

Inhaltsverzeichnis

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

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	Hyperperfusionssyndrom	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, Hirnstammlutung)	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
Kleinhirnininfarkt	131	Persistierendes Foramen ovale (PFO)/ Vorhofseptumpathologie	161

Vorhofflimmern (VHF)	164	Infektbedingte oder -assoziierte Vaskulitiden	
Endokarditis	168	des Nervensystems	215
2.3.2 Makroangiopathie	170	Malignomassoziierte Vaskulitis des	
Arteriosklerose hirnversorgender Gefäße ...	170	Nervensystems	215
Dilatative zerebrale Makroangiopathie		Neuro-Behçet-Syndrom	215
(Dolichoektasie)	176	2.3.7 Vaskulitiden des Nervensystems bei	
Dissektionen der extrakraniellen und		Kollagenosen	216
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		Mangel an Gerinnungsinhibitoren: Protein-	
(Dura-Fistel, AV-Fistel)	186	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		Sonstige Thrombophilie-Ursachen	221
(developmental venous anomaly, früher:		Fibrinolysestörungen	221
venöses Angiom)	189	Hyperhomozysteinämie	222
Intrakranielle Aneurysmen	190	Antiphospholipid-Antikörper-(APA)Syndrom	222
Morbus Osler (hereditäre hämorrhagische		Sneddon-Syndrom (Ehrmann-Sneddon-	
Teleangiektasie)	193	Syndrom)	224
Superfizielle Siderose des ZNS	194	Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT)	
2.3.4 Zerebrale Mikroangiopathien	195	Typ I	225
Übersicht und Einteilung nach Ursachen	195	Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT)	
Zerebrale Mikroangiopathie durch		Typ II	225
Arteriosklerose	195	2.3.9 Hämatologische Erkrankungen als	
Zerebrale Amyloid-Angiopathie (CAA)	197	Schlaganfallursache	226
CADASIL-Syndrom	199	Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura	
2.3.5 Seltene Mikroangiopathien	201	(Purpura Moschcowitz)	226
Susac-Syndrom	201	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie	226
Hereditary Endotheliopathy with		Sichelzellanämie	226
Retinopathy, Nephropathy and Stroke		2.4 Infektiöse Erkrankungen	227
(HERNS)	201	Allgemeines	227
2.3.6 Vaskulitiden	201	Chronische Meningitis/Meningoenzephalitis	230
Allgemeines	201	2.4.1 Bakterielle Infektionen	231
Primäre Vaskulitis (Angiitis) des ZNS (PACNS)		Bakterielle Meningitis/Meningoenzephalitis	231
oder isolierte Angiitis des ZNS (IAN)	203	Meningokokkenmeningitis	237
Isolierte Vaskulitis des peripheren		Pneumokokkenmeningitis	238
Nervensystems	206	Hirnabszess	239
Arteriitis cranialis, Arteriitis temporalis		Septisch-embolische Herdenzephalitis	242
Horton, Riesenzellarteriitis (RZA)	206	Septisch-metastatische Herdenzephalitis	243
Takayasu-(Onishi-)Arteriitis	209	Septische Enzephalopathie	243
Polyarteriitis nodosa (Panarteriitis nodosa,		Liquor-Shunt-Infektion und Ventrikulitis	244
PAN)	210	Mykoplasmen-(Meningo-)Enzephalitis und	
Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis		Myelitis	245
(EGPA, vormalis Churg-Strauss-Syndrom CSS)	212	Mykobakterielle Meningitis	246
Granulomatose mit Polyangiitis (GPA,		Lepra	247
vormalis Wegener-Granulomatose)	213	Listeriose	248
Hypersensitivitätsvaskulitiden	214	Q-Fieber	248
Kawasaki-Syndrom	214	Lyme-Borreliose	249
Cogan-Syndrom	214	Anaplasmose, Ehrlichiose und	
Thrombangitis obliterans		Neoehrlichiose	252
(Winiwarter-Bürger)	215	Neurolyues	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 Myeloptikoneuropathie (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,	
Immunrekonstitutions-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	LGI1-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 Hypoventilationsyndrom und schlafbezogene Hypoventilation-/Hypoxämie-Syndrome	396
2.8.3 Tumoren der Nervenscheiden	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	Zeitonenwechsel (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
		Schlafälähmung, 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
Erkrankungen	401	Spinobulbäre Muskelatrophie (SBMA; Kennedy-Syndrom)	437
Letale familiäre Insomnie	401	Amyotrophische Diplegie der Arme	437
Schlafstörungen bei degenerativen Demenzen	402	Monomelische Amyotrophie (Hirayama)	438
Schlafstörungen bei Morbus Parkinson	402	Spinale Muskelatrophien (SMA)	438
Schlafstörungen bei Epilepsien	402	Familiäre spastische Spinalparalyse (hereditary spastic paraplegia, HSP „Strümpell-Lorrain“)	440
2.11 Degenerative Erkrankungen	402	2.12 Basalganglienerkrankungen	441
2.11.1 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Demenz	402	Allgemeines	441
Allgemeines zu degenerativen und nicht degenerativen Demenzerkrankungen	402	2.12.1 Erkrankungen mit akinetisch-rigidem Syndrom	441
Morbus Alzheimer (Alzheimer-Demenz, AD)	405	Morbus Parkinson (idiopathisches Parkinson-Syndrom)	441
Frontotemporale Demenz (FTD)	410	Lewy-Körperchen-Krankheit (Demenz vom Lewy-Körper-Typ, Lewy-Körper-Demenz)	456
Lewy-Körperchen-Krankheit (LBD)	412	Multisystematrophie (MSA)	457
Demenz bei Morbus Parkinson	414	Progressive supranukleäre Blickparese (PSP) – Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom	460
Demenz mit kortikalen argyrophilen Körnchen (Argyrophilic Grain Disease)	414	Kortikobasales Syndrom (CBS)/kortikobasale Degeneration (CBD)	465
Limbic-predominant-Age-related-TDP-43-Enzephalopathie (LATE)	415	Idiopathische Basalganglien-Kalzifikation, bilaterale striatopallidodentale Verkalkungen (Morbus Fahr)	468
2.11.2 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Epilepsie	415	2.12.2 Erkrankungen mit unwillkürlichen Bewegungen	468
Übersicht: Diagnosestellung progressiver Myklonusepilepsien	415	Huntington-Erkrankung	468
Progressive Myklonus-Epilepsien	416	Neuroakanthozytose-Syndrome	472
Myklonusepilepsie Typ Unverricht-Lundborg (progressive Myklonus-epilepsie Typ 1 = EPM1; MIM 254 800)	416	Chorea minor (Sydenham-Chorea)	473
Myklonusepilepsie Typ Lafora (progressive Myklonusepilepsie Typ 2 = EPM2A; MIM 254 780)	416	Spätdyskinesie (tardive Dyskinesie)	473
MERRF-Syndrom	417	Hemiballismus	474
Sialidose (MIM 256 550)	417	Startle-Syndrome	474
2.11.3 Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Ataxie	418	Restless-Legs-Syndrom (RLS)	475
Allgemeines	418	Periodische Beinbewegungen im Schlaf (periodic leg movements in sleep, PLMS)	478
Friedreich-Ataxie	420	Painful-Legs-and-moving-Toes-Syndrom	478
Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom)	421	Dystonien	479
Familiäre Vitamin-E-Mangel-Ataxie (AVED)	421	Generalisierte Dystonie/Torsionsdystonie	481
Zerebrotendinöse Xanthomatose	422	Oromandibuläre Dystonie	482
Autosomal dominante zerebelläre Ataxie (ADCA)	422	Blepharospasmus	482
Episodische Ataxien	424	Blepharospasmus plus faciale Dystonie, Blepharospasmus plus oromandibuläre Dystonie (Meige-Syndrom)	483
Fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie-Syndrom (FXTAS)	425	Zervikale Dystonie	483
CANVAS (cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia syndrome)	425	Aufgabenspezifische Dystonie	485
CAPOS-Syndrom (zerebelläre Ataxie, Areflexie, Pes cavus, Optikusatrophie und sensorineurale Schwerhörigkeit)	426	Spasmodische Dysphonie	485
Sporadische Ataxie des Erwachsenenalters (SAOA)	426	Dopa-responsive Dystonie (DRD, Dopa-responsives Dystonie-Parkinson-Syndrom, Segawa-Syndrom)	486
2.11.4 Degenerative Erkrankungen der Motoneurone	427	Myklonus-Dystonie	487
Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)	427	Erworbene Dystonien	487
Overlaps/Sonderformen der ALS	436	Paroxysmale Dyskinesien	487
Primäre Lateralsklerose (PLS)	436	Hepatozerebrale Degeneration (Morbus Wilson)	488
		Pantothentat-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 Zerebraldyseplasie	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
Spinale 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
Balkenagenese	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 Zeroidlipofusinosen	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	
Elektrolytentgleisungen	552	mit Z-Substanzen (Zolpidem /Zopiclon)	582
Hyperkaliämie	552	Antihistaminika-Intoxikation	
Hypokaliämie	553	(H ₁ -Antihistaminika)	583
Hypernatriämie	554	Neuroleptika-Intoxikation	584
Hyponatriämie	554	Intoxikation mit tri-/tetrazyklischen	
Hyperkalzämie	557	Antidepressiva	584
Hypokalzämie	557	SSRI-Intoxikation	585
Hypomagnesiämie	558	Lithium-Intoxikation	585
2.16.5 Erworbene metabolische Erkrankungen:		Carbamazepin-Intoxikation	585
sonstige	558	Phenytoin-Intoxikation	586
Urämische Enzephalopathie	558	Amantadin-Intoxikation	586
Hepatische Enzephalopathie (HE)	559	Opioid-Intoxikation (akute)	586
Hyponatriämische Enzephalopathie	561	Sonstige Medikamente	587
Osmotische Demyelinisierung		2.19.3 Drogen-Intoxikationen	588
(frühere Bezeichnung: zentrale pontine oder		Allgemeines	588
extrapontine Myelinolyse)	562	Alkohol-Intoxikation	588
Marchiafava-Bignami-Syndrom	563	Amphetamin-Intoxikation	588
Neurologische Störungen bei		Kokain-Intoxikation	589
Hypophosphatämie	563	Intoxikation mit Gamma-Hydroxy-	
2.17 Erkrankungen durch Vitaminmangel		Buttersäure (GHB)/Gamma-Butyrolacton	
oder -überdosierung	564	(GBL)	589
Allgemeines	564	Cannabis-(Marihuana, Haschisch-)	
Vitamin A (Retinol)	564	Intoxikation	590
Vitamin-B ₁ (Thiamin)-Mangel/		Halluzinogen-Intoxikation	590
Wernicke-Enzephalopathie	565	Neue psychoaktive Substanzen (NPS)	590
Vitamin-B ₁ (Thiamin)-Mangel: Beriberi	567	2.19.4 Sonstige Intoxikationen	593
Vitamin-B ₆ (Pyridoxin)-Mangel	567	Ethylenglykol(EG)-Intoxikation	593
Vitamin-B ₁₂ (Cobalamin)-Mangel/		Insektizid-Intoxikation: Übersicht	593
funikuläre Myelose	568	Organophosphat-Intoxikation	594
Vitamin-B ₉ (Folsäure)-Mangel	570	Schwermetall-Vergiftungen	594
Vitamin-B ₃ (Niacin)-Mangel: Pellagra	571	Kohlenmonoxid(CO)-Intoxikation	595
Hartnup-Syndrom	572	Pflanzen-Vergiftungen mit neurologischen	
Vitamin-E(α-Tocopherol)-Mangel	572	Symptomen	595
2.18 Alkohol- und drogeninduzierte		Botulismus	596
Erkrankungen	573	Intoxikationen durch tierische Gifte	597
Akute Alkohol-Intoxikation	573	2.20 Schädigungen durch Traumata und	
Alkoholentzugsdelir	573	andere physikalische Einwirkungen	597
Alkohol-Enzephalopathie und -Demenz	575	2.20.1 Traumatische Schädigungen im Bereich des	
Wernicke-Enzephalopathie	576	Schädels	597
Korsakow-Syndrom	576	Schädel-Hirn-Trauma (SHT)	597
Alkoholbedingte Kleinhirnatrophie	576	Traumatische intrazerebrale Hämatome,	
Alkoholische Polyneuropathie	577	Kontusionsblutungen	607
Alkoholmyopathie	577	Epiduralhämatom (EDH)	607
Drogeninduzierte Erkrankungen	577	Akutes Subduralhämatom (aSDH)	608
2.19 Intoxikationen	578	Chronisches Subduralhämatom (cSDH)	609
2.19.1 Allgemeines	578	Traumatische Subarachnoidalblutung (tSAB)	
Epidemiologie	578	Schädelfrakturen	611
Klinische Syndrome bei Intoxikationen		Chronische traumatische Enzephalopathie	
(„Toxidrome“)	578	(CTE)	612

2.20.2 Traumatische Schädigungen von Wirbelsäule und Rückenmark	613	2.21.3 Entzündliche und immunvermittelte	
Wirbelsäulentrauma und Wirbelfrakturen ..	613	Polyneuropathien	637
Contusio spinalis und traumatische		Allgemeines	637
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–Th1)	658
Small-Fiber-Neuropathie (SFN)	637	Karpaltunnel-Syndrom (KTS)	659
		N. ulnaris (C8–Th1)	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 (Kompartment-Syndrom)	666

2.23 Hirnnervenerkrankungen	666	Idiopathische Hyper-CK-ämie mit und ohne Muskelschmerzen	696
Allgemeines	666	Kongenitale Myopathien mit Struktur-anomalien	696
N.-olfactorius-Läsion (I) (Geruchssinnstörungen)	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) Muskelpyrophosphorylase-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 Myofasziitis	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	Myoglobulinurie	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-/Iliohipogastrikus-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

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

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	4.1.4 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
Eculizumab (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/ intraventrikuläre 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-Acetate (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 ablative/ 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		
Tiaprid	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		