## Inhaltsverzeichnis

I	Neurologische	Untersuchung	und Diagnostik
---	---------------	--------------	----------------

1	Die neurologische Untersuchung und die wichtigsten Syndrome	3
	Ricarda Diem, Werner Hacke, Stefan Schwab, Thorsten Steiner und Michael Strupp	
1.1	Historische Entwicklung	6
1.2	Anamnese und allgemeine Untersuchung	6
1.3	Hirnnerven I: N. olfactorius, N. opticus und okulomotorische Hirnnerven	8
1.4	Okulomotorik, Nystagmus und Pupillenfunktion	15
1.5	Hirnnerven II: Nervus trigeminus und die kaudalen Hirnnerven	27
1.6	Reflexe	34
1.7	Motorik und Lähmungen	41
1.8	Basalgangliensyndrome	47
1.9	Tremor	50
1.10	Myoklonien	52
1.11	Kleinhirnfunktion und Bewegungskoordination	52
1.12	Sensibilität	56
1.13	Vegetative Funktionen	65
1.14	Rückenmarksyndrome	72
1.15	Untersuchung des bewusstlosen Patienten	76
	Weiterführende Literatur	81
2	Neuropsychologische Syndrome und Störungen des Bewusstseins	83
	Werner Hacke, Klaus Heß, Johanna Mair und Joanna Stolzenburg	
2.1	Psychologischer Befund	85
2.2	Neuropsychologischer Befund	85
2.3	Gedächtnis	90
2.4	Gedächtnisstörungen und Syndrome von Amnesie	91
2.5	Störungen der Aufmerksamkeit	91
2.6	Räumliche Störungen	93
2.7	Halbseitige Vernachlässigung (Neglect)	94
2.8	Anosognosie	95
2.9	Agnosie	96
2.10	Exekutive Funktionen	96
2.11	Demenzsyndrome	97
2.12	Aphasien	97
2.13	Apraxien	104
2.14	Störungen von Affekt und Antrieb	107
2.15	Bewusstseinsstörungen	108
2.16	Dezerebrationssyndrome	113
2.17	Dissoziierter Hirntod	115
	Weiterführende Literatur	118
3	Apparative und laborchemische Diagnostik	119
	Martin Bendszus, Alexander Gutschalk, Thorsten Lenhard, Simon Nagel, Brigitte Storch-Hagenlocher,	
	Markus Weiler, Brigitte Wildemann und Peter Ringleb	
3.1	Liquordiagnostik	121
3.2	Neurophysiologische Methoden	124
3.3	Neuroradiologische Untersuchungen	141
3.4	Neurosonologie	154
3.5	Biopsien, spezielle Laboruntersuchungen und molekulargenetische Untersuchungen	157



3.6 3.7	Spezielle Laboruntersuchungen  Molekulargenetische Methoden  Weiterführende Literatur	159 160 164
4	Genetische und molekulare Grundlagen neurologischer Krankheiten	165
	Werner Hacke und Martin Dichgans	
4.1	Genetische Grundlagen neurologischer Krankheiten	166
4.2	Dysfunktionelle Proteine	167
4.3	Ionenkanäle und Kanalkrankheiten	169
4.4	Störungen der Atmungskette und des Zellmetabolismus	169
4.5	Myelin und Störungen der Myelinisierung	170
4.6	Signalwege und ihre Störungen	171
4.7	Die neurovaskuläre Einheit	175
4.8	Zelltod	175 177
II	Vaskuläre Krankheiten des zentralen Nervensystems	
5	Zerebrale Durchblutungsstörungen: Ischämische Infarkte	181
	Peter Ringleb, Roland Veltkamp, Stefan Schwab, Martin Bendszus und Werner Hacke	
5.1	Vorbemerkungen	183
5.2	Anatomie und Pathophysiologie der Gefäßversorgung des Gehirns	184
5.3	Epidemiologie und Risikofaktoren	190
5.4	Ätiologie und Pathogenese ischämischer Infarkte	194
5.5	Einteilung der zerebralen Ischämien	198
5.6	Klinik und Gefäßsyndrome	201
5.7	Apparative Diagnostik	207
5.8	Therapie	218
5.9	Prävention	226
5.10	Seltene Schlaganfallursachen und ihre Therapie	232
	Weiterführende Literatur	240
6	Spontane intrazerebrale Blutungen	241
	Julian Bösel, Berk Orakcioglu und Thorsten Steiner	
6.1	Vorbemerkungen	
6.2	Ätiologie, Pathogenese und Pathophysiologie	
6.3	Symptome	245
6.4	Diagnostik	246
6.5	Therapie	249 254
7	Hirnvenen- und -sinusthrombosen	255
	Simon Nagel und Silvia Schönenberger	
7.1	Epidemiologie	256
7.2	Anatomie und Pathophysiologie	257
7.3	Ätiologie	257
7.4	Diagnostik	258
7.5	Symptome	260
7.6	Therapie	262
7.7	Pseudotumor cerebri (idiopathische intrakranielle Hypertension)	265
	Weiterführende Literatur	267

8	Gefäßmalformationen	269
	Markus Möhlenbruch und Oliver Sakowitz	
8.1	Arteriovenöse Malformation (AVM)	270
8.2	Durale arteriovenöse Fisteln (DAVM)	272
8.3	Kavernome	275
8.4	Venöse Anomalien	276
8.5	Kapilläre Teleangiektasien	277
8.6	Spinale vaskuläre Malformationen	278
8.7	Neurokutane Phakomatosen mit Gefäßmalformationen	279
	Weiterführende Literatur	282
9	Intrakranielle arterielle Aneurysmen und Subarachnoidalblutungen	283
	Martin Bendszus, Carla Jung, Werner Hacke und Andreas Unterberg	
9.1	Vorbemerkungen und Definitionen	284
9.2	Die sog. Warnblutung	286
9.3	Subarachnoidalblutung	287
9.4	Perimesenzephale und präpontine SAB	296
9.5	Subarachnoidalblutung ohne Aneurysmanachweis	297
9.6	Arterielle Aneurysmen ohne Subarachnoidalblutung	298
	Weiterführende Literatur	300
10	Spinale vaskuläre Syndrome	301
	Stefan Schwab und Markus Möhlenbruch	
10.1	Klinik der spinalen Gefäßsyndrome	302
10.2	Spinale Blutungen	306
10.3	Spinale Gefäßfehlbildungen	308
	Weiterführende Literatur	310
Ш	Tumorkrankheiten des Nervensystems	
11	Hirntumoren	313
	Wolfgang Wick, Andreas Unterberg und Jürgen Debus	
11.1	Vorbemerkungen	315
11.2	Klinik der Hirntumoren	317
11.3	Hirnödem und intrakranielle Drucksteigerung	319
11.4	Diagnostik	322
11.5	Therapieprinzipien	325
11.6	Astrozytäre Tumoren (Gliome)	332
11.7	Oligodendrogliale Tumoren	338
11.8	Ependymale Tumoren: Ependymome (WHO-Grad II)	339
11.9	Plexustumoren	340
11.10	Primitive neuroektodermale Tumoren	343
11.11	Mesenchymale Tumoren	344
11.12	Nervenscheidentumoren	347
11.13	Hypophysentumoren	349
•		
11.14		352
11.14 11.15	Kraniopharyngeome	
11.15	Kraniopharyngeome	352
	Kraniopharyngeome	352 353
11.15 11.16	Kraniopharyngeome	352 353 353
11.15 11.16 11.17	Kraniopharyngeome	352 353 353 359

12	Spinale Tumoren	367
12.1	Grundlagen	368
12.2	Diagnostik	369
12.3	Therapieprinzipien	370
12.4	Spezielle Aspekte einzelner spinaler Tumorformen	371
	Weiterführende Literatur	377
13	Paraneoplastische Syndrome	379
	Michael Platten	
13.1	Vorbemerkungen	380
13.2	Paraneoplastische zerebelläre Degeneration (PCD)	380
13.3	Lambert-Eaton-myasthenes Syndrom (LEMS)	382
13.4	Paraneoplastische Enzephalomyelitiden	384
13.5	Subakute sensorische Neuropathie (SSN)	386
13.6	Myopathie, Polymyositis und Dermatomyositis	386
	Weiterführende Literatur	387
IV	Krankheiten mit anfallsartigen Symptomen	
14	Epilepsien	391
	Hajo Hamer und Frank Winkler	
14.1	Grundlagen	393
14.2	Klassifikation der Epilepsien und der epileptischen Anfälle	395
14.3	Diagnostik	397
14.4	Charakteristika einzelner epileptischer Anfälle und einzelner Epilepsiesyndrome	401
14.5	Therapie	410
14.6	Spezielle Aspekte der Therapie bei Frauen	419
14.7	Altersepilepsie	420
14.8	Psychiatrische und neuropsychologische Aspekte	421
14.9	Differenzialdiagnose von epileptischen Anfällen	421
14.10	Sozialmedizinische Aspekte	422
	Weiterführende Literatur	425
	Trend and an arrangement of the	123
15	Synkopen und andere anfallsartige Störungen	427
	Alexander Gutschalk und Max-Josef-Hilz	
15.1	Synkopen	428
15.2	Schlafstörungen	434
15.3	Amnestische Episoden	439
15.4	Tetanie	439
	Weiterführende Literatur	441
16	Kopfschmerzen und Gesichtsneuralgien	443
	Antje Wick und Timolaos Rizos	
16.1	Migräne	444
16.2	Trigeminoautonome Kopfschmerzen	451
16.3	Kopfschmerzen vom Spannungstyp	453
16.4	Sekundäre Kopfschmerzen	455
16.5	Kraniale Neuralgien und andere Gesichtsschmerzen	456
	Weiterführende Literatur	463

17	Schwindel	465
	Michael Fetter, Timolaos Rizos und Michael Strupp	
17.1	Vorbemerkungen	466
17.2	Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPPV)	467
17.3	Neuritis vestibularis (akuter einseitiger Labyrinthausfall)	471
17.4	Menière-Krankheit	472
17.5	Vestibularisparoxysmie	474
17.6	Perilymphfistel	475
17.7	Bilaterale Vestibulopathie	475
17.8	Vestibuläre Migräne	476
17.9	Phobischer Schwankschwindel	477
17.10	Schwindel bei zentralen Läsionen	477
17.11	Schwindelformen mit gesteigerter Empfindlichkeit gegenüber physiologischen	
	Wahrnehmungen	478
	Weiterführende Literatur	479
V	Entzündungen des Nervensystems	
	· ,	
18	Bakterielle Entzündungen des Nervensystems und seiner Häute	483
	Uta Meyding-Lamadé, Stefan Hähnel und Julian Bösel	
18.1	Akute, eitrige Meningitis	484
18.2	Tuberkulöse Meningitis	493
18.3	Andere bakterielle Meningitisformen	495
18.4	Hirnabszesse	496
18.5	Embolisch-metastatische Herdenzephalitis	499
18.6	Treponemeninfektionen: Lues und Borreliose	500
18.7	Clostridieninfektionen	504
18.8	Andere bakterielle Infektionen	506
	Weiterführende Literatur	509
19	Virale Entzündungen	511
	Uta Meyding-Lamadé, Stefan Hähnel und Julian Bösel	
19.1	Virale Meningitis (akute, lymphozytäre Meningitis)	512
19.2	Chronische, lymphozytäre Meningitis	514
19.3	Akute Virusenzephalitis	514
19.4	HIV-Infektion (Neuro-AIDS)	525
	Weiterführende Literatur	533
20	Entzündungen durch Protozoen, Würmer und Pilze	535
	Thorsten Lenhard, Michael Platten und Stefan Hähnel	
20.1	Protozoenerkrankungen	536
20.2	Wurminfektionen	539
20.3	Pilzinfektionen	541
	Weiterführende Literatur	543
3.5	Cultural a Production description	
21	Spinale Entzündungen	545
	Brigitte Storch-Hagenlocher und Andreas Hug	
21.1	Spinale Abszesse	546
21.2	Andere spinale Infektionen	548
	Weiterführende Literatur	550

22	Prionkrankheiten	551
22.1	Definition	552
22.2	Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	552
22.3	Prionen als Modell für andere Erkrankungen	557
	Weiterführende Literatur	557
23	Multiple Sklerose und andere immunvermittelte Enzephalopathien	559
	Brigitte Wildemann und Ricarda Diem	
23.1	Vorbemerkungen	560
23.2	Multiple Sklerose (MS)	560
23.3	Akute immunvermittelte Enzephalitiden	575
23.4	Chronische immunvermittelte Enzephalitiden	578
23.5	Neurosarkoidose	582
23.6	Stiff-person-Syndrom (SPS)	583
	Weiterführende Literatur	584
VI	Bewegungsstörungen und degenerative Krankheiten des Zentralnervensystems	
	des Zentramer vensystems	
24	Krankheiten der Basalganglien	589
24.1	Parkinson-Syndrome	590
24.2	Choreatische Syndrome	604
24.3	Ballismus	607
24.4	Dystonien	608
24.5	Tremor	613
24.6	Myoklonien	616
24.7	Restless-legs-Syndrom	619
24.8	Tics	620
	Weiterführende Literatur	623
25	Ataxien	625
25.1	Vorbemerkungen	626
25.2	Allgemeine Diagnostik	626
25.3	Sporadische Ataxien	626
25.4	Hereditäre Ataxien	630 642
26	Komitiva Sinashuinkungan und Damanzan	CAT
20	Kognitive Einschränkungen und Demenzen	645
26.5	Jörg B. Schulz, Klaus Hess und Albert C. Ludolph	
26.1	Vorbemerkungen: Demenz	646
26.2	Alzheimer-Krankheit (Demenz vom Alzheimertyp, DAT)	649
26.3	Vaskuläre Demenz	656
26.4	Frontotemporale Demenzen (Pick-Komplex)	658
26.5	Demenz mit Lewy-Körpern (DLK)	660
26.6	Normaldruckhydrozephalus	661
	Weiterführende Literatur	663

VII	Traumatische Schädigungen des Zentralnervensystems
	und seiner Hüllen

27	Schädel- und Hirntraumen	667
	Andreas Unterberg und Karl Kiening	
27.1	Vorbemerkungen	668
27.2	Schädeltraumen	669
27.3	Hirntraumen	670
27.4	Traumatische intrakranielle Hämatome	678
27.5	Spätkomplikationen	682
	Weiterführende Literatur	684
28	Wirbelsäulen- und Rückenmarktraumen	685
	Norbert Weidner und Andreas Hug	
28.1	Traumatische Querschnittlähmung	686
28.2	HWS-Distorsion (Beschleunigungstrauma, sog. Schleudertrauma)	
28.3	Akutes Elektrotrauma	693
	Weiterführende Literatur	694
VIII	Metabolische und toxische Schädigungen des Nervensystems	
29	Stoffwechselbedingte Prozesse des Nervensystems	697
	Armin Grau, Simon Nagel, Julian Bösel und Silvia Schönenberger	
29.1	Funikuläre Spinalerkrankung	699
29.2	Hepatolentikuläre Degeneration (M. Wilson)	701
29.3	Hepatische Enzephalopathie (HE)	703
29.4	Neurologische Symptome bei akuter und chronischer Niereninsuffizienz	705
29.5	Porphyrien	706
29.6	Leukodystrophien und andere neurometabolische Erkrankungen	708
29.7	Mitochondriale Krankheiten	709
29.8	Morbus Fabry	713
29.9	Hypoxischer Hirnschaden	714
	Weiterführende Literatur	722
30	Alkoholbedingte Erkrankungen des Nervensystems	723
	Volker Schuchardt und Werner Hacke	
30.1	Vorbemerkungen	724
30.2	Akute Alkoholeinwirkung und Alkoholentzugsdelir	724
30.3	Akute Hirnerkrankungen mit Bezug zum Alkoholismus	728
30.4	Schäden des Nervensystems durch chronische Alkoholeinwirkung	729
30.5	Weitere Erkrankungen mit Bezug zum Alkohol	730
30.6	Entwöhnung	731
30.0	Weiterführende Literatur	732
IX	Krankheiten des peripheren Nervensystems und der Muskulatur	
31	Schädigungen der peripheren Nerven	735
31.1	Vorbemerkungen	737
31.2	Hirnnervenläsionen	741
31.3	Läsionen des Plexus cervicobrachialis	747
31.4	Läsionen einzelner Schulter- und Armnerven	752

31.5	Läsionen des Plexus lumbosacralis Läsionen einzelner Becken- und Beinnerven	764 766
31.6 31.7	Allgemeine Therapie der peripheren Nervenschädigungen	769
31. <i>7</i> 31.8	Erkrankungen der Bandscheiben und Läsionen der spinalen Nervenwurzeln	709
31.0	(Radikulopathien)	770
	Weiterführende Literatur	782
	Weiterfulliende Literatur	702
32	Polyneuropathien, Immunneuropathien und hereditäre Neuropathien	783
	Hans-Peter Hartung und Bernd Kieseier	
32.1	Vorbemerkungen	785
32.2	Metabolische Polyneuropathien	790
32.3	Toxisch ausgelöste Polyneuropathien	793
32.4	Polyneuropathie bei Vaskulitiden und bei Kollagenosen	796
32.5	Hereditäre, motorische und sensible Neuropathien (HMSN)	797
32.6	Immunneuropathien (Guillain-Barré-Syndrom und Varianten)	800
32.7	Entzündliche Polyneuropathien bei direktem Erregerbefall	807
32.8	Botulismus	808
32.9	Dysproteinämische und paraneoplastische Polyneuropathien	809
32.10	Erkrankungen des vegetativen Nervensystems	809
	Weiterführende Literatur	811
33	Amyotrophe Lateralsklerose und andere Motoneuronerkrankungen	813
	Albert Ludolph	013
33.1	Degeneration des 1. Motoneurons	814
33.2	Krankheiten mit primärer Degeneration des 2. Motoneurons:	
	spinale Muskelatrophien (SMA)	815
33.3	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)	819
33.4	Progressive Bulbärparalyse	824
	Weiterführende Literatur	826
34	Muskelerkrankungen	827
<b>J</b> 4	Rolf Schröder und Rudolf Kley	02,
34.1	Leitsymptom »Muskelschwäche«	829
34.1	Muskeldystrophien	
34.3	Distale Myopathien	
34.4	Kongenitale Myopathien mit spezifischen Strukturanomalien	841
34.5	Metabolische Myopathien	
34.6	Myotone Muskelerkrankungen und periodische Paralysen	845
34.0 34.7	Toxische Myopathien	849
34.7 34.8	Endokrine Myopathien	852
34.9	Entzündliche Muskelerkrankungen	852
34.10	Myasthene Syndrome	855
34.10	Weiterführende Literatur	859
	Weiterfulliende Literatur	033
X	Andere neurologische Störungen	
35	Entwicklungsstörungen und Fehlbildungen des Nervensystems	863
	Norbert Weidner und Andreas Hug	
35.1	Vorbemerkungen	864
35.2	Geistige Behinderung und zerebrale Bewegungsstörung	864
35.3	Hydrozephalus und Arachnoidalzysten	867
35.4	Syringomyelie	871

35.5	Phakomatosen (neurokutane Fehlbildungen)	874
35.6	Fehlbildungen des kraniozervikalen Übergangs und der hinteren Schädelgrube	877
35.7	Fehlbildungen der Wirbelsäule	881
	Weiterführende Literatur	884
36	Befindlichkeits- und Verhaltensstörungen von unklarem Krankheitswert	885
	Werner Hacke	
36.1	Vorbemerkung	886
36.2	Syndrome von unklarem Krankheitswert	887
36.3	Simulationssyndrome	896
	Weiterführende Literatur	899
ΧI	Übergreifende Themen in der Neurologie	
37	Neurologische Intensivmedizin	903
	Julian Bösel und Peter D. Schellinger	
37.1	Geschichte und Struktur der neurologischen Intensivmedizin	904
37.2	Intensivpflichtige neurologische Krankheitsbilder	904
37.3	Neuromonitoring	906
37.4	Spezifische Probleme und Komplikationen	907
37.5	Spezielle therapeutische Konzepte	909
	Weiterführende Literatur	915
38	Neuroimmunologische Therapieprinzipien	917
	Brigitte Wildemann, Hanns-Martin Lorenz und Michael Platten	
38.1	Wirkprinzipien und Wirkstoffe	918
38.2	Niedermolekulare Immuntherapeutika	919
38.3	Makromolekulare Immuntherapeutika	930
38.4	Immuntherapie durch Apherese	932
38.5	Autologe Stammzelltherapie	933
<b>38.6</b>	Immuntherapie bei neurologischen Erkrankungen (Auswahl)	933
	Weiterführende Literatur	938
39	Neurogenetik Tobias Freilinger und Martin Dichgans	941
39.1	Allgemeines	
39.2	Monogener Schlaganfall	945
39.3	lonenkanalerkrankungen	946
39.4	Degenerative Erkrankungen	952
39.5	Mitochondriale Erkrankungen	956
	Weiterführende Literatur	957
40	Neurogeriatrie	959
40.1	Geriatrische Leitsymptome	960
40.2	Neurogeriatrische Schwerpunkte und Besonderheiten	960
40.3	Neurogeriatrische Diagnostik	961
40.4	Wichtige neurogeriatrische Syndrome	962
40.5	Neurogeriatrische Therapieansätze	968
	Weiterführende Literatur	970

41	Neurologische Rehabilitation	971
	Markus Bertram, Tobias Brandt und Regina Menzel	
41.1	Struktur und sozialmedizinische Grundlagen der Neurorehabilitation	973
41.2	Aufgaben und Behandlungsstrategien	975
41.3	Neurorehabilitation bei speziellen neurologischen Syndromen und Erkrankungen	979
41.4	Ausblick	993
41.5	Sozialrechtliche Themen	993
	Weiterführende Literatur	996
42	Palliativmedizin in der Neurologie	997
	Heidrun Golla und Raymond Voltz	
42.1	Konzepte der Palliativmedizin	998
42.2	Stufen und Strukturen der Palliativversorgung	998
42.3	Palliativmedizin bei neurologischen Erkrankungen	1000
42.4	Behandlung von Symptomen	1001
42.5	Besondere Aspekte bei neurologischen Palliativpatienten	1008
42.6	Sterbephase	1010
	Weiterführende Literatur	1013
	Serviceteil	1015
	Stichwortverzeichnis	1016