

# Inhaltsverzeichnis

## Grundlagen · 1

### 1 Liquorräume, Liquorbildung und Liquorfluss · 3

*H. Reiber*

### 2 Blut-Hirn-Schranke und Blut-Liquor-Schrankenfunktion · 5

*H. Reiber*

#### 2.1 Blut-Hirn-Schranke · 5

#### 2.2 Blut-Liquor-Schrankenfunktion · 5

### 3 Dynamik der Serum- und Hirnproteine im Liquor und Blut · 10

*H. Reiber*

#### 3.1 Serumproteine im Liquor · 10

#### 3.3 Hirnproteine im Blut · 13

#### 3.2 Hirnproteine im Liquor · 13

## Analytik · 15

### 4 Methodische Grundlagen der Analytik · 17

*H. Reiber*

#### 4.1 Immunchemie und Immunkomplex-Analytik · 17

##### 4.1.1 Antigen-Antikörper-Bindung · 17

##### 4.1.2 Methoden der Immunkomplex-Analytik · 18

#### 4.2 Qualitative elektrophoretische Nachweisverfahren mit und ohne Immundetektion · 23

##### 4.2.1 Bedeutung und Prinzip der Elektrophorese · 23

##### 4.2.2 Proteinelektrophorese · 23

##### 4.2.3 SDS-Gelelektrophorese (eindimensional) · 24

##### 4.2.4 Isoelektrische Fokussierung (IEF) · 24

##### 4.2.5 Elektrophoresegele · 25

##### 4.2.6 Immundetektion bei Elektrophoreseverfahren · 25

##### 4.2.7 Nachweise oligoklonaler IgG-Banden · 27

#### 4.3 Immunhistochemie · 29

### 5 Liquordiagnostik · 30

*B. Storch-Hagenlocher, H. Reiber, B. Wildemann, M. Otto*

#### 5.1 Liquorpunktion · 30

*B. Storch-Hagenlocher*

#### 5.2 Liquordruckmessung · 34

*B. Storch-Hagenlocher*

#### 5.3 Zelldiagnostik · 35

*B. Storch-Hagenlocher*

##### 5.3.1 Indikationen · 35

##### 5.3.2 Präanalytik · 36

##### 5.3.3 Verfahren · 36

##### 5.3.4 Befunde · 39

#### 5.4 Proteine · 45

*H. Reiber*

##### 5.4.1 Gesamtprotein (Totalprotein) · 45

##### 5.4.2 Liquor/Serum-Albuminquotient · 46

- 5.4.3 Immunglobuline · 47
- 5.4.4 Quotientendiagramme (Reiber-Diagramm) · 49
- 5.4.5 Oligoklonales IgG · 52
- 5.4.6 Antikörperindex · 52
- 5.4.7 Relative Sensitivitäten der Immundetektionsmethoden · 54
- 5.5 Lactat, Glucose · 55**  
*H. Reiber*
- 5.5.1 Lactat · 55
- 5.5.2 Glucose · 58

## 6 Serumdiagnostik

*M. Zorn, M. Uhr*

- 6.1 Allgemeine Serumdiagnostik · 74**  
*M. Zorn*
- 6.1.1 Entzündungsparameter · 74
- 6.1.2 Angiotensin-Converting-Enzym (ACE) · 76
- 6.1.3 Coeruloplasmin (Cp) · 77
- 6.1.4 Folsäure, Vitamin B12 (Cobalamin) · 77
- 6.1.5 Diabetesmarker · 78
- 6.1.6 Alkoholmarker · 79
- 6.1.7 Endokrine Marker · 79

- 5.6 Erregerdiagnostik · 59**  
*B. Wildemann, H. K. Geiss, P. Schnitzler*
- 5.6.1 Allgemeines · 59
- 5.6.2 Mikroskopischer Erregernachweis · 59
- 5.6.3 Antigenschnelltests · 62
- 5.6.4 Kulturelle Erregeranzucht · 63
- 5.6.5 Nachweis erregerspezifischer Genomabschnitte mit Nucleinsäureamplifikationstechniken · 64
- 5.6.6 Antikörpernachweis · 68
- 5.7 Demenzmarker/Destraktionsmarker · 69**  
*M. Otto*

- 6.1.8 Arteriosklerosemarker · 80
- 6.1.9 Kreatinkinase (CK) · 81
- 6.1.10 Neuronenspezifische Enolase (NSE), S-100 · 82
- 6.2 Spezielle Serumdiagnostik · 82**  
*M. Uhr*
- 6.2.1 Medikamentenspiegelbestimmung · 82
- 6.2.2 Intoxikationen · 84
- 6.2.3 Vitaminbestimmungen · 85

## 7 Autoantikörper und antineuronale Antikörper · 89

*B. Wildemann, U. Wurster*

- 7.1 Autoantikörper · 89**  
*B. Wildemann*
- 7.2 Antineuronale Antikörper · 94**  
*U. Wurster*

## 8 Neurogenetik · 102

*T. Gasser*

- 8.1 Grundlagen · 102**
- 8.2 Monogen erbliche neurologische Erkrankungen · 106**

- 8.3 Neurologische Erkrankungen mit komplexem (polygenem oder multifaktoriellem) Erbgang · 107**

## 9 Biopsien · 112

*A. Rosenbohm, A. Sperfeld, H. Tumani*

- 9.1 Hirnbiopsie · 112**
- 9.2 Nervenbiopsie · 112**

- 9.3 Muskelbiopsie · 113**
- 9.3.1 Grundlagen · 113
- 9.3.2 Typische Muskelbiopsiefunde · 116

## Krankheitsbilder • 119

### 10 Entzündungen und Autoimmunerkrankungen • 121

*B. Storch-Hagenlocher, P. Oschmann, B. Wildemann*

- |  |  |
|--|--|
| <p><b>10.1 Erregerbedingte Entzündungen • 121</b></p> <p>10.1.1 Meningoenzephalitis • 121<br/><i>B. Storch-Hagenlocher</i></p> <p>10.1.2 Abszesse • 125<br/><i>B. Storch-Hagenlocher</i></p> <p>10.1.3 Ventrikulitis • 126<br/><i>B. Storch-Hagenlocher</i></p> <p>10.1.4 Virale Infektionen des Nervensystems • 127<br/><i>P. Oschmann</i></p> <p>10.1.5 Infektionen des Nervensystems durch Pilze und andere opportunistische Erreger • 131<br/><i>P. Oschmann</i></p> <p>10.1.6 Neuroborreliose • 134<br/><i>P. Oschmann</i></p> <p>10.1.7 Neurosyphilis • 137<br/><i>P. Oschmann</i></p> <p>10.1.8 Chronische Infektionen des Nervensystems • 139<br/><i>P. Oschmann</i></p> | <p><b>10.2 Nicht erregerbedingte Entzündungen vom Autoimmuntyp • 142</b><br/><i>B. Wildemann</i></p> <p>10.2.1 Multiple Sklerose • 142</p> <p>10.2.2 Akute demyelinisierende Enzephalomyelitis und MS-Varianten • 145</p> <p>10.2.3 Neurosarkoidose • 146</p> <p>10.2.4 Stiff-Person-Syndrom und andere GAD-Antikörper-assoziierte neurologische Syndrome • 147</p> <p>10.2.5 Myasthenia gravis und andere Störungen neuromuskulärer Transmission • 149</p> <p>10.2.6 Lambert-Eaton-Syndrom • 150</p> <p>10.2.7 Neuromyotonie • 150</p> <p>10.2.8 Polymyositis, Dermatomyositis, Einschlusskörpermyositis • 151</p> <p>10.2.9 Guillain-Barré-Syndrom und andere immunvermittelte Neuropathien • 152</p> <p>10.2.10 Systemische Vaskulitiden und Kollagenosen • 160</p> <p>10.2.11 Paraneoplastische neurologische Syndrome • 164</p> |
|--|--|

### 11 Demenzen und andere psychiatrische Erkrankungen • 171

*M. Otto, M. Uhr*

- |   |  |
|---|--|
| <p><b>11.1 Alzheimer-Demenz • 171</b><br/><i>M. Otto</i></p> <p><b>11.2 Lewy-Körperchen-Erkrankung • 175</b><br/><i>M. Otto</i></p> <p><b>11.3 Frontotemporale Lobärdegeneration • 177</b><br/><i>M. Otto</i></p> <p><b>11.4 Multiple Systematrophie • 178</b><br/><i>M. Otto</i></p> | <p><b>11.5 Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie • 179</b><br/><i>M. Otto</i></p> <p><b>11.6 Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung • 180</b><br/><i>M. Otto</i></p> <p><b>11.7 Psychiatrische Erkrankungen • 182</b><br/><i>M. Uhr</i></p> |
|---|--|

### 12 Zerebrale Ischämien und Blutungen • 185

*E. Stolz, P. Oschmann*

- |   |   |
|---|---|
| <p><b>12.1 Ischämischer Hirninfarkt • 185</b></p> <p><b>12.2 Intrazerebrale Blutungen • 188</b></p> | <p><b>12.3 Subarachnoidalblutung • 189</b></p> <p><b>12.4 Zerebrale Hypoxie • 190</b></p> |
|---|---|

### 13 Polyneuropathien • 193

*B. Wildemann*

<b>14</b>	<b>Pseudotumor cerebri, Ventrikeldrainagen und neurochirurgische Eingriffe</b> · 200		
	<i>E. Stolz, P. Oschmann</i>		
<b>14.1</b>	<b>Pseudotumor cerebri</b> · 200	<b>14.3</b>	<b>Diagnostik einer Rhino- und Otoliquorrhö</b> · 201
<b>14.2</b>	<b>Externe Ventrikeldrainagen, ventrikuloatriale und ventrikuloperitoneale Shunts</b> · 200		
<b>15</b>	<b>Epileptische Anfälle</b> · 203		
	<i>J. Brettschneider, H. Tumani</i>		
<b>16</b>	<b>Hirntumoren</b> · 207		
	<i>B. Storch-Hagenlocher, M. Vogt-Schaden</i>		
<b>16.1</b>	<b>Primäre Hirntumoren</b> · 207	<b>16.3</b>	<b>Maligne Non-Hodgkin-Lymphome, Leukämien und Meningeosis blastomatosa</b> · 212
	<i>B. Storch-Hagenlocher</i>		<i>M. Vogt-Schaden</i>
<b>16.2</b>	<b>Sekundäre Hirntumoren</b> · 210	<b>16.3.1</b>	Maligne Non-Hodgkin-Lymphome · 212
	<i>M. Vogt-Schaden</i>	<b>16.3.2</b>	Leukämien · 213
		<b>16.3.3</b>	Meningeosis blastomatosa · 213
<b>17</b>	<b>Metabolische Erkrankungen</b> · 216		
	<i>F. Ebinger</i>		
<b>17.1</b>	<b>Mitochondriale Erkrankungen</b> · 218	<b>17.5</b>	<b>Leukodystrophien/Leukoenzephalopathien bei Organazidurien</b> · 232
<b>17.2</b>	<b>Lysosomale Erkrankungen</b> · 224	<b>17.6</b>	<b>Erkrankungen des Kupferstoffwechsels</b> · 233
<b>17.3</b>	<b>Peroxisomale Erkrankungen</b> · 231	<b>17.7</b>	<b>Hinweise auf Untersuchungslabors</b> · 233
<b>17.4</b>	<b>Zerebrotendinöse Xanthomatose (CTX)</b> · 232		
<b>18</b>	<b>Parasitosen und tropische Erkrankungen</b> · 235		
	<i>H. Reiber, E. Schmutzhard</i>		
<b>Anhang</b> · 243			
<b>19</b>	<b>Liquorbefundbericht</b> · 245		
	<i>H. Reiber</i>		
<b>19.1</b>	<b>Göttinger Liquorbefund</b> · 245	<b>19.3</b>	<b>Auswertungen</b> · 248
<b>19.2</b>	<b>Vorgehen bei der Liquoranalytik</b> · 245	<b>19.4</b>	<b>Beurteilungen</b> · 256
<b>20</b>	<b>Qualitätskontrolle für Proteinanalytik</b> · 260		
	<i>H. Reiber</i>		
<b>20.1</b>	<b>Besonderheiten der Liquoranalytik</b> · 260	<b>20.2.3</b>	Spezifische Antikörper in Liquor und Serum · 262
<b>20.2</b>	<b>Qualitätskontrolle für einzelne Parameter</b> · 260	<b>20.2.4</b>	Oligoklonales IgG · 262
<b>20.2.1</b>	Albumin, IgG, IgA, IgM in Liquor und Serum · 260	<b>20.3</b>	<b>Qualitätskontrolle in der Liquorzyto-</b>
<b>20.2.2</b>	Gesamtprotein (TP) im Liquor · 261		<b>diagnostik</b> · 262

---

**21 Referenzbereiche von Liquor- und korrespondierenden Serumanalyten · 263***H. Reiber*

---

**21.1 Elektrolyte und Substrate · 263****21.3 Aminosäuren, Lipide, Vitamine · 263****21.2 Proteine · 263****21.4 Zellen · 263****Sachverzeichnis · 268**