

# Inhalt

Einleitung . . . . .	1
Untersuchtes Krankengut . . . . .	5
Untersuchtes Biopsie-Material und Methoden . . . . .	7
<u>Allgemeiner Teil</u> - Läsionstypen-Differenzierung . . . . .	9
A. Befundanalysen und Teilergebnisse . . . . .	11
I. Lichtmikroskopische Untersuchungen . . . . .	12
II. Zählverfahren . . . . .	16
III. Elektronenmikroskopische Untersuchungen . . . . .	24
1. Primäre axonale Läsionen . . . . .	28
2. Primäre Markscheidenläsionen - Demyelinisierungen . . . . .	40
a) Syndrom der hypertrophen Neuropathien . . . . .	41
b) Syndrom der Leukodystrophien . . . . .	50
c) Demyelinisierendes Neuropathiesyndrom mit Struktur- veränderungen der Marklamellen . . . . .	51
d) Zusammenfassung der Entmarkungssyndrome . . . . .	54
3. Mischformen . . . . .	54
IV. Vergleich der Teilergebnisse . . . . .	56
B. Gesamtergebnisse der Befundanalysen (Läsionstypen-Schema) . . . . .	58
C. Analyse der Spezifität der abgegrenzten Läsionstypen . . . . .	59
D. Diskussion der Ergebnisse und pathogenetische Aspekte . . . . .	62
I. Die axonalen Neuropathien . . . . .	62
1. Das Waller-Syndrom und "waller-artige" Neuropathien . . . . .	63
2. Die verschiedenen Typen axonaler Prozesse . . . . .	65
a) Verteilungstypen . . . . .	65
b) Axonläsions-Typen und ihre Neuropathieformen . . . . .	68
α) Die Axon-Dystrophien . . . . .	68
Art, Vorkommen, Pathogenese . . . . .	68
Dystrophische Neuropathien . . . . .	73
β) Dystrophie - Desintegration . . . . .	75
γ) Neuropathien mit Axon-Desintegrationen . . . . .	76
Vorkommen . . . . .	76
Desintegrative Neuropathien vom Markfaser- läsionstyp . . . . .	76
δ) Läsionstypenspezifische pathogenetische Mechanismen . . . . .	81
ε) Die Neuropathien vom Typ markloser Nervenfaser- läsionen . . . . .	82

II. Die demyelinisierenden Neuropathien . . . . .	83
1. Die "névrite segmentaire périaxiale" . . . . .	84
2. Vorkommen und Verteilung . . . . .	84
3. Die verschiedenen Typen von Entmarkungsneuropathien . . . . .	86
a) Markscheidenveränderungen und Entmarkung . . . . .	86
b) Neuropathien mit unspezifischer Entmarkung . . . . .	87
α) Die Neuropathien vom Typ der Leukodystrophien (Abbaustörungen) . . . . .	88
Metachromatische LD . . . . .	88
Globoidzell-LD . . . . .	90
β) Die Neuropathien vom hypertrophen Typ (Störungen der Aufrechterhaltung von Myelinlamellen) . . . . .	91
γ) Gruppengemeinsame pathogenetische Mechanismen . . . . .	96
δ) Fakultative Begleitneuropathien von Lipidstoffwechselstörungen . . . . .	96
c) Neuropathie mit spezifischer Entmarkung - Typ Strukturstörung . . . . .	96
4. Pathogenese der Entmarkungsneuropathien (Zusammenfassung) . . . . .	97
III. Die Neuropathien vom Mischtyp (Mischformen). . . . .	98
1. Die verschiedenen Mischtypen vasculärer Genese . . . . .	98
2. Kombinationen verschiedener Läsionstypen . . . . .	100
<u>Spezieller Teil</u> . . . . .	101
I. Neuropathietyp und Ätiologie . . . . .	103
II. Neuropathietyp und Klinik . . . . .	103
III. Die Einzelkrankheiten und ihr Neuropathietyp . . . . .	106
Zusammenfassung . . . . .	116
Summary . . . . .	118
Literatur . . . . .	120
Sachverzeichnis . . . . .	139