

Herausgegeben von
G. Klöppel · H. H. Kreipe · W. Remmele

PATHOLOGIE

Begründet von W. Remmele
3. Auflage

Neuropathologie

Bandherausgeber
W. Paulus
J. M. Schröder

W. Paulus · J. M. Schröder (Hrsg.)

Pathologie

Neuropathologie

Für weitere Bände des Gesamtwerks besuchen Sie
www.springer.com/series/5113

Herausgegeben von
G. Klöppel · H.H. Kreipe · W. Remmele

Pathologie

Begründet von W. Remmele
Dritte, neubearbeitete Auflage

Neuropathologie

Bandherausgeber
W. Paulus · J.M. Schröder

Werkherausgeber

Prof. em. Dr. Günter Klöppel
TU München, Institut für Pathologie
Konsultationszentrum für
Pankreas- und Endokrine Tumore
Ismaninger Straße 22
81675 München
guenter.kloepfel@alumni.uni-kiel.de

Prof. Dr. Hans H. Kreipe
Medizinische Hochschule Hannover (MHH)
Zentrum Pathologie und Rechtsmedizin
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
kreipe.hans@mh-hannover.de

Prof. em. Dr. Wolfgang Remmele
Institut für Pathologie
Kliniken der Landeshauptstadt
Ludwig-Erhard-Straße 100
65199 Wiesbaden
remmelewwi@aol.de

Bandherausgeber

Univ.-Prof. Dr. Werner Paulus
Direktor des Instituts
für Neuropathologie
Universitätsklinikum Münster
Domagkstraße 19
48149 Münster
werner.paulus@uni-muenster.de

Univ.-Prof. em. Dr. J. Michael Schröder
Em. Direktor des Instituts für Neuropathologie
Universitätsklinikum der Rheinisch-Westfälischen
Technischen Hochschule
(RWTH) Aachen
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen
jmschroder@ukaachen.de
jmschroder@netcologne.de

ISBN 978-3-642-02323-1

e-ISBN 978-3-642-02324-8

DOI 10.1007/978-3-642-02324-8

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

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

© 2012 Springer-Verlag Berlin Heidelberg

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

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

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

Einbandgestaltung: deblik Berlin

Herstellung und Satz/Repro: Fotosatz-Service Köhler GmbH – Reinhold Schöberl, Würzburg

Gedruckt auf säurefreiem Papier

Springer ist Teil der Fachverlagsgruppe Springer Science+Business Media (www.springer.com)

Vorwort der Werkherausgeber

Der vorliegende neubearbeitete Band zur Neuropathologie und zur Pathologie der Muskulatur, der in letzter Auflage 2002 (Herausgeber: J. Peiffer, J. M. Schröder und W. Paulus) erschien, ist in die dritte Auflage des Gesamtwerks „Pathologie“ integriert worden. Werner Paulus und J. Michael Schröder haben die Neuauflage wieder konzipiert, wobei Herr Paulus die Neubearbeitung der Pathologie des zentralen Nervensystems zusammen mit einer Reihe anderer gut bekannter Autoren übernommen hat und die Pathologie des peripheren Nervensystems und der Muskulatur von Herrn Schröder gestaltet wurde. Dabei kam es zu keiner Hinzunahme neuer Themen, aber zu ihrer Vertiefung und Neugestaltung, wo immer es nötig war. Dies betraf vor allem die Integration neuer molekulargenetischer Daten, die insbesondere bei den neoplastischen und hereditären Erkrankungen inzwischen zur Verfügung stehen und zum pathogenetischen Verständnis und zur Präzisierung der diagnostischen Aussage wesentlich beitragen. Dadurch hat das Buch eine neue Dimension bekommen und seine Position als Standardwerk zur Neuropathologie und zur Pathologie der Muskulatur in der deutschsprachigen Literatur gestärkt.

Der vorliegende Band umfasst in seinem ersten und zweiten Teil die Pathologie des zentralen und peripheren Nervensystems. In seinem dritten Teil kommt die Patho-

logie der Muskulatur zur Sprache. Überall finden sich grundlegende Informationen zur Genese der Erkrankungen und zu ihrer Diagnostik. Natürlich werden in allen Bereichen Akzente gesetzt, die sich an der Praxis orientieren. So wurde zum Beispiel der Pathologie der ZNS-Tumoren und der Biopsie-Diagnostik peripherer Neuropathien und Myopathien besondere Aufmerksamkeit gewidmet.

Unser Dank gilt den Autoren des vorliegenden Bandes. Sie haben mit viel Mühe, Zeitaufwand und Sorgfalt das Zustandekommen des Gesamtwerks ermöglicht. Ein ganz besonderer Dank gilt Herrn Werner Paulus, der für die ZNS-Neuropathologie die Zusammenstellung der verschiedenen Kapitel und ihre Durchsicht auf sich genommen, und Herrn Michael Schröder, der die gesamte Pathologie des peripheren Nervensystems und der Skelettmuskulatur dargestellt hat. Danken möchten wir außerdem für ihre tatkräftige Mithilfe bei der Begleitung und Drucklegung des Bandes Frau Martha Berg, Frau Ellen Blasig und Frau Gabriele Schröder als Mitarbeiterinnen des Springer-Verlags.

München
Hannover
Wiesbaden
im Oktober 2011

*Günter Klöppel
Hans H. Kreipe
Wolfgang Remmele*

Vorwort zur Neuauflage

Die letzte Auflage des vorliegenden Bandes stammt aus dem Jahr 2002. Wie in anderen Wissensgebieten, so steigen unsere Kenntnisse auch in der Neuropathologie offenbar exponentiell an. Das gilt insbesondere für die neuen Erkenntnisse der Molekulargenetik. Viele Diagnosen lassen sich heute molekulargenetisch präzisieren, wobei manche klinisch-pathologisch definierten Entitäten ihren angestammten Platz in der Klassifikation einbüßen und jetzt bestimmte Phänotypen auf unterschiedliche Genotypen zurückzuführen sind. Andererseits sind überraschenderweise wieder bestimmte Genotypen mit unterschiedlichen Phänotypen verbunden, so dass die alte klinisch-pathologische Klassifikation nicht überflüssig wird, sondern nur auf neue Weise geordnet werden muss.

Im vorliegenden Band sind die wichtigsten Erkrankungen des Nervensystems und der Muskulatur mehr oder weniger ausführlich dargestellt und möglichst in jedem Fall mit einzelnen Literaturhinweisen versehen, die den Zugang zu weiteren Informationen eröffnen. Dabei wurde versucht, den Stoff sinnvoll zu gliedern, so dass eine Klassifikation der Erkrankungen verfügbar ist, mit deren Hilfe man sich in der Literaturfülle zurechtfinden kann. Der webbasierte Zugang zu den Literaturdatenbanken ist heute zwar problemlos möglich, aber die Stofffülle ist auf dem Bildschirm nicht übersehbar; es fehlt die synoptische Übersicht über die Zusammenhänge, was in einem Buch gewährleistet ist. Andererseits erübrigen die verfügbaren Datenbanken in einem zusammenfassenden „Handbuch“-artigen „Lehr- und Nachschlagewerk“ wie dem vorliegenden den Zwang zur Vollständigkeit des Zitierens der zu einem Thema erschienenen Literatur. In diesem Sinne war es eines der Hauptanliegen des vorliegenden Werkes, möglichst umfassend Stichworte und Begriffe zum Thema der Pathologie des Nervensystems und der Muskulatur in einer gegliederten Form zu liefern, die den Zugang zur Spezialliteratur erleichtert.

Das zweite Hauptanliegen besteht in einer Bilddokumentation dieser Erkrankungen, die in den bisher vorliegenden elektronischen Datenbanken nicht in gleicher Qualität verfügbar ist.

Eine wichtige Neuerung ist die gleichzeitige Verfügbarkeit einer elektronischen Textversion, so dass jeder Suchbegriff im Text, wo immer er geschrieben steht, auffindbar ist.

Wir freuen uns, dass bei zunehmender Spezialisierung auch in der Neuropathologie einige neue, sehr kompetente Autoren gewonnen werden konnten.

Allen, die an der Entstehung dieses Werkes Anteil haben, sei an dieser Stelle gedacht. Das gilt ganz besonders für die Autoren, die trotz zahlreicher anderweitiger Verpflichtungen, die auch in der Neuropathologie ebenfalls exponentiell anzuwachsen scheinen, die Mühe des Schreibens auf sich genommen und die Deadline eingehalten haben. Dankbar sind wir für die technische Hilfe am Institut für Neuropathologie in Aachen, namentlich Frau Elke Beck, Frau Astrid Knischewski, Frau Hannelore Mader und Frau Hannelore Wiederholt, aber auch für die Hilfe bei der Literaturbeschaffung, Textgestaltung und Schreibearbeit, namentlich Frau Ingrid Schmitt, Frau Doris Dahmen, Frau Heidi Nowack und Frau Marita Krott. Herr Ralf Mersmann vom Institut für Neuropathologie in Münster war für die Durchsicht der Kapitel unter technischen Gesichtspunkten und bei der Optimierung von Abbildungen eine unschätzbare Unterstützung. Den Kollegen, die über viele Jahre interessante Biopsie- und Autopsiepräparate zur Beurteilung übersandt haben, danken wir ebenfalls. Der Zitationsweise in PubMed sind einige Umlaute und Sonderzeichen zum Opfer gefallen. Wir bitten die betroffenen Autoren um Nachsicht.

Den Buchserie-Herausgebern, insbesondere Herrn Prof. Dr. med. G. Klöppel, danken wir für die Geduld, die sie bis zur Einreichung der Manuskripte aufgebracht haben, und dem Springer Verlag mit seinem Team, insbesondere den Damen Martha Berg, Ellen Blasig und Gabriele Schröder, für die gute Betreuung während der vergangenen Jahre und während der endgültigen Gestaltung des vorliegenden Bandes in den letzten beiden Jahren.

Aachen
Münster
Oktober 2011

*J. Michael Schröder
Werner Paulus*

Vorworte zur zweiten Auflage und zu den Sonderausgaben von 2002 und 1995

Vorwort zur zweiten Auflage

Das Gesamtwerk *Pathologie* wird gegenüber der ersten Auflage zwei Bände mehr umfassen, also in 6 Bänden erscheinen. Der hier vorliegende Band 6, der weitgehend dem Band 4 der ersten Auflage entspricht, enthält die Pathologie des zentralen und peripheren Nervensystems, der Muskulatur und der Sinnesorgane. Herr Professor Peiffer (Tübingen), der in der ersten Auflage das umfangreiche Kapitel „Pathologie des Zentralnervensystems“ noch allein bearbeitet hatte, entschloß sich, die Bearbeitung dieses Themas in der 2. Auflage auf zahlreiche, seiner Schule entstammende Autoren aufzuteilen, um so der Fülle neuer Daten gerecht werden zu können. Dieses Vorgehen wird sich auch in weiteren Bänden der 2. Auflage wiederfinden. Die Pathologie des peripheren Nervensystems wurde wesentlich erweitert. Der Autor, Herr Professor Schröder (Aachen) ist Mitherausgeber der Neuauflage. Die Kapitel „Pathologie der Skelettmuskulatur“, „Auge“ und „Ohr“ wurden ebenfalls auf den neuesten Stand gebracht. Dies gilt auch für den neuropathologischen Teil des Kapitels „Angeborene Stoffwechselkrankheiten“; dagegen wurde auf die Neubearbeitung des allgemeinpathologischen Abschnittes (Autor in der Erstauflage H. E. Schaefer/Freiburg i. Br.) verzichtet, da sonst die Thematik und der Rahmen des Bandes gesprengt worden wären. Der dennoch größere Umfang dieses Bandes zeigt, wie sehr sich unser Wissen auf dem Gebiet der Neuropathologie erweitert hat.

Vorwort zur Sonderausgabe 2002

Die fünf Jahre seit dem letzten Erscheinen unserer *Neuropathologie*, damals der 2. Auflage des Bandes 4 des von W. Remmele herausgegebenen Lehr- und Nachschlagewerkes *Pathologie*, brachten in der Hirnforschung wie auch in der Forschung auf dem Gebiet der Muskel-, Nerven- und Stoffwechselerkrankungen wesentliche Fortschritte, die vor allem den Methoden der Molekularbiologie zu verdanken sind. Ob in der Pathologie der Tumoren des Nervengewebes, ob bei den degenerativen und metabolischen Hirnerkrankungen oder bei den Epilepsien, – überall eröffnete die Molekulargenetik völlig neue Einblicke in die pathophysiologischen Grundlagen

Gegenüber der Erstauflage gibt es noch eine weitere Neuerung. Der vorliegende Band 6 des Gesamtwerkes *Pathologie* erscheint zusätzlich als Einzelband unter dem Titel „Neuropathologie“. Er soll damit einem speziellen Leserkreis zugänglich gemacht werden, für den allein die Neuropathologie von besonderem Interesse ist (Neuropathologen, verwandte klinische Fächer einschließlich Augen und HNO Heilkunde).

Als Herausgeber des Gesamtwerkes *Pathologie* bin ich zunächst den beiden Herausgebern des vorliegenden Bandes zu großem Dank verpflichtet, daß sie ihn von Anfang an betreut und seiner Aufnahme in das Gesamtwerk zugestimmt haben. Mein Dank gilt weiterhin allen Autoren für ihre wertvolle Mitarbeit. Herrn Dr. Thiekötter, Frau Montenbruck und Herrn Schwind vom Springer-Verlag danke ich dafür, daß sie die Planung und Gestaltung des Bandes in jeder Phase mit Tatkraft und Sachverstand begleitet haben. Der Neuauflage der „Neuropathologie“ wünsche ich, daß sie unter der ärztlichen Leserschaft – sei es als Band 6 des Gesamtwerkes, sei es als eigenständiger Einzelband – den gleichen Anklang finden wird, wie die Erstauflage vor 11 Jahren.

Wiesbaden, im Februar 1995

Wolfgang Remmele

der Krankheiten. Die neuen Methoden erlaubten es, die Diagnostik wesentlich zu verfeinern und der Therapie neue Wege zu erschließen, machten es aber auch notwendig, althergebrachte Klassifikationen zu revidieren. Diese Erkenntnisse mussten in der Neuauflage Berücksichtigung finden. Dies forderte unvermeidbar eine Ausweitung des rein neuropathologischen Anteiles. Dank des Entgegenkommens von Herrn Prof. Remmele und des Springer-Verlages gelang dies dadurch, dass die den beiden Sinnesorganen Auge und Ohr gewidmeten Abschnitte in andere Bände des Gesamtwerkes verlagert wurden.

Das Ziel des Bandes blieb gleich, nämlich dem in Weiterbildung befindlichen Neuropathologen das nötige Rüstzeug anzubieten, darüber hinaus aber auch dem Neurologen, Neuropädiater, Neurochirurgen und Psychiater die morphologischen Grundlagen der Krankheiten des Nerven- und Muskelsystems zu vermitteln und eine Brücke zur Neurobiologie und Neurochemie zu schlagen. Die Praxisbezogenheit sollte erhalten bleiben. Sie wurde sogar verstärkt durch Erfahrungen aus der Gutachterpraxis, deutlich in den Beiträgen des Rechtsmediziners Prof. Dr. M. Oehmichen und dessen Mitarbeiter, Dr. H.G. König.

Stärker als in den beiden vorangegangenen Auflagen sind pathophysiologische und neurobiologische Grundlagen eingearbeitet worden. Das Eingangskapitel von Herrn Prof. Dr. H. Wolburg erfuhr deswegen eine wesentliche Ausweitung. Thematische Überschneidungen ließen sich nicht immer ausschließen, wurden manchmal auch bewusst vorgenommen, wenn es darum ging, zu starke Spezialisierung zu vermeiden und den Blick auch auf differentialdiagnostisch wichtige andere Kapitel zu lenken. Da der Umfang des Buches beschränkt bleiben musste, waren die Autoren ohnehin genötigt, nicht allzu sehr auf spezielle Problemstellungen einzugehen. Dies gilt insbesondere für das umfangreiche Kapitel über die Stoffwechselkrankheiten, bei denen die Fortschritte in der Neurochemie und Molekulargenetik zu einer starken Ausdifferenzierung der Krankheiten führten.

Unter den Autoren fand ein altersbedingter Wechsel statt: Mein langjähriger Mitarbeiter, Herr Priv.-Doz. Dr.

J. W. Boellaard, bat darum, seinen Beitrag über die übertragbaren spongiformen Enzephalopathien, unter denen er sich intensiv mit der Gerstmann-Sträußler-Krankheit befasst hatte, abgeben zu können. Es gelang hier, in Herrn Prof. Dr. H. A. Kretzschmar den auf dem Gebiet der prionenbedingten Krankheiten kompetentesten deutschen Wissenschaftler zu gewinnen, damit aber auch den Kreis der bisherigen Mitarbeiter, die mit Ausnahme von Herrn Prof. J. M. Schröder dem Tübinger Arbeitskreis verbunden waren, auszuweiten. Herr Primarius Doz. Dr. C. Bancher, jetzt zuständig für die Altersdemenzen, hatte in Wien bei Prof. Jellinger zeitweise mit Herrn Prof. Dr. W. Paulus zusammengearbeitet, der seinen Münsteraner Mitarbeiter, Herrn Priv.-Doz. Dr. C. H. Rickert, einbrachte. Mein Beitrag über die Neuropathologie der Psychosen wurde von meinem früheren Mitarbeiter, Herrn Priv.-Doz. Dr. A. Stevens übernommen, das Alkohol-Kapitel von Herrn Prof. Dr. M. Oehmichen. Alle Autoren tragen wie bisher die Verantwortung für die Richtigkeit der Zahlenangaben und Literaturverweise in ihren Kapiteln.

Meinen beiden Mitherausgebern und ihren Mitarbeitern danke ich für wertvolle Hinweise, dem Springer-Verlag für seine verständnisvolle Mithilfe bei der Gestaltung dieses Bandes, wobei mein besonderer Dank den Herren R. M. Zolk und K. Schwind gilt.

Tübingen, im Frühjahr 2002

Jürgen Peiffer

Vorwort zur Sonderausgabe 1995

In den 10 Jahren seit dem Abschluss des Manuskriptes für den Band 4 des von W. Remmele herausgegebenen Lehr- und Nachschlagebuches „Pathologie“ haben sich die Neurowissenschaften und darunter auch die Neuropathologie wie kaum ein anderes medizinisches Fach weiterentwickelt. Immunologische, molekularbiologische und -genetische Methoden sowie die Möglichkeiten computerisierter bildgebender Verfahren haben dabei zu einer Fülle neuer Erkenntnisse für die Neuropathologie geführt. Diese machten es notwendig, alle Kapitel des Abschnittes I (Zentralnervensystem) neu zu schreiben. Während die Beiträge zur Pathologie des Nervensystems in der 1. Auflage noch von mir allein verfasst worden waren, habe ich nun angesichts der raschen Weiterentwicklung des Faches eine Reihe von Kapiteln an hierfür jeweils besonders qualifizierte ehemalige Mitarbeiter abgegeben. Ich hoffe, dass dadurch die Einheitlichkeit der Darstellung nicht gelitten hat, zumal alle Autoren dieses Abschnittes einer gemeinsamen Schule entstammen.

Als Mitherausgeber des Bandes konnte J. M. Schröder gewonnen werden. Die Pathologie des peripheren Nervensystems wurde zusätzlich zur Pathologie der Skelettmuskulatur von J. M. Schröder übernommen, während für die

Pathologie des Auges weiterhin J. Gärtner, für die des Ohres W. Schätzle und A. Koch verantwortlich zeichnen.

Die klinische, diagnostisch orientierte Neuropathologie steht nach wie vor im Vordergrund, doch wurden – soweit der beschränkte Raum dies zuließ – zum Verständnis der pathogenetischen Abläufe bedeutungsvolle Ergebnisse der Grundlagenforschung eingebaut. Hieraus ergab sich allerdings die Notwendigkeit, entsprechende Literaturhinweise zu geben, um dem Leser die Möglichkeit zu eröffnen, sich dort eingehender zu informieren als die Darstellung es hier erlaubte.

Bei den Hinweisen auf die Literatur wurde vielfach auf die Erstbeschreibungen bestimmter Krankheiten oder Methoden verzichtet zugunsten von Arbeiten, die eine Übersicht und eine aktuelle Problemdiskussion bieten.

Die Großzügigkeit von W. Remmele und des Springer-Verlages erlaubte es, den Leserkreis des vorliegenden Bandes dadurch zu erweitern, dass er nicht nur als nunmehr 6. Band des von W. Remmele herausgegebenen Werkes „Pathologie“ erscheint, vielmehr auch gesondert als eigenes Lehrbuch der diagnostischen Neuropathologie im weiteren Sinne. Wir waren bemüht, alles, was der Neuropathologie, der an den morphologischen Grund-

lagen interessierte Neurologe, der Neuroradiologe und -chirurg, der Pädiater und Neuropädiater, der Psychiater, der Augen- und Ohrenarzt sowie der Pathologe an Rüstzeug zur Diagnose und zum Verständnis der Pathogenese der zentral- und peripherenervösen Krankheiten einschließlich der Tumoren, der Skelettmuskelerkrankungen und der Krankheiten der Sinnesorgane benötigt, zusammenzufassen. Die Autoren hoffen, dass der Band – griffbereit in der Nähe des Mikroskopes oder des Untersuchungsbettes – eine gern genutzte Hilfe bieten

wird, geeignet auch, die Verbindung zwischen den verwandten klinischen und morphologischen Fächern zu stärken.

Gedankt sei Frau Albrecht vom Institut für Hirnforschung der Universität Tübingen für ihre stets bereitwillige Hilfe bei der Bearbeitung der Abbildungen des Abschnittes über das Zentralnervensystem. Soweit nicht anders angegeben, wurden diese von mir aufgenommen.

Tübingen, im Februar 1995

J. Peiffer

Vorwort zur ersten Auflage

Der abschließende Band 4 der „Pathologie“ hat seinen Schwerpunkt in der Neuropathologie, also in der Pathologie des zentralen und peripheren Nervensystems. Die engen Beziehungen dieses Themas zur Pathologie der Sinnesorgane Auge und Ohr liegen auf der Hand; die gemeinsame Abhandlung aller drei Kapitel in einem Band entspricht dem üblichen Vorgehen.

Da zahlreiche Muskelerkrankungen in das Grenzgebiet zur Neuropathologie fallen, erschien es sinnvoll, die Muskelpathologie nicht gemeinsam mit den übrigen Erkrankungen des Stütz- und Bewegungsapparates in Band 3, sondern vielmehr im gleichen Band wie die Neuropathologie darzustellen.

Das Kapitel „angeborene Stoffwechselkrankheiten“ knüpft in seinem ersten Teil unmittelbar an das Neuropathologie-Kapitel an, während der zweite Teil weitere Stoffwechselkrankheiten enthält, die ihren Schwerpunkt in anderen Organen und Organsystemen als dem Nervensystem besitzen. Dieses Kapitel faßt die zahlreichen Einzelbefunde bei angeborenen Stoffwechselkrankheiten

zusammen, die in anderen Lehrbüchern der Pathologie gewöhnlich auf die einzelnen Organkapitel verstreut sind. Die Autorenkonferenz im Oktober 1979 beschloß einmütig, diesen Krankheiten wegen ihrer praktischen Bedeutung und angesichts der beträchtlichen Fortschritte, die sich bei der Aufklärung ihrer biochemischen Grundlagen ergeben haben, ein besonderes Kapitel zu widmen. Daß sich dieser Abschnitt vor allem in seinem allgemeopathologischen Teil auf eine Auswahl besonders wichtiger und interessanter Krankheiten beschränkt, hat rein räumliche Gründe.

Herr Professor Dr. D. Götze und die mit der Herstellung des Gesamtwerkes betrauten Mitarbeiter des Springer-Verlages, an erster Stelle die Herren Matthies und Sydor, haben auch die Arbeiten an diesem Band zu jedem Zeitpunkt tatkräftig und mit wertvollen Ratschlägen unterstützt. Namens aller Autoren möchte ich ihnen dafür unseren aufrichtigen Dank sagen.

Wiesbaden, im Juli 1984

Wolfgang Remmele

Inhalt

I Zentrales Nervensystem

- 1 Zellen des Zentralnervensystems und ihre Reaktionsformen 3
K. Kuchelmeister
- 2 Zytologie des Liquor cerebrospinalis 29
W. Feiden
- 3 Normale und pathologische Entwicklung des Nervensystems 43
A. Hori
- 4 Hydrozephalus und Liquorzirkulationsstörungen 87
C. H. Rickert
- 5 Prä- und Perinataleschäden 97
V. H. J. Hans
- 6 Neurometabolische Krankheiten mit neuropathologischen Befunden 117
H. H. Goebel
- 7 Morbus Alzheimer und Altersveränderungen des Gehirns 193
D. R. Thal
- 8 Nicht-Alzheimer-Demenzen 209
M. Neumann
- 9 Systematrophien 223
M. Tolnay, W. Paulus
- 10 Kreislaufstörungen des ZNS 251
W. Roggendorf
- 11 Infektionen des ZNS 303
M. Deckert
- 12 Prionkrankheiten 331
H. Kretzschmar
- 13 Multiple Sklerose und verwandte Erkrankungen 353
T. Kuhlmann
- 14 Intoxikation 365
M. Oehmichen
- 15 Trauma 403
M. Oehmichen, H. G. König
- 16 Epilepsien 447
I. Blümcke
- 17 Psychiatrische Erkrankungen 467
S. Weis
- 18 Tumoren 481
W. Paulus, M. Hasselblatt

II Periphere Nerven

- J. M. Schröder*
- 19 Anatomisch-physiologische Grundlagen und Technik der Nervenbiopsie 553
- 20 Physikalische Schäden peripherer Nerven . . . 565
- 21 Nutritive und toxische Neuropathien 577
- 22 Neuropathien bei systemischen Stoffwechselstörungen 591
- 23 Hereditäre Neuropathien 597
- 24 Entzündliche und ätiologisch ungeklärte Neuropathien 641
- 25 Neuropathien aufgrund peripherer Gefäßerkrankungen 653
- 26 Tumoren des peripheren Nervensystems . . . 661
- 27 Paraneoplastische Neuropathien 665

III Skelettmuskulatur*J.M. Schröder*

28 Anatomisch-physiologische Grundlagen und Technik der Gewebentnahme	675	35 Fehlbildungen	785
29 Klassifikationen der Skelettmuskel- erkrankungen und allgemeine Reaktionen . .	685	36 Myalgien, traumatische und ischämische Muskelläsionen	787
30 Muskeldystrophien	689	37 Entzündliche Myopathien	793
31 Kongenitale Myopathien	719	38 Tumoren	805
32 Myotonische Erkrankungen und Ionenkanal- krankheiten	743	39 Erkrankungen der motorischen Endplatten und Muskelspindeln	813
33 Metabolisch und hormonell bedingte Myopathien	755	40 Neurogene Muskelveränderungen und -erkrankungen	823
34 Myoglobinurien, Myositis ossificans, nutritiv-toxische und paraneoplastische Myopathien, Amyloidosen	777	Sachverzeichnis	839

Autorenverzeichnis

Prof. Dr. Ingmar Blümcke

Neuropathologisches Institut
Universitätsklinikum Erlangen
Schwabachanlage 6
91054 Erlangen
E-Mail: Bluemcke@uk-erlangen.de

Prof. Dr. Martina Deckert

Abteilung für Neuropathologie
Universitätsklinikum Köln
Joseph-Stelzmann-Straße 9
50937 Köln
E-Mail: Martina.deckert@uni-koeln.de

Prof. Dr. Wolfgang Feiden

Medizinisches Versorgungszentrum für Histologie,
Zytologie und Molekulare Diagnostik
Wissenschaftspark Trier
Max-Planck-Straße 18 + 20
54296 Trier
E-Mail: neuropathologie@hotmail.de

Prof. Dr. Dr. Hans Hilmar Goebel

Abteilung für Neuropathologie
Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität
Langenbeckstraße 1
55131 Mainz
E-Mail: goebel@neuropatho.klinik.uni-mainz.de

Priv.-Doz. Dr. Volkmar H. J. Hans

Institut für Neuropathologie
Evangelisches Krankenhaus Bielefeld gGmbH
Remterweg 2
33617 Bielefeld
E-Mail: volkmar.hans@evkb.de

Prof. Dr. Martin Hasselblatt

Institut für Neuropathologie
Universitätsklinikum Münster
Domagkstraße 19
48129 Münster
E-Mail: hasselblatt@uni-muenster.de

Prof. Dr. Akira Hori

Research Institute for Longevity Medicine
Fukushima Hospital
Noyori-Yamanaka 19-14
Toyohashi 441-8124
Japan
E-Mail: hori@chojuken.net

Dr. Hans Günter König

Eberhardstraße 4
72138 Kirchentellinsfurt

Prof. Dr. Dr. h.c. Hans Kretzschmar, FRCPath

Institut für Neuropathologie
Nationales Referenzzentrum für humane TSE
Feodor-Lynen-Straße 23
81377 München
E-Mail: Hans.Kretzschmar@med.uni-muenchen.de

Prof. Dr. Klaus Kuchelmeister

Institut für Neuropathologie
Universitätsklinikum Bonn
Sigmund-Freud-Straße 25
53105 Bonn
E-Mail: Klaus.Kuchelmeister@ukb.uni-bonn.de

Prof. Dr. Tanja Kuhlmann

Institut für Neuropathologie
Universitätskrankenhaus Münster
Domagkstraße 19
48149 Münster
E-Mail: tanja.kuhlmann@ukmuenster.de

Priv.-Doz. Dr. Manuela Neumann

Institut für Neuropathologie
Universitäts-Spital Zürich
Schmelzbergstrasse 12
8091 Zürich
Schweiz
E-Mail: manuela.neumann@usz.ch

Prof. em. Dr. Manfred Oehmichen

Im Brandebaumer Feld 39
23564 Lübeck
E-Mail: moehmichen@gmx.de

Prof. Dr. Werner Paulus

Institut für Neuropathologie
Universitätsklinikum Münster
Domagkstraße 19
48129 Münster
E-Mail: werner.paulus@uni-muenster.de

Priv.-Doz. Dr. Christian H. Rickert, FRCPath

Vivantes Klinikum Neukölln
Fachbereich Pathologie
Abteilung für Neuropathologie und Paidopathologie
Rudower Straße 48
12351 Berlin
E-Mail: Christian.Rickert@vivantes.de

Prof. Dr. Wolfgang Roggendorf

Pathologisches Institut – Neuropathologie
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
E-Mail: path060@mail.uni-wuerzburg.de

Univ.-Prof. em. Dr. J. Michael Schröder

Institut für Neuropathologie
Universitätsklinikum der Rheinisch-Westfälischen
Technischen Hochschule (RWTH) Aachen
Pauwelsstraße 30
52074 Aachen
E-Mail: jmschroder@netcologne.de

Prof. Dr. Dietmar Rudolf Thal

Institut für Pathologie – Labor für Neuropathologie
Universitätsklinikum Ulm
Albert-Einstein-Allee 11
89081 Ulm
E-Mail: Dietmar.Thal@uni-ulm.de

Prof. Dr. Markus Tolnay

Institut für Pathologie
Universität Basel
Schönbeinstrasse 40
4031 Basel
Schweiz
E-Mail: mtolnay@uhbs.ch

Prof. Dr. Serge Weis

Labor für Neuropathologie
Institut für Klinische Pathologie und Neuropathologie
Landesnervenklinik Wagner-Jauregg
Wagner-Jauregg-Weg 15
4020 Linz
Österreich
E-Mail: serge.weis@gespag.at