

Inhaltsverzeichnis

1	Neurologische Untersuchung und Syndrome	1	1.11	Syndrom des gesteigerten intrakraniellen Drucks	55
1.1	Grundlagen	2	1.12	Hirntodbestimmung	55
1.2	Hirnnerven	2	2	Kopfschmerzerkrankungen	59
1.2.1	Nervus olfactorius (Hirnnerv I)	2	2.1	Anatomie und Physiologie des Schmerzes	59
1.2.2	Nervus opticus (Hirnnerv II), visuelles System und Fundoskopie	4	2.2	Klinisches Management	60
1.2.3	Pupillenfunktion	6	2.2.1	Klinik und Diagnostik	60
1.2.4	Okulomotorische Hirnnerven, Blickmotorik	9	2.2.2	IHS-Klassifikation	62
1.2.5	Nervus trigeminus (Hirnnerv V)	13	2.3	Chronic Daily Headache	63
1.2.6	Nervus facialis (Hirnnerv VII)	15	2.3.1	Episodischer und chronischer Kopfschmerz vom Spannungstyp	63
1.2.7	Nervus vestibulocochlearis (Hirnnerv VIII)	17	2.3.2	Medikamenteninduzierter Dauerkopfschmerz	64
1.2.8	Nystagmus	18	2.4	Attackenartige Kopfschmerzen	65
1.2.9	Nervus glossopharyngeus (Hirnnerv IX) und Nervus vagus (Hirnnerv X)	19	2.4.1	Migräne	65
1.2.10	Nervus accessorius (Hirnnerv XI)	21	2.4.2	Trigeminoautonome Kopfschmerzen	69
1.2.11	Nervus hypoglossus (Hirnnerv XII)	22	2.5	Weitere idiopathische Kopfschmerzerkrankungen	71
1.3	Motorik	22	2.6	Gesichtsschmerzen	72
1.3.1	Funktionelle Anatomie	22	2.6.1	Anhaltender idiopathischer Gesichtsschmerz	72
1.3.2	Klinische Untersuchung und Interpretation	24	2.6.2	Neuralgien der Hirnnerven	73
1.3.3	Tonus	39	2.7	Symptomatische Kopf-, Hals- und Gesichtsschmerzen	74
1.3.4	Muskeltrophik	40	3	Anfallsartige Erkrankungen	75
1.3.5	Lähmungen und motorische Syndrome	40	3.1	Epilepsien	75
1.4	Sensibilität	42	3.1.1	Klinik	75
1.4.1	Grundlagen	42	3.1.2	Diagnostik und Differenzialdiagnosen	84
1.4.2	Schmerz und Temperatur	42	3.1.3	Therapie	88
1.4.3	Graphästhesie	44	3.1.4	Ätiopathogenese	92
1.4.4	Lagesinn	44	3.2	Dissoziative Störungen mit pseudo-epileptischen Anfällen	93
1.4.5	Vibration	44	3.3	Synkopen	94
1.4.6	Segmentale und periphere Innervation	44	3.4	Transiente globale Amnesie	96
1.5	Koordination	45	3.5	Schlafstörungen	97
1.6	Vegetative Funktionen	46	3.5.1	Parasomnien	97
1.6.1	Funktionelle Anatomie	46	3.5.2	Insomnien	98
1.6.2	Blasenfunktion	48	3.5.3	Narkolepsie	99
1.7	Neuropsychologie	49	3.6	Andere anfallsartige Erkrankungen	100
1.7.1	Funktionelle Anatomie	49	3.6.1	Tetanie	100
1.7.2	Aphasie	49	3.6.2	Episodische Ataxien	100
1.7.3	Apraxie	50	3.6.3	Paroxysmale Dyskinesien	101
1.7.4	Räumlich-konstruktive Störungen	50	3.6.4	Hyperekplexie	101
1.7.5	Neglekt	51	4	Schwindel	103
1.7.6	Gedächtnisstörungen	51	4.1	Anatomie und Physiologie	103
1.8	Bewusstsein	52	4.2	Klinisches Management	104
1.9	Spinale Syndrome	52	4.3	Häufige Schwindelsyndrome	106
1.9.1	Hinterstrangsyndrome	52			
1.9.2	Querschnittssyndrome	52			
1.9.3	Konus-Kauda-Syndrom	53			
1.9.4	Klinische Höhenlokalisation	53			
1.10	Residuelle Defektsyndrome	54			

XII Inhaltsverzeichnis

4.3.1	Akuter einseitiger Vestibularisausfall (Neuritis vestibularis)	106	6.4	Infektionen durch Viren	175
4.3.2	Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel	108	6.4.1	Grundlagen	175
4.3.3	Morbus Menière	110	6.4.2	Enteroviren	177
4.3.4	Vestibuläre Migräne	111	6.4.3	Herpesviren	178
4.3.5	Vestibularisparoxysmie	112	6.4.4	Flaviviren	180
4.3.6	Bilaterale Vestibulopathie	113	6.4.5	Mumpsviren	181
4.3.7	Psychogener Schwindel	113	6.4.6	Masernviren	181
4.3.8	Transitorische ischämische Attacke, Hirninfarkt	114	6.4.7	Rötelnviren	182
4.3.9	Orthostatische Hypotonie und kardiale Arrhythmien	114	6.4.8	Adenoviren	183
4.3.10	Gangstörungen	114	6.4.9	Rabiesviren	183
5	Vaskuläre Erkrankungen	117	6.4.10	Humanes Immundefizienzvirus (HIV)	183
5.1	Anatomie und Pathophysiologie	118	6.4.11	Opportunistische virale Infektionen bei AIDS oder sonstigen Immunschwächen	186
5.1.1	Anatomie der Gefäße	118	6.5	Infektionen durch Protozoen und Würmer	187
5.1.2	Pathophysiologie von Ischämie und Blutung	121	6.6	Übertragbare spongiforme Enzephalopathien (Prionerkrankungen)	189
5.2	Klinik und Diagnostik	124	6.6.1	Pathophysiologie	189
5.2.1	Erfassung des klinischen Befundes	124	6.6.2	Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	189
5.2.2	Transitorisch ischämische Attacke oder Infarkt?	124	6.6.3	Andere übertragbare Prionerkrankungen	191
5.2.3	Territoriale oder lakunäre Ischämie?	125	6.7	Parainfektöse Erkrankungen	192
5.3	Klinisches Management des akuten Schlaganfallpatienten	130	6.7.1	Pathophysiologie	192
5.3.1	Diagnostik	130	6.7.2	Parainfektöse Erkrankungen des Gehirns	193
5.3.2	Akuttherapie	134	6.7.3	Transverse Myelitis	195
5.3.3	Behandlung auf der Stroke Unit	136	6.7.4	Parainfektöse Erkrankungen der peripheren Nerven und -wurzeln	195
5.4	Differenzialdiagnosen des Schlaganfalls („Stroke Mimics“)	138	7	Immunvermittelte Erkrankungen des Zentralnervensystems	197
5.5	Ursachen des Schlaganfalls	139	7.1	Multiple Sklerose (MS)	198
5.5.1	Hirninfarkt	139	7.1.1	Epidemiologie	198
5.5.2	Intrazerebrale Blutung	143	7.1.2	Genetik	198
5.5.3	Subarachnoidalblutung	144	7.1.3	Klinik und Verlauf	199
5.6	Komplikationen und Langzeitfolgen des Schlaganfalls	145	7.1.4	Diagnostik	202
5.7	Epidemiologie, Risikofaktoren und Prävention des Schlaganfalls	146	7.1.5	Pathologie und Pathophysiologie	205
5.7.1	Häufigkeit	146	7.1.6	Therapie	207
5.7.2	Risikofaktoren	147	7.2	Neuromyelitis optica	209
5.7.3	Prävention des Schlaganfalls	149	7.2.1	Epidemiologie	209
6	Infektionskrankheiten des zentralen und peripheren Nervensystems	153	7.2.2	Klinik und Verlauf	210
6.1	Syndrome und (Leit-)Symptome	153	7.2.3	Diagnostik	210
6.2	Klinisches Management	155	7.2.4	Pathogenese	211
6.2.1	Voraussetzungen	155	7.2.5	Therapie	211
6.2.2	Vorgehen	155	7.3	Akute disseminierte Enzephalomyelitis	212
6.3	Infektionen durch Bakterien	161	7.3.1	Epidemiologie	212
6.3.1	Eitrige Meningitis	161	7.3.2	Klinik und Verlauf	212
6.3.2	Hirnabszess und sub-/epidurales Empyem	164	7.3.3	Diagnostik	212
6.3.3	Septische Herdenzephalitis	166	7.3.4	Pathogenese	213
6.3.4	Spezifische Erkrankungen	167	7.3.5	Therapie	213
			7.4	Neurosarkoidose	213
			7.4.1	Epidemiologie	214
			7.4.2	Klinik und Verlauf	214
			7.4.3	Diagnostik	214
			7.4.4	Therapie	215
			7.5	Morbus Behçet	215

7.5.1	Epidemiologie	215	9.2.4	Sonstige Formen	250
7.5.2	Pathogenese	215	9.3	Dystonien	251
7.5.3	Klinik	216	9.3.1	Idiopathische Dystonien	251
7.5.4	Diagnostik	216	9.3.2	Sekundäre Dystonien	253
7.5.5	Therapie	217	9.3.3	Therapie der Dystonien	253
7.6	ZNS-Manifestationen rheumatologischer Erkrankungen	217	9.4	Hyperkinetische Erkrankungen	253
7.6.1	Grundlagen	217	9.4.1	Chorea Huntington	253
7.6.2	Wichtige Erkrankungen mit möglicher ZNS-Vaskulitis	218	9.4.2	Chorea minor (Sydenham)	256
			9.4.3	Tremor	256
			9.4.4	Restless-Legs-Syndrom	259
			9.4.5	Tic und Tourette-Syndrom	260
8	Neuroonkologie	223	9.5	Ataxien	261
8.1	Typen, Lokalisationen und Verhalten von Hirntumoren	223	9.5.1	Grundlagen	261
8.2	Klinisches Management von Hirntumoren	225	9.5.2	Erbliche Ataxien (Heredoataxien)	261
8.2.1	Leitsymptome und Diagnostik	225	9.5.3	Nichterbliche Ataxien	264
8.2.2	Therapie	226	9.6	Myoklonien	264
8.3	Gliome	227	9.6.1	Grundlagen	264
8.3.1	Astrozytäre Tumoren	228	9.6.2	Spezielle Myoklonus-Syndrome	265
8.3.2	Oligodendrogliale Tumoren	231	9.6.3	Erkrankungen mit Myoklonien	267
8.3.3	Ependymome und andere spinale Tumoren	231	9.6.4	Behandlung der Myoklonien	268
8.3.4	Andere gliale Tumoren	231	9.7	Spastik	269
8.4	Neuronale und glioneuronale Tumoren	231	9.8	Stiff-Person-Syndrom	271
8.5	Medulloblastom und primitive neuroektodermale Tumoren (PNET)	232	10	Metabolische Erkrankungen	273
8.6	Tumoren der Sellaregion	232	10.1	Definition „Enzephalopathie“	273
8.7	Tumoren der Pinealisregion	233	10.2	Metabolische Enzephalopathien	274
8.8	Tumoren der Meningen, der Hirnnerven, Spinalnerven und peripheren Nerven	233	10.2.1	Störungen des Glukosestoffwechsels	274
8.8.1	Meningeome und andere meningeale Tumoren	233	10.2.2	Hepatische Enzephalopathie	275
8.8.2	Tumoren der Hirnnerven, Spinalwurzeln und peripheren Nerven	234	10.2.3	Enzephalopathien bei Nierenerkrankungen und Dialyse	276
8.9	Tumoren des Plexus choroideus und intraventriculäre Tumoren	235	10.2.4	Enzephalopathien bei Schilddrüsen- erkrankungen	277
8.10	Primäre ZNS-Lymphome	235	10.3	Störungen des Wasser- und Elektrolythaushalts	278
8.11	Hirnmetastasen, spinale Metastasen und Meningeosis carcinomatosa	235	10.3.1	Enzephalopathie bei Hyponatriämie	278
8.11.1	Hirnmetastasen	235	10.3.2	Hypernatriämie	279
8.11.2	Wirbelsäulenmetastasen	236	10.4	Alkoholassoziierte Enzephalopathien	279
8.11.3	Meningeosis carcinomatosa	236	10.4.1	Entzugsdelir	279
8.12	Paraneoplastische Syndrome	238	10.4.2	Wernicke-Korsakow-Syndrom	280
8.13	Neurologische Folgen onkologischer Therapien	238	10.4.3	Zentrale pontine Myelinolyse – osmotisches Demyelinisierungssyndrom	281
9	Bewegungsstörungen	241	10.5	Funikuläre Myelose	282
9.1	Anatomie und Physiologie	242	10.6	Störungen der Blut-Hirn-Schranke	283
9.1.1	Basalganglien	242	10.6.1	Hypertensive Enzephalopathie	283
9.1.2	Koordinatives System	242	10.6.2	Eklampsie	283
9.2	Hypokinetische Erkrankungen	243	10.6.3	Posteriores reversibles Leukenzephalopathie- syndrom (PRES)	284
9.2.1	Idiopathisches Parkinson-Syndrom	243	10.7	Akute intermittierende Porphyrrie	284
9.2.2	Multisystematrophie (MSA)	248	10.8	Andere Enzephalopathien	285
9.2.3	Progressive supranukleäre Parese (PSP)	249	10.8.1	Kortison-Enzephalopathie	285
			10.8.2	Hypoxische Enzephalopathie nach kardiopulmonaler Reanimation	285
			10.8.3	Septische Enzephalopathie	285

XIV Inhaltsverzeichnis

10.9	Mitochondriopathien	286	13.6.1	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)	318
10.10	Leukodystrophien	286	13.6.2	Progressive Bulbärparalyse (PBP)	321
10.10.1	Adrenoleukodystrophie	287			
10.10.2	Metachromatische Leukodystrophien (Sulfatidose)	287	14	Erkrankungen des peripheren Nervensystems	323
11	Erkrankungen des Liquorkreislaufs	289	14.1	Anatomie und Physiologie	323
11.1	Physiologie	289	14.1.1	Anatomie	323
11.2	Hydrozephalus	289	14.1.2	Pathophysiologie	325
11.2.1	Hydrocephalus occlusus (Verschlusshydrozephalus)	289	14.2	Typische Leitsymptome	326
11.2.2	Hydrocephalus malresorptivus	290	14.3	Diagnostik	327
11.2.3	Normaldruckhydrozephalus	291	14.3.1	Anamnese, klinische Untersuchung	327
11.3	Pseudotumor cerebri	292	14.3.2	Elektrophysiologie	328
11.4	Liquorunterdrucksyndrom	293	14.3.3	Bildgebung	330
11.4.1	Postpunktionelles Syndrom	294	14.3.4	Laborchemie	330
11.4.2	Spontanes Liquorunterdrucksyndrom	294	14.3.5	Biopsie, Histologie	330
12	Demenz	295	14.4	Lähmungen der Hirnnerven	330
12.1	Formen der Demenz	295	14.4.1	Periphere Lähmung des N. oculomotorius	330
12.2	Klinik und Diagnostik	296	14.4.2	Periphere Lähmung des N. trochlearis	331
12.3	Behandlung von Demenzerkrankungen	299	14.4.3	Periphere Lähmung des N. abducens	331
12.4	Alzheimer-Demenz	300	14.4.4	Periphere Lähmung des N. facialis	331
12.5	Frontotemporale Demenz	303	14.4.5	Periphere Lähmung des N. accessorius	332
12.6	Lewy-Körperchen-Demenz	305	14.5	Nervenwurzelläsionen	332
12.7	Vaskuläre Demenzformen	306	14.6	Läsionen des Plexus cervicobrachialis	334
12.7.1	Multiinfarktdemenz und strategische Infarkte	306	14.7	Läsionen einzelner peripherer Nerven	335
12.7.2	Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE)	307	14.7.1	Nervus radialis	335
13	Motoneuronale Erkrankungen	309	14.7.2	Nervus axillaris	335
13.1	Anatomie und Physiologie des motorischen Systems	309	14.7.3	Nervus medianus	335
13.1.1	Anatomie	309	14.7.4	Nervus ulnaris	337
13.1.2	Physiologie	310	14.7.5	Nervus thoracicus longus	339
13.2	Leitsymptome	311	14.7.6	Nervus ischiadicus, Nervus peroneus (fibularis), Nervus tibialis	339
13.2.1	Leitsymptome des 1. Motoneurons	311	14.7.7	Nervus femoralis	341
13.2.2	Leitsymptome des 2. Motoneurons	311	14.7.8	Nervus cutaneus femoris lateralis	341
13.3	Zusatzdiagnostik	312	14.8	Polyneuropathien	341
13.3.1	Laboruntersuchungen	312	14.8.1	Grundlagen	341
13.3.2	Elektrophysiologie	313	14.8.2	Krankheitsbilder	345
13.3.3	Bildgebung	314	15	Erkrankungen der Muskulatur	347
13.3.4	Neurogenetik	315	15.1	Anatomie und Physiologie	347
13.4	Erkrankungen des 1. Motoneurons	315	15.2	Leitsymptome und Diagnostik	348
13.4.1	Spastische Spinalparalyse	315	15.2.1	Typische Leitsymptome	348
13.4.2	Primäre Lateralsklerose (PLS)	316	15.2.2	Diagnostik	351
13.5	Erkrankungen des 2. Motoneurons	316	15.3	Klinisches Management	353
13.5.1	Spinale Muskelatrophien (SMA)	316	15.3.1	Vorgehen	353
13.5.2	SMA-Varianten	317	15.3.2	Generelles therapeutisches Management	354
13.5.3	Post-Polio-Syndrom (PPS)	317	15.3.3	Multisystembeteiligung	354
13.5.4	Progressive Muskelatrophie (PMA)	318	15.4	Myopathien	355
13.6	Kombinierte Motoneuronerkrankungen	318	15.4.1	Myotone Dystrophie Typ 1 Curschmann-Steinert (DM1)	355
			15.4.2	Myotone Dystrophie Typ 2 (DM2)	356
			15.4.3	Dystrophinopathie: Muskeldystrophie Typ Duchenne	356

15.4.4	Dystrophinopathie: Muskeldystrophie Typ Becker-Kiener	356	18.4	Arachnoidalzysten	396
15.4.5	Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)	357	18.5	Fehlbildungen des kraniozervikalen Übergangs	397
15.4.6	Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp (LGMD)	358	18.5.1	Okzipitalisation des Atlas (Atlasassimilation)	397
15.4.7	Mitochondriopathien	358	18.5.2	Basiläre Impression	397
15.5	Myositiden	359	18.5.3	Klippel-Feil-Syndrom	397
15.6	Erkrankungen der neuromuskulären Transmission	361	18.5.4	Arnold-Chiari-Fehlbildung	397
15.6.1	Myasthenia gravis	361	18.6	Syringomyelie (-bulbie)	399
15.6.2	Lambert-Eaton-Syndrom (LEMS)	363	18.7	Phakomatosen	399
15.6.3	Botulismus	364	18.7.1	Neurofibromatose (Morbus Recklinghausen)	399
16	Degenerative Wirbelsäulen- erkrankungen	365	18.7.2	Tuberöse Sklerose (Bourneville-Pringle)	400
16.1	Anatomie der Wirbelsäule	365	18.7.3	Enzephalotrigeminale Angiomasose (Sturge-Weber)	402
16.2	Pathophysiologie degenerativer Wirbelsäulenerkrankungen	367	18.7.4	Hämangioblastom des Kleinhirns und Angiomasose retinae (von Hippel-Lindau, VHL)	402
16.3	Klinik und Management	369	18.8	Fehlbildungen der Wirbelsäule	402
16.3.1	Schmerz bei degenerativen Wirbelsäulenerkrankungen	369	18.8.1	Spina bifida	402
16.3.2	Akuter Rückenschmerz mit oder ohne fokale neurologische Defizite	372	18.8.2	Tethered-Cord-Syndrom	404
16.3.3	Chronischer oder wiederkehrender Rückenschmerz mit oder ohne neurologische Defizite	376	18.8.3	Lumbalisation und Sakralisation	404
18.8.4			18.8.4	Spondylolisthese	404
17	Traumatische Erkrankungen	383	19	Neurorehabilitation	405
17.1	Schädel-Hirn-Trauma	383	19.1	Grundlagen	405
17.1.1	Pathophysiologie	383	19.1.1	ICF und bio-psycho-soziales Modell	405
17.1.2	Klinik und Diagnostik	384	19.1.2	Neurologische Rehabilitationsstufen	406
17.1.3	Klinisches Management	385	19.1.3	Ablauf der Rehabilitation	407
17.1.4	Epidurales Hämatom	386	19.1.4	Pathophysiologische Grundlagen und neue Therapiehypothesen	407
17.1.5	Subdurales Hämatom	387	19.2	Klassische Methoden	408
17.1.6	Traumatische intrazerebrale Blutung/ Kontusionsblutung	388	19.2.1	Spezielle Pharmakologie	408
17.2	Spinales Trauma	389	19.2.2	Physiotherapie	409
17.2.1	Pathophysiologie	389	19.2.3	Ergotherapie	409
17.2.2	Klinisches Management	389	19.2.4	Neuere Therapieformen	410
17.2.3	HWS-Trauma	390	19.2.5	Sprach- und Kommunikationstherapie	410
17.2.4	Spinale Kontusion	391	19.2.6	Psychologie – Neuropsychologie	411
17.2.5	Spinales Hämatom	391	19.2.7	Balneotherapie – Hydrotherapie	411
18	Entwicklungsstörungen und Fehlbildungen	393	19.3	Sozialmedizinische Aspekte	411
18.1	Anatomie und Pathophysiologie	393	20	Ethische Aspekte bei der Behandlung neurologischer Patienten	413
18.2	Frühkindliche Hirnschädigung	394	20.1	Ethik in der Neurologie	413
18.2.1	Definition	394	20.1.1	Ethikkonzepte	413
18.2.2	Ätiologie und Pathogenese	394	20.1.2	Relevanz der Ethik in der Neurologie	413
18.2.3	Diagnostik	394	20.2	Ethik in der neurologischen Praxis	414
18.2.4	Therapie und Förderung	396	20.2.1	Arzt-Patient-Beziehung	414
18.3	Hydrozephalus	396	20.2.2	Übermittlung schlechter Nachrichten („breaking bad news“)	414
			20.2.3	Ende des Lebens (Sterbehilfe)	415
			20.2.4	Hirntod	415
			20.2.5	Verteilungsgerechtigkeit – Allokationsethik	416
			20.2.6	Neuroethik: neuronale Grundlagen ethischer Entscheidungsprozesse	417

XVI Inhaltsverzeichnis

21	Neuroradiologie	419	21.3	Magnetresonanztomografie (MRT)	423
21.1	Grundlagen	419	21.3.1	Technik	423
21.1.1	Technik	419	21.3.2	Beispiele aus der Klinik	427
21.1.2	Anforderung einer Untersuchung	419	21.3.3	Indikationen und Kontraindikationen	428
21.1.3	Vorbereitung	420	21.4	Angiografie	430
21.1.4	Aufklärung	420	21.4.1	Technik	430
21.2	Computertomografie	420	21.4.2	Endovaskuläre Therapie	430
21.2.1	Technik	420	21.4.3	Indikationen und Kontraindikationen	433
21.2.2	Indikationen und Kontraindikationen	422			
				Register	435