

Inhaltsverzeichnis

Prolog: Translationale neurologische Forschung – From Bench to Bedside	1	1.3.4	Ätiologie	26
Ulrich Dirnagl		1.3.5	Diagnostik	26
Hindernisse auf dem Weg vom Labor zum Patientenbett.	2	1.3.6	Therapie.	27
Biologische Komplexität und Krankheitsmodellierung	2	1.4	Sinus- und Hirnvenenthrombose	28
Replikationskrise und Metaforschung	3	1.4.1	Einleitung.	28
Mangelnde interne Validität und Studienqualität.	3	1.4.2	Symptome	28
Statistikprobleme und unangemessene analytische Flexibilität	4	1.4.3	Ätiologie	29
Geringe externe und Konstrukt-Validität	5	1.4.4	Diagnostik	29
Publikationbias	6	1.4.5	Therapie.	30
Schlussfolgerung	6			
1 Zerebrovaskuläre Erkrankungen	9	2 Vaskulitiden		33
1.1 Ischämischer Schlaganfall	10	Peter Berlit, Daniel Strunk und Markus Krämer		
Benedikt Frank, Martin Köhrmann und Christoph Kleinschnitz		2.1	Einführung	34
1.1.1 Einleitung.	10	2.2	Klassifikation.	35
1.1.2 Epidemiologie	11	2.3	Klinik.	36
1.1.3 Symptome	12	2.4	Diagnostik.	36
1.1.4 Akutdiagnostik.	12	2.5	Einzelne Krankheitsbilder	38
1.1.5 Akuttherapie	13	2.5.1	Riesenzellarteriitis.	38
1.1.6 Ursachenabklärung.	18	2.5.2	Takayasu-Syndrom	39
1.1.7 Sekundärprävention	20	2.5.3	Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)	40
1.2 Intrazerebrale Blutung.	22	2.5.4	Polyarteriitis nodosa und eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA).	40
Benedikt Frank, Martin Köhrmann und Christoph Kleinschnitz		2.5.5	Behçet-Syndrom	41
1.2.1 Einleitung.	22	2.5.6	Systemischer Lupus erythematoses (SLE)	41
1.2.2 Diagnostik	23	2.5.7	Primäre Angiitis des zentralen Nervensystems (PACNS)	41
1.2.3 Therapie.	23	2.5.8	Susac-Syndrom.	43
1.2.4 Sekundärprävention	25	2.6	Therapie	44
1.3 Subarachnoidalblutung	26	2.7	Vaskulitis und Covid-19	45
Bessime Bozkurt, Martin Köhrmann und Christoph Kleinschnitz				
1.3.1 Einleitung.	26	3 Immunmedierte Erkrankungen des Nervensystems		47
1.3.2 Einteilung.	26	3.1	Multiple Sklerose und verwandte Krankheitsbilder	48
1.3.3 Symptome	26	Paulus Stefan Rommer und Uwe Klaus Zettl		
		3.1.1	Einführung	49
		3.1.2	Multiple Sklerose	49

3.1.3	Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankung (NMOSD, Devic-Syndrom)	70	4.2.4	Transverse Myelitis	134
3.1.4	Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein-Antikörper-assoziierte Erkrankung (MOGAD)	72	4.3	Chronische Rückenmarkerkrankungen	136
3.2	Andere entzündliche nichtinfektiöse Erkrankungen des Nervensystems	77	4.3.1	Zervikale spondylotische Myelopathie	136
	Thomas Skripuletz und Nora Möhn		4.3.2	Differenzialdiagnosen der ataktischen Gangstörung	142
3.2.1	Neurosarkoidose	77	4.3.3	Syringomyelie	144
3.2.2	Neurologische Beteiligung bei Morbus Behçet	81	5	Periphere Nervenläsionen und Neuropathien	147
3.2.3	Aseptische Meningitis	84		Christian Bischoff und Wilhelm Schulte-Mattler	
3.2.4	Akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)	85	5.1	Einteilung	148
3.2.5	Andere seltene Enzephalitiden	87	5.2	Mononeuropathien	148
3.3	Stiff-Person-Syndrom-Spektrum-Erkrankung	90	5.2.1	Leitsymptome	148
	Lutz Harms		5.2.2	Häufigkeit	148
3.3.1	Assoziierte Erkrankungen	92	5.2.3	Diagnostik	148
3.3.2	Pathogenese/Pathophysiologie	93	5.2.4	Traumatische Nervenläsionen	149
3.3.3	Diagnostik	94	5.2.5	Kompressionssyndrome	150
3.3.4	Therapie	95	5.2.6	Engpasssyndrome	151
3.4	Entzündliche Erkrankungen des peripheren Nervensystems	97	5.3	Polyneuropathien	153
	Helmar C. Lehmann		5.3.1	Leitsymptome	153
3.4.1	Einführung	98	5.3.2	Häufigkeit	153
3.4.2	Guillain-Barré-Syndrom (GBS)	98	5.3.3	Ursachen und Einteilung	154
3.4.3	Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP)	100	5.3.4	Diagnostik	154
3.4.4	Multifokale motorische Neuropathie (MMN)	104	5.3.5	Behandlung	158
3.4.5	Paraproteinämische Neuropathie	105	6	Endplattenerkrankungen	163
3.4.6	Nichtsystemische vaskulitische Neuropathie (NSVN)	107		Jörn Peter Sieb	
4	Rückenmarkerkrankungen	111	6.1	Myasthenia gravis	164
	Ines Sophie Schädlich und Tim Magnus		6.1.1	Einteilung	165
4.1	Klinisches Syndrom	112	6.1.2	Diagnostik	168
4.1.1	Komplettes Querschnittsyndrom	112	6.1.3	Assoziierte Erkrankungen	170
4.1.2	Inkomplettes Querschnittsyndrom	115	6.1.4	Therapie	170
4.2	Akute Rückenmarkschädigung	117	6.2	Lambert-Eaton myasthenisches Syndrom (LEMS) und Botulismus	178
4.2.1	Einführung	117			
4.2.2	Akute traumatische Rückenmarkverletzung	117	6.2.1	Lambert-Eaton myasthenisches Syndrom (LEMS)	178
4.2.3	Vaskuläre Rückenmarkschädigung	127	6.2.2	Botulismus	181
			6.3	Kongenitale Myasthenie-Syndrome	183
			6.3.1	Klinisches Bild	183
			6.3.2	Zusatzdiagnostik	187
			6.3.3	Therapie	188

7	Muskelerkrankungen	193	9.4	Hyperkinetische Bewegungs- störungen	273
7.1	Idiopathische inflammatorische Myopathien und seltene Myositiden	193	9.4.1	Huntington-Erkrankung	273
	Benedikt Schoser und Werner Stenzel		9.4.2	Dystonien	277
7.1.1	Einführung	194	9.5	Erkrankungen des Kleinhirns	278
7.1.2	Idiopathische inflammatorische Myopathien	194	9.5.1	Diagnostik	279
7.1.3	Einteilung und Klassifikation der Myositiden	195	9.5.2	Therapie	279
7.1.4	Seltene Myositiden	203	9.5.3	Spinozerebelläre Ataxien	279
7.2	Andere Muskelerkrankungen	205	9.5.4	Autosomal-rezessive Ataxien	280
	Ilka Schneider, Jörn Peter Sieb und Stephan Zierz		9.5.5	Erworbene Ataxien	282
7.2.1	Einführung	206	10	Epilepsien	285
7.2.2	Toxische Myopathien	206		Andreas Schulze-Bonhage	
7.2.3	Muskeldystrophien	210	10.1	Einführung	286
7.2.4	Kongenitale Myopathien	215	10.2	Einteilung	287
7.2.5	Myotone Erkrankungen und perio- dische Lähmungen	217	10.3	Inzidenz und Prävalenz	288
7.2.6	Metabolische Myopathien	220	10.4	Diagnostik	289
8	Motoneuronerkrankungen	225	10.4.1	Anamnese	289
	Johannes Prudlo und Andreas Hermann		10.4.2	Apparative Diagnostik	289
8.1	Einführung	226	10.4.3	Weitere Untersuchungen	291
8.2	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)	227	10.5	Therapie	292
8.2.1	ALS als motorisches Syndrom	227	10.5.1	Pharmakotherapie	292
8.2.2	ALS als frontotemporales Syndrom	234	10.5.2	Anfallsprophylaxe	292
8.2.3	Diagnostik der ALS	237	10.5.3	Therapie des Status epilepticus	295
8.2.4	Genetik der ALS	240	10.5.4	Epilepsiechirurgie	296
8.2.5	Molekulare Pathophysiologie der ALS	240	10.5.5	Stimulationsbehandlung	296
8.2.6	Molekulare Neuropathologie der ALS	242	10.5.6	Diätetische Behandlung	297
8.2.7	Therapie der ALS	243	10.5.7	Immunologische Behandlung	297
8.3	5q-assozierte spinale Muskelatrophien (SMA)	250	10.6	Komorbiditäten	297
9	Bewegungsstörungen und Erkrankungen des Kleinhirns	253	10.7	Sozialmedizinische Aspekte	298
	Christiana Franke, Alexander Storch und Christoph Kamm		11	Leukodystrophien	299
9.1	Einführung	255		Wolfgang Köhler	
9.2	Parkinson-Syndrome (akinetisch- rigide Syndrome)	257	11.1	Einführung	300
9.2.1	Idiopathisches Parkinson-Syndrom	258	11.2	Einteilung	301
9.2.2	Atypische Parkinson-Syndrome	267	11.3	Klinisches Bild	304
9.3	Tremor	270	11.3.1	Extrazerebrale Symptome	305
9.3.1	Essenzieller Tremor	270	11.4	Diagnostik	305
			11.4.1	Radiologische Diagnostik	307
			11.4.2	Biochemische und molekular- genetische Diagnostik	309
			11.5	Differenzialdiagnostik	309
			11.6	Therapie	310
			11.6.1	Symptomatische Therapien	310
			11.6.2	Metabolische Therapien	310
			11.6.3	Zellbasierte Therapien	311

12	Angeborene Stoffwechsel- und Speichererkrankungen.	315	13.6	Virale Erkrankungen des ZNS	347
	Wolfgang Köhler		13.6.1	Klinik	348
12.1	Diagnostik.	316	13.6.2	Diagnostik	348
12.1.1	Allgemeines Vorgehen bei V. a. eine angeborene Stoffwechselerkrankung .	316	13.6.3	Therapie.	349
12.1.2	Laboruntersuchungen, Genetik und Belastungstests bei V. a. auf angeborene Stoffwechselerkrankungen .	319	13.7	Ausgewählte virale Infektionen des ZNS	350
12.1.3	Bildgebung bei V. a. angeborene Stoffwechselerkrankungen	320	13.7.1	Herpes-simplex-Virus-Enzephalitis (HSVE)	350
12.2	Störungen im Kohlenhydratstoffwechsel.	320	13.7.2	Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)	352
12.3	Störungen des Stoffwechsels von Aminosäuren und organischen Säuren.	320	13.7.3	Enterovirusenzephalitis	354
12.4	Störungen der mitochondrialen oxidativen Phosphorylierung.	325	13.7.4	Akute Masernenzephalitis.	355
12.5	Störungen des Fettsäure- und Glyzerinstoffwechsels	327	13.7.5	Subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE)	355
12.6	Lysosomale Speicherkrankheiten . .	327	13.7.6	Bornavirus (BDV)	356
13	Neuroinfektiologie.	333	13.7.7	Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus Type 2 (SARS-CoV-2, COVID-19)	357
	Uta Meyding-Lamadé, Eva Maria Craemer und Peter Berlit		13.8	Reisemedizin/Tropenmedizin.	365
13.1	Einführung	335	13.8.1	Einleitung.	365
13.1.1	Bakterielle Meningitis.	335	13.8.2	Dengue-Virus (DENV)	368
13.1.2	Virale Meningitis/Meningoenzephalitis	336	13.8.3	Japanisches Enzephalitis-B-Virus (JEV)	368
13.2	Bakterielle Erkrankungen	336	13.8.4	West-Nil-Virus (WNV)	369
13.2.1	Einführung.	336	13.8.5	Zika-Virus (ZIKV)	370
13.2.2	Klinik	337	13.8.6	Chikungunya-Virus (CHIKV)	370
13.2.3	Diagnostik	337	13.8.7	Zeitverschiebung	371
13.2.4	Therapie.	340	13.8.8	Höhenunterschiede und Auswirkungen auf Pumpensysteme	372
13.3	Hirnabszess.	342	13.8.9	Höhenkrankheit	373
13.3.1	Einleitung.	342	13.8.10	Dehydratation	374
13.3.2	Klinik	342	13.8.11	Diarrhö.	375
13.3.3	Diagnostik	342	13.8.12	Tiefe Beinvenenthrombosen – Reisethrombosen	375
13.3.4	Therapie.	342	14	Neurologische Erkrankungen und Impfungen gegen Infektionskrankheiten	377
13.4	Neuroborreliose.	343		Uwe K. Zettl, Alexander Winkelmann, Paulus S. Rommer und Micha Löbermann	
13.4.1	Diagnostik	343	14.1	Einleitung	378
13.4.2	Therapie.	344	14.2	Manifestation der MS nach Infekten oder Impfungen.	379
13.4.3	Prognose	344	14.3	Schubrisiko nach Infekten und Impfungen.	380
13.5	Tuberkulose/tuberkulöse Meningitis	345	14.3.1	Infekte	380
13.5.1	Klinik	346	14.3.2	Impfungen	380
13.5.2	Diagnostik	346			
13.5.3	Therapie.	347			
13.5.4	Komplikationen	347			

14.4	Infekte und Impfungen im Rahmen einer DMT	381	16.2.1	Pathophysiologie	413
14.4.1	Infekte	381	16.2.2	Klinische Syndrome	415
14.4.2	Impfungen vor DMT	381	16.3	Antikörpervermittelte Enzephalitiden	417
14.4.3	Wirksamkeit von Impfungen unter DMT	381	16.3.1	Pathophysiologie	419
14.5	Impfempfehlungen	384	16.3.2	Spezifische antikörpervermittelte Enzephalitiden	419
14.5.1	Hinweise zum praktischen Vorgehen bei Impfungen	384	16.4	Diagnostik	421
14.5.2	Spezielle Aspekte zu Impfungen bei MS und NMOSD	386	16.4.1	Anamnese und klinische Untersuchung	424
14.6	Impfungen bei weiteren neurologischen Szenarien	389	16.4.2	Apparative Diagnostik	424
14.6.1	Impfungen bei Epilepsie	389	16.4.3	Antikörperdiagnostik	425
14.6.2	Impfungen bei weiteren neurologischen Erkrankungen	390	16.4.4	Tumorsuche	426
14.6.3	Impfungen bei Allergien	390	16.5	Therapie	426
14.6.4	Impfstoffsicherheit	390	16.5.1	Tumorthherapie	428
14.6.5	Abklärung von neurologischen Impfnebenwirkungen	390	16.5.2	Immunsuppression	428
15	Neuroonkologie	393	16.5.3	Supportive Therapie	429
	Niklas Schäfer und Ulrich Herrlinger		17	Demenzerkrankungen	431
15.1	Einführung	394		Ingo Kilimann und Stefan Teipel	
15.2	Primäre Hirntumoren	395	17.1	Epidemiologie	432
15.2.1	Häufigkeiten	395	17.2	Diagnostik	432
15.2.2	Meningeome	396	17.2.1	Syndrom und Schweregradeinteilung	432
15.2.3	Hypophysenadenome	397	17.2.2	Ursachen von Demenzerkrankungen	434
15.2.4	Nervenscheidentumoren	397	17.2.3	Diagnostik von Kognitionsstörungen	436
15.2.5	Gliome	397	17.2.4	Neuropsychologische Diagnostik	437
15.2.6	Ependymome	402	17.2.5	Weiterführende technische Diagnostikverfahren	441
15.2.7	Embryonale Tumoren	402	17.3	Therapie	446
15.2.8	Andere Tumoren	403	17.3.1	Antidementive Pharmakotherapie	446
15.2.9	Primäre ZNS-Lymphome (PZNSL)	403	17.3.2	Krankheitsmodifizierende Therapie	448
15.3	Sekundäre Hirntumoren	404	17.3.3	Therapie von neuropsychiatrischen Symptomen	451
15.3.1	Allgemeine Therapieoptionen	404	17.3.4	Neuropsychologische Therapien	453
15.3.2	Therapieoptionen differenziert nach Primärtumor	405	17.3.5	Dyadische Betrachtung	453
15.4	Meningeosis neoplastica	405	17.4	Prophylaxe und Prävention	454
15.5	Supportivtherapie	406	18	Autonomes Nervensystem	457
16	Paraneoplastische Syndrome und antikörpervermittelte Enzephalitiden	409		Carl-Albrecht Haensch und Anke Lührs	
	Samuel Knauß und Harald Prüß		18.1	Vegetative Diagnostik	459
16.1	Einleitung und Übersicht	410	18.2	Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom	460
16.2	Paraneoplastische neurologische Syndrome	413	18.2.1	Magenentleerungsstörungen bei POTS	460
			18.2.2	Schlaf bei POTS	460
			18.2.3	Genetik und Immunologie	461
			18.3	Parkinson-Syndrome	461

XXX Inhaltsverzeichnis

18.3.1	Orthostatische Hypotonie	461	19.4.2	Idiopathische Hypersomnie	482
18.3.2	Olfaktorische Störungen bei Parkinson	462	19.4.3	Periodische Hypersomnie (Kleine-Levin-Syndrom)	482
18.3.3	Darmmotilitätsstörungen bei Parkinson	462	19.5	Parasomnien	483
18.3.4	Liegendhypertonie	462	19.5.1	Non-REM-Parasomnien	483
18.3.5	Multisystematrophie (MSA)	463	19.5.2	REM-Parasomnien	484
18.4	Autonomes Nervensystem und Schlaganfall	463	19.5.3	Rezidivierende isolierte Schlaf- paralysen	485
18.5	Autonome Störungen und Schlaf . .	464	19.5.4	Alpträume	485
18.6	Erektile Dysfunktion	465	19.6	Schlafbezogene motorische Störungen	485
18.6.1	Therapie	465	19.6.1	Restless-legs-Syndrom	485
18.7	Neurogene Blasenentleerungs- störungen	465	19.6.2	Periodische Beinbewegungen im Schlaf	488
18.7.1	Pathophysiologie	466	20	Neuroophthalmologie	491
18.7.2	Diagnostik	466	20.1	Augenbewegungsstörungen	493
18.7.3	Einzelne Krankheitsbilder	467		Wolfgang Heide	
18.8	SARS-CoV-2 und autonomes Nervensystem	469	20.1.1	Einleitung	493
18.8.1	Autonome Testung während der Coronaviruspandemie	469	20.1.2	Klinische Untersuchung und Diagnostik von Augenbewegungs- störungen	494
18.8.2	Autonome Störungen nach COVID-Erkrankungen	470	20.1.3	Sakkadenstörungen	500
18.9	Neues zu therapeutischen und diagnostischen Möglichkeiten	470	20.1.4	Störungen von Augenfolge- bewegungen und optokinetischem Nystagmus (OKN)	508
18.9.1	Midodrin	470	20.1.5	Infranukleare Augenbewegungs- störungen	511
18.9.2	Droxidopa	471	20.1.6	Therapie von Augenbewegungs- störungen	514
18.9.3	Donepezil-PET	471	20.2	Zerebrale Sehstörungen	515
18.9.4	Hautbiopsie	471		Björn Machner	
18.9.5	Fragebogen zur orthostatischen Hypotonie	471	20.2.1	Einführung	515
19	Schlafstörungen	473	20.2.2	Homonyme Gesichtsfeldausfälle	516
	Anna Heidbreder und Peter Young		20.2.3	Räumlicher Neglekt	518
19.1	Einführung	474	20.2.4	Balint-Syndrom	524
19.2	Insomnie	475	20.2.5	Anton-Syndrom	524
19.2.1	Diagnostik	476	20.2.6	Visuelle Agnosie	524
19.2.2	Therapie	476	20.3	Pupillenstörungen	526
19.2.3	Komorbide Insomnien	477		Helmut Wilhelm und Wolfgang Heide	
19.3	Schlafbezogene Atmungsstörungen .	477	20.3.1	Anatomische Grundlagen	526
19.3.1	Diagnostik	477	20.3.2	Die Untersuchung der normalen Pupille	526
19.3.2	Obstruktive Schlafapnoe	478	20.3.3	Anisokorie mit normaler Licht- reaktion	527
19.3.3	Zentrale Schlafapnoe	479	20.3.4	Gestörte Lichtreaktion	529
19.3.4	Schlafbezogene Hypoventilations- störung	479			
19.4	Zentrale Störungen mit Hyper- somnolenz	479			
19.4.1	Narkolepsie	480			

21	Schmerz	531	21.5.8	Perioperative Schmerztherapie	555
21.1	Grundlagen der Schmerzphysiologie	532	21.5.9	Cannabinoide—Endocannabinoide	555
	Walter Zieglgänsberger und Herta Flor		21.5.10	Cannabis aus der Apotheke	559
21.2	Nozizeption und Schmerz	533	21.6	Neuropathischer Schmerz	559
	Walter Zieglgänsberger und Herta Flor			Frank Block	
21.3	Funktionelle und strukturelle Veränderungen—neuronale Plastizität	533	21.6.1	Grundsätzliches	560
	Walter Zieglgänsberger und Herta Flor		21.6.2	Einführung	560
21.3.1	Akuter Schmerz	533	21.6.3	Klinik	560
21.3.2	Nozizeptiver Schmerz	533	21.6.4	Diagnostik	560
21.3.3	Neuropathischer Schmerz	534	21.6.5	Therapie	561
21.3.4	Mixed Pain und noziplastischer Schmerz	538	21.7	Kopf- und Gesichtsschmerz	565
21.3.5	Akuter versus chronischer Schmerz	538		Tim Patrick Jürgens und Florian Rimmele	
21.3.6	Chronischer Schmerz und Stress	539	21.7.1	Systematik und Diagnostik	567
21.4	Physiologie der Nozizeption	539	21.7.2	Migräne	569
	Walter Zieglgänsberger und Herta Flor		21.7.3	Kopfschmerz vom Spannungstyp.	585
21.4.1	Afferente Fasern	539	21.7.4	Trigemino-autonome Kopfschmerzen	587
21.4.2	Nozizeptoren	540	21.7.5	Neuropathien und Gesichtsschmerz	595
21.4.3	Spannungsgesteuerte Natriumkanäle	540	22	Schwindel	603
21.4.4	Veränderungen im peripheren Gewebe	541		Michael Strupp	
21.4.5	Neurotransmitter	544	22.1	Diagnosestellung beim Leitsymptom Schwindel	604
21.4.6	Spinofugal projizierende Neurone	545	22.1.1	Anamnese	604
21.4.7	WDR-Neurone	546	22.1.2	Klinische Untersuchung	606
21.4.8	Rezeptive Felder	546	22.2	Periphere vestibuläre Schwindelsyndrome	607
21.4.9	Deszendierende Bahnsysteme	547	22.2.1	Bilaterale Vestibulopathie (BVP)	607
21.4.10	„Gating“	547	22.2.2	Akute unilaterale Vestibulopathie (AUVP, Neuritis vestibularis)	608
21.4.11	Antichronifizierungssysteme	548	22.2.3	Benigner peripherer paroxysmaler Lageschwindel (BPPV)	608
21.4.12	Dendriten und Spines	548	22.2.4	Morbus Menière (MM)	610
21.4.13	Gliazellen	549	22.2.5	Vestibularisparoxysmie (VP)	611
21.5	Konsequenzen für Klinik und Praxis	549	22.2.6	Syndrom der dritten mobilen Fenster: Bogengangsdehiszenzen/Superior canal dehiscence syndrome (SCDS)	611
	Walter Zieglgänsberger und Herta Flor		22.3	Zentrale vestibuläre Syndrome	612
21.5.1	Operante Konditionierung und belohnungsrelevante neuronale Schaltkreise	549	22.3.1	Akutes zentrales vestibuläres Syndrom: Ischämien im Bereich von Hirnstamm oder Kleinhirn	612
21.5.2	Schmerzgedächtnis	550	22.3.2	Vestibuläre Migräne (VM)	613
21.5.3	Re-Learning	553	22.3.3	„Zerebellärer Schwindel“	614
21.5.4	Angstgeprägte Erwartungshaltung	553	22.3.4	Funktioneller Schwindel	614
21.5.5	Placebo	554			
21.5.6	Schlaf	554			
21.5.7	Transkranielle Stimulation	555			

23	Diagnostik und Therapie neurologischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen.	617	25	Polypharmazie	659
	Regina Trollmann			Niklas Frahm, Michael Hecker und Uwe Klaus Zettl	
23.1	Allgemeine Aspekte zur Transition	618	25.1	Einführung	660
23.2	Nichtinfektiöse inflammatorische Erkrankungen des Zentralnervensystems	619	25.2	Definition	660
23.2.1	Multiple Sklerose im Kindesalter	619	25.3	Polypharmazie in der Neurologie	661
23.2.2	Akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)	622	25.3.1	Multiple Sklerose	661
23.2.3	Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen (Devic-Syndrom)	624	25.3.2	Demenz	662
23.2.4	Autoimmune Enzephalitiden	626	25.3.3	Idiopathisches Parkinson-Syndrom	663
23.3	Epilepsiesyndrome bei Jugendlichen am Übergang in die Erwachsenen-neurologie	629	25.3.4	Epilepsie.	663
23.3.1	Einführung	629	25.4	Klinisches Management	664
23.3.2	Epilepsie bei tuberöser Sklerose	630	26	Schädel-Hirn-Trauma	669
23.3.3	Genetische generalisierte Epilepsiesyndrome (Auswahl)	631		Eckhard Rickels	
23.3.4	Fokale Epilepsiesyndrome (Auswahl)	633	26.1	Definitionen und Einteilungen.	670
23.3.5	Epileptische Enzephalopahtien	633	26.1.1	Definitionen	670
23.4	Neuromuskuläre Erkrankungen.	635	26.1.2	Einteilungenw	670
23.4.1	Einführung	635	26.1.3	Computertomografische Klassifikation des Schädel-Hirn-Traumas	672
23.4.2	Muskeldystrophie Typ Duchenne.	635	26.2	Epidemiologie	672
23.4.3	Morbus Pompe.	637	26.3	Erstversorgung	673
23.4.4	Spinale Muskelatrophie	637	26.4	Intensivmedizin	674
24	Neurogeriatrie	643	26.4.1	Basistherapie	674
	Richard Dodel		26.4.2	Erweitertes Neuromonitoring	675
24.1	Einführung	644	26.4.3	Hirndrucktherapie.	675
24.2	Geriatrisches Assessment	646	26.5	Operationen nach Schädel-Hirn-Trauma	676
24.2.1	Interdisziplinäre Behandlung im geriatrischen Team.	647	26.5.1	Blutungen	676
24.3	Grundlagen der Arzneimitteltherapie bei älteren Patienten.	648	26.5.2	Dekompressionskraniektomie	676
24.3.1	Pharmakologisch relevante Altersveränderungen	648	26.6	Komplikationen nach SHT	678
24.4	Intellektueller Abbau.	650	26.6.1	Liquorfisteln	678
24.5	Immobilität	650	26.6.2	Hydrozephalus	679
24.5.1	Sarkopenie.	650	26.6.3	Endokrinologische Störungen	679
24.5.2	Frailty.	654	26.6.4	Entzündungen	679
24.6	Instabilität.	655	26.6.5	Anfälle	679
			26.6.6	Gerinnungsstörungen	679
			26.6.7	Heterotope Ossifikationen	679
			26.6.8	Langzeitfolgen	680
			26.7	Rechnergestützte Prognoseabschätzung	680
			26.8	Biomarker	680
			26.9	Neurorehabilitation und soziale Teilhabe	680
			26.10	Gehirnerschütterung/Concussion/Mild TBI.	681
			26.11	Chronisch subdurale Hämatome (cSDH)	682

27	Spezielle neurochirurgische Aspekte	685	28.5	Intensivmanagement der spontanen intrazerebralen Blutung.	707
	Ulf Nestler und Jürgen Meixensberger		28.5.1	Blutdruckmanagement	707
27.1	Spinale Neurochirurgie	686	28.5.2	Blutungen unter Thrombozyten-funktionshemmung.	708
27.1.1	Bandscheibenvorfälle	686	28.5.3	Blutungen unter Antikoagulation . . .	708
27.1.2	Spinalkanalstenose	686	28.5.4	Intraventrikuläre Blutung	710
27.1.3	Spinales Trauma	687	28.5.5	Chirurgische Versorgung	710
27.1.4	Spinaler Tumor	688	28.6	Intensivmanagement der spontanen Subarachnoidalblutung	711
27.1.5	Spinaler Abszess und Empyem	688	28.6.1	Diagnostik	711
27.2	Peripheres Nervensystem	689	28.6.2	Akutbehandlung	711
27.2.1	Nervenkompressionssyndrome	689	28.7	Entzündliche ZNS-Erkrankungen . . .	712
27.2.2	Verletzungen peripherer Nerven	690	28.7.1	Epidemiologische Aspekte mit Bedeutung für die Neurointensivmedizin	713
27.2.3	Neurofibromatose Typ 1 und 2	690	28.7.2	Intensivmedizinische Maßnahmen bei bakterieller Meningitis	713
27.3	Pädiatrische Neurochirurgie	691	28.7.3	Kortikosteroide	714
27.3.1	Myelomeningozelen	691	28.7.4	Prognostische Faktoren infektiöser ZNS-Erkrankungen	714
27.3.2	Besonderheiten pädiatrischer Hirntumoren	692	28.8	SARS-CoV-2, Neuro-COVID, VITT . .	715
27.4	Hydrozephalus	693	28.8.1	SARS-CoV-2-Infektionen – Neuro-COVID-19	715
27.5	Funktionelle Neurochirurgie	693	28.8.2	COVID-Vakzin-induzierte Komplikationen	716
28	Neurologische Intensivmedizin .	697	28.9	Intensivmanagement des Status epilepticus	717
	Elmar Höfner, Jörg Berrouschot und Jörg R. Weber		28.9.1	Therapie	717
28.1	Neurointensivmedizin – warum und wie?	699	28.9.2	Posthypoxischer Status myoclonicus .	718
28.2	Neurologisch-intensivmedizinische Grundlagen und Methoden	699	28.10	Neuromuskuläre Erkrankungen . . .	718
28.2.1	Patientenmanagement und Basismaßnahmen	699	28.10.1	Guillain-Barré-Syndrom (GBS)	718
28.2.2	Beatmung und Weaning bei akuter Hirnschädigung	701	28.10.2	Myasthene Krise	719
28.2.3	Noninvasive Therapie des erhöhten intrakraniellen Drucks	701	28.11	Hirntoddiagnostik und Organspende	720
28.3	Invasive Maßnahmen zur Hirndrucksenkung	703	28.11.1	Besonderheiten und Fallgruben in der Hirntoddiagnostik	720
28.3.1	Externe Ventrikeldrainage (EVD) . . .	703	28.11.2	Donation after Determination of Circulatory Death	722
28.3.2	Lumbale Liquordrainage	704	29	Neurorehabilitation	725
28.3.3	Dekompressive Kraniektomie	704		Peter Flachenecker	
28.3.4	Neuromonitoring	705	29.1	Definitionen und Grundlagen	726
28.4	Intensivmanagement des ischämischen Schlaganfalls	706	29.1.1	Gesetzliche Grundlagen	726
28.4.1	Oxygenierung, Ventilation, Atemwege	706	29.1.2	Kostenträger und Zugangswege	727
28.4.2	Blutdruckmanagement bei ischämischen Schlaganfall	706	29.1.3	Phasenmodell der Neurorehabilitation	728
28.4.3	Intensivmedizinische Maßnahmen bei raumfordernden Kleinhirnininfarkten . .	706	29.1.4	ICF und ICF Core Sets	728
28.4.4	Temperaturmanagement bei ischämischen Infarkten	706			

XXXIV Inhaltsverzeichnis

29.2	Neuronale Plastizität	729	30.5	Diagnostik und Therapie psychosomatischer Störungen in der Neurologie	750
29.3	Berufsgruppen und Methoden	730			
29.3.1	Ärzte	730	31	Neuropsychologische Diagnostik und Behandlung	755
29.3.2	Pflege	731	31.1	Neuropsychologische Diagnostik	755
29.3.3	Physiotherapie	731		Iris-Katharina Penner und Katja Werheid	
29.3.4	Ergotherapie	731	31.1.1	Einführung	756
29.3.5	Neuropsychologie und Psychologie	732	31.1.2	Neuropsychologische Bedside-Untersuchungen	756
29.3.6	Logopädie	732	31.1.3	Neuropsychologische Screeningverfahren	758
29.3.7	Sozialdienst	732	31.1.4	Ausführliche neuropsychologische Diagnostik	759
29.4	Indikationsspezifische Rehabilitation	733	31.1.5	Neuropsychologische Diagnostik ausgewählter Syndrome	760
29.4.1	Rehabilitation des Schlaganfalls	733	31.1.6	Wissenswertes zu kognitiven Teilleistungsstörungen bei MS	761
29.4.2	Rehabilitation der Multiplen Sklerose (MS)	735	31.1.7	Kognitives Kerndefizit der MS	762
			31.1.8	Bedeutsamkeit kognitiver Teilleistungsstörungen bei MS	762
30	Funktionelle Störungen (Psychosomatik)	739	31.1.9	Spezifische Diagnostik kognitiver Teilleistungsstörungen bei MS	763
	Anna Furmaniak und Peter Henningsen		31.1.10	Neuropsychologische Diagnostik bei Demenz	765
30.1	Psychosomatik und Neurologie	740	31.1.11	Neuropsychologie beim Neglect-Syndrom	768
30.1.1	Welche Formen von „Psychosomatik in der Neurologie“ gibt es und wie häufig sind sie?	740	31.1.12	Neuropsychologie der exekutiven Funktionsstörung	768
30.1.2	Ätiologie psychosomatischer Störungsbilder in der Neurologie	742	31.2	Neuropsychologische Behandlung	770
30.2	Störung mit funktionellen neurologischen Symptomen/ dissoziative Störungen	743		Katja Werheid und Iris-Katharina Penner	
30.2.1	Terminologie und Klassifikation	743	31.2.1	Einführung	770
30.2.2	Erscheinungsformen und klinisch-neurologische Diagnose	743	31.2.2	Grundlegende Ansätze Neuropsychologischer Therapie	770
30.2.3	Psychoneurobiologische Modelle von dissoziativen Störungen	745	31.2.3	Evidenzbasierte Behandlung exemplarischer Syndrome	771
30.2.4	Therapiestudien und Prognose bei funktionellen Störungen	745			
30.3	Somatoforme/andere funktionelle Störungen	746	32	Arzt-Patienten-Beziehung und Palliativmedizin	779
30.3.1	Was ist gemeint?	746	32.1	Arzt-Patienten-Beziehung in der Neurologie	779
30.3.2	Wichtige Essentials zu somatoformen/ funktionellen Störungen	747		Insa Schiffmann, Anne Rahn und Christoph Heesen	
30.3.3	Neurologisch wichtige somatoforme/ funktionelle Syndrome	748	32.1.1	Einleitung	780
30.3.4	Neue therapeutische Ansätze für die Behandlung funktioneller/somatoformer Störungen	749			
30.4	Psychische/psychosomatische Komorbidität bei neurologischen Erkrankungen	749			

32.1.2	Die Arzt-Patienten-Beziehung im Wandel	780	33.4	Liquoranalytik	846
32.1.3	Das Konzept des Shared Decision Making	781		Hayrettin Tumani, Sigurd D. Süßmuth und Manfred Uhr	
32.1.4	SDM in der Praxis	788	33.4.1	Einführung	847
32.1.5	SDM in der Neurologie	789	33.4.2	Indikation für Liquoranalytik und Gewinnung des Liquors	847
32.1.6	Was fehlt?	793	33.4.3	Fragestellung in der Liquoranalytik, Analytikstufen, Parameter, Methoden und Befunde.	848
32.2	Palliativmedizin	794		Sylvia Kotterba	
32.2.1	Einleitung.	794	33.4.4	Bakterielle Infektionen	851
32.2.2	Versorgungsstrukturen in der Palliativmedizin	795	33.4.5	Neuroborreliose	853
32.2.3	Ethische und juristische Aspekte	798	33.4.6	Virale Infektionen	854
32.2.4	Palliative Care bei Demenz	802	33.4.7	Liquorbefund bei MS	855
33	Diagnostische Verfahren	805	33.4.8	Neurochemische Demenzdiagnostik	855
33.1	Neuroradiologie	806	33.4.9	Differenzialdiagnosen und Fazit	856
	Mike P. Wattjes, Marc Schlamann und Vera C. Keil		33.5	Muskelbiopsie und Nervenbiopsie	858
33.1.1	Einführung	806		Werner Stenzel und Hans-Hilmar Goebel	
33.1.2	Entzündliche Erkrankungen.	806	33.5.1	Allgemeines	858
33.1.3	Neurodegenerative Erkrankungen	809	33.5.2	Welcher Muskel ist für die Biopsie geeignet?	860
33.1.4	Neuroonkologie	811	33.5.3	Wann sollte biopsiert werden?	861
33.1.5	Epilepsie.	820	33.5.4	Nervenbiopsie	861
33.1.6	Vaskuläre Erkrankungen	827	34	Neurogenetik	863
33.2	Sonografie	832		Christiane Neuhofer, Thomas Gasser und Thomas Klopstock	
33.2.1	Einführung	832	34.1	Grundlagen der Genetik	864
33.2.2	Akutdiagnostik des Schlaganfalls	833	34.1.1	Das menschliche Genom.	864
33.2.3	Stenosegradiierung hirnversorgender Arterien	836	34.1.2	Gendefekte	864
33.2.4	Diagnose des zerebralen Zirkulationsstillstands	837	34.1.3	Vererbung	865
33.2.5	Transkranielle B-Bild- Sonografie	838	34.1.4	Genotyp-Phänotyp-Korrelation	865
33.2.6	Sonografie der N.-opticus-Scheide	838	34.2	Molekulargenetische Diagnostik	868
33.2.7	Sonografie der Nerven und Muskeln	838	34.2.1	Gendiagnostik-Gesetz.	868
33.3	Neurophysiologie	840	34.2.2	Genetische Beratung	868
	Christian Bischoff und Wilhelm Schulte-Mattler		34.2.3	Indikation genetischer Diagnostik	869
33.3.1	Einführung	840	34.2.4	Methoden und Durchführung der genetischen Diagnostik.	870
33.3.2	Elektromyografie (EMG)	840	34.2.5	Besonderheiten der genetischen Diagnostik bei mitochondrialen Erkrankungen.	872
33.3.3	Elektroneurografie	842	34.2.6	Befundinterpretation	873
33.3.4	Typische klinische Probleme, zu deren Lösung neurophysiologische Untersuchungen beitragen	842	34.3	Therapeutische Relevanz der Neurogenetik	873
33.3.5	Diagnostik neuromuskulärer Transmissionsstörungen	846	34.3.1	Früher und gezielter Therapiebeginn.	873
			34.3.2	Ansätze kausaler Therapie bei genetischen Erkrankungen—aktuelle Entwicklungen und Beispiele.	874

34.3.3	Gene Editing als therapeutischer Ansatz	879	36.8.3	Notvertretungsrecht	900
			36.8.4	Betreuung	900
35	Lebensstil und neurologische Erkrankungen	881	36.9	Kraftfahreignung	901
	Jörn Peter Sieb und Uwe K. Zettl		36.9.1	Aufklärung vs. Begutachtung	902
35.1	Primäres Parkinson-Syndrom.	882	36.9.2	Praktisches Vorgehen	902
35.2	Multiple Sklerose.	883	36.10	Vergütung von Gutachten	903
35.2.1	Diät	884	36.10.1	Gutachten für gesetzliche	
35.2.2	Sonnenlicht	885		Versicherungsträger	903
35.2.3	Rauchen	885	36.10.2	Gutachten für private Versicherungs-	
35.3	Schlaganfall.	885		träger	903
35.4	Alzheimer-Demenz	886	36.10.3	Gerichtsgutachten	903
36	Gutachten	889	37	Digitale Neurologie	905
	Bernhard Widder			Tjalf Ziemssen und Isabel Voigt	
36.1	Einführung	890	37.1	Digitalisierung im	
36.1.1	Aufgaben und Pflichten des			Gesundheitswesens	906
	Gutachters	890	37.1.1	Digitalisierung in der Neurologie.	907
36.1.2	Rechtliche Grundlagen	891	37.1.2	Telematikinfrastruktur.	907
36.2	Berufliche Leistungsfähigkeit	892	37.1.3	Elektronische Patientenakte und	
36.2.1	Gesetzliche Rentenversicherung	892		elektronische Gesundheitsakte	908
36.2.2	Private Berufsunfähigkeits-		37.2	Digitale Kommunikation	909
	versicherung.	893	37.2.1	Telemedizin, Videosprechstunde & Co.	909
36.2.3	Berufsständische Versorgungswerke	893	37.2.2	Patientenportale.	911
36.3	Schwerbehindertenrecht	893	37.2.3	Aus-, Fort- und Weiterbildung.	911
36.3.1	Grad der Behinderung	893	37.3	Digitale Datenerfassung	912
36.3.2	Nachteilsausgleiche (Merkzeichen)	894	37.4	Herausforderungen des Daten-	
36.4	Unfallfolgen	894		managements	916
36.4.1	Zusammenhangsbeurteilung.	894	37.4.1	Interoperabilität und Datenqualität	917
36.4.2	Bemessung von Unfallfolgen.	895	37.4.2	Neue Technologie: Blockchain	917
36.5	Berufskrankheiten	896	37.4.3	Datenschutz und Datensicherheit	918
36.5.1	Begutachtung von Post-COVID-		37.4.4	Ethische und individuelle Aspekte	919
	Syndromen.	897	37.5	Digitale Datenanalyse	920
36.6	Soziales Entschädigungsrecht	898	37.6	Digitale Therapie.	924
36.7	Arzthaftung.	898	37.6.1	Digital Pills.	924
36.7.1	Nachweis eines Behandlungsfehlers	899	37.6.2	Robotik und Virtual Reality	924
36.7.2	Beweislastumkehr / -erleichterung	899	37.6.3	Gesundheits-Apps und Tele-	
36.8	Betreuungsrecht	900		rehabilitation	925
36.8.1	Vorsorgevollmacht	900	37.7	Ausblick.	926
36.8.2	Patientenverfügung	900	Register	929	