

# Neuropathologie

**Weiterbildungsprogramm vom 1. Januar 2007**  
(letzte Revision: 6. September 2007)

# Neuropathologie

## Weiterbildungsprogramm

### 1. Allgemeines

#### 1.1 Umschreibung des Fachgebietes

Neuropathologen\* gehören als Ärzte und Vertreter einer klinischen Disziplin zu den Verantwortlichen des Gesundheitswesens. Aufgrund weitreichender Synergien mit dem Ansatz und den Methoden der Pathologie kooperieren sie eng mit Vertretern des Fachgebietes Pathologie zusammen und nutzen soweit als möglich gemeinsame Infrastrukturen. Auf der Basis einer Grundausbildung in Pathologie sind sie zuständig für die Untersuchung von Zellen und Geweben des gesamten Nervensystems (zentrales Nervensystem, peripheres sensomotorisches und vegetatives Nervensystem) und der Skelettmuskulatur und erarbeiten auf dieser Grundlage eine neuropathologische Diagnose. Sie fassen diese Diagnose mit anderen klinischen Befunden zusammen und tragen damit entscheidend zur Krankheitserkennung bei. Sie sind an der Überwachung des Krankheitsverlaufs, an der Bewertung der Behandlung, sowie an der Erarbeitung der Epidemiologie und Prophylaxe von Krankheiten des Nervensystems und der Muskulatur beteiligt. Sie leisten einen Beitrag zur Erforschung der Ursachen und Entstehungsmechanismen von Krankheiten des Nervensystems und der Muskulatur. Neuropathologen beteiligen sich an der Aus-, Weiter- und Fortbildung von Berufstätigen des Gesundheitswesens, sowie an der Aufklärung und Gesundheitserziehung der Bevölkerung.

Darüber hinaus versteht sich die Neuropathologie als Schnittstelle zwischen klinischen und diagnostischen Neurodisziplinen (Neurologie, Neurochirurgie, Neuroradiologie) und biomedizinischen Neurowissenschaften (Neurobiologie, Neuroimmunologie und –infektiologie, Neurodegenerationsforschung, Molekularbiologie und –pathologie des Nervensystems und der Skelettmuskulatur). Dementsprechend verfügen Neuropathologen über fundierte Kenntnisse der Neurowissenschaft, welche sie zur effizienten Interaktion im Rahmen von interdisziplinären Zentren für Neurowissenschaft befähigen.

#### 1.2 Ziele der Weiterbildung

Mit der Weiterbildung in Neuropathologie soll der Kandidat die erforderlichen Kenntnisse, Fähigkeiten und Fertigkeiten erwerben, um in selbständiger Kompetenz mittels morphologischer und molekularer Methoden und unter Berücksichtigung ethischer und ökonomischer Aspekte Krankheiten des Nervensystems und der Muskulatur zu diagnostizieren und zu erforschen. Sinngemäss gelten dieselben Weiterbildungsziele für den Erwerb des Doppeltitels für Pathologie und Neuropathologie.

##### 1.2.1 In seiner *Haltung* muss der Neuropathologe

- der ethischen Dimension seiner ärztlichen Berufsausübung bewusst sein;
- bei der Lösung medizinischer Probleme die Achtung vor dem Menschen wahren;
- bestrebt sein, die Zusammenarbeit von Ärzten und Angehörigen anderer Bereiche des Gesundheitswesens zu fördern;
- die Grenzen seiner Fähigkeiten erkennen und sich gegebenenfalls an erfahreneren und spezialisierte Kollegen oder besser ausgerüstete Institutionen wenden;

---

\* Dieses Weiterbildungsprogramm gilt in gleichem Masse für Ärztinnen und für Ärzte. Zur besseren Lesbarkeit werden im Text nur männliche Personenbezeichnungen verwendet. Wir bitten die Leserinnen um Verständnis.

- die eigene Fortbildung, sowie Weiter- und Fortbildung seiner Kollegen und Mitarbeitern gewährleisten;
- initiativ Verantwortung für organisatorische und Management-Aufgaben übernehmen;

### 1.2.2 Neuropathologen müssen über fachliche *Kenntnisse* verfügen, die ihnen gestatten

- sämtliche, gemäss separatem detailliertem Lernzielkatalog (vgl. 3.1.3.2.) aufgelisteten, wichtigen Anomalien, Krankheiten und Funktionsstörungen des Nervensystems und der Muskulatur zu diagnostizieren und als klinisch-pathologische Entitäten einzuordnen;
- eine Mitbeteiligung des ZNS bei extracerebralen Krankheiten aufzuzeigen, den Ursprung zu diagnostizieren und aufzuzeigen
- Mechanismen der allgemeinen Neuropathologie und Neuropathophysiologie zu erkennen, welche die Ätiologie und Pathogenese, sowie den spontanen oder ärztlich beeinflussten Verlauf der Krankheiten des Nervensystems und der Muskulatur bedingen;
- sich mit der Erforschung von Krankheiten des Nervensystems und der Muskulatur zu beschäftigen;
- die Ergebnisse unter Einbezug epidemiologischer und statistischer Kenntnisse im Lichte des aktuellen Wissensstandes zu interpretieren;
- die Gesetze und Verordnungen, die ihren Arbeitsbereich bestimmen, anzuwenden;

### 1.2.3 Neuropathologen müssen *fähig* sein

- Personal und technische Mittel rationell einzusetzen;
- die am besten geeigneten Techniken zur diagnostischen Aufarbeitung des ihnen anvertrauten Untersuchungsgutes unter Berücksichtigung ökonomischer Aspekte gezielt anzuwenden;
- diagnostische Befunde zu erkennen, zu beschreiben und im klinischen Kontext zu interpretieren;
- das Ergebnis ihrer Untersuchungen in eindeutiger Form mitzuteilen;
- geeignete Verfahren zur Mitteilung der Untersuchungsergebnisse und zur Dokumentation der Befunde zu verwenden;
- die Qualitätssicherung im technischen und diagnostischen Bereich zu gewährleisten;
- sich aktiv an Forschungsprojekten zu beteiligen und die erarbeiteten Resultate im jeweiligen Kontext kritisch zu bewerten;

## 2. Dauer, Gliederung und weitere Bestimmungen

### 2.1 Dauer und Gliederung der Weiterbildung

2.1.1 Die Gesamtdauer der Weiterbildung Neuropathologie beträgt 5 Jahre. Sie gliedert sich wie folgt:

- 3 Jahre fachspezifische Weiterbildung in Klinischer Neuropathologie.
- 1 Jahr Weiterbildung in Klinischer Pathologie;
- 1 Jahr in einer anderen klinischen Neuro-Disziplin (Neurologie, Neurochirurgie, Psychiatrie, Neuropädiatrie, Neuroradiologie) oder auf Gesuch hin an international renommierten und anerkannten Institutionen der neurowissenschaftlichen Grundlagenforschung.

2.1.2 Gliederung der Weiterbildung

#### **Die fachspezifische Weiterbildung in Klinischer Neuropathologie**

muss an anerkannten Weiterbildungsstätten (gemäss Kriterien von Ziffer 5) für mindestens 2 Jahre an einem Institut der Kategorie A absolviert werden. Maximal 1 Jahr kann an einem Institut der Kategorie B absolviert werden.

## **Die Weiterbildung in Klinischer Pathologie**

muss an anerkannten Weiterbildungsstätten absolviert werden.

### **2.2 Weitere Bestimmungen**

#### **2.2.1 Kurse**

Qualifizierter Nachweis über die Teilnahme an zwei Schnittseminaren oder Kursen auf dem Gebiet der Neuropathologie, z.B. der Schweizerischen Gesellschaft für Neuropathologie, der European Confederation of Neuropathological Societies (EURO-CNS), oder der International Society of Neuropathology (ISN), sowie von zwei Schnittseminaren oder Kursen auf dem Gebiet der Pathologie, z.B. der Schweizerischen Gesellschaft für Pathologie, der Internationalen Akademie für Pathologie, deren Sektionen oder anderer von der Schweizerischen Gesellschaft für Neuropathologie bzw. Pathologie anerkannter Gesellschaften oder Institutionen.

#### **2.2.2 Teilzeitregelung**

Die gesamte fachspezifische Weiterbildung in Klinischer Neuropathologie und Klinischer Pathologie kann in Teilzeit (mindestens 50%) absolviert werden.

#### **2.2.3 Mitgliedschaft bei der FMH**

Voraussetzung für den Erwerb des Titels "Neuropathologie" ist die Mitgliedschaft bei der FMH.

## **3. Inhalt der Weiterbildung**

### **3.1 Lernziele**

#### **3.1.1 Haltung**

- Entwicklung einer ethischen Grundhaltung bei der Lösung medizinischer und experimenteller Probleme;
- Entwicklung von Teamfähigkeit und kollegialer Zusammenarbeit;
- Pflege der Zusammenarbeit zwischen verschiedenen medizinischen Disziplinen;
- Pflege der Zusammenarbeit zwischen ärztlichem und nicht-ärztlichem Personal;
- Entwicklung von Selbstkritik zur Erkennung der eigenen Grenzen;
- Bereitschaft zur gezielten kontinuierlichen Weiter- und Fortbildung und zur kritischen Evaluation der Inhalte derselben;
- Entwicklung von Initiative im Rahmen der institutionellen Strukturen und Möglichkeiten;
- Verständnis für das wissenschaftliche, medizinische und ökonomische Umfeld der Institution und dessen Umsetzung im täglichen Betrieb;

#### **3.1.2 Fähigkeiten und Fertigkeiten**

- Fähigkeit methodisch, gründlich und effizient zu arbeiten und Prioritäten zu setzen;
- Ökonomischer und effizienter Einsatz der zur Verfügung stehenden technischen, materiellen und personellen Mittel für Diagnostik, Forschung und Lehre, unter Berücksichtigung der gesetzlichen Grundlagen;
- Selbständige Anwendung von Instrumenten, die eine ethische Entscheidungsfindung erleichtern
- Selbständiger Umgang mit ethischen Problemen in typischen Situationen (Patienteninformation vor Entnahme von Gewebe, Forschung am Menschen, Bekanntgabe von Diagnosen)

- Selbständige Durchführung von Hirn-/Rückenmarksautopsien, einschliesslich makroskopischer und mikroskopischer Protokollierung, Erstellung der Diagnose(n) und der klinisch-neuropathologischen Korrelation, kritischer Interpretation der Befunde und der pathophysiologischen Zusammenhänge, Diskussion der Differentialdiagnose sowie Durchführung der Gewebentnahme und Asservierung für mikrobiologische, chemisch-toxikologische und genetische Untersuchungen;
- Beherrschung der Aufarbeitungsmethoden von Autopsiefällen mit spezieller neuropathologischer Problematik (Entnahme des Gehirns bei besonderen Fällen wie spongiformen Enzephalopathien, Entwicklungsstörungen, Hirnbasisaneurysmen; Entnahme des Rückenmarkes, der Spinalganglien und peripherer Nerven);
- Selbständige Erstellung und Beurteilung von Schnellschnitten;
- Anwendung der allgemeinen Sicherheitsmassnahmen im Autopsie- und Biopsiebereich sowie beim experimentellen Arbeiten, insbesondere bezüglich Prionenerkrankungen, viralen Erkrankungen und Mykobakteriosen;
- Selbständige Bearbeitung von neuropathologischen Operationspräparaten und Biopsien mit makroskopischer und mikroskopischer Beurteilung, Asservierung von repräsentativen Gewebeproben, Erstellen der Diagnose und Vermittlung der Untersuchungsergebnisse an Auftraggeber und behandelnden Arzt;
- Systematisches Vergleichen mit allenfalls vorbestehenden zytologischen und/oder bioptischen Befunden;
- Einordnen der neuropathologischen Diagnose in den klinischen Gesamtzusammenhang, insbesondere bezüglich therapeutischer Konsequenzen;
- Selbständige Erstellung und Beurteilung von Schnellschnitten;
- Aktive Mitarbeit an allen Massnahmen der Qualitätssicherung;
- Vorbereitung und Durchführung von Falldemonstrationen und Vorträgen;
- Selbständige Erarbeitung der fall- und problembezogenen Fachliteratur, sowie adäquate Kommunikation der kritisch gesichteten Information;
- Aktive Teilnahme an der Organisation von internen und externen Weiter- und Fortbildungsveranstaltungen (klinisch-neuropathologische Konferenzen);
- Aktive Mitarbeit an Forschungsprojekten und Publikationen;

### 3.1.3 Kenntnisse

#### 3.1.3.1 Allgemeine Kenntnisse

- der allgemeinen und speziellen Neuropathologie und Pathologie, die als Basiswissen für die fachspezifische Weiterbildung angesehen werden, insbesondere Kenntnisse der Beurteilungskriterien zur Diagnose der unter 3.1.3.2. aufgelisteten Entitäten; Anwendung dieser Kenntnisse in Diagnostik und Forschung;
- der Sicherheits- und Vorsichtsmassnahmen im Autopsiesaal und im Labor, insbesondere für die Verarbeitung von infektiösem Untersuchungsmaterial;
- der gesetzlichen Vorschriften und der einschlägigen Bestimmungen über die Durchführung von Autopsien und das Bestattungswesen;
- über die gesetzlichen Vorschriften und Bestimmungen über die Aufbewahrung von Untersuchungsmaterial, sowie über die Verwendung von Untersuchungsmaterial zu Forschungszwecken;
- über die gesetzlichen Vorschriften über den Datenschutz, den Strahlenschutz und die Verordnungen zum Gentechnik-Recht;
- der ethischen Problematik, welche sich durch die Diagnosestellung an, sowie der Asservierung von Patientengewebe ergibt; Kenntnis der relevanten medizinisch-ethischen Begriffe;
- der neuropathologischen Autopsieprotokolle und Anwendung der neuropathologischen Autopsietechnik, einschliesslich spezieller Präparationsmethoden;
- der Protokolle der makroskopischen Aufarbeitung von neuropathologischen Operationspräparaten und Biopsien;

- der theoretischen Grundlagen, Indikationen und Techniken und der Standardprotokolle für die histologische Bearbeitung von Muskel- und Nervengewebe, einschliesslich Enzymhistochemie, Morphometrie, Immunhistochemie, Molekulargenetik und Elektronenmikroskopie;
- der Abläufe und Techniken des histologischen Labors;
- über Methodik, Einsatz und diagnostischer Relevanz spezieller Techniken und Disziplinen (z.B. Elektronenmikroskopie, Histochemie, Immunhistochemie, Zytometrie, molekularpathologische Methoden, Mikrobiologie, Virologie, Genetik) und über die Materialasservierung für die entsprechenden Untersuchungen sowie Interpretation der Befunde;
- der sachgerechten Archivierung von Gewebe, Präparaten und Daten;

#### 3.1.3.2 Detaillierter Lernzielkatalog (siehe Anhang)

Wird in regelmässigen Abständen revidiert und dem aktuellen Wissensstand angepasst.

#### 3.1.3.3 Ethik

Erwerb der Kompetenz in der medizinisch-ethischen Entscheidungsfindung im Zusammenhang mit der Betreuung von Gesunden und Kranken. Dies beinhaltet folgende Lernziele:

- Kenntnis der relevanten medizinisch-ethischen Begriffe
- Selbständige Anwendung von Instrumenten, die eine ethische Entscheidungsfindung erleichtern
- Selbständiger Umgang mit ethischen Problemen in typischen Situationen (Patienteninformation vor Entnahme von Gewebe, Forschung am Menschen, Bekanntgabe von Diagnosen)

#### 3.1.3.4 Gesundheitsökonomie

Erwerb der Kompetenz im sinnvollen Einsatz der diagnostischen, prophylaktischen und therapeutischen Mittel bei der Betreuung von Gesunden und Kranken. Dies beinhaltet folgende Lernziele

- Kenntnis der relevanten gesundheitsökonomischen Begriffe
- Selbständiger Umgang mit ökonomischen Problemen
- Optimaler Einsatz der zur Verfügung stehenden Mittel unter Berücksichtigung der gesetzlichen Grundlagen

#### 3.1.3.5 Patientensicherheit

Kenntnis der Prinzipien des Sicherheitsmanagements bei der Untersuchung und Behandlung von Kranken und Gesunden sowie Kompetenz im Umgang mit Risiken und Komplikationen. Dies umfasst u. a. das Erkennen und Bewältigen von Situationen, bei welchen das Risiko unerwünschter Ereignisse erhöht ist.

### 3.2 Weitere Anforderungen (Anforderungskatalog)

Während der fachspezifischen Weiterbildung ist der unten formulierte Anforderungskatalog zu erfüllen und mittels Testaten (Logbook) zu belegen:

#### 3.2.1 Klinische Pathologie

##### Autopsien:

Nachweis von 25 selbständig durchgeführten Autopsien von mindestens 2 Körperhöhlen, einschliesslich histologischer Untersuchung und epikritischer Beurteilung der klinisch-pathologischen Korrelationen.

### Biopsien und Operationspräparate:

Nachweis über die Beurteilung von mindestens 1000 Proben<sup>1</sup>, welche die makroskopische und mikroskopische Beurteilung von mindestens 200 Operationspräparaten (Proben) aus verschiedenen Organen umfassen, deren makroskopische Präparation zeitlich aufwändig ist. Das Untersuchungsgut soll aus allen Organen stammen.

### 3.2.2 Klinische Neuropathologie

#### Hirnautopsien:

Nachweis von 300 Hirnsektionen und 50 Rückenmarkssektionen mit relevanten neuropathologischen Befunden oder klinischen Fragestellungen, wovon mindestens 150 Hirnsektionen und 30 Rückenmarkssektionen selbständig durchgeführt sein müssen, einschliesslich histologischer Untersuchung und epikritischer Beurteilung der klinisch-neuropathologischen Korrelationen.

#### Biopsien und Operationspräparate:

Nachweis über die Beurteilung von 1400 Proben / 1000 Einsendungen aus dem neurochirurgischen Einsendegut, davon mindestens 210 Muskelproben/ 150 Einsendungen (am eingefrorenen Muskel, einschliesslich histo- und/oder immunhistochemischer Untersuchungsmethoden) und 50 Proben / 35 Einsendungen peripherer Nerven.

Nachweis über die Beurteilung von mindestens 200 intraoperativen Schnellschnittuntersuchungen aus dem neurochirurgischen Eingangsmaterial.

#### Neuro-Zytologie:

Nachweis über die Beurteilung von 500 Einsendungen (Liquor-Zytologie und Schnellschnitt-Abstrich-Präparate) unter fachärztlicher Aufsicht.

## 4. Prüfungsreglement

### 4.1 Prüfungsziel

Ziel der Abschlussprüfung ist die Sicherung der Weiterbildungsqualität. Mit ihr wird das Erreichen der Lernziele gemäss Ziffer 3.1. überprüft.

### 4.2 Prüfungsstoff

4.2.1 Theoretische und praktische Kenntnisse der Neuroanatomie, der Allgemeinen und Speziellen Pathologie des zentralen und peripheren Nervensystems und der Muskulatur gemäss Ziffer 3.1.3.

4.2.2 Kenntnisse der Allgemeinen und Speziellen Pathologie, unter besonderer Berücksichtigung der Tumorpathologie

4.2.3 Kenntnisse folgender Techniken:

- Grundlegende Autopsietechnik und ihre Indikationen
- Autopsietechniken von Gehirn und Rückenmark und ihre Indikationen
- Konventionelle Histologietechnik, Durchführung von Schnellschnittuntersuchungen
- Technische Aufarbeitung von Biopsien und Operationspräparaten des zentralen und peripheren Nervensystems sowie der Muskulatur
- Technische Aufarbeitung von Liquor zur zytologischen Analyse

---

<sup>1</sup> Proben definieren sich durch unterschiedliche Topographien. Falls eine logbook-Auswertung nach Proben nicht möglich ist, kann alternativ nach Einsendungen ausgewertet werden. Der Umrechnungsfaktor von Einsendungen zu Proben beträgt 1.4 (1000 Einsendungen ergeben 1400 Proben)

#### 4.2.4 Grundkenntnisse folgender speziellen Untersuchungstechniken:

- Elektronenmikroskopie und Semidünnschnitte
- Enzymhistochemie
- Immunhistochemie
- Nervenfasern-Zupfpräparate
- Morphometrie
- Molekularpathologische Methoden

### 4.3 Prüfungskommission

#### 4.3.1 Zusammensetzung

Die Prüfungskommission besteht aus

- 1 Vorsitzenden
- 4 permanenten Experten, davon zwei mit Facharzttitel Pathologie
- 1 – 2 ad hoc Experten des organisierenden Instituts

Der/die Vorsitzende sowie die permanenten Experten werden von den ordentlichen Mitgliedern der Schweizerischen Gesellschaft für Neuropathologie (Vorsitzender und zwei permanente Experten) und der Schweizerischen Gesellschaft für Pathologie (2 permanente Experten) für 2 Jahre gewählt. Wiederwahl ist möglich.

Bei der Zusammensetzung werden universitäre, nicht-universitäre und niedergelassene Neuropathologen und Pathologen angemessen berücksichtigt.

#### 4.3.2 Zuständigkeit

Die Prüfungskommission ist zuständig für:

- Vorschlag von Datum, Ort und Anmeldetermin der Prüfung
- Organisation und Durchführung der Prüfungen
- Festlegen der Art und des Umfangs der Fragen
- Festlegen der problembezogenen Bewertungskriterien
- Beantragen der Prüfungsgebühr an die Schweizerische Gesellschaft für Neuropathologie

### 4.4 Prüfungsart

#### 4.4.1 Praktische Prüfung

Autopsien: Dauer des Prüfungsabschnitts maximal 3 Stunden

- Untersuchung im Rahmen einer Autopsie mit typischen Befunden mit schriftlicher Formulierung der makroskopischen Diagnosenliste der wichtigsten Befunde, sowie Durchführung oder Beurteilung einer Hirnsektion mit schriftlicher Formulierung der makroskopischen Diagnosen und Beantwortung der klinischen Fragestellungen
- Untersuchung der Histologie einer Autopsie und zweier Hirnsektionen mit Ausarbeitung und schriftlicher Formulierung der Diagnosen sowie der klinisch-(neuro)pathologischen Korrelationen auf der Basis der klinischen Angaben, der makroskopischen Beschreibung und allfälliger Voruntersuchungen.

Biopsien: Dauer des Prüfungsabschnittes maximal vier Stunden (1 Stunde makroskopische Beurteilung, maximal 3 Stunden mikroskopische Beurteilung)

- Makroskopische Beurteilung von 12 Patienten, darunter 9 mit Präparaten aus der Neuropathologie anhand von Diapositiven (mündliche Diskussion)



- Mikroskopische Beurteilung von 25 Patienten umfassend die wichtigsten Entitäten aus allen Bereiche der bioptischen Diagnostik, darunter 20 Patienten mit neuropathologischer Fragestellung, mit schriftlicher Formulierung der Befunde und Diagnosen

Neurozytopathologie: Dauer eine Stunde

- Problemgerechte Beurteilung neurozytologischer Präparate von 10 Patienten umfassend mindestens 5 Schnellschnitt-Ausstrich-Präparate und mindestens 3 liquorzytologische Präparate mit schriftlicher Beurteilung und Beantwortung von fünf theoretischen Fragen

Kolloquium: Dauer eine Stunde

- Besprechung der Arbeiten und mündliche Beantwortung von problembezogenen Fragen zu den untersuchten Patienten sowie von allgemeinen Fragen aus allen Gebieten des Anforderungskataloges

4.4.2 Theoretisch-schriftliche Prüfung

- Schriftliche Bearbeitung von 3 aus 4 vorgeschlagenen Themen
- 60 Fragen aus 12 Themenkomplexen mit je 5 Fragen ("Multiple choice")
- Dauer 3 – 4 Stunden

4.4.3 Hilfsmittel

Die in der täglichen Diagnostik üblichen Bücher stehen für den praktischen Teil der Prüfung zur Verfügung. Eigene Bücher können ebenfalls verwendet werden. Für den theoretischen Teil sind keine Hilfsmittel zugelassen.

4.4.4 Gesamtdauer der Prüfung

1 ½ (eineinhalb) Tage

**4.5 Prüfungsmodalitäten**

4.5.1 Zeitpunkt der Abschlussprüfung

Die Abschlussprüfung kann frühestens nach Erfüllung von 2/3 des zeitlichen und inhaltlichen Anforderungskataloges abgelegt werden. Es empfiehlt sich aber, sie nicht vor dem letzten Jahr der regulatorischen Weiterbildung abzulegen.

4.5.2 Zeit und Ort der Prüfung

Die Abschlussprüfung findet einmal jährlich statt. Zeit und Ort, sowie Ausweichdatum und -ort werden jeweils sechs Monate vorher in der Schweizerischen Ärztezeitung publiziert.

4.5.3 Protokolle

Über das Kolloquium wird ein Protokoll geführt. Der Kandidat kann auf eigenen Wunsch Einsicht in das Protokoll nehmen.

4.5.4 Prüfungssprache

Die Prüfung erfolgt in deutscher oder französischer Sprache nach Wunsch des Kandidaten bei der Anmeldung.

4.5.5 Prüfungsgebühr

Es wird von der Schweizerischen Gesellschaft für Neuropathologie eine Prüfungsgebühr festgelegt und zusammen mit der Ankündigung der Abschlussprüfung in der Schweizerischen Ärztezeitung publiziert.

#### 4.6 Bewertungskriterien

Alle Teile der Prüfung werden mit Punkten bewertet. Die Bewertungsskala der einzelnen Teile wird vorgängig von der Prüfungskommission festgelegt und dem Kandidaten mitgeteilt.

Die Prüfung gilt als bestanden, wenn 75% der maximal erreichbaren Punkte erzielt worden sind.

Die Resultate der Prüfung werden am Schluss derselben dem Kandidaten bekannt gegeben und auf Wunsch mit ihm besprochen.

Das Ergebnis der Prüfung wird dem Kandidaten schriftlich bestätigt.

#### 4.7 Wiederholung der Prüfung und Beschwerde

Das Ergebnis der Prüfung wird dem Kandidaten schriftlich bestätigt.

Die Prüfung kann beliebig oft wiederholt werden.

Der Entscheid über das Nichtbestehen der Prüfung kann innert 60 Tagen bei der Einsprachekommission Weiterbildungstitel (EK WBT) angefochten werden.

Die bestandene europäische Prüfung wird der schweizerischen Prüfung gleichgestellt.

## 5. Kriterien für die Einteilung der Weiterbildungsstätten für Klinische Neuropathologie

Anerkannte Weiterbildungsstätten müssen mindestens folgende Bedingungen erfüllen:

Kategorie	A	B
<b>Allgemeine Kriterien</b>		
Anrechenbare Weiterbildungsperiode (In Jahren)	3	1
Mit lokalen Instituten/Abteilungen folgender klinischer Neuro-Wissenschaften muss eine enge Kollaboration möglich sein:		
Neurochirurgie	+	+
Neurologie	+	+
Neuroradiologie	+	-
Neuropädiatrie	+	-
Psychiatrie	+	-
<b>Ärztliches Team (minimal)</b>		
Habilitierter Leiter Neuropathologie	1	-
Neuropathologe (Oberarzt)	1	1
Assistenzarztstellen	1	1
<b>Dienstleistungsangebot (Mindestzahlen/ Jahr)</b>		
Durchführung Hirnautopsien mit relevanten neuropathologischen Befunden	100	50
Histopathologische Untersuchungen von		
- Neurochirurgischen Einsendungen	300	200
- Muskelbiopsien	50	-
- Nervenbiopsien	15	-
Neurozytologische Untersuchungen	200	-

<b>Lehre und Forschung</b>		
Besuch auswärtiger Weiterbildungsveranstaltungen gesichert	+	+
Fachbibliothek und/oder Zugang zu elektronischen Datenbanken	+	+
Regelmässige Weiterbildungsveranstaltungen mit Weiterbildungsplan	+	+
Interdisziplinäre Weiterbildungskonferenzen	+	-
Beteiligung an wissenschaftlichem Forschungsprogramm	+	-
Beteiligung an Studentenausbildung und Lehre	+	-
<b>Ethik und Gesundheitsökonomie</b>		
Praktische Vermittlung des selbständigen Umgangs mit ethischen und gesundheitsökonomischen Problemen	+	+
<b>Patientensicherheit</b>		
Der Umgang mit Risiken und Fehlern wird im Weiterbildungskonzept geregelt. Dazu gehören u. a. ein Zwischenfallerfassungssystem ("CIRS"), ein Konzept über die Vorgehensweise gegenüber den meldenden Personen, eine regelmässige systematische Bestandesaufnahme zu Untersuchungen und Behandlungen zur Überprüfung von Zwischenfällen sowie aktive Teilnahme an deren Erfassung und Analyse	+	+

## 6. Übergangsbestimmungen

Das vorliegende Weiterbildungsprogramm wurde von der Kommission für Weiter- und Fortbildung (KWFB) am 23. November 2006 genehmigt und per 1. Januar 2007 in Kraft gesetzt.

Die Inhaber des bisherigen Schwerpunktes "Neuropathologie" erhalten automatisch das Diplom "Neuropathologie".

Wer die Weiterbildung gemäss altem Programm bis am 31. Dezember 2011 abgeschlossen hat, kann die Erteilung des Titels nach den [alten Bestimmungen vom 1. Januar 2002](#) verlangen.

Ausnahmsweise kann das Diplom "Neuropathologie" an Pioniere der Neuropathologie erteilt werden, welche den Facharztstitel Pathologie nicht besitzen und denen aus diesem Grund der bisherige Schwerpunkt "Neuropathologie" nicht verliehen werden konnte. Der Gesuchsteller muss Pionierleistungen in Forschung oder Klinischer Neuropathologie erbracht haben und verfügt über einen entsprechenden Leistungsausweis. Pioniere sind von der Prüfungspflicht befreit.

Revision: 6. September 2007 (Ziffern 3.1.3.5 und 5, Ergänzung Patientensicherheit; genehmigt durch KWFB)

# Anhang

## Lernzielkatalog

### I Allgemeine Pathologie des ZNS

#### 1. Zelluläre Reaktionen

- 1.1. Normale Struktur der Neurone (Soma, Dendriten, Synapsen)
- 1.2. Proliferation und Migration in Entwicklungsphase
- 1.3. Stammzellen
- 1.4. Axonaler Transport und pathologische Reaktionen
- 1.5. Chromatolyse, Atrophie, Hypertrophie, Schwellung, Vakuolisierung
- 1.6. Transsynaptische Degeneration
- 1.7. Neuronale zytoplasmatische und nukleäre Einschlüsse
- 1.8. Neuronale Nekrose, Apoptose
- 1.9. Normale Altersveränderungen
- 1.10. Struktur und Funktion der Astrozyten
- 1.11. Reaktive Astrozyten und fibrilläre Gliose
- 1.12. Reaktive Schwellung und metabolische Gliose
- 1.13. Astrozytäre Einschlüsse
- 1.14. Rosenthalfasern und Corpora amylacea
- 1.15. Struktur und Funktion der Oligodendrozyten
- 1.16. Zentrales Myelin und Demyelinisation
- 1.17. Häufige Myelinartefakte
- 1.18. Oligodendrogliale Einschlüsse
- 1.19. Struktur und Funktion der Ependymzellen
- 1.20. Ependymitis granularis
- 1.21. Ependymale Einschlüsse
- 1.22. Struktur und Funktion der Mikroglia
- 1.23. Aktivierung der Mikroglia, Mikrogliaknötchen
- 1.24. Allgemeine Reaktionsmuster anderer zellulärer Komponenten des ZNS
- 1.25. Molekulare Grundlagen der zellulären Reaktionen

#### 2. Blut-Hirn Schranke, Oedem, Hirndruck

- 2.1. Struktur und zelluläre Komponenten
- 2.2. Eigenschaften der Endothelzellen
- 2.3. Regulative Mechanismen
- 2.4. Hirnschwellung und Hirnödem
  - 2.4.1. Vasogenes Oedem
  - 2.4.2. Zytotoxisches Oedem
  - 2.4.3. Andere Oedemformen
  - 2.4.4. Morphologische Folgen erhöhten intrakraniellen Drucks
    - 2.4.4.1. Subfalziale Herniation
    - 2.4.4.2. Unkusherniation
    - 2.4.4.3. Sekundäre Mittelhirnblutung
    - 2.4.4.4. Kleinhirntonsillenherniation
    - 2.4.4.5. Andere Läsionen

## II Pädiatrische Neuropathologie

### 1. Missbildungen

- 1.1. **Prinzipien der Entwicklung des Nervensystems**
- 1.2. **Dysraphien (Störungen des Neuralrohrverschlusses)**
  - 1.2.1. Anencephalie, Rachischisis
  - 1.2.2. Myelomenigocele
  - 1.2.3. Encephalocele
  - 1.2.4. Meningocele
  - 1.2.5. Spina bifida
  - 1.2.6. Arnold-Chiari-Missbildungen
  - 1.2.7. Ventrale Dysraphien und verwandte Läsionen
- 1.3. **Störungen der Induktion im Grosshirn**
  - 1.3.1. Holoprosencephalie
  - 1.3.2. Arhinencephalie und Aplasie des N. olfactorius
  - 1.3.3. Agenesie des Corpus callosum
  - 1.3.4. Agenesie und Zysten des Septum pellucidum
- 1.4. **Migrationsstörungen**
  - 1.4.1. Agyrie (Lissencephalie) und Pachygyrie
  - 1.4.2. Cerebro-okuläre Dysplasie
  - 1.4.3. Neu-Laxona Syndrom
  - 1.4.4. Polymicrogyrie
  - 1.4.5. Neuronale Heterotopien
  - 1.4.6. Leptomeningeale glioneuronale Heterotopien
  - 1.4.7. Kortikale Dysplasien
  - 1.4.8. Status verrucosus
  - 1.4.9. Dysplasien bei chromosomalen Aberrationen
- 1.5. **Micrenzephalie und Megalenzephalie**
- 1.6. **Missbildungen des Kleinhirns**
  - 1.6.1. Agenesie und Hypoplasie des Kleinhirns
  - 1.6.2. Atresie der Kleinhirnforamina
  - 1.6.3. Dandy-Walker Syndrom
  - 1.6.4. Joubert Syndrom
  - 1.6.5. Polymikrogyrie des Kleinhirns
  - 1.6.6. Aplasie der Körnerzellschicht
  - 1.6.7. Kortikale Dysplasien
  - 1.6.8. Heterotopien
- 1.7. **Missbildungen des Hirnstamms und des Rückenmarks**
  - 1.7.1. Kongenitale Ophthalmoplegie
  - 1.7.2. Dysplasie des Nucleus dentatus
  - 1.7.3. Dysplasie des Tractus cortico-spinalis
  - 1.7.4. Synringomyelie und Synringobulbie
- 1.8. **Arthrogryposis multiplex congenita**
- 1.9. **Zysten der Meningen**
- 1.10 **Dysplasien der zerebralen und meningealen Vaskulatur**

### 2. Hydrocephalus

- 2.1. **Struktur der Liquorräume und Physiologie der Liquorzirkulation**
  - 2.1.1. Dura mater

- 2.1.2. Arachnoidea, Pia mater
- 2.1.3. Plexus choroideus
- 2.1.4. Pacchioni'sche Granulationen
- 2.1.5. Produktion, Fluss und Abfluss des Liquor
- 2.1.6. Pathophysiologie der Liquorflussstörungen
- 2.2. Kongenitale und erworbene Formen des Hydrocephalus**
  - 2.2.1. Obstruktion des Aquaedukt
  - 2.2.2. Obstruktion anderer Foramina
  - 2.2.3. Obstruktion des Subarachnoidalraums
  - 2.2.4. Resorptionsstörungen

### **3. Hypoxisch-ischämische Läsionen des Foeten und des Neugeborenen**

- 3.1. Foetale Läsionen**
  - 3.1.1. Hydranencephalie, Porencephalie und Schizencephalie
  - 3.1.2. Multizystische Encephalopathie
- 3.2. Hämorrhagische Läsionen in asphyktischen Frühgeborenen**
  - 3.2.1. Subependymale und intraventrikuläre Blutung
  - 3.2.2. Blutung des Plexus choroideus
  - 3.2.3. Subarachnoidalblutung
  - 3.2.4. Subpiale Blutung
  - 3.2.5. Falxblutung
  - 3.2.6. Intrazerebrale und intrazerebelläre Blutung
- 3.3. Periventrikuläre Infarkte**
  - 3.3.1. Akute ischämische und hämorrhagische Infarkte
  - 3.3.2. Residualläsionen (periventrikuläre Zysten)
- 3.4. Akute Läsionen der grauen Substanz**
  - 3.4.1. Kortikale Nekrosen
  - 3.4.2. Pontosubikuläre Nekrosen
  - 3.4.3. Läsionen der Basalganglien und des Thalamus
  - 3.4.4. Kleinhirnläsionen
  - 3.4.5. Läsionen des Hirnstamms und des Rückenmarks
- 3.5. Residual- und Folgeläsionen**
  - 3.5.1. Ulegyrie
  - 3.5.2. Status marmoratus
  - 3.5.3. Kompensatorische Hypertrophie der Pyramidenbahn
  - 3.5.4. Gekreuzte Kleinhirnatrophie

### **4. Traumatische Läsionen**

- 4.1. Geburtstraumatische Läsionen**
  - 4.1.1. Subduralhämatom
  - 4.1.2. Läsionen von Hirn und peripheren Nerven
  - 4.1.3. Rückenmarksläsionen
- 4.2. Traumatische Läsionen infolge Kindsmisshandlung**
  - 4.2.1. Shaken baby syndrome
  - 4.2.2. Läsionen bei älteren Kindern
- 4.3. Besonderheiten des Schädelhirntraumas beim Kind**
  - 4.3.1. Subduralhämatom
  - 4.3.2. Posttraumatische diffuse Hirnschwellung

## 5. Metabolische und neurodegenerative Erkrankungen des Kindesalters

### 5.1. Erkrankungen mit primärem Befall der weissen Substanz

- 5.1.1. Alexander'sche Erkrankung
- 5.1.2. Pilztaueus-Merzbacher'sche Erkrankung
- 5.1.3. Cockayne Syndrom
- 5.1.4. Canavan's Erkrankung
- 5.1.5. Andere Leukenzephalopathien

### 5.2. Erkrankungen mit primärem Befall des zerebralen Kortex

- 5.2.1. Alpers-Huttenlocher Syndrom

### 5.3. Erkrankungen mit primärem Befall der Basalganglien

- 5.3.1. Hallervorden-Spatz Syndrom
- 5.3.2. Familiäre striatale Degeneration

### 5.4. Erkrankungen mit primärem Befall des Kleinhirns

- 5.4.1. Menkes' Erkrankung
- 5.4.2. Ataxia-teleangiectasia
- 5.4.3. Carbohydrate-deficient glycoprotein syndrome type 1
- 5.4.4. Cerebellokortikale Degeneration (Jervis)
- 5.4.5. Autosomal dominante cerebelläre Ataxie Typ II

### 5.5. Erkrankungen mit primärem Befall des Hirnstamms und Rückenmarks

- 5.5.1. Hereditäre motorische Neuropathie
- 5.5.2. Infantile neuro-axonale Dystrophie
- 5.5.3. Leigh Syndrom
- 5.5.4. Spinale Muskelatrophie

### 5.6. Angeborene Stoffwechselstörungen

- 5.6.1. Phenylketonurie
- 5.6.2. Tetrahydrobiopterin-Mangel
- 5.6.3. Nicht-ketotische Hyperglycinaemie
- 5.6.4. Homocystinurie
- 5.6.5. Maple-Sirup Urin Erkrankung
- 5.6.6. Glutarsäureurie
- 5.6.7. Erkrankungen des Harnstoffzyklus
- 5.6.8. Glycosylationsstörungen

## III Vaskuläre Läsionen

### 1. Hypoxisch-ischämische Encephalopathie

#### 1.1 Physiologie des Sauerstofftransports

#### 1.2 Regulation des zerebralen Blutflusses

#### 1.3 Klassifikation der Hypoxieformen

- 1.3.1 Alveoläre Hypoxie: Mountain sickness
- 1.3.2 Hypoxämie
- 1.3.3 Anämie
- 1.3.4 CO-Vergiftung
- 1.3.5 Stasebedingte Hypoxie (transiente globale Ischämie)
- 1.3.6 Histotoxische Hypoxie
- 1.3.7 Respiratorhirn

#### 1.4 Selektive Vulnerabilität

- 1.4.1 Neuronale und nicht-neuronale Zellen

1.4.2 Prädilektionsstellen der hypoxisch-ischämischen Encephalopathie

- 1.5 **Excitotoxizität**
- 1.6. **Molekulare Mechanismen und Morphologie der hypoxisch-ischämischen Zellschädigung**
- 1.7. **Verzögerter neuronaler Zelltod**
- 1.8. **Artefakt des "dark neuron"**
- 1.9. **Hypoglykämie**

## 2. Zerebrale Infarkte

### 2.1 **Vollständige arterielle Okklusion (Ischämie)**

- 2.1.1 Thrombose, Embolien
- 2.1.2 Spasmen, Kompression bei Hirndruckerhöhung
- 2.1.3 Lakunäre Infarkte und Status cribrosus
- 2.1.4 Sonderformen von Infarkten
- 2.1.5 Pathophysiologie des hämorrhagischen Infarktes

### 2.2 **Verminderte arterielle Perfusion**

- 2.2.1 Wasserscheideninfarkte
- 2.2.2 Infarkte des Rückenmarks

### 2.3 **Venöse Infarkte (Infarzierung)**

## 3. Erkrankungen der grossen Gefässe

- 3.1 **Atherosklerose**
- 3.2 **Fibromuskuläre Dysplasie**
- 3.3 **Moyamoya Erkrankung**
- 3.4 **Arterielle Dissektion**
- 3.5 **HIV-assoziierte Arteriopathien**
- 3.6 **Antiphospholipidantikörper**
- 3.7 **Angiitis**
- 3.8 **Riesenzell Arteritis**
- 3.9 **Takayasu Arteritis**
- 3.10 **Hypertensive Arteriopathie**
- 3.11 **Gefässmissbildungen**
  - 3.11.1 Aneurysma
  - 3.11.2 Arteriovenöse Missbildung
  - 3.11.3 Kavernöses Angiom
  - 3.11.4 Teleangiektasien

## 4. Erkrankungen der kleinen Gefässe

- 4.1 **Angiitis und Vaskulitis**
- 4.2 **Primäre granulomatöse Angiitis des ZNS**
- 4.3 **Zerebrale Amyloid-Angiopathie**
- 4.4 **CADASIL**
- 4.5 **Hypertensive Microangiopathie und Arteriolosklerose**
- 4.6 **Andere Microangiopathien**



## **5. Blutungen**

- 5.1 Epiduralblutungen**
- 5.2 Subduralblutungen**
- 5.3 Subarachnoidalblutungen**
- 5.4 Intraparenchymtöse Blutungen**
- 5.5 Intraventrikuläre Blutungen**
- 5.6 Ursachen von Hirnblutungen**
- 5.7 Primäre versus sekundäre Blutungen**
- 5.8 Ursachen für primäre Blutungen**
  - 5.8.1 Trauma
  - 5.8.2 Ruptur einer Gefäßmissbildung
  - 5.8.3 Arterielle Hypertension
  - 5.8.4 Koagulopathien
  - 5.8.5 Vaskulopathien
- 5.9 Vorbestehende Läsionen bei sekundären Blutungen**
  - 5.9.1 Hirndruck und Herniationen
  - 5.9.2 Anämischer Infarkt
  - 5.9.3 Meningoenzephalitis
  - 5.9.4 Tumor

## **IV Schädel-Hirn Trauma**

### **1. Fokale Läsionen**

- 1.1. Galea- und Schädelknochenläsionen**
- 1.2. Kontusionen und Lacerationen**
- 1.3. Intrakranielle Blutungen**
- 1.4. Sonderformen lokaler Hirnschädigung**

### **2. Diffuse Läsionen**

- 2.1. Diffuse axonale Läsion**
- 2.2. Diffuse vaskuläre Läsionen**
- 2.3. Hirnödeme**

### **3. Folgeläsionen und Komplikationen**

- 3.1. Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie**
- 3.2. Hirnödeme und Herniationen**
- 3.3. Infektion**

## **V Epilepsie**

### **1. Epidemiologie**

### **2. Ursachen der Epilepsie**

- 2.1. Pathophysiologie
- 2.2. Genetische Ursachen
- 2.3. Missbildungen
- 2.4. Entzündliche Veränderungen
- 2.5. Rasmussen's Syndrom
- 2.6. Narbenbildung nach Trauma und Infarkten
- 2.7. Tumore

### 3. Epilepsiebedingte Hirnläsionen

- 3.1. Prädilektionsstelle
- 3.2. Status epilepticus
- 3.3. Fieberkrämpfe

### 4. Sonderformen der Epilepsie

## VI Infektiöse Erkrankungen

### 1. Akute virale Infektionen

- 1.1. Allgemeine Neuropathologie viraler Infektionen des ZNS
- 1.2. Aseptische Meningitis
- 1.3. Poliomyelitis
- 1.4. Herpes-Meningoenzephalitis
  - 1.4.1. Herpes simplex
  - 1.4.2. Herpes zoster
  - 1.4.3. Epstein-Barr
  - 1.4.4. Cytomegalie
  - 1.4.5. Herpesvirus 6
- 1.5. Adenovirus
- 1.6. Paramyxovirus
- 1.7. Rubella
- 1.8. Rabies
- 1.9. Arbovirus

### 2. Subakute und chronische virale Infektionen

- 2.1. Subakute Masernenzephalitis
- 2.2. Subakute sklerosierende Panenzephalitis
- 2.3. Progressive Rubella-Enzephalitis
- 2.4. Progressive multifokale Leukenzephalopathie
- 2.5. HIV-Enzephalitis und HIV-Leukenzephalopathie
- 2.6. Enzephalitis lethargica

### 3. Rickettsien-Infektionen

### 4. Akute bakterielle Infektionen

#### **4.1. Pathogenese**

#### **4.2. Pyogene Infektionen**

- 4.2.1. Fibrinopurulente Meningitis
- 4.2.2. Hirnabszess
- 4.2.3. Subdurales Empyem
- 4.2.4. Epiduraler Abszess
- 4.2.5. Septische Embolien

### **5. Chronische bakterielle Infektionen**

#### **5.1. Mykobakterien**

- 5.1.1. Tuberkulose
- 5.1.2. Atypische Mykobakterien

#### **5.2. Spirochaeten**

- 5.2.1. Syphilis
- 5.2.2. Lyme's Erkrankung und Borreliosen
- 5.2.3. Leptospirose

#### **5.3. Andere**

- 5.3.1. Aktinomykose
- 5.3.2. Whipple'sche Erkrankung
- 5.3.3. Nocardiose
- 5.3.4. Brucellose
- 5.3.5. Mycoplasma

### **6. Sarkoidose**

### **7. Bakterielle Toxin-induzierte Erkrankungen**

#### **7.1. Diphtherie**

#### **7.2. Clostridien: Tetanus und Botulismus**

#### **7.3. Shigellose**

### **8. Pilzkrankungen**

#### **8.1. Filamentöse Pilze**

- 8.1.1. Aspergillus
- 8.1.2. Mucormycose
- 8.1.3. Pseudoallescheriose
- 8.1.4. Chromoblastomycose

#### **8.2. Hefepilze**

- 8.2.1. Cryptococcus
- 8.2.2. Candida

#### **8.3. Bimorphe Pilze**

- 8.3.1. Blastomyces
- 8.3.2. Coccidiomycose
- 8.3.3. Histoplasmose
- 8.3.4. Paracoccidiomycose

### **9. Parasitäre Infekte**

### **9.1. Protozoen**

- 9.1.1. Amoeben
- 9.1.2. Malaria
- 9.1.3. Toxoplasmose
- 9.1.4. Trypanosomiasis

### **9.2. Metazoen**

- 9.2.1 Echnicocose
- 9.2.2 Cestoden
- 9.2.3 Trematoden
- 9.2.4 Nematoden

## **VII Demyelinisierende Erkrankungen**

### **1. Multiple Sklerose**

- 1.1. Aetiologie, Pathophysiologie
- 1.2. Klassische Form, Charcot-Typ
- 1.3. Akute Form, Marburg-Typ
- 1.4. Neuromyelitis optica, Dévic-Typ
- 1.5. Konzentrische Sklerose, Balo-Typ

### **2. Perivenöse Enzphalomyelitis**

### **3. Akute hämorrhagische Leukenephalitis Hurst**

### **4. Experimentelle und spontan auftretende demyelinisierende Erkrankungen bei Tieren**

## **VIII Ernährungsbedingte und metabolische Erkankungen**

### **1. Vitaminmangel**

- 1.1. Thiaminmangel und Wernicke's Enzephalopathie
- 1.2. Nikotinsäuremangel und Pellagra
- 1.3. Vitamin B<sub>6</sub>-Mangel
- 1.4. Vitamin B<sub>12</sub>-Mangel
- 1.5. Folsäuremangel
- 1.6. Vitamin E-Mangel und Intoxikation

### **2. Systemerkrankungen**

- 2.1. Hypoglykämie
- 2.2. Störungen der Körpertemperatur
- 2.3. Elektrolytstörungen
- 2.4. Zentrale pontine Myelinolyse
- 2.5. Störungen des Calcium-Stoffwechsels und M. Fahr
- 2.6. Hepatische Enzephalopathie

- 2.7. M. Wilson**
- 2.8. Reye Syndrom**
- 2.9. Porphyrrie**
- 2.10. Urämische Enzephalopathie**
- 2.11. Pankreatische Enzephalopathie**

### **3. Lysosomale Erkrankungen**

#### **3.1. Sphingolipidosen**

- 3.1.1. Gangliosidosen
- 3.1.2. Niemann-Pick Erkrankung
- 3.1.3. M. Gaucher
- 3.1.4. M. Fabry
- 3.1.5. M. Krabbe
- 3.1.6. M. Farber
- 3.1.7. M. Krabbe

#### **3.2. Mukopolysaccharidosen**

#### **3.3. Neuronale Ceroid Lipofuszinose**

#### **3.4. Andere lysosomale Erkrankungen**

### **4. Peroxisomale Erkrankungen**

#### **4.1 Metachromatische Leukodystrophie**

#### **4.2. Zerebrohepatorenales Syndrom von Zellweger**

#### **4.3. Adreoleukodystrophie**

### **5. Mitochondriale Enzephalopathien**

#### **5.1. MELAS**

#### **5.2. Mitochondriale Epilepsie mit ragged-red fibers**

#### **5.3. Leber'sche hereditäre Optikus-Dystrophie**

#### **5.4. M. Leigh**

#### **5.5. Kearns-Saye<Syndrom**

#### **5.6. Myoneurogastrointestinale Enzephalopathie**

#### **5.7. Andere Mitochondriopathien**

## **IX NEUROTOXIKOLOGIE**

- 1. Metalltoxizität**
- 2. Andere Umwelt- und Industrietoxine**
- 3. Toxische Gase**
- 4. Medikamentöse Toxizität**
- 5. Drogenbedingte Toxizität**

- 6. Alkoholassoziierte Toxizität
- 7. Biologische Toxine

## **X NEURODEGENERATIVE ERKRANKUNGEN**

- 1. Normale Alterung
- 2. Morphologische Erkrankungen mit Demenz
  - 2.1. **M. Alzheimer**
  - 2.2. **Tau-assoziierte Erkrankungen**
    - 2.2.1. M. Pick
    - 2.2.2. Progressive supranukleäre Lähmung
    - 2.2.3. Corticobasale Degeneration
    - 2.2.4. Fronto-temporale Demenz, assoziiert mit Chromosom 17
  - 2.3. **Andere fronto-temporale Demenzformen**
    - 2.3.1. Primäre progressive Aphasie
    - 2.3.2. Frontallappen-Demenz
    - 2.3.3. Motorneuron Erkrankung mit Demenz
    - 2.3.4. Progressive subkortikale Gliose
    - 2.3.5. Argyrophilic grain Erkrankung
    - 2.3.6. Demenz ohne histologisches Korrelat
  - 2.4. **Erkrankungen mit Lewy-Körperchen**
    - 2.4.1. Diffuse Lewy body Erkrankung
    - 2.4.2. M. Parkinson mit Demenz
    - 2.4.3. Lewy-Körperchen und Lewy-Neuriten
    - 2.4.4. Alpha-Synuklein
  - 2.5. **Vaskuläre Demenz**
  - 2.6. **Seltene Demenzformen**
- 3. Prion Erkrankungen
  - 3.1. **Creutzfeldt-Jakob Erkrankung**
    - 3.1.1. Klassische Form
    - 3.1.2. Neue BSE-assoziierte Variante
  - 3.2. **Gerstmann-Sträussler-Scheinker Erkrankung**
  - 3.3. **Fatale familiäre Insomnie**
  - 3.4. **Biologie und Molekularbiologie des Prions**
  - 3.5. **Vorsichtsmassnahmen und Dekontamination**
- 4. Erkrankungen des Motoneurons
  - 4.1. **Amyotrophe Lateralsklerose**
  - 4.2. **X-chromosomale bulbospinale Neuronopathie**
  - 4.3. **Spinale Muskelatrophie**
  - 4.4. **Hereditäre progressive Bulbärparalyse**
  - 4.5. **Hereditäre spastische Paraparese**

## **5. Parkinsonismus und akinetisch-rigide Syndrome**

- 5.1. M. Parkinson**
- 5.2. Parkinsonismus**
- 5.3. Multiple System-Atrophie**
- 5.4. Andere Syndrome**

## **6. Erkrankungen mit Hyperkinesien**

- 6.1. Chorea Huntington**
- 6.2. Myoklonus**
- 6.3. Ballismus und Hemiballismus**
- 6.4. Dystonie**
- 6.5. Erkrankungen mit Tic's**

## **7. Erkrankungen mit Ataxie**

- 7.1. Kortikale Kleinhirndegeneration**
- 7.2. Friedreich'sche Ataxie**
- 7.3. Ataxia-teleangiectasia**
- 7.4. Andere autosomal rezessive Kleinhirnataxien**
- 7.5. Autosomal dominante Kleinhirnataxien**
- 7.6. Andere spinocerebelläre Ataxien**

## **8. Erkrankungen des Thalamus, des Pallidum, neuroaxonale Dystrophie und dysautonomische Syndrome**

- 8.1. Thalamische Degenerationen**
- 8.2. Pallidale Degenerationen**
- 8.3. Neuroaxonale Dystrophie**
- 8.4. Infantile neuroaxonale Dystrophie**
- 8.5. Hallervorden-Spatz Erkrankung**
- 8.6. Shy-Drager Syndrom**
- 8.7. Verkalkungen der Basalganglien**

## **9. Psychiatrische Erkrankungen**

- 9.1. Endogene Psychosen**
- 9.2. Autismus**
- 9.3. Dyslexie**
- 9.4. Aufmerksamkeitsstörungen**
- 9.5. Andere**

# **XI ERKRANKUNGEN DES RUECKENMARKS UND DER WIRBELSAEULE**

- 1. Vaskuläre Läsionen**
- 2. Kompressionsmyelopathie**

3. Traumatische Läsionen
4. Erkrankungen der Wirbelsäule
  - 4.1. Bandscheibenvorfall und Spondylose
  - 4.2. Knöcherne Läsionen im Bereich des Foramen magnum
  - 4.3. Rheumatoide Arthritis und ankylosierende Spondylitis
  - 4.4. Zysten des Ligamentum flavum, Synovialzysten
5. Andere Läsionen

## **XII HYPOTHALAMUS UND HYPOPHYSE**

1. Hypothalamische Hormone, Ueber- und Unterfunktion
2. Missbildungen und Hamartome des Hypothalamus
3. Hypophyse
  - 3.1. Nicht-neoplastische Läsionen
    - 3.1.1. Entzündungen
    - 3.1.2. Stoffwechselerkrankungen
    - 3.1.3. Degenerative Erkrankungen
    - 3.1.4. Vaskuläre Läsionen
  - 3.2. Neoplastische Läsionen
    - 3.2.1. Hypophysenadenome
      - 3.2.1.1. GH-produzierende Adenome
      - 3.2.1.2. PRL-produzierende Adenome
      - 3.2.1.3. Gemischte GH- und PRL-produzierende Adenome
      - 3.2.1.4. ACTH-produzierende Adenome
      - 3.2.1.5. TSH-produzierende Adenome
      - 3.2.1.6. Gonadotrophin produzierende Adenome
      - 3.2.1.7. Onkozytom
      - 3.2.1.8. Plurihormonale Adenome
      - 3.2.1.9. Invasive Adenome
    - 3.2.2. Hypophysencarcinome
    - 3.2.3. Hyperplasie

## **XIII PATHOLOGIE DES PERIPHEREN NERVENSYSTEMS**

1. Normale Struktur
  - 1.1. Zellkörper, Zellfortsätze, Synapsen
  - 1.2. Ultrastruktur
  - 1.3. Myelinisierte und unmyelinisierte Nervenfasern
2. Neurobiologie
  - 2.1. Ruhe- und Aktionspotential
  - 2.2. Axonaler Transport
  - 2.3. Wachstums- und Reguliouonsfaktoren
3. Spezielle Untersuchungsmethodik
  - 3.1. Zupfpräparate
  - 3.2. Morphometrie
4. Allgemeine Pathologie des peripheren Nervens



#### **4.1. Axonale Pathologie**

- 4.1.1. Waller'sche Degeneration
- 4.1.2. Degeneration unmyelinisierter Nervenfasern
- 4.1.3. Regeneration
- 4.1.4. Dystrophie
- 4.1.5. Atrophie

#### **4.2. Pathologie der Schwann'schen Zelle**

- 4.2.1. Primäre Demyelinisation
- 4.2.2. Sekundäre Demyelinisation

#### **5. Traumatische Nervenläsionen**

- 5.1. Kompression**
- 5.2. Quetschung**
- 5.3. Durchtrennung**
- 5.4. Neurom**

#### **6. Infektiöse Läsionen**

- 6.1. Syphilis**
- 6.2. Lepra**
- 6.3. Borreliose**
- 6.4. Cytomegalie**
- 6.5. Herpes simplex und zoster**
- 6.6. HIV**

#### **7. Inflammatorische und immunopathologische Läsionen**

- 7.1. Autoantikörper**
- 7.2. Chronisch entzündliche demyelinisierende Neuropathie**
- 7.3. Polyradiculoneuropathie (Guillain-Barré)**
- 7.4. Granulomatöse Entzündung**

#### **8. Vaskulitische Neuropathie**

- 8.1. Nekrotisierende Vaskulitis**
- 8.2. Lymphomatoide Granulomatose**

#### **9. Amyloid-Neuropathie**

#### **10. Dysproteinämische Neuropathien**

- 10.1. Paraproteinämie**
- 10.2. Cryoglobulinämie**

#### **11. Neuropathien assoziiert mit endokrinen und metabolischen Erkrankungen**

- 11.1. Diabetes**
- 11.2. Schilddrüsenerkrankungen**
- 11.3. Akromegalie**
- 11.4. Urämie**
- 11.5. Lebererkrankungen**
- 11.6. Vitaminmangel**
- 11.7. Alkoholische Neuropathie**

#### **12. Toxische Neuropathien**

- 13. Hereditäre Neuropathien**
  - 13.1. Hereditäre motorisch-sensorische Neuropathien (HMSN)**
  - 13.2. Kongenitale dysmyelinisierende Neuropathien**
  - 13.3. Hereditäre sensorische Neuropathien**
  - 13.4. Periphere Neuropathien im Rahmen hereditärer Ataxien**
  - 13.5. Hereditäre Neuropathie mit druckinduzierter Parese**
  - 13.6. Giant axonal neuropathy**
  - 13.7. Andere genetisch determinierte Neuropathien**
- 14. Manifestation von Speichererkrankungen im peripheren Nerven**
- 15. Unklassifizierte Neuropathien**

## **XIV MUSKELERKRANKUNGEN**

- 1. Normale Struktur und Funktion**
- 2. Allgemeine Pathologie**
  - 2.1. Neurogene Veränderungen, Denervation und Reinnervation**
  - 2.2. Myopathische Veränderungen**
    - 2.2.1 Muskelfasernekrose und Regeneration
    - 2.2.2 Disseminierte Einzelfaseratrophie
    - 2.2.3 Zentrale Kerne
    - 2.2.4 Pathologische Kalibervariation
    - 2.2.5 Fibrose und Fettvakatwucherung
  - 2.3. Inflammatorische Myopathie**
- 3. Erkrankungen des Sarkolemms und der extrazellulären Matrix**
  - 3.1. Dytrophinopathien**
  - 3.2. Sarcoglycanopathien**
  - 3.3. Dysferlinopathien**
  - 3.4. Caveolinopathien**
  - 3.5. Merosinmutationen**
  - 3.6. Kollagen VI-Mutationen**
  - 3.7. Perlecandefizienz**
  - 3.8. Schwartz-Jampel Syndrom**
  - 3.9. Fukutin assoziierte Mutationen**
  - 3.10. Titinmutationen**
  - 3.11. Progressive Dystrophien mit nicht identifizierten genetischen Defekten**
- 4. Erkrankungen mit myonukleären Abnormitäten**
  - 4.1. Defekte der Kernmembranproteine (Emerin, Lamin A/C)**
  - 4.2. Zentr nukleäre Myopathien**
- 5. Erkrankungen der Myofibrillen und der zytoplasmatischen Zytoskelettproteine**
  - 5.1. Actinopathien**
  - 5.2. Central core disease**
  - 5.3. Multi-mincore disease**
  - 5.4. Desminopathien**
  - 5.5. Nemalinmyopathie**

- 5.6. Plectinmangel**
- 5.7. Telethoninmangel**
- 5.8. Myotilinopathie**
- 5.9. Myosin heavy chain Depletion**
- 5.10. Autosomal dominante myosin heavy chain IIa Myopathie**
  
- 6. Erkrankungen der Ionenkanäle und Ionenporter**
  - 6.1. Myotonie und Paramyotonie**
  - 6.2. Dyskaliämische episodische Paralyse**
  - 6.3. Maligne Hyperthermie und central core disease assoziiert mit Defekten in Calciumkanälen des sarcotubulären Systems**
  - 6.4. Brody's Erkrankung**
  
- 7. Myopathien mit komplexen molekularen Defekten**
  - 7.1. Myotone Dystrophie**
  - 7.2. Oculopharyngeale Dystrophie**
  - 7.3. Facioscapulohumerale Dystrophie**
  
- 8. Entwicklungsstörungen des Muskels**
  - 8.1. X-chromosomale myotubuläre Myopathie**
  - 8.2. Kongenitale Fasertypdysproportion**
  
- 9. Erkrankungen des Katabolismus**
  - 9.1. Lysosomale Störungen**
    - 9.1.1. Alpha-Glucosidase Defizienz
    - 9.1.2. LAMP-2 Defizienz
    - 9.1.3. Xchromosomale Myopathie mit exzessiver Autophagie
  - 9.2. Proteolytische Störungen**
    - 9.2.1. Calpain3 Defizienz
  
- 10. Defekte der neuromuskulären Transmission**
  - 10.1. Myasthenia gravis**
  - 10.2. Lambert-Eaton Syndrom**
  - 10.3. Kongenitale myasthenische Syndrome**
  
- 11. Erkrankungen des Energiemetabolismus**
  - 11.1. Störungen der oxidativen Phosphorylation (mitochondriale Myopathien)**
  - 11.2. Störungen des Fettsäurestoffwechsels**
  - 11.3. Störungen des Kohlehydratstoffwechsels**
  - 11.4. Myoadenylat-Deaminase Defizienz**
  
- 12. Inflammatorische Myopathien**
  - 12.1. Polymyositis und Dermatomyositis**
  - 12.2. Einschlusskörpermyositis**
  - 12.3. Virale Myositis**
  - 12.4. Bakterielle Myositis**
  - 12.5. Myositis durch Pilze, Protozoen und andere Parasiten**
  - 12.6. Eosinophile Fasciitis**
  - 12.7. Makrophagische Myofasciitis**
  
- 13. Toxische und iatrogene Myopathien**

14. Chronische Denervation und Inaktivitätsatrophie
15. Endokrine Myopathien
16. Andere Myopathien
  - 16.1. Normale Alterung
  - 16.2. Paraneoplastische Myopathie
  - 16.3. Kollagenosen und Muskelveränderungen
  - 16.4. Osteomalacie und Myopathie
  - 16.5. Vitamin E Defizienz
  - 16.6. Amyloid-Myopathie
  - 16.7. Andere

## **XV TUMOREN DES NERVENSYSTEMS**

1. Prinzipien der WHO-Klassifizierung
2. Astrozytäre Tumoren
  - 2.1. Diffus infiltrierende Astrozytome
    - 2.2.1. Diffuse Astrozytome
      - 2.2.1.1. Fibrilläres Astrozytom
      - 2.2.1.2. Protoplasmatisches Astrozytom
      - 2.2.1.3. Gemistozytisches Astrozytom
    - 2.2.2. Anaplastisches Astrozytom
    - 2.2.3. Glioblastom
      - 2.2.3.1. Riesenzellglioblastom
      - 2.2.3.1. Gliosarkom
  - 2.2. Pilozytisches Astrozytom
  - 2.3. Pleomorphes Xanthoastrozytom
3. Oligodendrogliale Tumoren und Mischgliome
  - 3.1. Oligodendrogliom
  - 3.2. Anaplastisches Oligodendrogliom
  - 3.3. Oligoastrozytom
  - 3.4. Anaplastisches Oligoastrozytom
  - 3.5. Andere Mischgliome
4. Ependymale Tumoren
  - 4.1. Ependymom
  - 4.2. Anaplastisches Ependymom
  - 4.3. Myxopapilläres Ependymom
  - 4.4. Subependymom
5. Tumoren des Plexus choroideus
6. Neuroepitheliale Tumoren unklarer Histogenese
  - 6.1. Astroblastom
  - 6.2. Chordoides Gliom des dritten Ventrikels
  - 6.3. Gliomatosis cerebri

- 7. Neuronale und gemischte glio-neuronale Tumoren**
  - 7.1. Gangliogliom und Gangliozytom**
  - 7.2. Desmoplastisches infantiles Astrozytom und Gangliogliom**
  - 7.3. Dysembryoplastischer neuroepithelialer Tumor**
  - 7.4. Zentrales Neurozytom**
  - 7.5. Zerebeläres Liponeurozytom**
  - 7.6. Paragangliom**
  
- 8. Tumoren des Pinealisparenchyms**
  - 8.1. Pineoblastom**
  - 8.2. Pineocytom**
  - 8.3. Tumor des pinealen Parenchyms mit intermediärer Differenzierung**
  
- 9. Embryonale Tumoren**
  - 9.1. Medulloepitheliom**
  - 9.2. Ependymoblastom**
  - 9.3. Medulloblastom**
  - 9.4. Medullomyoblastom**
  - 9.5. Melanotisches Medulloblastom**
  - 9.6. Supratentorieller primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET)**
  - 9.7. Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor**
  
- 10. Periphere neuroblastische Tumoren**
  - 10.1. Olfaktorisches Neuroblastom (Esthesioneuroblastom)**
  - 10.2. Neuroblastische Tumoren der Nebennieren und des sympathischen Nervensystems**
  
- 11. Tumoren der kranialen und peripheren Nerven**
  - 11.1. Schwannom**
  - 11.2. Neurofibrom**
  - 11.3. Perineuriom**
  - 11.4. Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)**
  
- 12. Tumoren der Meningen**
  - 12.1. Meningeome**
    - 12.1.1. Meningotheliales Meningeome
    - 12.1.2. Fibroblastisches Meningeom
    - 12.1.3. Transitionales Meningeom
    - 12.1.4. Psammomatöses Meningeom
    - 12.1.5. Agiomatöses Meningeom
    - 12.1.6. Mikozystisches Meningeom
    - 12.1.7. Sekretorisches Meningeom
    - 12.1.8. Lymphozyten-reiches Meningeom
    - 12.1.9. Metaplastisches Meningeom
    - 12.1.10. Chordoides Meningeom
    - 12.1.11. Klarzelliges Meningeom
    - 12.1.12. Atypisches Meningeom
    - 12.1.13. Papilläres Meningeom
    - 12.1.14. Rhabdoides Meningeom

12.1.15. Anaplastisches Meningeom

## **12.2. Mesenchymale, nicht-menigotheliale Tumoren**

12.2.1. Lipom

12.2.2. Angiolipom

12.2.3. Hibernom

12.2.4. Liposarkom

12.2.5. Fibromatose

12.2.6. Solitärer fibröser Tumor

12.2.7. Fibrosarkom

12.2.8. Benignes und malignes fibröses Histozytom

12.2.9. Leiomyom

12.2.10. Leiomyosarkom

12.2.11. Rhabdomyom

12.2.12. Rhabdomyosarkom

12.2.13. Chondrom

12.2.14. Osteom

12.2.15. Osteochondrom

12.2.16. Chondrosarkom

12.2.17. Hämangiom

12.2.18. Epitheloides Hämangioendotheliom

12.2.19. Angiosarkom

12.2.20. Kaposi Sarkom

12.2.21. Meningeale Sarkomatose

## **12.3. Hämangioperizytom**

## **12.4. Melanozytäre Läsionen**

## **13. Tumoren des hämatopoietischen Systems**

### **13.1. Maligne Lymphome**

13.1.1. B-Zell Lymphome

13.1.2. T-Zell Lymphome

13.1.3. Plasmozytom

13.1.4. Angiotropes Lymphom

13.1.5. M. Hodgkin

13.1.6. MALT Lymphom der Dura

13.1.7. Andere Lymphome

### **13.2. Histozytäre Tumoren**

13.2.1. Langerhanszell-Histiozytose

13.2.2. Nicht-Langerhanszell-Histiozytosen

13.2.2.1. Rosai-Dorfman

13.2.2.2. Erdheim-Chester

13.2.2.3. Hämophagozytische Lymphohistiozytose

13.2.2.4. Juveniles Xanthogranulom

13.2.2.5. Xanthoma disseminatum

13.2.2.6. Xanthogranulom des Plexus chroideus

## **14. Keimzelltumoren**

### **14.1. Germinom**

### **14.2. Embryonales Karzinom**

### **14.3. Dottersacktumor (Tumor des endodermalen Sinus)**

### **14.4. Reifes Teratom**

### **14.5. Unreifes Teratom**

- 14.6. Teratom mit maligner Transformation**
- 14.7. Gemischte Keimzelltumoren**
- 15. Familiäre Tumorsyndrome**
  - 15.1. Neurofibromatose Typ 1**
  - 15.2. Neurofibromatose Typ 2**
  - 15.3. Von Hippel-Lindau Erkrankung und kapilläres Hämangioblastom**
  - 15.4. Tuberöse Sklerose Komplex und subependymales Riesenzellastrozytom**
  - 15.5. Li-Fraumeni Syndrom**
  - 15.6. Cowden Erkrankung und dsyplastisches Gangliozytom des Kleinhirns**
  - 15.7. Turcot Syndrom**
  - 15.8. Nävoïdes Basalzellkarzinom Syndrom**
- 16. Tumoren der Sellaregion**
  - 16.1. Adamantinomatöses Kraniopharyngeom**
  - 16.2. Papilläres Kraniopharyngeom**
  - 16.3. Xanthogranulom der Sellaregion**
  - 16.4. Granularzelltumor der Neurohypophyse**
- 17. Metastatische Tumoren des ZNS**
  - 17.1. Absolute Häufigkeit**
  - 17.2. Tumoren mit hoher Affinität zum ZNS**