

Inhaltsverzeichnis

A. Vorwort	1
B. Einleitung	4
I. Einführung in die morphologischen Untersuchungstechniken	5
a) Auswahl eines Nerven zur Biopsie	5
b) Zur Technik der Nervenbiopsie	7
c) Untersuchungstechniken und Versand	9
d) Indikationen zur Nervenbiopsie	11
e) Komplikationen von Nervenbiopsien	12
f) Haut- und Konjunktivalbiopsien	12
II. Anatomische und physiologische Vorbemerkungen	13
a) Entwicklung und Altersveränderungen peripherer Nerven	13
b) Normale Struktur peripherer Nerven	26
1. Das Bindegewebe peripherer Nerven;	
Blut- und Lymphgefäße	26
2. Nervenfasern	29
(a) Axone	30
(b) Schwann-Zellen und Markscheiden	31
3. Nervi vasorum und nervorum	34
4. Heterotope Neurone in menschlichen Spinalwurzeln	35
5. Axonale Verzweigungen in Muskelnerven	35
6. Nervenendigungen	35
7. Besonderheiten in einzelnen Nerven	36
(a) N. suralis	36
(b) N. medianus und ulnaris	36
(c) Peptiderge Substanzen in sensorischen	
und autonomen Nerven	36
(d) Peptiderge Innervation des Hirnkreislaufs	38
(e) Noradrenerge und peptiderge Innervation	
des Lymphgewebes	41
8. Spinalganglien	42
9. Paraganglien und Paraneurone	42
c) Funktionelle Aspekte	42
1. Elektrophysiologie	42
2. Magnetstimulation	48

d)	Chemische Aspekte	49
1.	Wassergehalt des N. suralis	49
2.	Regulation der Neurofilamentdynamik	49
3.	Neurotrophe Faktoren, Zytokine und deren Rezeptoren	49
4.	Weitere Substanzen	59
C.	Epidemiologie und Klassifikation	
	der Erkrankungen peripherer Nerven	63
I.	Epidemiologie	63
II.	Klassifikation	65
D.	Allgemeine Schädigungen und Reaktionen	
	peripherer Nerven	66
I.	Allgemeine Reaktionen	66
a)	Axonale und neuronale Reaktionen	68
b)	Reaktionen der Schwann-Zellen und Markscheiden	73
c)	Reaktionen des Makrophagensystems in peripheren Nerven	87
d)	HLA-DR-Antigen (= MHC Klasse II-Molekül-) Expression im N. suralis	91
e)	Endoneurale Fibroblasten	92
f)	Mastzellen	93
g)	Störungen der Blut-Nerven-Schranke (BNS)	93
h)	Reaktionen des Perineuriums; perineurales Fenster	97
II.	Spezielle Nervenläsionen	98
a)	Kompression und Perkussion	98
1.	Renaut-Körper	98
2.	Karpaltunnelsyndrom	102
3.	Weitere klinische Kompressionssyndrome	103
4.	Spezielle experimentelle Modelle	106
b)	Kontinuitätsunterbrechung peripherer Nerven	108
1.	Waller-Degeneration	108
2.	Nervenfaserregeneration	113
(a)	Neurombildung	113
(b)	Regenerierende und regenerierte Nervenfasern	116
(c)	Nerventransplantation und andere operative Maßnahmen	133
(d)	Reinnervation von Muskelspindeln	144
(e)	Reinnervation von Pacini-Körperchen	145
(f)	Reinnervation von Schweißdrüsen	145
(g)	Langfristige Reinnervationsergebnisse	145
	Anhang: Elektrotherapie des denervierten Muskels	145
3.	Retrograde Reaktion	145
c)	Spinalwurzelausriß	147
d)	Nervenüberstreckung	148
e)	Frost- und Hitzeschäden	148
f)	Strahlen- und Stromschädigung	149
g)	Auswirkungen der Puffermolarität	153
h)	pH-Werteffekte	153

E. Nutritive Neuropathien	154
I. Vitaminmangelneuropathien	154
a) Vitamin-B ₁ -Mangel	154
b) Vitamin-B ₂ -Komplex-Mangel	155
c) Vitamin-B ₆ -Mangel und -Überdosierung	155
d) Vitamin-B ₁₂ -Mangel	157
e) Biotin (Vitamin H-), Biotinidase-Mangel	157
f) Vitamin-C-Mangel	160
g) Vitamin-E-Mangel	161
II. Alkoholische Neuropathie	163
F. Toxische Neuropathien	173
I. Neuropathien durch Gewerbe- und Umweltgifte	174
a) Metalle	174
b) Nichtmetallische Verbindungen	179
1. Aliphatische Kohlenwasserstoffe: Acrylamid, Hexakarbone, Schwefelkohlenstoff und Kohlenmonoxid	179
2. Weitere nichtmetallische organische Substanzen	182
3. Organische Phosphorverbindungen	188
4. Chlorierte Kohlenwasserstoffe	189
5. Toxisches Ölsyndrom (TOS)	192
6. Insektengifte und andere tierische Gifte	193
II. Medikamentös-toxische Polyneuropathien	194
III. Schmerzen	224
a) Schmerzen und Hyperalgesie	224
1. „Neuropathische“ Schmerzen	224
2. Hyperalgesie	225
b) Sympathikusblockade und Sympathikus-abhängige Schmerzen	227
c) Triple-Kälte-Syndrom	228
Anhang: Akupunktur	228
G. Neuropathien aufgrund systemischer Stoffwechselstörungen	229
I. Diabetische Neuropathien	229
a) Diabetische Neuropathien beim Menschen	229
b) Experimentelle Untersuchungsergebnisse zur Pathogenese der diabetischen Neuropathien	238
1. Experimentelle diabetische Neuropathie nach Streptozotocin (STZ)-Intoxikation	238
2. Spontan-diabetische Tiermodelle	244
3. Experimentelle Galaktoseintoxikation	244
II. Urämische Polyneuropathie	245
III. Neuropathien bei Lebererkrankungen	246
IV. Neuropathien bei Hypo- und Hyperthyreose	247
V. Neuropathien bei Erkrankungen der Hypophyse	247
a) Akromegalie	247
b) Adenohypophyseninsuffizienz	247

VI.	Neuropathien bei intensivmedizinischer Behandlung („Critical illness“-Polyneuropathie)	249
VII.	Neuropathien bei Neuromyotonie (Pseudomyotonie; Isaacs-Syndrom)	250
H.	Hereditäre motorisch-sensorische Neuropathien (HMSN)	251
I.	Entwicklungsstörungen des peripheren Nervensystems	257
a)	Neuronale Entwicklungsstörungen	257
b)	Myelinisationsstörungen	257
II.	Proteinstoffwechselstörungen	259
a)	PMP-22-Genmutationen (HMSN Ia, III und HNPP)	259
1.	HMSN Ia bei PMP22-Genduplikation	262
2.	HMSN Ia bei PMP22-Punktmutationen	275
3.	Tomakulöse Neuropathie (HNPP) (PMP22-Deletionen oder -Punktmutationen)	275
	Anhang: Tiermodelle mit PMP22-Mutationen	281
b)	HMSN Ib (CMT1B); Mutationen des Myelinproteins Zero (MPZ; P ₀)	283
	Anhang: Mausmodell der P ₀ -Mangel-Neuropathie	284
c)	Andere molekulargenetisch definierte oder noch nicht aufgeklärte dominante demyelinisierende HMSN-Formen	285
1.	HMSN Ic (non-a non-b)	285
2.	EGR2-Gen-assoziierte Neuropathien	285
d)	HMSN II (CMT2); autosomal-dominant erbliche neuroaxonale HMSN	285
1.	Hereditäre neuralgische Amyotrophie (HNA)	289
2.	Distale hereditäre motorische Neuropathie (HMN) (= distale spinale Muskelatrophie)	290
3.	HMSN IIc mit Zwerchfell- und Stimmbandparese	290
4.	Skapuloperoneale Neuropathie	291
5.	HMSN und hereditäre spastische Paraplegie	291
6.	HMSN mit behandelbaren extrapyramidalen Symptomen	292
e)	Rezessiv erbliche neuroaxonale motorisch-sensorische Neuropathien	292
1.	HMSN vom neuronalen Typ mit Beginn in der frühen Kindheit	292
2.	Kongenitale Neuropathie mit Fehlen (Aplasie) der großen markhaltigen Nervenfasern	293
3.	Neuropathie mit Fehlen kleiner Nervenfasern	293
4.	Neuropathie mit Katarakt und mentaler Retardierung	294
5.	HMSN mit sensorineuraler Taubheit	295
6.	HMSNL (HMSN-Lom; „Neuropathie bei Zigeunern“)	295
7.	Kongenitale axonale Neuropathie bei Deletionen in der Genregion der spinalen Muskelatrophie	296
8.	HMSN mit Kleinhirnatrophie und Demenz	297

f)	Rezessiv erbliche demyelinisierende Formen der HMSN . . .	297
1.	HMSN III; hypertrophische Neuropathie vom Typ Dejerine-Sottas	303
2.	Kongenitale Hypomyelinisationsneuropathie	306
3.	Kongenitale Amyelinisation	309
4.	Amyelinisation im zentralen und Hypomyelinisation im peripheren Nervensystem	309
5.	Kongenitale Hypo- und Hypermyelinisationsneuropathie	310
g)	HMSNX; Connexin32-Gen (Cx32)-Mutationen	313
h)	Amyloidneuropathien	317
1.	Familiäre Amyloidosen	323
2.	Erworbene Amyloidosen	331
(a)	Primäre Amyloidose	331
(b)	Weitere Formen der Amyloidose	332
j)	Neuropathien als Nebenlokalisation bei hereditären Proteinstoffwechselstörungen	333
1.	Myotonische Dystrophie	333
2.	Okulopharyngeale Muskeldystrophie	333
3.	Dominant erbliche distale Myopathien	333
4.	Merosin-Mangel-Myopathie	338
5.	Marinesco-Sjögren-Syndrom	339
6.	Rett-Syndrom	339
7.	Chédiak-Higashi-Krankheit	341
8.	Ehlers-Danlos-Krankheit	342
9.	Marfan-Syndrom	342
10.	Hyperglyzinämie	342
k)	Tiermodelle	342
III.	Porphyrien	346
IV.	Lipidstoffwechselstörungen	347
a)	Lysosomal, autosomal-rezessiv erblich	347
1.	Metachromatische Leukodystrophie (MLD)	347
2.	Varianten der metachromatischen Leukodystrophie	352
(a)	Multipler Sulfatasemangel	352
(b)	AB-Variante der metachromatischen Leukodystrophie mit postuliertem Aktivator-Proteindefekt	352
Anhang:	1. Dominant erbliche Variante der MLD	352
Anhang:	2. Sudanophile Leukodystrophie	352
3.	Globoidzell-Leukodystrophie (Krabbe-Krankheit; Galaktosylzeramidlipidose)	352
4.	Niemann-Pick-Krankheit (Sphingomyelin-Lipidose)	353
(a)	Niemann-Pick-Krankheit Typ I (Typ A)	353
(b)	Niemann-Pick-Krankheit Typ II (Typ C; NPC)	354
5.	Cockayne-Syndrom	356
6.	Andere Lipidstoffwechselstörungen	357
(a)	Zerebrotendinöse Xanthomatose	358
(b)	Lipomatosen	359
(c)	Membranöse Lipodystrophie (Nasu-Hakola-Krankheit)	359

(d)	Neuroaxonale Dystrophie bei infantilem α -N-Azetylgalaktosaminidase-Mangel	361
(e)	Neuramidase-A- und B-Mangel (Sandhoff-Krankheit) und andere Gangliosidosen	361
(f)	Zeroidlipofuszinosen	362
b)	Lysosomale, X-chromosomal rezessiv erbliche Lipidstoff- wechselstörungen	362
1.	Fabry-Krankheit (Glykosphingolipid-Lipidose; Angiokeratoma corporis diffusum)	362
c)	Proteolipidanomalien (autosomal-rezessiv erblich)	367
1.	Analphalipoproteinämie (Tangier-Krankheit)	367
2.	Abetalipoproteinämie (Bassen-Kornzweig-Syndrom; Neuroakanthozytose)	371
d)	Peroxisomale Stoffwechselstörungen	372
1.	Adrenoleukodystrophie und Adrenomyeloneuropathie	373
Anhang:	Twitchermaus	382
2.	Refsum-Krankheit (Phytansäurespeicherkrankheit; Heredopathia atactica polyneuritiformis)	382
(a)	Infantile Refsum-Krankheit	383
V.	Mukopolysaccharidosen	384
VI.	Glykogenstoffwechselstörungen	387
VII.	Polyglukosankörper- und Lafora-Krankheit	387
VIII.	α - und β -Mannosidasemangel	389
IX.	Oxalosen	389
X.	Erkrankungen mit defekter DNA-Reparatur	392
a)	Ataxia teleangiectasia	392
b)	Xeroderma pigmentosum	393
XI.	Neuropathien bei mitochondrialen Erkrankungen	393
a)	Leigh-Krankheit	399
b)	Mitochondriale Zytopathie mit hereditärer sensorischer Neuropathie, progressiver externer Ophthalmoplegie, Ataxie und fatalem myoklonischen Status epilepticus	401
c)	Lebersche hereditäre Optikusneuropathie (LHON)	404
d)	Ekbom-Syndrom	406
e)	Polyneuropathie bei myo-, neuro- und gastrointestinaler Enzephalopathie (MNGIE) aufgrund eines partiellen Mangels an Cytochrom-c-Oxidase	407
f)	Neuropathie beim Kearns-Sayre-Syndrom	407
g)	Dystonie bei Mitochondriopathie	407
XII.	Familiäres Syndrom mit infantiler Optikusatrophie, Bewegungsstörung und spastischer Paraplegie	409
XIII.	Neuropathie mit amorphen, tubulären und geringelten Schwann-Zelleinschlüssen	409
I.	Hereditäre Neuropathien mit überwiegend sensorischen und autonomen Funktionsstörungen	413
I.	Entwicklungsstörungen peripherer sensorischer und autonomer Neuronensysteme	413

II.	Hereditäre sensorische und autonome Neuropathien (HSAN) . . .	413
a)	Autosomal-dominante hereditäre sensorische und autonome Neuropathie (HSAN I; Thevenard-Syndrom) . . .	414
b)	Autosomal-rezessiv hereditäre sensorische und autonome Neuropathie (HSAN II)	416
c)	X-chromosomal-rezessive sensorische- und autonome Neuropathie	420
d)	Hereditäre sensorische und autonome Neuropathie Typ III (HSAN III; Riley-Day-Syndrom; familiäre Dysautonomie) . .	421
e)	Hereditäre sensorische und autonome Neuropathie Typ IV (Kongenitale sensorische Neuropathie mit Anhidrose; HSAN IV)	421
	Anhang: Erworbene idiopathische generalisierte Anhidrose	423
f)	Kongenitale sensorische Neuropathie mit selektivem Verlust der kleinen markhaltigen Nervenfasern	424
g)	Kongenitales Fehlen großer markhaltiger Nervenfasern . . .	424
h)	Kongenitale sensorische Neuropathie mit komplettem oder subtotalem Fehlen markhaltiger Nervenfasern im N. suralis	424
j)	Kongenitale sensorische Neuropathie mit Ichthyose und Vorderkammerspaltsyndrom	425
k)	Hereditäre sensorische Neuropathie mit Taubheit	425
	Anhang: 1. Syndrom der akuten sensorischen Neuropathie . .	426
	Anhang: 2. Migrierende sensorische Neuropathie	427
	Anhang: 3. Chronische idiopathische ataktische Neuropathie . .	427
	Anhang: 4. Tiermodelle	428
III.	Weitere hereditäre (und nichthereditäre) Neuropathien des peripheren autonomen Nervensystems	429
a)	Hirschsprung-, Waardenberg- und Horst-Syndrom	429
b)	Infantile hypertrophische Pylorusstenose	434
c)	Adie-Syndrom	434
d)	Idiopathische orthostatische Hypotension und Shy-Drager-Syndrom	439
e)	Dysautonomie bei der Katze	441
f)	Nichthereditäre Störungen oder Besonderheiten der autonomen Innervation	441
	1. Adrenerge Funktionsstörungen	441
	(a) Reflex-sympathetische Dystrophie (RSD; Kausalgie; Sudeck-Atrophie)	441
	(b) Adrenerge Nerven im normalen und hypertrophischen Herzen	442
	2. Autonome Regulation des Blutdrucks	442
	3. Autonome Regulation der Hirndurchblutung	443
	4. Miktionsstörungen	443
	5. Fäkale Inkontinenz	444
	6. Impotenz; Bulbokavernosusreflex und SSEP vom N. pudendus	444
IV.	Spinale Heredoataxien	445
a)	Friedreich-Ataxie	445

b) Autosomal-dominante zerebelläre Ataxien	450
c) Infantile olivopontozerebelläre Atrophie mit spinaler Muskelatrophie	453
d) Erkrankungen des peripheren Motoneurons mit spinozerebellärer Degeneration bei Polymyositis	453
Anhang: Mausmutante mit „gracilis-axonaler Dystrophie (GAD)“	455
J. Rezessiv-erbliche neuronale periphere und zentrale Systemkrankheiten	456
I. Neuroaxonale Dystrophie	456
a) Infantile neuroaxonale Dystrophie	456
b) Hallervorden-Spatz-Krankheit	458
Anhang: Erbliche neuroaxonale Dystrophie bei C6-defizienten Kaninchen	460
II. Riesenaxonneuropathie	462
K. Hereditäre und sporadische Neuropathien mit besonderer Lokalisation	465
I. Hirnnerven	465
a) Erkrankungen des I.–IV. Hirnnerven	465
b) Erkrankungen des V. Hirnnerven: Trigemineusneuropathie, Trigeminusneuralgie und Clusterkopfschmerz	466
c) VI. Hirnnerv (N. abducens)	467
d) VII. Hirnnerv (N. facialis)	467
e) VIII. Hirnnerv (Nn. cochlearis und vestibularis)	467
1. N. cochlearis	467
2. N. vestibularis	469
Anhang: Kaliber markhaltiger Nervenfasern bei der japanischen Tanzmaus	470
f) IX. und X. Hirnnerv (N. glossopharyngicus und N. vagus) . .	470
g) XI. und XII. Hirnnerv (N. accessorius und N. hypoglossus)	471
II. Kompressionsneuropathien einzelner Nerven	471
III. Syndrom des deszendierenden Perineums	471
IV. Idiopathische progressive Mononeuropathie junger Personen . .	471
L. Entzündliche Neuropathien (Neuritis, Polyneuritis, Vaskulitis)	473
I. Infektiöse Neuropathien	473
a) Herpes zoster	473
1. Experimentelle Herpes-simplex-Virus Typ II-Infektion . .	474
2. Experimentelle α -Herpes-Virus-Saimiri-Infektion bei Kaninchen	475
b) Retrovirus-Infektionen durch HIV-1- und HTLV-I	475
1. AIDS-Neuropathie	475
2. Opportunistische Superinfektionen	478
3. Syphilitische Polyradikulopathie	479
4. Periphere Nervenveränderungen bei HTLV-I-assoziiierter Myelopathie (HAM/TSP)	479

c)	Lepröse Neuropathie	479
d)	Chagas-Krankheit	482
e)	Lyme-Borreliose (Garin-Bujadoux-Bannwarth-Syndrom)	482
f)	Epstein-Barr-Virus-assoziierte akute autonome Neuropathie	483
g)	Botulismus	483
h)	Demyelinisierende periphere Neuropathie bei der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	486
j)	Papova-Viren	486
k)	Subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)	486
l)	Sepsis	488
m)	Sonderformen	488
	1. Postdiphtherische Neuropathie	488
	2. Tetanus-Toxin-Transport	489
	3. Postpoliomyelitisches neuromuskuläres Syndrom	489
	4. Protozoen-Polyradikuloneuritis bei Hunden	490
II.	Immunologisch bedingte Neuropathien	490
a)	Guillain-Barré-Syndrom (GBS)	490
b)	Miller-Fisher-Syndrom	507
c)	Axonale Variante des GBS	507
d)	Fazialislähmung (Bell-Lähmung)	510
e)	Chronisch-rekurrierende und chronisch-progressive entzündliche (inflammatorische) demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP)	512
	Anhang: 1. EAN	518
	Anhang: 2. Therapieergebnisse beim GBS und bei der CIDP	525
	Anhang: 3. Therapieergebnisse bei der EAN	526
f)	Hypertrophische Plexus-brachialis-Neuritis	527
g)	Lokalisierte hypertrophische Neuropathie an Zeigefinger und Daumen	528
h)	Idiopathische lumbosakrale Neuropathie	529
j)	Multifokale Neuropathien	529
k)	Autonome Ganglionitis (Akute Pandysautonomie)	532
l)	Periphere Neuropathie bei multipler Sklerose	532
m)	Asthma bronchiale	535
n)	Periphere Neuropathie bei Morbus Crohn	536
o)	Demyelinisierende Polyneuropathien bei Myasthenia gravis	536
p)	Periphere Neuropathien bei der Einschußkörpermyositis	537
q)	Periphere Neuropathie bei Polymyositis und Dermatomyositis	540
III.	Vaskulitiden mit Neuropathien	540
IV.	Perineuritis	542
V.	Eosinophile Fasziitis	549
VI.	Neurosarkoidose (Morbus Boeck)	550

M. Paraneoplastische Syndrome	554
I. Neuropathien bei Karzinomen	555
a) Karzinomatöse (paraneoplastische) Neuropathien ohne myasthenisches Syndrom	555
b) Paraneoplastische Neuropathien in Kombination mit dem Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom (LEMS)	561
II. Neuropathien bei lymphoretikulären Erkrankungen	562
a) Lymphome	562
b) Lymphatische Leukämien	567
c) Myelome (Plasmozytome); POEMS	567
d) Thymom	569
e) Polycythaemia vera rubra	570
III. Neuropathien bei Dysproteinämien und Paraproteinämien	570
a) Benigne monoklonale Paraproteinämien (MGUS)	572
Anhang: 1. Mausmodell einer entzündlichen demyelinisierenden Neuropathie bei monoklonaler Gammopathie (MG)	587
Anhang: 2. Experimenteller Leitungsblock	587
b) Waldenström-Makroglobulinämie	588
c) Kryoglobulinämien	588
IV. Myeloische Leukämien	591
Anhang: Sichelzellanämie	591
 N. Neuropathien aufgrund peripherer Gefäßerkrankungen und Hypoxidosen	592
I. Allgemeine Histopathologie der Gefäßveränderungen im peripheren Nerven	592
II. Hypoxidotische Neuropathien (Ischämie, Hypoxidose)	602
a) Ischämische Nervenschäden beim Menschen	602
b) Experimentelle Ischämie	607
c) Chronische Erkrankungen des Respirationstraktes (Hypoxie)	609
Anhang: Hyperventilation	610
III. Neuropathien bei Vaskulitiden	610
a) Nichtsystemische vaskulitische Neuropathie	611
b) Neuropathien bei Gefäßbindegewebskrankheiten (Kollagenosen)	616
1. Panarteriitis nodosa	617
2. Churg-Strauss-Syndrom	617
3. Rheumatoide Arthritis	618
4. Systemischer Lupus erythematodes (SLE)	619
5. Progressive systemische Sklerose	619
6. Sjögren-Syndrom	619
7. Wegener-Granulomatose	620
8. Riesenzellarteriitis	621
9. Sharp-Syndrom	621
10. Vaskulitis bei Raynaud-Syndrom	626
Anhang: Vaskulitis bei Psoriasis	626

IV.	Phlebektasie im N. suralis	626
V.	Lymphgefäße	626
O. Miterkrankung der peripheren Nerven		
	bei prädominierenden Erkrankungen des Zentralnervensystems . . .	628
I.	Erkrankungen der spinalen und bulbären Motoneurone	628
	a) Spinale Muskelatrophien (SMA)	628
	b) Motorische Neuronopathie bei Hexosaminidase-A- und -B-Mangel	630
	c) X-chromosomale, rezessiv erbliche bulbospinale Neuronopathie (Kennedy-Alter-Sung-Syndrom)	630
	d) Dominante distale spinale Muskelatrophie	631
	Anhang: Arthrogryposis multiplex congenita	631
II.	Erkrankungen der zentralen und peripheren Motoneurone:	
	Amyotrophische Lateralsklerose (ALS)	632
	a) Sporadische Form	632
	b) Familiäre Motoneuronkrankheit	641
	c) ALS bei Patienten mit fragilem X-Syndrom	645
	Anhang: Benigne Faszikulationen	645
	d) Primäre Lateralsklerose	645
	e) Experimentelle Modelle	645
	1. Toxische Modelle für Erkrankungen des zentralen Motoneurons	645
	2. Experimentelle autoimmune Motoneuronenerkrankung . . .	646
	3. Weitere Tiermodelle für Motoneuronenerkrankungen (spinale Muskelatrophien und ALS)	646
	4. Kokultivationsexperimente	648
III.	Spinozerebelläre Erkrankungen (Ataxien)	648
IV.	Dystonien und andere Störungen der Tonusregulation	648
	a) Idiopathischer Torticollis	648
	b) Schreibkrampf	652
	c) Verschiedene weitere Syndrome mit Tonusstörungen	652
V.	Syndrom des plötzlichen Kindstodes (SIDS)	656
VI.	Joseph- oder Machado-Joseph-Krankheit	656
VII.	Neuronale intranukleäre hyaline Einschußkörperkrankheit . . .	658
VIII.	Granuläre nukleäre Einschußkörperkrankheit	658
IX.	Besondere Phakomatosen	658
X.	Alzheimer-Krankheit	660
XI.	Werner-Syndrom in Verbindung mit spastischer Paraparese und peripherer Neuropathie	660
XII.	Zerebrovaskuläre hemiplegische transneurale Degenerationen	661
XIII.	CADASIL	661
XIV.	Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit	664
XV.	Hereditäre Polyneuropathie mit Oligophrenie, vorzeitiger Menopause und Akromikrie	664
XVI.	Polyneuropathie, Myopathie, Kardiomyopathie und Veränderungen der weißen Substanz	666

P. Tumoren des peripheren Nervensystems	667
1. Tumoren der Nervenscheiden	667
a) Benigne Nervenscheidentumoren	669
1. Neurinome (Schwannome)	669
(a) Zelluläre Schwannome	672
(b) Plexiforme Schwannome	676
(c) Melanotische Schwannome	676
2. Neurofibrome	677
(a) Umschriebene (solitäre) Neurofibrome	683
(b) Plexiforme Neurofibrome	683
(c) Symmetrisches Neurofibrom mit Überwiegen der Schwann-Zellen und fokalen Mikroneurinomen	683
3. Neurofibromatosen	684
(a) Neurofibromatose 1 (NF1)	685
(b) Neurofibromatose 2 (NF2)	687
b) Maligne periphere Nervenscheidentumoren (MPNST)	689
1. Epitheloide MPNST	694
2. MPNST mit ausgeprägter mesenchymaler und/oder epithelialer Differenzierung	694
3. Melanotische MPNST	695
Anhang: Experimentelle Nervenscheidentumoren	695
c) Seltene Nervenscheidentumoren	696
1. Neurothekeome (Nervenscheidenmyxome)	696
2. Perineuriome („lokalisierte hypertrophische Neuropathie“) und Perineuriose	696
3. Psammomatöse melanotische Neurinome	699
4. Fibrolipomatöse Hamartome	699
5. Neuromuskuläre Hamartome („Triton-Tumoren“)	699
(a) Benigner Triton-Tumor (neuromuskuläres Hamartom; neuromuskuläres Choristom)	699
(b) MPNST mit rhabdomyoblastischer Differenzierung (maligner Triton-Tumor)	700
6. Myxomatöse Zysten (Nervenscheidenganglien)	700
7. Granularzelltumoren und alveoläres Weichteilsarkom	700
8. Hämangiome	703
9. Fibrome	703
Anhang: Neurome	703
II. Tumoren peripherer Ganglienzellen	703
a) Ganglioneurome	705
b) Neuroblastome	708
c) Paragangliome	713
III. Askin-Tumoren	716
IV. Mukosaneurome	
bei multipler endokriner Neoplasie (MEN) vom Typ II b	716
Literatur	718
Sachverzeichnis	813