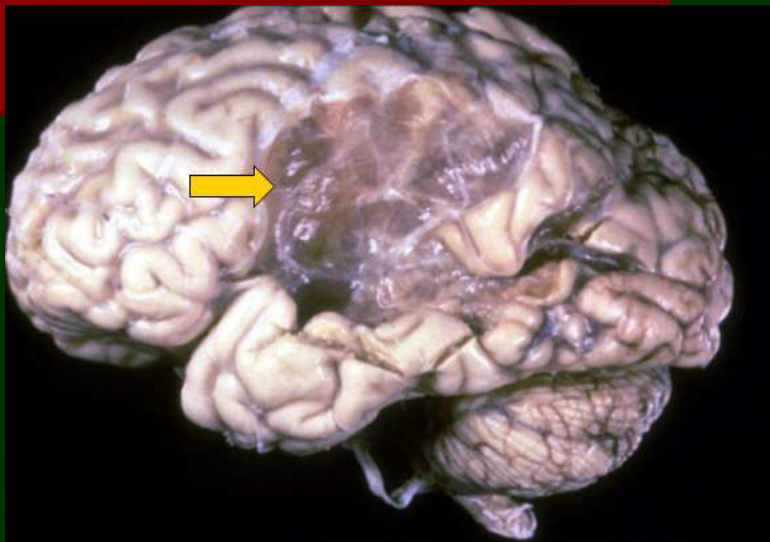
Gehirnerweichung Ischämischer Infarkt Ischamisches Stroke

Zerebrale Ischämie und zerebraler Infarkt ist die Hauptursache für Stroke.

Im Hintergrund von einem klinischem Stroke kann entweder Ischämie oder Blutung im Hintergrund stehen.

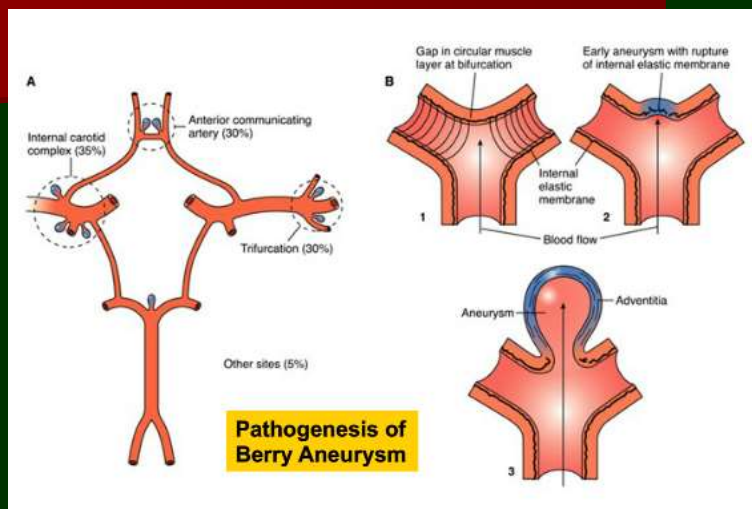


Resorption und Entwicklung einer Zyste nach
dem Stroke



Barenaneurysma

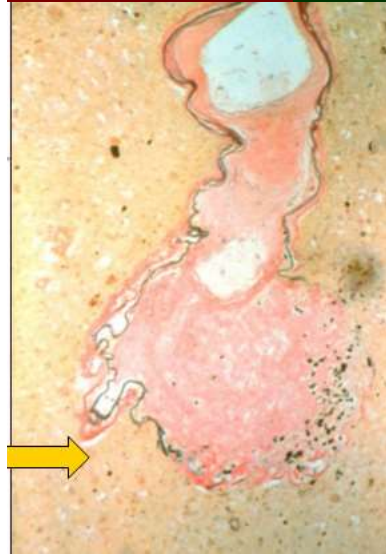
(kongenitale Schwache der Hirnarterien)



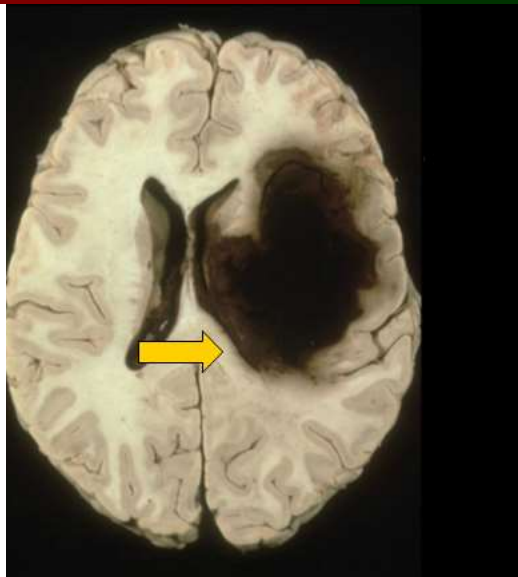
Hypertensives Aneurysma

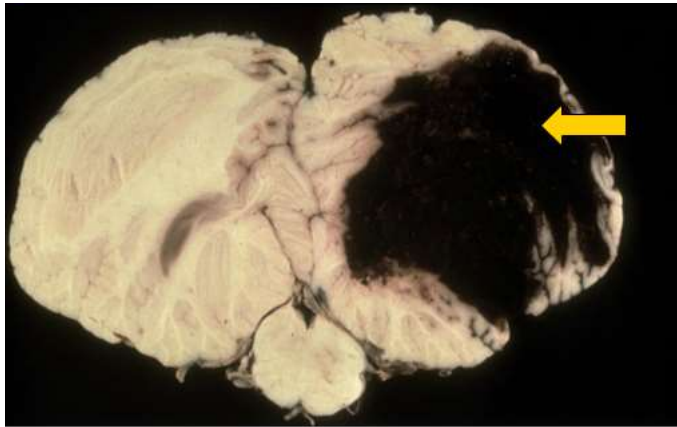
Terminologie für Hypertension
assoziiertes Aneurysma:

Charcot- Bouchard Aneurysma



Gehirnblutung





Fett Embolisation

mehrere Petechien in dem
weissen Material

mögliche Komplikation nach Trauma:

z.B. fettige Knochenmark Teilen nach
Knochenbrechen können in die
Zirkulation gelangen



THE FAR SIDE® By GARY LARSON

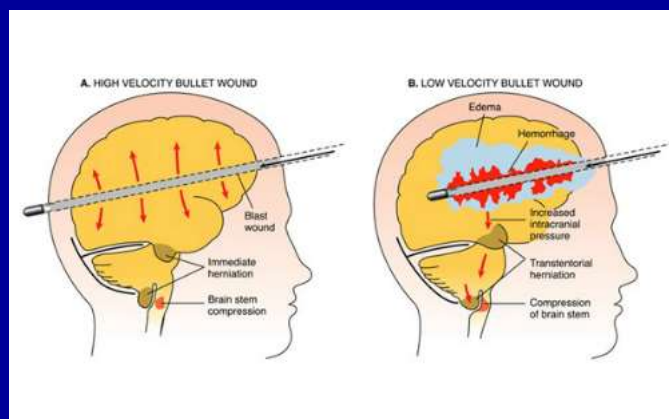


"Anthropologists! Anthropologists!"

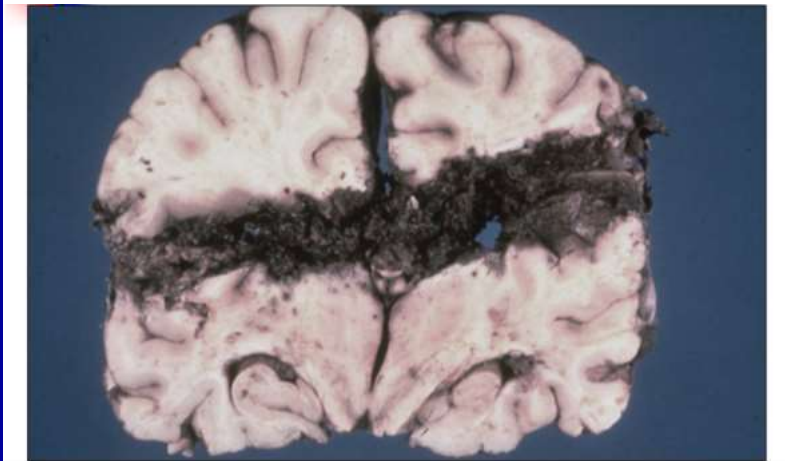
The Far Side® by Gary Larson © 1984 FarWorks, Inc. All Rights Reserved. Used with permission.

Traumatische Hirn-Schädel Verletzungen

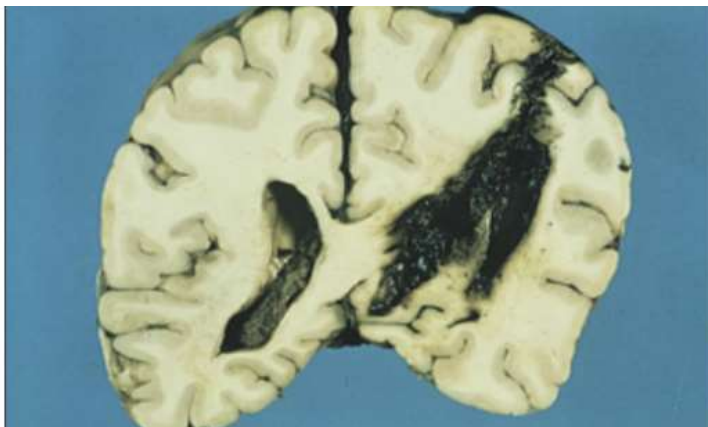
- Geschlossene Hirnverletzungen
- (commotio cerebri, contusio cerebri)
- Coup o. contra coup , intrazerebrale o. subarachnoideale Blutungen
- Offene Hirnverletzungen (Dura ist gebrochen)

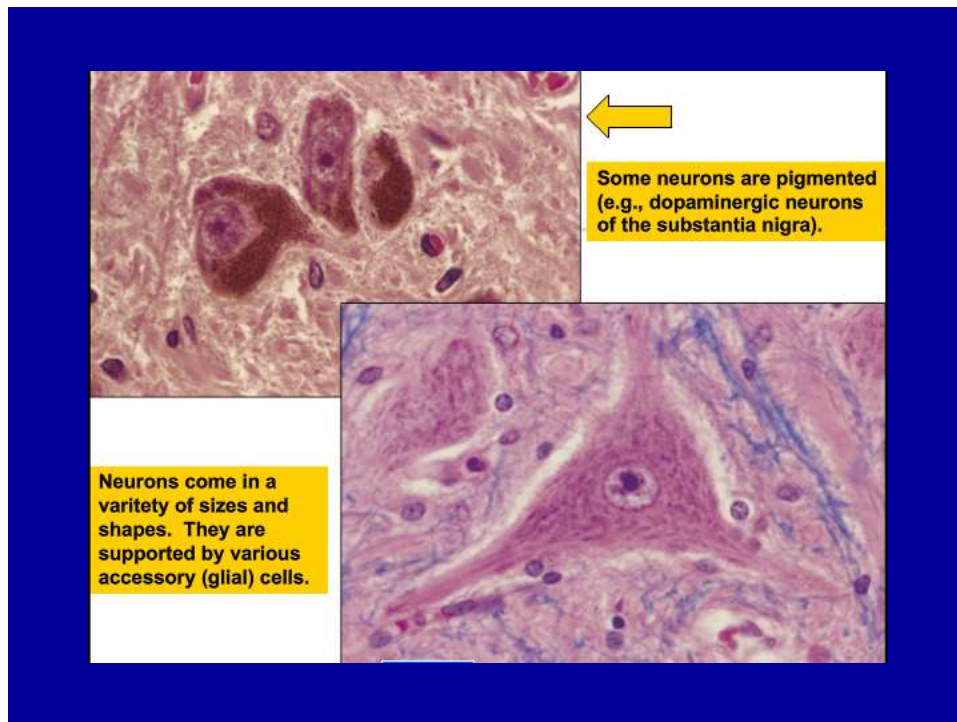


Penetrierende Wunde - offene Hirnverletzung



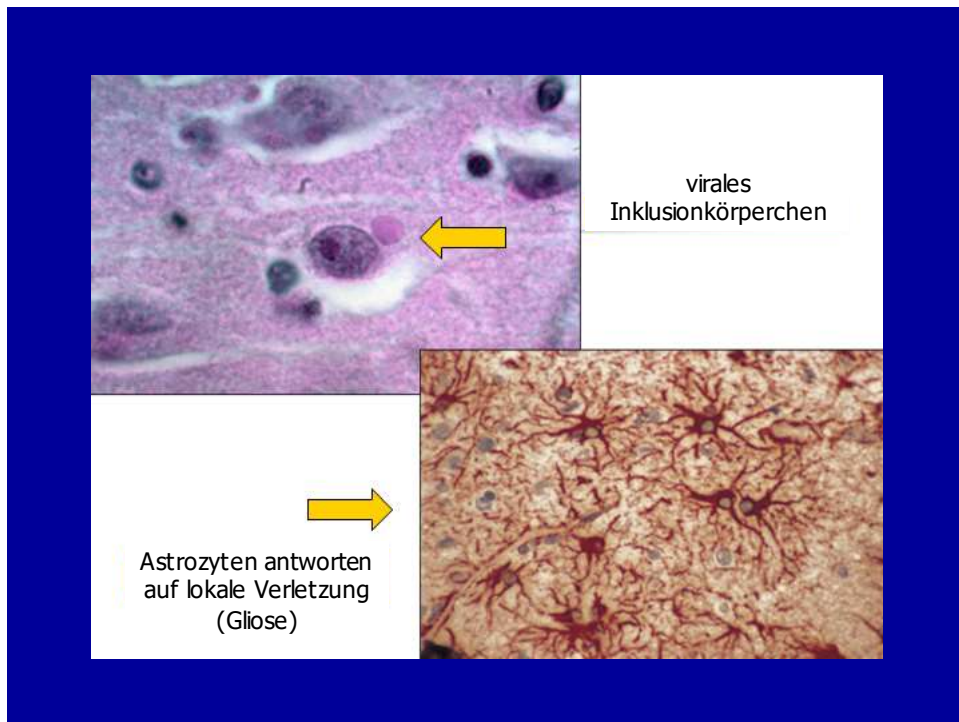
Messer Wunde - offene Hirnverletzung
tödliche Blutung





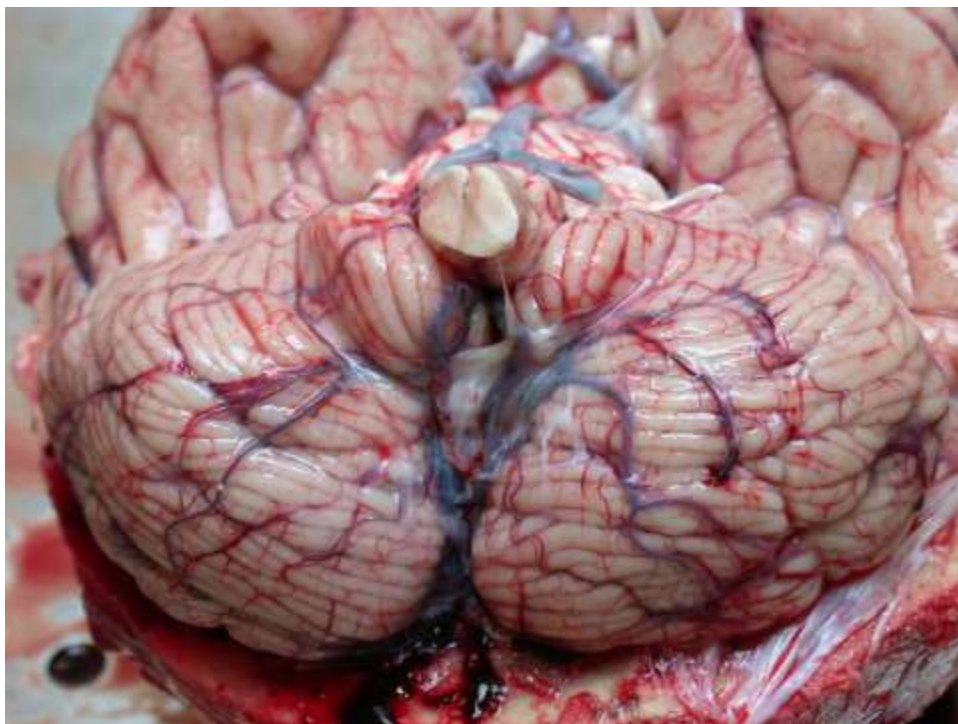
Akute Neuron Verletzung erscheint
als hydropische Schwellung





- Erhöchter intrakranialer Druck, intrakraniale Raumförderungen
- Trauma, Verletzungen
 - Epidurales Hämatom
 - Subdurales Hämatom
 - Subarachnoideales Hämatom
 - Zerebral Kontusion
 - Durchgehende (penetrierende) Wunde (Schädel-Hirn Verletzungen)
 - Rückenmark Verletzungen







Herniation der Tonsillen des Cerebellums

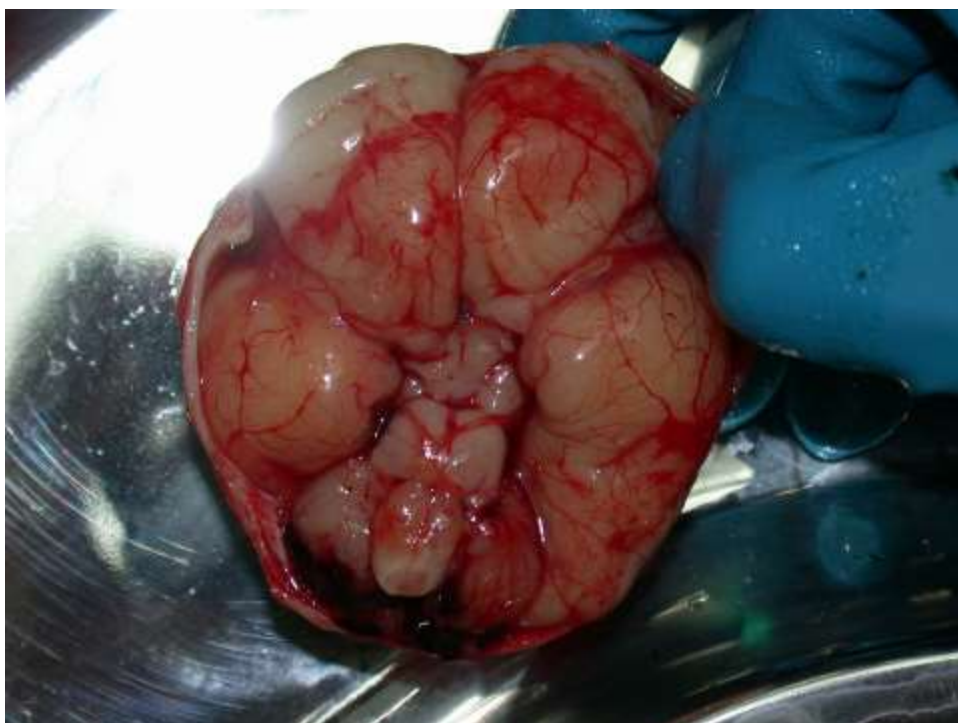
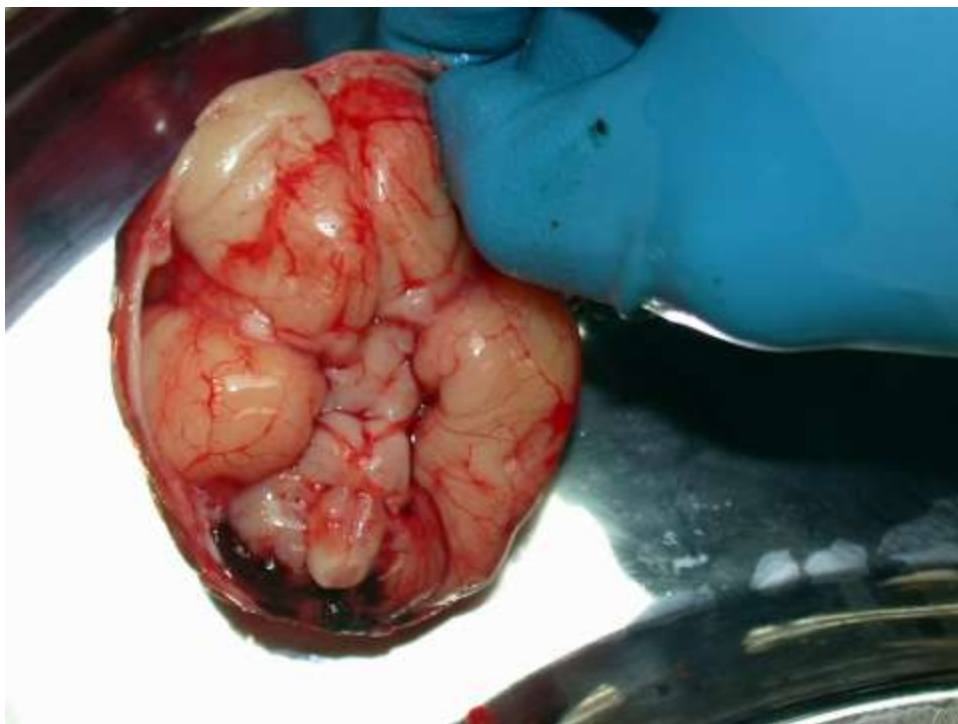
Man kann ein zerebrales Ödem beobachten. Die Strukturen sind abgewaschen. Es gibt eine Mittellinieverschiebung zu der linken Seite. Viele kleine Metastasen haben dieses Ödem verursacht.



- Erhöhter intrakranialer Druck
- Trauma, Verletzungen
 - Epidurales Hämatom
 - Subdurales Hämatom
 - Subarachnoideales Hämatom
 - Zerebrale Kontusion
 - Durchgehende (penetrierende) Wunde
 - Rückenmark Verletzungen

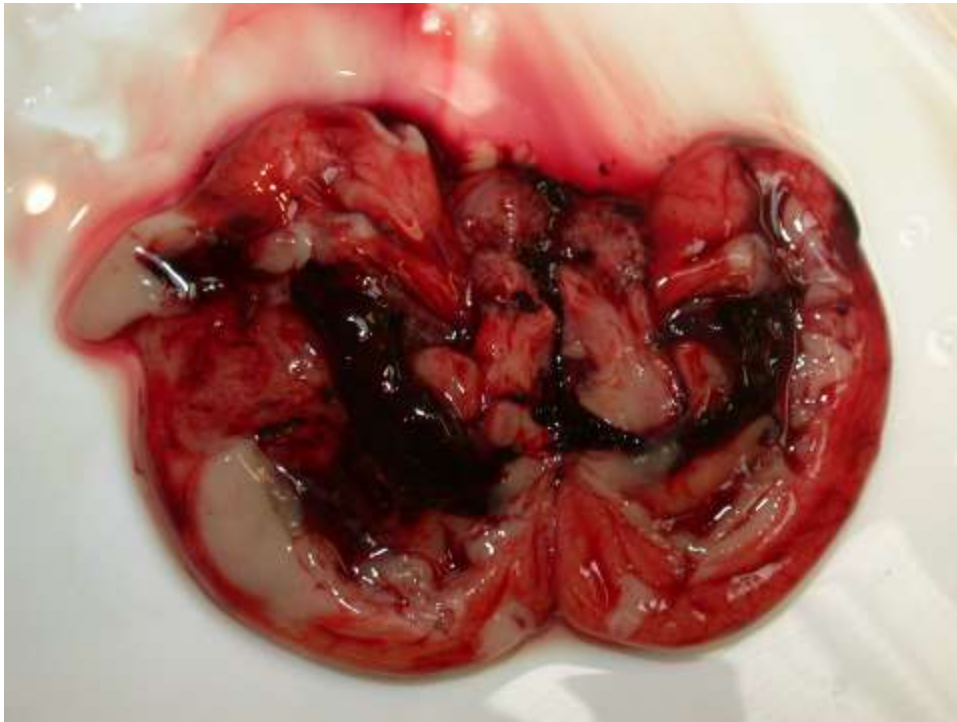
- Vaskuläre Kreislauf-Krankheiten (Zerebrovaskuläre Krankheiten)
 - Ischämie, Infarkt
 - Ursache
 - Morphologie (nicht hämorrh., hämorrh.)
 - TIA
 - Aneurysma, vaskuläre Malformation
 - Ursache (Art.skler, Hypertonie, Malformation, bakterielle Entzündung, Trauma etc.)
 - Blutungen
 - Ursache (Trauma, vaskuläre Abnormalitäten, Hypertonie)
 - Verteilung der zerebralen Infarkten
 - Verteilung der hypertensiven Blutungen

- Vaskuläre Kreislauf Krankheiten (Zerebrovaskuläre Krankheiten)
 - Ischämie, Infarkt
 - Ursache
 - Morphologie (nicht hamorrh., hamorrh)
 - TIA
 - Aneurysma, vaskuläre Malformation
 - Ursache (Artscler, Hypertonie, Malformation, bact. Entzündung, Trauma etc.)
 - Blutungen
 - Ursache (Trauma, vasc Abnormalitätenm Hypertonie
 - Distribution der zerebralen Infarkten
 - Distribution der hypertensive Blutungen

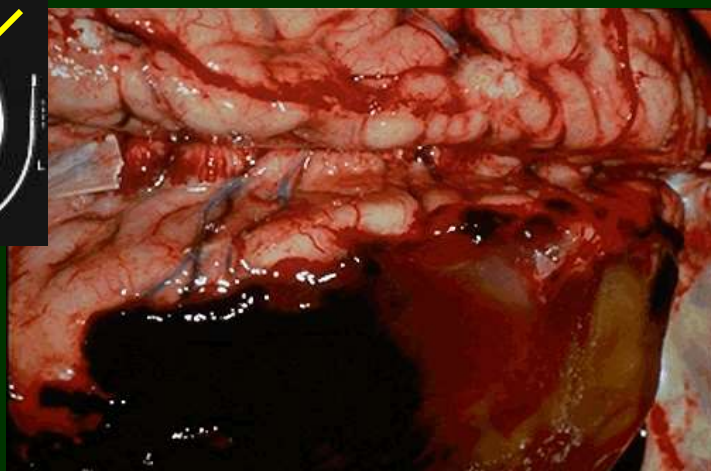
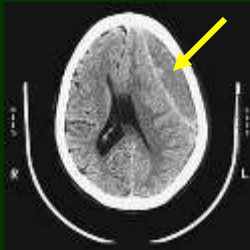






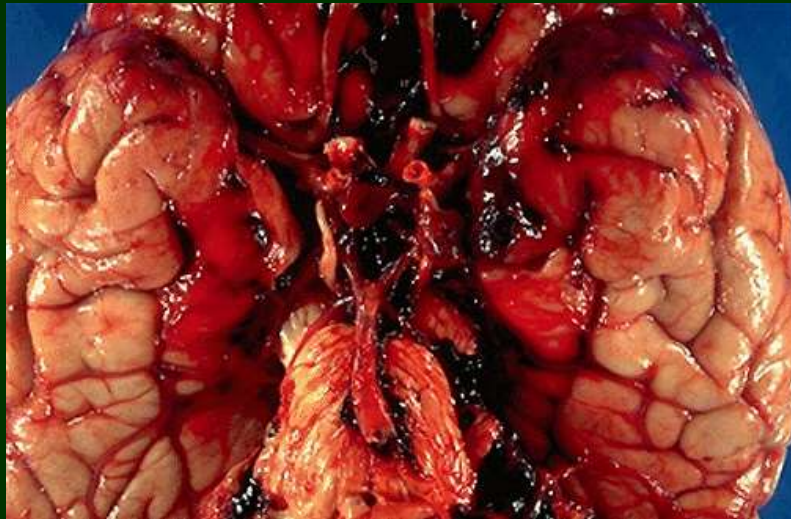


Subdurales Hamatom

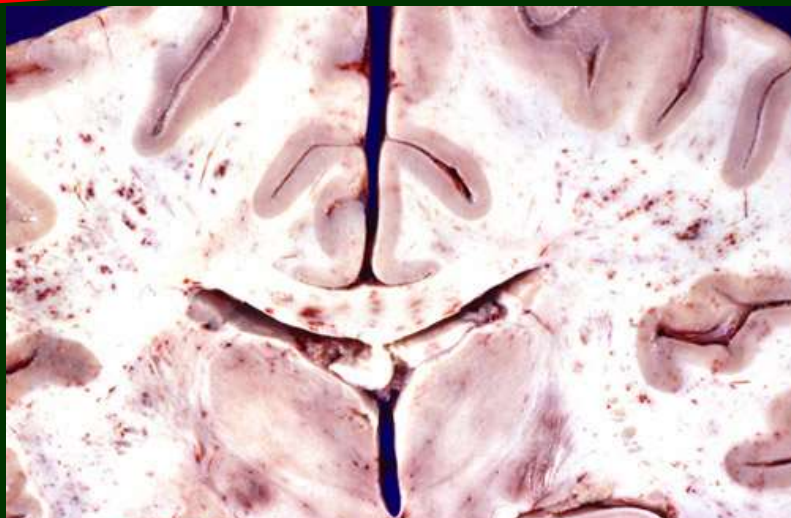


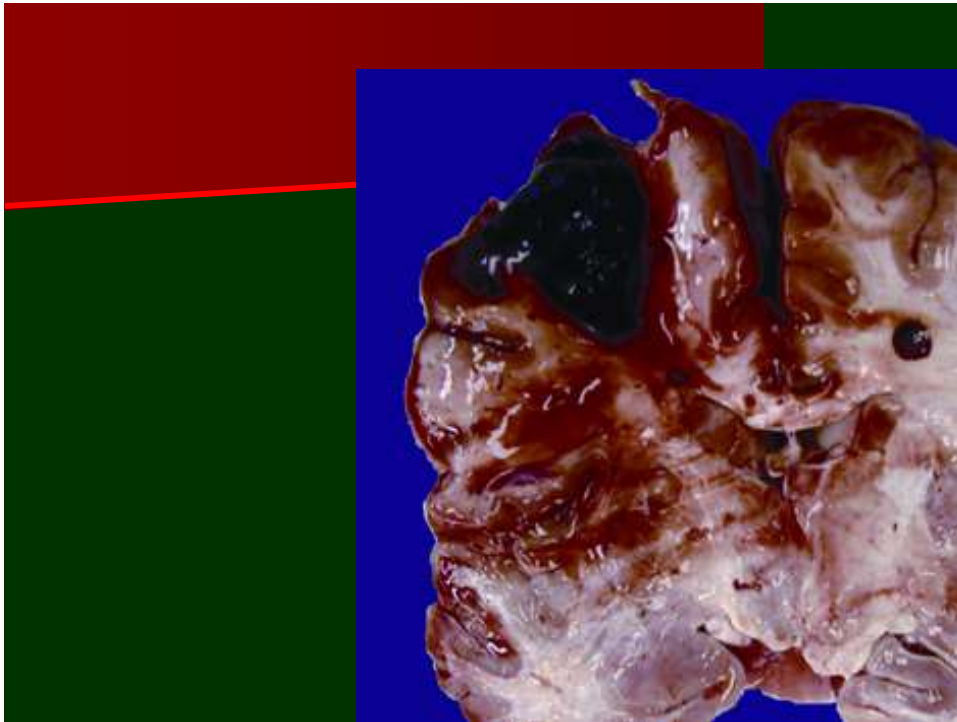
Subarachnoidale Blutung von einem rupturierten Aneurysma.

Das ist lieber ein irritant verursachte Vasospasmus als eine massive Läsion.

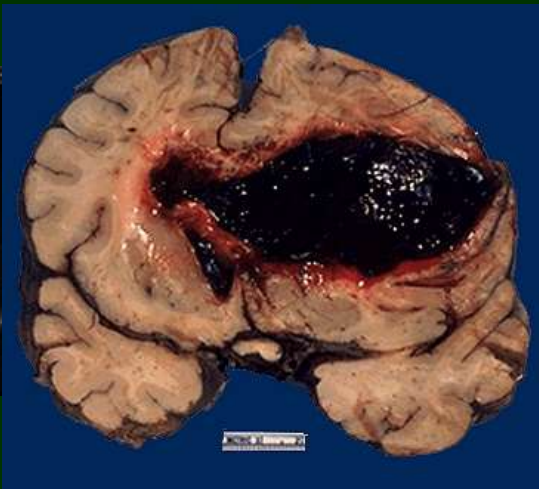
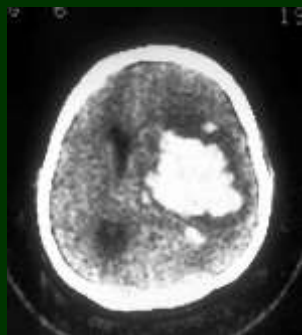


Diese **extensive Petechien** in der weissen Hirnsubstanz sind typisch für **Fett-Embolien Syndrom**. Interessanterweise die neurologische Zeichen und Symptomen werden ung. in einer Woche nach dem ursprünglichen Noxa (z.B. Fraktur der langen Knochen in einem Autounfall.)

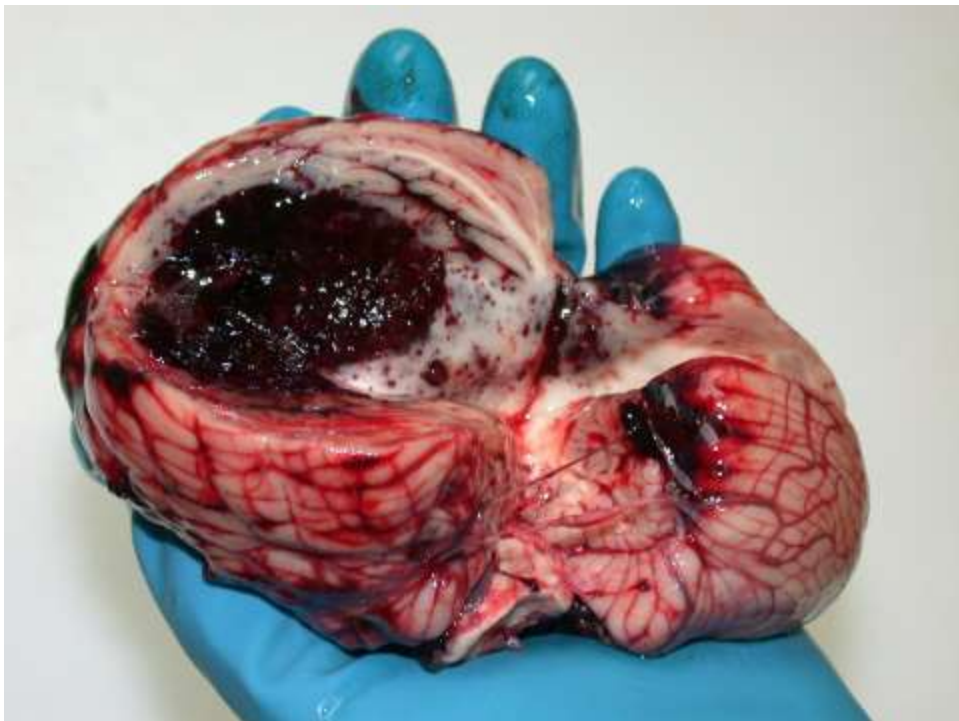
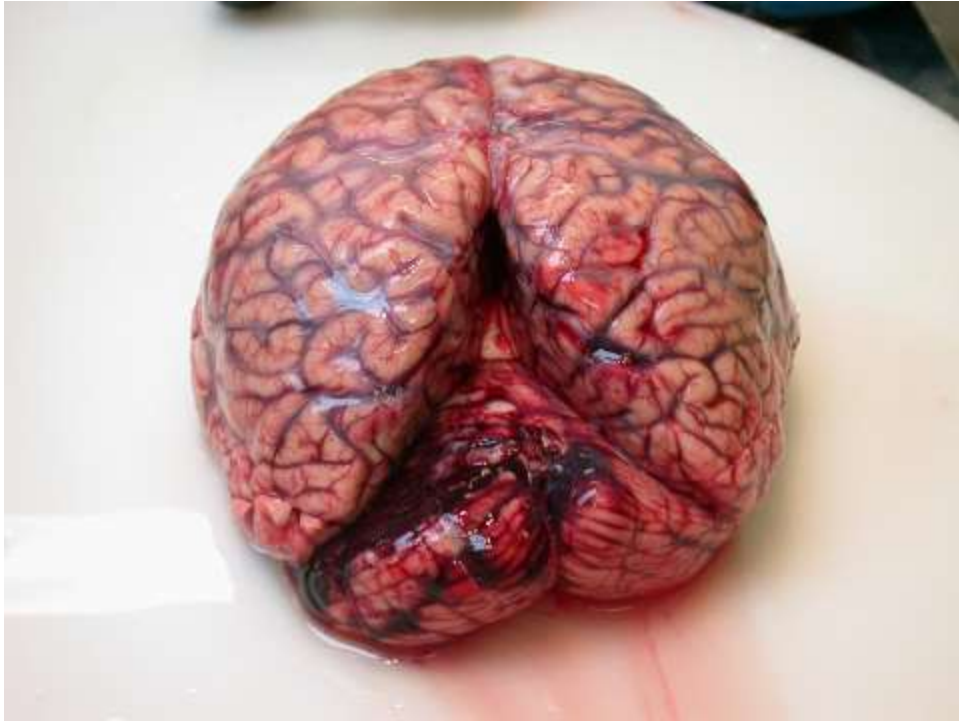


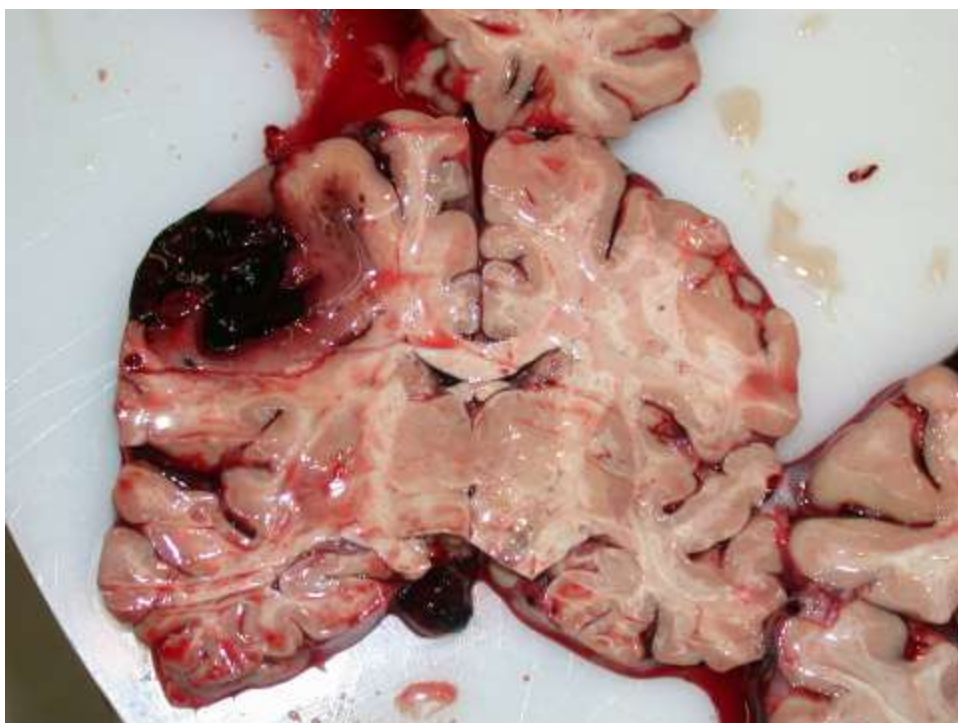
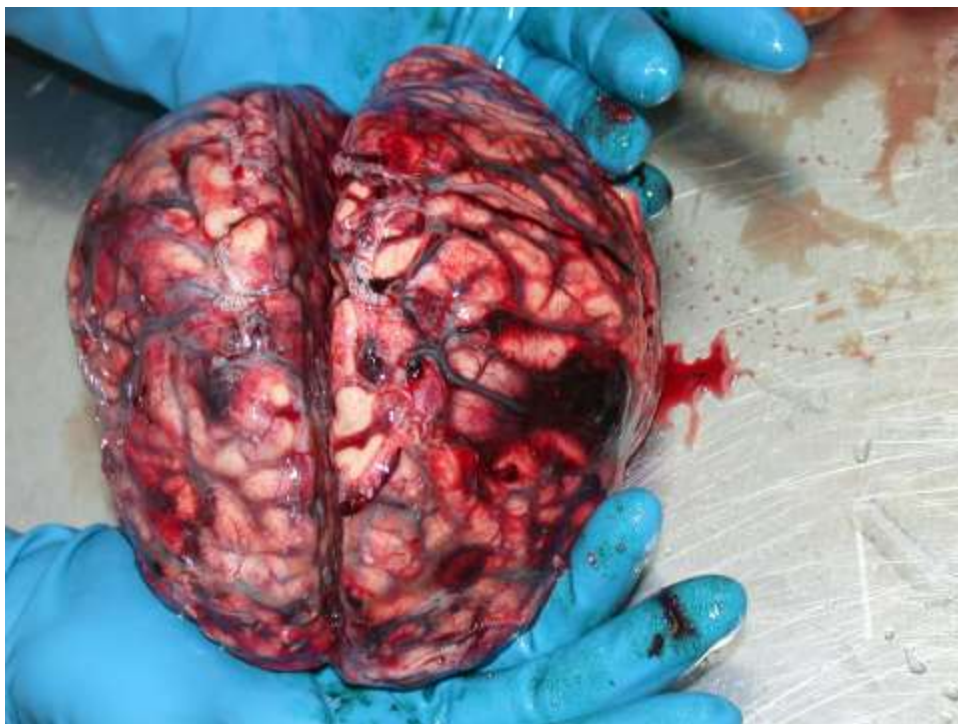


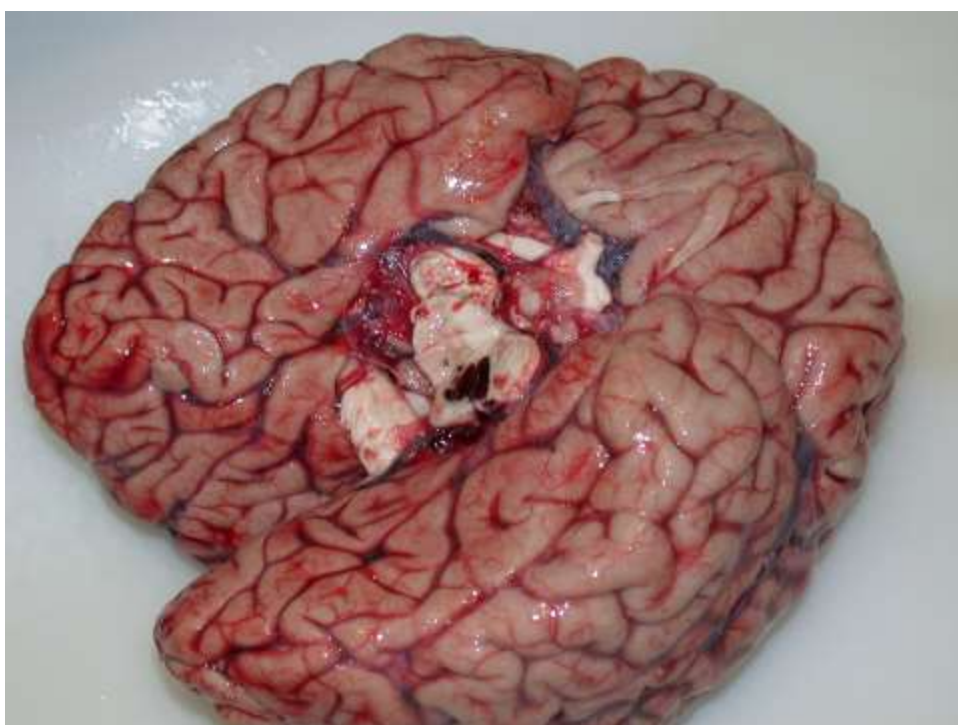
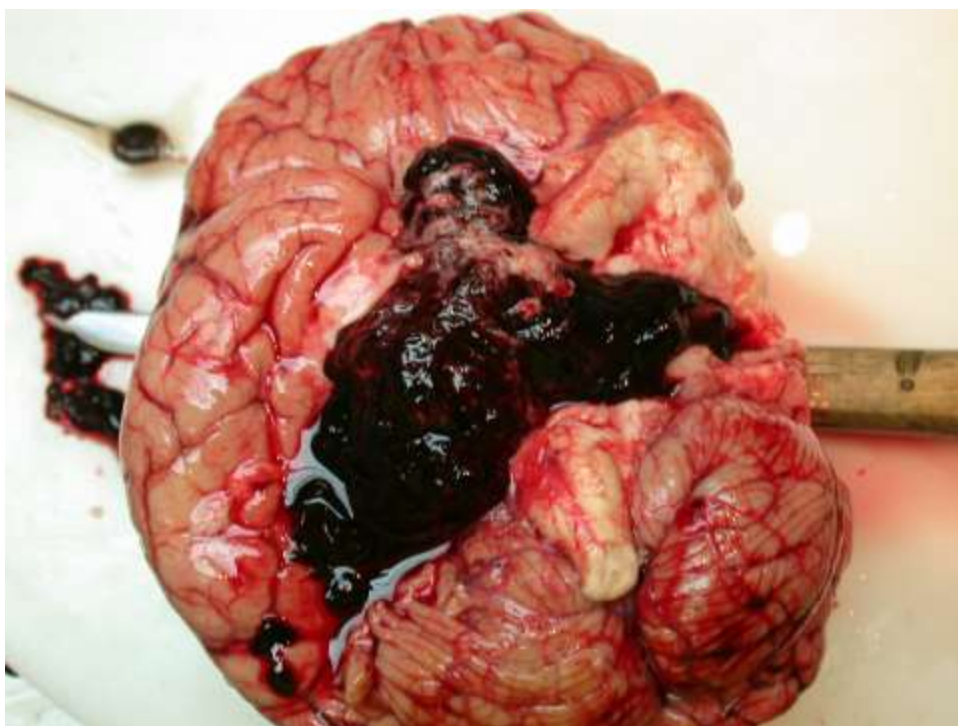
Die grosse Blutung in diesem Gehirn eines Erwachsenen entstand in der Region der basalen Ganglia, der Patient hatte Hypertonie. Das ist eine Ursache für „Stroke“.

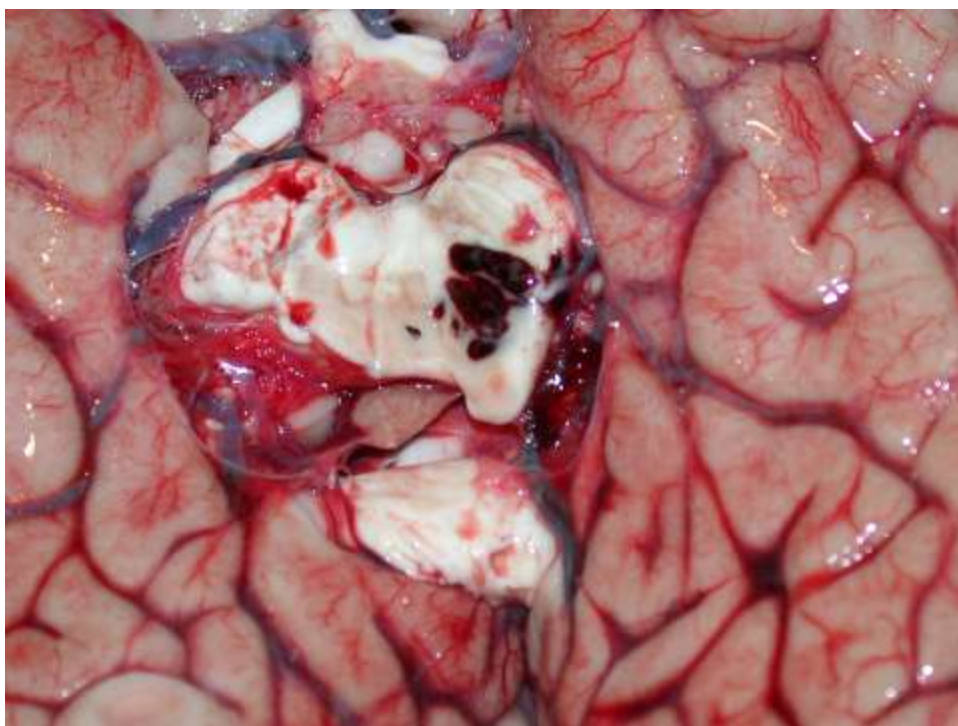


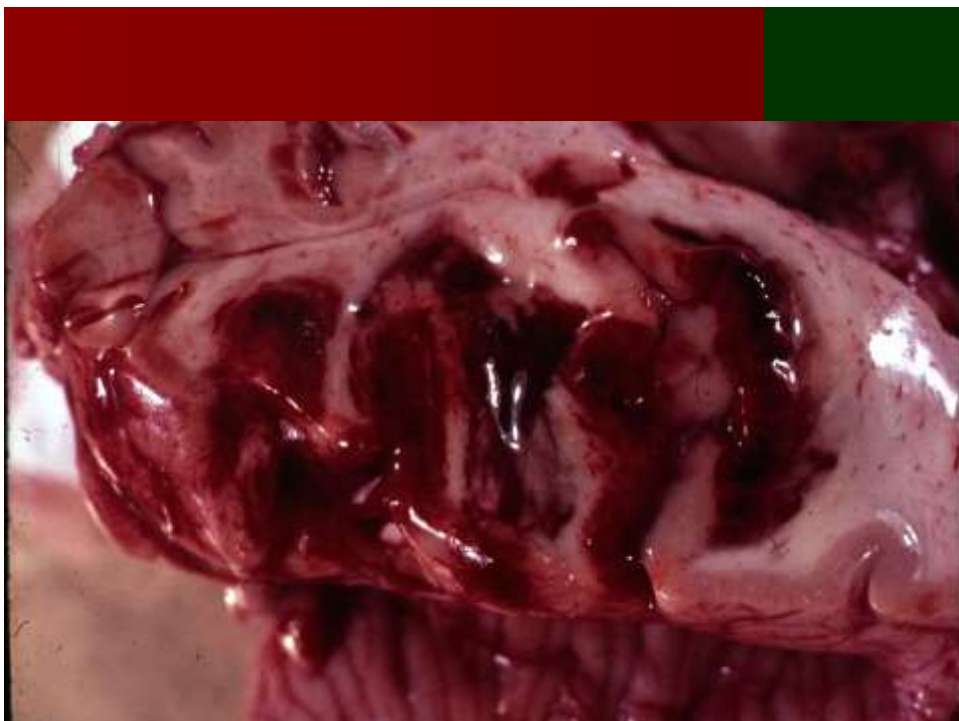
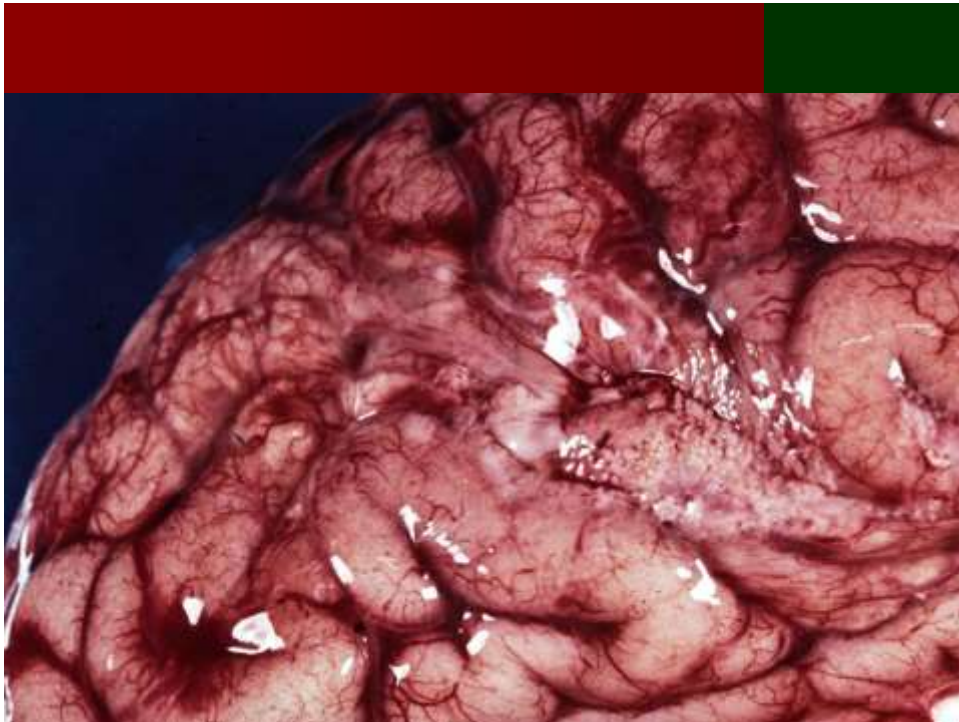


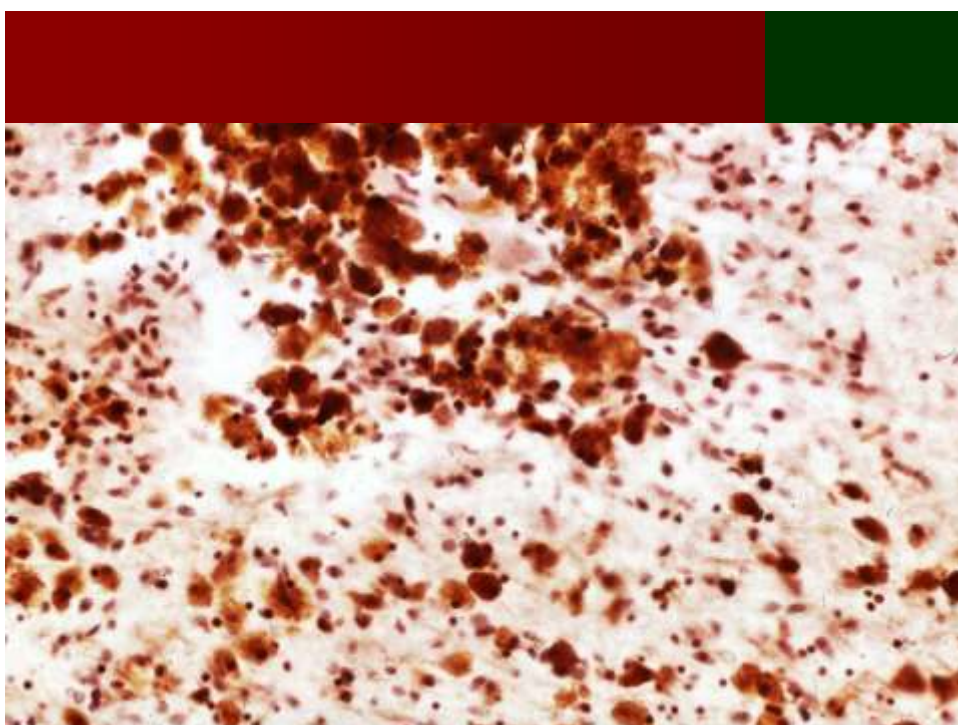
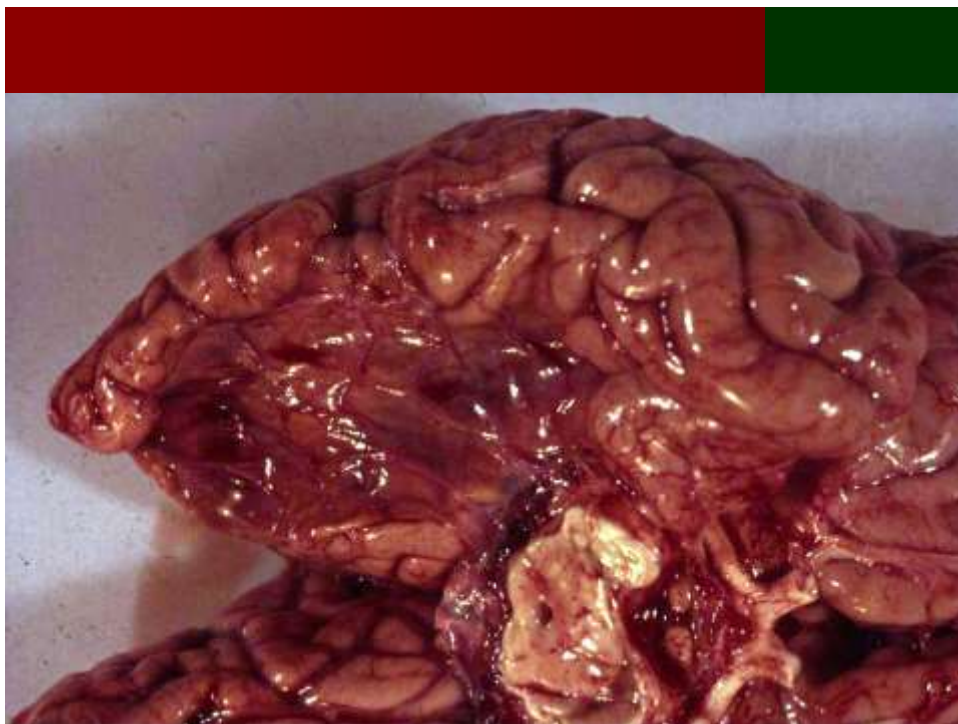
















Entzündung

- Meningitis
- Enzephalitis
- Myelitis
- Meningoenzephalitis
- Meningo-enzephalomyelitis

Meningitis

■ Meningitis

- meistens bakteriell, eitrig

Neugeborene: E. coli, Gruppe B Streptokokken

Kindheit: Haemophilus influenzae

Junge Erwachsene: Neisseria meningitidis

(Waterhouse-Friderichsen Sy.)

Ältere Patienten: Streptococcus pneumoniae, Listeria monocytogenes

- tuberkulöse Meningitis: in Miliartuberkulose, basale Hirnhäute: meningitis basilaris tuberculosa

- lymphozytäre Meningitis: viral: Influenzaviren, Polioviren, HSV, Varicella zoster

Eitrige Meningitis

- Liquorpunktion: wölkg, manchmal sichtbar eitrig

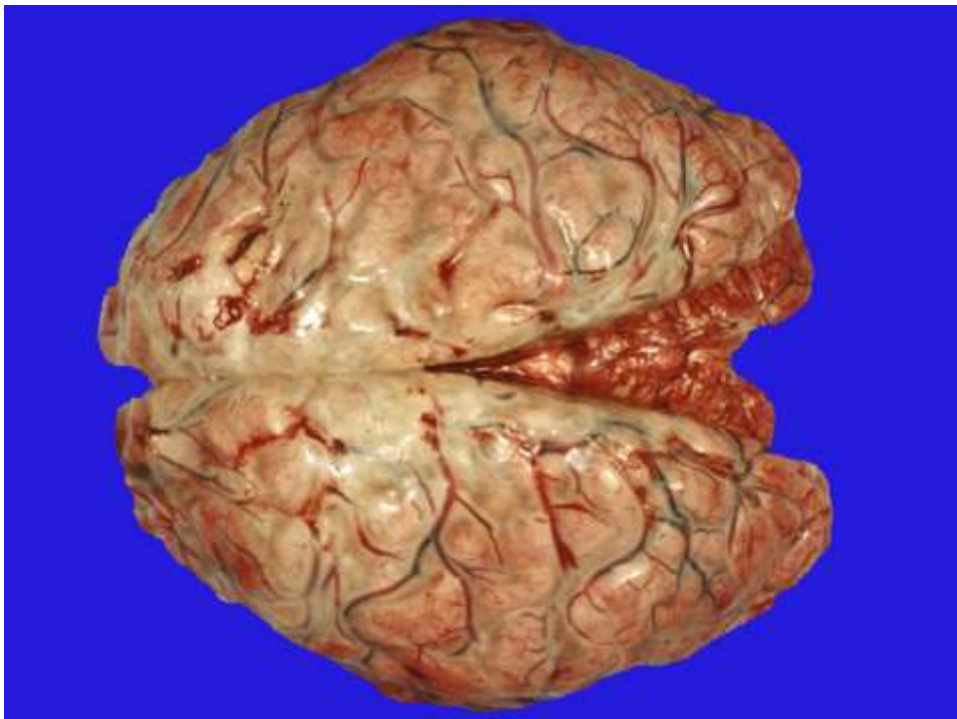
- Proteinwerte sind hoch: über 1200 mg/dl
- Liquorzuckerwerte sind niedrig
- Viele Granulozyten 1000-15000 Zellen/mikrol.

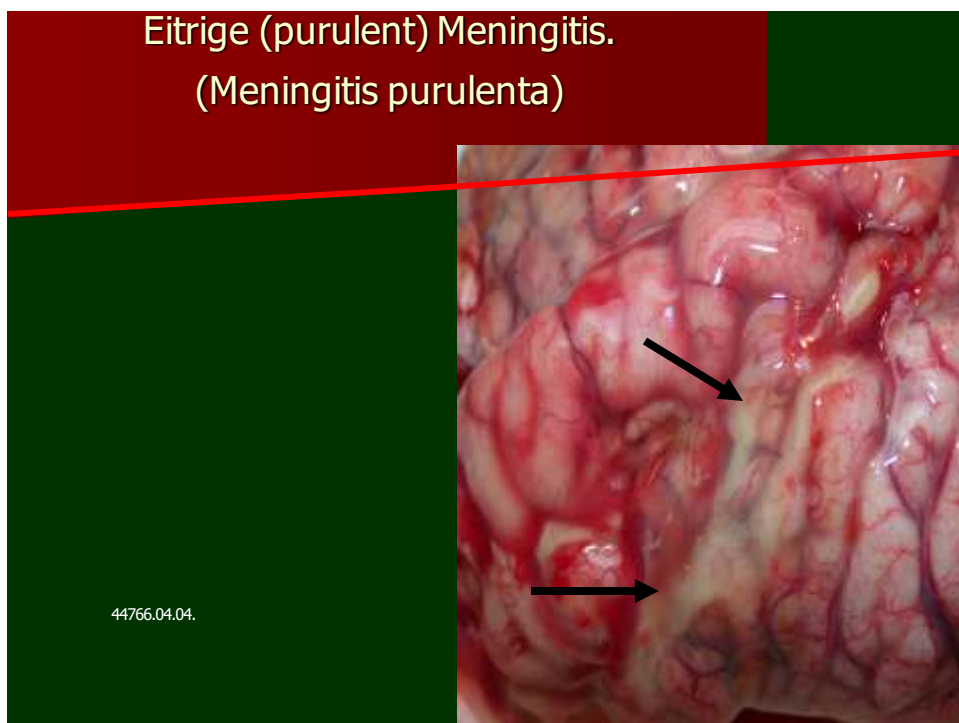
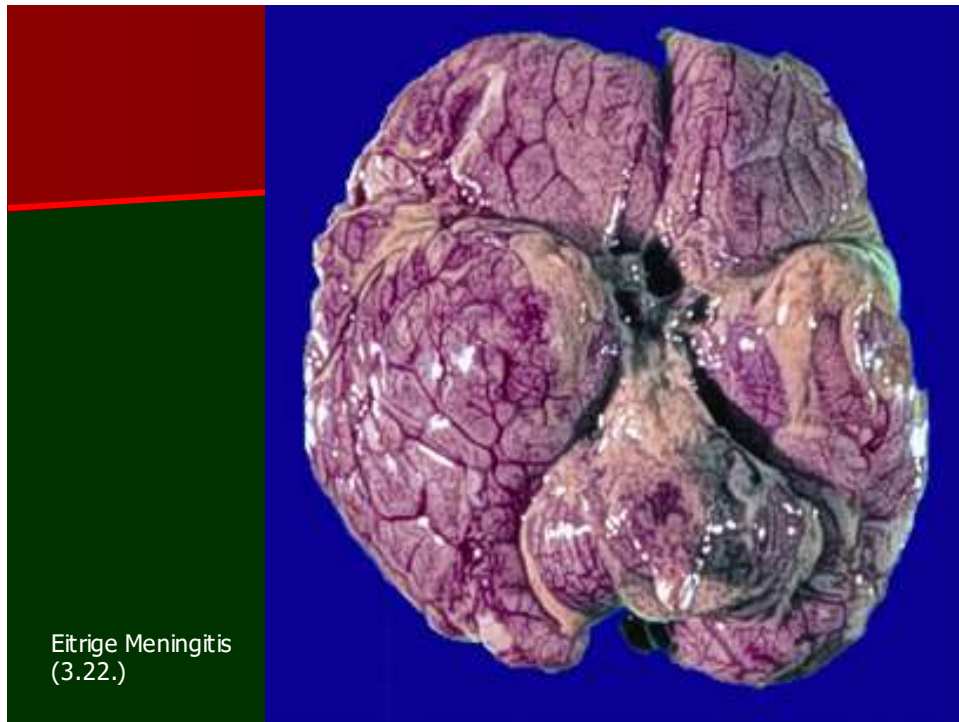
Komplikationen:

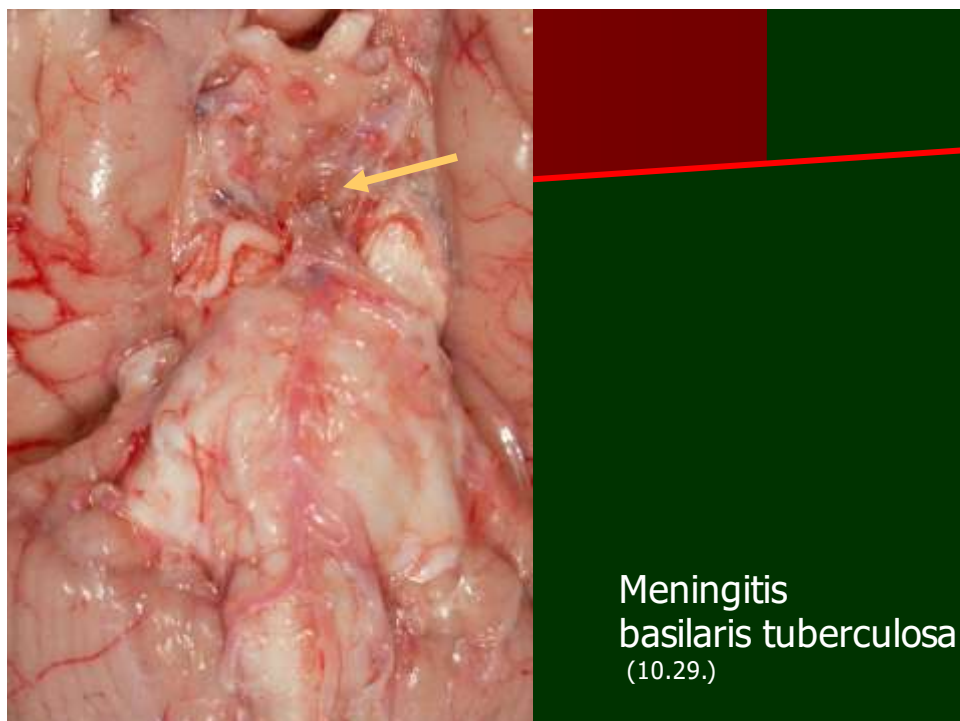
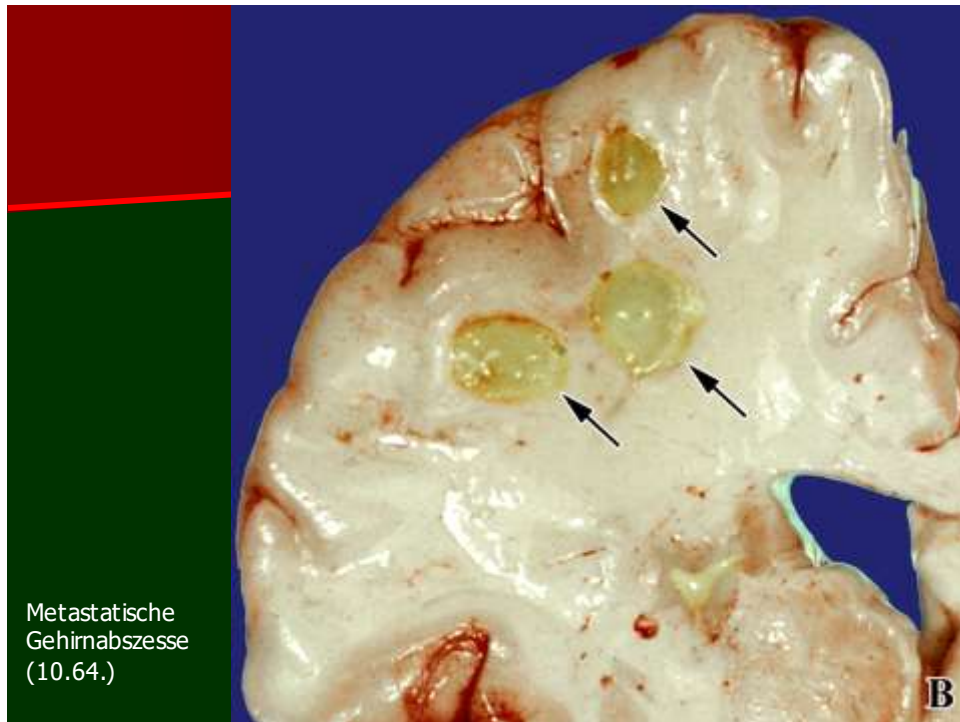
	begleitende Ependymitis
	Thrombose der Brückenvenen
	Hirnfarkte (Begleitsvaskulitis)
spät	Hydrozephus internus
spät	Leptomeninx Fibrose

Hirnabszess

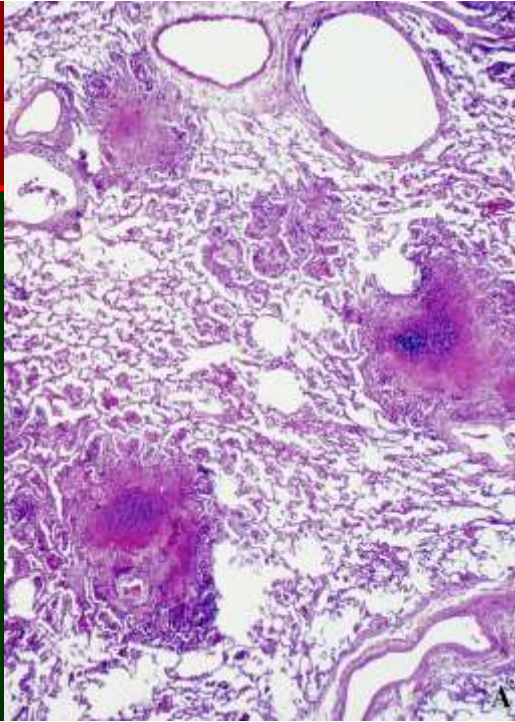
- Infektiöse Entzündung des Hirngewebes, E. coli, Staphylo- und Streptokokken
 - Frühabszess: umgeschrieben, einige Tagen nach der Verletzung
 - Spatabszess: abgekapselt (Monaten-Jahren nach der Noxa)
 - Direkt fortgeleiteter Abszess: eitrige Otitis media, Nasennebenhöhlenentzündung
 - hamatogene Streuung: metastatischer Abszess (Tonsillitis, Pneumonie, Bronchitis, Endokarditiden)







Miliäre Tuberkulose (hiszt. 10.28A.)



Enzephalitis

- meistens viral: Nekrose, Neuronophagie, lymphozytare Infiltration
Gliaknötchen (Glia zellige Wucherungen)

Arthropoden vermittelt: Venezuela Virus, St. Louis Virus, California Virus, Eastern and Western equine Virus, Japanese B (Japan), Murray-Valley (Australien)

Zecke vermittelte Enzephalitis: Russland, Ost-Europa (inkl. Ungarn !!)

- Entzündung der grauen Hirnsubstanz:

- Polioenzephalitis, Poliomyelitis: motorische Neuronen in

Vorderhorn des Rückenmarks, Hirnnervenkerne, motorischer Kortex

- Herpes simplex Enzephalitis: hamorrhagisch, nekrotisierend, temporobasal, Einschlusskörperchen: von Cowdry A Typ

- Entzündung der weissen Hirnsubstanz: Leukoenzephalitis

Postinfektiös, paravakzinal: nach Masern, Windpocken, Röteln, Pockenimpfung

- Entzündung der grauen und weissen Hirnsubstanz: Panenzephalitis (Fleckfieber: Rickettsia prowazeki)

Herpes Encephalitis

- Hemorrhagic
necrotizing
inflammation



Enzephalitis

- Liquorpunktion: klar
 - Proteinwerte sind höher
 - Liquorzuckerwerte in Normalbereich
 - Neutrophilie dann Lymphozytose

Klinikum: Krampfanfällen, Konfusion, Delirium, Stupor, Koma

Subakut sklerozierende Panenzephalitis

- Progressives klinisches Bild

Klinikum: Kognitiver Untergang, Epilepsie, Spastizität der Glieder

- perzistierende, aber nicht produktive Masern Infektion ?
- Gliose, Myelin Degeneration, virale Inklusionskörperchen, entzündliche Herde

Krampfanfällen, Konfusion, Delirium, Stupor, Koma

Fungale Meningoenzephalitis

- Pilzinfektion: meistens hamatogen
- Candida albicans, mucor Mykose, Aspergillus fumigatus, Cryptococcus neoformans
- chronische Meningitis, Vaskulitis (vaskuläre Thrombose, hamorrhagische Infarkte) und Parenchym-Invasion (Granulome, Abszesse)

Klinikum: in immunsupprimierten Patienten - AIDS

Meningeosis carcinomatosa

- Liquorpunktion: Proteinwerte sind über 1200 mg/dl
 - Zellularität: Lymphozyten und Tumorzellen: Reizpleozytose
 - Mammakarzinom
 - Bronchialkarzinom
 - Melanom

Klinikum: Krampfanfällen, Epilepsie, Konfusion, Delirium, Stupor, Koma

**Danke für Ihre
Aufmerksamkeit !!**

