

Inhaltsverzeichnis

| | | | |
|---|----|--|--|
| 1 Symptome und Syndrome | 28 | | |
| 1.1 Bewusstseinsstörungen | 28 | | |
| Allgemeines | 28 | | |
| Zwischenhirnsyndrom | 29 | | |
| Mittelhirnsyndrom | 29 | | |
| Bulbärhirnsyndrom | 29 | | |
| Apallisches Syndrom | 30 | | |
| Zustand minimalen Bewusstseins | 33 | | |
| Akinetischer Mutismus | 33 | | |
| Locked-in-Syndrom | 34 | | |
| 1.2 Neuropsychologische Syndrome | 35 | | |
| Orientierungsstörung (Desorientiertheit) ... | 35 | | |
| Störung von Aufmerksamkeitsfunktionen (Aufmerksamkeitsstörung, Konzentrations- störung, psychomotorische Verlangsamung) | 35 | | |
| Dysexekutives Syndrom und andere Frontal- hirnsymptome | 36 | | |
| Gedächtnisstörungen | 37 | | |
| Transiente globale Amnesie (TGA) (amnestiche Episode) | 39 | | |
| Aphasien | 40 | | |
| Sprechapraxie | 43 | | |
| Dysarthrien | 43 | | |
| Motorische (v. a. manuelle) Apraxie | 44 | | |
| Visuell-räumliche Verarbeitungsstörung ... | 45 | | |
| Neglect | 46 | | |
| Astereognosie (Stereoagnosie, taktile Agnosie, Tastblindheit) | 47 | | |
| Okzipitalhirnsyndrom/zentrale Sehstörungen | 47 | | |
| Visuelle Agnosie | 48 | | |
| Interhemisphärele Diskonnektionssyndrome | 49 | | |
| Klüver-Bucy-Syndrom | 49 | | |
| Demenz | 50 | | |
| 1.3 Organische Psychosyndrome | 51 | | |
| Übersicht | 51 | | |
| Akutes organisches Psychosyndrom | 51 | | |
| Verwirrtheitszustand | 51 | | |
| Dämmerzustand | 51 | | |
| Amnestisches Syndrom | 51 | | |
| Sonstige akute organische Psychosyndrome | 51 | | |
| Chronisches organisches Psychosyndrom ... | 52 | | |
| 1.4 Motorische Symptome und Syndrome | 53 | | |
| Definitionen | 53 | | |
| Singultus | 55 | | |
| 1.5 Tremor | 56 | | |
| Allgemeines | 56 | | |
| Physiologischer Tremor | 57 | | |
| Verstärkter physiologischer Tremor | 57 | | |
| Essenzieller Tremor und essenzieller Tremor plus (ET plus) | 58 | | |
| Aufgaben- und positionsspezifischer Tremor | 61 | | |
| Dystoner und dystonieassoziiertes Tremor .. | 61 | | |
| Primär orthostatischer Tremor und orthostatischer Tremor | 62 | | |
| Parkinson-Tremor | 63 | | |
| Holmes-Tremor | 63 | | |
| Myorhythmie | 64 | | |
| Zerebellärer Tremor | 64 | | |
| Gaumensegel-Tremor | 65 | | |
| Medikamenten- und toxininduzierter Tremor | 66 | | |
| Tremor bei peripherer Neuropathie | 66 | | |
| Fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie- Syndrom (FXTAS) | 66 | | |
| Psychogener Tremor | 66 | | |
| 1.6 Kleinhirnsyndrome | 67 | | |
| Allgemeines | 67 | | |
| Einzelne Syndrome | 67 | | |
| 1.7 Augenbewegungsstörungen | 68 | | |
| Übersicht: wichtige zentrale Augen- motilitätsstörungen | 68 | | |
| Blickparese | 68 | | |
| Internukleäre Ophthalmoplegie (INO) | 69 | | |
| Opsoklonus | 69 | | |
| Skew Deviation | 70 | | |
| Moebius-Syndrom | 70 | | |
| Stilling-Türk-Duane-Syndrom | 70 | | |
| Okulomotorische Apraxie | 70 | | |
| Übersicht: wichtige pathologische Nystagmusformen | 71 | | |
| 1.8 Augenlid-Bewegungsstörungen | 72 | | |
| Physiologie der Augenlidbewegungen | 72 | | |
| Ptosis | 72 | | |
| Lidretraktion | 72 | | |
| Andere supranukleäre (prämotorische) Störungen der Lidbewegungen | 73 | | |
| 1.9 Pupillenstörungen | 73 | | |
| Allgemeines | 73 | | |
| Mydriasis | 74 | | |
| Miosis | 75 | | |
| Anisokorie | 75 | | |
| Horner-Syndrom | 76 | | |
| Pupillotonie | 77 | | |
| Argyll-Robertson-Syndrom (reflektorische Pupillenstarre) | 77 | | |
| 1.10 Schwindel | 78 | | |
| Allgemeines | 78 | | |
| Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPLS) | 81 | | |
| Akute Vestibulopathie | 82 | | |
| Bilaterale Vestibulopathie | 84 | | |
| Vestibularisparoxysmie | 84 | | |

| | | | |
|---|-----|---|-----|
| Morbus Menière | 85 | Kleinhirnseitenstrang-Syndrom (spinozerebelläres Syndrom) | 94 |
| Phobischer Schwankschwindel | 85 | Anterior-Cord-Syndrom | 94 |
| Episodische Ataxie Typ 2 | 86 | Posterior-Cord-Syndrom | 94 |
| Vestibuläre Migräne | 86 | Zentromedulläres Syndrom (Central-Cord-Syndrom) | 94 |
| Kinetose (Bewegungs-, Reisekrankheit; motion sickness), | 86 | Brown-Séquard-Syndrom | 94 |
| Mal-de-Debarquement-Syndrom | 87 | Querschnittsyndrom | 95 |
| 1.11 Schluckstörungen | 88 | Konus-Syndrom | 95 |
| Neurogene Schluckstörungen (neurogene Dysphagien) | 88 | Epikonus-Syndrom | 95 |
| 1.12 Spinale Syndrome | 92 | Kauda-Syndrom | 95 |
| Pyramidenbahnsyndrom (Syndrom des Tractus corticospinalis) | 92 | Autonome Rückenmarksyndrome | 96 |
| Hinterstrangsyndrom | 92 | 1.13 Vaskuläre Syndrome | 96 |
| Vorderseitenstrang-Syndrom (Syndrom des Tractus spinothalamicus) | 93 | Karotis-Stromgebiet | 96 |
| Vorderhornsyndrom | 93 | Vertebrobasiläres Stromgebiet | 98 |
| Hinterhornsyndrom | 94 | Vaskuläre Kleinhirnsyndrome | 102 |
| 2 Neurologische Erkrankungen | 103 | Spinale Gefäßsyndrome | 102 |
| 2.1 Zerebrale Ischämie | 103 | 2.1.4 Venös bedingte zerebrovaskuläre Erkrankungen | 132 |
| 2.1.1 Ischämischer Schlaganfall (Hirninfarkt, ischämischer Insult) | 103 | Aseptische Sinusthrombose (zerebrale Sinus-/ Venenthrombose) | 132 |
| Ischämischer Schlaganfall: allgemeine Epidemiologie, Ätiologie und Pathophysiologie | 103 | Septische Sinus-/Venenthrombose (= infektiös bedingte Sinus-/Venenthrombose) | 136 |
| Ischämischer Schlaganfall: Anamnese und klinisches Bild | 105 | 2.1.5 Sonstige akute zerebrovaskuläre Erkrankungen | 136 |
| Ischämischer Schlaganfall: Differenzialdiag- nose | 106 | Akute hypertensive Enzephalopathie | 136 |
| Ischämischer Schlaganfall: Akutbehandlung | 106 | Hyperperfusionsyndrom | 137 |
| Schlaganfall: Komplikationen und Management, Prognose, Fahrtauglichkeit ... | 115 | Posteriores reversibles Enzephalopathie- Syndrom (PRES) oder reversibles posteriores Leukenzephalopathie-Syndrom (RPLS) | 137 |
| 2.1.2 Progressive Stroke | 119 | Reversibles zerebrales Vasokonstriktions- syndrom (RCVS) | 138 |
| Ischämischer Schlaganfall: Postakutdiagnostik zur ätiologischen Abklärung | 120 | Spinale Ischämie | 140 |
| Ischämischer Schlaganfall: Grundzüge der Sekundärprophylaxe | 122 | 2.2 Intrakranielle Blutungen | 141 |
| 2.1.3 Infarkttypen | 125 | Spontane supratentorielle intrazerebrale Blutung | 141 |
| Territorialinfarkte | 125 | Spontane infratentorielle Blutung (Kleinhirn- blutung, Hirnstamtblutung) | 148 |
| Maligner Mediainfarkt (raumfordernder ischämischer Hemisphären-Infarkt) | 126 | Aneurysmatische Subarachnoidalblutung (SAB) | 149 |
| Lakunärer Infarkt | 127 | Nicht aneurysmatische Subarachnoidal- blutung | 156 |
| Subkortikale atheromotöse Astinfarkte („branch disease“, „branch atheromatous disease“, „branch occlusive disease“) | 128 | Vasospasmen bei aneurysmatischer Subarachnoidalblutung | 157 |
| Hämodynamischer Infarkt | 128 | Traumatische intrakranielle Blutungen | 160 |
| Infratentorielle Infarkte | 129 | 2.3 Schlaganfall-Ätiologie: spezifische Diagnostik und Therapie | 160 |
| Basilaristhrombose | 129 | 2.3.1 Kardiale Embolie | 160 |
| Basilariskopfsyndrom (Top-of-the-Basilar- Syndrom) | 130 | Übersicht | 160 |
| Kleinhirninfarkt | 131 | Persistierendes Foramen ovale (PFO)/ Vorhofseptumpathologie | 161 |

| | | | |
|--|-----|--|-----|
| Vorhofflimmern (VHF) | 164 | Infektbedingte oder -assoziierte Vaskulitiden des Nervensystems | 215 |
| Endokarditis | 168 | Malignomassoziierte Vaskulitis des Nervensystems | 215 |
| 2.3.2 Makroangiopathie | 170 | Neuro-Behçet-Syndrom | 215 |
| Arteriosklerose hirnversorgender Gefäße ... | 170 | 2.3.7 Vaskulitiden des Nervensystems bei | |
| Dilatative zerebrale Makroangiopathie (Dolichoektasie) | 176 | Kollagenosen | 216 |
| Dissektionen der extrakraniellen und intrakraniellen hirnversorgenden Arterien . | 176 | Systemischer Lupus erythematodes (SLE) ... | 216 |
| Fibromuskuläre Dysplasie | 181 | Rheumatoide Arthritis | 218 |
| Moya-Moya-Erkrankung | 182 | Sjögren-Syndrom | 218 |
| Mechanisch bedingte zerebrale Ischämien .. | 183 | Sklerodermie | 218 |
| 2.3.3 Zerebrovaskuläre Malformationen | 183 | Dermatomyositis/Polymyositis | 218 |
| Übersicht Klassifikation | 183 | 2.3.8 Gerinnungsstörungen | 218 |
| Zerebrale arteriovenöse Malformation (AVM) | 183 | Allgemeines | 218 |
| Durale arteriovenöse Malformation (Durafistel, AV-Fistel) | 186 | Mangel an Gerinnungsinhibitoren: Protein- C-/S-/Antithrombin-III-Mangel | 220 |
| Sonderform: Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel | 187 | Faktor-V-Mutation | 220 |
| Kavernom (kavernöses Hämangiom) | 188 | Faktor-II-Mutation oder | |
| Kapilläre Teleangiektasie (kapilläres Angiom) | 189 | Prothrombin-G20210A-Variation | 220 |
| Venöse Anomalie, entwicklungsbedingte DVA (developmental venous anomaly, früher: venöses Angiom) | 189 | Sonstige Thrombophilie-Ursachen | 221 |
| Intrakranielle Aneurysmen | 190 | Fibrinolysestörungen | 221 |
| Morbus Osler (hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie) | 193 | Hyperhomozysteinämie | 222 |
| Superfizielle Siderose des ZNS | 194 | Antiphospholipid-Antikörper-(APA)Syndrom | 222 |
| 2.3.4 Zerebrale Mikroangiopathien | 195 | Sneddon-Syndrom (Ehrmann-Sneddon- Syndrom) | 224 |
| Übersicht und Einteilung nach Ursachen | 195 | Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT) | |
| Zerebrale Mikroangiopathie durch | | Typ I | 225 |
| Arteriosklerose | 195 | Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT) | |
| Zerebrale Amyloid-Angiopathie (CAA) | 197 | Typ II | 225 |
| CADASIL-Syndrom | 199 | 2.3.9 Hämatologische Erkrankungen als | |
| 2.3.5 Seltene Mikroangiopathien | 201 | Schlaganfallursache | 226 |
| Susac-Syndrom | 201 | Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (Purpura Moschkowitz) | 226 |
| Hereditary Endotheliopathy with Retinopathy, Nephropathy and Stroke (HERNS) | 201 | Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie | 226 |
| 2.3.6 Vaskulitiden | 201 | Sichelzellanämie | 226 |
| Allgemeines | 201 | 2.4 Infektiöse Erkrankungen | 227 |
| Primäre Vaskulitis (Angiitis) des ZNS (PACNS) oder isolierte Angiitis des ZNS (IAN) | 203 | Allgemeines | 227 |
| Isolierte Vaskulitis des peripheren Nervensystems | 206 | Chronische Meningitis/Meningoenzephalitis | 230 |
| Arteriitis cranialis, Arteriitis temporalis | | 2.4.1 Bakterielle Infektionen | 231 |
| Horton, Riesenzellarteriitis (RZA) | 206 | Bakterielle Meningitis/Meningoenzephalitis | 231 |
| Takayasu-(Onishi-)Arteriitis | 209 | Meningokokkenmeningitis | 237 |
| Polyarteriitis nodosa (Panarteriitis nodosa, PAN) | 210 | Pneumokokkenmeningitis | 238 |
| Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA, vormalis Churg-Strauss-Syndrom CSS) | 212 | Hirnabszess | 239 |
| Granulomatose mit Polyangiitis (GPA, vormalis Wegener-Granulomatose) | 213 | Septisch-embolische Herdenzephalitis | 242 |
| Hypersensitivitätsvaskulitiden | 214 | Septisch-metastatische Herdenzephalitis | 243 |
| Kawasaki-Syndrom | 214 | Septische Enzephalopathie | 243 |
| Cogan-Syndrom | 214 | Liquor-Shunt-Infektion und Ventrikulitis | 244 |
| Thrombangitis obliterans (Winiwarter-Bürger) | 215 | Mykoplasmen-(Meningo-)Enzephalitis und Myelitis | 245 |
| | | Lepra | 246 |
| | | Listeriose | 248 |
| | | Q-Fieber | 248 |
| | | Lyme-Borreliose | 249 |
| | | Anaplasrose, Ehrlichiose und Neoehrlichiose | 252 |
| | | Neuroleues | 253 |

| | | | |
|--|------------|---|------------|
| Morbus Whipple | 255 | 2.5 Demyelinisierende Erkrankungen | 291 |
| Tetanus | 256 | Multiple Sklerose (MS) | |
| Botulismus | 257 | (Enzephalomyelitis disseminata [ED]) | 291 |
| 2.4.2 Virusinfektionen | 258 | Opticusneuritis (Retrobulbärneuritis) | 313 |
| Übersicht | 258 | Neuromyelitis optica (NMO, Devic-Syndrom) | |
| Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME) .. | 259 | und NMO-Spectrum-Disorders (NMOSD) ... | 314 |
| Herpes-Enzephalitis | 260 | MOG-IgG-assoziierte Enzephalomyelitis | 319 |
| VZV-Infektionen: Zoster (Herpes zoster) | | Akute disseminierte Enzephalomyelitis | |
| Radikulitis, Myelitis, Meningitis, Enzephalitis | 262 | (ADEM) | 322 |
| Zytomegalie-Virus-Enzephalitis | | Subakute Myelooptikoneuropathie (SMON) .. | 323 |
| (CMV-Enzephalitis) | 263 | Diffuse disseminierte Sklerose | |
| Epstein-Barr-Virus-(EBV)Enzephalitis | 264 | (Schilder-Krankheit) | 324 |
| Enterovirus-Infektionen | 264 | Konzentrische Sklerose Balò, | 324 |
| Post-Polio-Syndrom | 265 | 2.6 Autoimmun-Enzephalitiden und | |
| Akute Masern-Enzephalitis | 265 | paraneoplastische neurologische | |
| Masern-Einschlusskörperchen-Enzephalitis | | Erkrankungen | 324 |
| (subakute Masern-Enzephalitis) | 265 | Allgemeines | 324 |
| Subakute sklerosierende Panenzephalitis | | 2.6.1 Paraneoplastische neurologische | |
| (SSPE) (Van-Bogaert-Leukenzephalitis) | 266 | Erkrankungen | 327 |
| Tollwut (Rabies) | 266 | Pathophysiologie | 327 |
| HIV-Infektion/AIDS | 268 | Klassifikation | 327 |
| HIV-assoziierte Demenz (HAD) | 270 | Primärtumoren | 327 |
| HIV-Polyneuropathie | 271 | Diagnosekriterien | 328 |
| Akute HIV-Meningitis/-Meningoenzephalitis | 271 | Verlauf und Prognose | 328 |
| Chronische HIV-Meningitis | 272 | Klassische paraneoplastische limbische | |
| HIV-Myelopathie | 272 | Enzephalitis (LE) | 328 |
| HIV-Myopathie | 272 | Paraneoplastische Kleinhirndegeneration, | |
| Immunkonstitutions-Syndrom (IRIS) | 272 | PKD | 328 |
| Progressive multifokale Leukenzephalopathie | | Subakute sensorische Neuropathie | 329 |
| (PML) | 273 | Hirnstammenzephalitis/bulbäre Enzephalitis/ | |
| COVID-19-assoziierte neurologische | | Rhombenzephalitis | 330 |
| Manifestationen, „Neuro-COVID“ | | Paraneoplastische Enzephalomyelitis | 330 |
| (Stand: Juni 2021) | 275 | Autonome Neuropathie | 330 |
| 2.4.3 Pilzinfektionen des Nervensystems | 277 | Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom | 331 |
| Übersicht | 277 | Paraneoplastische Retinopathie | 331 |
| Candidamykose des ZNS | 278 | Stiff-Person-Syndrom (SPS) | 332 |
| Kryptokokkose des ZNS | 279 | Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom (LEMS) | 333 |
| Aspergillose des ZNS | 279 | 2.6.2 Antikörpervermittelte | |
| Zygomycose (Mukormykose)des ZNS | 280 | Autoimmun-Enzephalitiden | 334 |
| 2.4.4 Protozoeninfektionen | 280 | NMDA-R-Enzephalitis | 334 |
| Toxoplasmose des ZNS | 280 | LG11-Antikörper-Enzephalitis | 335 |
| Malaria | 282 | CASPR2-Antikörper-Syndrome | 336 |
| Zerebrale Amöbiasis | 283 | AMPA-R-Enzephalitis | 336 |
| Afrikanische Trypanosomiasis | | GABA _B -R-Enzephalitis, | 336 |
| (Schlafkrankheit) | 284 | GABA _A -R-Enzephalitis | 337 |
| 2.4.5 Helminthosen | 284 | GAD65-Enzephalitis | 337 |
| (Neuro-)Zystizerkose | 284 | Anti-Glycin-R-assoziierte Syndrome | 337 |
| Echinokokkose | 285 | mGluR5-Enzephalitis (Ophelia-Syndrom) ... | 337 |
| Eosinophile Meningitis/Meningoenzephalitis | | Dopamin-D 2-Rezeptor-(Basalganglien-) | |
| durch Nematoden (Fadenwürmer) | 286 | Enzephalitis | 337 |
| 2.4.6 Humane Prionen-Erkrankungen | 286 | Enzephalopathie in Assoziation mit | |
| Allgemeines | 286 | IgLON5-IgG4-Antikörpern | 338 |
| Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung (CJE, subakute | | DPPX-Enzephalitis | 338 |
| spongiforme Enzephalopathie) | 287 | | |
| Neue Variante der Creutzfeldt-Jakob- | | | |
| Erkrankung (vCJE) | 289 | | |
| Gerstmann-Sträussler-Syndrom (GSS) | 290 | | |
| Fatale familiäre Insomnie (FFI) | 291 | | |

| | | | |
|--|-----|---|-----|
| 2.7 Sonstige entzündliche neurologische Erkrankungen | 338 | Hormoninaktive Hypophysentumoren | 371 |
| 2.7.1 Nicht erregerbedingte Meningitiden und Enzephalitiden | 338 | Akute Nekrose der Hypophyse („pituitary apoplexy“) | 371 |
| Aseptische Meningitis | 338 | Kraniopharyngeom WHO °I | 371 |
| Medikamentös induzierte Meningitiden | 338 | 2.8.7 Metastasen | 372 |
| Morbus Boeck (Sarkoidose) | 339 | Zerebrale Metastasen | 372 |
| Morbus Behçet | 341 | Spinale Metastasen | 373 |
| Bickerstaff-Enzephalitis (benigne Hirnstammenzephalitis), | 343 | Meningeosis neoplastica | 374 |
| Pseudomigräne mit flüchtigen neurologischen Symptomen und lymphozytärer Pleozytose (PMP-Syndrom) | 343 | Spinale Tumoren | 375 |
| Mollaret-Meningitis | 343 | 2.9 Anfallserkrankungen | 377 |
| Rasmussen-Enzephalitis | 344 | 2.9.1 Epilepsien | 377 |
| Akute hämorrhagische Leukenzephalomyelitis (AHLE) (akute nekrotisierende Leukenzephalitis, Hurst-Enzephalitis) | 345 | Allgemeines | 377 |
| Steroid responsive Enzephalopathy mit assoziierter Autoimmun-Thyreoiditis (SREAT, früher: „Hashimoto-Enzephalopathie“) | 345 | Spezielle Probleme bei Epilepsiekranken | 386 |
| Chronisch lymphozytäre Inflammation mit pontinem, perivaskulärem Enhancement responsiv auf Steroide (CLIPPERS) | 346 | Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Epilepsie | 388 |
| Anti-GFAP-Astrozytopathie | 348 | 2.9.2 Nicht epileptische Anfälle | 388 |
| Enzephalitis lethargica (Syndrom) | 348 | Synkope | 388 |
| Neuro-Sweet-Syndrom, | 349 | Drop Attack | 389 |
| Neurologische Erkrankungen im zeitlichen Zusammenhang mit Impfungen | 349 | Tetanie | 390 |
| 2.8 Tumoren | 353 | Hirnstammanfälle | 390 |
| 2.8.1 Allgemeines | 353 | Psychogene/dissoziative Anfälle | 390 |
| Tumoren des Nervensystems | 353 | Migräne mit Aura | 391 |
| Hirntumoren | 353 | 2.10 Schlafstörungen | 391 |
| 2.8.2 Neuroepitheliale Tumoren | 358 | 2.10.1 Allgemeines | 391 |
| Pilozytisches Astrozytom WHO °I | 358 | 2.10.2 Insomnien | 393 |
| Neuronale und gemischt neuronal-gliale Tumoren | 358 | Chronische Insomnie | 393 |
| Grad-II-Gliome: Astrozytom und Oligodendrogliom WHO °II | 359 | Kurzzeit-Insomnie | 394 |
| Anaplastische Gliome: Astrozytom WHO °III und Oligodendrogliom WHO °III | 360 | 2.10.3 Schlafbezogene Atmungsstörungen | 394 |
| Glioblastom WHO °IV | 361 | Obstruktives Schlafapnoe-Syndrom (OSAS) .. | 394 |
| Ependymom WHO °II und anaplastisches Ependymom WHO °III | 363 | Zentrales Schlafapnoe-Syndrom | 395 |
| Medulloblastom WHO °IV | 363 | Idiopathisches alveoläres Hypoventilations-syndrom und schlafbezogene Hypoventilation-/Hypoxämie-Syndrome | 396 |
| 2.8.3 Tumoren der Nervenseiden | 364 | 2.10.4 Zentrale Störungen mit Tagesschläfrigkeit ... | 396 |
| Neurinom/Schwannom WHO °I | 364 | Narkolepsie | 396 |
| 2.8.4 Tumoren der Meningen | 365 | Idiopathische Hypersomnie | 398 |
| Meningeom WHO °I–°III | 365 | Kleine-Levin-Syndrom | 398 |
| 2.8.5 Lymphome des ZNS | 366 | 2.10.5 Störungen des zirkadianen Schlafrhythmus .. | 398 |
| Primäre Non-Hodgkin-Lymphome des ZNS .. | 366 | Zeitzonewechsel (jet lag) | 398 |
| 2.8.6 Sonstige Tumoren | 368 | Zirkadiane Rhythmusstörungen | 399 |
| Hypophysenadenome | 368 | 2.10.6 Parasomnien | 399 |
| Prolaktinom | 369 | Schlafwandeln (Somnambulismus) | 399 |
| STH-produzierende Tumoren | 370 | Pavor nocturnus (Schlafterror) | 400 |
| ACTH-produzierende Tumoren | 370 | Alpträume | 400 |
| | | Schlaf lähmung, hypnopompe und hypnagoge Halluzinationen | 400 |
| | | Verhaltensstörung im REM-Schlaf (REM sleep behaviour disorder, RBD) | 400 |
| | | Andere Parasomnien | 401 |
| | | 2.10.7 Schlafbezogene Bewegungsstörungen | 401 |
| | | Periodische Beinbewegungsstörung (PLMS) .. | 401 |
| | | Restless-Legs-Syndrom (RLS) | 401 |

| | | | |
|--|------------|--|------------|
| 2.10.8 Schlafstörungen bei neurologischen Erkrankungen | 401 | Progressive Muskelatrophie | 437 |
| Letale familiäre Insomnie | 401 | Spinobulbäre Muskelatrophie (SBMA; Kennedy-Syndrom) | 437 |
| Schlafstörungen bei degenerativen Demenzen | 402 | Amyotrophische Diplegie der Arme | 437 |
| Schlafstörungen bei Morbus Parkinson | 402 | Monomelische Amyotrophie (Hirayama) | 438 |
| Schlafstörungen bei Epilepsien | 402 | Spinale Muskelatrophien (SMA) | 438 |
| 2.11 Degenerative Erkrankungen | 402 | Familiäre spastische Spinalparalyse (hereditary spastic paraplegia, HSP „Strümpell-Lorrain“) | 440 |
| 2.11.1 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Demenz | 402 | 2.12 Basalganglienerkrankungen | 441 |
| Allgemeines zu degenerativen und nicht degenerativen Demenzerkrankungen | 402 | Allgemeines | 441 |
| Morbus Alzheimer (Alzheimer-Demenz, AD) | 405 | 2.12.1 Erkrankungen mit akinetisch-rigidem Syndrom | 441 |
| Frontotemporale Demenz (FTD) | 410 | Morbus Parkinson (idiopathisches Parkinson-Syndrom) | 441 |
| Lewy-Körperchen-Krankheit (LBD) | 412 | Lewy-Körperchen-Krankheit (Demenz vom Lewy-Körper-Typ, Lewy-Körper-Demenz) ... | 456 |
| Demenz bei Morbus Parkinson | 414 | Multisystematrophie (MSA) | 457 |
| Demenz mit kortikalen argyrophilen Körnchen (Argyrophilic Grain Disease) | 414 | Progressive supranukleäre Blickparese (PSP) – Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom | 460 |
| Limbic-predominant-Age-related-TDP-43-Enzephalopathie (LATE) | 415 | Kortikobasales Syndrom (CBS)/kortikobasale Degeneration (CBD) | 465 |
| 2.11.2 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Epilepsie | 415 | Idiopathische Basalganglien-Kalzifikation, bilaterale striatopallidodentale Verkalkungen (Morbus Fahr) | 468 |
| Übersicht: Diagnosestellung progressiver Myklonusepilepsien | 415 | 2.12.2 Erkrankungen mit unwillkürlichen Bewegungen | 468 |
| Progressive Myklonus-Epilepsien | 416 | Huntington-Erkrankung | 468 |
| Myklonusepilepsie Typ Unverricht-Lundborg (progressive Myklonus-epilepsie Typ 1 = EPM1; MIM 254 800) | 416 | Neuroakanthozytose-Syndrome | 472 |
| Myklonusepilepsie Typ Lafora (progressive Myklonusepilepsie Typ 2 = EPM2A; MIM 254 780) | 416 | Chorea minor (Sydenham-Chorea) | 473 |
| MERRF-Syndrom | 417 | Spätdyskinesie (tardive Dyskinesie) | 473 |
| Sialidose (MIM 256 550) | 417 | Hemiballismus | 474 |
| 2.11.3 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Ataxie | 418 | Startle-Syndrome | 474 |
| Allgemeines | 418 | Restless-Legs-Syndrom (RLS) | 475 |
| Friedreich-Ataxie | 420 | Periodische Beinbewegungen im Schlaf (periodic leg movements in sleep, PLMS) | 478 |
| Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom) | 421 | Painful-Legs-and-moving-Toes-Syndrom | 478 |
| Familiäre Vitamin-E-Mangel-Ataxie (AVED) . | 421 | Dystonien | 479 |
| Zerebrotendinöse Xanthomatose | 422 | Generalisierte Dystonie/Torsionsdystonie ... | 481 |
| Autosomal dominante zerebelläre Ataxie (ADCA) | 422 | Oromandibuläre Dystonie | 482 |
| Episodische Ataxien | 424 | Blepharospasmus | 482 |
| Fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie-Syndrom (FXTAS) | 425 | Blepharospasmus plus faziale Dystonie, Blepharospasmus plus oromandibuläre Dystonie (Meige-Syndrom) | 483 |
| CANVAS (cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia syndrome) | 425 | Zervikale Dystonie | 483 |
| CAPOS-Syndrom (zerebelläre Ataxie, Areflexie, Pes cavus, Optikusatrophie und sensorineurale Schwerhörigkeit) | 426 | Aufgabenspezifische Dystonie | 485 |
| Sporadische Ataxie des Erwachsenenalters (SAOA) | 426 | Spasmodische Dysphonie | 485 |
| 2.11.4 Degenerative Erkrankungen der Motoneurone | 427 | Dopa-responsive Dystonie (DRD, Dopa-responsives Dystonie-Parkinson-Syndrom, Segawa-Syndrom) | 486 |
| Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) | 427 | Myoklonus-Dystonie | 487 |
| Overlaps/Sonderformen der ALS | 436 | Erworbene Dystonien | 487 |
| Primäre Lateralsklerose (PLS) | 436 | Paroxysmale Dyskinesien | 487 |
| | | Hepatozerebrale Degeneration (Morbus Wilson) | 488 |
| | | Pantothenat-Kinase-assoziierte Neurodegeneration (PKAN) | 490 |
| | | Tremor | 491 |

| | | | |
|---|------------|--|------------|
| Myoklonus | 491 | 2.14.3 Dysraphische Fehlbildungen | 518 |
| Lance-Adams-Syndrom | 492 | Allgemeines | 518 |
| Essenzieller Myoklonus | 493 | Anenzephalie | 518 |
| Tics | 493 | Meningoenzephalozele | 518 |
| Gilles-de-la-Tourette-Syndrom | 493 | Spina bifida | 518 |
| 2.13 Rückenmarkserkrankungen | 495 | Dandy-Walker-Syndrom | 519 |
| Allgemeines | 495 | Arnold-Chiari-Malformation (ACM) | 519 |
| 2.13.1 Entzündliche Rückenmarkserkrankungen .. | 497 | Kraniostenosen | 520 |
| Myelitis/Querschnittsmyelitis (QM) | 497 | 2.14.4 Anomalien des kraniozervikalen Überganges | 521 |
| Arachnoiditis/Arachnopathie | 500 | Arnold-Chiari-Malformation (ACM) | 521 |
| Spinaler epiduraler Abszess | 500 | Platybasie | 521 |
| 2.13.2 Vasculäre Rückenmarkserkrankungen | 501 | Atlasassimilation | 521 |
| Akute spinale Ischämie (akute Myelomalazie) | 501 | Basiläre Impression | 521 |
| Hämatomyelie | 502 | Klippel-Feil-Syndrom | 521 |
| Spinale Subarachnoidalblutung | 503 | 2.14.5 Perinatal erworbene Störungen | 522 |
| Spinale epidurale Blutung | 503 | Infantile Zerebralparese | 522 |
| Spinale Aneurysmen | 503 | 2.15 Störungen der Liquordynamik | 523 |
| Spinale vasculäre Malformationen | 504 | Normaldruck-Hydrozephalus (NPH) | 523 |
| Strahlenmyelopathie, | 504 | Idiopathische und sekundäre intrakranielle | |
| 2.13.3 Metabolische Rückenmarkserkrankungen .. | 505 | Hypertension (Pseudotumor cerebri, PTC) ... | 525 |
| Hepatische Myelopathie | 505 | Idiopathisches Liquorunterdrucksyndrom ... | 528 |
| Kupfermangel-Myelopathie | 505 | Postpunktionelles Syndrom | 529 |
| Funikuläre Myelose | 506 | 2.16 Metabolische Erkrankungen | 530 |
| 2.13.4 Kompressive und andere mechanisch | | 2.16.1 Mitochondriale Erkrankungen | 530 |
| bedingte Rückenmarkserkrankungen | 506 | Allgemeines | 530 |
| Zervikale spondylotische Myelopathie (ZSM) | 506 | Chronisch progressive externe | |
| Syringomyelie | 508 | Ophthalmoplegie (CPEO) | 533 |
| Tethered-Cord-Syndrom | 510 | Kearns-Sayre-Syndrom (KSS) | 533 |
| Spontane Myeloherniation | 511 | MERRF-Syndrom (Myoklonus-Epilepsie mit | |
| Dysraphische Störungen | 511 | ragged red fibers) | 534 |
| Spinales Epiduralhämatom | 511 | MELAS-Syndrom (Myopathie, Enzephalo- | |
| Spinaler epiduraler Abszess | 511 | pathie, Laktatazidose und „stroke-like | |
| Spinale epidurale Lipomatose (SEL) | 512 | episodes“) | 534 |
| Spinale Tumoren | 512 | NARP (Neuropathie, Ataxie, Retinitis | |
| 2.14 Fehlbildungen und perinatal erworbene | | pigmentosa) und MILS (maternal vererbtes | |
| Störungen | 513 | Leigh-Syndrom) | 535 |
| 2.14.1 Neurokutane Syndrome (Phakomatosen) ... | 513 | Hereditäre Leber-Optikusneuropathie | |
| Allgemeines | 513 | (Leber hereditary optic neuropathy, LHON) .. | 536 |
| Neurofibromatose (NF) | | Mitochondriale neurogastrointestinale | |
| (Morbus von Recklinghausen) | 513 | Enzephalomyopathie (MNGIE) | 536 |
| Tuberöse Sklerose (TSC) | | Coenzym-Q 10-Defizienz | 537 |
| (Morbus Bourneville-Pringle) | 514 | Mitochondriale Myopathie (MiMy) | 538 |
| Enzephalofaziale Angiomatose | | 2.16.2 Lipidspeicherkrankheiten | 538 |
| (Sturge-Weber-Syndrom) | 515 | Allgemeines | 538 |
| Von-Hippel-Lindau-Syndrom | 516 | Pelizaeus-Merzbacher-Erkrankung | 539 |
| Klippel-Trénaunay-Syndrom | 517 | Spastische Paraplegie Typ 2 | 540 |
| Neurokutane Melanose (neurokutane | | Adrenoleukodystrophie/Adrenomyelo- | |
| Melanozytose) (Virchow-Rokitansky- | | neuropathie | 540 |
| Touraine-Syndrom) | 517 | Morbus Gaucher | 541 |
| 2.14.2 Entwicklungsstörungen des Großhirns | 517 | Morbus Krabbe | 542 |
| Migrationsstörungen | 517 | Morbus Fabry | 543 |
| Porencephalie | 518 | Metachromatische Leukodystrophie | 544 |
| Balkenagenesie | 518 | GM1-Gangliosidose | 545 |
| | | GM2-Gangliosidosen | 546 |
| | | Morbus Niemann-Pick | 546 |
| | | Morbus Niemann-Pick Typen A und B | 546 |

| | | | |
|---|------------|--|------------|
| Morbus Niemann-Pick Typ C | 547 | Leitsymptome | 579 |
| Neuronale Zeroidlipofuszinosen | 548 | Diagnostik und Basistherapie | 580 |
| 2.16.3 Sonstige metabolische Erkrankungen | 550 | Giftinformationszentren | 581 |
| Porphyrie | 550 | 2.19.2 Medikamenten-Intoxikationen | 582 |
| Akute intermittierende Porphyrie | 550 | Allgemeines | 582 |
| 2.16.4 Erworbene metabolische Erkrankungen: | | Benzodiazepin-Intoxikation und Intoxikation mit Z-Substanzen (Zolpidem /Zopiclon) | 582 |
| Elektrolytentgleisungen | 552 | Antihistaminika-Intoxikation | |
| Hyperkaliämie | 552 | (H ₁ -Antihistaminika) | 583 |
| Hypokaliämie | 553 | Neuroleptika-Intoxikation | 584 |
| Hypernatriämie | 554 | Intoxikation mit tri-/tetrazyklischen | |
| Hyponatriämie | 554 | Antidepressiva | 584 |
| Hyperkalzämie | 557 | SSRI-Intoxikation | 585 |
| Hypokalzämie | 557 | Lithium-Intoxikation | 585 |
| Hypomagnesiämie | 558 | Carbamazepin-Intoxikation | 585 |
| 2.16.5 Erworbene metabolische Erkrankungen: | | Phenytoin-Intoxikation | 586 |
| sonstige | 558 | Amantadin-Intoxikation | 586 |
| Urämische Enzephalopathie | 558 | Opioid-Intoxikation (akute) | 586 |
| Hepatische Enzephalopathie (HE) | 559 | Sonstige Medikamente | 587 |
| Hyponatriämische Enzephalopathie | 561 | 2.19.3 Drogen-Intoxikationen | 588 |
| Osmotische Demyelinisierung | | Allgemeines | 588 |
| (frühere Bezeichnung: zentrale pontine oder | | Alkohol-Intoxikation | 588 |
| extrapontine Myelinolyse) | 562 | Amphetamin-Intoxikation | 588 |
| Marchiafava-Bignami-Syndrom | 563 | Kokain-Intoxikation | 589 |
| Neurologische Störungen bei | | Intoxikation mit Gamma-Hydroxy- | |
| Hypophosphatämie | 563 | Buttersäure (GHB)/Gamma-Butyrolacton | |
| 2.17 Erkrankungen durch Vitaminmangel | | (GBL) | 589 |
| oder -überdosierung | 564 | Cannabis-(Marihuana-, Haschisch-) | |
| Allgemeines | 564 | Intoxikation | 590 |
| Vitamin A (Retinol) | 564 | Halluzinogen-Intoxikation | 590 |
| Vitamin-B ₁ (Thiamin)-Mangel/ | | Neue psychoaktive Substanzen (NPS) | 590 |
| Wernicke-Enzephalopathie | 565 | 2.19.4 Sonstige Intoxikationen | 593 |
| Vitamin-B ₁ (Thiamin)-Mangel: Beriberi | 567 | Ethylenglykol(EG)-Intoxikation | 593 |
| Vitamin-B ₆ (Pyridoxin)-Mangel | 567 | Insektizid-Intoxikation: Übersicht | 593 |
| Vitamin-B ₁₂ (Cobalamin)-Mangel/ | | Organophosphat-Intoxikation | 594 |
| funikuläre Myelose | 568 | Schwermetall-Vergiftungen | 594 |
| Vitamin-B ₉ (Folsäure)-Mangel | 570 | Kohlenmonoxid(CO)-Intoxikation | 595 |
| Vitamin-B ₃ (Niacin)-Mangel: Pellagra | 571 | Pflanzen-Vergiftungen mit neurologischen | |
| Hartnup-Syndrom | 572 | Symptomen | 595 |
| Vitamin-E(α-Tocopherol)-Mangel | 572 | Botulismus | 596 |
| 2.18 Alkohol- und drogeninduzierte | | Intoxikationen durch tierische Gifte | 597 |
| Erkrankungen | 573 | 2.20 Schädigungen durch Traumata und | |
| Akute Alkohol-Intoxikation | 573 | andere physikalische Einwirkungen | 597 |
| Alkoholentzugsdelir | 573 | 2.20.1 Traumatische Schädigungen im Bereich des | |
| Alkohol-Enzephalopathie und -Demenz | 575 | Schädels | 597 |
| Wernicke-Enzephalopathie | 576 | Schädel-Hirn-Trauma (SHT) | 597 |
| Korsakow-Syndrom | 576 | Traumatische intrazerebrale Hämatoeme, | |
| Alkoholbedingte Kleinhirnatrophie | 576 | Kontusionsblutungen | 607 |
| Alkoholische Polyneuropathie | 577 | Epiduralhämatom (EDH) | 607 |
| Alkoholmyopathie | 577 | Akutes Subduralhämatom (aSDH) | 608 |
| Drogeninduzierte Erkrankungen | 577 | Chronisches Subduralhämatom (cSDH) | 609 |
| 2.19 Intoxikationen | 578 | Traumatische Subarachnoidalblutung (tSAB) | 610 |
| 2.19.1 Allgemeines | 578 | Schädelfrakturen | 611 |
| Epidemiologie | 578 | Chronische traumatische Enzephalopathie | |
| Klinische Syndrome bei Intoxikationen | | (CTE) | 612 |
| („Toxidrome“) | 578 | | |

| | | | |
|---|-----|---|-----|
| 2.20.2 Traumatische Schädigungen von Wirbelsäule und Rückenmark | 613 | 2.21.3 Entzündliche und immunvermittelte Polyneuropathien | 637 |
| Wirbelsäulentrauma und Wirbelfrakturen .. | 613 | Allgemeines | 637 |
| Contusio spinalis und traumatische Querschnittssymptomatik | 616 | Guillain-Barré-Syndrom (GBS) | 637 |
| Schleudertrauma der HWS | 619 | Miller-Fisher-Syndrom | 640 |
| Traumatische Schädigungen von peripheren Nerven | 619 | Akute Pandysautonomie | 640 |
| 2.20.3 Schäden durch andere physikalische Einwirkungen | 619 | Elsberg-Syndrom | 640 |
| Elektrotrauma | 619 | Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP) | 641 |
| Blitzschlagverletzung | 619 | CIDP-Varianten | 642 |
| Strahlenkrankheit | 620 | Paraproteinämische Polyneuropathie | 642 |
| Hitzschlag/Insolation (Sonnenstich) | 621 | Multifokale motorische Neuropathie mit Leitungsblöcken (MMN) | 643 |
| Unterkühlung (Hypothermie) | 621 | Vaskulitische Polyneuropathie | 643 |
| Dekompressionserkrankung (Taucherkrankheit, Caisson-Krankheit) | 622 | Polyradikuloneuropathie bei Borreliose | 644 |
| Höhenkrankheit (altitude sickness) | 622 | Polyneuropathie bei Lepra | 645 |
| 2.21 Polyneuropathien | 623 | 2.22 Periphere Nervenläsionen | 645 |
| Polyneuropathien: Allgemeines | 623 | Periphere Nervenläsionen: Allgemeines | 645 |
| 2.21.1 Hereditäre Polyneuropathien | 626 | 2.22.1 Wurzelläsionen | 646 |
| Hereditäre motorische und sensible Neuropathie Typ I (demyelinisierender Typ der HMSN nach Dyck) | 628 | Allgemeines | 646 |
| Hereditäre motorische und sensible Neuropathie Typ II (axonaler Typ der HMSN nach Dyck) | 628 | Wurzelsyndrome, Arm | 650 |
| Hereditäre motorische und sensible Neuropathie Typ III (HMSN III nach Dyck, Déjérine-Sottas-Syndrom, kongenitale Hypomyelinisation) | 629 | Wurzelsyndrome, Bein | 650 |
| Hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Druckpareesen | 629 | Wurzelausriss | 651 |
| Distale hereditäre motorische Neuropathien (dHMN) | 629 | 2.22.2 Plexusläsionen | 651 |
| Hereditäre sensible und autonome Neuropathien (HSAN) | 630 | Armplexusschädigung | 651 |
| Hereditäre neuralgische Amyotrophie (HNA) | 631 | Engpasssyndrome der oberen Thoraxapertur (Thoracic-Outlet-Syndrom, TOS) | 652 |
| Morbus Refsum | 631 | Neuralgische Amyotrophie | 654 |
| Abetalipoproteinämie (Bassen-Kornzweig-Syndrom) | 631 | Beinplexusschädigung | 654 |
| Morbus Fabry (Morbus Anderson-Fabry) | 632 | Radiogene Plexusschädigung | 654 |
| 2.21.2 Erworbene Polyneuropathien | 632 | 2.22.3 Läsionen einzelner peripherer Nerven | 655 |
| Polyneuropathien bei Diabetes mellitus | 632 | N. phrenicus (C3–C5) | 655 |
| Polyneuropathie bei Alkoholismus | 633 | N. dorsalis scapulae (C4–C6) | 655 |
| Polyneuropathien bei Vitaminmangel | 633 | N. suprascapularis (C4–C6) | 655 |
| Chemotherapieinduzierte periphere Neuropathie (CIPN) | 633 | Incisura-scapulae-Syndrom | 656 |
| Sonstige medikamenteninduzierte Polyneuropathien | 634 | N. subscapularis (C5–C7) | 656 |
| Critical-Illness-Polyneuropathie (CIP) und -Myopathie (CIM) | 635 | N. thoracicus longus (C5–C7) | 656 |
| Polyneuropathie bei Lebererkrankungen | 635 | N. thoracodorsalis (C6–C8) | 656 |
| Polyneuropathie bei Urämie | 636 | N. axillaris (C5–C6) | 657 |
| Paraneoplastische Polyneuropathie | 636 | N. musculocutaneus (C5–C6) | 657 |
| Polyneuropathie bei Amyloidose | 636 | N. radialis (C5–C8) | 657 |
| Polyneuropathie bei Porphyrie | 637 | N. medianus (C7–Th 1) | 658 |
| Small-Fiber-Neuropathie (SFN) | 637 | Karpaltunnel-Syndrom (KTS) | 659 |
| | | N. ulnaris (C8–Th 1) | 661 |
| | | N. ilioinguinalis | 662 |
| | | N. genitofemoralis | 662 |
| | | N. femoralis (L1–L4) | 662 |
| | | N. saphenus | 663 |
| | | N. obturatorius (L2–L4) | 663 |
| | | N. cutaneus femoris lateralis | 663 |
| | | N. gluteus superior (L4–S1) | 663 |
| | | N. gluteus inferior (L5–S2) | 664 |
| | | Spritzenlähmung | 664 |
| | | N. ischiadicus (L4–S3) | 664 |
| | | N. tibialis (L5–S3) | 664 |
| | | Tarsaltunnel-Syndrom | 665 |
| | | N. peroneus communis (L4–S1) | 665 |
| | | A.-tibialis-anterior-Syndrom (Kompartmentsyndrom) | 666 |

| | | | |
|--|-----|--|-----|
| 2.23 Hirnnervenerkrankungen | 666 | Idiopathische Hyper-CK-ämie mit und ohne Muskelschmerzen | 696 |
| Allgemeines | 666 | Kongenitale Myopathien mit Strukturanomalien | 696 |
| N.-olfactorius-Läsion (I) (Geruchsstörungen) | 666 | Kongenitale Muskeldystrophien | 698 |
| N.-opticus-Läsion (II) | 667 | 2.24.4 Metabolische Myopathien | 698 |
| N.-oculomotorius-Parese (III) | 669 | Myoadenylat-Desaminase-Mangel (MAD-Mangel) | 698 |
| N.-trochlearis-Parese (IV) | 671 | Glykogenspeichererkrankung Typ II (GSD2, Morbus Pompe) | 699 |
| N.-abducens-Parese (VI) | 671 | Glykogenspeichererkrankung Typ V (GSD5) Muskelp phosphorylase-Mangel, McArdle-Myopathie) | 699 |
| Pupillenstörungen | 671 | Myopathien durch Defekte im Fettsäurestoffwechsel | 700 |
| Endokrine Ophthalmopathie (endokrine Orbitopathie) | 672 | Mitochondriale Myopathien | 701 |
| Idiopathische entzündliche Orbitopathie (Pseudotumor orbitae) | 672 | 2.24.5 Myositiden | 701 |
| N.-trigeminus-Läsion (V) | 672 | Allgemeines | 701 |
| Spasmus hemimasticatorius (hemimastikatorischer Spasmus) | 673 | Dermatomyositis (DM) | 702 |
| N.-facialis-Parese | 673 | Overlap-Syndrom/Polymyositis/MIRS | 703 |
| Periphere Fazialisparese | 674 | Einschlusskörpermyositis (IBM) | 703 |
| Idiopathische Fazialisparese (Bell-Lähmung) | 674 | Immun-medierte nekrotisierende Myopathie (IMNM) | 704 |
| Nicht idiopathische periphere Fazialisparesen | 676 | Antisynthetase-Syndrom (AS) | 704 |
| Melkersson-Rosenthal-Syndrom | 677 | Eosinophile Myositis | 705 |
| Spasmus hemifacialis (Hemispasmus facialis) | 677 | Immuncheckpoint-Inhibitor-assoziierte Myositis (irMyositis) | 705 |
| Faziale Myokymie | 677 | Makrophagische Myofaszitis | 705 |
| N.-vestibulocochlearis-Läsion (VIII) | 678 | 2.24.6 Medikamentös-toxisch induzierte Myositiden/Myopathien | 705 |
| N.-glossopharyngeus-Läsion (IX) | 679 | Allgemeines | 705 |
| N.-vagus-Läsion (X) | 679 | Statinassoziierte Myopathie | 706 |
| N.-accessorius-Parese (XI) | 680 | Immuncheckpoint-Inhibitor-assoziierte Myositis (irMyositis) | 706 |
| N.-hypoglossus-Parese (XII) | 680 | Steroidmyopathie | 707 |
| Bulbärparalyse | 680 | Alkohol-Myopathie | 707 |
| Schädelbasis-Syndrome | 681 | Myoglobinurie | 707 |
| 2.24 Myopathien und neuromuskuläre Erkrankungen | 681 | Rhabdomyolyse | 707 |
| Allgemeines | 681 | 2.24.7 Myasthenische Erkrankungen | 707 |
| 2.24.1 Myotone Erkrankungen | 685 | Myasthenia gravis | 707 |
| Myotone Dystrophie Typ I (DM1) (Curschmann-Steinert) | 685 | Myasthenische Krise | 712 |
| Myotone Dystrophie Typ II (DM2) (proximale myotone Myopathie, PROMM) .. | 686 | Kongenitale Myasthenie | 712 |
| 2.24.2 Nicht dystrophische Myotonien und episodische Lähmungen | 687 | Lambert-Eaton-Syndrom | 712 |
| Allgemeines | 687 | Botulismus | 712 |
| Chloridkanalerkrankungen: Myotonia congenita (Typ Thomsen/Typ Becker) | 687 | 2.24.8 Erkrankungen mit abnormer Muskelaktivität | 713 |
| Natrium-, Kalium- und Kalziumkanalerkrankungen | 688 | Myotone Erkrankungen | 713 |
| 2.24.3 Muskeldystrophien | 690 | Muskelkrampf (Crampus) | 713 |
| Muskeldystrophie Typ Duchenne | 690 | Stiff-Person-Syndrom | 713 |
| Muskeldystrophie Typ Becker-Kiener | 691 | Neuromyotonie (Isaacs-Syndrom) | 713 |
| Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD) | 691 | 2.25 Erkrankungen des autonomen Nervensystems | 714 |
| Gliedergürteldystrophien | 692 | Allgemeines | 714 |
| Rippling Muscle Disease | 694 | Neurogene kardiovaskuläre Regulationsstörungen | 715 |
| Myofibrilläre Myopathien | 694 | Neurogene gastrointestinale Motilitätsstörungen | 717 |
| Distale Myopathien | 694 | Neurogene Blasenstörungen | 717 |
| Muskeldystrophien mit Frühkontrakturen und Kardiomyopathie (Emery-Dreifuss) .. | 695 | | |
| Okulopharyngeale Muskeldystrophie | 696 | | |

| | | | |
|---|-----|--|-----|
| Neurogene Störungen der männlichen-Sexualfunktion | 719 | 2.29 Neuropathische Schmerzsyndrome | 756 |
| Störungen der Sudomotorik | 720 | 2.29.1 Allgemeines | 756 |
| Pupillenstörungen | 721 | 2.29.2 Schmerzsyndrome nach Läsionen des peripheren Nervensystems | 758 |
| Spontane periodische Hypothermie | 721 | Ätiologie | 758 |
| 2.26 Schmerz | 722 | Klinisches Bild | 758 |
| 2.26.1 Schmerzen – Begriffsbestimmung | 722 | Therapie | 758 |
| Allgemeines | 722 | 2.29.3 Besonderheiten einzelner Krankheitsbilder .. | 760 |
| 2.27 Kopfschmerzen | 723 | Polyneuropathien | 760 |
| Allgemeines | 723 | Post-Zoster-Neuralgie (postherpetische Neuralgie, PHN) | 760 |
| Spannungskopfschmerz | 723 | Trigeminusneuralgie | 760 |
| Migräne | 726 | Phantomschmerz/Stumpfschmerz | 760 |
| Clusterkopfschmerz | 733 | Meralgia paraesthetica | 761 |
| Paroxysmale Hemikranie | 737 | Ilioinguinalis-/Iliohypogastrikus-Syndrom, Spermatikusneuralgie | 761 |
| Short-lasting unilateral neuralgiform Headache Attacks | 738 | 2.29.4 Schmerzsyndrome nach Läsionen des zentralen Nervensystems | 761 |
| Short-lasting unilateral neuralgiform Headache Attacks with conjunctival Injection and Tearing (SUNCT-Syndrom) | 739 | Allgemeines | 761 |
| Short-lasting unilateral neuralgiform Headache Attacks with cranial autonomic Symptoms (SUNA-Syndrom) | 739 | Komplexes regionales Schmerzsyndrom (complex regional pain syndrome, CRPS) ... | 762 |
| Kopfschmerz bei Medikamenten-übergebrauch | 739 | 2.30 Somatoforme (funktionelle) Störungen 764 | |
| Zervikogener Kopfschmerz (auf Erkrankungen der Halswirbelsäule zurückzuführender Kopfschmerz) | 741 | 2.30.1 Somatoforme (funktionelle) Störungen der Motorik | 764 |
| Primärer (benigner) Hustenkopfschmerz ... | 742 | Allgemeines | 764 |
| Primärer (benigner) Kopfschmerz bei körperlicher Anstrengung | 743 | Funktionelle Lähmung | 767 |
| Primärer Kopfschmerz bei sexueller Aktivität („Orgasmus-/Koitus-Kopfschmerz“) | 743 | Funktionelle Gangstörung | 769 |
| Primärer schlafgebundener Kopfschmerz („hypnic headache“) | 744 | Funktioneller Tremor | 770 |
| Neu aufgetretener persistierender täglicher Kopfschmerz („new daily persistent headache“) | 744 | Funktionelle Dystonie | 771 |
| Primärer Donnerschlagkopfschmerz („thunderclap headache“) | 745 | Funktioneller Myoklonus | 772 |
| 2.28 Gesichtsschmerzen | 745 | 2.30.2 Sonstige somatoforme (funktionelle) Störungen | 773 |
| Trigeminusneuralgie | 745 | Dissoziative Anfälle | 773 |
| Glossopharyngeusneuralgie | 750 | Funktionelle Sehstörungen | 773 |
| Paratrigeminales okulosympathisches (Raeder-)Syndrom | 751 | Funktionelle Sensibilitätsstörungen | 774 |
| Tolosa-Hunt-Syndrom | 752 | Funktionelle Gedächtnis- und Konzentrationsstörung (FGK) | 774 |
| Anhaltender idiopathischer („atypischer“) Gesichtsschmerz | 753 | 2.31 Funktionsstörungen ungeklärter Zuordnung | 775 |
| Rezidivierende schmerzhafte ophthalmoplegische Neuropathie | 754 | Chronisches Erschöpfungssyndrom (chronic fatigue syndrome, CFS)/myalgische Enzephalomyelitis | 775 |
| Syndrom des brennenden Mundes (engl. Burning Mouth Syndrome – BMS) | 755 | Fibromyalgie-Syndrom (FMS) (generalisierte Tendomyopathie, GTM) | 777 |
| Okzipitalisneuralgie | 755 | Multiple chemical Sensitivity (MCS) | 781 |
| | | Elektrosensibilität/Elektrohypersensitivität (electro hypersensitivity syndrome, EHS) ... | 782 |
| | | 2.32 Neuroorthopädische Erkrankungen | 783 |
| | | Zervikaler Bandscheibenvorfall/Zervikobrachialgie/zervikale Radikulopathie | 783 |
| | | Lumbaler Bandscheibenvorfall/Lumboischialgie/lumbale Radikulopathie | 786 |
| | | Lumbale Spinalkanalstenose/Claudicatio spinalis | 791 |

| | | | |
|---|-----|--|-----|
| Infektiöse Spondylodiszitis | 793 | 2.34 Neurologische Intensivmedizin | 813 |
| Facettensyndrom | 796 | 2.34.1 Allgemeines: Koma und Hirntod | 813 |
| Iliosakralgelenk-Syndrom | 797 | Koma | 813 |
| Kokzygodynie | 798 | Intrakranielle Drucksteigerung (Hirndruck), Hirnödem | 818 |
| Spondylolisthesis | 799 | Irreversibler Hirnfunktionsausfall (IHA) (vormals „Hirntod“) | 827 |
| Piriformis-Syndrom | 799 | 2.34.2 Spezielle Krankheitsbilder | 832 |
| Periarthropathia humeroscapularis (PHS) .. | 800 | Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE)/zerebrale Anoxie/anoxische Enzephalopathie | 832 |
| Beschleunigungsverletzung/Schleuder- trauma der HWS | 800 | Hypoglykämische Enzephalopathie | 835 |
| Myofasiales Schmerzsyndrom | 804 | Status epilepticus (Grand Mal) | 836 |
| 2.33 Neurogeriatrie | 805 | Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion (SIADH, Schwartz-Bartter-Syndrom) | 841 |
| Allgemeines | 805 | Zentraler Diabetes insipidus | 841 |
| Medikamententherapie im Alter | 807 | Zentrales Fieber | 842 |
| Verwirrheitszustand | 808 | Fettembolie | 842 |
| Demenz | 810 | Rhabdomyolyse | 843 |
| Störung der Harnkontinenz im Alter | 810 | Malignes Neuroleptika-Syndrom | 844 |
| Gangstörungen im Alter | 810 | Maligne Hyperthermie (MH) | 844 |
| Stürze | 811 | Sonstige Erkrankungen | 845 |
| 3 Diagnostische Methoden | 846 | | |
| 3.1 EEG | 846 | Somatosensibel evozierte Potenziale vom N. trigeminus (Trigeminus-SEP) | 866 |
| Physiologische Grundlagen | 846 | Somatosensibel evozierte Potenziale vom N. pudendus (Pudendus-SEP) | 866 |
| Technik | 846 | Akustisch evozierte Hirnstammpotenziale (AEHP) | 866 |
| EEG bei Gesunden | 847 | Visuell evozierte Potenziale (VEP) durch Schachbrett-Kontrastumkehr-Reize (Pattern-VEP, P-VEP) | 868 |
| Pathologisches EEG | 849 | Visuell evozierte Potenziale (VEP) zu Blitzreizen (Flash-VEP, F-VEP) | 869 |
| 3.2 Elektromyografie/Elektroneurografie .. | 853 | P300 | 869 |
| 3.2.1 Elektromyografie (EMG) | 853 | Mismatch Negativity, MMN | 870 |
| Konventionelles Nadel-EMG | 853 | N400 | 870 |
| Quantitative Einzelpotenzialanalyse | 855 | Transkranielle Magnetstimulation (TCS, TMS)/ motorisch evozierte Potenziale (MEP) | 870 |
| Quantitative Interferenzmusteranalyse | 855 | Triple-Stimulation | 871 |
| Einzelfaser-EMG | 855 | Elektrische und magnetische Fazialis- neurografie | 872 |
| 3.2.2 Elektroneurografie | 855 | 3.5 Elektronystagografie | 872 |
| Prinzip | 855 | Technik | 872 |
| Motorische Neurografie | 856 | Untersuchungsgang und Auswertung | 872 |
| Sensible Neurografie | 857 | Vestibularis-Prüfung | 873 |
| Repetitive Stimulation | 857 | Ergänzende Okulomotorik-Tests | 875 |
| H-Reflex-Untersuchung (Hoffmann-Reflex) .. | 857 | 3.6 Neurovaskuläre Ultraschalldiagnostik .. | 876 |
| Hirnstammreflexe | 858 | Allgemeines | 876 |
| 3.3 Nerven- und Muskelsonografie | 858 | Untersuchungstechnik | 877 |
| Allgemeines | 858 | Befunde bei extrakraniellen Stenosen/ Verschlüssen | 880 |
| Nervensonografie | 859 | Befunde bei intrakraniellen Stenosen/ Verschlüssen | 883 |
| Muskelsonografie | 861 | Ultraschall zur Hirntoddiagnostik | 884 |
| 3.4 Evozierte Potenziale | 861 | | |
| Allgemeines | 861 | | |
| Somatosensibel evozierte Potenziale (SEP) .. | 862 | | |
| Somatosensibel evozierte Potenziale vom N. medianus (Medianus-SEP) | 862 | | |
| Somatosensibel evozierte Potenziale vom N. tibialis (Tibialis-SEP) | 864 | | |

| | | | |
|--|-----|--|-----|
| 3.7 Parenchymsonografie | 885 | 3.10 Neuronuklearmedizin | 899 |
| Parenchymsonografie bei Parkinson- Erkrankungen | 885 | Hintergrund | 899 |
| B-Bild-Sonografie von intrazerebralen Blutungen | 887 | Einzelphotonenemissionscomputertomo- grafie (single-photon emission computed tomography, SPECT) und SPECT/CT | 900 |
| B-Bild-Sonografie zur Bestimmung der Mittellinienverlagerung | 887 | Positronenemissionstomografie (PET) und PET/CT | 900 |
| B-Bild-Sonografie zur Bestimmung der Ventrikelweite | 888 | Patientenvorbereitung | 901 |
| Optikusscheiden-Sonografie zur Hirndruckbestimmung | 888 | Parkinson-Syndrome | 903 |
| 3.8 Liquordiagnostik | 889 | Hyperkinetische Syndrome | 905 |
| Liquorpunktion | 889 | Demenzielle Erkrankungen | 905 |
| Normwerte | 890 | Hirntumoren | 908 |
| Pathologische Befunde: allgemein | 891 | Epilepsie | 909 |
| Pathologische Befunde: spezielle Erkrankungen | 892 | Zerebrale Perfusionsstörungen | 910 |
| 3.9 Neuroradiologische Diagnostik | 894 | Weitere Anwendungen | 910 |
| Konventionelle Röntgendiagnostik | 894 | 3.11 Molekulare genetische Diagnostik | 911 |
| Computertomografie | 894 | Allgemeines | 911 |
| Magnetresonanztomografie | 895 | Molekulargenetische Diagnostik | 912 |
| Katheter-Angiografie | 898 | 3.12 Muskelbiopsie | 912 |
| Myelografie | 898 | Technik | 912 |
| Kontrastmittel | 898 | Auswertung | 913 |
| 4 Therapieverfahren | 914 | 4.1 Verfahren zur Schlaganfallbehandlung und -prophylaxe | 914 |
| 4.1 Verfahren zur Schlaganfallbehandlung und -prophylaxe | 914 | 4.1.4 Operative und interventionelle Verfahren ... | 941 |
| 4.1.1 Thrombozytenfunktionshemmer (TFH) | 914 | Karotis-Endarteriektomie | 941 |
| Acetylsalicylsäure (ASS) | 914 | Stentgeschützte perkutane Angioplastie der A. carotis (stent-protected percutaneous angioplasty of the carotid artery, SPAC) | 942 |
| Acetylsalicylsäure plus Dipyridamol retard .. | 915 | Stentgeschützte perkutane Angioplastie intrakranieller Gefäße | 943 |
| Clopidogrel | 915 | Extra-/intrakranieller Bypass | 943 |
| Sonstige Thrombozytenfunktionshemmer .. | 917 | Okkludierende endovaskuläre Verfahren | 944 |
| 4.1.2 Antikoagulation | 917 | Neuroprotektion beim akuten ischämischen Schlaganfall | 944 |
| Heparinisierung: unfraktioniertes Heparin (UFH) | 917 | 4.2 Immunsuppressiva/-modulatoren | 945 |
| Heparinisierung: niedermolekulares Heparin (NMH) | 918 | Allgemein | 945 |
| Orale Antikoagulation – allgemein | 919 | Interferon- β (IFN- β 1a/1b) (Avonex, Betaferon, Extavia, Rebif, Plegridy) . | 945 |
| Vitamin-K-Antagonisten (VKA) | 923 | Glatirameracetat (Copaxone, Clift) | 946 |
| Neue orale Antikoagulanzen (NOAK) | 924 | Dimethylfumarat (DMF) (Tecfidera) | 947 |
| 4.1.3 Sonstige medikamentöse Therapie in der Schlaganfallprophylaxe | 929 | Teriflunomid (Aubagio) | 949 |
| Antihypertensiva | 929 | Sphingosin-1-Phosphat(S 1P)-Rezeptor- modulatoren | 950 |
| Statine (HMG-CoA-Reduktase-Hemmer) | 930 | Fingolimod (Gilenya) | 950 |
| Sonstige Lipidsenker | 932 | Siponimod (Mayzent) | 952 |
| Systemische Lysetherapie | 932 | Ozanimod (Zeposia) | 953 |
| Lokale Lysetherapie | 938 | Ponesimod (Ponvory) | 953 |
| Mechanische Thrombektomie-Verfahren ... | 939 | Cladribin (Mavenclad) | 954 |
| Kombinierte i. v. Lyse + mechanische Thrombektomie bzw. i. a. Lyse (sog. „Bridging“-Konzept) | 941 | Alemtuzumab (Lemtrada) | 955 |
| | | Natalizumab (Tysabri) | 957 |
| | | B-Zell-depletierende Antikörper-Therapien .. | 960 |
| | | Ocrelizumab (Ocrevus) | 960 |
| | | Rituximab (MabThera und Generika) | 961 |

| | | | |
|---|-----|--|------|
| Ofatumumab (Kesimpta) | 961 | 4.4.3 Antispastika und Myotonolytika | 992 |
| Inebilizumab (Uplizna) | 962 | Allgemeines | 992 |
| Ecilizumab (Soliris) | 962 | Baclofen | 992 |
| Tocilizumab (RoActemra) | 963 | Tizanidin | 993 |
| Satralizumab (Enspryng), Fachinfo | 964 | Dantrolen | 993 |
| Mycophenolatmofetil (MMF) (CellCept und Generika) | 964 | Tolperison | 994 |
| Azathioprin (Imurek und Generika) | 965 | Methocarbamol | 994 |
| Methotrexat (MTX) | 966 | Pridinol | 994 |
| Mitoxantron (Ralenova) | 967 | Cannabinoide | 995 |
| Cyclophosphamid (Endoxan und Generika) .. | 968 | 4.4.4 Sonstige Medikamente | 995 |
| Glukokortikoide | 968 | Fampridin (4-Aminopyridin) | 995 |
| Immunglobuline | 969 | 4.5 Schmerztherapie | 995 |
| Plasmapherese und Immunadsorption | 970 | 4.5.1 Medikamentöse Schmerztherapie | 995 |
| 4.3 Antikonvulsiva | 970 | Nicht-Opioid-Analgetika | 995 |
| Allgemeines | 970 | Opioid-Analgetika | 997 |
| Brivaracetam (BRV) | 975 | Sonstige analgetisch wirksame Substanzen .. | 1002 |
| Cannabidiol (CBD) | 976 | 4.5.2 Invasive Schmerztherapie | 1003 |
| Carbamazepin (CBZ) | 976 | Allgemeines | 1003 |
| Cenobamat (CEN) | 976 | Kontinuierliche intrathekale/peridurale/ intraventriculäre Medikamentengabe über Pumpensysteme | 1003 |
| Clonazepam (CZP) | 977 | Epidurale Rückenmarkstimulation (ERS/SCS = spinal cord stimulation) | 1004 |
| Clobazam (CLB) | 977 | Dorsal-Root-Ganglion (DRG)-Stimulation | 1005 |
| Eslicarbazepin-Acetat (ESL) | 977 | Epidurale Motorkortex-Stimulation (motor cortex stimulation, MCS) | 1005 |
| Ethosuximid (ESM) | 977 | Deep Brain Stimulation (DBS) | 1005 |
| Everolimus (EVE) | 978 | Sympathikusblockaden | 1005 |
| Gabapentin (GBP) | 978 | Ganglionäre lokale Opioid-Analgesie (GLOA) .. | 1006 |
| Lacosamid (LCM) | 978 | Ablative/destruierende Verfahren | 1006 |
| Lamotrigin (LTG) | 978 | Heute nicht mehr gebräuchliche ablativ/ destruierende Verfahren in der Schmerztherapie | 1006 |
| Levetiracetam (LEV) | 979 | 4.5.3 Sonstige nicht invasive Verfahren der Schmerztherapie | 1006 |
| Oxcarbazepin (OXC) | 979 | Transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS) | 1006 |
| Perampanel (PER) | 979 | Repetitive transkranielle Magnetstimulation (rTMS) | 1006 |
| Phenobarbital (PB) | 980 | Transkranielle Gleichstromstimulation (tDCS) .. | 1007 |
| Phenytoin (Diphenylhydantoin, DPH) | 980 | Akupunktur | 1007 |
| Pregabalin (PRE) | 980 | 4.6 Neurologische Rehabilitation | 1007 |
| Primidon (PRI) | 981 | 4.7 Antiemetische Therapie | 1010 |
| Rufinamid (RUF) | 981 | Medikamente | 1010 |
| Stiripentol (STP) | 981 | Sonstige Verfahren | 1012 |
| Topiramate (TPM) | 982 | Differenzialindikation | 1012 |
| Valproat (Valproinsäure, VPA) | 982 | 4.8 Psychopharmaka | 1012 |
| Vigabatrin (VGB) | 983 | Neuroleptika/Antipsychotika | 1012 |
| Zonisamid (ZNS) | 983 | Antidepressiva | 1015 |
| 4.4 Medikamente zur Behandlung motorischer Störungen | 983 | Differenzialindikation | 1016 |
| 4.4.1 Anti-Parkinson-Medikamente | 983 | Antimanika: Lithium | 1017 |
| L-Dopa-Präparate | 983 | Anxiolytika/Tranquilizer | 1017 |
| Dopamin-Agonisten | 985 | Psychostimulanzien/Neuro-Enhancer | 1018 |
| NMDA-Antagonisten: Amantadin | 986 | Interaktionen von Psychopharmaka | 1019 |
| Monoaminoxidase-B(MAO-B)-Hemmer | 987 | | |
| Catechol-O-Methyltransferase(COMT)- Hemmer | 988 | | |
| Anticholinergika | 989 | | |
| 4.4.2 Medikamente zur Therapie von Hyperkinesen | 990 | | |
| Allgemeines | 990 | | |
| Tiapid | 990 | | |
| Sulpirid | 990 | | |
| Tetrabenazin | 991 | | |
| Botulinum-Toxine | 991 | | |

| | | | |
|---|------|--|------|
| 4.9 Off label-Verschreibung | 1020 | Praktische Konsequenzen | 1021 |
| Definitionen | 1020 | Betroffene Medikamente | 1021 |
| Rechtsgrundlagen | 1021 | | |
| 5 Anhang | | | 1027 |
| 5.1 Skalen und Scores | 1027 | Sehorgan | 1033 |
| Allgemeine Skalen und Scores | 1027 | Kopf | 1034 |
| Skalen und Scores für weitere Erkrankungen | 1030 | Sprech- und Schluckstörungen | 1034 |
| 5.2 Neurologische Begutachtung | 1031 | Rückenmark und Wirbelsäule | 1035 |
| 5.2.1 Allgemeines | 1031 | Wurzelläsionen | 1036 |
| Definitionen | 1031 | Polyneuropathien | 1036 |
| Beweismaße | 1031 | Arm | 1036 |
| 5.2.2 Tabellen | 1032 | Bein | 1037 |
| Quellen für die nachfolgenden Tabellenwerte | 1032 | Muskelkrankheiten | 1037 |
| Gehirn | 1032 | 5.3 Atlas genetisch bedingter | |
| | | neurologischer Erkrankungen | 1038 |
| Literatur | | | 1047 |
| Sachverzeichnis | | | 1177 |