

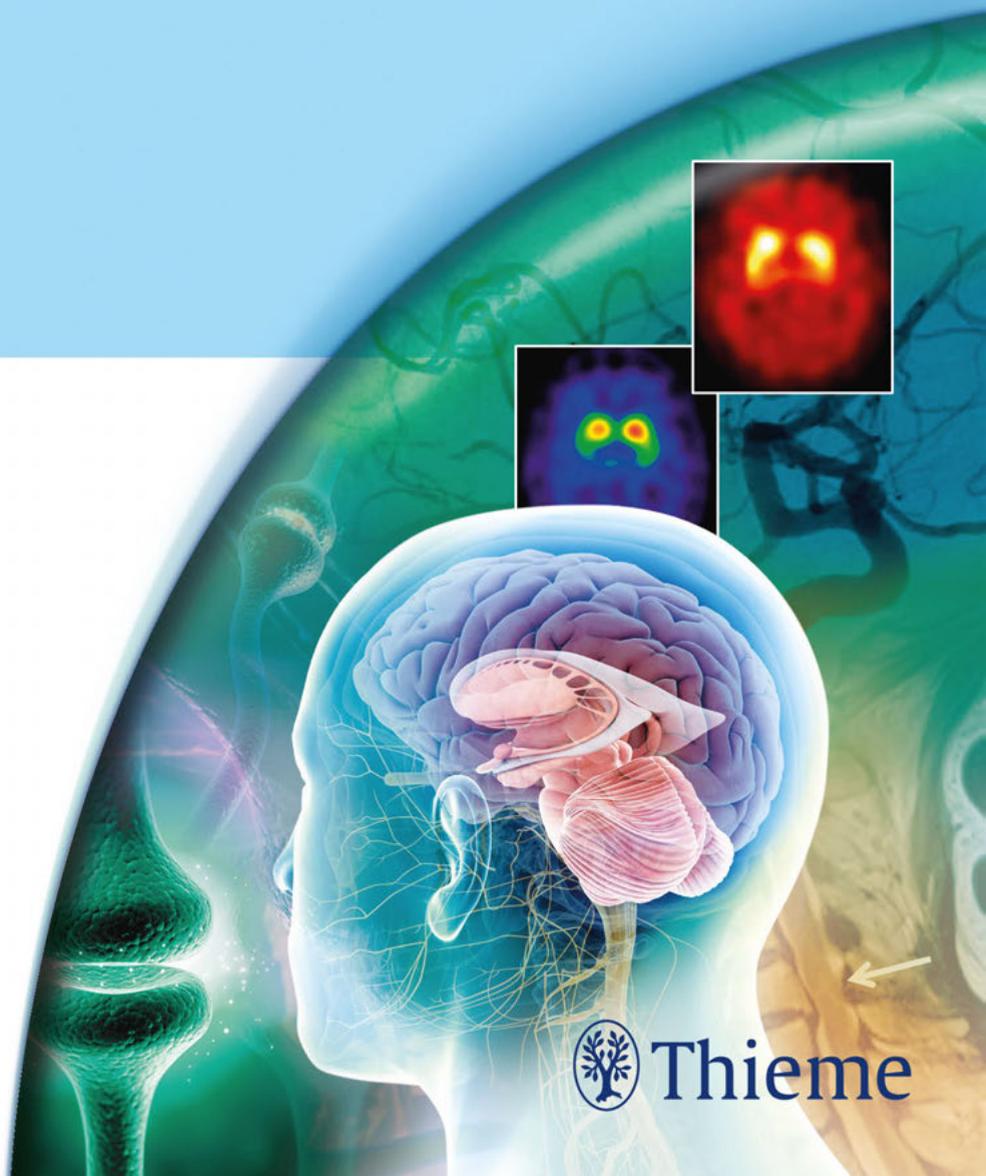
Neurologie compact

Für Klinik und Praxis

Herausgegeben von
Andreas Hufschmidt
Sebastian Rauer
Franz Xaver Glocker

 Online-Version in der eRef

9. Auflage



Thieme

Neurologie compact

Für Klinik und Praxis

Herausgegeben von
**Andreas Hufschmidt, Sebastian Rauer,
Franz Xaver Glocker**

Mit Beiträgen von

Florian Amtage, Michael Bär, P. Behrens*, Gunar Bengel, Achim Berthele, Frank Birklein, Christian Bogdan, S. Braune*, J. Brich*, Rick Dersch, T. Els*, T. J. Feuerstein*, Norbert Galldiks, Charly Gaul, Anca L. Grosu, A. Harloff*, Bernhard Heimbach, Florian Heinen, B. Hellwig*, Sabine Hellwig, Ulrich Herrlinger, Andreas Hetzel, M. Hornyak*, Sibylla Hummel, Daniela Huzly, Wolfgang Jost, R. Kaiser*, H. Kaube*, Hubert Kimmig, Markus Kofler, M. Kottlors*, Claas Lahmann, Christoph B. Lücking, C. H. Lücking*, J. Lutterbach*, I. Mader*, Esther M. Maier, Stephan Meckel, Philipp T. Meyer, Wolf-Dirk Niesen, G. Nikkhah*, Christoph Nissen, Ostertag*, Axel Pagenstecher, H. Prießmann*, Harald Prüß, Matthias Reinhard, Jens D. Rollnik, R. Rocamora*, S. Rübsamen*, Klaus Schmidtke, Oliver Schnell, Benedikt Schoser, Andreas Schulze-Bonhage, J. Spreer*, G. Steinfurth*, O. Stich*, Christoph Strecker, Christian Taschner, Horst Urbach, Anne-Odette Viertmann-Schwandt, Claus W. Wallesch, Stephan Wenninger, Einar Wilder-Smith, Josef Zentner, Philipp Ziefer, Birgit Zucker

Die mit * gekennzeichneten Autoren haben an früheren Auflagen mitgewirkt, und ihre Beiträge sind in der aktuellen Auflage noch teilweise enthalten.

9., vollständig überarbeitete Auflage

24 Abbildungen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart • New York

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek
Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Ihre Meinung ist uns wichtig! Bitte schreiben Sie uns unter:
www.thieme.de/service/feedback.html

1. Auflage 1997
2. Auflage 1999
3. Auflage 2003
4. Auflage 2006
5. Auflage 2009
6. Auflage 2012
7. Auflage 2017
8. Auflage 2020

1. rumänische Auflage 2002
1. chinesische Auflage 2016

Wichtiger Hinweis: Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe **dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes** entspricht.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. **Jeder Benutzer ist angehalten**, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und gegebenenfalls nach Konsultation eines Spezialisten festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind. **Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzers.** Autoren und Verlag appellieren an jeden Benutzer, ihm etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

© 2022. Thieme. All rights reserved.
Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany
www.thieme.de

Redaktion: Dr. Wilhelm Kuhn, Tübingen
Cover: © Thieme
Bildnachweis Cover: © Thieme/Martina Berge unter Verwendung von Schädel © SciePro/stock.adobe.com und Neuronen © Rasi/stock.adobe.com; unter Verwendung von Bildern aus dem Online Zusatzmaterial, zur Verfügung gestellt von PD Dr. Hufschmidt.

Satz: L42 AG, Berlin
Druck: Westermann Druck Zwickau GmbH, Zwickau

Printed in Germany

DOI 10.1055/b000000096

ISBN 978-3-13-243035-8

1 2 3 4 5 6

Auch erhältlich als E-Book:
eISBN (PDF) 978-3-13-243036-5

Marken, geschäftliche Bezeichnungen oder Handelsnamen werden nicht in jedem Fall besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Handelsnamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwendung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen oder die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Wo datenschutzrechtlich erforderlich, wurden die Namen und weitere Daten von Personen redaktionell verändert (Tarnnamen). Dies ist grundsätzlich der Fall bei Patienten, ihren Angehörigen und Freunden, z. T. auch bei weiteren Personen, die z. B. in die Behandlung von Patienten eingebunden sind.

Thieme Publikationen streben nach einer fachlich korrekten und unmissverständlichen Sprache. Dabei lehnt Thieme jeden Sprachgebrauch ab, der Menschen beleidigt oder diskriminiert, beispielsweise aufgrund einer Herkunft, Behinderung oder eines Geschlechts. Thieme wendet sich zudem gleichermaßen an Menschen jeder Geschlechtsidentität. Die Thieme Rechtschreibkonvention nennt Autor*innen mittlerweile konkrete Beispiele, wie sie alle Lesenden gleichberechtigt ansprechen können. Die Ansprache aller Menschen ist ausdrücklich auch dort intendiert, wo im Text (etwa aus Gründen der Leseleichtigkeit, des Text-Umfangs oder des situativen Stil-Empfindens) z. B. nur ein generisches Maskulinum verwendet wird.

Vorwort 1. Auflage

Der Umfang des Wissens in der Neurologie hat in den letzten Jahrzehnten sprunghaft zugenommen und unterliegt einer ständigen Erweiterung. Es fällt daher zunehmend schwer, dieses Wissen zu bewältigen und für die tägliche Praxis nutzbar zu machen. Der Zugriff mit Hilfe von Lehrbüchern und Fachzeitschriften wird immer zeitraubender und bleibt häufig besonderen Fragestellungen vorbehalten.

Es erschien daher der Versuch gerechtfertigt, in Form eines Leitfadens den aktuellen Kenntnisstand zu den neurologischen Syndromen und Krankheitsbildern zusammenzustellen, dazu die wichtigsten Daten zu Epidemiologie, Genetik, Ätiologie, Pathophysiologie, Klinik, Zusatz- und Differentialdiagnostik und Therapie aufzuführen, dabei durchaus auf Detailangaben nicht zu verzichten und jeweils auf die berücksichtigte Literatur zu verweisen. Ausgangspunkt waren zahlreiche Protokolle klinikinterner Konsensbesprechungen. Viele Mitarbeiter der Neurologischen Universitätsklinik Freiburg haben sich mit ihrem Spezialwissen beteiligt. Die Herausgeber haben versucht, den einzelnen Beiträgen eine neuartige Struktur zu geben, die das Auffinden der Daten erleichtert. Wenn einzelne Bereiche übertont erscheinen, so spiegeln sich darin gewisse Schwerpunkte in der Freiburger Klinik wieder.

Es wurde versucht, die Zusatzdiagnostik in der Reihenfolge der diagnostischen Relevanz aufzuführen.

neurologie compact ist gedacht als Buch für den Schreibtisch des Neurologen in Klinik und Praxis, aber auch für den Neurochirurgen, Psychiater, Internisten und Allgemeinmediziner. Es mag auch den Studenten im Studium und praktischen Jahr nützlich sein.

Freiburg im Oktober 1996

A. Hufschmidt
C. H. Lücking

Vorwort 9. Auflage

Die Neurologie compact steht im Regal fast jedes Neurologen und zählt damit zu den verbreitetsten neurologischen Nachschlagewerken. Dieser große Erfolg machte auch den Nachdruck einer unveränderten Version der Voraufgabe notwendig.

Dadurch und durch das vielfältige positive Feedback von Kolleginnen und Kollegen wurden die Herausgeber ermutigt, nun mit der 9. Auflage eine umfassende Überarbeitung vorzulegen, die den rasanten Entwicklungen in weiten Teilen unseres Fachgebiets Rechnung trägt.

Einige Kapitel, z. B. „Demyelinisierende Erkrankungen“ und „Autoimmunenenzephalitiden“, wurden in wesentlichen Teilen neu geschrieben. Ein Abschnitt zu neurologischen Manifestationen von COVID 19 wurde neu aufgenommen. Ebenso ein Kapitel zur „Neurologischen Rehabilitation“, in dem praxisrelevante Aspekte für Nicht-Rehabilitationsmediziner behandelt werden, z.B. gezielte Vorgehensweise bei Beantragung einer Reha-Maßnahme.

Für wichtige Krankheitsbilder wie Basalganglienerkrankungen, Muskelerkrankungen und somatoforme Störungen konnten meinungsführende Autoren hinzugewonnen werden. Wichtige neue Leitlinien der Fachgesellschaften, soweit bis Mitte 2021 erschienen (Schlaganfall, ICB, MS), wurden berücksichtigt. Für wichtige Krankheitsbilder wie Basalganglienerkrankungen, Muskelerkrankungen und somatoforme Störungen konnten meinungsführende Autoren hinzugewonnen werden. Wichtige neue Leitlinien der Fachgesellschaften, soweit bis Mitte 2021 erschienen (Schlaganfall, ICB, MS), wurden berücksichtigt.

Die Anwenderfreundlichkeit der üppig ausgestatteten Online-Version wurde weiter verbessert, lehrreiche klinische Bilder hinzugefügt und um Links zu Informationsblättern für Patienten ergänzt. Weiterhin sind, wo immer verfügbar, Leitlinien und andere wichtige im Internet frei zugängliche Dokumente in der Online-Version direkt verlinkt.

Neurologie compact ist gedacht als rasch abrufbare, umfassende, aktuelle und verlässliche Informationsquelle für die in Klinik und Praxis tätigen Neurologen und Nervenärzte, für die Vorbereitung zur Facharztprüfung, für an Neurologie interessierte Ärzte anderer Fachrichtungen sowie für Studierende im praktischen Jahr mit Wahlfach Neurologie.

Die Herausgeber und Autorinnen/Autoren wünschen sich für die 9. Auflage eine ähnlich hohe Akzeptanz wie für frühere Auflagen.

Platten – Freiburg – Bad Bellingen

A. Hufschmidt
S. Rauer
F.X. Glocker

Danksagung

Für die Durchsicht einzelner Kapitel, für Ergänzungs- und Verbesserungsvorschläge danken wir: Frau Dr. S. Beitinger, Frau Dr. M. Hintz, Herrn G. Jamneala, Herrn Dr. D. Jensen, Frau J. Goebel, Herrn Dr. T. Kloß, Frau Dr. A. Krisch, Frau Dr. F. Kruppert, Herrn Dr. A. Künster, Frau Dr. M. Mezger, Herrn J. Patzak, Herrn Prof. Dr. A. Schaper, Frau Dr. A. Schnurbus-Duhs, Frau Dr. C. Seidel, Herrn Dr. P. Simon, Herrn Dr. U. Stedtler, Herrn Prof. B. Widder, Herrn Dr. M. Zimmer

Eine Reihe CT- und MRT-Aufnahmen entstammen der Radiologie Wittlich, wofür wir insbesondere Herrn Dr. A. Simon danken. Ebenso danken wir Herrn Dr. A. Freitag, der uns dermatologische Photos zu Verfügung gestellt hat.

Wir danken außerdem Frau D. Scholz und Frau A. Kotz für ihre Hilfe bei der Literatursuche und Herrn M. Heinz für technische Unterstützung.

Abkürzungen

- **(A), (B), (C):** Empfehlungsstärken beziehen sich ausschließlich auf die Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, Skala s. u.
- **ARR: Absolute Risikoreduktion** (absolute risk reduction)
- **CI:** Kofidenzintervall (confidence interval)
- **DSA:** Digitale Subtraktions-Angiografie
- **GdE:** Grad der Evidenz (Level of evidence; Skala s. u.)
- **HR:** Hazard ratio
- ^{5Q} **Studienqualität** (Skala s. u.)
- **LL:** Leitlinie
- **NNT** (number needed to treat): Zahl der Patienten, die behandelt werden müssen, um bei einem einen Effekt zu erzielen
- **NVL:** Nationale Versorgungsleitlinie
- **OR:** Odds Ratio
- **RCT** (randomized controlled trial): Randomisierte kontrollierte Studie
- **RR:** Relatives Risiko = Inzidenz eines Ereignisses in einer Interventionsgruppe dividiert durch Inzidenz in einer Kontrollgruppe
- **RRR:** Relative Risikoreduktion = Häufigkeit eines Ereignisses in einer Kontrollgruppe minus Häufigkeit in der Interventionsgruppe (= absolute Risikoreduktion) geteilt durch die Häufigkeit des Ereignisses in der Kontrollgruppe

Herausgeber von Leitlinien

- **AAN:** American Academy of Neurology
- **AWMF:** Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
- **BTF:** Brain Trauma Foundation
- **DGN:** Deutsche Gesellschaft für Neurologie
- **DGNC:** Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie
- **DGU:** Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie
- **NICE:** National Institute for Health and Clinical Excellence

Text in KAPITÄLCHEN = Links auf Dokumente in der Online-Version

Unterstrichener Text = Hyperlinks (in der Online-Version)

 = Abbildung im Online-Zusatzmaterial

 = Video im Online-Zusatzmaterial

Hinweise zur Klassifizierung

Klassifizierung der Studienqualität

Ia	Meta Analyse randomisierter Studien
Ib	Randomisierte, kontrollierte Studie
IIa	Gut angelegte Studie ohne Randomisierung
IIb	Gut angelegte, quasi experimentelle Studie
III	Gut angelegte, nicht experimentelle deskriptive Studie (z. B. Vergleichsstudie, Korrelationsstudie, Fall Kontrollstudie)
IV	Bericht/Meinung von Expertenkreisen, Konsensuskonferenz und/oder klinische Erfahrung anerkannter Autoritäten

Klassifizierung des Evidenzgrades

Ia	Evidenz aufgrund von Meta Analysen randomisierter Studien
Ib	Evidenz aufgrund mindestens einer randomisierten, kontrollierten Studie
Ila	Evidenz aufgrund mindestens einer gutangelegten Studie ohne Randomisierung
Ilb	Evidenz aufgrund mindestens einer gut angelegten, quasi experimentellen Studie
III	Evidenz aufgrund gut angelegter, nicht experimenteller deskriptiver Studien (z. B. Vergleichsstudien, Korrelationsstudien, Fall Kontrollstudien)
IV	Evidenz aufgrund von Berichten/Meinungen von Expertenkreisen, Konsensuskonferenzen und/oder klinischer Erfahrung anerkannter Autoritäten

Die Graduierung stützt sich auf das Buch Kunz R et al., Lehrbuch Evidenzbasierte Medizin in Klinik und Praxis, Deutscher Ärzte-Verlag, 2000

Anmerkung zu den Angaben des Evidenzgrades:

Streng genommen setzt jede Angabe eines Evidenzgrades das Vorhandensein einer systematischen Review (z. B. Cochrane-Review) voraus. Allerdings ist auch das keine Garantie für die Richtigkeit, denn es kann sein, daß es wichtige neue Studien gibt, die in der Review noch nicht berücksichtigt worden sind. Häufiger ist die Situation, daß es keine Cochrane-Review und keine andere systematische Review zu dem Thema gibt. Die strenge Anwendung dieses Qualitätsmaßstabes würde also letztlich dazu führen, daß nur eine Handvoll Sachverhalte tatsächlich mit einem Evidenzgrad belegt werden können.

Um diesem Dilemma zumindest teilweise zu entgehen, sind die Evidenzstufen in diesem Buch als „Mindestgrad der Evidenz“ definiert. Damit ist ein Irrtum nur noch insofern möglich, als Studien von höherer Qualität vorhanden sein mögen, aber dem Autor nicht bekannt waren. Ein weiterer Irrtum ist möglich, wenn wichtige Studien übersehen wurden, die ein ganz anderes Ergebnis als das referierte gezeigt haben.

Klassifizierung der Empfehlungsgrades nach AWMF (2020)

Empfehlungsgrad	Beschreibung	Syntax
A	Starke Empfehlung	soll / soll nicht
B	Empfehlung	sollte / sollte nicht
0	Empfehlung offen	kann erwogen werden / kann verzichtet werden

* in dieser Situation ist zu erwägen, ob statt einer Empfehlung eine Aussage formuliert wird, dass die Datenlage unsicher ist und daher keine Empfehlung für oder gegen die fragliche Intervention ausgesprochen werden kann

Klassifizierung des Empfehlungsgrades nach AAN (2011)

(im Text als „Level“ zitiert)

Quelle: AAN (American Academy of Neurology). 2011. Clinical Practice Guideline Process Manual, 2011 Ed. St. Paul, MN: The American Academy of Neurology <http://www.aan.com/globals/axon/assets/9023.pdf>

A	„... muß verschrieben/angeboten etc. werden bzw. darf nicht verschrieben/angeboten etc. werden.“
B	„... sollte verschrieben/angeboten etc. werden bzw. sollte nicht verschrieben/angeboten etc. werden.“
C	„... kann verschrieben/angeboten etc. werden bzw. kann auch nicht verschrieben/angeboten etc. werden.“
U	Datenlage unzureichend für eine Empfehlung oder Ablehnung

Inhaltsverzeichnis

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

Morbus Menière	85	Kleinhirnrückenstrang-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 (Hirninfrakt, ischämischer Insult)	103	Aseptische Sinusthrombose (zerebrale Sinus-/ Venenthrombose)	132
Ischämischer Schlaganfall: allgemeine Epidemiologie, Ätiologie und Pathophysiologie	103	Septische Sinus-/Venenthrombose (= infektiös bedingte Sinus-/Venenthrombose)	136
Ischämischer Schlaganfall: Anamnese und klinisches Bild	105	2.1.5 Sonstige akute zerebrovaskuläre Erkrankungen	136
Ischämischer Schlaganfall: Differenzialdiag- nose	106	Akute hypertensive Enzephalopathie	136
Ischämischer Schlaganfall: Akutbehandlung	106	Hyperperfusionsyndrom	137
Schlaganfall: Komplikationen und Management, Prognose, Fahrtauglichkeit ...	115	Posteriores reversibles Enzephalopathie- Syndrom (PRES) oder reversibles posteriores Leukenzephalopathie-Syndrom (RPLS)	137
2.1.2 Progressive Stroke	119	Reversibles zerebrales Vasokonstriktions- syndrom (RCVS)	138
Ischämischer Schlaganfall: Postakutdiagnostik zur ätiologischen Abklärung	120	Spinale Ischämie	140
Ischämischer Schlaganfall: Grundzüge der Sekundärprophylaxe	122	2.2 Intrakranielle Blutungen	141
2.1.3 Infarkttypen	125	Spontane supratentorielle intrazerebrale Blutung	141
Territorialinfarkte	125	Spontane infratentorielle Blutung (Kleinhirn- blutung, Hirnstamtblutung)	148
Maligner Mediainfarkt (raumfordernder ischämischer Hemisphären-Infarkt)	126	Aneurysmatische Subarachnoidalblutung (SAB)	149
Lakunärer Infarkt	127	Nicht aneurysmatische Subarachnoidal- blutung	156
Subkortikale atheromotöse Astinfarkte („branch disease“, „branch atheromatous disease“, „branch occlusive disease“)	128	Vasospasmen bei aneurysmatischer Subarachnoidalblutung	157
Hämodynamischer Infarkt	128	Traumatische intrakranielle Blutungen	160
Infratentorielle Infarkte	129	2.3 Schlaganfall-Ätiologie: spezifische Diagnostik und Therapie	160
Basilaristhrombose	129	2.3.1 Kardiale Embolie	160
Basilariskopfsyndrom (Top-of-the-Basilar- Syndrom)	130	Übersicht	160
Kleinhirninfrakt	131	Persistierendes Foramen ovale (PFO)/ Vorhofseptumpathologie	161

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

3.7 Parenchymsonografie	885	3.10 Neuronuklearmedizin	899
Parenchymsonografie bei Parkinson- Erkrankungen	885	Hintergrund	899
B-Bild-Sonografie von intrazerebralen Blutungen	887	Einzelphotonenemissionscomputertomo- grafie (single-photon emission computed tomography, SPECT) und SPECT/CT	900
B-Bild-Sonografie zur Bestimmung der Mittellinienverlagerung	887	Positronenemissionstomografie (PET) und PET/CT	900
B-Bild-Sonografie zur Bestimmung der Ventrikelweite	888	Patientenvorbereitung	901
Optikusscheiden-Sonografie zur Hirndruckbestimmung	888	Parkinson-Syndrome	903
3.8 Liquordiagnostik	889	Hyperkinetische Syndrome	905
Liquorpunktion	889	Demenzielle Erkrankungen	905
Normwerte	890	Hirntumoren	908
Pathologische Befunde: allgemein	891	Epilepsie	909
Pathologische Befunde: spezielle Erkrankungen	892	Zerebrale Perfusionsstörungen	910
3.9 Neuroradiologische Diagnostik	894	Weitere Anwendungen	910
Konventionelle Röntgendiagnostik	894	3.11 Molekulare genetische Diagnostik	911
Computertomografie	894	Allgemeines	911
Magnetresonanztomografie	895	Molekulargenetische Diagnostik	912
Katheter-Angiografie	898	3.12 Muskelbiopsie	912
Myelografie	898	Technik	912
Kontrastmittel	898	Auswertung	913
4 Therapieverfahren	914	4.1 Verfahren zur Schlaganfallbehandlung und -prophylaxe	914
4.1 Verfahren zur Schlaganfallbehandlung und -prophylaxe	914	4.1.1 Thrombozytenfunktionshemmer (TFH)	914
4.1.1 Thrombozytenfunktionshemmer (TFH)	914	Acetylsalicylsäure (ASS)	914
Acetylsalicylsäure (ASS)	914	Acetylsalicylsäure plus Dipyridamol retard ..	915
Acetylsalicylsäure plus Dipyridamol retard ..	915	Clopidogrel	915
Clopidogrel	915	Sonstige Thrombozytenfunktionshemmer ..	917
Sonstige Thrombozytenfunktionshemmer ..	917	4.1.2 Antikoagulation	917
4.1.2 Antikoagulation	917	Heparinisierung: unfraktioniertes Heparin (UFH)	917
Heparinisierung: unfraktioniertes Heparin (UFH)	917	Heparinisierung: niedermolekulares Heparin (NMH)	918
Heparinisierung: niedermolekulares Heparin (NMH)	918	Orale Antikoagulation – allgemein	919
Orale Antikoagulation – allgemein	919	Vitamin-K-Antagonisten (VKA)	923
Vitamin-K-Antagonisten (VKA)	923	Neue orale Antikoagulanzen (NOAK)	924
Neue orale Antikoagulanzen (NOAK)	924	4.1.3 Sonstige medikamentöse Therapie in der Schlaganfallprophylaxe	929
4.1.3 Sonstige medikamentöse Therapie in der Schlaganfallprophylaxe	929	Antihypertensiva	929
Antihypertensiva	929	Statine (HMG-CoA-Reduktase-Hemmer)	930
Statine (HMG-CoA-Reduktase-Hemmer)	930	Sonstige Lipidsenker	932
Sonstige Lipidsenker	932	Systemische Lysetherapie	932
Systemische Lysetherapie	932	Lokale Lysetherapie	938
Lokale Lysetherapie	938	Mechanische Thrombektomie-Verfahren ...	939
Mechanische Thrombektomie-Verfahren ...	939	Kombinierte i. v. Lyse + mechanische Thrombektomie bzw. i. a. Lyse (sog. „Bridging“-Konzept)	941
Kombinierte i. v. Lyse + mechanische Thrombektomie bzw. i. a. Lyse (sog. „Bridging“-Konzept)	941	4.1.4 Operative und interventionelle Verfahren ...	941
4.1.4 Operative und interventionelle Verfahren ...	941	Karotis-Endarteriektomie	941
Karotis-Endarteriektomie	941	Stentgeschützte perkutane Angioplastie der A. carotis (stent-protected percutaneous angioplasty of the carotid artery, SPAC)	942
Stentgeschützte perkutane Angioplastie der A. carotis (stent-protected percutaneous angioplasty of the carotid artery, SPAC)	942	Stentgeschützte perkutane Angioplastie intrakranieller Gefäße	943
Stentgeschützte perkutane Angioplastie intrakranieller Gefäße	943	Extra-/intrakranieller Bypass	943
Extra-/intrakranieller Bypass	943	Okkludierende endovaskuläre Verfahren ...	944
Okkludierende endovaskuläre Verfahren ...	944	Neuroprotektion beim akuten ischämischen Schlaganfall	944
Neuroprotektion beim akuten ischämischen Schlaganfall	944	4.2 Immunsuppressiva/-modulatoren	945
4.2 Immunsuppressiva/-modulatoren	945	Allgemein	945
Allgemein	945	Interferon- β (IFN- β 1a/1b) (Avonex, Betaferon, Extavia, Rebif, Plegridy) .	945
Interferon- β (IFN- β 1a/1b) (Avonex, Betaferon, Extavia, Rebif, Plegridy) .	945	Glatirameracetat (Copaxone, Clift)	946
Glatirameracetat (Copaxone, Clift)	946	Dimethylfumarat (DMF) (Tecfidera)	947
Dimethylfumarat (DMF) (Tecfidera)	947	Teriflunomid (Aubagio)	949
Teriflunomid (Aubagio)	949	Sphingosin-1-Phosphat(S 1P)-Rezeptor- modulatoren	950
Sphingosin-1-Phosphat(S 1P)-Rezeptor- modulatoren	950	Fingolimod (Gilenya)	950
Fingolimod (Gilenya)	950	Siponimod (Mayzent)	952
Siponimod (Mayzent)	952	Ozanimod (Zeposia)	953
Ozanimod (Zeposia)	953	Ponesimod (Ponvory)	953
Ponesimod (Ponvory)	953	Cladribin (Mavenclad)	954
Cladribin (Mavenclad)	954	Alemtuzumab (Lemtrada)	955
Alemtuzumab (Lemtrada)	955	Natalizumab (Tysabri)	957
Natalizumab (Tysabri)	957	B-Zell-depletierende Antikörper-Therapien ..	960
B-Zell-depletierende Antikörper-Therapien ..	960	Ocrelizumab (Ocrevus)	960
Ocrelizumab (Ocrevus)	960	Rituximab (MabThera und Generika)	961
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-Acetat (ESL)	977	Epidurale Motorkortex-Stimulation (motor cortex stimulation, MCS)	1005
Ethosuximid (ESM)	977	Deep Brain Stimulation (DBS)	1005
Everolimus (EVE)	978	Sympathikusblockaden	1005
Gabapentin (GBP)	978	Ganglionäre lokale Opioid-Analgesie (GLOA)	1006
Lacosamid (LCM)	978	Ablative/destruierende Verfahren	1006
Lamotrigin (LTG)	978	Heute nicht mehr gebräuchliche ablativ/ destruierende Verfahren in der Schmerztherapie	1006
Levetiracetam (LEV)	979	4.5.3 Sonstige nicht invasive Verfahren der Schmerztherapie	1006
Oxcarbazepin (OXC)	979	Transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS)	1006
Perampanel (PER)	979	Repetitive transkranielle Magnetstimulation (rTMS)	1006
Phenobarbital (PB)	980	Transkranielle Gleichstromstimulation (tDCS)	1007
Phenytoin (Diphenylhydantoin, DPH)	980	Akupunktur	1007
Pregabalin (PRE)	980	4.6 Neurologische Rehabilitation	1007
Primidon (PRI)	981	4.7 Antiemetische Therapie	1010
Rufinamid (RUF)	981	Medikamente	1010
Stiripentol (STP)	981	Sonstige Verfahren	1012
Topiramate (TPM)	982	Differenzialindikation	1012
Valproat (Valproinsäure, VPA)	982	4.8 Psychopharmaka	1012
Vigabatrin (VGB)	983	Neuroleptika/Antipsychotika	1012
Zonisamid (ZNS)	983	Antidepressiva	1015
4.4 Medikamente zur Behandlung motorischer Störungen	983	Differenzialindikation	1016
4.4.1 Anti-Parkinson-Medikamente	983	Antimanika: Lithium	1017
L-Dopa-Präparate	983	Anxiolytika/Tranquilizer	1017
Dopamin-Agonisten	985	Psychostimulanzien/Neuro-Enhancer	1018
NMDA-Antagonisten: Amantadin	986	Interaktionen von Psychopharmaka	1019
Monoaminoxidase-B(MAO-B)-Hemmer	987		
Catechol-O-Methyltransferase(COMT)- Hemmer	988		
Anticholinergika	989		
4.4.2 Medikamente zur Therapie von Hyperkinesen	990		
Allgemeines	990		
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

Anschriften

Herausgeber

PD Dr. med. Andreas **Hufschmidt**
Bahnhofstr. 5
54518 Platten

Prof. Dr. med. Sebastian **Rauer**
Klinik für Neurologie
Neurozentrum-Universitätsklinikum Freiburg
Breisacher Str. 64
79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Franz Xaver **Glocker**
MediClin Seidel-Klinik Bad Bellingen
Interdisziplinäres Zentrum für Rheumatologie, Wirbelsäulenleiden und Neuromuskuläre Erkrankungen
Hebelweg 4
79415 Bad Bellingen

Mitarbeiter

PD Dr. med. Florian **Amtage**
Gemeinschaftspraxis für Neurologie, Psychiatrie und Psychotherapie
Fabrik Sonntag 5a
79183 Waldkirch

Dr. med. Michael **Bär**
Schwarzwaldklinik Geriatrie
Park-Klinikum Bad Krozingen
Herbert-Hellmann-Allee 46
79189 Bad Krozingen

Dr. med. Gunar **Bengel**
Klinik für Neurologie
Park-Klinik Weißensee
Schönstr. 80
13086 Berlin

Prof. Dr. med. Achim **Berthele**
Klinik und Poliklinik für Neurologie
Klinikum rechts der Isar der TU München
Ismaninger Str. 22
81675 München

Prof. Dr. med. Frank **Birklein**
Neurologische Klinik
Universitätsmedizin Mainz
Langenbeckstr. 1
55131 Mainz

Prof. Dr. med. Christian **Bogdan**
Mikrobiologisches Institut – Klinische Mikrobiologie, Immunologie und Hygiene
Universitätsklinikum Erlangen und
Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Wasserturmstr. 3/5
91054 Erlangen

PD Dr. med. Rick **Dersch**
Klinik für Neurologie
Neurozentrum
Universitätsklinikum Freiburg
Breisacher Str. 64
79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Norbert **Galdiks**
Universitätsklinikum Köln
Zentrum für Neurologie und Psychiatrie
Kerpener Str. 62
50937 Köln

PD Dr. med. Charly **Gaul**
Kopfschmerzzentrum Frankfurt
Dalbergstr. 2a
65929 Frankfurt

Prof. Dr. med. Anca L. **Grosu**
Klinik für Strahlenheilkunde
Universitätsklinikum Freiburg
Robert-Koch-Str. 3
79106 Freiburg

Dr. med. Bernhard **Heimbach**
Zentrum für Geriatrie und Gerontologie Freiburg (ZGGF)
Universitätsklinikum Freiburg
Lehener Str. 88
79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Florian **Heinen**
Dr. von Haunersches Kinderspital
Lindwurmstr. 4
80337 München

Prof. Dr. med. Sabine **Hellwig**
Klinik für Neurologie, Psychiatrie und Psychotherapie
Universitätsklinikum Freiburg
Hauptstr. 5
79104 Freiburg

Prof. Dr. med. Ulrich **Herrlinger**
Sektion Klinische Neuroonkologie
Klinik und Poliklinik für Neurologie und
Centrum für Integrierte Onkologie (CIO) Bonn
Universitätsklinikum Bonn
Venusberg-Campus 1
53127 Bonn

Prof. Dr. med. Andreas **Hetzel**
Schwarzwaldklinik Neurologie
Park-Klinikum Bad Krozingen
Im Sinnighofen 1
79189 Bad Krozingen

Dr. med. Sibylla **Hummel**
Neurologie und Psychiatrie am
Universitäts-Herz-Zentrum
Freiburg-Bad Krozingen
Südring 15
79189 Bad Krozingen

Dr. med. Daniela **Huzly**
Institut für Medizinische Mikrobiologie und Hygiene
Universitätsklinikum Freiburg
Hermann-Herder-Str. 11
79104 Freiburg

Prof. Dr. med. Wolfgang **Jost**
Parkinson-Klinik Ortenau GmbH und Co. KG
Kreuzbergstr. 12–16
77709 Wolfach

Prof. Dr. med. Hubert **Kimmig**
Klinik für Neurologie
Schwarzwald-Baar Klinikum
Villingen-Schwenningen GmbH
Klinikstr. 11
78052 Villingen-Schwenningen

Prof. PD Dr. med. Markus **Kofler**
Abteilung für Neurologie
Landeskrankenhaus Hochzirl
Hochzirl 1
A-6170 Zirl
Österreich

Prof. Dr. med. Claas **Lahmann**
Klinik für Psychosomatische Medizin und
Psychotherapie
Department für Psychische Erkrankungen
Universitätsklinikum Freiburg
Hauptstr. 8
79104 Freiburg

PD Dr. med. Christoph B. **Lücking**
Abt. für Neurologische Rehabilitation und
Frührehabilitation
Schön Klinik München Schwabing
Parzivalplatz 4
80804 München

Prof. Dr. med. Esther M. **Maier**
Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital
Sektion Angeborene Stoffwechselerkrankungen
Klinikum der Universität München
Lindwurmstr. 4
80337 München

Prof. Dr. med. Stephan **Meckel**
Institut für Neuroradiologie
Neuromedizinischer Campus
Kepler Universitätsklinikum GmbH
Wagner-Jauregg-Weg 15
A-4020 Linz
Österreich

Prof. Dr. Dr. med. Philipp T. **Meyer**
Klinik für Nuklearmedizin
Universitätsklinikum Freiburg
Hugstetterstr. 55
79106 Freiburg

Dr. med. Wolf-Dirk **Niesen**
Klinik für Neurologie
Neurozentrum
Universitätsklinikum Freiburg
Breisacher Str. 64
79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Christoph **Nissen**
Universitätsklinik für Psychiatrie und Psychotherapie
Bern
Bolligenstrasse 111
CH-3000 Bern 60
Schweiz

Prof. Dr. med. Axel **Pagenstecher**
Abteilung für Neuropathologie
Universität Marburg
Baldingerstr.
35043 Marburg

Prof. Dr. med. Harald **Prüß**
Neurologie mit experimenteller Neurologie
Deutsches Zentrum für Neurodegenerative
Erkrankungen (DZNE) Berlin
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Charitéplatz 1
10117 Berlin

Prof. Dr. med. Matthias **Reinhard**
 Klinik für Neurologie und
 klinische Neurophysiologie
 Klinikum Esslingen
 Hirschlandstr. 97
 73730 Esslingen a. N.

Prof. Dr. med. Jens D. **Rollnik**
 Neurologisches Zentrum mit Intensivmedizin,
 Stroke Unit und phasenübergreifender Rehabilitation
 Akademisches Lehrkrankenhaus der Medizinischen
 Hochschule Hannover (MHH)
 Institut für neurorehabilitative Forschung (InFo)
 Assoziiertes Institut der Medizinischen Hochschule
 Hannover (MHH)
 BDH-Klinik Hessisch Oldendorf gGmbH
 Greitstr. 18–28
 31840 Hessisch Oldendorf

Prof. Dr. med. Klaus **Schmidtke**
 Ortenau Klinikum Offenburg
 Klinik für Neurologie
 Ebertplatz 12
 77654 Offenburg

Prof. Dr. med. Oliver **Schnell**
 Klinik für Neurochirurgie
 Neurozentrum
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Benedikt **Schoser**
 Neurologische Klinik und Poliklinik
 Friedrich-Baur-Institut
 Klinikum der Universität München
 Ziemssenstr. 1
 80336 München

Prof. Dr. med. Andreas **Schulze-Bonhage**
 Neurochirurgie-Epileptologie
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Dr. med. Christoph **Strecker**
 Klinik für Neurologie
 Neurozentrum
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Christian **Taschner**
 Klinik für Neuroradiologie
 Neurozentrum
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Prof. Dr. med. Horst **Urbach**
 Klinik für Neuroradiologie
 Neurozentrum
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Dr. med. Anne-Odette **Viertmann-Schwandt**
 Neurologische Klinik
 Universitätsmedizin Mainz
 Langenbeckstr. 1
 55131 Mainz

Prof. Dr. med. Claus W. **Wallesch**
 Klinik für Neurologische Rehabilitation
 BDH-Klinik Elzach
 Am Tannwald 1
 79215 Elzach

PD Dr. med. Stephan **Wenninger**
 Neurologische Klinik und Poliklinik
 Friedrich-Baur-Institut
 Klinikum der Universität München
 Ziemssenstr. 1
 80336 München

Prof. Dr. med. Einar **Wilder-Smith**
 Neurologie und Neurorehabilitation
 Kantonsspital Luzern
 Spitalstrasse
 CH-6004 Luzern
 Schweiz

Prof. Dr. med. Josef **Zentner**
 Klinik für Neurochirurgie
 Universitätsklinikum Freiburg
 Breisacher Str. 64
 79106 Freiburg

Dr. med. Philipp **Ziefer**
 Klinik für Neurologie und Geriatrie
 RKK Klinikum
 Sautierstr. 1
 79104 Freiburg

PD Dr. med. Birgit **Zucker**
 Praxis für Neurologie und Psychiatrie
 Martin-Luther-Str. 7
 77933 Lahr

1 Symptome und Syndrome

1.1 Bewusstseinsstörungen

W.-D. Niesen und C. H. Lücking*

Allgemeines

Definitionen

Unter *Bewusstsein* wird die Fähigkeit verstanden, die eigene Person (das „Selbst“) und die Umgebung wahrzunehmen. Bewusstsein kennzeichnet sich u. a. durch gezielte (bewusste) Reaktionen und Verhaltensweisen, die für klinische Fragestellungen weitgehend standardisiert beobachtet und beurteilt werden können. Darauf beruhen auch Skalen zur Graduierung der Komatiefe, z. B. Glasgow Coma Scale (GCS) (→ S. 1027). Bei der Beurteilung von Bewusstseinsstörungen wird zwischen *quantitativen* und *qualitativen Bewusstseinsstörungen* unterschieden. Schwierig hiervon abzugrenzen sind Veränderung der Ansteuerbarkeit infolge von schweren Störungen des Antriebes und infolge von Pathologien des Schlafes.

Klassifikation

■ **quantitative Bewusstseinsstörungen (Störungen des Bewusstseinsniveaus):** Einschätzung anhand der Beobachtung des Spontanverhaltens, der motorischen Reaktion (gerichtet/ungerichtet; prompt, verzögert, fehlend) auf verbale Aufforderungen und Schmerzreize sowie anhand der Pupillenreaktionen auf Licht und des vestibulookulären Reflexes (VOR, [776])

■ Definitionen:

- ▶ **Benommenheit:** wach, verlangsamte Reaktionen
- ▶ **Somnolenz:** schläfrig, leicht erweckbar, verzögerte Reaktion auf verbale Reize, reduzierte Aufmerksamkeitsspanne, prompte und gezielte Reaktion auf Schmerzreize
- ▶ **Sopor:** erschwert erweckbar – hier bedarf es eines starken Stimulus, deutlich verzögerte oder fehlende Reaktion auf verbale Reize, nur extrem kurze Aufmerksamkeitsspanne; verzögerte, noch gerichtete Abwehr von Schmerzreizen
- ▶ **Koma:** nicht erweckbar auf Stimuli, Augen bleiben geschlossen; Komatiefe wird anhand der motorischen Reaktionen, der Pupillenreaktion und Auslösung des VOR beschrieben

■ Gradeinteilung:

Grad I	leichtes Koma	noch gezielte Abwehr auf Schmerzreize; prompte Pupillenreaktion, positiver VOR
Grad II	mittleres Koma	ungerichtete Abwehr von Schmerzreizen; verzögerte Pupillenreaktion; positiver VOR
Grad III	schweres Koma	keine Abwehrbewegungen; Muskeltonuserhöhung und Beuge-streck-Synergismen (spontan oder auf Reiz) (☒, ☒); träge bis fehlende Pupillenreaktion; negativer VOR
Grad IV	tiefes Koma	Strecksynergismen von Extremitäten und Rumpf (spontan und auf Reiz) (☒), zunehmend schlaffer Muskeltonus; Pupillenreaktion und VOR negativ

■ qualitative Bewusstseinsstörungen (Störungen des Bewusstseinsinhaltes):

- **Verwirrtheit** mit Desorientiertheit (zu Person, Ort, Zeit und Situation) und Inkohärenz im Denken, Erleben und Handeln
- **Delir** mit stärkerer Verwirrtheit, Wahrnehmungsstörung, Halluzinationen (meist visuell), Agitiertheit, vegetativen Symptomen, Veränderung des Schlaf-wach-Rhythmus
- **Dämmerzustand** mit erhaltener oder verminderter Wachheit und eingengter Aufmerksamkeit

■ **Störungen der Wachheit/Vigilanz durch pathologischen Schlaf:** Narkolepsie, Hypersomnie

■ **Ausfall des Bewusstseins bei erhaltener Wachheit:** apallisches Syndrom (→ S.30) („persistente vegetative state“)

Ursachen

■ **isolierte Störungen des zerebralen Kortex:** z. B. Hypoxie (→ S.832) (Herz- und Atemstillstand, Narkosezwischenfall), Barbituratintoxikation

■ **isolierte obere Hirnstammschädigung:** Hirnstamminsult (Basilaristhrombose), primär-traumatische Hirnstammläsion, zentrale pontine Myelinolyse, Wernicke-Enzephalopathie (→ S.565)

■ **kombinierte Störungen mit Einbeziehung der retikulokortikalen Verbindungen:** akute metabolische Enzephalopathien (diabetisches, hepatisches, urämisches Koma), bilaterale Infarkte und Blutungen, Intoxikationen, Enzephalitiden, zerebrale Sinus-/Venenthrombose, akuter Hirndruck, diffuses schweres Schädel-Hirn-Trauma, anoxisches Hirnödem, Subarachnoidalblutung u. a.

Pathophysiologie Bewusstseinsstörungen als alleiniges Symptom können durch bilateralen Ausfall des zerebralen Kortex oder des aufsteigenden Aktivierungssystems in der Formatio reticularis des oberen Hirnstamms oder der retikulokortikalen Verbindungen auftreten (aszendierendes retikuläres Aktivierungssystem, ARAS) [5213].

Klinische Kriterien des Komas siehe Koma (→ S.813)

■ **Ausfall von Bewusstsein und Wachheit**

■ **Störungen der Körpermotorik, Pupillo- und Okulomotorik und Atmung** (wichtig vor allem zur Beurteilung der Hirnstammteilbeteiligung; siehe Stadien des Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms (→ S.30))

Zwischenhirnsyndrom

Pathophysiologie Ausfall der aufsteigenden retikulokortikalen Verbindungen (→ Koma), Unterbrechung der kortikobulbären (und kortikospinalen) Bahnen („Dekortikation“), Ausfall der sympathischen Pupillennervation

Ursächliche Erkrankungen Vaskuläre Insulte, isolierte raumfordernde Prozesse, beginnende tentorielle Herniation bei supratentorieller Raumforderung (Blutungen, diffuses Hirnödem u. a.)

Klinisches Bild Frühes und spätes diencephales Syndrom (MHS-Stadien 1 und 2) (→ S.30): leichtes bis mittleres Koma (Grad I und II); Strecktonus der Beine (mit oder ohne Beuge-tonus der Arme), verstärkt auf Schmerzreize; enge Pupillen, Divergenzstellung der Augenbulbi, positiver vestibulookulärer Reflex (VOR); beschleunigte Atmung oder Cheyne-Stokes-Atmung

Mittelhirnsyndrom

Pathophysiologie Ausfall der Formatio reticularis mesencephali, der kortikobulbären und der rubrospinalen Bahnen (Innervation der Beuger-Muskulatur) bei Erhalt der pontinen vestibulospinalen Bahnen (Innervation der Strecker-Muskulatur), Ausfall der sympathischen und parasympathischen Pupillennervation.

Ursächliche Erkrankungen Infarkt oder Blutung im oberen Hirnstamm (Mittelhirn), tentorielle Herniation = Herniation mediobasaler Temporallappenanteile (Uncus) in den Tentoriumspalt = Mittelhirneinklemmung bei supratentorieller Raumforderung mit Massenverlagerung des Gehirns (→ S.819)

Klinisches Bild Frühes und spätes mesenzephalisches Syndrom (MHS-Stadien 3 und 4) (→ S.30): schweres bis tiefes Koma (Grad III–IV), Beuge-streck-Krämpfe (☞) und generalisierte Streckkrämpfe (☞, ☞) der Extremitäten und des Rumpfes; enge bis mittelweite, wenig reaktive Pupillen, negativer vestibulookulärer Reflex (VOR); frequente, oberflächliche, regelmäßige Atmung („Maschinenatmung“)

Verlauf Rückbildung, Übergang ins apallische Syndrom (→ S.30) oder Fortschreiten zum Bulbärhirnsyndrom (s. u.)

Bulbärhirnsyndrom

Pathophysiologie Ausfall der gesamten Hirnstammfunktionen, inklusive der pontobulbospinalen Bahnen

Ursächliche Erkrankungen Ausgedehnter Hirnstamminsult bei Vertebralis-Basilaris-Verschluss (→ S.129), foraminelle Herniation = Prolaps der Kleinhirntonsillen in das Foramen magnum durch Raumforderung in der hinteren Schädelgrube oder im Rahmen der fortschreitenden Hirnstammeinklemmung bei supratentorieller Massenverlagerung

Klinisches Bild Tiefes Koma (Grad IV), schlaffer Muskeltonus aller Extremitäten und des Rumpfes; weite, lichtstarre Pupillen, Divergenzstellung der Augenbulbi; ataktische Atmung, Schnappatmung bis zum zentralen Atemstillstand; Übergangs- und Zwischenstadien (→ S.30)

Verlauf Nach wenigen Stunden irreversibler Funktionsverlust von Großhirn, Kleinhirn und Hirnstamm (→ irreversibler Hirnfunktionsausfall, „Hirntod“ (→ S.827))

Stadien des
Mittelhirn- und
Bulbärhirn-
syndroms [3445]

	MHS Stad. 1 frühes diencephales Syndrom	MHS Stad. 2 spätes diencephales Syndrom	MHS Stad. 3 frühes mes- encephales Syndrom	MHS Stad. 4 spätes mes- encephales Syndrom	BHS Stad. 1 frühes Bulbär- hirnsyndrom	BHS Stad. 2 spätes Bulbär- hirnsyndrom
Bewusstseinslage	somnolent	komatös	komatös	tief komatös	tief komatös	tief komatös
Reaktion auf sensorische Reize	verzögert	vermindert/ fehlend	nicht auslös- bar	nicht auslös- bar	nicht auslösbar	nicht auslösbar
Reaktion auf Schmerzreize	gezielte Abwehr	ungezielte Abwehr/ Massen- bewegungen	Beuge-Streck- Synergismen (☞)	Streck- synergismen (☞, ☞)	Rest-Streck- synergismen (☞)	nicht auslösbar
Muskeltonus	normal	erhöht (Beine)	erhöht (Arme und Beine)	stark erhöht	vermindert bis schlaff	schlaff
Pupillen	mittelweit, reagierend	verengt, verzögert reagierend	eng, träge reagierend	mittelweit bis weit, wenig reagierend	erweitert, kaum oder nicht reagierend	maximal weit, starr
spontane Bulbus- bewegungen	pendelnd	diskonjugiert	keine	keine	keine	keine
VOR (Puppenkopf- Phänomen)	negativ/ positiv	positiv	positiv/ negativ	schwach oder negativ	negativ	negativ
VOR (kalorisch)	positiv	positiv	tonisch	dissoziiert	negativ	negativ
Atmung	normal	evtl. Cheyne- Stokes- Atmung	Maschinenatmung		ataktische Atmung → Schnappatmung	
Temperatur und Pulsfrequenz	normal	normal bis leicht erhöht	erhöht	stark erhöht	abnehmend	abnehmend
Blutdruck	normal	normal	leicht erhöht	deutlich erhöht	vermindert	stark vermin- dert

Apallisches Syndrom

Synonyme Vegetative State, Wachkoma, Unresponsive Wakefulness Syndrome (UWS) – dt. „Syndrom reaktionsloser Wachheit (SRW)“

Allgemeines

- Der Begriff *apallisches Syndrom* (nach E. Kretschmer 1940) beschreibt ein Krankheitsbild, das im Wesentlichen auf einem *funktionellen* oder auch *morphologischen* Ausfall der Hirnrinde (lat. Pallium = Mantel) beruht und mit Wachheit ohne Bewusstsein/Wahrnehmung einhergeht [3446] (siehe unten Pathophysiologie)
- Im angelsächsischen Sprachraum hat sich dafür der 1972 von Jennett und Plum vorgeschlagene Begriff „(persistent) vegetative state“ [2675],[23] durchgesetzt. Er soll anzeigen, dass nur die autonomen (vegetativen) Funktionen des Hirnstamms erhalten sind. Eine wörtliche deutsche Übersetzung als „(persistierender) vegetativer Status“ oder „vegetativer Zustand“ erscheint wegen der Nähe zu „vegetieren“ oder „vegetative Dystonie“ problematisch.
- Daneben wird seit etwa 1980 vor allem noch außerhalb des klinischen Bereichs zunehmend die Bezeichnung „Wachkoma“ benutzt, die auf den alten französischen Begriff „coma vigile“ zurückgeht, worunter aber eher eine Benommenheit verstanden wurde. „Wachkoma“ stellt in sich einen Widerspruch dar, da Koma den Ausfall von Bewusstsein *und* Wachheit bedeutet.
- Alle 3 Bezeichnungen (apallisches Syndrom, „vegetative state“, Wachkoma) beschreiben das Krankheitsbild nicht zutreffend. Da ursächlich für den Ausfall des Bewusstseins bei erhaltener Wachheit eine diffuse Störung der Funktion der Hirnrinde (Pallium) anzunehmen ist, bleibt der Begriff „apallisches Syndrom“ noch am meisten zutreffend, selbst wenn „a-pallisch“ einen vollständigen Ausfall des Kortex suggeriert. Wohl vor allem deswegen wurde im angelsächsischen Sprachbereich „apallic syndrome“ ganz durch „persistent vegetative state“ ersetzt. Dabei handelte es sich jedoch ursprünglich um eine vorläufige Bezeichnung: „a syndrome in search of a name“ [2675]. Das Krankheitsbild geht aber deutlich über nur vegetative Funktionen hinaus; PVS lässt vor allem die typische Dissoziation von Bewusstsein und Wachheit außer Acht. „Wachkoma“ erscheint prägnant, doch bleibt der Begriff in sich widersprüchlich; Angehörige und Laien empfinden die Bezeichnung als weniger belastend im Vergleich zu „Apalliker“.
- Eine European Task Force on Disorders of Consciousness [3220] hat als neue Bezeichnung „unresponsive wakefulness syndrome“ vorgeschlagen, die inzwischen als „UWS“ in der Literatur angeführt wird. Diese Bezeichnung wurde im Deutschen als „Syndrom reaktionsloser Wachheit (SRW)“ übersetzt [5910]. Angesichts zahlreicher erhaltener motorischer und vegetativer Reaktionen (siehe Klinisches Bild) ist zumindest der deutsche Begriff „reaktionslos“ unzutreffend und kann für Angehörige und auch für das Pflegepersonal irreführend sein.

<i>Epidemiologie</i>	<i>Prävalenz:</i> in Deutschland ca. 1 500–5 000 Patienten mit apallischem Syndrom [5777]; in den USA ca. 10 000–25 000 Erwachsene und ca. 6 000–10 000 Kinder mit „persistent vegetative state“ [23]
<i>Pathophysiologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Verlust des Bewusstseins durch ausgedehnte direkte strukturelle Schädigung oder/und durch indirekten funktionellen Ausfall der Hirnrinde durch Schädigung der aktivierenden thalamokortikalen Bahnen (Teil des ascendierenden retikulären Aktivierungssystems, ARAS), subakut oder chronisch → Ausfall der Funktionen des zerebralen Kortex (= Pallium) ■ (zeitweilige) Wachheit und erhaltene Schlaf-wach-Phasen und Erweckbarkeit aus dem Schlaf (ohne Bewusstsein) durch erhaltenes Aktivierungssystem der <i>Formatio reticularis</i> des Hirnstamms ■ Untersuchungen mit PET und fMRI haben gezeigt, dass trotz der klinischen Kriterien eines Vollbildes des apallischen Syndroms („persistent vegetative state“) Anteile des motorischen und sensorischen Kortex aktiviert werden können [2824],[4187]. Der Nachweis von kognitiven Funktionen spricht aber gegen das Vorliegen eines apallischen Syndroms („vegetative state“) und weist auf den Zustand minimalen Bewusstseins („minimally conscious state“) hin (s. u.).
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Isolierte Schädigung des zerebralen Kortex durch Anoxie (z. B. Herzstillstand) oder diffuse Marklagerschädigung mit Unterbrechung der thalamokortikalen Verbindungen oder ausgedehnte bilaterale Thalamusläsionen durch Schädel-Hirn-Trauma (→ S. 597), Hirninfarkte, Enzephalitis, Intoxikation, Stoffwechsellängungsstörung, durch degenerative Erkrankungen (z. B. Morbus Alzheimer, Creutzfeldt-Jakob-Erkrankung, Morbus Huntington) oder durch angeborene Missbildungen
<i>Klinisches Bild [531]</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Bewusstsein/Wachheit: Zustände ohne Bewusstsein mit offenen Augen und starrem Blick im Wechsel mit Zuständen mit geschlossenen Augen und ruhiger Atmung (Schlaf-wach-Phasen) <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>verbale Reize:</i> keine Reaktion ■ <i>Schmerzreize:</i> Erwachen oder nur vegetative Reaktionen mit Beschleunigung von Pulsfrequenz und Atmung ■ CAVE: positiver Drohreflex (Blinkreflex auf plötzliche Handbewegung zu den offenen Augen) beweist kein Bewusstsein [5806] ■ Motorik: keine sprachlichen Äußerungen; keine absichtlichen oder gezielten Bewegungen auf visuelle, akustische oder taktile Reize; kurze Augen- oder Kopfbewegungen auf Geräusche ohne Zielrichtung <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>fixierte Beuge-Streck-Stellung von Armen und Beinen</i> (☒) oder Beugestellung aller Extremitäten (☒, ☒); erhöhter Muskeltonus ■ <i>motorische Automatismen</i> mit Kaubewegungen und vertieftem Gähnen; im weiteren Verlauf motorische Primitivschablonen wie Schnauz- und Saugreaktion auf periorale Reize; auf Schmerzreize allenfalls Grimassieren und Beuge- oder Massenbewegungen ■ <i>Hirnnervenfunktionen und spinale Reflexe</i> in unterschiedlichem Ausmaß erhalten; akustischer Startle-Reflex ■ vegetative Funktionen erhalten, häufig enthemmt mit Tachykardie, Hyperpnöe und vermehrtem Schwitzen; deutlich gesteigerter Stoffwechsel; fehlende Blasen- und Mastdarmkontrolle: Erektionen im Schlaf
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ EEG: nach Anoxie meist flache, areaktive Kurve; nach diffuser Großhirnschädigung häufig mittelschwere bis schwere Allgemeinveränderung, auf äußere Reize allenfalls leichte Amplitudenzunahme der Theta-Delta-Aktivität ■ quantitative EEG-Verfahren: automatisierte Analyse, Polysomnografie ■ evozierte Potenziale: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>somatosensibel evozierte Potenziale (SEP):</i> in den Medianus- und Tibialis-SEPs meist erhaltene zervikale, lumbale und auch Thalamus-Potenziale, häufig auch erhaltene primäre kortikale Antworten (N 20 bzw. P 37), aber keine späten Potenziale; Latenzen, Amplituden und zentrale Leitungszeiten können im Normbereich liegen; keine gesicherte Aussagegültigkeit zur Prognose ■ <i>akustisch evozierte Hirnstammpotenziale (AEHP):</i> häufig normal oder mit verlängerten Interpeak-Latenzen ■ CT/MRT: Ausmaß der kortikalen Atrophie vor allem nach zerebraler Anoxie; Umfang und Lokalisation der zerebralen Schäden nach Hirnödemen, Blutungen u. a. ■ fMRT: einzelne Patienten lassen bei bestimmten Aufgaben eine willkürliche Modulation in Arealen erkennen, die auch bei Gesunden aktiviert werden; diese Beobachtung wurde bei traumatisch-apallischen Patienten gemacht; dabei fanden sich klinisch keine Zeichen von Bewusstsein [3853]; bei Patienten mit apallischem Syndrom unterschiedlicher Ätiologie konnte eine Aktivierung in schmerzverarbeitenden Regionen bei Exposition von fremden Schmerz-Schreien registriert werden [6280]

- **DTI** („diffusion tensor imaging“) (→ S. 897): Darstellung der Schädigung der subkortikalen und Balkenfasern
- **PET** (→ S. 900):
 - *Reduktion des globalen Glukosestoffwechsels* im Großhirn auf 40–50% der Normalwerte, unveränderte Werte für den Hirnstamm; hohe Aussagekraft über den Bewusstseinszustand in Verbindung mit klinischen Kriterien [5396]
 - *Aktivierungsstudien* unter spezifischen Reizen (spezialisierten Zentren vorbehalten); Aktivierung eines kortikalen Netzwerks durch periphere Schmerzstimuli [2824], [1951]

Diagnosestellung

- **klinisch** anhand der Zustände von Wachheit (im Wechsel mit Schlaf) bei fehlendem Bewusstsein; charakteristische Störungen der Motorik und der vegetativen Funktionen, keine eindeutige Aussage über das Ausmaß der kortikalen Funktionsstörung möglich, daher
- **zwingend wiederholte Untersuchungen** unter gleichartigen Bedingungen erforderlich; z. B. „sensory modality assessment and rehabilitation technique“ (SMART) [1976] oder „coma recovery scale“ (CRS-R) [1949], in deutscher Übersetzung [3652] (www.coma.ulg.ac.be/medical/chronic.html) oder *Deutsche Koma-Remissions-Skala* (KRS)
- **Zusatzuntersuchungen mit quantitativen EEG-Verfahren, ereigniskorrelierten Potenzialen und fMRT**: Umschriebene kortikale Antworten sprechen für die erhaltene Funktion von begrenzten thalamokortikalen Verbindungen, beweisen aber nicht immer und sicher das Vorliegen eines ausgedehnten kortikalen Netzwerks, das für das bewusste Wahrnehmen erforderlich ist [4951].

Differenzialdiagnose

- Zustand minimalen Bewusstseins („minimally conscious state“ [1948], s. u.); klinisch (CRS-R) nicht selten schwierige Abgrenzung von einem apallischen Syndrom (Fehlerquote bis zu 40%)
- nicht komatöse Zustände: akinetischer Mutismus (→ S. 33), Locked-in-Syndrom (→ S. 34)

Therapie

- medikamentöse Behandlung mit L-Dopa, Dopaminergika, Amantadin, Modafinil ohne gesicherten Effekt
- Tiefenhirnstimulation in medialen Kernen des Thalamus hat keine bleibenden Verbesserungen erbracht [531], wurde nicht weitergeführt
- Rehabilitation mit basaler Stimulation, Kontrakturprophylaxe, Haltungswechsel

Verlauf [16], [2], [23]

- **allgemein**: Lebenserwartung von apallischen Patienten 2–5 Jahre, selten über 10 Jahre (Tod an sekundären Ursachen)
- **nach Lebensalter und Ursache [23]**:

		nach Schädel-Hirn-Trauma		nicht traumatische Ursache	
		Erwachsene	Kinder	Erwachsene	Kinder
verstorben	nach 3 Monaten	15%	4%	24%	20%
	nach 6 Monaten	24%	9%	40%	22%
	nach 12 Monaten	33%	9%	53%	22%
Zustand nach 12 Monaten	apallisch	15%	29%	32%	65%
	schwer behindert	28%	35%	11%	7%
	mittelgradig	17%	16%	3%	0%
	gering behindert	7%	11%	1%	6%

Prognose

- **prognostische Faktoren**:
 - *klinische Kriterien*: Ursache, Dauer des vorausgehenden Komats und Alter des Patienten
 - ▶ günstigste Prognose nach Schädel-Hirn-Trauma bei jüngeren Personen
 - ▶ schlechte Prognose bei unverändertem apallischem Syndrom über 3–4 Monate ohne jegliche Zeichen einer Remission
 - ▶ Bezeichnung als „permanent vegetative state“ vertretbar bei nicht traumatischer Ursache nach 3 Monaten (USA) bzw. 6 Monaten (Europa), bei traumatischer Ursache nach 12 Monaten
 - ▶ Circa 12% der Patienten verbessern sich aber im weiteren Verlauf (innerhalb von 12–24 Monaten) bis zum „minimally conscious state“ und weitere 14% darüber hinaus [1572], wenngleich immer schwere Behinderungen und Pflegebedürftigkeit bestehen bleiben [1573].
 - *EEG-Kriterien*: Amplitude, Frequenz und Reaktivität [336]
 - *FDG-PET*: hoher Aussagewert über den Zustand nach einem Jahr [5396]
- **Remissionszeichen** (☞): Fixieren und Folgen mit den Augen, Blickzuwendung auf akustischen oder Schmerzreiz (entspricht dem Zustand minimalen Bewusstseins, „minimally conscious state“, s. u.), deutliche Primitivschablonen mit Mundöffnen auf periorale oder optische Reize (☞, ☞), Greifbewegungen mit den Händen (☞, ☞)

■ Remissionsstadien:

- Vollbild des Klüver-Bucy-Syndroms (→ S.49) (👁️)
- Entwicklung eines Korsakow-Syndroms (→ S.576)
- Rückbildung mit nur geringer bleibender Behinderung
- Die Remission kann in allen Stadien und Rückbildungsstufen stehen bleiben und zu entsprechenden Defektzuständen führen.

Selbsthilfe-
gruppen

- **Patienten im Wachkoma (PIW) e.V.**, Am Heshahn 4, 51 702 Bergneustadt/Neuenothe, Tel.: 02 261/94 94 44, Fax: 02 261/94 94 45, E-Mail: info@piw.de, Internet: www.piw-ev.de/index.php
- **Österreichische Wachkoma Gesellschaft**, c/o Pflegewohnhaus Donaustadt, Langobardenstr. 122 a, A-1220 Wien, E-Mail: info@wachkoma.at, Internet: www.wachkoma.at

Zustand minimalen Bewusstseins

Allgemeines

1995 grenzten Giacino und Zasler bei Patienten nach schwerem Schädel-Hirn-Trauma die Krankheitsbilder Koma, „vegetative state“ und „minimally response state“ voneinander ab [1951]. 2002 schlug eine internationale Arbeitsgruppe die Bezeichnung „*minimally conscious state*“ und die diagnostischen Kriterien vor [1948]. Der Zustand minimalen Bewusstseins kann unmittelbar aus einem Koma hervorgehen oder auch als Remissionsstadium eines apallischen Syndroms auftreten.

Ursächliche
Erkrankungen

Wie bei apallischem Syndrom (→ S.30): Schädel-Hirn-Trauma; anoxische, toxische, entzündliche, metabolische oder degenerative Hirnerkrankungen

Klinisches Bild
[531]

- **Bewusstsein/Wachheit:** neben Phasen mit offenen Augen, aber ohne erkennbares Bewusstsein, finden sich Stadien mit eindeutigen und reproduzierbaren Zeichen der Wahrnehmung (Zuwendung, Fixieren und Verfolgen von optischen und akustischen Reizen)
- **Motorik** (nicht immer alle motorische Leistungen erkennbar): zweckgerichtete willkürliche Bewegungen auf äußere Reize, Greifen nach Objekten, Befolgen von einfachen Aufforderungen, gestische oder verbale Antworten auf ja-/nein-Fragen, verständliche Sprachäußerungen, adäquates Lächeln oder Schreien auf entsprechende sprachliche oder visuelle Stimulierung; Abnahme der motorischen Automatismen und Primitivschablonen zugunsten zielgerichteter Bewegungen
- **vegetative Funktionen:** enthemmt, fehlende Blasen- und Mastdarmkontrolle
- **Verlaufsdokumentation:** Coma Recovery Scale – Revised (www.coma.ulg.ac.be/medical/chronic.html) oder Deutsche Koma-Remissions-Skala (KRS)

Zusatzdiagnostik

Elektrophysiologische Untersuchungen und bildgebende Verfahren wie beim apallischen Syndrom (→ S.30) [4749]:

- **quantitative EEG-Verfahren:** automatisierte Analyse, Polysomnografie
- **fMRT** (→ S.897): nur wenig Studien, in denen willkürliche Modulationen von kortikalen Arealen nachgewiesen wurden, wie bei Aufgaben mit bildlicher Vorstellung (Bewegung, Raum) [3853] oder Hören des eigenen Namens [1353]
- **FDG-PET** (→ S.900): Aussagen über die Stoffwechselaktivität in bestimmten Hirnregionen, die als für das Bewusstsein wichtig angesehen werden

Diagnosestellung

Wechsel von Phasen mit eindeutigen und reproduzierbaren Zeichen von Bewusstsein mit Phasen ohne Bewusstsein bei erhaltener Wachheit und Schlaf-wach-Rhythmik; Diagnosestellung nur durch längere und wiederholte Untersuchungen unter gleichartigen Bedingungen möglich (SMART und CRS-R oder die deutsche Koma-Remissionskala (KRS), siehe apallisches Syndrom (→ S.50); Ausschluss einer Okulomotoriusparese (verhindert Folgebewegungen)

Differenzial-
diagnose

Apallisches Syndrom (→ S.30), Locked-in-Syndrom (→ S.34), akinetischer Mutismus (→ S.33)

Therapie

Wie bei apallischem Syndrom (→ S.30)

Prognose

Günstiger als für das apallische Syndrom, allerdings fehlen medizinisch-wissenschaftliche Studien über den Langzeitverlauf.

Akinetischer Mutismus

Pathophysiologie

Ausfall oder Funktionseinbußen mittelliniennaher Anteile des Frontalhirns und/oder des anterioren Gyrus cinguli bilateral, des Striatums, des Pallidums, des dorsomedialen und ventrolateralen Thalamus, des posterioren Diencephalons oder der mesenzephalen *Formatio reticularis* [60] → fehlende frontale Aktivierung → extreme Antriebsstörung *ohne* gleichzeitige Störung des Bewusstseins oder der zentralen und peripher-motorischen Funktionen

Ursächliche
Erkrankungen

Bilaterale Insulte der A. cerebri anterior, traumatische Frontalhirnläsionen, Blutungen, Tumoren im Bereich des III. Ventrikels, dekompensierter Hydrozephalus (→ S.523)

<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Fehlen von spontanen Rumpf- und Extremitätenbewegungen, sprachlichen und emotionalen Äußerungen; bei forcierter Aufforderung oder Reizung eventuell schwache Reaktionen (Augenöffnen, einsilbiges Flüstern, kaum Schmerz- oder Abwehrreaktionen) ■ zeitweiliges Fixieren und Folgen mit den Augen (optokinetischer Reflex); Schlucken erhalten; Urin- und Stuhlinkontinenz ■ Patienten wirken wach, häufig auch hypersomnisch, Schlaf-wach-Rhythmus erhalten; keine oder nur geringe Störung der Wahrnehmung, daher nach Abklingen meist keine Amnesie ■ Episoden mit vegetativer Enthemmung (diencephal)
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ EEG: in Abhängigkeit von der zugrunde liegenden Schädigung meist frontal betont allgemein verändertes EEG; erhaltene Reaktivität auf optische und akustische Reize ■ MRT: Nachweis von Frontalhirn- oder Zwischenhirnläsion oder Hydrozephalus
<i>Differenzialdiagnose</i>	Apallisches Syndrom (→ S.30), Locked-in-Syndrom (→ S.34), Abulie (Willens- und Teilnahmslosigkeit), Parasomnie, Katatonie, tiefer depressiver Stupor
<i>Therapie</i>	Behandlungsversuch mit L-Dopa bzw. Dopamin-Agonisten; bei Hydrozephalus vorsichtige und kontinuierliche Drainage
<i>Verlauf</i>	Vollständige Rückbildung auch nach Monaten möglich, abhängig von der zugrunde liegenden Schädigung

----- Locked-in-Syndrom -----

<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Ischämie durch Thrombose der A. basilaris (→ S.129), pontine Blutung, Hirnstammenzephalitis, Hirnstammkontusion, Pons tumor, pontine Myelinolyse (→ S.562)
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Spastische Tetraplegie (mit Strecksynergismen), keine Willkürbewegungen von Rumpf und Extremitäten; Unfähigkeit, zu sprechen und zu schlucken; bei <i>unvollständigem</i> Locked-in-Syndrom können rudimentäre Willkürbewegungen der Extremitäten erhalten sein. ■ Ausfall von Hirnnervenfunktionen; erhalten sind: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Vertikale Augenbewegungen und Lidbewegungen,</i> zu Beginn häufig nur schwach und rasch erschöpflich; bei <i>vollständigem</i> Locked-in-Syndrom können auch die vertikalen Augenbewegungen und Lidbewegungen fehlen. ■ <i>Sehen, Riechen und Hören</i> ■ Ausfall der Hirnstammreflexe (Kornealreflex, vestibulookulärer Reflex, Würgereflex) ■ Wachheit und Bewusstsein initial eingeschränkt, im weiteren Verlauf voll erhalten; Kommunikation ausschließlich über vertikale Augenbewegungen und Lidschlag ■ Sensibilität erhalten (auch für Schmerz) ■ Atmung initial häufig eingeschränkt, im Verlauf aber oft nicht aufgehoben ■ psychotische Symptome mit beeinträchtigenden Leibeshalluzinationen (Zönästhesien) und daraus resultierender Angst und Schlaflosigkeit [3945]
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ EEG: meist Alpha-Aktivität oder leichte Allgemeinveränderung bei erhaltener Reaktion auf optische und akustische Reize ■ CTA und Duplex-Sonografie: Beurteilung der Aa. vertebrales und der A. basilaris ■ MRT: Ausmaß der pontinen Läsion ■ Liquor: Nachweis einer Hirnstammenzephalitis ■ evozierte Potenziale: VEP normal; SEP und AEHP normal, in Abhängigkeit von der Ausdehnung der Hirnstammläsion auch pathologisch
<i>Diagnosestellung</i>	Nachweis von willkürlichen Bewegungen (Lid- und Augenbewegungen), mit denen eine Kommunikation möglich ist; Blockierung des Alpha-Rhythmus im EEG bei (passivem) Augenöffnen
<i>Differenzialdiagnose</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ apallisches Syndrom (→ S.30): kein Verfolgen vertikaler Blickziele, meist ausgeprägte Allgemeinveränderungen und fehlende Reaktivität im EEG ■ akinetischer Mutismus (→ S.33): erhaltene Willkürreaktionen, horizontale Augenbewegungen, Flüsternsprache ■ schwere Polyneuroradikulitis mit Hirnnervenbeteiligung (→ S.637)
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ keine spezifische und kausale Therapie möglich ■ frühzeitige Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie ■ computerbasierte Hilfen (Steuerung durch Augen- und Lidbewegungen), vor allem zur Kommunikation (Wortprozessor, Sprachsynthesizer, Zugang zum Internet)

<i>Prognose und Verlauf</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Prognose abhängig von Ausmaß und Ursache der pontinen Läsion; Hirnstamminsulte oder -blutungen erholen sich meist nicht, die meisten dieser Patienten sterben in der Akutphase; bei Überleben ist die motorische Erholung meist sehr begrenzt bis hin zur vollen Pflegebedürftigkeit ■ Kommunikation bleibt auf einen Code mithilfe der Augenbewegungen beschränkt ■ Lebenserwartung bei adäquater medizinischer Versorgung u. U. mehrere Jahrzehnte
-----------------------------	--

1.2 Neuropsychologische Syndrome

K. Schmidtke und C. W. Wallesch

Orientierungsstörung (Desorientiertheit)	
<i>Definition</i>	Störung des Wissens oder des Abrufs grundlegender Lebensdaten und Fakten (Person, Ort, Zeit und Umstände); die Orientierung ist stets ein wichtiger Bestandteil des psychischen Befundes
<i>Ursachen</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Verwirrheitszustände ■ diffuse zerebrale Funktionsstörung jeder Art und Ursache ■ ausgeprägte Neugedächtnisstörung, z. B. Morbus Alzheimer (→ S.405) und Vorstadium (mild cognitive impairment/leichte kognitive Störung) (→ S.406), amnestisches Syndrom, transiente globale Amnesie (→ S.39), epileptisches Geschehen (komplex-partieller Status), psychogene Amnesie (nur hier oft auch mit Desorientierung zur Person)
<i>Untersuchung (Testfragen)</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ zur Person: Frage nach Name, Alter und Geburtsdatum (auch von Angehörigen), Telefonnummer, Adresse, Postleitzahl, Kinder und Enkel ■ zur Zeit: Datum, Wochentag, Monat, Jahr, Jahreszeit, ungefähre Uhrzeit ■ zum Ort: Stadt, Klinik, Station, Etage, Zimmernummer ■ zur Situation: Grund, Umstände und Dauer des Hierseins
<i>Differenzialdiagnose</i>	Aphasie, nonkonvulsiver Anfallsstatus, Simulation, dissoziative Störungen, Psychose
Störung von Aufmerksamkeitsfunktionen (Aufmerksamkeitsstörung, Konzentrationsstörung, psychomotorische Verlangsamung)	
<i>Allgemeines</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Aufmerksamkeitsfunktionen sind kognitive Basisfunktionen, deren Störung andere höhere Hirnleistungen wie Sprache, Gedächtnis und analytisches Denken beeinträchtigen ■ Aufmerksamkeit, Konzentration, zentrale Kontrolle, Antrieb, Arbeitsgedächtnis und psychomotorische Geschwindigkeit sind eng zusammengehörende Begriffe, die Funktionen eines postulierten „geistigen Zentralprozessors“ („supervisory attentional system“) beschreiben; es handelt sich um klinisch, neuropsychologisch und hinsichtlich ihrer zerebralen Repräsentation unterschiedliche kognitive Teilfunktionen; enger Zusammenhang mit Exekutivfunktionen (→ S.36). ■ Teilfunktionen der Aufmerksamkeit sind in der Praxis nur begrenzt differenzierbar: verbales und visuelles Arbeitsgedächtnis; Fokussierung/Verschiebung/Teilung/kurzfristige Steigerung/Lösung von Aufmerksamkeit, Vigilanz (Daueraufmerksamkeit)
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	<p>Defizite können bei fast allen organischen und funktionellen Störungen des Gehirns auftreten, besonders bei Läsionen des Marklagers, der subkortikalen aminergen und cholinergen Projektionskerne (u. a. Locus coeruleus, v. a. bei degenerativen Erkrankungen), der aktivierenden Netzwerke in Thalamus und Hirnstamm, der Relaiskerne von Thalamus und Basalganglien sowie des Frontalhirns. Nicht selten das einzig greifbare Symptom einer Schädigung, z. B. bei:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ posttraumatischer kognitiver Störung (→ S.612) ■ metabolischen Störungen ■ vaskulären Erkrankungen: subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE) (→ S.195) mit „vascular cognitive impairment“, „vascular MCI“, größere subcorticale Insulte, Strahlenezephalopathie ■ Marklagerläsionen, v. a. Multipler Sklerose („Fatigue“) (→ S.291), Normaldruck-Hydrozephalus (→ S.523), sonstigen Hydrozephalus-Formen ■ Morbus Parkinson (→ S.441) und Demenzerkrankungen, vor allem, wenn frontal/subkortikal betont, z. B. PSP (→ S.460), frontotemporale Demenz (→ S.410), Lewy-Körperchen-Demenz (→ S.412), kortikobasale Degeneration (→ S.465), Parkinson-Demenz (→ S.414) ■ toxischer Schädigung des Gehirns: z. B. Alkoholabusus, Abusus und Kumulation von Medikamenten, industriellen Giftstoffen ■ Schädigung der Hirnrinde: Enzephalitis, Hypoxie, neurodegenerative Erkrankungen ■ funktionelle kognitive Störungen (→ S.462), (→ S.474) ■ Depression, Psychosen
<i>Symptome</i>	Konzentrations- und Aufmerksamkeitsstörung, Verlangsamung des Denkens, Handelns und Sprechens, Ablenkbarkeit, Schwerbesinnlichkeit, rasche Ermüdung und Erschöpfung, zahlreiche sekundäre kognitive Defizite (!), v. a. des Neugedächtnisses
<i>Untersuchung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ „Bedside“-Testverfahren: z. B. Monate rückwärts aufsagen, serielle Subtraktion 100 minus 7

- **formale Testverfahren:** Zahlenmerkspanne vorwärts und rückwärts, Wortflüssigkeit, Trail Making Test, Zahlenverbindungstest (ZVT), d2-Aufmerksamkeitsbelastungs-Test, PC-gestützte Verfahren z. B. TAP [6366])

Therapie Neuropsychologisches Training wirksam (Leitlinie DGN 2020)

----- Dysexekutives Syndrom und andere Frontalhirnsymptome -----

Definition Auch „exekutive Störung“ genannt; variabler und heterogener Symptomenkomplex bei Läsionen und Diskonnektion des frontalen Assoziations- und paralimbischen Kortex. Betroffen sind das problembezogene und zielgerichtete Denken, die Planung, Durchführung und Kontrolle von Handlungen, das Kategorisieren, das Abstrahieren, Strategiewechsel, das Einhalten von Regeln, auch zentral-exekutive Leistungen wie die Zuordnung und Lösung von Aufmerksamkeit (s. o. „supervisory attentional system“) sowie die Verhaltenssteuerung und Impulskontrolle

Ursächliche Läsion(en) Defizite treten vor allem bei bilateralen Läsionen auf:

- **frontobasaler Kortex:** („orbital“) z. B. durch Traumen, Olfaktoriusmeningeom
- **frontomedialer Kortex:** z. B. bei Anteriorinsult, Falxmeningeom
- **dorsofrontaler Kortex:** z. B. durch vordere Mediateilinfarkte, vordere Grenzzoneninfarkte, Tumoren, Traumen
- **alle Abschnitte:** bei frontotemporaler Demenz (→ S. 410), Lues (→ S. 253) (progressive Paralyse), bilateralen Insulten, Caudataskopf- und Thalamusläsionen (Diskonnektierung, Deafferenzierung)
- **vorderer Schenkel und Knie der inneren Kapsel:** lakunäre Insulte, Multiple Sklerose

Symptome ■ **Allgemeines:** abhängig von Lokalisation und Ausmaß (diese Korrelation ist nicht eng), Seite (sprachabhängige/nonverbale Funktionen betroffen), Akuität sowie Bilateralität der Läsionen. Formale Intelligenz und kognitive Werkzeugleistungen scheinen oft wenig gestört.

- **Störung des analytischen Denkens („Kritikschwäche“):** verminderte Fähigkeit zu urteilen, zu überblicken, abzuwägen, zu planen, zu abstrahieren, zu überprüfen und sich selbst zu kritisieren
- **verminderte Vorstellungskraft,** Produktivität, Kreativität und gedankliche Flüssigkeit (vor allem bei dorsofrontalen Läsionen)
- **Bewusstseinsänderung** auf Gedanken, Objekte, Handlungen und Stimuli, die im Vordergrund stehen („mentaler Tunnelblick“), u. a. als gestörte Interferenzunterdrückung im Stroop-Test und als „utilisation behaviour“ (unaufgefordertes Manipulieren von Objekten im Gesichtsfeld), vor allem bei dorsofrontalen Läsionen, auch als *vermehrte Außenreizabhängigkeit* zu interpretieren
- **verminderte geistige Flexibilität** und Umschaltfähigkeit bis hin zu Rigidität, Repetition und Perseveration („stuck-in-set“ = Verhaften in eingefahrenen Denk- und Verhaltensmustern, „rule breaking behaviour“ = Verletzung von Testinstruktionen)
- **Störung von Arbeitsgedächtnis/Konzentration,** Durchhaltevermögen und der Fähigkeit, angestrengt und zielstrebig zu denken (z. B. beim aktiven Abrufen von Gedächtnisinhalten), Verlangsamung geistiger Abläufe, vor allem bei dorsofrontalen Läsionen (exekutive Störung)
- **Quellenamnesie:** Unfähigkeit, Kontext und zeitliche Abfolge von Gedächtnisinhalten zuzuordnen
- **Antriebsminderung** (Indifferenz, Interessenverlust, Aspontaneität, Inaktivität und Startschwierigkeit, bei oft erhaltenem Fremdantrieb), ggf. Apathie und Sprachverarmung bis zum Mutismus und zur Akinese, vor allem bei frontomedialen/bilateralen Läsionen
- **Abulie** bei ausgedehnten bilateralen, meist medialen Frontalhirnläsionen: Unfähigkeit zu spontanen Handlungen bei „Willenlosigkeit“, (teilweise) erhaltene reaktive Handlungen; DD: akinetischer Mutismus
- **Wesensänderung und Störung des Sozialverhaltens** („Soziopathie“) mit fehlender Empathie, Störung der Selbstkontrolle, Disinhibition, Distanzminderung, „Witzelsucht“, Impulsivität, Taktlosigkeit, Stimmungs labilität mit flacher Euphorie und/oder Reizbarkeit, emotionaler Indifferenz, Vernachlässigung von Pflichten und Hygiene, vor allem bei frontobasalen und basinalen frontodorsalen Läsionen
- **frontobasal:** Enthemmungsphänomene, Persönlichkeitsveränderung, Konfabulationsneigung
- **dorsofrontal:** kognitive Defizite des Kategorisierens, Abstrahierens und im Strategiewechsel, Verminderung der Kreativität (z. B. Unflüssigkeit in Wortproduktionsaufgaben), Störungen des Arbeitsgedächtnisses
- **frontomedial:** Antriebsstörung, Sprachverarmung, initial oft Mutismus

Dominante Symptome bei unterschiedlichen fokalen Läsionen

Untersuchung	<ul style="list-style-type: none"> ■ Verhaltensbeobachtung: Antrieb und Sprachantrieb, Stimmungslage und -modulation, Verhalten bei Gespräch und Testuntersuchung, Tempo, Kooperation, Einsichtsvermögen <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>insbesondere beachten:</i> Perseverations- und Konfabulationssymptome, „utilisation behaviour“, Disinhibitionszeichen (s. o.) ■ Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ Motorik: Enthemmung des Greifreflexes; Luria-Hand-Sequenzen imitieren (schnell mit Faust → Handkante → Handfläche auf den Tisch klopfen; Patienten mit frontalen Läsionen neigen stark dazu, immer nur eine der 3 Bewegungen zu wiederholen) ■ Flüssigkeit: Wortflüssigkeit (Worte mit S in 3 Minuten, ohne Namen, Norm ca. 35 ± 6), Tiere in 1 Minute (Norm ca. 21 ± 5) ■ Interferenzunterdrückung: Farbe-Wort-Interferenztest nach Stroop [4174], Musterflüssigkeit: z. B. unterschiedliche Figuren aus 4 Strichen, 5-Punkt-Test nach M. Regard [4597] ■ Abstraktionsvermögen/Konkretismus: Untertests Bild ergänzen, Bilder ordnen, Gemeinsamkeiten finden, allgemeines Verständnis aus dem Hamburg-Wechsler-Intelligenztest [5570], Interpretation von Sprichwörtern oder Bildgeschichten ■ Arbeitsgedächtnis: Zahlenmerkspanne vorwärts/rückwärts, Trail Making Test, Zahlenverbindungstest [4175], Rechenaufgaben
Therapie	Neuropsychologische Trainingsbehandlung und Verhaltensmanagement, evtl. Behandlungsversuch der Antriebsstörung mit Dopaminergika, SSRI, Amphetaminen (Leitlinie DGN 2020)

----- Gedächtnisstörungen -----

[408], LL DGN 2020

Definitionen
Gedächtnis

- **Neugedächtnis, auch „Langzeitgedächtnis“:** die Fähigkeit, neue Inhalte aufzunehmen
- **Altgedächtnis:** die Summe aller jemals aufgenommenen deklarativen Inhalte und die Fähigkeit, sie abzurufen
- **Kurzzeitgedächtnis:** Fähigkeit, aktuelle Inhalte für kurze Zeit (bis 30 Sekunden; *nicht* für längere Zeit, z. B. Minuten!) im Bewusstsein verfügbar zu halten (= Merkspanne), *kein* Zusammenhang zum Neugedächtnis, bei Amnesien und früher Demenz *nicht* gestört; das Kurzzeitgedächtnis ist in sich keine einheitliche Funktion, sondern stellt ein Ensemble unterschiedlicher modalitätsspezifischer Kurzzeitspeicher dar, v. a. „phonologische Schleife“ und „visuelle Schleife“; enger Zusammenhang als sog. Arbeitsgedächtnis zum Funktionskomplex „Aufmerksamkeit/mentale Kontrolle“ (siehe dort)
- **deklaratives Gedächtnis:** mitteilbares Wissen (episodisch oder semantisch)
- **episodisches Gedächtnis:** Wissen zu selbst erlebten Ereignissen
- **semantisches Gedächtnis:** allgemeines, auch biografisches, vielfach wiederholtes Wissen
- **prozedurales Gedächtnis:** Fähigkeiten und Fertigkeiten; „zeigbares aber nicht sagbares“, nicht hippocampusbasiert, bei amnestischen Syndromen i. d. R. erhalten

Definitionen
Gedächtnis-
störungen

- **anterograde Gedächtnisstörung bzw. Amnesie:** Störung allein des Neugedächtnisses
- **retrograde Gedächtnisstörung bzw. Amnesie:** Störung allein des Altgedächtnisses bzw. dessen Abrufs
- **prätraumatische Amnesie:** Gedächtnislücke für Ereignisse vor einem Unfall (oft unscharf auch als retrograde Amnesie bezeichnet)
- **posttraumatische Amnesie:** Gedächtnislücke für Ereignisse nach einem Unfall (oft unscharf auch als anterograde Amnesie bezeichnet)
- **Quellenamnesie:** Unfähigkeit, einen abrufbaren Gedächtnisinhalt in einen situativen oder zeitlichen Kontext zu stellen („zu wissen, woher man etwas weiß“)
- **Konfabulation:** Äußerungen mit eingeschränktem oder fehlendem Realitätsbezug (spontan oder auf Fragen hin) [5006]
- **reduplikative Paramnesie:** Verknennung durch Verlust des Gefühls der Vertrautheit, z. B. wird die Wohnung als „Nachbau“ erlebt, oder beim *Capgras-Syndrom* eine nahe stehende Person als Doppelgänger erlebt, v. a. bei Morbus Alzheimer (→ S. 405), auch bei Schädel-Hirn-Trauma

Ursächliche
Läsion(en)

- **isolierte hochgradige Gedächtnisstörung (Amnesie)** vor allem bei Läsion des hippocampalen Systems: Hippokampi, vorgeschalteter entorhinaler temporomedialer Kortex (Gyrus parahippocampalis), deren Afferenzen und Efferenzen (Fornix, Cingulum) sowie die Schaltstrukturen des Papez-Kreises (Corpora mammillaria, Tractus mamillothalamicus [Vicq-d'Azyr-Bündel], Ncl. anterior thalami), ferner bei frontobasalen/septalen Läsionen (hippocampale cholinerge Deafferenzierung nach Ausfall des diagonalen Bandes von Broca)
 - **bilaterale Läsionen:** schwere Störung (= amnestisches Syndrom im engeren Sinne)
 - **unilaterale Läsionen:** leichtere, materialspezifische Neugedächtnisstörung (verbale oder bildliche Inhalte), initial jedoch oft bimodal und stark ausgeprägt, vor allem bei linksseitiger Läsion
- **sekundäre Gedächtnisstörung** der Aufnahme und des Abrufs, bei allen diffusen/multifokalen Läsionen, z. B. Trauma, subkortikale Demenz, dysexekutives Syndrom, Frontalhirnläsionen, Depression

- **„frontale“ Gedächtnisstörung**, vor allem des aktiven Abrufs und der zeitlichen/kontextuellen Einordnung von Inhalten („Quellenamnesie“ [s. o.] als Ursache von Konfabulationen), bei frontalen Läsionen, aufgrund von Defiziten:
 - *der aktiven Informationsverarbeitung* (Analysieren und Verstehen von neuen Inhalten, Registrieren von Kontextinformation, Einprägung durch Wiederholen und Verknüpfen)
 - *der Abrufstrategie* (anstrengende/strategische Suche, Rekonstruktion und Verifikation von Gedächtnisinhalten, Erkennen von und Umgang mit Gedächtnislücken)
 - **funktionelle Gedächtnisstörungen**: siehe unter Differenzialdiagnose und funktionelle kognitive Störungen (→ S. 774)
- Ursächliche Erkrankungen*
- Morbus Alzheimer (→ S. 405) und Vorstadium („mild cognitive impairment“) (→ S. 406), Herpes-Enzephalitis (→ S. 260), limbische Enzephalitis (→ S. 328), Posterior-Insult (→ S. 98) mit Läsion der hinteren Abschnitte der Hippokampusformation, Thalamusinsulte, Hirntraumen, hypoxischer Hirnschaden (Vulnerabilität der Hippokampi), dienzephal Tumoren, amnestische Episode/TGA (→ S. 775), Wernicke-Korsakow-Syndrom (→ S. 576), Insult/Blutung des basalen Vorderhirns/Septums (SAB/Spasmen/OP bei Aneurysma der A. communicans anterior), Läsionen des Fornix (z. B. Kolloidzyste des III. Ventrikels)
- Symptome*
- **betroffen**: immer Neu- und Altgedächtnis gemeinsam; Letzteres oft weniger auffällig und relativ stärker für jüngere und „episodische“ Inhalte (Einzelereignisse) [4989]
 - **erhalten**: Sprache einschließlich Lexikon; Motorik, Fähigkeiten und Fertigkeiten, semantisches Gedächtnis (= überlerntes Faktenwissen, Kindheits- und Jugenderinnerungen), nicht deklaratives Lernen (z. B. prozedurales Lernen, Priming = Reaktionszeitbeschleunigung oder Bahnung bestimmter Reaktionen durch vorherige hinweisende Information)
- Untersuchung*
- **„Bedside“-Testverfahren**:
 - *Neugedächtnis*:
 - ▶ Fragen zur Orientierung, vor allem zeitlich, zu Mahlzeiten und Tagesablauf
 - ▶ Namen von Ärzten und Mitpatienten
 - ▶ 3 Begriffspaare merken lassen (z. B. ein Werkzeug: Bohrer; eine Farbe: weiß; ein Tier: Zebra, Minuten später abfragen: „Das Werkzeug? Die Farbe? Das Tier?“)
 - *rezentes Altgedächtnis*: Fragen zu jüngeren Erlebnissen, Nachrichten- und Sportereignissen
 - **formale Testverfahren**:
 - *Neugedächtnis*: idealerweise getrennte Testung für verbales und figürliches Material, für aktiven Abruf (= freies Reproduzieren) sowie Wiedererkennen (in einer Auswahl). Entscheidend ist die Leistung bei *verzögerter* Abfrage, aussagestark sind v. a. Defizite im korrekten Wiedererkennen
 - ▶ Wortlisten-Lernen, z. B. aus der CERAD-Testserie: 10 Wörter in 3 Durchgängen auswendig lernen, später freier Abruf, danach Wiedererkennen in einer Auswahl aus 20 Wörtern
 - ▶ verzögertes Wiedererkennen von 10 Abbildungen in einer Auswahl aus 20 Bildern
 - *Altgedächtnis*: Fragebogen zur Autobiografie, zu bekannten Persönlichkeiten und zu semantischem Wissen [4990]
- Differenzialdiagnose*
- **funktionelle Gedächtnisstörung bei psychischen Störungen und chronischer Stressbelastung** [4983],[4986],[3742], s. funktionelle kognitive Störung (→ S. 774): hier sehr rasches Vergessen von Vorhaben und Mitteilungen, Nichtaufnahmen von Lektüre, Telefonaten und Gesprächen, Geistesabwesenheit, Fehlleistungen, Blockierungs- und Fadenrisserlebnisse, Wortfindungsstörungen; z. T. begleitende psychosomatische Symptome wie Leeregefühl, Kopfdruck, Leistungsminderung [4973]
 - **psychogene Amnesie** (dissoziative Störung bei akuten und chronischen emotionalen Traumata): isolierte oder ganz vorwiegende Störung des *Altgedächtnisses*, vor allem für die jüngere Autobiografie. Im strikten Gegensatz zur organischen Amnesie und TGA ist die Orientierung zur Person in der Regel gestört und das Neu-Lernen von Inhalten intakt.
 - **simulierte/aggravierte Gedächtnisstörung** mit psychiatrischem, versicherungsbezogenem oder forensischem Hintergrund, z. B. Münchhausen-Syndrom
- Therapie*
LL DGN 2020
- neuropsychologisch/ergotherapeutisch, Erlernen von Kompensationsstrategien, Führen von Kalender und Tagebuch
 - Gedächtnisübungen i. e. S. sind nicht wirksam

----- Transiente globale Amnesie (TGA) (amnestiche Episode) -----

LL DGN 2017

<i>Epidemiologie</i>	Inzidenz 3–8/100 000/Jahr, M = F, 75 % im Alter von 50–70 Jahren
<i>Pathophysiologie</i>	<p>Ungeklärte, vermutlich multifaktorielle, kurz dauernde Funktionsstörung des hippocampalen und parahippocampalen Gedächtnis-Systems; Hypothesen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Pathomechanismus wie Migräne-Auren („spreading depression“); TGA ist jedoch nicht als Migräne-Aura oder -Äquivalent zu deuten [4975] ■ venöse Stauung Auslösung durch Anstrengung, v. a. Valsalva-Manöver; erhöhte Inzidenz von insuffizienten Venenklappen der V. jugularis interna bei TGA-Patienten [5044],[4878],[3995], häufiger bei solchen mit auslösendem Ereignis [3816]
<i>Assoziierte Erkrankungen</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Migräne[4975],[6260] ■ zerebrovaskuläres Risikoprofil entsprechend dem der Normalbevölkerung [1549]
<i>Diagnostische Kriterien</i>	<p>LL DGN 2017</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ akut beginnende, hochgradige Gedächtnisstörung, v. a., aber nicht nur, des Neugedächtnisses ■ Dauer mindestens 1 Stunde, Rückbildung innerhalb von 24 Stunden ■ Fehlen körperlich-neurologischer Symptome und zusätzlicher kognitiver Defizite ■ Fehlen einer Bewusstseinsstörung oder Desorientierung zur Person ■ kein vorangehendes Trauma oder epileptischer Anfall
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ auslösende/bahnende Faktoren: in vielen Fällen kein fassbarer Auslöser, oft vorausgehende besondere Situationen wie körperliche Anstrengung, emotionaler Stress, Kälte [98], Sprung in kaltes Wasser, Geschlechtsverkehr ■ Amnesie, akut einsetzend, anterograd und auch retrograd für jüngste Ereignisse, innerhalb von Sekunden bis Minuten Wiederholen immer derselben Fragen, meist begleitet von innerer Unruhe, allmählich remittierend, mittlere Dauer 6–8 Stunden (nach Diagnosekriterien ≤ 24 h); anschließend Amnesie für diese Phase (mnestiche Lücke) <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Immer erhalten:</i> basales Wissen zu eigener Person und Biografie, Sprache, Wachheit ■ mögliche vegetative Begleitsymptome: Übelkeit, Schwindel, Kopfschmerz, Benommenheit, Schwitzen, Tachykardie, Blässe, Diarrhö, Polyurie ■ atypische Befunde, die eine weitere Abklärung auslösen sollten: Alter < 40 Jahre, zusätzliche kognitive Defizite, Vigilanzstörung, psychische Auffälligkeiten (außer Beunruhigung, Ratlosigkeit), Verhaltensauffälligkeiten, wiederholte Rezidive, sehr kurze (< 1 h) oder sehr lange (> 24 h) amnestische Phase, nach Abklingen nur partielle Amnesie für die TGA-Episode
<i>Untersuchung</i>	Bestätigung der Amnesie z. B. durch Frage nach dem Ort eines Minuten zuvor vor den Augen des Patienten versteckten Gegenstandes (Uhr, Handy), Ausschluss einer Sprachstörung (Gegenstände benennen lassen, Anweisungen ausführen), Frage nach jüngsten Ereignissen (mit Hilfe Angehöriger)
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Labor: Glukose, Elektrolyte, bei erhöhter Temperatur: Blutbild (CAVE: DD Herpes-Enzephalitis) ■ MRT bei typischer Klinik und Alter > 50 nicht erforderlich, jedoch bei Alter < 40 und bei atypischer Präsentation; bei typischer TGA bei > 50% der Patienten in Diffusionswichtung (dunkel in der ADC-Map) punktförmige Läsionen vor allem im lateralen Hippokampus (☒), optimaler Zeitpunkt 2 Tage nach Beginn der TGA [4919]; kein Unterschied in Klinik oder Prognose zwischen Patienten mit und ohne Läsionen im MRT [5733] ■ SPECT: Minderperfusion im Hippokampus beidseits, z. T. auch neokortikal und in den Basalganglien [4987],[5461] ■ EEG: Theta- und Deltawellen temporal [4988]
<i>Differenzialdiagnose</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ transiente epileptische Amnesie im Rahmen von dyskognitiven (komplex-fokalen) Anfällen: meist kürzere (< 1 Stunde), wiederholte Attacken, kein repetitives Fragen während der Attacke, prolongierte retrograde Amnesie nach der Attacke → EEG, MRT ■ thromboembolische transiente Amnesie: selten bei TIA des hinteren Stromgebiets, dabei evtl. auch Vigilanzstörung, Ataxie, Halbseitenzeichen, Hemianopsie, Nystagmus, Dysarthrie ■ sonstige: transiente Amnesie nach Commotio cerebri, Intoxikationen, Hypoglykämie, zerebraler Angiografie, Initialstadium einer Herpes-Enzephalitis (oft mit Fieber, Bewusstseinstörung); dissoziative oder simulierte Störung (meist nur retrograde Amnesie, oft Desorientierung auch zur Person und zur eigenen Biografie)

<i>Therapie</i>	Keine kausale Therapie bekannt; Beruhigung des Patienten und der Angehörigen, stationäre Überwachung bis zum Abklingen der Symptomatik.
<i>Verlauf und Prognose</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ leichte kognitive Störungen für Wochen nach dem Ereignis möglich, vor allem bei wiederholter TGA [3176],[2429],[2892]; keine Residuen im Langzeitverlauf [2621]^{SQ,la} ■ TGA-Rezidiv nur bei ca. 10–18% [4880], selten auch mehrmals

Aphasien

<i>Definition</i>	Erworbene Störungen der Sprache als linguistisches System, d. h. phonologischer, lexikalischer und syntaktischer Prozesse und Inhalte; nicht sprachabhängige kognitive und kommunikative Funktionen sind weitgehend intakt.
<i>Epidemiologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ häufigste Teilleistungsstörung einer höheren Hirnleistung ■ bei ca. 200 000 Neuerkrankungen an Schlaganfall pro Jahr sind knapp 200 000 Personen in Deutschland chronisch von Aphasien betroffen
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Linkshirniger Mediainfarkt (ca. 75%), weitere Ursachen in absteigender Häufigkeit: Blutung, Tumor, Trauma und Enzephalitis
<i>Betroffene Ebenen und Modalitäten</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ linguistische Ebenen: Lautstruktur (Phonologie), Wortfindung (Lexikon), Anwendung grammatikalischer Regeln (Syntax) ■ Modalitäten: expressiv (Ausdrücken) und rezeptiv (Verstehen), Laut- und Schriftsprache; bei unimodalen Störungsschwerpunkten (reine „motorische“ oder reine „sensorische“ Aphasie) immer den Anteil peripherer Funktionen (Sprechapraxie, Mutismus, Dysarthrie/Anarthrie, Hörminderung, verbale Agnosie) berücksichtigen
<i>Terminologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Agrammatismus: Fehlen grammatikalisch notwendiger Elemente in einer Äußerung, vor allem Reduktion von Funktionswörtern und Flexionsformen ■ Automatismus: ständig wiederkehrende formstarre Äußerung, die aus neologistischen Silbenfolgen, beliebigen Wörtern oder Phrasen besteht und nicht in den sprachlichen Kontext passt („dadada“; „zezin, zezin, zezin“, „ich geh mit dir in 20 Jahren“) ■ Dysarthrie: Artikulationsstörung (Sprechstörung) bei intakter Sprachfunktion (Schreiben intakt!) ■ Dysarthrophonie: bezeichnet dasselbe wie Dysarthrie, betont jedoch die nahezu regelmäßig vorliegende Mitbeteiligung der Stimmgebung ■ Dysprosodie: Störung der Sprachmelodie ■ Echolalie: die meist unwillkürliche Wiederholung von Äußerungen des Untersuchers, u. U. mit Korrektur des Personalpronomens („mir“ statt „Ihnen“) und von grammatischen Fehlern (z. B. in Genus und Numerus) ■ Flüssigkeit/Nichtflüssigkeit: Spontansprachproduktion mit annähernd normaler Silbenzahl vs. verlangsamte und mühsame Produktion von Äußerungen ■ Jargon: für den Zuhörer nicht verständliche (längere) Äußerung, wobei dysarthrisch bedingte Unverständlichkeit nicht berücksichtigt wird, als neologistischer Jargon („Lautsalat“) und semantischer Jargon („Wortsalat“, dabei gelegentlich reguläre grammatikalische Strukturen und Funktionswörter) ■ Mutismus: Fehlen sprachlicher Äußerungen trotz Wachheit und kommunikativer Stimulation, bei erhaltenem Sprachverständnis ■ Neologismus: Wortneuschöpfung, im Inventar der Sprache nicht existierendes Wort <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>phonematischer Neologismus:</i> durch phonematische Paraphasien entstelltes Wort, das vom Hörer nicht erkannt werden kann („Grufe“) ■ <i>semantischer Neologismus:</i> im Inventar der Sprache nicht vorkommendes Kompositum („Haarbesen“ für „Kamm“) ■ Palilalie: Wiederholung von Wörtern oder Silben, oft mit zunehmender Geschwindigkeit und abnehmender Verständlichkeit (z. B. bei Parkinson-Dysarthrie) ■ Paragrammatismus: fehlerhafte Verwendung grammatikalischer Elemente, Fehler in der Abfolge von Satzkonstituenten, Überschreitung von Satzgrenzen („Ich bin zu Hause ist es schön.“) ■ Paragrafie (graphematische oder semantische): Fehler auf Graphem- (Buchstaben-) oder Wortebene beim Schreiben ■ Paralexie (graphematische oder semantische): Fehler auf Graphem- oder Wortebene beim Lesen ■ Paraphasie: fehlerhaft produziertes sprachliches Element <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>phonematische Paraphasie:</i> Fehler auf Lautebene („Baus“ statt „Haus“) ■ <i>semantische Paraphasie:</i> Fehler auf Wortebene, z. B. statt „Haus“ → „Turm“ (nah), → „Auge“ (weit) ■ Parapraxie: fehlerhaftes Handlungselement bei (Sprech-)Apraxie ■ Perseveration: Wiederholung einer zuvor korrekten oder nicht korrekten sprachlichen oder nicht sprachlichen Handlung außerhalb des Kontexts und in Abwesenheit des ursprünglichen Stimulus ■ Recurring Utterance: flüssig produzierte Abfolge von Automatismen ■ Speech Arrest: plötzliche Unfähigkeit, zu sprechen, als epileptisches Phänomen im Rahmen einer Temporal- oder Frontallappenepilepsie, auch im Akutstadium bei Ischämie ■ Sprechapraxie (s. u.): Störung der Artikulation bei zerebraler Läsion durch Störung der Handlungsexekution, gekennzeichnet durch Parapraxien (z. B. Suchbewegungen und Probeartikulationen); häufiges Begleit- und erschwerendes Symptom, vor allem bei akuten, nicht flüssigen Aphasien; Grund für die in der Akutneurologie häufig beobachtete „motorische Aphasie“

Klassifikation

■ **akute Aphasien** unterscheiden sich von den chronischen Aphasiesyndromen, da Interaktionen mit Störungen von Basisfunktionen höherer Hirnleistungen häufig sind (Aufmerksamkeit, Bewusstseinslage), instabile Syndrome auftreten und Kompensationsstrategien fehlen. Die meisten der folgenden Syndrome akuter Aphasien haben eine potenziell günstige Prognose; vorgeschlagene Einteilung bei [5955]:

■ **akute nicht flüssige Aphasien:**

- ▶ akute „totale“ Aphasie („globale Aphasie“): keine oder geringe inadäquate Sprachproduktion, schwere Störung des Benennens, schwere Verständnisstörung; evtl. teilweise erhaltenes Nachsprechen und Produktion automatisierter Reihen (Zahlen, Wochentage)
- ▶ akute, nicht flüssige Aphasie mit teilweise erhaltenem Sprachverständnis („akute motorische Aphasie“, Broca-Aphasie: keine oder geringe Sprachproduktion, schwere Störung von Nachsprechen und Benennen, Sprachverständnis auch bei sorgfältiger Prüfung nur mäßig oder gering beeinträchtigt; in der Regel deutliche Sprechapraxie, die das Syndrom weitgehend erklärt)
- ▶ akute, nicht flüssige Aphasie mit relativ gut erhaltenem Nachsprechen („akute transkortikal-motorische Aphasie“): keine oder geringe Sprachproduktion, außer beim Nachsprechen, im Verlauf auch rasche Besserung von Vorlesen und Benennen, Sprachverständnis in der Regel nur mäßig oder gering beeinträchtigt

■ **akute flüssige Aphasien:**

- ▶ akute flüssige Aphasie mit im Vordergrund stehender *Paraphasie* („akute sensorische Aphasie“, „akute Wernicke-Aphasie“): es können phonematische oder semantische Paraphasien dominieren, eine schwere Verständnisstörung ist v.a. bei flüchtigen Aphasien nicht obligat, im Vordergrund steht die Störung der Output-Kontrolle
- ▶ akute flüssige Aphasie mit im Vordergrund stehender *Wortfindungsstörung* („akute amnestische/anomische Aphasie“): intakte Flüssigkeit nur in Floskeln, schwere Wortfindungsstörung, Verständnis und Syntax, abgesehen von den Folgen der Wortfindungsstörung, weitgehend intakt
- ▶ akute flüssige Aphasie mit im Vordergrund stehenden *Korrekturversuchen* („akute Leitungsaphasie“): phonematische Störung mit häufigen, die Kommunikation behindernden Korrekturversuchen; prominente Nachsprechstörung, Sprachverständnis relativ wenig beeinträchtigt

■ **chronische Aphasien:**■ **Allgemeines:**

- ▶ Die meisten chronischen Aphasien gehen aus initial „totalen“ Aphasien hervor [5953].
- ▶ Circa 75% der chronischen Aphasien nach linkshirnimem Mediainfarkt lassen sich den 4 „Standardsyndromen“ zuordnen, bei anderen Ätiologien ist die Rate atypischer Aphasien deutlich höher.
- ▶ Die Beschreibung der aphasischen Symptomatik in den Kategorien Spontansprache, Nachsprechen, Benennen und Sprachverständnis ist wichtiger als die Syndromklassifikation.

■ **Standardsyndrome:**

	global	Broca	Wernicke	amnestisch oder anomisch
Ätiologie	Infarkt oder Blutung	Infarkt	meist Infarkt, meist mit zusätzlicher diffuser Schädigung	oft Randgebiete der Sprach-Area, meist keine Infarkte
Alter der Patienten	eher älter	eher jünger	eher älter	unterschiedlich
Produktion	unflüssig	unflüssig	flüssig	flüssig
charakteristische Symptome	schwere Störung in allen Modalitäten	agrammatisch; angestrenzte, aber verständliche Produktion	Fehler (Paraphasien, Paragrammatisierung) im Vordergrund	Wortfindungsstörungen

- **Nichtstandardsyndrome:**
 - ▶ **Leitungsaphasie:** flüssige oder wegen meist kommunikativ inadäquaten Korrekturversuchen nicht flüssige Spontansprache mit phonematischen Paraphasien, weitgehend intaktes Verständnis, deutliche Beeinträchtigung des Nachsprechens; bei akuten Aphasien häufiger (bis zu 10%)
 - ▶ **Transkortikal-motorische Aphasie:** geringe Spontansprache, weitgehend intaktes Sprachverständnis und Nachsprechen; bei akuten Aphasien häufiger. Auftreten vor allem bei Anterior-Insult links, ggf. (transient) auch rechts, und nach Kallosotomie. Dominierende Ursache ist eine nicht linguistische Störung des Sprachantriebs.
 - ▶ **transkortikal-sensorische Aphasie:** flüssige Spontansprache mit gehäuften semantischen Paraphasien, schwere Sprachverständnisstörung, Nachsprechen gut erhalten, häufig Echolalie; meist bei degenerativen Erkrankungen (primär progressive Aphasie vom flüssigen Typ) oder diffuser Schädigung
 - ▶ **gemischt-transkortikale Aphasie:** geringe spontane Sprachproduktion, schwere Verständnisstörung, Echolalie und gut erhaltenes Nachsprechen („isolation of the speech area“ [1937]); meist bei degenerativen Erkrankungen (als Spätstadium einer semantischen Demenz oder bei Morbus Alzheimer) oder diffuser Schädigung
- **aphasische Lesestörungen:** Lesestörungen im Rahmen von Aphasien sind von großer kognitiv-linguistischer Bedeutung:
 - **Oberflächendyslexie („surface dyslexia“):** Die Patienten lesen über die Graphem-Phonem-Konversion, regularisieren irreguläre Wörter (Aussprache anders als Schreibweise, z. B. „Orange“) und können Pseudowörter („Grufe“) lesen.
 - **Phonologische Dyslexie:** Die Patienten lesen über ein orthografisches Lexikon, können daher irreguläre Wörter, nicht jedoch Pseudowörter lesen.
 - **Tiefendyslexie („deep dyslexia“; mit Abstand am häufigsten):** Die Patienten lesen über eine semantische Route, können Pseudowörter nicht und Funktionswörter nur schlecht lesen und machen beim Lesen semantische Paraphasien.
 - Vergleichbare Störungen des Schreibens wurden (selten) beschrieben.
 - **DD: reine Alexie bzw. Dyslexie:** keine aphasische, sondern visuell-gnostische Störung, durch eine interhemisphäre Diskonnektion bedingt (→ S. 49).
- **orientierend:** Analyse der Spontansprache unter Berücksichtigung der oben beschriebenen Symptome, Prüfung von Benennen, Nachsprechen und Sprachverständnis sowie Lesen/Lese-Sinn-Verständnis
- **Abschätzung des Schweregrades:**
 - **Token-Test** (deutsch: Orgass 1982 [4159]):
 - ▶ Material: 20 Tokens (Scheibchen) aus Plastikmaterial, Pappe oder Holz, die alle Permutationen von 2 Formen (Kreis und Rechteck), 2 Größen und 5 Farben (weiß, rot, gelb, grün, blau) darstellen; deutsche Fassung mit Alterskorrektur (vor allem im Grenzbereich zwischen Norm und Pathologie sehr hilfreich); demente, debile und bewusstseinsgetrübte Patienten zeigen ebenfalls beeinträchtigte Leistungen
 - ▶ Ablauf: Es werden je 10 Aufgaben der folgenden Typen gestellt:
 - ▶ Typ I: „Zeigen Sie das rote Viereck“ (Die 10 großen Tokens liegen geordnet nach Vierecken oben und Kreisen unten vor dem Patienten.)
 - ▶ Typ II: „Zeigen Sie das große grüne Viereck“ (alle Tokens)
 - ▶ Typ III: „Zeigen Sie das gelbe Viereck und den grünen Kreis“ (nur große Tokens)
 - ▶ Typ IV: „Zeigen Sie den großen weißen Kreis und das kleine blaue Viereck“ (alle Tokens)
 - ▶ Typ V: „Legen Sie das gelbe Viereck weg vom blauen Viereck.“ „Bevor Sie den grünen Kreis berühren, nehmen Sie das gelbe Viereck“ (nur große Tokens)
- **Diagnostik zur Therapieplanung, Verlaufsbeurteilung, Begutachtung:** Aachener Aphasie-Test [2501]: psychometrischer Test mit umfangreicher Normierung an Patienten mit chronischen vaskulär bedingten Aphasien; die Normierung erlaubt die statistische Analyse von Untertestprofilen und Verläufen durch Vergleich mit der Normierungsstichprobe (→ zufallskritische Bewertung von Störungsschwerpunkten und Besserungen/Verschlechterungen); Zeitbedarf (Untersuchung und Auswertung) ca. 90 Minuten; Untertests:
 - **Spontansprache:** ca. 10-minütiges semistandardisiertes Interview; Bewertung nach vorgegebenen Kriterien auf den Ebenen kommunikatives Verhalten, Artikulation und Prosodie, automatisierte Sprache, phonematische, semantische und syntaktische Struktur
 - **Token-Test:** s. o.
 - **Nachsprechen** von Lauten, ein- und mehrsilbigen Wörtern sowie Sätzen
 - **Benennen** von Strichzeichnungen von Objekten, Situationsbildern und Farben
 - **Schriftsprache:** Schreiben nach Diktat, Zusammensetzen als Scrabble und lautes Vorlesen von Wörtern und Sätzen
 - **Sprachverständnis:** Laut- und schriftsprachliche Vorgabe von Wörtern und Sätzen, wobei die korrekte Antwort als eine aus 4 Abbildungen gezeigt werden muss.

<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Logopädie: Wirksamkeit professioneller (logopädischer) Therapie mit einer Intensität von mehr als 4 Sitzungen pro Woche für neurolinguistische [4414], kommunikationsorientierte [4695] und Gruppentherapie [1520] nachgewiesen; Wirksamkeit sowohl für die akute als auch für die chronische Phase, früher Therapiebeginn führt jedoch zu größeren Effekten [4695]; unabhängig von der Art der logopädischen Therapie ist die Wirksamkeit in einem RCT nachgewiesen worden [709]^{SQ}lb. ■ medikamentöse Therapie: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Dopaminergika</i> (off label) scheinen bei nicht flüssigen Aphasien vor allem vom Typ der transkortikal-motorischen Aphasie (s. o.) einen adjuvanten Effekt zu haben [694]. ■ <i>Piracetam</i> steigert vorübergehend den Therapieeffekt logopädischer Behandlung (GdE Ib [1533],[2500],[2502],[2893],[4971]).
<i>Prognose akuter Aphasien</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Remission bei etwa der Hälfte innerhalb von 24 Stunden (TIA, fokaler Anfall, Migräne), bei 20% innerhalb einer Woche (PRIND, Penumbra, Diaschisis), bei 10% innerhalb eines Monats (Spontanbesserung) ■ Alle Syndrome akuter Aphasien, wie sie sich innerhalb der ersten Woche nach Insult präsentieren, sind mit völliger Wiederherstellung vereinbar [4288]. ■ Prognose in den ersten Tagen nach Auftreten nur bei akuter „totaler“ Aphasie ungünstig, die anderen Syndrome bilden sich meist weitgehend oder vollständig zurück, sofern nicht gravierende zerebrale Begleit- oder Vorerkrankungen bestehen [5954].
<i>Selbsthilfegruppe</i>	Bundesverband für die Rehabilitation der Aphasiker e.V., Wenzelstraße 19, 97084 Würzburg, Tel.: 0931/250 130-0, Fax: 0931/250 130-39, E-Mail: info@aphasiker.de , Internet: www.aphasiker.de

Sprechapraxie

<i>Definition</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Apraktische Störung der Sprechhandlungen; das Sprechen ist in einem Ausmaß beeinträchtigt, das nicht durch sensomotorische, sprachliche oder kognitive Störungen erklärt werden kann. ■ Charakteristisch sind Parapraxien, fehlerhafte, suchende, probierende Bewegungen der Artikulatoren, die an den vorderen Artikulationsorten gesehen werden können. Fehler sind inkonstant, d. h., die Artikulation eines Lautes gelingt nur manchmal.
<i>Pathogenese</i>	Störung der Erstellung und Exekution des motorischen Programms der Sprechhandlungen (die, anders als andere Systeme, praktisch rückkopplungsfrei arbeiten); kommt praktisch nur in Verbindung mit (meist nicht flüssigen) Aphasien vor und ist bei akuten Aphasien besonders häufig.
<i>Diagnosestellung</i>	Klinisch; ein allgemein anerkanntes Instrument fehlt (Spezialisierte Labore verfügen über eine apparative Ausstattung [Sonografie/Spektrografie, Magnetartikulografie], die eine Analyse gestattet.)

Dysarthrien

<i>Definition</i>	Dysarthrien beruhen auf Störungen der sensomotorischen Prozesse beim Sprechen, sie betreffen Respiration (Sprechatmung), Phonation, Artikulation und Resonanz; Einteilung weitgehend entsprechend der Störungen der Extremitätenmotorik.
<i>Klassifikation</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ spastische/zentral-paretische Dysarthrie: beeinträchtigte Diadochokinese → Sprechen angestrengt, monoton und langsam mit unpräzisen Konsonanten und verminderter Differenzierung der Vokale; wegen fehlender Muskelspindeln wenig Spastik der Artikulatoren <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>assoziiert: Disinhibition von Synergismen</i> → vergrößerte Mimik, Zwangsweinen und -lachen ■ peripher-paretische Dysarthrie: Symptomatik abhängig von Konstellation und Ausmaß der Paresen; bei generalisierter Symptomatik (z. B. bei Bulbärparalyse im Rahmen einer ALS) ist das Sprechen leise, monoton, unpräzise und hypernasal; Prüfung der Funktion des Gaumensegels mit der Artikulation von „k“ und „ch“ („Krankenhaus“, „Acht“) ■ hypokineticische Dysarthrie: Monotonie und verminderte Präzision stehen im Vordergrund, ferner Verminderung von Lautstärke und Prosodie <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Spezialfall Parkinson-Dysarthrie:</i> Stimmlage eher hoch; Beschleunigungsphänomene (Tachyphasie); Palilalie (unwillkürliches Wiederholen von Lauten, Lautverbindungen und Wörtern, oft mit ansteigender Geschwindigkeit und abnehmender Lautstärke); nahezu pathognomonisch ■ <i>Differenzialdiagnose zur spastischen Dysarthrie:</i> auf alleiniger Grundlage des Artikulationsbefundes schwierig; bei Letzterer ist die Lautstärke weniger betroffen und die Stimmlage eher vertieft; Entscheidungsfindung meist aufgrund der übrigen motorischen Symptomatik (Extremitätenmotorik, Muskeltonus, Reflexstatus) ■ ataktische Dysarthrie: wechselnde Artikulationsfehler, Auslassungen von Lauten, rasch wechselnde Sprechgeschwindigkeit, Lautstärke und Stimmlage („Skandieren“), inadäquate Sprechatmung; typisch bei Kleinhirnläsionen (vor allem Lobus anterior und oberer Wurm), kommt auch vor bei Läsionen von Thalamus und parietalem Operculum

- **dys- und hyperkinetische Dysarthrie:** variable Fehllautungen infolge der Hyperkinesen, oft überraschend gute Verständlichkeit trotz schwerer Hyperkinesen
- **Frenchay Dysarthria Assessment** [1534]: international am meisten verbreitet, deutsche Übersetzung liegt vor
- **apparative Diagnostik:** neurophonetisches Labor in spezialisierten Einrichtungen und Rehakliniken

Diagnostik

Therapie

LL DGN 2018

Lee-Silverman-Voice-Treatments ist wirksam bei Parkinson-Dysarthrie; logopädische Behandlung darüber hinaus vermutlich wirksam bei der zentral-paretischen, der Parkinson- und der ataktischen Dysarthrie sowie bei der Sprechapraxie; kontrollierte Studien fehlen.

Motorische (v. a. manuelle) Apraxie

[1775], [6291], [2041]

Definitionen

- **Apraxie:** Störung der Ausführung willkürlicher, zielgerichteter Handlungen und der Benutzung von Werkzeugen bei Fehlen einer Parese und Erhaltenbleiben unwillkürlicher geordneter Bewegungen, v. a. beim Gebrauch der Hände (manuelle Apraxie)
- **klinische Unterformen:** die Unterteilung der Apraxieformen und -phänomene ist kontrovers (detaillierte Darstellung vgl. [2041])
 - **ideomotorische Apraxie:** Störung der Bewegungsplanung („how to do“); Exekution der Handlungsabfolge in Pantomime gelingt nicht, kann im Alltag jedoch durch sensorische Rückkoppelung kompensiert werden, daher nur bei pantomimischen Handlungen (z. B. aber auch in der Physiotherapie) deutlich; bei größeren linkshirnigen Insulten sehr häufig, außerdem bei kortikobasaler Degeneration
 - **ideatorische Apraxie:** Störung des Bewegungskonzeptes („what to do“); Auswahl von Körperteilen, Konfiguration und Sequenzierung zusammengesetzter Handlungen gelingt nicht; alltagsrelevant, am häufigsten bei Alzheimer-Demenz, auch bei kortikobasaler Degeneration, nach linkshirnigen Mediainfarkten selten und meist vorübergehend

Ursächliche Läsion(en)

- **fast immer linksseitige (oder beidseitige) Insulte oder andere Läsionen**, besonders des frontalen prämotorischen und inferioren parietalen Kortex (Cyrus angularis und supramarginalis, polymodaler Assoziationskortex)
- **Läsionen von Marklager und Basalganglien:** linksseitig oder als Diskonnektion der rechten Hemisphäre (Prototyp: Balkenapraxie)
- **degenerative Erkrankungen** (Morbus Alzheimer → S. 405) = häufigste Ursache schwerer Apraxie; kortikobasale Degeneration; Lewy-Körperchen-Demenz, gelegentlich auch frontotemporale Demenz, → S. 410)
- **Beziehung zwischen Seitenlokalisierung und Funktion:** Dominanz einer Hemisphäre für die manuelle Praxis kann sowohl von der Sprachdominanz als auch von der Kontrolle der dominanten Hand dissoziieren
- Ausprägung von Defiziten bei Apraxien in Abhängigkeit von der Seite der Läsion und der Art der Aufgabe:

	linkshemisphärische Läsionen	rechtshemisphärische Läsionen
Imitieren einfacher Handstellungen	++	-
Imitieren von Fingerstellungen	++	+
Pantomime des Objektgebrauchs	++ eher frontale als parietale Läsionen	-
geordnete und zielsichere Ausführung von mehrschrittigen Alltagshandlungen	++	(+)

Assoziierte Störungen

- **Aphasie:** Die ideomotorische Apraxie tritt selten, die ideatorische Apraxie nie ohne eine mindestens milde Aphasie auf, umgekehrt zeigen nur wenige aphasische Patienten eine ideatorische Apraxie (kein ursächlicher, sondern lokalisatorischer Zusammenhang; Apraxie bei Insulten insgesamt wesentlich seltener als Aphasie).

Klinisches Bild

- **Leitsymptom:** Parapraxie = fehlerhaftes Bewegungselement (Elision = Auslassung, Substitution, Addition, Antizipation, Perseveration)
- **Typische apraktische Fehler:** Parapraxien, stark verplumpte Bewegungen, „body parts as objects“ (z. B. mit dem Finger Zähne putzen), intakte Einzelbewegung, aber fehlerhafte Sequenzierung; wird oft schon bei der neurologischen Untersuchung deutlich (z. B. beim Finger-Nase-Versuch).
- **In der Regel beide Hände betroffen;** bei Hemiparese rechts realisieren die Patienten die Störung oft nicht, weil sie glauben, die linke Hand sei ohnehin ungeschickter.
- **Alltagsrelevanz:** U. a. Schwierigkeiten, Besteck und Werkzeuge zu benutzen, sich zu waschen und anzukleiden, willkürlich zu grimassieren (bukkofaziale Apraxie)

Differenzial-
diagnose

- **erhalten bleiben** oft: Reflexbewegungen, instinktive und überlernte Ausdrucksbewegungen, Mitbewegungen (Stützen, Halten, Mitschwingen), elementare Bewegungen (z. B. Hände drücken)

Paresen, Feinmotorikstörung, Hypokinese, zerebelläre Ataxie, sensorische Ataxie, „gliedkinetische Apraxie“ (s. u.), Neglect (→ S.46), optische Apraxie (s. u.), Störung von Antrieb, Wachheit oder Sprachverständnis

Klinische
Untersuchung

- **Allgemeines:** abwechselnd links und rechts prüfen (falls keine schwere Parese), stets auch ipsiläsionalen Arm prüfen; zu Hand- und Fingerbewegungen, zu Gesten und pantomimischen Bewegungen auffordern, bei Nichtgelingen vormachen und imitieren lassen; höhere Schwierigkeitsstufe: mündlich zu sequenziellen Bewegungen auffordern
- **typische apraktische Fehler:** falsche, perseverative oder stark verplumpte Bewegungen; „body parts as objects“ (z. B.: Finger bilden Kamm oder Zahnbürste); intakte Einzelbewegung aber fehlerhafte Sequenzierung, fehlende Elemente und Positionen in pantomimisch nachzumachenden Handlungen („lange Nase“, „militärisch grüßen“)
- **Beispiele für konkrete Bewegungen und symbolische Bewegungen:**
 - *konkret (nachahmen lassen):* Untersucher macht eine Serie von bedeutungslosen Berührungen, Verschränkungen und Bewegungen der Hände und Finger vor
 - *symbolisch (mündlich auffordern):* mit dem Finger drohen, „Auto anhalten“, „Vogel zeigen“, „telefonieren“, Nagel einschlagen, Tür aufschließen, Haare bürsten, Schraube eindrehen, sägen, mit Besteck essen etc.
 - *rasche koordinierte Bewegungen:* Buchstaben in die Luft malen, der Fingerbewegung des Untersuchers nachfolgen, mit dem Finger einen Rhythmus klopfen oder nachklopfen lassen
 - *konkrete Objekte manipulieren lassen:* Papier falten und in Umschlag stecken, Uhr ab- und anlegen, Büroklammer aufstecken, Kugelschreiber demontieren etc.
 - *orobukkofazial:* Lippen vorstülpen, pfeifen, Zunge seitlich hin- und herbewegen oder schnalzen, Streichholz ausblasen, an einem Strohalm saugen, Lippen lecken, Backen abwechselnd aufblasen, Zunge gegen die Wangeninnenseite pressen

Therapie

Ergotherapeutisches und neuropsychologisches Training (Wirksamkeit nicht belegt)

Andere Formen
der „Apraxie“
ohne Bezug zur
manuellen
Apraxie

- **gliedkinetische Apraxie:** Störung der motorischen Engramme (nach Liepmann); nach heutiger Auffassung keine echte Apraxie, sondern eher eine einseitige Störung der Geschicklichkeit kontralateral zu einer Läsion im prämotorischen Kortex (= frontal), z. B. bei kortikobasaler Degeneration
- **visuomotorische (optische) Apraxie:** Teil des Balint-Syndroms (s. u.), Störung des visuell gesteuerten Greifens bei Läsionen parietoookzipital, meist beidseits (→ S.47)
- **Lidapraxie** (→ S.73): Störung des willentlichen Augenschlusses oder Augenöffnens bei kortikalen Läsionen und neurodegenerativen (hypokinetisch-rigiden) Erkrankungen
- **Sprechapraxie** (→S.43): Artikulationsstörung bei erhaltener Sprechmotorik (keine Dysarthrie) und Sprachkompetenz; wesentliche Ursache des häufigen klinischen Bildes der akuten „motorischen“ Aphasie (Programmierung und Exekution der Sprechhandlungen ist besonders komplex, mit nur geringer sensorischer Rückmeldung bei der Bewegungsexekution); besonders häufig bei nicht flüssigen Aphasien
- **frontale Gangapraxie:** Störung der Willkürmotorik der Beine mit Gangunsicherheit, ohne Parese und echte Hypokinese, am Boden haftend („magnetic gait“), nur leicht breitgestellt oder kurzschrittig; Patienten können mit Führung oder Rollator flüssig und sicher gehen, suchen sonst stets Halt, stolpern bei kleinen Hindernissen, beim Drehen, seitlich oder rückwärts Gehen
 - *DD:* Hypokinese, sensorische und zerebelläre Gangstörung
 - *Auftreten bei* bifrontalen (Marklager-)Läsionen prämotorischer Areae und Bahnen, paradigmatisch bei Normaldruck-Hydrozephalus, auch bei schwerer SAE und MS und bei interhemisphärischer Diskonnektion
- **konstruktive Apraxie** (s. u.): Teilsymptom der Störung des visuell-räumlichen Denkens (s. u.), mit Defiziten des Zusammensetzens, Bauens, Skizzierens, Abzeichnens

Visuell-räumliche Verarbeitungsstörung

Allgemeines

- **Definition:** Störung des Erkennens und der Verarbeitung der Gestalt und der räumlichen Anordnung von Gegenständen und Abbildungen [2880] (bei Intaktheit von Sehen, visueller Gnosis, Praxis, Intelligenz und räumlicher Aufmerksamkeit)
- **wichtige Teilaspekte:** Störung des räumlichen Vorstellungsvermögens (für Objekte und Abbildungen), der „konstruktiven Praxis“ (Zeichnen, Kopieren, Zusammenbauen, Falten, Basteln, Handarbeiten), des Ankleidens („Ankleideapraxie“)
- **verwandte Störungen:**
 - *„Gerstmann-Syndrom“:* Assoziation von Fingeragnosie, Rechenstörung, Rechts-links-Unterscheidungsstörung und Wortfindungsstörung bei links posteriorer Parietalhirnläsion; nicht überzufällig häufig assoziierte Symptome, daher kein echtes Syndrom und als Begriff obsolet
 - *„Balint-Syndrom“* (→ S.47)

Ursächliche
Läsion(en)

Parietaler Assoziationskortex (vor allem Gyri supramarginalis und angularis), rechts oder links (bei rechtshirnen Läsionen häufiger, schwerer und länger anhaltend), besonders aber beidseits; häufigste Ursache: Morbus Alzheimer (→ S.405); die Abgrenzbarkeit von Teilstörungen (z. B. der Perzeption und der Konstruktion) nach Läsionen unterschiedlicher Areale bzw. Hemisphären ist fragwürdig.

Symptome	Facettenreiche Störung je nach Läsion und Schweregrad, siehe oben bei „wichtige Teilaspekte“, weiterhin: Störung des Uhrenlesens und -zeichnens, des Rechnens, des Ablesens von Plänen und Instrumenten, der räumlichen Orientierung in der Wohnung, des Ankleidens, des Schreibens und Lesens räumliche Lesestörung mit Zeilenspringen, Auslassungen)
Assoziierte Störungen	<ul style="list-style-type: none"> ■ bei Insult häufig verknüpft mit Symptomen eines Hemineglects (s. u.) ■ bei neurodegenerativen Erkrankungen verknüpft mit anderen kortikalen Werkzeugstörungen
Untersuchung	<ul style="list-style-type: none"> ■ „Bedside“-Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Beobachtung der räumlichen Orientierung</i> auf Station, des Ankleidens, Prüfung von Zielbewegungen (Greifen, Zeigen) ■ <i>Uhrentest, Ablesen von Uhren</i> [4984] ■ <i>Abzeichnen</i> von einfachen und komplexen Figuren, z. B. aus der CERAD-Testserie, Rey-Figur ■ <i>Zeichnen</i>, z. B. eines Fahrrades, des Spiegelbildes einer Figur, eines Hauses ■ formale Testverfahren [2880]: Mosaiktest [4330], Aufgaben der mentalen Rotation und des räumlich-geometrischen Vorstellungsvermögens aus verschiedenen standardisierten Eignungs- und Leistungstests
Therapie	Ergotherapeutisches und neuropsychologisches Training [2880]

Neglect

Definitionen	<ul style="list-style-type: none"> ■ Neglect: Einseitige Störung der räumlichen Aufmerksamkeit und Wahrnehmung des Raumes, der Objekte und ggf. der eigenen Glieder auf der Gegenseite einer zerebralen Läsion, bei erhaltener Sensorik, v. a., aber nicht nur, bei Infarkten der rechten Hemisphäre; oft Überlagerung durch Hemiparese, Hemianopsie und Blickparese ■ räumliche Aufmerksamkeit: Fähigkeit (spontan oder gelenkt), die Aufmerksamkeit auf taktile, visuelle oder akustische Reize aus unterschiedlichen Abschnitten des (subjektiven) Raums zu lenken
Ursächliche Läsion(en)	Gyrus temporalis superior rechts [2813], deutlich weniger häufig auch links, seltener bei Thalamus- und Basalganglien-Läsionen rechts, selten Frontalhirnläsionen dorsal oder medial
Teilstörungen	Motorischer Neglect für eine Extremität bzw. eine Körperseite, sensibler Neglect, visueller Neglect, auditorischer Neglect
Symptome	Nichtbeachten von und Anstoßen an Gegenständen und Personen auf der Neglectseite; Kopf- und Blickwendung sowie Verlagerung des visuellen und taktilen Suchverhaltens auf die gesunde Seite (dadurch erschwerte Rehabilitation von Hemiparesen auf der Neglectseite!), ggf. Nichtbeachten und Nichteinsetzen von Arm und Bein auf der Neglectseite
Assoziierte Störungen	<ul style="list-style-type: none"> ■ oft Überlagerung und Erschwerung von Neglect, vor allem in der Akutphase durch Hemianopsie, Blickparese oder Hemiparese links (CAVE: Fehldiagnose) ■ oft Verknüpfung von Neglect mit Anosognosie (Nichtgewahrwerden von Krankheit) für sensorische/motorische Defizite der kontraläsionalen Extremitäten ■ Störung der subjektiven Vertikalen („Pusher“-Syndrom [2812]= die Patienten drücken sich aktiv mit den nicht gelähmten Extremitäten zur gelähmten Seite), Ursache meist thalamusnahe Läsion
Untersuchung	<ul style="list-style-type: none"> ■ zunächst Ausschluss einer Hemianopsie bzw. Hemiparese ■ „Bedside“-Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Ansprechen des Patienten:</i> von beiden Seiten, beachtet werden Zuwendung/Blickwendung (Differenzierung Blickparese/Neglect) und Reaktion ■ <i>Extinktionsphänomen:</i> Bei gleichzeitiger Reizung beidseits, z. B. Berührung beider Hände oder Bewegung in beiden Gesichtsfeldern, wird der Reiz auf der Neglectseite nicht wahrgenommen. ■ <i>Lesen:</i> Beachtet wird, ob beide Hälften von Druckzeilen gleich gut gelesen werden. ■ <i>Schreiben:</i> Wird das ganze Blatt benutzt oder drängt sich der Text nach links? ■ <i>Bildbeschreibung:</i> Beachtet wird, ob Bildelemente einer Seite vernachlässigt werden. ■ formale Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Linien halbieren:</i> Horizontale Linien sollen durch einen Strich in der Mitte halbiert werden, dieser wird aber zur Seite des Neglects verschoben. ■ <i>Zeichen markieren:</i> Gleichmäßig über ein Blatt verteilte Kreise und Kreuze sollen in je einer Minute durchkreuzt bzw. umkreist werden, beginnend von der rechten bzw. linken Seite. ■ <i>Zeichnen oder Abzeichnen</i> (z. B. Zifferblatt, Landschaft, Gesicht): Geachtet wird auf Unvollständigkeit auf der Neglectseite. ■ gleichmäßiges Verteilen von Objekten (z. B. Spielsteinen) auf einer Fläche ■ Benennen tachistoskopisch präsentierter Formen und Objekte

Therapie
LL DGN 2017

- **krankengymnastische und pflegerische Behandlung** durch Berührung der Neglectseite, Aufforderung zur Bewegung der betroffenen Extremitäten, Ansprache von der Neglectseite; Aufstellen des Bettes mit der Neglect-Seite nach außen (nicht in der Frühphase bei noch schwerem Neglect)
- **ergotherapeutisches und neuropsychologisches Training:** Lesen, taktiles und visuelles Explorationstraining, Lenkung der Aufmerksamkeit auf die betroffene Raumhälfte (Leitlinie DGN 2017)
- **Vibration der ipsilateralen Nackenmuskulatur** auf der betroffenen Seite [4953]
- **visuelle Folgebewegungen** zur betroffenen Seite

Prognose

In der Regel Rückbildung binnen Wochen bis Monaten; ggf. Restsymptomatik, vor allem bei simultanen beidseitigen Reizen (z. B. im Straßenverkehr; Problem der Fahreignung!)

----- **Astereognosie (Stereognosie, taktile Agnosie, Tastblindheit)** -----

Definition

Nur selten isoliert auftretende Störung des Erkennens von Gegenständen und Materialien durch Betasten, bei (relativ) erhaltenem Tastsinn, normalem visuellem Erkennen und Benennen; kontralateral bei fokalen Läsionen, asymmetrisch bei kortikobasaler Degeneration (→ S.465), beidseitig bei diffusen Läsionen

Ursächliche
Läsion(en)

Gyrus postcentralis bei Insulten, Tumoren, kortikobasaler Degeneration (→ S.465), fortgeschrittenem Morbus Alzheimer (→ S.405)

----- **Okzipitalhirnsyndrom/zentrale Sehstörungen** -----

Symptome und
Syndrome

- **Hemianopsie** bei unilateralen Läsionen (dominante und nicht dominante Hemisphäre), als homonyme Hemianopsie oder Quadrantenanopsie (die Makula aussparend), „negatives Skotom“ (nicht als Skotom wahrgenommen), typisch ist eine lang anhaltende Anosognosie für den Gesichtsfelddefekt (Nichtgewahrwerdung des Defizites); visuelle Halluzinationen im Gesichtsfelddefekt sind nicht selten [3023]
- **Rindenblindheit** bei ausgedehnten bilateralen Läsionen der Sehrinde
- **Anton-Syndrom:** Anosognosie für eine Rindenblindheit
- **visuelle Agnosie** mit verschiedenen Sonderformen, bei bilateralen Läsionen des infero-temporalen und okzipitalen Assoziationskortex (→S.48)
- **zentrale Achromatopsie bzw. Hemiachromatopsie:** Verlust oder Verfremdung der Farbwahrnehmung bei Läsionen im Grenzgebiet des ventralen okzipitalen und temporalen Kortex (Gyrus lingualis, Gyrus fusiformis) [2173]
- **zentrale Alkinetopsie:** Störung des Bewegungssehens bei beidseitigen Läsionen der dorsalen Hirnrinde im Übergangsbereich von Okzipital- und Temporallappen [2173]
- **Balint-Syndrom:** Störung verschiedener höherer visueller Funktionen bei bilateralen parieto-okzipitalen Läsionen [5746],[2173] mit:
 - „*okulomotorischer Apraxie*“: Störung der willkürlichen Blickwendung ins periphere Gesichtsfeld bei besser erhaltenen Augenfolgebewegungen
 - „*optischer Ataxie*“: Störung des Greifens unter visueller Kontrolle (Danebengreifen, ohne Intentionstremor, besser für Ziele im Zentrum des Gesichtsfelds)
 - *Simultanagnosie*: Unfähigkeit, Szenen als Ganzes wahrzunehmen, Einzelteile werden erkannt
 - *visueller Aufmerksamkeitsstörung* im peripheren Gesichtsfeld
 - oft assoziiert mit visuell-räumlicher Verarbeitungsstörung (→S.45)
- **Tractus-opticus-Schädigung:** Makula mitbetroffen, „positives Skotom“ („wie ein Vorhang“)
- **Amaurose:** Pupillenreflex auf Licht aufgehoben
- **Neglect** (→ S.46): betrifft auch taktile Reize und spontane Exploration des Raums
- **Charles-Bonnet-Syndrom** [3727]: Auftreten von visuellen Halluzinationen bei psychopathologisch unauffälligen Personen mit neu erworbener hochgradiger Visusminderung aber ohne zerebrale Läsion (> 10% der Patienten mit Makuladegeneration sind betroffen, berichten jedoch meist nicht darüber, aus Angst oder aufgrund ihrer Distanzierung von den Halluzinationen)
 - *DD:* Psychose, Verwirrtheit, Halluzinose anderer Ursache (in der Regel durch Exploration auszuschließen)
 - *Therapie:* Aufklärung über harmlose Natur des Phänomens; Neuroleptika oder Antikonvulsiva wegen Nebenwirkungsrisiken und fraglichem Erfolg nur selten indiziert

Differenzial-
diagnose

- **„Pedunkuläre Halluzinose“:** Lebhaft visuelle Halluzinationen bei Läsionen im Bereich des Mittelhirns und der benachbarten Areale (Pons, Thalamus)
- **Palinopsie:** Lang anhaltende oder wiederkehrende Nachbilder bei okzipitalen Läsionen

Visuelle Agnosie

Definition der visuellen Gnosis

Erkennen und Entschlüsseln von komplexen visuellen Stimuli, z.B. Objekten, Gesichtern, Abbildungen, Schrift. Die Diagnose einer visuellen Agnosie setzt die Intaktheit von Intelligenz und Benennleistung, nach klassischem Verständnis auch die Intaktheit von elementarer visueller Wahrnehmungsfähigkeit, z. B. für Farbe, Kontur, Bewegung und Sehschärfe, voraus.

Typen

- **Objektagnosie im klassischen Sinne (Formagnosie):** Unfähigkeit, Formen und Konturen zu erkennen (apperzeptive Agnosie), vermutlich sehr selten bzw. in Reinform nicht existent; nach modernem Verständnis der Funktion der visuellen Assoziationsareale besteht ein fließender Übergang von Wahrnehmungs- zu Erkennensleistungen, daher keine scharf abgrenzbaren Störungsbilder
- **„assoziative Agnosie“:** einfache Formen können erfasst und ggf. abgezeichnet, Objekte aber nicht identifiziert werden; typische Fehler: perzeptuelle Verknennung, visuelle Diskriminationsstörung; erhalten bleibt das Benennen nach Tasteindruck oder Beschreibung
 - *ursächliche Läsion(en) für beide Formen:* basaler okzipitaler und inferotemporaler visueller Assoziationskortex beidseits, u. a. nach zerebraler Hypoxie, bilateralen Grenzonieninfarkten, Schädel-Hirn-Trauma, Demenzen: Morbus Alzheimer, posteriorer kortikaler Atrophie (→ S.406), semantischer Demenz (s. u.)
 - *DD:* Benennstörung, Visus- und Gesichtsfeldstörung
- **„optische Aphasie“:** visuelle (modalitätsspezifische) Benennstörung, verursacht durch Diskonnektion von visuellen Verarbeitungszentren und Sprachzentren; Störung ist der Natur nach semantisch, d. h. bezogen auf das Wissen über das Objekt; sein Gebrauch kann bei visueller Präsentation meist nicht pantomimisch demonstriert werden; erhalten bleiben die Zuordnung gleicher und ähnlicher Abbildungen sowie das Benennen nach Tasteindruck oder Beschreibung
 - *ursächliche Läsion(en):* einseitig links posterior (Sehrinde) plus hintere Balkenanteile (Splenum bzw. Forceps major)
- **Prosopagnosie:** Störung des Gesichter-Erkennens als hochspezialisierte Interaktion zwischen visueller Analyse und visuellem Gedächtnis
 - *leichte Form:* Störung der Vertrautheit und des Erkennens bei intakter Diskriminationsfähigkeit
 - *schwere Form:* auch Störung der Diskriminationsfähigkeit für verschiedene Gesichter, in der Regel mit Diskriminationsstörung für andere Klassen von ähnlichen Objekten
 - *ursächliche Läsion(en):* okzipitotemporobasaler Kortex (Gyrus fusiformis)
- **reine Alexie/Dyslexie:** Störung des (Ganzwort-)Lesens und des Erkennens von Buchstaben (bei Intaktheit aller übrigen Sprachfunktionen); Patienten versuchen, Wörter Buchstabe für Buchstabe zu entziffern, sind aber hierbei schwer beeinträchtigt; in der Regel mit Hemianopsie nach rechts und Farbanomie, oft assoziierte visuell-räumliche Verarbeitungsstörung
 - *ursächliche Läsion(en):* einseitig links okzipitotemporal plus hintere Balkenanteile, sodass die sprachdominante Hemisphäre von visuellen Eindrücken diskonnektiert wird (z. B. Insult im Versorgungsgebiet der A. cerebri posterior links)
- **Farbanomie:** Störung der Benennung von Farben und der Zuordnung von Objekten zu Farben; bei linkshemisphärischen temporookzipitalen Läsionen; häufig mit reiner Alexie assoziiert

Verwandte Störungsmuster

- **semantische Demenz:** Verlust semantischen (d. h. allgemeinen) Wissens über belebte und unbelebte Objekte, z. B. Früchte, Tiere; Alltagsgegenstände; Erkennen weder visuell noch anhand von Beschreibungen
 - *ursächliche Erkrankungen:* degenerativ, bitemporale Form der frontotemporalen Demenz (→ S.410), Läsionen des temporobasalen (inferotemporalen) Kortex beidseits (👁️) (v. a. SHT, Herpes-Enzephalitis)

Untersuchung

- **„Bedside“-Testverfahren:**
 - *Prüfung des Erkennens* von realen und abgebildeten Gegenständen
 - *Prüfung des Erkennens von Gesichtern* von realen Personen und Fotografien (möglichst ohne Bart, Brille, auffällige Haartracht)
 - *Vorlesen lassen*

■ formale Testverfahren:

- zunächst Abgrenzung von Gesichtsfeldstörung, Visusstörung, Neglect, Benennstörung
- Prüfung der Wahrnehmungs- und Diskriminationsleistung für Farben, Formen, Buchstaben, Text, Objekte (Abbildungen unterschiedlicher Deutlichkeit, z.B. Zeichnungen/Fotos/konkrete Objekte; überlagert gezeichnete Objekte), Zuordnen verschiedener Darstellungen gleicher Objekte und Gesichter; Gegenprüfung des Erkennens nach Tasteindruck und Definition

Interhemisphäre Diskonnektionssyndrome

<i>Definition</i>	Neuropsychologische Defizite nach Läsion von Balken, vorderer Kommissur und hippokampaler Kommissur
<i>Funktionelle Anatomie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Die vordere Kommissur verbindet Temporalpole, Corpora amygdalae, paläokortikale mediobasale Temporalappenstrukturen und Projektionsfelder des Geruchsinns. ■ Das vordere Balkendrittel verbindet die Frontallappen → Antriebsminderung, Mutismus, Gliedapraxie der linken Hand (→ S.44). ■ Das mittlere Balkendrittel verbindet die Parietallappen → taktile Benennstörung, Agrafie der linken Hand. ■ Das hintere Balkendrittel verbindet die Okzipitallappen → unilaterale Dyslexie ohne Dysgrafie.
<i>Ursächliche Läsionen</i>	Arterielle Gefäßverschlüsse oder venöse Thrombosen, z. B. Teilläsion des Balkens bei Insulten von Ästen der A. cerebri anterior oder posterior, Tumoren (Gliome), Blutungen, chirurgische Eingriffe, Ödem (z. B. nach Radiatio), Marchiafava-Bignami-Syndrom (→ S.563)
<i>Klinisches Bild</i>	Bei normaler (linksseitiger) Sprachdominanz: <ul style="list-style-type: none"> ■ Allgemeines: <ul style="list-style-type: none"> ■ Symptome fast nur bei sich rasch entwickelnden Schädigungen, dagegen kaum Symptome bei angeborener Fehlbildung (Balkenmangel, -agenesie) ■ hohe Kompensationsfähigkeit durch erhalten gebliebene Balkenanteile und/oder durch die vordere Kommissur ■ oft stehen Symptome seitens mitbeteiligter benachbarter Strukturen im Vordergrund, z. B. bei Insulten im Versorgungsgebiet der Aa. cerebri anterior und posterior ■ Symptome: linksseitige taktile Dysnomie, linksseitige Dysgrafie (verbal oder konkret für vorgegebene Begriffe), Dyslexie im linken Gesichtsfeld, Dyspraxie linker Arm für verbale Aufforderungen (rückbildungsfähig), intermanueller Konflikt („Alien-Hand“-Zeichen), optische Aphasie im linken Gesichtsfeld
<i>Untersuchung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ „Bedside“-Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Fingerperimetrie:</i> Patient sitzt auf einer Hand und zeigt mit der anderen an, ob er etwas sieht; dabei findet sich jeweils eine (scheinbare) kontralateral zur zeigenden Hand lokalisierte Hemianopsie (die symmetrisch ausgeprägt sein sollte). ■ <i>Benennen von mit der linken Hand betasteten Gegenständen</i> gelingt nicht (taktile Dysnomie), dagegen kann ein identisches Objekt aus einer Auswahl herausgesucht werden. ■ <i>Pantomimen und charakteristische Bewegungen der linken Hand</i> gelingen nicht nach verbaler Aufforderung, können dagegen nachgeahmt werden und sind bei situativer Notwendigkeit intakt. ■ <i>Koordination bimanueller Bewegungen</i> erschwert (z. B. „Däumchendrehen“) ■ formale Testverfahren: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Lesen von Wörtern, die tachistoskopisch im linken Gesichtsfeld präsentiert werden,</i> gelingt nicht; dagegen gelingt es, auf passende Objekte zu zeigen (unilaterale Dyslexie; beachte: Kompensationsfähigkeit der vorderen Kommissur für Transfer visueller Information). ■ <i>Schreiben, z. B. in Blockschrift,</i> gelingt mit der linken Hand nicht; dagegen gelingt die Kopie einfacher Figuren (linksseitige Dysgrafie). ■ <i>Zeichnen:</i> Kopieren einfacher Figuren (Dreiecke, Vierecke, Würfel etc.) gelingt (beim Rechtshänder) links besser als rechts.

Klüver-Bucy-Syndrom

<i>Ursächliche Läsion(en)</i>	Bilaterale temporobasale Läsionen
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Tentorielle Einklemmung (z. B. diffuses Hirnödem), Remissionsstadium oder Defektzustand nach schwerem Schädel-Hirn-Trauma (apallisches Syndrom) (→ S.30), Herpes-Enzephalitis (→ S.260), gelegentlich bei fortgeschrittenem Morbus Alzheimer (→ S.405); Vollbild beim Menschen selten
<i>Symptome</i>	Hyperoralität (alle Dinge, auch nicht essbare, werden zum Mund geführt, Bulimie), visuelle Agnosie (beim Menschen eher selten), Ablenkbarkeit, Hypersexualität, affektive Nivellierung

Demenz

[4597], [4970], [4968], [S3-LL Demenzen](#)

Definition

Demenz ist ein Oberbegriff und ein Syndrom: erworbene, i. d. R. dauerhafte globale geistige Beeinträchtigung, die zu einer wesentlichen Beeinträchtigung im Alltagsleben und zum Verlust der alterstypischen Selbstständigkeit führt. In der Regel Störung des Gedächtnisses und mindestens einer weiteren kognitiven Leistung. Demenz ist ein Defektsyndrom nach ein- oder mehrfacher Hirnschädigung oder das Resultat progredienter, prozesshafter (Demenz-)Erkrankungen.

Vorstadium progredienter Demenzerkrankungen

Leichte kognitive Störung („mild cognitive impairment“ – MCI → S.406) [2336]: Vorstadium degenerativer und anderer prozesshafter Demenzerkrankungen; kognitive Störungen und ggf. Einschränkung anspruchsvoller („instrumenteller“) Alltagsaktivitäten bei im Wesentlichen erhaltener Selbstständigkeit; bei MCI vor Morbus Alzheimer (→ S.405): deutliche und relativ isolierte Störung des Neugedächtnisses („amnestisches MCI“, aMCI); hier Progression zur Demenz bei ca. 30% der Betroffenen nach einem Jahr. DD: stabiles MCI als Defektsyndrom, oder gering progredientes MCI bei anderen Läsionen und Störungen, z. B. vaskulär [4977]

Ursächliche Läsionen

Jede (!) ausgedehnte fokale, diffuse oder metabolische Läsion von Kortex, Marklager, Thalamus, Nucleus caudatus, z. B. bei degenerativen, vaskulären oder sonstigen nicht degenerativen Erkrankungen, oft auch als Begleitsymptom, z. B. nach Trauma bzw. wiederholten Traumen (→ S.612), Tumor, Enzephalitis, Insult, schweren Verlaufsformen der Multiplen Sklerose u. v. m.

Ursächliche Erkrankungen

Degenerative Erkrankungen mit Leitsymptom Demenz (→ S.403)

Phänotypische Grundformen

	kortikale Demenz	subkortikale Demenz	frontale Demenz
besonders gestört:	– Werkzeugleistungen (Gedächtnis, Rechnen, Sprache, Benennen, manuelle Praxis, visuell-räumliche Verarbeitung)	– zentral-exekutive Leistungen (anstrengendes/aktives Denken, psychomotorische Geschwindigkeit) – Antrieb, Ausdauer	– planendes, urteilendes Denken – anstrengendes, aktives Denken, – Antrieb, Sprachantrieb, Persönlichkeit, Verhalten
eher erhalten:	– Persönlichkeit, Antrieb, Wachheit – Tempo im Denken, Handeln und Sprechen	– Werkzeugleistungen (Orientierung, Sprache, Wiedererkennen von Gedächtnisinhalten, Uhrenlesen)	– sprachliche und visuell-räumliche Leistungen – Wiedererkennen von Gedächtnisinhalten
ursächliche Erkrankungen	– Morbus Alzheimer (→ S.405) – Lewy-Körperchen-Krankheit (hier zusätzlich subkortikale Symptome) (→ S.412) – hypoxischer Hirnschaden (→ S.832) – Insulte	– sehr ausgeprägte subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (→ S.195) – Normaldruck-Hydrozephalus (→ S.523) – sehr ausgeprägte Multiple Sklerose (→ S.291) – progressive supranukleäre Parese (→ S.460) – die meisten symptomatischen Demenzen	– frontotemporale Demenz (→ S.410), – bilaterale frontale Traumen, Blutungen und Tumoren, bilaterale Läsionen von Nucleus caudatus, Nucleus dorsomedialis und Ncl. anterior thalami (Diskonnektion)

Untersuchung

■ „Bedside“-Testverfahren:

- **Prüfung der Orientierung** zu Ort, Zeit, Umständen, Person
- **Prüfung des Realitätsbezugs** und der Fähigkeit zu sinnvollem Dialog
- **Prüfung kognitiver Werkzeugleistungen:** Benennen ungeläufiger Objekte, Kopfrechnen, Neugedächtnisleistung (verzögerte Abfrage), Abzeichnen von Figuren, Uhrenlesen
- **Tests frontaler/exekutiver Leistungen** → frontale Dysfunktion (→ S.36)

■ formale Verfahren:

- **Screening-Tests und Verlaufsdokumentation:** Mini-Mental-Status-Test ([Download Erhebungsbogen](#)), DemTect [2769] ([Download Erhebungsbogen](#)), Uhrentest, Montreal-Cognitive-Assessment(MOCA)-Test, deutsche Version ([Download Erhebungsbogen](#))
- **vertiefte neuropsychologische Diagnostik** → Kapitel Demenzen (→ S.402)

1.3 Organische Psychosyndrome

K. Schmidtke und C. W. Wallesch

Übersicht

<i>Allgemeines</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Definition: Organisches Psychosyndrom (OPS, nicht „HOPS“!) ist ein unscharfer Oberbegriff über eine hochgradig heterogene Gruppe von Störungsbildern der Wachheit, des Denkens, des Gedächtnisses, des Antriebs etc., OPS ist keine klinische Diagnose und nicht ausreichend, um einen klinischen Zustand zu charakterisieren. ■ Formen (Überlappung möglich): <ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>akute</i> (= potenziell reversible) Formen des OPS, v. a. Verwirrheitszustände ▪ <i>chronische</i> Formen (= Defektsyndrome) ■ Störungen des Bewusstseins bei OPS können auf 3 Ebenen beschrieben werden: Bewusstseinsniveau, Bewusstseinsinhalt (Geordnetheit) und aktueller Wachheitsgrad (→ S.28) ■ Verwirrtheit (→ S.808): meist transientes, nach Ursache und Klinik sehr variables Störungsbild ■ somatische, vegetative und psychotische Symptome können hinzutreten
<i>Ätiologie</i>	Unterschiedlichste hirneigene und metabolische/toxische Erkrankungen
<i>Differenzialdiagnose</i>	<p>Gegenüber endogenen Psychosen, dissoziativen Störungen und hirnlukalen Syndromen (z. B. akut aufgetretener Aphasie, eingeblutetem Hirntumor):</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ relevante somatopathologische Befunde: Klinik, Labor, Bildgebung ■ zeitlicher Zusammenhang des Psychosyndroms mit körperlicher Erkrankung ■ Nachweis psychopathologischer Leitsymptome

Akutes organisches Psychosyndrom

<i>Allgemeines</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Definition: rasch einsetzende, organisch bedingte Störung integrativer Gehirnfunktionen; entweder reversibel (= Verwirrheitszustand/Delir) oder als Initialstadium eines chronischen OPS (E. Bleuler, 1916) ■ Leitsymptome sind Bewusstseinsstörung, Störung des geordneten und integrativen Denkens
<i>Veraltete Begriffe</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ „akuter exogener Reaktionstypus“ (K. Bonhoeffer, 1908), ■ „organische psychische Störung“ (Z. J. Lipowski, 1990): ätiologisch unspezifische gemeinsame Endstrecke, Leitsymptom Bewusstseinsstörung, akut, reversibel ■ „Durchgangssyndrom“ (H. H. Wieck, 1961): ähnlich wie „akuter exogener Reaktionstypus“, ohne Bewusstseinsstörung ■ „körperlich begründbare Psychose“ (K. Schneider, 1948): ursächliche körperliche Erkrankung, Besserung nach deren Behandlung

Verwirrheitszustand

→ Kapitel Neurogeriatrie (→ S.808)

Dämmerzustand

<i>Symptome</i>	Einengung des Bewusstseins bei partiell erhaltener Handlungsfähigkeit, Einschränkung der Fähigkeit zu kritisch-reflektierender oder emotionaler Selbstbewertung; später partielle oder komplette <i>Amnesie</i> für den Zustand
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Petit-Mal-Status oder komplex-fokaler Anfallsstatus, postiktaler Zustand, Hypoglykämie, Drogenintoxikation, DD: psychogener Stupor, Fugue (dissoziative Störung)
<i>Therapie</i>	Wo möglich kausal, ggf. Antikonvulsiva (Clonazepam/Lorazepam), Psychopharmaka

Amnestisches Syndrom

<i>Symptome</i>	Unfähigkeit, neue Inhalte zu speichern und i. d. R. auch jüngere Altgedächtnisinhalte abzurufen
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Amnestische Episode (transiente globale Amnesie, TGA (→ S.39), Wernicke-Enzephalopathie (→ S.565); Trias aus akutem OPS, Nystagmus und Ataxie für diese ist typisch, aber nicht obligat); wenn Übergang in Korsakow-Syndrom (→ S.576); chronische schwere Gedächtnisstörung; Verwirrheitszustand; Weitere Erkrankungen: siehe „Gedächtnisstörungen“ (→ S.37); DD: dissoziative Störungen

Sonstige akute organische Psychosyndrome

- **Isolierte Bewusstseinsstörung** (Herabsetzung des Bewusstseinsniveaus) (→ S.28)
- **aspontanes Syndrom:**
 - *Symptome:* Apathie, Abulie
 - *ursächliche Erkrankungen:* z. B. bifrontale Läsionen oder Mittelhirnläsionen, diffuse ausgeprägte Marklagerläsion, dekompensierter okklusiver oder Normaldruck-Hydrozephalus, bilaterale Kaudatumkopf- und Thalamusläsionen; DD: Demenzerkrankungen (→ S.402)

- **affektives Syndrom:**
- *Symptome:* maniforme, depressive, ängstliche, weinerliche, hysteriforme Affektstörungen
- *ursächliche Erkrankungen:* z. B. akutes Schädel-Hirn-Trauma (→ S.597) und Folgezustände nach SHT, Demenzen (→ S.402), diffuse oder multifokale Hirnkrankheiten
- **reversibles neurastheniformes Syndrom**
- *Symptome:* s. u. bei „chronisches neurastheniformes Syndrom“
- *ursächliche Erkrankungen:* Schädel-Hirn-Trauma (→ S.597), Enzephalitis
- **Halluzinose** bei Alkoholismus (optisch, taktil, akustisch), L-DOPA-Überdosierung (optisch), Lewy-Körperchen-Erkrankung (→ S.412) (optisch), Schizophrenie (auditorisch)
- **andere:** paranoid-halluzinatorisches Syndrom und andere psychosene Zustandsbilder bei Lues (→ S.253), Demenzen (→ S.402), Rauschdrogen u. a. m.

Chronisches organisches Psychosyndrom

Allgemeines

- **Untergruppen:**
- *stabile Defektzustände* bei überdauernder Hirnschädigung, z. B. nach Trauma, Hypoxie
- *progrediente Defektsyndrome* bei prozesshaften Hirnerkrankungen, v. a. Demenzen (→ S.402)
- *hirnlokale Psychosyndrome* bei umschriebenen Läsionen, z. B. Tumor, Insult
- **Leitsymptome** vieler Formen des chronischen OPS sind kognitive Störung, Wesensänderung, globaler Leistungsmangel, rasche Erschöpfbarkeit

Typen

- **chronisches neurastheniformes Syndrom („Hirnleistungsschwäche“):** keine groben intellektuellen oder mnestischen Ausfälle, jedoch Konzentrations- und Gedächtnisstörung, Antriebsschwäche, vorzeitige Ermüdung, Stimmungs labilität, verminderte Stressresistenz; Begleitsymptome wie Schwindel, Kopfschmerzen, Müdigkeit; z. B. nach Trauma, Enzephalitis
- **organische Wesensänderung:** Ausprägungsformen je nach Grunderkrankung:
 - *apathisch*, antriebsarm, langsam, schwerfällig, haftend
 - *euphorisch*, umständlich, distanzlos, logorrhöisch
 - *reizbar*, unbeherrscht, enthemmt, stimmungslabil
 - Zuspitzung von Persönlichkeitsmerkmalen, Abschwächung differenzierter Persönlichkeitszüge
- **chronische Halluzinosen:** bei Alkoholismus (meist akustisch), bei ausgeprägter Schwerhörigkeit (u. a. musikalische Halluzinationen), bei Lewy-Körperchen-Demenz (visuell)
- **chronische paranoid-halluzinatorische Symptomatik:** bei Schizophrenie, bei Wahnsyndromen im Alter, bei Alzheimer-Demenz
- **Defektsyndrome nach Koma:** z. B. im Rahmen von Traumen, Hypoxie, Kohlenmonoxid-Vergiftung, Hirnödemen, Hirnstammläsionen, zerebraler Fettembolie, Enzephalitis, multiplen Infarkten
- **apallisches Syndrom** (→ S.30), „Wachkoma“, „coma vigil“, „persistent vegetative state“: kortikale Funktionen ganz oder weitgehend erloschen; dagegen Hirnstammfunktionen, Schlaf-wach-Rhythmus, Augenbewegungen und andere motorische Automatismen erhalten; DD: Koma (→ S.813), Locked-in-Syndrom (→ S.34); Übergänge zu minder schweren Formen (dyspallisches Syndrom, minimally conscious state) wichtig, weil dort rehabilitative Interventionen sinnvoll sind (klinische Prüfung, semantische P300)
- **akinetischer Mutismus** (→ S.33): bei dienzephalen, periaquäduktalen oder ausgedehnten bifrontalen, besonders frontomedialen Läsionen, keine spontane Sprache und Bewegungen, Bewusstsein erhalten, keine Amnesie. Ausdruck einer schwersten Antriebsstörung
- **Hypersomnie-Syndrom:** vor allem nach Schädel-Hirn-Traumen (→ S.597), Enzephalitis und Thalamus-Insulten, auch bei Demenzen (→ S.402)

Therapie

- **Behandlung der Grunderkrankung**, soweit möglich
- **bei asponanem Syndrom nach Traumen oder Enzephalitis** (postakutes Stadium): Versuch mit Amantadin oder Piracetam i. v., Dopaminergika, Amphetaminen, Modafinil (off label)
- **bei Halluzinosen:** hochpotente Neuroleptika, Risperidon, bei Parkinson-Patienten Dopaminagonisten und andere dopaminerge Medikamente soweit möglich reduzieren oder absetzen, nötigenfalls L-DOPA reduzieren. Bei Parkinson-Demenz/Lewy-Körperchen-Erkrankung: Acetylcholinesterasehemmer, keine Anticholinergika (→ S.1019), keine Neuroleptika (**CAVE:** Parkinson-Krise) außer evtl. Quetiapin (off label); beachte: Clozapin ist stark peripher- und zentral- anticholinerg wirksam und kann Verwirrtheit daher verstärken

- **bei Unruhe, Agitiertheit:** niederpotente und/oder hochpotente Neuroleptika in niedriger Dosis; bei Demenz keine anticholinerg wirksamen Medikamente (→ S.1019) (Trizyklika, Clozapin, Atosil), Benzodiazepine nur ausnahmsweise bei Angstsymptomatik (Lorazepam) (**CAVE** „paradoxe Reaktion“ auf ungeeignete Sedativa, s. a. Verwirrheitszustände)

1.4 Motorische Symptome und Syndrome

W. Jost, F. Amtage, C. H. Lücking*, A. Hufschmidt* und B. Hellwig*

Definitionen

Definitionen

- **Abasie** (griech. bainein: schreiten, gehen): Unfähigkeit zu gehen bei Kleinhirn- und Stirnhirnerkrankungen, auch als psychogene Gangstörung; meist kombiniert mit Astasie
- **Abulie** (griech. abulia: Willenlosigkeit): Unfähigkeit zu spontanen Handlungen aufgrund krankhafter Willen- und Entschlusslosigkeit bei schweren Neurosen, Psychosen, organischen (frontalen) Hirnerkrankungen
- **Akathisie** (griech. kathizein: sitzen) (☞): Gefühl, „nicht sitzen bleiben zu können“ (= Gefühl der inneren Unruhe/Ruhelosigkeit), verbunden mit multiformen, häufig repetitiven Bewegungen vor allem der Extremitäten (Kreuzen und Entkreuzen der Beine oder Arme, Verlagerung des Körpergewichts beim Sitzen oder Stehen von einer Seite auf die andere bis zum Gehen auf der Stelle, Nesteln); häufig medikamentös bedingt (Neuroleptika)
- **Akinese** (griech. kinesis: Bewegung): Überbegriff von Bewegungsverarmung (Akinese), Bewegungsverlangsamung (Bradykinese) und Verminderung der Bewegungsamplitude (Hypokinese); im engeren Sinn für die Schwierigkeit, willkürliche Bewegungen zu initiieren und (repetitive) Änderungen der Bewegungen durchzuführen (typisches Parkinson-Symptom)
- **Alien Limb** (engl.): Fremdheitserleben der eigenen Gliedmaße mit z. T. unwillkürlichen und unbewussten Bewegungen der entsprechenden Extremität
- **Apraxie** (→ S.44) (griech. pragma: Tätigkeit): Störung der Ausführung willkürlicher, zielgerichteter Handlungen (ideomotorische Apraxie, ideatorische Apraxie)
- **Astasie** (griech. stasis: stehen, Stand): Unfähigkeit zu stehen (siehe Abasie)
- **Asterixis** (griech. asteriktos: ungestützt): ruckartige Bewegungen durch eine kurze muskuläre Aktivitätspause während einer Halteinervation (z.B. vorgestreckter Arm)= negativer Myoklonus, „flapping tremor“
- **Ataxie** (griech. taxis: Ordnung): Störung der Koordination von Bewegungsabläufen in Form von gestörtem Zusammenspiel einzelner Muskeln (Dyssynergie), falscher Abmessung von Zielbewegungen (Dysmetrie) und Unfähigkeit zur Durchführung einer raschen Folge antagonistischer Bewegungen (Dysdiadochokinese)
- **Athetose** (griech. athetos: ungeeignet): unwillkürliche, unregelmäßige, langsame, geschraubt-wurmförmige, distal betonte Bewegungen, häufig verstärkt durch willkürliche motorische Aktivität; unscharfe Abgrenzung zur Chorea (schnellerer Bewegungsablauf) und zur Dystonie (länger anhaltende Bewegungs- und Haltungsanomalie); athétose double = bilaterale Athetose
- **Ballismus** (griech. ballein: werfen, schleudern) (☞, ☞): unregelmäßige, großamplitudige, „schleudernde“, unwillkürliche Bewegungen der proximalen Extremitäten; häufig einseitig = Hemiballismus
- **Bradykinese** (griech. bradys: langsam; kinesis: Bewegung): Verlangsamung des Bewegungsablaufs (siehe Akinese)
- **Chorea** (griech. choreia: Tanz) (☞): unwillkürliche, unregelmäßige (nicht rhythmische, nicht repetitive), kurz andauernde, rasche, distal betonte Bewegungen, die in gestische Bewegungen einmünden können
- **Crampus:** Muskelkrampf
- **Dropped Head** (engl.): subakut auftretender, meist myopathischer, seltener dystoner Anterocollis z. B. bei Parkinson-Syndrom, MSA (☞), Dystonie, Myopathien, Post-Radio-

- **Dyskinesie** (griech. dys-: miss-; kinesis: Bewegung): wörtlich Bewegungsstörung; im engeren Sinn für medikamentös induzierte Bewegungsstörungen (frühe und tardive = neuroleptikabedingte Dyskinesien; L-Dopa-induzierte Dyskinesien) (☞)
- **Dysmetrie** (griech. dys-: miss-; metron: Maß): falsche Abmessung von Zielbewegungen
- **Dystonie** (griech. dys-: miss-; tonos: Spannung) (☞): unwillkürliche, phasische oder tonische Muskelkontraktionen, die zu abnormen Bewegungen oder Haltungen führen und die typischerweise durch besondere Manöver (Geste antagoniste) in ihrem Ausmaß verringert werden können; aufgabenspezifische Dystonie als Schreib- oder Musikerkrampf
- **Faszikulieren/Faszikulationen** (lat. fasciculus: Bündelchen) (☞): unwillkürliche, für den Patienten spürbare, unregelmäßige Kontraktionen einzelner Muskelfaszikel; spontan (ohne krankhafte Bedeutung) oder als Zeichen einer Affektion des peripheren motorischen Neurons, meist der Vorderhornzelle
- **Fatigue** (lat. fatigare: ermüden): Ermüdung, Erschöpfung als ein häufiges Symptom bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen; keine eindeutige Definition, kein standardisierter Test, entspricht am ehesten einer subjektiven Empfindung (im Gegensatz zu „fatigability“ als Ausdruck einer objektiven Leistungseinschränkung) [2986]
- **Festination** (lat. festinare: eilen): Beschleunigung des Gehens (mit Propulsion) und/oder des Sprechens beim Parkinson-Syndrom
- **Frailty** (engl.): Gebrechlichkeit; physischer Phänotyp, bezieht sich auf Handkraft, Ganggeschwindigkeit, körperliche Aktivität, subjektive Erschöpfung und Gewichtsverlust; multidimensionales Konzept bezieht noch psychische und soziale Aspekte mit ein [3511]
- **Freezing** (engl.): plötzlich auftretende, meist für Sekunden, gelegentlich für Minuten andauernde Gangstörung mit Bewegungsblockade (z. B. Gehen in der Menge, in engen Fluren, durch Türeingänge; auch beim Gehbeginn [=Starthemmung] und beim Wenden); Symptom des (fortgeschrittenen) Parkinson-Syndroms, auch bei vaskulärem Parkinson-Syndrom
- **Hyperkinesen** (griech. hyper-: über[-mäßig]; kinesis: Bewegung): Überschuss unwillkürlicher Bewegungen; Überbegriff für alle überschießenden Bewegungen (dyston, choreatisch, ballistisch, athetotisch)
- **Hypokinese** (griech. hypo-: unter; kinesis: Bewegung): Verminderung oder Verarmung von Spontan- und Willkürbewegungen; i. e. S. für Verminderung der Bewegungsamplitude (neben Bradykinese und Akinese des Parkinson-Syndroms)
- **Kamptokormia resp. Kamptokormie** (griech. kamptein: beugen; kormos: Stamm) (☞): unwillkürliche Beugung des Rumpfes nach vorn im Sitzen und Stehen; passiv und im Liegen ausgleichbar; u. a. bei Parkinson-Syndrom, Multisystematrophie, Dystonie, Myopathie der Rückenstrecker
- **Klonus** (griech. klonos: heftige Bewegung): unwillkürliche, rhythmische Kontraktionen von Muskeln, z. B. Achillessehnenklonus, klonischer epileptischer Anfall
- **kortikobasales Syndrom (CBS)**: asymmetrisches hypokinetisch-rigides Syndrom mit Apraxie, kortikal-sensorischen Defiziten, Extremitätensyndrom, Tremor/Myoklonus und/oder Alien-Limb-Phänomen
- **Logoklonie** (griech. lógos: Sprache, Wort, Wissen; klonein: schwingen, erschüttern): rhythmisches Wiederholen von Lauten, Silben oder Wörtern, z. B. bei extrapyramidalen Erkrankungen
- **Motoric cognitive Risk Syndrome**: Gangverlangsamung und kognitive Beschwerden als Frühzeichen einer Demenz [5834]
- **Myoklonie** (→ S.491) (griech. klonos: heftige Bewegung): unwillkürliche, plötzliche, kurz andauernde, z. T. repetitive Kontraktionen einzelner, auch symmetrischer Muskeln oder Muskelgruppen; Aktionsmyoklonus bei Willkürbewegungen
- **Myokymie** (griech. kyma: die Welle): kontinuierliche, im Bereich der Extremitäten wellenförmige, im Gesicht (☞) eher faszikulierende Kontraktionen in wechselnden Gruppen von Muskelfasern, die kaum einen Bewegungseffekt haben, aber an der Hautoberfläche sichtbar werden
- **Opisthotonus** (griech. opisthen: [von] hinten; tonos: Spannung): extreme dorsalkonkave (nach hinten) Körperbeugung; axiale Dystonie; psychogen: „Arc de cercle“ (historisch)
- **Painful-Legs-moving-Toes-Syndrom** (☞): laufende Flexions-Extensions-Bewegungen des Fußes oder der Zehen und Fächerbewegungen der Zehen, verbunden mit tief sitzendem Schmerz im gleichseitigen Bein; Persistenz während des Schlafes

- **Parese** (griech. paresis: Erschlaffung): Muskellähmung (zentral/peripher)
- **Periodic Limb Movement Disorder (PLMD)** (engl.): unwillkürliche Beinbewegungen im Schlaf (PLMS) oder im Wachzustand (PLMW)
- **Pisa-Syndrom**: unwillkürliche seitliche Neigung des Rumpfes nach längerem Sitzen und beim Stehen und Gehen, v. a. bei asymmetrischem Parkinson-Syndrom
- **Plegie** (griech. plege: Schlag, Lähmung): vollständige (zentrale/periphere) Muskellähmung
- **Restless-Legs-Syndrom** (→ S.475): Missempfindungen in den Beinen (Brennen, Kribbeln etc.), die vor allem am Abend und in der Nacht auftreten, mit einem Bewegungsdrang einhergehen und mit Schlafstörungen und nächtlichen periodischen Flexionsbewegungen der Beine („periodic limb movements in sleep“) assoziiert sind
- **Rigor** (lat.: Starrheit): gesteigerter Muskeltonus in den Agonisten und Antagonisten mit gleichmäßigem, wächsernem, nicht federndem (im Gegensatz zur Spastik) Widerstand bei passiver Bewegung
- **Sarkopenie** (griech. sarx: Fleisch/Muskel; penia: Mangel): Abbau der Muskulatur mit funktionellen Einschränkungen/Stürzen im Alter und bei neurodegenerativen Erkrankungen wie Morbus Parkinson [3511]
- **Spasmus** (griech. spasmos: Zuckung, Krampf): Krampf oder Verkrampfung als langsame Muskelkontraktion (tonischer oder klonischer Spasmus)
- **Spastik**: teilweise geschwindigkeitsabhängiger, federnder Widerstand bei passiver Muskeldehnung, der u. U. ab einem bestimmten Punkt plötzlich abnimmt („Taschenmesserphänomen“)
- **Spiegelbewegungen** („mirror movements“): unwillkürliche Mitbewegung symmetrischer Muskelgruppen der kontralateralen Extremität
- **Starthemmung**: Freezing-Phänomen bei Initiierung des Gangs
- **Startle** (engl.: zusammenschrecken): exzessive motorische Schreckreaktion, die durch plötzliche unerwartete Reize ausgelöst wird
- **Stereotypie** (griech. stereos: fest): koordinierte Bewegungen, die sich in gleicher Form fortlaufend wiederholen und willkürlich unterdrückbar sind
- **Stiff-Person-Syndrom** (→ S.332): isometrische, kraftvolle und oft schmerzhafte Kontraktion von Skelettmuskeln, in der Regel stammbetont
- **striataler Zeh (striatal toe, engl.)**: (tonische) Dorsalextension der Großzehe bei extrapyramidalen Erkrankungen, abzugrenzen von einem Pyramidenbahnzeichen (Babinski-Zeichen)
- **Synkinesien** (griech. kinesis: Bewegung): Mitbewegungen von Muskeln, die normalerweise nicht innerviert werden (besonders als Fazialis-Synkinesien), als Folge von Fehlsprossungen des geschädigten Nervis
- **Tic** (franz.: Zuckung): abrupte, unregelmäßige, unwillkürliche, kurze Bewegungen wechselnder Intensität und unterschiedlicher Komplexität als einfache motorische (Blinzeln, Stirnrunzeln, Hüsteln, Räuspern), komplexe motorische oder vokale (Koprolalie, Echolalie) Tics, die sich bis zu einem gewissen Grad willkürlich unterdrücken lassen; generalisierte Tics im Rahmen des Gilles-de-la-Tourette-Syndroms
- **Tremor** (→ S.57) (lat.: Zittern): unwillkürliche rhythmische Bewegung eines Körperteils; in Abhängigkeit von der Muskelaktivität als Ruhe-, Halte- oder Bewegungstremor und als aufgabenspezifischer Tremor (Schreib-, Stimmstremor)
- **Zahnradphänomen**: unabhängig vom Rigor auftretendes, rhythmisches Nachgeben der passiv bewegten Muskulatur

Singultus

Allgemeines

- **Klassifikation nach Dauer**: akut, persistierend > 48 h, therapieresistent („intractable“) > 1 Monat
- **physiologische Funktion** pränatal möglicherweise Training der Atemmuskulatur, postnatal unklar

Ursächliche Erkrankungen

- **gastrointestinal**: Refluxerkrankung (auch als Folge von Singultus!), Ulzera, fortgeschrittene Krebserkrankungen, (v. a. Ösophaguskarzinome), Pankreatitis
- **ZNS**: Schlaganfall, MS, Tumoren, Schädel-Hirn-Trauma, Morbus Parkinson
- **kardiovaskulär**: Herzinfarkt, Perikarditis, Aortenaneurysma
- **pulmonal**: Pneumonie, Asthma bronchiale, Bronchialkarzinom, Lungenembolie
- **metabolisch**: Elektrolytstörungen, Urämie, Hyperglykämie
- **medikamentös/toxisch**: Chemotherapie (v. a. Platinverbindungen), Dopamin-Agonisten, Benzodiazepine, Opioide, Steroide, Alkohol, Drogen
- **psychiatrisch**: Angststörungen, Stress
- **iatrogen**: Eingriffe am oberen Gastrointestinaltrakt, Endoskopie, Intubation, zervikale epidurale Injektionen, Tiefenhirnstimulation des N. subthalamicus

<i>Pathophysiologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Auslöser: Magendehnung, Irritationen der Magenschleimhaut (auch durch scharfe Gewürze), Erregung, Angst, Hyperventilation, Aerophagie ■ hypothetischer Reflexbogen: afferent: N. vagus, N. phrenicus, sympathische Bahnen; Reflexzentren spinal C3–C5, Mittelhirn (PAG); efferent: N. phrenicus (→ Diaphragma), N. accessorius (→ Mm. intercostales), N. recurrens (→ Glottis)
<i>Klinisches Bild</i>	Kontraktionen des Diaphragmas und oft auch der Interkostalmuskeln, repetitiv, myokloniform, uni- oder seltener bilateral → rasche Inspiration, die innerhalb von Millisekunden durch Schluss der Glottis unterbrochen wird.
<i>Zusatzdiagnostik</i>	Bei persistierendem Singultus Gastroskopie, pH-Monitoring, Ösophagus-Manometrie, falls unergiebig Ausschluss einer anderen auslösenden Grunderkrankung (s. o.)
<i>Komplikationen</i>	Bei tracheotomierten Patienten durch fehlenden Glottisschluss signifikante Hyperventilation
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ akuter Singultus: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>physikalisch:</i> Valsalva-Manöver, Atem anhalten, Rückatmung (→ pCO₂ ↑) ■ <i>Vagusstimulation [4339]:</i> Auflegen kalter Kompressen im Gesicht, Karotis-Sinus-Massage, Stimulation des äußeren Gehörgangs, Eiswasser trinken, induziertes Erbrechen ■ <i>nasopharyngeale Stimulation:</i> Rietsalze, Essig 0,1 ml intranasal ■ persistierender/therapieresistenter Singultus: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Therapie der Grunderkrankung</i> (v. a. Reflux) ■ <i>medikamentös</i> (alle off label): Promethazin 12,5 mg i.v. (GdE: IV), Metoclopramid 3 × 10 mg [5981]^{SQ lb}, Baclofen 3 × 5–20 mg [6339]^{SQ lb}; in Fallserien beschrieben: Gabapentin 3 × 300–600 mg, v. a. bei zentraler Ursache, Pregabalin 2 × 75–150 mg, Haloperidol [2594], Amitriptylin ■ <i>invasiv:</i> zervikale epidurale Lokalanästhesie, Phrenicus-Blockade ■ <i>sonstige:</i> Akupunktur ohne Belege in hochwertigen Studien (Cochrane-Review [3871])

1.5 Tremor

W. Jost, F. Amtage, C. H. Lücking* und B. Hellwig*

Allgemeines

<i>Definition</i>	Unwillkürliche, rhythmische, oszillatorische Bewegung eines oder mehrerer Körperteile
<i>Allgemeines</i>	Häufigste Bewegungsstörung; isoliertes Auftreten oder im Rahmen von komplexen Bewegungsstörungen; spontan oder hereditär, bei internistischen Erkrankungen oder als Folge von Medikamenten
<i>Pathophysiologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ peripherer (physiologischer) Tremor, im Wesentlichen abhängig von den mechanischen Eigenschaften (Steifheit, Masse) des betroffenen Körperteils, dementsprechend modifizierbar durch Gewichtsbelastung (Rückgang der Tremorfrequenz) ■ zentraler (pathologischer) Tremor durch zentralen Schrittmacher (zentrales oszillierendes Netzwerk mit Beteiligung von Basalganglien und/oder Kleinhirn sowie motorischem Kortex), dementsprechend keine Beeinflussung der Tremorfrequenz durch Änderung der mechanischen Eigenschaften (Gewichtsbelastung)
<i>Klassifikation [554]</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ 1. Achse – klinische Eigenschaften: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Anamnese</i> (Alter bei Beginn, Familienanamnese, zeitlicher Verlauf, Vorerkrankungen, Medikamentenanamnese, Ansprechen auf Alkohol und Medikamente) ■ <i>Tremoreigenschaften:</i> ■ Aktivierungsbedingungen:

○ Ruhetremor		
○ Aktionstremor	○ Haltetremor	○ positionsabhängig
		○ positionsunabhängig
	○ Bewegungstremor (kinetisch)	○ bei ungerichteten Bewegungen (einfacher kinetischer Tremor)
		○ bei Zielbewegungen (Intentionstremor)
		○ bei spezifischen Aufgaben oder Positionen (z. B. Schreibtremor, Sprechertremor)
○ isometrischer Tremor bei Muskelanspannung gegen starren Widerstand (z. B. Liegestütze)		

- ▶ Tremorfrequenz: niederfrequent, langsam (2–4 Hz); mittelfrequent (4–8 Hz); hochfrequent, schnell (8–12 Hz); sehr hochfrequent, sehr schnell (> 12 Hz)
- ▶ Tremorverteilung: fokal, segmental, Hemitremor, generalisiert
- *zusätzliche klinische Zeichen* (systemische Erkrankung, neurologische Zeichen)
- *Zusatzdiagnostik* (strukturelle oder nuklearmedizinische Bildgebung, Labor, Elektro-physiologie)

■ aus Achse 1 folgt die Zuordnung in Tremor-Syndrome

- isolierte Aktions- und Ruhetremor-Syndrome:
 - ▶ verstärkter physiologischer Tremor
 - ▶ isolierter Ruhetremor
 - ▶ essenzieller Tremor und essenzieller Tremor plus (ET plus)
 - ▶ isolierter segmentaler Tremor
- fokale Tremores:
 - ▶ essenzieller Gaumensegel-Tremor
 - ▶ Stimm-, Kopf-, Kinn-, Gesichtstremor etc.
- aufgabenspezifische und positionsspezifische Tremores:
 - ▶ Schreib-, Sportler-, Musikertremor
- orthostatische Tremores:
 - ▶ primär orthostatischer Tremor
 - ▶ pseudoorthostatischer Tremor
- Tremores mit prominenten Zusatzsymptomen:
 - ▶ dystoner Tremor
 - ▶ Tremor bei Parkinson-Syndrom
 - ▶ Intentionstremor
 - ▶ Holmes-Tremor
 - ▶ Myorhythmie
 - ▶ symptomatischer palataler Tremor
- sonstige Tremores:
 - ▶ funktioneller Tremor
 - ▶ unklassifizierbarer Tremor

■ 2. Achse: ätiologische Klassifikation (erworben, genetisch, idiopathisch)

Zusatzdiagnostik

- **polygrafische Tremorregistrierung** mit Oberflächen-EMG-Ableitung antagonistischer Muskeln und mit Akzelerometrie; Beurteilungskriterien: Frequenz, Amplitude, EMG-Synchronisation, Auswirkung von Gewichtsbelastung auf Frequenz und Amplitude, Kohärenz zwischen verschiedenen Muskelgruppen

----- Physiologischer Tremor -----

<i>Definition</i>	Feinschlägiger, hochfrequenter (8–12 [–20] Hz) Tremor unter Haltebedingungen; physiologisches Phänomen, keine Erkrankung im eigentlichen Sinne, daher auch nicht in der Klassifikation [554] enthalten
<i>Physiologie</i>	Mechanische Oszillationen eines Körperteils, die durch die asynchronen und schwelennahen Entladungen der Motoneurone unterhalten werden (peripherer Tremortyp)
<i>Klinisches Bild</i>	Hochfrequenter, bilateraler, meist kaum sichtbarer Tremor an den Extremitäten, besonders an Hand und Fingern, ohne Beeinträchtigung der Motorik.
<i>Zusatzdiagnostik</i>	■ Tremoranalyse: im EMG keine Synchronisation, in der Akzelerometrie Frequenzpeak zwischen 8 und 12 (–20) Hz; deutliche Frequenzabnahme (> 1 Hz) durch Gewichtsbelastung mit 500–1 000 g

----- Verstärkter physiologischer Tremor -----

<i>Definition und Klassifikation [554]</i>	Fein- bis mittelschlägiger, schneller (8–12 Hz), in der Regel symmetrischer Halte- und Aktionstremor (Achse 1), erworben – symptomatisch (Achse 2)
<i>Epidemiologie</i>	Prävalenz 9,5% bei > 50-Jährigen [6071]

<i>Physiologie</i>	Verstärkung der mechanischen Oszillationen eines Körperteils durch synchrone Entladungen der Motoneurone infolge von Reflexmechanismen und/oder durch Aktivierung eines zentralen Oszillators (peripherer und zentraler Tremortyp)
<i>Ursachen</i>	Multiple Ursachen, z. B. Erschöpfung, Angst, Stress, Kälte, sympathomimetische Substanzen, Hyperthyreose, Hypoglykämie, Niereninsuffizienz, Vitamin-B ₁₂ -Mangel, Hypo-/Hyperparathyreoidismus, Hypokalzämie, Hypokaliämie, Phäochromozytom, Paraproteinämie, toxisch (Alkohol, Arsen, Blei, Bismut, Brom, Quecksilber), Medikamenten- und Drogenentzug
<i>Klinisches Bild</i>	Gut sichtbarer, bilateraler, hochfrequenter Tremor der Hände, seltener des Kopfes
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tremoranalyse: Synchronisation im EMG, Frequenzen von 8–12 (–20) Hz im Akzelerogramm; durch Gewichtbelastung Frequenzminderung, daneben unveränderter 8–12-Hz-Peak (zentrale Komponente) ■ Labor: Schilddrüsenfunktionswerte, Elektrolyte (Na⁺, K⁺, Ca, Cl⁻, Phosphat), Leber- und Nierenwerte, Vitamin B₁₂, Glukose, Immunelektrophorese; bei klinischem Verdacht auch: Kupfer, Coeruloplasmin (Morbus Wilson) (→ S.487), Parathormon, Arsen, Blei, Bismut, Brom, Quecksilber, Alkohol, Plasmakatecholamine
<i>Differenzialdiagnose</i>	Essenzieller Tremor; Asterixis (negativer Myoklonus, in Serie auftretend = „flapping tremor“)
<i>Diagnosestellung</i>	Schneller Haltetremor und typische polygrafische Tremoranalyse
<i>Therapie</i>	medikamentös (off label): Betablocker, z. B. Propranolol 30–320 mg; bei Hyperthyreose etwa gleiche Wirkung der verschiedenen Betablocker; Primidon (einschleichend, Beginn v. a. bei älteren Patienten mit 25 mg = 1 ml Liskantin-Saft abends, Zieldosis bis zu 2–3 × 250 mg/Tag)

----- Essenzieller Tremor und essenzieller Tremor plus (ET plus) -----

<i>Definition</i>	Langsam progredienter bilateraler Haltetremor, häufig (20–50 %) verbunden mit Bewegungstremor, in fortgeschrittenen Stadien mit Intentionstremor und vereinzelt mit Ruhetremor; Frequenz überwiegend 5–8 [10] Hz; Kombination mit zerebellären, kognitiven und/oder psychiatrischen Symptomen (ET plus)
<i>Klassifikation</i> [554], [1318]	<ul style="list-style-type: none"> ■ essenzieller Tremor als Tremorsyndrom (Achse 1): <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>bilateraler Aktionstremor</i> (Halte- und möglicherweise auch kinetischer Tremor) der Hände mit oder ohne zusätzlichen Tremorlokalisationen ■ <i>Ausschlusskriterien:</i> andere neurologische Symptome, isolierter Stimm- oder Kopftremor, ein orthostatischer Tremor, aufgaben- und positionsspezifische Tremores, plötzlicher Beginn, schrittweise Verschlechterung der Symptome ■ essenzieller Tremor plus (ET plus): <ul style="list-style-type: none"> ■ Kriterien wie oben, aber andere neurologische unspezifische Symptome dürfen vorhanden sein (Ataxie, Dystonie, zerebelläre Symptome, kognitive Störung, Ruhetremor) ■ unilateraler Tremor oder lateralisierter Tremor ohne Hinweis auf eine andere Ätiologie ■ mögliche Ätiologien (Achse 2) <ul style="list-style-type: none"> ■ hereditärer essenzieller Tremor (positive Familienanamnese, Alter < 65 J.) ■ sporadischer (idiopathischer) essenzieller Tremor (negative Familienanamnese, Alter < 65 J.) ■ altersgebundener Tremor im höheren Alter (Alter ≥ 65 J.) mit Demenz und höherer Sterblichkeit (möglicherweise eigenständiges Krankheitsbild) [1322],[3942] ■ andere, bislang nicht bekannte Ursachen
<i>Epidemiologie</i>	Häufigster pathologischer Tremor; Manifestation als infantiler, juveniler, adulter oder seniler Tremor; Gesamtprävalenz: 0,4–0,9 %, Prävalenz von 4,6–6,3 % im Alter > 65 J. [3429], bimodale Verteilung mit deutlichem Peak in der Kindheit und im höheren Alter und kleineren Peaks im Alter um 20 und 60 Jahre [3426].
<i>Genetik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ familiäre Häufung 20–90 % [3430], meist autosomal dominanter Erbgang, z. T. mit verringerter Penetranz; auch komplexe Vererbungsmuster werden vermutet; Tremor beginnt bei familiärer Belastung im jüngeren Alter ■ trotz ähnlichem Phänotyp genetisch wahrscheinlich sehr heterogen; humangenetische Untersuchungen bislang nicht empfohlen; dies widerspricht nicht dem Eindruck der insgesamt hohen familiären Häufung [3097]; assoziierte Genorte: TABELLE ZUM DOWNLOAD: GENORTE BEI ESSENZIELLEM TREMOR 
<i>Pathologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ kein einheitliches pathologisches Bild ■ möglicherweise primäre Erkrankung der Purkinje-Neurone („Purkinjopathie“): morphologische Veränderungen an Axonen, abnorme Position und Orientierung der Zellkörper, verminderte Zahl der Purkinje-Zellen, Veränderungen am Dendritenbaum, an den Korbzellen und an den Kletterfasern ■ ähnliche Veränderungen allerdings z. T. auch bei anderen degenerativen Erkrankungen des Kleinhirns [3428]

- Pathophysiologie**
- mögliche Assoziation zu Morbus Parkinson und Morbus Alzheimer [3203]
 - am ehesten Störung im (olivo-)zerebellothalamokortikalen Schleifensystem [4382],[1604],[778],[3942]
 - Verminderung der GABA-Rezeptoren im Nucleus dentatus könnte zu einer Enthemmung der (tremorgenerierenden) Kleinhirnaktivität führen [4241]
 - Verminderung der GABAergen Funktion im Zerebellum, ventrolateralen Thalamus und lateralen prämotorischen Kortex spricht für eine Überaktivität im zerebellothalamischen System [637]
- Klinisches Bild**
- **Halte- und Bewegungstremor**, beidseitig, häufig asymmetrisch, in 4–5% einseitig [4369], häufig auch Intentionstremor (50%), seltener im weiteren Verlauf zusätzlich Ruhetremor (15%, ET plus); Hauptmanifestation (95%) an den oberen Extremitäten (☞, ☞, ☞); 34% betreffen Kopf, 20% untere Extremitäten, 12% Stimme, jeweils 5% Gesicht (Kiefer, Kinn, Zunge) und Rumpf [1503]
 - **kombinierte Manifestation** von Hand-, Kopf- oder Stimmtremor (☞)
 - **Ein isolierter Kopf- oder Stimmtremor** wird nicht mehr als essenzieller Tremor klassifiziert!
 - **Frequenz** um 5–8 Hz (4–10 Hz); ältere Menschen 5–6 Hz; Tendenz der Frequenzabnahme mit zunehmender Dauer der Krankheit [2347]
 - **modifizierende Faktoren:** Besserung unter kleinen Mengen Alkohol bei ca. 50–70% der Patienten; Zunahme unter psychischer Belastung
 - **assoziierte motorische Symptome (ET plus):** zerebelläre Symptome (Gangataxie, Standunsicherheit, Gleichgewichtsstörungen, leichte Extremitätenataxie), Verlangsamung von Bewegungen (Gang, Feinmotorik)
 - **assoziierte nicht motorische Symptome (ET plus):** abzugrenzen von krankheitsunabhängigen Störungen): kognitive Störungen (Gedächtnisminderung, Demenz), die bereits vor Einsetzen des Tremors auftreten und sich rascher verschlechtern können als bei Patienten ohne Tremor [486], psychische Störungen (Depression, Ängste, Phobien) [5575],[3431]; Hörstörungen in Korrelation zur Schwere des Tremors [4148]
- Zusatzdiagnostik**
- **Labor:** Schilddrüsenfunktionswerte, Elektrolyte, Leber- und Nierenwerte (verstärkter physiologischer Tremor, Asterixis); im Einzelfall auch: Kupfer, Coeruloplasmin (Morbus Wilson)
 - **Alkohol-Test:** nach einmaliger Gabe in ca. 50% deutliche, aber nur kurzzeitige Besserung [2991]
 - **Archimedes-Spirale:** quantitative Einschätzung und zur Verlaufsbeobachtung [2288]
 - **polygrafische Tremoranalyse;** folgende Kriterien müssen erfüllt sein [1991]:
 - 1. rhythmische Synchronisation im EMG entsprechend dem Tremor
 - 2. synchrones Tremormuster in antagonistischen Muskeln
 - 3. Tremorfrequenz ≥ 4 Hz
 - 4. sofortiges Einsetzen des Tremors in Halteposition
 - 5. unter Gewichtsbelastung Frequenzreduktion um ≤ 1 Hz
 - 6. keine Amplitudenzunahme unter geistiger Anstrengung
 - **Blinkreflex** zur Abgrenzung gegenüber dystonem und Parkinson-Tremor
 - **Hirnparenchym-Sonografie:** Hyperechogenität in der Substantia nigra typisch für Morbus Parkinson [1385], in ca. 15% auch beim essenziellen Tremor [5417]
 - **MRT des Neurokraniums** v. a. bei starker Asymmetrie zum Ausschluss einer Pathologie in Hirnstamm/Zerebellum
 - **^{123}I -FP-CIT SPECT** (☞): Ausschluss eines Morbus Parkinson
- Diagnosestellung**
- **klinisch**, unterstützt durch polygrafische Tremoranalyse, Alkoholsensitivität nach Ausschluss anderer Tremores und medikamentöser, endokriner oder sonstiger symptomatischer Ursachen
 - **für einen „klassischen“ ET sprechen** [3427]:
 - 1. Amplitude Bewegungstremor > Haltetremor
 - 2. Amplitude Handgelenkstremor > Fingertremor
 - 3. Tremor tritt regelmäßig auf
 - 4. leichte Asymmetrie des Armtremors möglich, ansonsten ET plus
 - 5. Haltetremor rechts und links nicht gleicher Phase
 - 6. Archimedes-Spirale zeigt häufig eine Orientierung des Tremors
 - 7. Intentionstremor bei 50% der Patienten
 - 8. Ruhetremor als spätes Symptom (ET plus)
 - 9. Armtremor früher als Kopftremor, Letzterer ist häufiger bei Frauen, wird kaum wahrgenommen und sistiert im Liegen
 - 10. progrediente Erkrankung

Differenzial-
diagnose

- **physiologischer Tremor/verstärkter physiologischer Tremor:** isolierter Tremor von niedriger Amplitude und höherer Frequenz (8–12 Hz), der unter Haltebedingungen auftritt, Frequenzabnahme unter Gewichtsbelastung von > 1 Hz
- **Parkinson-Tremor:** initial meist einseitig, oft auch Haltetremor (meist etwas langsamer als essenzieller Tremor); in der polygrafischen Tremoranalyse häufig *alternierendes* Tremormuster in antagonistischen Muskeln; Kombination mit Ruhetremor und eindeutiger Akinese/Rigidität spricht für Morbus Parkinson (→ S.441), Übergang von Ruhetremor in Haltetremor mit kurzzeitiger Unterbrechung des Tremors ebenfalls
- **orthostatischer Tremor:** Tremor der (unteren) Extremitäten mit Frequenz von 13–18 Hz, der nur im Stand und bei Halteinnervation auftritt und zu schwerer Standunsicherheit mit Fallneigung führt
- **zerebellärer Tremor:** zunehmende Tremoramplituden bei Zielbewegungen (Intentionstremor), Ataxie, niedrige Tremorfrequenz (< 5 Hz)
- **Fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie-Syndrom (FXTAS):** Halte- und Intentionstremor, zerebelläre Ataxie (→ S.425)
- **Morbus Wilson (→ S.487) Holmes-Tremor:** langsamer (1–4,5 Hz) Ruhe-, Halte- und Aktionstremor
- **Rabbit-Syndrom:** Tremor der perioralen Muskulatur (vor allem der Lippen) als Symptom einer medikamentös induzierten Hyperkinese oder isoliert bei älteren Menschen („Mümmeln“)
- **dystoner Tremor** (auch als Kombination von Aktionstremor und Ruhetremor): fokal, in dystonen oder benachbarten Muskeln, positive „Geste antagoniste“, dystoner Kopftremor persistiert meist im Liegen [85]; Blinkreflex: verlängerte R2-Antwort
- **Tremor bei peripherer Neuropathie**
- **medikamenten- und toxininduzierter Tremor**
- **psychogener Tremor** (→ S.770): plötzlicher Beginn, Spontanremissionen, Ablenkbarkeit, Suggestibilität, Kokontraktionszeichen; in der Tremoranalyse unter Gewichtsbelastung meist deutliche Amplitudenzunahme

Therapie
allgemein [6329]

- **allgemein:** keine kausale Therapie; Medikamente führen bei ca. 50 %, stereotaktische Behandlungen bei ca. 80–90 % der Patienten zu einer Besserung
- **Differenzialtherapie** in Abhängigkeit von der Schwere des Tremors und der Beeinträchtigung der Patienten:
 - *Tremor nur in Phasen von Stress und Angst:* Propranolol oder Benzodiazepine nur für diese Phasen
 - *bei anhaltender deutlicher Beeinträchtigung:* Beginn mit Primidon oder Propranolol, bei unzureichendem Effekt Kombination von beiden Präparaten
 - ▶ bei fehlendem Effekt: Benzodiazepine, Gabapentin oder Topiramamat, Versuch mit Clozapin; Wirksamkeit generell weniger überzeugend
 - *bei medikamentöser Therapieresistenz:* Botulinum-Toxin oder stereotaktische Operation bzw. fokussierte MRT-geleitete Ultraschall-Läsionen

Medikamentöse
Therapie [6330]

- **Propranolol** (Level A) (z. B. Dociton, Generika): Tagesdosis 30–320 mg/d in 3 Einzeldosen; einschleichende Dosierung mit 3 × 10 mg; alternativ auch Retardpräparat (besser verträglich, ähnlicher Benefit); Nachlassen der Wirkung häufig innerhalb von Jahren, Absetzen langsam über eine Woche; bei Unverträglichkeit Versuch mit Sotalol (Level B) (**CAVE:** ventrikuläre Arrhythmien; QT-Zeit-Verlängerung) oder den selektiven Betablockern Atenolol (Level B) oder Nadolol (Level C)
 - **Kontraindikationen:** z. B. akute kardiale Dekompensation, AV-Block II° und III°, COPD, Diabetes mellitus mit starken Blutzuckerschwankungen
 - **Nebenwirkungen:** Depression, erektile Dysfunktion, Hypotension, Bradykardie
- **Primidon** (Level A, off label): einschleichender Beginn mit sehr kleinen Dosen (z. B. 25 mg entsprechend 1 ml Liskantin-Saft oder 62,5 mg entsprechend ¼ Tablette) am Abend, langsame Steigerung der abendlichen Dosis bis maximal 250 mg, evtl. zusätzlich geringe Dosen morgens und mittags; Wirkung kann nach einiger Zeit nachlassen; Nebenwirkungen: Übelkeit, Schwindel, Müdigkeit; **CAVE:** Enzyminduktor, Interaktion mit Phenprocoumon und anderen Medikamenten
- **Kombination aus Propranolol und Primidon** in maximal tolerierter Dosis (Level B)
- **Gabapentin** (Level B, off label) (z. B. Neurontin, Generika): bis 3 600 mg/d; Nebenwirkungen: Fatigue, Übelkeit u. a.
- **Topiramamat** (Level B, off label) (z. B. Topamax, Generika) [930]^{SQ, Ia} bis 400 mg/d; Nebenwirkungen Somnolenz, Fatigue, Gewichtsverlust u. a.

Stereotaktische
Operation

- **Benzodiazepine** (off label): z. B. Clonazepam (Rivotril) 1,5–6 mg/d (Level C); Alprazolam (z. B. Tafil) 0,75–4 mg/d (Level B), besonders, wenn der kinetische und Intentionstremor im Vordergrund stehen, ebenfalls bei Kopftremor
- **Clozapin** (Level C; z. B. Leponex, *Generika*, off label): 12,5–75 mg/d, vor allem bei Bewegungstremor nach positivem Test mit einer Einzeldosis von 12,5 mg; Level U bei Langzeitbehandlung [906]
- **Botulinum-Toxin** (Level C, off label): wirksam bei starkem Kopftremor und bei Stimmtremor, geringer bei Tremor der Hände; jeweils Abwägung gegenüber unvermeidbarer Muskelschwäche
- **Nimodipin** (Level C, off label), z. B. Nimotop, *Generika*: 4 × 30 mg
- **keine Empfehlung für:** Clonidin, Gabapentin als Kombinationstherapie, Oxcarbazepin, Glutethimid, L-Tryptophan/Pyridoxin, Metoprolol, Nicardipin, Olanzapin, Phenobarbital, Quetiapin, Theophyllin, Tiagabin, Amantadin, Zonisamid und Natriumoxybat
- **unwirksam:** Trazodon, Acetazolamid, Pregabalin, Flunarizin, Isoniazid, Levetiracetam, Pindolol, 3,4-Diaminopyridin, Methazolamid, Mirtazapin, Nifedipin, Verapamil
- **Indikation:** bei starker Ausprägung und Beeinträchtigung durch den Tremor und unzureichendem medikamentösem Therapieeffekt
- **Wirksamkeit:** gute Operationserfolge für Hand- und Armtremor, unbefriedigende Ergebnisse häufiger bei Kopf-, Stimm- und Zungentremor (B, C)
- **Verfahren:**
 - **bilaterale Thalamusstimulation** (Level C) im Nucleus ventralis intermedius (VIM), Nachlassen des Effektes bei bis zu 73 % über die Zeit [5178] bei weiterhin gebesserter Lebensqualität [384]; Nebenwirkungen: Dysarthrophonie, Ataxie
 - **ggf. einseitige VIM-Thalamotomie** (Level C) bei unilateralem Tremor
 - **uni- und bilaterale Tiefenhirnstimulation** in der subthalamischen Region (kaudale Zona incerta, posteriore subthalamische Area, dentatorubrothalamisches Bündel), Wirksamkeit ohne Toleranzentwicklung auch nach 7 Jahren [4400],[383],[1051]
 - **Stimulation des Nucleus subthalamicus (STN):** einzelne positive Ergebnisse [626]
 - **läsionelle Therapieansätze:** unilaterale VIM-Thalamotomie mittels Gamma-Knife [6182] oder mittels hochenergetischem fokussiertem Ultraschall [934],[1509]
- **meist langsame Progredienz,** zunehmend psychische und soziale Belastung durch den Tremor, bei langjährigem Bestehen häufig Tremoramplituden von stark behinderndem Ausmaß; ca. 25 % der Patienten müssen ihren Beruf aufgeben oder sich berenteten lassen [350]; außerdem stärkere Neigung zu kognitiven Einbußen bis zur Demenz [3431]
- **erhöhtes Risiko, ein Parkinson-Syndrom zu entwickeln** (2–4-mal höher als in der übrigen Bevölkerung) [2694]

Verlauf

Aufgaben- und positionsspezifischer Tremor
-----Definition und
Klassifikation [554]

Häufig niederfrequenter, ausschließlich oder hauptsächlich bei Ausführung bestimmter Aufgaben oder Einnahme bestimmter Positionen auftretender Aktionstremor (Achse 1), i. d. R. idiopathischer Genese (Achse 2)

Pathophysiologie

Ungeklärt, ob es sich um eine Variante des essenziellen Tremors oder des dystonen Tremors handelt.

Klinische Formen

- **primärer Schreibtremor** (B); häufigste Form)
 - **Typen:**
 - ▶ Typ A: Tremor nur beim Schreiben
 - ▶ Typ B: Tremor bereits bei Einnahme der Schreibposition
 - Im Verlauf können andere aufgabenspezifische Tremorformen hinzukommen [348], [4147].
- **weitere Formen:** isolierter Stimmtremor, instrumentenspezifischer Tremor bei Musikern, Shopping-Bag-Tremor, Tremor bei Frisören, Sportlertremor bei bestimmten Sportarten, z. B. Golfen
- **medikamentös** (off label): Versuch mit Betablockern, Primidon, Clonazepam oder Diazepam; Botulinum-Toxin bei primärem Schreibtremor und Stimmtremor
- **tiefe Hirnstimulation** im VIM des Thalamus [4147],[6097]
- **sonstige:** spezielle Schreibhilfen [1565]; motorisches und sensorisches Training bisher nur im Rahmen von Studien

Therapie

Dystoner und dystonieassoziiertes Tremor
-----Klassifikation
[554]

- **Achse 1:** Tremor mit prominenten Zusatzsymptomen
 - **dystoner Tremor:** Halte- und Bewegungstremor bei Dystonie in dystonen Muskeln
 - **dystonieassoziiertes Tremor:** Halte- und Bewegungstremor bei Dystonie in nicht dystonen Muskeln [1263],[1504]

	<ul style="list-style-type: none"> ■ Dystonie-Gen-assoziiertes Tremor: bei Patienten mit positiver Familienanamnese für Dystonie [1317] ■ Achse 2: genetisch – idiopathisch – strukturell, erworben
Ätiologie	Unklar; ähnliche Überlegungen wie bei der Dystonie (→ S.479); Beginn mit oder nach Auftreten der Dystonie [1263]
Klinisches Bild	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tremor des Kopfes bei Torticollis spasmodicus, Tremor beim Schreiben mit einer dystonen Hand, Tremor der Stimme bei Dysphonie; irreguläre Tremorfrequenz und -amplitude ■ Sistieren des Tremors durch eine „Geste antagonistische“; dystonieassoziiertes Tremor meist regelmäßiger ohne Ansprechen auf eine „Geste antagonistische“
Zusatzdiagnostik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tremoranalyse: Frequenz 3–7 Hz, kein reziprok-alternierendes Tremormuster der antagonistischen Muskeln ■ Blinkreflex: verlängerte R2-Komponente → Fehlen der interneuronalen Inhibition des Hirnstamms [1263] wie bei Dystonie
Diagnosestellung	Klinisch: Kombination von Tremor und zumindest geringen Zeichen einer Dystonie; Beeinflussung durch „Geste antagonistische“
Differenzialdiagnose	<ul style="list-style-type: none"> ■ essenzieller Tremor des Kopfes (sistiert im Liegen) [85] ■ essenzieller Tremor bei Dystonie: Tremor in nicht dystonen Muskeln (z. B. Torticollis spasmodicus und Haltetremor einer Hand) [4943]; schwierige Abgrenzung zu dystonieassoziiertem Tremor ■ primärer Schreibtremor, der ohne Schreibrampf auftritt ■ Stimmtremor, der ohne spasmodische Dysphonie auftritt ■ Musiker-Tremor, der unabhängig von einer Musiker-Dystonie auftritt (als aufgabenspezifischer Tremor) ■ „dystoner“ Tremor mit parkinsonähnlichen Symptomen (Ruhe- und Haltetremor von Kopf oder Armen, Hypomimie, verminderte Mitbewegungen, aber keine typische Bradykinese) und geringen dystonen Bewegungen; keine Wirksamkeit von L-Dopa oder Dopaminagonisten, in SPECT und PET normale dopaminerge Funktionen (SWEDDs: Scans without Evidence of dopaminergic Deficit) [5001],[349],[5103],[424]
Therapie	<ul style="list-style-type: none"> ■ medikamentös (z. T. off label): Botulinum-Toxin-Injektion in den dystonen Muskel (wirksam vor allem bei dystonem Kopftremor; bei Handtremor Gefahr einer Behinderung durch Parese); Clonazepam, Trihexyphenidyl, Propranolol, Tetrabenazin, Lioresal laut Einzelberichten ■ tiefe Hirnstimulation: <ul style="list-style-type: none"> ■ bei zervikaler Dystonie mit Tremor im Globus pallidus internus oder dentatorubrothalamischen Trakt [1050] ■ bei dystonem Tremor im Ncl. ventralis intermedius thalami [3879],[4276]

----- Primär orthostatischer Tremor und orthostatischer Tremor -----

Allgemeines	Hochfrequenter Tremor (13–18 Hz), betont in den Beinen, vorwiegend im Stehen, selten im Gehen, nicht im Sitzen oder Liegen; betrifft vor allem das Lebensalter um 60 Jahre (13–85), F > M
Genetik	Sporadisch, seltene familiäre Häufung bei Zwillingen [5877],[1096]
Klassifizierte Erkrankungen [554]	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1: primär orthostatischer Tremor oder orthostatischer Tremor plus (klinisch mit anderen neurologischen Zeichen) <ul style="list-style-type: none"> ■ abzugrenzen: pseudoorthostatischer Tremor („slow orthostatic tremor“) (Frequenz zwischen 4 und 9 Hz) und orthostatischer Myoklonus (Differenzierung häufig nur elektromyografisch möglich) ■ Achse 2: <ul style="list-style-type: none"> ■ idiopathisch (primär orthostatischer Tremor) ■ strukturell-symptomatisch (pontine oder zerebelläre Läsionen bzw. im Rahmen von Autoimmunprozessen: sekundärer orthostatischer Tremor) oder im Rahmen degenerativer Erkrankungen (Morbus Parkinson, Ataxie ...; orthostatischer Tremor plus); pseudoorthostatischer Tremor tritt in der Regel sekundär auf
Assoziierte Erkrankungen (orthostatischer Tremor plus)	Kombination mit essenziellem Handtremor oder idiopathischem oder symptomatischem Parkinson-Syndrom, vereinzelt assoziiert mit Restless-Legs-Syndrom oder Dyskinesien [1930]

<i>Pathophysiologie</i>	<p>ungeklärt:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Annahme eines zentralen Oszillators a. e. infratentoriell im Hirnstamm oder Kleinhirn [6224],[5011] ■ primär orthostatischer Tremor möglicherweise Folge und nicht Ursache einer subjektiv empfundenen Standunsicherheit (kontroverse Diskussion [3663],[5161],[3943]) ■ dysfunktionales zerebellothalamokortikales Netzwerk unter Einbeziehung der supplementär- motorischen Area (SMA) als Korrelat von Standunsicherheit [1850],[5011] und orthostatischem Tremor [3943],[5011] ■ Rolle des dopaminergen Systems kontrovers diskutiert [2841],[5736],[5682]
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Gefühl von Unsicherheit und Schwanken mit Fallneigung beim Stehen, Besserung jeweils durch einzelne Seit- und Vorwärtsschritte oder Laufen auf der Stelle; Progredienz der Standunsicherheit mit längerer Standdauer; mitunter auch Stürze [1858] ■ Tremor an den Beinen häufig kaum sichtbar, oft nur als leichtes Muskelwogen; Tremor ist auskultierbar [749]; Tremor auch an anderen Muskeln bei isometrischer Kontraktion oder Gewichtsaufnahme unabhängig von Orthostase [665] feststellbar [3051] ■ sekundär: Einschränkung der Lebensqualität, Depression [1931]
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ polygrafische Tremoranalyse: Frequenz der EMG-Aktivität um 16 Hz (13–18 Hz) in allen Muskeln bei isometrischer Innervation; starke intramuskuläre Kohärenz und Kohärenz zwischen Extremitäten-, Rumpf- und kranialen Muskeln ipsilateral und kontralateral; im Akzelerometer subharmonischer 8-Hz-Tremor [3051] ■ MRT bei zusätzlichen Symptomen (orthostatischer Tremor plus) oder Hinweisen auf sekundären orthostatischen Tremor
<i>Diagnosestellung</i>	Typisches klinisches Bild und Tremoranalyse; Diagnose wird häufig erst nach Jahren gestellt
<i>Differenzialdiagnose</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Symptomatischer (sekundärer) orthostatischer Tremor bei pontomesenzephalen/zerebellären Läsionen [5407],[5851]; orthostatischer Tremor plus bei Bewegungsstörungen, essenzieller Tremor (→ S. 58), Parkinson-Tremor, zerebelläre Standataxie, somatoforme Störung ■ orthostatischer Myoklonus: irreguläre myoklone Entladungen anstelle eines rhythmischen Tremors [2004] ■ pseudoorthostatischer Tremor: Tremorfrequenz im Stehen 4–9 Hz, zumeist symptomatische Genese
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ medikamentös (off label): Gabapentin 1200–2400 mg/d, Clonazepam 3 × 0,5–2 mg/d; Primidon 62,5–500 mg/d, Hauptdosis abends einschleichend bis 250 mg, evtl. zusätzlich kleinere Dosen von 62,5–125 mg morgens und mittags; Behandlungsversuch mit Dopamin-Agonisten; Betablocker kaum wirksam; Fallberichte mit Besserung unter Perampnol [1992],[4789] ■ chirurgisch: in schweren Fällen kann eine bilaterale tiefe Hirnstimulation im VIM des Thalamus wirksam sein [3736],[1563],[1095] oder Spinal-Cord-Stimulation hilfreich [611] ■ generell: mitunter Persistenz trotz medikamentöser [4789] oder stereotaktisch-chirurgischer Behandlung [1563]
<i>Verlauf</i>	Langsame Progredienz über Jahre ohne zusätzliche Symptome [1858],[1634]

----- Parkinson-Tremor -----

→ Morbus Parkinson (→ S. 441)

----- Holmes-Tremor -----

<i>Klassifikation</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1 (klinische Eigenschaften) [554]: Langsamer (<5 Hz) und irregulärer Ruhe-, Halte- und Intentionstremor der distalen und proximalen Muskulatur mit prominenten neurologischen Zusatzsymptomen. ■ Achse 2 (Ätiologie) [554]: immer symptomatisch bei Läsionen von Nucleus ruber, Mittelhirn, Hirnstamm, Bindearm und hinterem Thalamus (z. B. ischämisch, traumatisch, entzündlich, tumorös); Läsionen betreffen in der Regel zerebellothalamische und nigrostriatale Bahnsysteme; ein Netzwerk von Zerebellum, Nucleus ruber, Thalamus und Globus pallidus internus konnte mittels Konnektom-Analyse im MRT nachgewiesen werden [2730] ■ veraltete Begriffe: Ruber-Tremor, Mittelhirn-Tremor, Bindearm-Tremor, Benedikt-Syndrom, thalamischer Tremor – sollten nicht mehr zur Anwendung kommen
<i>Pathophysiologie</i>	Wahrscheinlich Schädigung der dopaminergen nigrostriatalen Bahnen und des zerebellorubrothalamischen Systems [5120]
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Latenz von Wochen, Monaten oder mehreren Jahren zwischen Läsion und Auftreten des Tremors ■ meist einseitiger, irregulärer, langsamer Tremor (< 5 Hz) (☞, ☞) bei Halteinnervation und Bewegung, aber auch in Ruheposition, kontralateral zur Läsion; häufig starke Beeinträchtigung

	<ul style="list-style-type: none"> ■ Begleitsymptome aufgrund der ursächlichen Läsionen: Ataxie, Diplopie, halbseitige Lähmungen und Sensibilitätsstörungen, Dystonie, Rigor
Zusatzdiagnostik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tremoranalyse: 2,5–4,5-Hz-Tremor unter Halte-, Bewegungs- und Ruhebedingung; kein Effekt der Gewichtsbelastung ■ CT/MRT: Nachweis einer ursächlichen Läsion (siehe Definition)
Diagnosestellung	Vorgeschichte, klinisches Bild und Nachweis einer Läsion in zerebellorubrothalamischen und/oder nigrostriatalen Strukturen
Differenzialdiagnose	Essenzieller Tremor, zerebellärer Tremor, psychogener Tremor, Myorhythmie (s. u.)
Therapie	<ul style="list-style-type: none"> ■ medikamentös (off label): L-Dopa und Dopamin-Agonisten, Anticholinergika, Clonazepam, Clozapin, Levetiracetam, Einzelfallbericht mit gutem Ansprechen auf Zonisamid [5486] ■ operativ: stereotaktische Thalamotomie oder tiefe Hirnstimulation im VIM, VOP, auch VOA des Thalamus oder in der Zona incerta [4040] (38) oder im Globus pallidus internus [2914]
Prognose	Zunahme im weiteren Verlauf möglich; keine Spontanremission

Myorhythmie

Ätiologie	Meist Schädigung im Guillain-Mollaret-Dreieck (Bahnen zwischen Ncl. dentatus, Ncl. ruber und Ncl. olivaris inferior); Vorkommen auch im Rahmen einer NMDA-Rezeptor- oder Listerien-Enzephalitis oder einem Morbus Whipple (okulomastikatorische Myorhythmien)
Klinisches Bild	Niederfrequente (< 1–3 Hz), rhythmische Bewegung der Extremitäten- und/oder kranialen Muskulatur, vorwiegend in Ruheposition, die bei Bewegung blockiert oder amplitudenreduziert wird, selten bei Halteposition oder Bewegung (phänomenologische Überlappung zu Tremor und Myoklonus)
Zusatzdiagnostik	■ Tremoranalyse: Entladungen mit einer Dauer von 200–300 ms, Frequenz meist 1–3 Hz

Zerebellärer Tremor

Klassifikation	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1 (klinische Eigenschaften) [554]: Bewegungstremor bei ungerichteten Bewegungen, mitunter verstärkt bei Zielbewegungen (Intentionstremor), seltener in Halteposition, häufig grobschlägig, Frequenz < 5 Hz; insgesamt variables klinisches Bild der Tremores bei zerebellären Syndromen [3283]; Klassifikation als Tremor mit prominenten zerebellären Zusatzsymptomen (Achse 1) ■ Achse 2 (Ätiologie) [554]: zerebelläre Läsionen: entzündlich bei Multipler Sklerose (→ S.291) bis 45% [4675]), neurodegenerativ, genetisch, ischämisch, traumatisch, toxisch
Klinisches Bild	Ein- oder beidseitiger Bewegungstremor/Intentionstremor der Arme mehr als der Beine (38, 38), evtl. zusätzlicher Haltetremor von Kopf und Rumpf; kein Ruhetremor; meist assoziiert mit weiteren zerebellären Symptomen wie Dysmetrie und Ataxie
Zusatzdiagnostik	■ Tremoranalyse: Frequenz < 5 Hz, Gewichtsbelastung führt zur Amplitudenminderung, in geringem Ausmaß zur Frequenzminderung
Diagnosestellung	Langsamer, meist grobschlägiger Tremor in Verbindung mit anderen zerebellären Symptomen
Differenzialdiagnose	Essenzieller Tremor mit Intentionstremor und zerebellären Symptomen, Tremor bei peripherer Neuropathie, fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie-Syndrom (→ S.425), verschiedene spinozerebelläre Ataxien (→ S.418)
Therapie	<ul style="list-style-type: none"> ■ medikamentös (meist wenig erfolgreich, off label): Carbamazepin (400–600 mg/d), Topiramamat (25–100 mg/d), Clonazepam, Propranolol, Primidon, Isoniazid, Odansetron, 4-Aminopyridin [5008],[4674] ■ mechanisch: Gewichte als Armreif oder Leder- bzw. Metallmanschette vermindern Amplituden und Frequenz ■ operativ: stereotaktische Läsion (Thalamotomie) oder chronische Stimulation im VIM des Thalamus bei im Vordergrund stehendem Tremor und geringer Ataxie; Ergebnisse bei Patienten mit Multipler Sklerose anhand meist kleiner Fallzahlen und relativ kurzen Nachbeobachtungszeiten für beide Methoden ähnlich: initial gute Besserung des Tremors, nach Monaten (durchschnittlich 3) Nachlassen der Wirkung; einzelne Beobachtungen mit jahrelanger Tremorfreiheit; bleibende und progrediente Behinderung durch vorbestehende Ataxie [5584],[2281]

Gaumensegel-Tremor

<i>Synonyme</i>	Gaumensegel-Nystagmus, rhythmischer Gaumensegel-Myoklonus, Hirnstamm-Myorhythmie
<i>Klassifikation</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1 (klinische Eigenschaften) [554]: langsame (0,5–3 Hz), rhythmische, ein- oder beidseitige Bewegung des Gaumensegels (fokaler Tremor) ■ Achse 2 (Ätiologie) [554]: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>essenzielle (idiopathische) Form</i> ohne morphologische Veränderungen im dentatorubroolivären Trakt mit oder ohne Ohrklick (Kontraktion des M. tensor veli palatini) ■ <i>symptomatische Form</i> (ca. 75%): Läsionen (z. B. ischämisch, hämorrhagisch, entzündlich, traumatisch, tumorös, degenerativ) in Kleinhirn und Hirnstamm (dentatorubrooliväres System = Guillain-Mollaret-Dreieck) mit sekundärer Pseudohypertrophie und späterer Atrophie der unteren Olive (uni- oder bilateral) [4047]; mitunter in Kombination mit Holmes-Tremor [648],[3723], Dysarthrie, Ataxie, Nystagmus ■ <i>progrediente Ataxie mit Gaumensegel-Tremor (PAPT)</i> (sporadische oder familiäre degenerative Erkrankung): oliväre Hypertrophie, fortschreitende Kleinhirndegeneration und Hirnstammstörung; mögliche Beziehung zu Multisystematrophien [4870]; Folge von Hämosiderin-Ablagerung und vaskulärer Malformation im Hirnstamm [3110]; bei GM2-Gangliosidose [4476]; bei Morbus Alexander [1882],[5112],[2490] ■ <i>spinozerebelläre Ataxie 20 (SCA20)</i>: dominant erbliche Ataxie mit Verkalkung des Nucleus dentatus [2987]
<i>Pathophysiologie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ rhythmische Entladungen in den Zellen der unteren Olive (Fehlen der GABAergen Hemmung) ■ Ohrklick durch rhythmische Aktivierung des M. tensor veli palatini mit Einfluss auf die Tuba Eustachii [1321], eine Kontraktion des M. levator veli palatini führt nicht zum Ohrklick
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ allgemein: spontane, rhythmische Bewegungen des weichen Gaumens; benachbarte und entfernte Muskelgruppen (z. B. obere Extremität) können einbezogen sein; meist nur geringe Beeinträchtigung durch den Tremor, wohl aber durch Ohrklick, Oszillopsien, Sprechschwierigkeiten ■ essenzieller Gaumensegel-Tremor: Manifestation vor dem 40. Lebensjahr; meist beschränkt auf das Gaumensegel, bei >90% Ohrklick; Augenmuskeln und Extremitäten nicht beteiligt; häufig erhebliche Beeinträchtigung durch Ohrklick; Sistieren der Beschwerden im Schlaf ■ symptomatischer Gaumensegel-Tremor: <20% unilateral, Ohrklick bei <10% der Patienten; häufig stärkere Beteiligung anderer Muskelgruppen; Pendelnystagmus; Persistenz in Schlaf oder Koma ■ progrediente Ataxie mit Gaumensegel-Tremor (PAPT): zusätzlich Augenbewegungsstörungen (u. a. internukleäre Ophthalmoplegie) und Kleinhirnsymptomatik ■ spinozerebelläre Ataxie 20 (SCA20) in >60% der Fälle mit palatalem Tremor (ohne Ohrklick) in Kombination mit Ataxie und Dysarthrie
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Mikrofon zur objektiven Registrierung des Ohrklicks (Frequenz 1–3,5 Hz) ■ EMG von benachbarten Muskelgruppen zur Tremorregistrierung (Frequenz 1–3,5 Hz) ■ MRT: verursachende Läsion (symptomatische Form); Nachweis einer Pseudohypertrophie der unteren Olive, im Verlauf auch Atrophie derselben (fehlt beim essenziellen Typ) ■ PET: Nachweis der Aktivitätssteigerung in der unteren Olive
<i>Diagnosestellung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ essenzielle Form: typisches Bild, meist Ohrklick ■ symptomatische Formen: selten Ohrklick; Begleitsymptomatik
<i>Differenzialdiagnose</i>	Funktioneller Gaumensegel-Tremor mit Ablenkbarkeit oder Entrainment (→ S. 770), willkürliche rhythmische Gaumensegel-Bewegungen [6292], Gaumensegel-Tic [63],[5105]
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Botulinumtoxin-Injektion in den M. tensor veli palatini zur Beseitigung des Ohrklicks [1321] oder in die Augenmuskulatur zur Behandlung von Oszillopsien ■ medikamentöse Behandlung des Gaumensegeltremors durch Kontraktion des M. levator veli palatini (kein Ohrklick) in der Regel nicht notwendig ■ systemische medikamentöse Behandlung des essenziellen Gaumensegel-Tremors bzw. der Oszillopsien (off label) mit Valproat, Phenytoin, Baclofen, Memantin, Gabapentin, 4-Aminopyridin, Carbamazepin, Barbituraten, Benzodiazepinen (Clonazepam), Sumatriptan oder Trihexyphenidyl in Einzelfällen erfolgreich
<i>Prognose</i>	Lang (oft lebenslang) anhaltend; seltene Remissionen beim essenziellen Gaumensegel-Tremor

Medikamenten- und toxininduzierter Tremor

Klassifikation [554]	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1 (klinische Eigenschaften): je nach auslösendem Medikament unterschiedliche Tremorsyndrome: verstärkter physiologischer Tremor, Ruhe- und/oder Aktionstremor (siehe unter „Klinisches Bild“) ■ Achse 2 (Ätiologie): Auftreten in zeitlichem Zusammenhang mit der Einnahme von Medikamenten oder bei akuter und chronischer Intoxikation
Pathophysiologie	Der zugrunde liegende Pathomechanismus ist überwiegend unbekannt
Klinisches Bild/ Ätiologie	<ul style="list-style-type: none"> ■ Ruhetremor: <i>Antibiotika</i> (Cotrimoxazol, Amphotericin B), <i>Antidepressiva</i> (SSRI, Lithium), <i>Antiepileptika</i> (Valproat), <i>Antiemetika</i> (Metoclopramid), <i>Hormone</i> (Medroxyprogesteron), <i>Neuroleptika</i> (u. a. Haloperidol, Thioridazin, Tetrabenazin), <i>Antihypertonika</i> (Reserpin); <i>Drogen</i> (Kokain, Alkohol, Ecstasy, MPTP) ■ Halte-/Bewegungstremor: <i>Antiarrhythmika</i> (Amiodaron, Mexiletin, Procainamid), <i>Antidepressiva</i> (Amitriptylin, SSRI, Lithium), <i>Antiepileptika</i> (u. a. Valproat, Lacosamid, Lamotrigin), <i>Beta-Sympathomimetika</i> (Salbutamol, Salmeterol), <i>Chemotherapeutika</i> (Tamoxifen, Cytarabin, Ifosfamid), <i>Antiemetika</i> (Metoclopramid), <i>Hormone</i> (Thyroxin, Medroxyprogesteron, Glukokortikoide), <i>Immunsuppressiva</i> (Tacrolimus, Azathioprin, Ciclosporin, Interferon alpha), <i>Methylxanthine</i> (Theophyllin, Koffein), <i>Neuroleptika</i> (u. a. Haloperidol, Thiodorazin, Tetrabenazin), <i>Antihypertonika</i> (Reserpin); <i>Drogen</i> (Kokain, Alkohol, Ecstasy, Nikotin); <i>Toxine</i> (u. a. Blei, Quecksilber, Lindan, CO, Mangan, Toluol, Digoxin) ■ Intentionstremor: <i>Antidepressiva</i> (Lithium), <i>Beta-Sympathomimetika</i> (Epinephrin, Salbutamol, Salmeterol), <i>Chemotherapeutika</i> (Cytarabin, Ifosfamid), <i>Immunsuppressiva</i> (Tacrolimus, Ciclosporin); <i>Drogen</i> (Alkohol); Quecksilber
Therapie	<ul style="list-style-type: none"> ■ Vermeiden des auslösenden Medikaments/Toxins ■ bei überwiegendem Ruhetremor (und Parkinsonoid) Anticholinergika ■ bei Haltetremor Propranolol oder Primidon ■ bei tardivem Tremor Tetrabenazin, Propranolol und Trihexyphenidyl ■ bei valproatinduziertem Tremor Umstellen auf Retardpräparat, Propranolol und Acetazolamid ■ in Einzelfällen: tiefe Hirnstimulation im VIM des Thalamus [4703]

Tremor bei peripherer Neuropathie

Klassifikation	<ul style="list-style-type: none"> ■ Achse 1 (klinische Eigenschaften) [554]: Halte- und Bewegungstremor, der sich nicht auf andere Ursachen als die Neuropathie zurückführen lässt; nach Achse 1 entspricht der Tremor häufig einem verstärkten physiologischen Tremor oder einem zentralen Aktionstremor, ähnlich dem essenziellen Tremor ■ Achse 2 (Ätiologie/Pathophysiologie) [554]: wahrscheinliche zentrale [6049]/zerebelläre [5104] Tremorgenerierung durch veränderte afferente Impulse als Folge der peripheren Demyelinisierung; häufig bei inflammatorischen und paraproteinämischen, seltener auch bei hereditären motorisch-sensiblen Neuropathien (HMSN) (→ S. 626) [4837], selten bei Diabetes mellitus, Alkoholismus, Urämie, Vaskulitis, Amyloidose
Klinisches Bild	Halte- und Bewegungstremor in Beinen und Armen, kein sicherer Zusammenhang zwischen Schwere des Tremors und Ausmaß der motorischen und sensiblen Ausfälle
Zusatzdiagnostik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tremoranalyse: Frequenz zwischen 4 und 11 Hz; niedrigere Frequenzen in distalen im Vergleich zu proximalen Muskeln; keine Frequenzreduktion durch Gewichtsbelastung ■ Neuropathiediagnostik (→ S. 623)
Diagnosestellung	Tremor in Assoziation mit Neuropathie; Ausschluss anderer Tremorursachen
Differenzialdiagnose	Verstärkt physiologischer Tremor, essenzieller Tremor, toxischer Tremor bei Alkoholismus
Therapie	Behandlung der zugrunde liegenden Neuropathie, zusätzlich Propranolol; Einzelfallberichte über guten Effekt von Pregabalin [144],[1076] oder von Botulinumtoxin A [3210]; Benzodiazepine von fraglichem Effekt; Einzelfallberichte über tiefe Hirnstimulation im VIM des Thalamus [708],[6049], teils mit nur mäßigem Erfolg [625] bzw. Habituation [4269]
Verlauf	Auch nach Besserung der Neuropathie kann Tremor weiterhin bestehen

Fragiles X-assoziiertes Tremor-Ataxie-Syndrom (FXTAS)

→ FXTAS (→ S. 425)

Psychogener Tremor

→ Funktioneller Tremor (→ S. 770)

1.6 Kleinhirnsyndrome

H. Kimmig

Allgemeines

Anatomie

- **Archizerebellum = Vestibulozerebellum:** Lobus flocculonodularis; Afferenzen: Tractus vestibulocerebellaris, Tr. olivocerebellaris; Efferenzen: Vestibulariskerne
- **Paläozerebellum = Spinozerebellum:** Lobus anterior, Uvula, Pyramis vermis, paravermale Zonen (mediale Hemisphären); Efferenzen: Nuclei fastigii, globosus, emboliformis (Formatio reticularis, Vestibulariskerne, Nucleus ruber, Thalamus)
- **Neozerebellum = Pontozerebellum:** Lobus posterior (laterale Hemisphären); Afferenzen: Tr. pontocerebellaris, Tr. olivocerebellaris; Efferenzen: Nucleus dentatus (kontralateraler Thalamus)

Kleinhirnfunktionen [4555]

- **Neozerebellum:**
 - *komplexe Zielmotorik:* Physiologie noch hypothetisch: Abstimmung des Intensität-Zeit-Verhaltens kortikospinaler Kommandos über dentatothalamo kortikopontozerebelläre Schleife; Verarbeitung in Modulen aus:
 - ▶ Längsstrukturen (Folia): Koordination über verschiedene Bewegungssegmente hinweg
 - ▶ Querorganisation (Afferenzen, Efferenzen): Art der Bewegung, Kontext
 - *adaptive Eigenschaften:* motorisches (prozedurales) Lernen über rubroolivozerebelläre Schleife
 - *weitere Funktionen* für Kognition, Wahrnehmung und autonome Steuerung werden vermutet [64]:
 - ▶ sensomotorische Zone (Lobuli I–VI und VIII) mit Beziehung zum sensomotorischen Kortex
 - ▶ kognitive supramodale Region (Lobuli VI, VII besonders Crura I und II, VIII, IX) mit Beziehung zu Assoziationscortices
 - ▶ Hinweise auf eine 3. zerebellär- limbische Zone für emotionale Signalverarbeitung (Vermis, laterale Lobuli wie Crura I und II)
- **Paläozerebellum:**
 - *Stand-, Gang- und Stützmotorik (Mithbewegungen)*
 - *Zielmotorik, Sprechmotorik, Diadochokinese*
- **Archizerebellum:**
 - *Feinabstimmung der Augenbewegungen*
 - *Halte- und Stützmotorik (Körperhaltung, Muskeltonus, Gleichgewicht)*

Einzelne Syndrome

Kleinhirnhemisphärensyndrom

- **Gliedmaßenataxie**, besonders Arme betroffen
- Vorbeizeigen, Gangabweichung
- **Intentionstremor** (☞, ☞)
- **Asynergie:** Dys-/Adiadochokinese, Dysmetrie (Hyper-/Hypo-) (☞)
- **Rebound-Phänomen:** gestörte Bremsfunktion
- **Hypotonie**, Asthenie

Kleinhirnwurmsyndrome

- **zerebelläre Dysarthrie** (skandierend, explosiv und/oder verwaschen) und Dysprosodie
- **Oberwurm** (einschließlich Lobus anterior): Stand- und Gangataxie (Dysmetrie der Schrittlänge), besonders a.–p.-Ebene
- **dorsaler Wurm:** Sakkadenhypometrie zur Läsionsseite und -hypermetrie zur Gegenseite, verlangsamte Blickfolgebewegung zur Läsionsseite; bei bilateraler Läsion Sakkadenhypermetrie beidseits und unauffällige Blickfolgebewegung

Flocculus-Nodulus-Syndrom

- **Stand- und Gangataxie** mit Stürzen (bis Astasie und Abasie) (☞), Rumpftaxie
- **Augenbewegungsstörungen:** verlangsamte Blickfolgebewegung und inkomplette visuelle Unterdrückung des vestibulookulären Reflexes, Blickrichtungsnystagmus (☞), bei bilateraler Schädigung: Downbeat-Nystagmus

1.7 Augenbewegungsstörungen

H. Kimmig

Übersicht: wichtige zentrale Augenmotilitätsstörungen

Funktion	Störung	Lokalisation/Ursache	
Null-Lage	Nystagmus (Rucknystagmus) (Imbalance zwischen den Vestibularissystemen beider Seiten)	Labyrinth, Vestibulariskerne, Kleinhirn	
	Blickdeviation, -parese	paramediane pontine Retikulärformation (PPRF), frontales Augenfeld (FAF)	
	Kippdeviationen („macro square wave jerks“; sakkadisches Intervall erhalten)	Kleinhirn, Hirnstamm	
	Opsoklonus (sakkadisches Intervall aufgehoben; s. u.) (☞)	Kleinhirn, Hirnstamm	
aktive Fixation	Fixationsnystagmus	erworbener Pendelnystagmus (s. u.)	Kleinhirn
		kongenitaler Ruck- oder Pendelnystagmus (s. u.)	Defekte im visuellen System
exzentrisches Halten	Blickrichtungsnystagmus (☞)	richtungsspezifisch	Kleinhirn (Flocculus), Vestibulariskerne, Nucleus praepositus hypoglossi, Blickwendezentrum
		omnidirektional (unspezifisch)	Somnolenz, Intoxikation
Sakkaden	Verlangsamung (☞, ☞)		Somnolenz, Intoxikation, Blickwendezentrum (z. B. Systemerkrankungen mit Hirnstamm-beteiligung, Stoffwechselstörungen)
		Verlangsamung/Parese nur der Adduktion: internukleäre Ophthalmoplegie (s. u.) (→ ☞)	medialer longitudinaler Faszikel (MLF)
		Störung der Initiierung („Sakkadenlähmung“)	akute Läsion: FAF, posteriorer parietaler Kortex oder Colliculus superior
		Verlängerung der Reaktionszeit	Somnolenz, Intoxikation
		unwillkürliche Sakkaden	Gebiet des FAF
langsame Folgebewegungen	sakkadierte Folgebewegung (Blickfolgesakkadierung (☞)) und gestörte Unterdrückung des vestibulo-okulären Reflexes (VOR)	Kleinhirn (Flocculus ipsilateral), ipsilaterales Blickwendezentrum, Großhirn (parietookzipital ipsilateral)	
Vergenzbewegungen	Konvergenz-/Divergenzparese		mesenzephal
		Konvergenznystagmus (rasche Phase bds. nach nasal)	mesenzephal
		Konvergenzspasmus (bilaterale Abduktionsparese mit Miose beim Seitblick)	meist funktionell; selten Wernicke-Enzephalopathie, mesodienzephaler Prozesse, Phenytoin-Intoxikation

Blickparese

Ursächliche Läsion(en)

- **horizontale Blickparese:**
 - ipsilaterale paramediane pontine Retikulärformation (PPRF); bei akuter Läsion: Blickdeviation nach kontralateral
 - kontralaterales frontales Augenfeld (FAF): vor allem Sakkaden betroffen, mit Deviation conjuguee zur Herdseite; Rückbildung über Tage
- **vertikale Blickparese:** Mittelhirn
 - Commissura posterior (Cp): Störung von Sakkaden und Blickfolgebewegung nach oben (Parinaud-Syndrom)
 - bei Beteiligung des Okulomotoriuskernkomplexes: evtl. Konvergenzstörung, Konvergenz-/Retraktionsnystagmus (☞), intendierter Aufwärtsblick mit Lidretraktion, „lid lag“ beim Abwärtsblick
 - rostraler Nucleus interstitialis des MLF (riMLF): Störung von Sakkaden nach unten
 - Nucleus interstitialis Cajal (iNC): evtl. vertikales Puppenkopffänomen (VOR) mitbetroffen und „skew deviation“

Ursächliche Erkrankungen

- **progressive supranukleäre Blickparese (PSP)** (→ S. 460), **Richardson-Syndrom**; (☞): akinetisches Parkinson-Syndrom, axialer Rigor und Augenbewegungsstörungen (vor allem vertikale Sakkadenverlangsamung, betont nach unten)
- **primär vaskulär bedingte progressive Blickparese** (Basalganglien, innere Kapsel, Mittelhirn, vor allem vertikal): Bildgebung (CT, MRT)

Differenzial-
diagnose

- **kortikobasale Degeneration** (→ S.465): vertikale Sakkadenverlangsamung, dabei deutlich asymmetrische sensomotorische Defizite („alien limb“)
- **Morbus Whipple** (→ S.255): zusätzlich Gewichtsverlust, Durchfall, Arthritis, Lymphadenopathie und Fieber; diagnoseweisend (falls vorhanden): Vergenz-Oszillationen mit gleichzeitigen Kontraktionen der Kaumuskel (okulomastikatorische Myorhythmien); antibiotisch behandelbar!
- **Morbus Parkinson** (→ S.441): Hochblick kann erschwert sein; wenn auch der Abwärtsblick deutlich betroffen ist → Verdacht auf PSP
- **ausgeprägte externe Ophthalmoplegie** (z. B. bei kranialer Neuropathie/Myopathie): bei Blickparese bleibt das Puppenkopffänomen (der vestibulookuläre Reflex, VOR) in der Regel erhalten
- **Blickdeviation** (meist schräg nach oben):
 - *Blickwendung bei zerebralen Anfällen*: Adversiv- oder (häufiger) Kontraversiv-Anfälle bei frontalen und temporoparietookzipitalen Foci, evtl. verbunden mit „epileptischem“ Nystagmus
 - *okulogyre Krise*: tonische, torsionsartige Blickwendung (Auge, Kopf und Körper) nach oben
 - ▶ als Nebenwirkung von Neuroleptika und verwandten Substanzen bei prädisponierten Personen
 - ▶ Therapie mit Biperiden (Akineton)
 - ▶ bei postenzephalitischem Parkinson-Syndrom

Internukleäre Ophthalmoplegie (INO)

Anatomie

Das horizontale Blickwendezentrum, PPRF, projiziert auf den Abduzenskern; dort wird die Erregung einerseits auf Abduzensmotoneurone umgeschaltet, andererseits auf Interneurone, die im medialen Längsbündel zu den Motoneuronen des M. rectus medialis der Gegenseite ziehen (Nucleus N. III)

Ursächliche
Läsion

Medialer longitudinaler Faszikel (MLF) ipsilateral zur Adduktionsstörung

Ursächliche
Erkrankungen

Bei jüngeren Patienten meist Multiple Sklerose; weitere Ursachen: Hirnstamminfarkt, -tumor, Entzündungen

Symptome 

- **in Primärposition** Augenstellung regelrecht (keine Doppelbilder)
- **bei Konvergenz** Adduktion erhalten
- **Bei Sakkaden zur Gegenseite der Läsion** Adduktion verlangsamt und nicht ausreichend, um das Blickziel zu erreichen; das Gegenauge überschießt das Ziel und zeigt eine Art Blickrichtungsnystagmus (dissoziierter Nystagmus) ()

Varianten

- **bilaterale Läsionen**: meist auch Störung der vertikalen Blickfolgebewegung und des vertikalen VOR
- **rostrale Läsionen**: evtl. Einbeziehung des Nucleus N. III (→ Konvergenzschwäche)
- **kaudale Läsionen**: evtl. Einbeziehung des ipsilateralen, horizontalen Blickwendezentrums, ggf. auch des Nucleus N. VI (→ Blickparese zur Herdseite und internukleäre Ophthalmoplegie zur Gegenseite = *Eineinhalb-Syndrom*)

Opsoklonus

Ursächliche
Läsion(en)

Hirnstamm, Kleinhirn

Ursächliche
Erkrankungen

- **benigne Hirnstamm-/Kleinhirnenzephalitis** (parainfektios/postvaxzinal/viral) des Erwachsenenalters; klingt zumeist innerhalb von Tagen bis Wochen spontan ab
- **Bickerstaff-Enzephalitis** (→ S.343) (benigne Hirnstammenzephalitis), Ophthalmoplegie, Nystagmus, Opsoklonus, Bewusstseinstörung, Areflexie, Pyramidenbahnzeichen – Überlappung mit Miller-Fisher-Syndrom, Anti-GQ 1b positiv (Fisher-Bickerstaff-Syndrom)
- **paraneoplastisches Syndrom** (→ S.331) im Erwachsenenalter bzw. im Kindesalter (Neuroblastom)
 - vaskulär, hypoxisch, toxisch (z. B. trizyklische Antidepressiva)
 - infantile myoklonische Enzephalopathie Kinsbourne („dancing eyes and feet“)
 - benigne Hirnstamm-/Kleinhirnenzephalitis des Kindesalters

Symptome

Salven von horizontalen und vertikalen Sakkaden ohne intersakkadisches Intervall ()
evtl. assoziiert: Schauer von Myoklonien, Ataxie, Radikulitis

- Zusatzdiagnostik* ■ **Elektronystagmogramm:** Salven von Sakkaden, bei denen das intersakkadische Intervall aufgehoben ist, gehäuft nach Lidschluss
- Differenzialdiagnose* ■ **Ocular Flutter:** nur horizontale Sakkaden (Untergruppe des Opsoklonus, gleiche Ursachen)
- **unwillkürliche Sakkadengruppen mit erhaltenem intersakkadischem Intervall:**
- *Gegenrucke* („square wave jerks“): $< 5^\circ$, bei Kleinhirnläsionen, Müdigkeit, Aufregung
 - *Kippdeviationen* („macrosquare wave jerks“): $> 5^\circ$, vor allem bei Kleinhirnschäden und Systematrophien

----- Skew Deviation -----

- Ursächliche Läsion* Otolithenfunktionsstörung peripher oder zentral (via Labyrinth \rightarrow N. VIII \rightarrow ipsilaterale Vestibulariskerne \rightarrow kontralateraler MLF (Kreuzung) \rightarrow rostrales Mesenzephalon, Nucleus interstitialis Cajal)
- Assoziierte Störungen* Wallenberg-Syndrom (\rightarrow S. 101), internukleäre Ophthalmoplegie
- Symptome* ■ **vertikale Dissoziation der Augenachsen** (bei Läsion unterhalb der MLF-Kreuzung, d.h. peripher oder pontomedullär: ipsilaterales Auge tiefer stehend; bei pontomesenzephaler Läsion: kontralaterales Auge tiefer stehend), tonisch oder phasisch
- evtl. kombiniert mit Augentorsion und Kippung des Kopfes nach ipsilateral („ocular tilt reaction“)
- subjektiv kann der Raum zur Gegenseite geneigt erscheinen

----- Moebius-Syndrom -----

Abduzens- und Fazialisparese/-plegie bei zumeist angeborener Kerndysplasie/-aplasie, häufig beidseits (andere Hirnnervenkerne ebenfalls möglich: III, V, XI und XII) und fakultativ assoziiert mit Fehlbildungen im Bereich Kopf, Brustkorb und Extremitäten

----- Stilling-Türk-Duane-Syndrom -----

- Definition* Anlagestörung mit Fehlinnervation durch den N. III, kommt auch familiär vor (autosomal dominant vererbt) und kann mit anderen Anlagestörungen vergesellschaftet sein.
- Symptome* Bei Augenadduktion (M. rectus medialis) kommt es zur Bulbusretraktion mit Lidspaltenverengung, selten mit Doppelsehen.
- Typen* ■ **Typ I:** Leitsymptom und Abduktionsparese (M. rectus lateralis) (👁️)
- **Typ II:** Leitsymptom und Adduktionsparese
- **Typ III:** Leitsymptom und zusätzlich Ab- und Adduktionsparese

----- Okulomotorische Apraxie -----

- Definition* Störung der Generierung exzentrischer Sakkaden (verspätet, hypometrisch) bei fixiertem Kopf
- Ätiologie/ursächliche Läsionen* ■ **angeborene Form** (kongenitale okulomotorische Apraxie [COMA], syn. Cogan-II-Syndrom): nur horizontale Augenbewegungen betroffen, dabei häufig auch Anlagestörungen (Balkenagenese, zerebelläre Hypoplasie)
- **erworbene Form** bei bilateralen frontoparietalen Kortextläsionen: auch vertikale Augenbewegungen betroffen
- Symptome* Der Patient bewegt den Kopf in die intendierte Blickrichtung, um über einen vestibulosakkadischen Reflex die Augen auf das Ziel zu bringen.
- Differenzialdiagnose* Vermehrter Einsatz des Kopfes bei anderen Erkrankungen, bei denen die Sakkaden stark verlangsamt und verkleinert sind (z. B. Ataxia teleangiectatica, Morbus Gaucher, Morbus Niemann-Pick), in solchen Fällen jedoch vestibuläre und optokinetische Sakkaden (schnelle Nystagmuskomponenten) ebenfalls betroffen

Übersicht: wichtige pathologische Nystagmusformen

	vestibulärer Spontannystagmus, peripher	vestibulärer Spontannystagmus, zentral	Downbeat-Nystagmus* (B2)	Upbeat-Nystagmus*	periodisch alternierender Nystagmus (PAN)	kongenitaler Fixationsnystagmus (B2)	latenter Fixationsnystagmus	erworbener Fixationsnystagmus (B2)
Richtung/Schlagform	Rückform, alle Richtungen möglich	Rückform, nach unten (B2) (evtl. dissoziiert oder Richtungsumkehr durch Konvergenz)	Rückform, horizontal nach oben	Rückform, horizontal an- und abschwellend, periodischer Richtungswechsel (1,5–3 min)	Rückform, beide Augen, zur Seite des fixierenden Auges, d.h. Richtungs-umkehr bei Wechsel der Abdeckung	Pendelform (B2) und (bei Seitblick) Rückform; evtl. periodischer Richtungswechsel, evtl. Kopftremor		zumeist komplexe Pendelform, evtl. dissoziiert, ca. 3,5 Hz (B2)
Bahnung	Blick in Schlagrichtung, Kopfschütteln, evtl. Liegen	Seitblick, Blick in Schlagrichtung (oder Gegenrichtung), Kopfhängelage	Blick in Schlagrichtung, Konvergenz, Kopfhängelage	Blick in Schlagrichtung		Fixation, Seitblick	Abdecken eines Auges, Blick in Schlagrichtung	Fixation, Seitblick
Hemmung	gute visuelle Suppression	schlechte visuelle Suppression	–	–	evtl. visuelle Suppression	Konvergenz, Nullzone	Blick in Adduktion	Konvergenz, Nullzone
Läsion/Ursache	Labyrinth, N. VIII	meist idiopathisch, kraniozervikaler Übergang (Arnold-Chiari-Syndrom), andere Prozesse im Bereich der Medulla oblongata oder des (Vestibulo-)Zerebellums	Kleinhirn, Medulla oblongata (Systematrophien, MS, entzündliche raumfordernde Prozesse), Intoxikationen, kongenital	Kleinhirn, Arnold-Chiari-Syndrom (Systematrophien, MS, entzündliche u. raumfordernde Prozesse), Intoxikationen, kongenital	häufig auch sakkadierte BFB, BRN	kongenitale Störung im visuellen System (vor allem BFB-System), häufig assoziiert mit Pigmentstörungen (Albinismus)	kongenital; gelegentlich erst bei neurologischer Untersuchung aufgedeckt; Störung des visuellen oder speziell des optokinetischen oder optokinischen oder BFB-Systems	demyelinisierende Erkrankungen (MS), Sehverlust eines Auges, Hirnstamminfarkte mit sekundärer Olivenhypertrophie („okulopalatiner Myoklonus“)
Besonderheit	keine anderen Augenmotilitätsstörungen (Nystagmus kann aber sakkadierte BFB und BRN vortäuschen)	häufig mit anderen vertikalen Augenbewegungsstörungen (sakkadierte BFB, BRN, Sakkadenstörung) und neurologischen Symptomen	häufig mit anderen vertikalen Augenbewegungsstörungen (sakkadierte BFB, BRN, Sakkadenstörung) und Ataxie	häufig mit anderen vertikalen Augenbewegungsstörungen (sakkadierte BFB, BRN, Sakkadenstörung)	bei 15 % auch Strabismus; Inversion des optokinetischen Reflexes (schnelle Komponenten in Richtung des Streifenmusters), keine Oszillopsie	immer Strabismus; bevorzugte Richtung der BFB temporal-nasal; wenn ausgelöst, dann Oszillopsie; Patienten aufklären: harmlos	Kopf-, Extremitäten- oder Gaumensegeltremor	
Therapie	s. Schwindel	s. Schwindel	3-4-Diaminopyridin 5–10 mg 4–5 ×/d [5465], 4-Aminopyridin 5–10 mg 3–4 ×/d, Therapieversuch mit Clonazepam 1,5–2 mg/d oder Baclofen 5–10 mg (bis 3 ×/d)	4-Aminopyridin (→ S. 995) 3 × 5–10 mg/d CAVE: QT-Verlängerung. Baclofen 3 × 5–10 mg/d	Therapieversuch mit Baclofen 5–10 mg 3 ×/d oder Antiepileptikum	Memantine 3 × 5 mg/d (steigern bis 3 × 20 mg/d innerhalb 2–3 Wochen [5366]; Gabapentin bis 900 mg/d [314])		

BFB = Blickfolgebewegung(en), BRN = Blickrichtungsnystagmus, * = Sonderform des zentral-vestibulären Spontannystagmus

1.8 Augenlid-Bewegungsstörungen

K. Schmidtke

Physiologie der Augenlidbewegungen

- **beteiligte Muskeln:** M. levator palpebrae (Motoneurone liegen im unpaaren zentralen kaudalen Nucleus (CCN) am kaudalen Ende des Nucleus n. oculomotorii), M. tarsalis (sympathisch, reguliert lediglich die Weite des Lidspaltes), M. frontalis (facialisinnerviert, greift indirekt am Oberlid an), prätersaler Abschnitt des M. orbicularis oculi (facialisinnerviert, der einzige Lid-Schließer)
- **prämotorische Schaltzentren:** Teile des rostralen interstitiellen Kerns des medialen longitudinalen Faszikulus (riMLF), supraokulomotorische Area (SOA, ein Teil des periaquäduktalen Graus), Kern der hinteren Kommissur (nPC); genaue Mechanismen nicht bekannt
- **Absenkung des Lides bei Blick nach unten:** Inhibition der Lidheber plus passive mechanische Faktoren
- **Koordination von vertikalen Augen- und Lidbewegungen:** riMLF; prämotorische Kontrolle von Lidhebern und Augenheber (M. rectus superior) ist eng verknüpft
- **willkürlicher Lidschluss:** frontaler Kortex
- **periodisches spontanes Blinzeln:** Generator nicht bekannt; Frequenz von zentral-dopaminergem Aktivität bestimmt

Ptosis

Ursachen [2223], [4974]

- **Pseudo-Ptosis:** orbitale Prozesse, Erschlaffung der Haut (Dermochalasis/Blepharochalasis), physiologische Lidsenkung bei Blickparese nach unten und Versuch, nach unten zu sehen; vertikaler Strabismus, kontralaterale Lidretraktion (kompensatorisch, „Hering's law of equal innervation“); Lidspaltdifferenz > 1 mm bei ca. 10% gesunder Personen
- **muskulär (meist, aber nicht immer, beidseitig):** Myasthenia gravis (→ S.707), Lambert-Eaton-Syndrom (→ S.333), Botulinum-Intoxikation (Leitsymptom), mitochondriale Myopathien (Leitsymptom bei Kearns-Sayre-Syndrom) (→ S.533), myotone Dystrophie Curschmann-Steinert (→ S.685), familiäre periodische Lähmung, Marasmus, angeborene Hypotrophie des M. levator palpebrae, Riss der Levator-Aponeurose bei Trägern harter Kontaktlinsen
- **nerval (meist einseitig):** Läsion intrazerebraler Faszikel des N. oculomotorius (Diabetes, lakunäre Mittelhirninsulte), benigne zyklische Okulomotoriusparese (Kinder)
- **nukleär** (immer beidseitig, da motorischer Levator-Unterkern [CCN] unpaar): Mittelhirninfarkt, z. B. bei Basilaristhrombose, Trauma, Blutung, Entzündung, Tumor im Bereich des Nucleus oculomotorius (kaudales Mittelhirn), Wernicke-Enzephalopathie (→ S.565), sehr selten reine Ptosis ohne zusätzliche Okulomotorikstörung bei isolierter Läsion des CCN
- **Sympathikusausfall** → Horner-Syndrom (→ S.76) (☒, ☒): meist einseitig, u. a. bei PICA-Insult mit Wallenberg-Syndrom, bei ACI-Dissektion eher geringe Ptosis, mit Miosis
- **supranukleär:** rechts- oder bifrontaler größerer Insult oder Läsion kortikonukleärer Bahnen („zerebrale Ptosis“)
- **Marcus-Gunn-Syndrom** (trigeminookulomotorische Synkinesie): angeborene oder posttraumatische Innervationsanomalien, v. a. Synkinesie der Lider mit Unterkieferbewegungen wie Kauern, Gähnen

Lidretraktion

Definition

Überweite Lidspalte, ggf. mit Sichtbarwerden des oberen Pols der Iris, ggf. mit „lid lag“ (Zurückbleiben der Lider beim Blick nach unten)

Ursachen [4974]

- **muskulär (meist einseitig/asymmetrisch):** Morbus Basedow (autoantikörperinduzierte Fibrose von Lid- und Augenmuskeln und orbitalem Fettgewebe), Myotonie, orbitale Myositis (akut, schmerzhaft, rasch steroid-responsiv)
- **supranukleäre Lidretraktion (bilateral, evtl. asymmetrisch):** Disinhibition der Levatoren bei Läsion der hinteren Kommissur oder ihres (paarigen) Kerns (nPC) (dorsales Mittelhirnsyndrom; Parinaud-Syndrom (→ S.68); Ursachen: Raumforderungen (Epi-physentumor), Hydrocephalus occlusus, PSP (→ S.460)
- **Pseudo-Graefe-Zeichen:** einseitige Lidhebung bei Blick nach unten oder einwärts, Ursache: Synkinesie des Lides durch Fehleinsprossung nach Läsionen des N. oculomotorius
- **Pseudoretraktion:** scheinbare Lidretraktion bei Exophthalmus, kompensatorische Retraktion eines Lides bei Ptosis der Gegenseite („Hering's law of equal innervation“), beidseitig bei isolierter Blickparese nach oben und Versuch, nach oben zu sehen u. a. Miller-Fisher-Syndrom (→ S.640)

- **Pourfour-du-Petit-Syndrom:** unilaterale Lidretraktion, Mydriasis, Exophthalmus und Gesichtsschwitzen; Gegenteil des Horner-Syndroms bei Übererregung zervikaler sympathischer Fasern und Ganglien, u. a. durch Malignome im apikalen Brustraum und chirurgische Läsionen

----- Andere supranukleäre (prämotorische) Störungen der Lidbewegungen -----

Formen

- **Lidapraxie** des willkürlichen Öffnens und Schließens, bei intakter Motorik, intakter Lid-Auge-Koordination bei vertikalen Blickbewegungen und normalem Ablauf des Blinzeln
- **Lidöffnungsapraxie** durch tonische Inhibition des M. levator palpebrae, ohne Kontraktion des M. orbicularis oculi, ohne Ptosis, ohne spontanen Lidschluss, wenn die Lidöffnung einmal gelungen ist (☒)
 - **ursächliche Erkrankungen:** degenerative extrapyramidal-motorische Erkrankungen (vor allem PSP (→ S.460); idiopathische Dystonien), rostrale Hirnstammläsionen, z. T. assoziiert mit Blepharospasmus, Tiefenhirnstimulation (Ncl. subthalamicus), Enzephalitis, auch Auslösung durch L-Dopa; Störung des willkürlichen Augenschlusses bei Stirnhirnläsionen
 - **Variante:** „prätersale motorische Persistenz“ mit kontinuierlicher Aktivität des prätersalen M. orbicularis oculi
 - **Hilfsmannöver für Öffnung:** manuelle Lidhebung, Mundöffnung, Berührung im Gesicht
 - **Therapie:** Botulinum-Toxin, chirurgische Eingriffe am Lid, „Lidkrücken“, Versuch mit L-Dopa
- **Störung des Geschlossenhaltens** („impersistence of eyelid closure“) und des willkürlichen Augenschlusses bei Stirnhirnläsionen, z. B. größeren Insulten, auch einseitig
- **Blepharospasmus** (→ S.482): Dystonie und Überaktivität der Augenschlussmuskulatur (M. orbicularis oculi) und Kokontraktion des M. levator palpebrae, mit vermehrtem und verlängertem Blinzeln, tonischem Augenschluss, klonischer Kontraktion oder Überlagerung dieser Symptome, teils assoziiert mit verschiedenen Formen von Lidapraxie (7–10%)
- **verminderte Blinzelfrequenz** (Stellwag-Zeichen; normale Blinzelfrequenz: 10–20/min); Ursachen: extrapyramidal-motorische Systemdegenerationen, vor allem Morbus Parkinson (→ S.441), PSP (→ S.460)
- **Lidnystagmus** mit synchronen horizontalen oder Konvergenzbewegungen der Augen
- **paradoxe Lidbewegungen:** Lidsakkaden in Gegenrichtung zu vertikalen Augenbewegungen
- **Lidflattern** (Ursachen: metabolische Erkrankungen, z. B. Morbus Gaucher)

1.9 Pupillenstörungen

A. Hufschmidt, H. Kimmig und S. Braune*

----- Allgemeines -----

Anatomische Grundlagen

- **Miosis (Engstellung; parasympathisches System)**
 - **afferent:** retinale Rezeptorzellen → bipolare Zellen → retinale Ganglienzellen (1. Neuron) → N. opticus → Tr. opticus → Austritt aus dem Tr. opticus rostral des Corpus geniculatum laterale → Nucl. praetectalis (Mittelhirn); 2. Neuron → gekreuzt (hintere Kommissur) und ungekreuzt
 - **efferent:** Nucl. Westphal-Edinger (3. Neuron) → N. oculomotorius → Umschaltung auf 2. Neuron im Ggl. ciliare (4. Neuron) → kurze Ziliarnerven
 - ▶ → M. sphincter pupillae (3% der Fasern)
 - ▶ → Ziliarmuskel (97% der Fasern)
- **Mydriasis (Weitstellung; sympathisches System):** Hypothalamus (Nucl. posterior, Nucl. paraventricularis; 1. Neuron) ipsilateral → Umschaltung auf 2. Neuron im Nucl. intermediolateralis C8–Th2 (Schwerpunkt Th 1) im Seitenhorn des Rückenmarks → Wurzel C8 → Umschaltung auf 3. Neuron im Ggl. cervicale superius → Anlagerung an die A. carotis interna (Plexus caroticus) → Anlagerung an N. ophthalmicus (V 1) → lange Ziliarnerven → M. dilatator pupillae und M. tarsalis

Untersuchung

- **Prüfung der direkten Lichtreaktion:** Beobachtung der ipsilateralen Miosis bei Lichteinfall
- **Prüfung der konsensuellen Lichtreaktion:** Beobachtung der kontralateralen Miosis bei Lichteinfall
- **Prüfung der Konvergenzreaktion:** Beobachtung der Konvergenzmiosis, am besten bei einer Konvergenzakkade von einem fernen auf ein nahes Ziel

- **Swinging-Flashlight-Test:** abwechselnde Belichtung der beiden Augen, möglichst in abgedunkeltem Raum; dabei zusätzlich tangentielle Belichtung der Augen von unten (um die Pupillenweite beider Augen ohne Lichteinfall auf die Retina beurteilen zu können)
 - *normal:* bei Wechsel von einem zum anderen Auge leichte beidseitige Verengung, dann leichte Dilatation (Marcus-Gunn-Zeichen, s. u.)
 - *bei afferenter Störung:* Ausbleiben der initialen Verengung
 - **Marcus-Gunn-Pupillenzeichen [4285] („pupillary escape“):** Dilatation nach initialer Verengung bei gleichbleibendem Lichteinfall, gering ausgeprägt bei Gesunden, deutlicher bzw. seitendifferent bei Retrobulbärneuritis und retinalen Erkrankungen
 - **Hippus:** rasche spontane Fluktuationen der Pupillenweite, bei metabolischen Enzephalopathien (Leber, Niere), SHT, HOPS [1297] und als Normvariante [2192]
- Zusatzdiagnostik
- **Pupillometrie** mit Quantifizierung von Pupillendurchmesser bzw. -fläche im Dunkeln und nach standardisierten Lichtstimuli
 - **pharmakologische Pupillentests** (nach [6142])

Testsubstanz	Wirklatenz [min]	Prinzip	Wirkungsmechanismus	Wirkung/Aussage
Apraclonidin (lopidine 0,5 % AT)	30–60	DD sympathische/muskuläre Läsion	direkt sympathomimetisch (α_2 -adren-nerger Agonist)	Erweiterung der Horner-Pupille (weiter als die Gegenseite), Verminderung der Ptose
Adrenalin 0,1 %		DD Läsion des 2. vs. 3. Neurons	direkt sympathomimetisch	Erweiterung der Pupille bei Läsion des 3. Neurons
Kokain 5 %	60	Nachweis prinzipielle Läsion sympathischer Efferenzen	Hemmung der Noradrenalin-Wiederaufnahme	Mydriasis; eine physiologische Anisokorie nimmt ab; Persistieren einer Anisokorie von ≥ 1 mm → Nachweis eines Horner-Syndroms durch Schädigung sympathischer Efferenzen
Phenylephrin 2–5 % (Neosynephrin -POS 5 % AT)	30	DD sympathische/muskuläre Läsion	direkt adrenerg	Mydriasis bei intaktem Dilator; Ausfall der Mydriasis oder geringere Mydriasis → Läsion innerhalb der Iris
Pilocarpin 0,1 % (selbst verdünnen)	30	Nachweis prinzipielle Läsion parasymphathischer Efferenzen	direkt cholinerg	deutliche Miosis bei Pupillotonie = Nachweis der Denervierungshypersensibilität des parasymphathisch denervierten M. sphincter pupillae
Pilocarpin 1 %		DD parasymphathische/muskuläre Läsion	direkt cholinerg	beidseitige deutliche Miosis = Nachweis eines intakten M. sphincter pupillae

Pupillen-
veränderungen
bei komatösen
Patienten

→ Pupillenstörungen bei metabolischen Einflüssen (→ S.816)

Mydriasis

Ursachen:
unilaterale
Mydriasis

- **physiologische Anisokorie** ($\leq 0,5$ mm, im Dunkeln und Hellen gleich) bei 20 % der Bevölkerung (s. u.)
- **Läsion parasymphathischer Efferenzen:** Okulomotoriusparese (vor allem kompressive Läsionen, da parasymphathische Fasern an der Oberfläche des Nervs liegen), Mittelhirnläsionen (Mittelhirnsyndrom), Pupillotonie
- **lokale Ursachen:** Traumen/Operationen, Glaukomanfall, Iridozyklitis
- **Reizmydriasis** durch Irritation sympathischer Fasern bei ipsilateralen Erkrankungen im Brustraum, bei Schädel-/Gesichts-/Halstraumen, bei akutem Karotisverschluss (Reizung des Plexus caroticus) bzw. bei Prüfung des ziliospinalen Reflexes (Kneifen in die Halsseite bzw. im Winkel zwischen Hals und Schulter = C2,3)
 - *Unterscheidung von efferenter Pupillenstörung* z. B. bei Okulomotoriusparese: seitengleiche und prompte Lichtreaktion
- **benigne episodische unilaterale Mydriasis** („springing pupil“) [2616]: meist bei jungen Frauen; oft begleitet von Missempfindungen und ipsilateralen Kopfschmerzen; Dauer Minuten bis Wochen (Median 12 Stunden), Restitutio ad integrum (atypische ophthalmische Migräne?)
- **medikamentös induziert:**

Ursachen: bilaterale Mydriasis

- **anticholinerg wirksame Substanzen:** trizyklische Antidepressiva, Antihistaminika
 - ▶ toxisch: z. B. Blütenstaub der Engelstrompete, Stechapfel, Tollkirsche, Bilsenkraut, Alraune
- **sympathomimetisch wirksame Substanzen:** z. B. Kokain, Amphetamin
- Blindheit aus retinaler Ursache, anoxische Enzephalopathie (→ S.832), epileptischer Anfall

Miosis

Ursachen: einseitige Miosis

Horner-Syndrom (s. u.), Medikamente (Cholinergika bei Glaukom-Therapie)

Ursachen: beidseitige Miosis

- senile Miosis, Diabetes mellitus, Opiat-Intoxikation (Lichtreaktion erhalten), α -Rezeptor-Blocker, Barbiturate, Chloralhydrat, Cholinesterase-Hemmer (z. B. Insektizide), metabolische Enzephalopathien
- **„spastische Miosis“:** enge, wenig reagible, evtl. etwas asymmetrische Pupillen durch Enthemmung des Nucl. Westphal-Edinger bei diffusen Großhirnschädigungen oder degenerativen Erkrankungen
- **Computer Vision Syndrome (CVS)** [620]: prolongierte Akkomodationsreflexe (→ Miosis, Myopie mit Verschwommensehen), Schmerzen, konjunktivale Injektion nach lang dauernder Bildschirmarbeit

Anisokorie

Ursachen

- **physiologische Anisokorie** (20% der Bevölkerung): Pupillendifferenz $\leq 0,5$ mm, die in Helligkeit und Dunkelheit unverändert bleibt

Abklärung

- **Faustregel:**
 - *Anisokorie im Hellen deutlicher als im Dunkeln* (Konstriktionsdefizit) → Okulomotoriusparese, Mydriasis lokaler Ursacher oder Pupillotonie
 - *Anisokorie im Dunkeln deutlicher als im Hellen* (Dilatationsdefizit) → Horner-Syndrom oder physiologische Anisokorie
- **klinisch:**

○ konsensuelle Lichtreaktion bds. erhalten	○ geringere und verzögerte Dilatation der engeren Pupille in Dunkelheit („dilatation lag“)	Horner-Syndrom	○ Hypohidrose der ipsilateralen Gesichtshälfte ○ Rötung der ipsilateralen Konjunktiva	präganglionäre Läsion (1. oder 2. Neuron)
			○ keine Hypohidrose der ipsilateralen Gesichtshälfte	ganglionäre oder postganglionäre Läsion (3. Neuron)
	○ Anisokorie < 1 mm ○ kein „dilatation lag“		physiologische Anisokorie	
○ konsensuelle Lichtreaktion einseitig reduziert	○ Pupille erweitert ○ fehlende Konvergenz-Miosis		<i>mögliche Ursachen:</i> ■ „innere“ Okulomotoriusparese ■ lokale Ursachen (strukturell, Mydriatica)	
	○ erhaltene Konvergenz-Miosis	○ Pupille auf der weniger auf Licht reagierenden Seite weiter ○ langsame (über 1 Minute) Verengung bei längerer Belichtung	Pupillotonie	
		○ Konvergenz-Miosis, evtl. überschießend ○ Pupille auf der weniger auf Licht reagierenden Seite enger und evtl. entrundet	Argyll-Robertson-Syndrom oder Parinaud-Syndrom	

■ **pharmakologisch** (modifiziert nach [5607]):

○ Lichtreaktion bds. erhalten und ○ Anisokorie im Dunkeln deutlicher als im Hellen	▶ Test mit Apraclonidin 0,5% ¹ [710]	○ kleinere Pupille wird weiter als die gesunde, ebenso die betroffene Lidspalte ²	Horner-Syndrom	▶ 0,1% Adrenalin [5606]	○ deutliche Erweiterung	postganglionäres Horner-Syndrom
					○ mäßige Erweiterung	präganglionäres Horner-Syndrom
		○ beidseitige Verengung unter Apraclonidin ^{1,3}			○ keine Erweiterung	zentrales Horner-Syndrom
○ einseitig verminderte Lichtreaktion und ○ Anisokorie im Hellen deutlicher als im Dunkeln	▶ 0,1% Pilocarpin	○ deutliche Miosis ⁴ und ○ sektorale Konstriktionsdefizite				Pupillotonie
		○ keine deutliche Miosis	▶ 1% Pilocarpin ⁵	○ Miosis ⁶		Okulomotoriusparese
				○ keine Miosis		pharmakologisch oder strukturell bedingte Mydriasis

¹ direkt sympathomimetisch
² bei sympathischer Denervierung Hochregulation von postsynaptischen α₁-Rezeptoren, sodass dieser Effekt den unter ³ beschriebenen überwiegt [710]
³ größere Affinität zu präsynaptischen α₂-Rezeptoren, die die Noradrenalin-Freisetzung hemmen [710]
⁴ bei peripherer Denervierung cholinerge Hypersensitivität, sodass auch niedrig konzentriertes direktes Cholinergikum wirksam ist
⁵ direktes Cholinergikum, Test auf cholinerge Sensitivität
⁶ bei präganglionärer Läsion normale cholinerge Sensitivität → normale Reaktion auf direktes Cholinergikum

Zusatzdiagnostik Siehe unter „Allgemeines“

Horner-Syndrom

Anatomische Grundlagen/
Ursachen

- **präganglionäre (zentrale) Schädigung** mit Hypohidrosis der ipsilateralen Gesichtshälfte
 - *Ursachen:* Läsionen in Hypothalamus, Hirnstamm (Wallenberg-Syndrom, Multiple Sklerose, Syringobulbie) oder Schädigungen des Zervikalmarks (z. B. Syringomyelie)
- **ganglionäre/postganglionäre Schädigung:**
 - *Läsionen der Wurzeln C 8–Th 2* → Horner-Syndrom ohne Hypo-/Anhidrose des oberen Körperquadranten (Austritt der sudomotorischen Fasern tiefer, Th 3–Th 7)
 - *Läsionen des Ggl. stellatum* → Horner-Syndrom mit Hypo-/Anhidrose des oberen Körperquadranten
 - *Läsionen des Ggl. cervicale superius bzw. des Plexus caroticus* → Horner-Syndrom mit Hypo-/Anhidrose nur der ipsilateralen Gesichtseite
 - *Läsionen retroorbital/retrobulbär* → Horner-Syndrom evtl. mit Schweißsekretionsstörung der Stirn (Läsionen des N. ophthalmicus); Schädigung des Ggl. ciliare in der Orbita (→ Horner-Syndrom ohne Schweißsekretionsstörung)

Ursachen

- **unilateral:**
 - *peripher:* Dissektion der A. carotis, Wurzelaustritte C 8/Th 1, Verletzungen des Grenzstrangs oder des Ggl. stellatum durch Entzündungen/Malignome (z. B. Pancoast-Tumor)/ Neuroblastom/Traumen (auch geburts-traumatisch), intraorbitale Blutungen (Läsion des Ggl. ciliare)
 - *zentral:* Wallenberg-Syndrom, laterale Hirnstammläsionen, Infarkte bzw. andere Läsionen des Hypothalamus, Halsmarkläsionen
- **bilateral** [5268] (Diagnosestellung über die Beobachtung des „dilation lags“): diabetische autonome Neuropathie, Amyloidose, isolierte autonome Insuffizienz (pure autonomic failure, PAF), Dopamin-β-Hydroxylase-Mangel, hereditäre sensible und autonome Neuropathien, Morbus Fabry

Klinisches Bild

- **Miosis** (☒, ☒) (im Dunkeln ausgeprägter durch Dilatationsdefizit), Ptose (nicht sehbehindernd, durch Parese des sympathisch innervierten M. tarsalis superior), Enophthalmus (oft sehr gering ausgeprägt, möglicherweise auch vorgetäuscht durch Verengung der Lidspalte)
- **evtl. ipsilaterale Hypohidrose des Gesichts** bei präganglionärer Läsion [3887]:
 - *proximal der Karotisbifurkation:* gesamte Gesichtseite betroffen
 - *distal der Karotisbifurkation:* medialer Anteil der Stirn und Nase seitlich
- **evtl. ipsilaterale Rötung der Konjunktiva**
- Heterochromie der Iris bei frühkindlicher Läsion (betroffene Seite heller; Pigmentierung abhängig von sympathischer Innervation)

- Zusatzdiagnostik**
- **Abgrenzung gegenüber physiologischer Anisokorie:**
 - *Apraclonidin (Iopidine):* 1 Tropfen 0,5%-Lösung in beide Augen, Augen 1 Minute geschlossen halten, nach 5 Minuten nochmalige Instillation → nach 1 Stunde Erweiterung der betroffenen, Konstriktion der gesunden Seite und Verminderung der Ptose; Sensitivität und Spezifität wie Kokain-Test [2994]
 - *Beobachtung des „dilation lags“:* Beobachtung der Pupillenweite ohne Belichtung der Retina durch Beleuchtung beider Pupillen tangential von unten, Fixation einer zweiten Lichtquelle in der Ferne; nach Ausschalten Beobachtung der Pupillenerweiterung; bei Horner-Syndrom deutliche Verzögerung der Erweiterung; auch geeignet zur Erkennung eines bilateralen Horner-Syndroms [5268]
 - **Unterscheidung prä-/postganglionär:** Adrenalin 0,1 %
 - *bei postganglionärer Läsion* deutliche Erweiterung auf dem erkrankten Auge
 - *bei präganglionärer Läsion* auf dem erkrankten Auge mäßige Pupillenerweiterung (Abnahme der Anisokorie)
 - *bei zentraler Läsion* keine Pupillenerweiterung
 - **Bildgebung**
 - *frisch diagnostiziertes Horner-Syndrom:* MRT-Kopf bzw. MRT-HWS, ggf. oberes Mediastinum, Thoraxapertur (gesamte Sympathikus-Bahn prüfen)
 - *Horner-Syndrom älter als 1 Jahr:* keine Bildgebung, ggf. Verlaufskontrolle
 - *bei Zusatzbefunden:* z. B. Halsschmerz → MRT-HWS, ggf. MRT-Angio oder CT-Angio

Pupillotonie

- Anatomische Grundlagen** Schädigung des Ggl. ciliare bzw. der kurzen Ziliarnerven mit sekundärer Fehleinsprossung von für die Akkommodation zuständigen Fasern in pupillomotorische Fasern
- Ursachen**
- **familiär** bei Mutation im MPO-Gen
 - **erworben:** lokale Läsionen, Diabetes mellitus, virale Infekte, Autoimmunerkrankungen (Arteriitis temporalis, Guillain-Barré-Syndrom), paraneoplastisch
 - **im Rahmen von anderen Syndromen/Erkrankungen:**
 - *Adie-Syndrom (Holmes-Adie-Syndrom):* Pupillotonie + Akkommodotomie (verzögerte Akkommodationsreaktion) + Hyporeflexie bzw. Areflexie, insbesondere der unteren Extremität
 - *Ross-Syndrom [4061]:* Pupillotonie + Schweißsekretions- und Thermoregulationsstörung, Hyporeflexie
 - *familiäre Dysautonomie (Riley-Day-Syndrom):* Pupillotonie + Analgesie, orthostatische Hypotension, Schluckstörungen, Kornealulzera, Kyphoskoliose
- Klinisches Bild**
- **erweiterte Pupille** (👁️) unter normalen Lichtverhältnissen (im Dunkeln evtl. umgekehrt), tonische (langsame, über 1 Minute) Verengung bei längerer Belichtung; im Dunkeln nur langsame Re-Dilatation; meist einseitig
 - **Licht-nah-Dissoziation:** geringe und stark verzögerte Reaktion auf Licht, deutliche Reaktion auf Konvergenz bzw. Naheinstellung, sehr langsame Re-Dilatation; in der Spaltlampe segmental unterschiedliche Pupillomotorik (→ Entrundung)
 - **Akkommodationsstörungen** in der Anfangsphase möglich; klinische Probleme allenfalls durch Verlust der Tiefenschärfe
- Differenzialdiagnose** Argyll-Robertson-Syndrom (s. u.): ebenfalls Licht-nah-Dissoziation, jedoch Pupille primär eng, keine Reaktion auf Mydriatika
- Zusatzdiagnostik**
- *Pilocarpin 0,1 %* → deutliche Pupillenverengung auf dem erkrankten, nur minimaler Effekt auf dem gesunden Auge (Denervierungshypersensitivität des M. sphincter pupillae) (s. o. unter „Allgemeines“)
 - meist harmlos, keine weitere Abklärung erforderlich
- Maßnahmen** Notfallausweis zur Dokumentation (um spätere Fehlinterpretationen z. B. bei Schädel-Hirn-Trauma zu vermeiden)

Argyll-Robertson-Syndrom (reflektorische Pupillenstarre)

- Anatomische Grundlagen** Lokalisation der Läsion unklar; Hypothesen:
- Tectum mesencephali
 - partielle Okulomotoriusläsion mit Einbeziehung des Ggl. ciliare
- Ursachen** Neuroloues (vor allem Tabes dorsalis), Meningoradikulitis bei Borreliose, Diabetes mellitus; Mittelhirnläsionen bei Wernicke-Enzephalopathie, Enzephalitiden, MS
- Klinisches Bild** Licht-nah-Dissoziation (fehlende Lichtreaktion bei erhaltener Konvergenzmiosis), meist beidseitig, bei luetischer Ätiologie Pupillen eng, entrundet, oft anisokor, keine Reaktion auf Mydriatika

Differenzial-
diagnose

der Licht-nah-Dissoziation:

- **Pupillotonie:** betroffene Pupille weiter; tonische (= extrem verzögerte) Reaktion auf Licht
- **Parinaud-Syndrom** (→ S.68); Kombination mit vertikaler Blickparese), durch Schädigung von Interneuronen des Pupillenreflexes im Mittelhirn; Pupillen meist weit, oft anisokor

1.10 Schwindel

H. Kimmig

Allgemeines

Klassifikation

- **systematischer Schwindel:** Eigenbewegungsempfindung i.S. eines Dreh-, Schwank-, Liftgefühls (in der Regel mit Nystagmus einhergehend)

Zeitcharakteristik	Hör- störung	Provokation	zusätzliche neurologische Ausfälle	Bewusstseins- störung	ursächliche Erkrankung
„Sekunden- schwindel“	-	nur Lagerung	-	-	benigner paroxysmaler Lagerungs- schwindel (→ S.81)
	(+)	Kopf-zu- Rumpf- Auslenkung	-	-	zervikaler Schwindel (selten!)
	-	-	-	(+)	vestibuläre epileptische Anfallsaura (selten!)
Sekunden bis Minuten	(+)	Kopfposition, -bewegung, Hyperventilation	-	-	Vestibularis- paroxysmie
	(+), Auto- phonie	Druck auf Gehör- gang, Valsalva, laute Geräusche	-	-	Labyrinthfistel
„Attacken- schwindel“ (Minuten bis Stunden)	+ / (-)	evtl. Lagerung	-	-	Morbus Menière (→ S.85)
Dauerschwindel (Stunden bis Tage, initial dramatisch, dann abnehmend)	-	evtl. Lagerung	-	-	akuter Vesti- bularisausfall (Neuritis vestibularis) (→ S.82)
	-	evtl. Lage	+	-	Wallenberg- Syndrom (→ S.101)
Dauerschwindel (Stunden bis Tage, fluktu- ierend, relativ gering ausge- prägt)	+	Lage	+	-	Akustikus- neurinom
	-	Lage oder Lagerung	+	-	Hirnstamm- prozesse, z. B. bei MS

- **unsystematischer Schwindel:** als Benommenheit und/oder Unsicherheit beschrieben
 - *mit Bewusstseinstörung:* O₂-Mangel (z. B. durch Orthostase, Herzrhythmusstörungen, zerebrale Mikro- oder Makroangiopathie), Hypoglykämie, Hyperventilation, Intoxikationen, Enzephalitis, Hirndruck, Dämmerattacken
 - *bei internistischen Erkrankungen:* Blutdruckstörungen, Herzrhythmusstörungen, metabolische Störungen u. a.

- *als Medikamentennebenwirkung*: v. a. Schlaf- und Beruhigungsmittel, Neuroleptika, Antidepressiva, Antiarrhythmika, Antikonvulsiva; häufig bei > 5 Medikamenten [5630]
 - *mit visueller Desorientierung*: okulärer Schwindel
 - *mit Gang- und Standunsicherheit*: kein Schwindel im eigentlichen Sinn (sondern eine Ataxie), wird aber häufig von Patienten als „Schwindel“ oder „Gleichgewichtsstörung“ beschrieben (z. B. Polyneuropathie, Hinterstrangstörung, zerebelläre Störung, frontale Gangstörung etc.)
 - *mit situativer Auslösung*: psychogener Schwindel, z. B. bei Angsterkrankungen
- Anamnese
- **1. Richtungskomponente:**
 - *Drehschwindel* (vestibulärer Schwindel)
 - *Schwankschwindel* (nicht vestibulärer Schwindel; Benommenheit, Taumeligkeit)
 - **2. Zeitkomponente:**
 - *Sekunden* (z. B. benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel – BPLS (→ S. 81))
 - *Minuten bis Stunden*, z. B. Morbus Menière (→ S. 85)
 - *Tage/Wochen*, z. B. Neuritis vestibularis (→ S. 82)
 - **3. Auslöser/modulierende Faktoren:**
 - *Kopfbewegung/Umlagerung* (BPLS) (→ S. 81)
 - *Blickbewegung* (Blickrichtungsnystagmus)
 - *Situation* (phobischer Attackenschwankschwindel)
 - *Aufstehen* (orthostatisch, vasovagal)
 - *Bewegungen, Gehen* (Oszillopsien, Störung des VOR)
 - u. a.
 - 4. Weitere neurologische Symptome (neben Schwindel): Doppelbilder, Sensibilitätsstörungen, Paresen, Bewusstseinsstörungen
- Untersuchung
- **Bulbusstellung**: Divergenz? Skew Deviation (evtl. latent)?
 - **Suche nach Spontannystagmus (SPN)**:
 - *Untersuchungsgang*:
 - ▶ mit Fixation sichtbar? Falls nein →
 - ▶ ohne Fixation (mit Frenzel-Brille im dunklen Raum)? Falls nein →
 - ▶ ohne Fixation (mit Frenzel-Brille im dunklen Raum nach rechts/links/oben/unten schauen lassen, Bahnung des SPN durch Blick in Schlagrichtung)? Falls nein →
 - ▶ Provokationsnystagmus (20 s horizontal Kopfschütteln → Stop → Augen auf → Spontannystagmus unter Frenzel-Brille für wenige Sekunden sichtbar)
 - *Wertung*:
 - ▶ für periphere Genese spricht Suppressibilität des SPN durch Fixation
 - ▶ für zentrale Genese spricht vertikaler Nystagmus nach Kopfschütteln, ebenso fehlende Suppression des Kopfschüttelnystagmus bei Inklinatation des Kopfes [6381]
 - **Kopf-Impuls-Test**
 - **Okulomotorik**: Störung des exzentrischen Haltens (→ Blickrichtungsnystagmus)? Blickfolgesakkadierung? Blickparese? Sakkadendysmetrie?
 - **Lagerungsmanöver** bei V. a. Lagerungsschwindel
 - **Fixationssuppression des vestibulookulären Reflexes (VOR)**: fehlend bei zentralen Läsionen (v. a. zerebellär)
 - **Romberg-Test**: (gerichtete) Fallneigung?
 - **Unterberger-Tretversuch** (Fukuda Stepping Test; auf der Stelle treten mit geschlossenen Augen, 50 Schritte oder 1 min): Drehtendenz? (90° und mehr sicher auffällig, dann Wiederholung, falls Drehung in Gegenrichtung → nicht verwertbar)

Differenzialdiagnose peripher-vestibulärer versus zentral-vestibulärer Schwindel

■ **nach Symptomen** (mod. nach [362]):

	peripher	zentral
Nausea	++	+
Imbalance (fehlendes Gleichgewicht)	+	++
Hörstörung	++	(+) (AICA-Infarkt)
Oszillopsien	+	++
Nystagmus	++	++
neurologische Symptome	-	++
Kompensation*	++	+
Nystagmus		
horizontal-torsionell vertikal-torsionell	++	-
rein vertikal rein torsionell	-	++
Kopfschüttelnystagmus	horizontal	vertikal
Störung der Fixationssuppression	-	+

* Ausgleich der vestibulären Imbalance durch zentrale Kompensation; ZNS-Mechanismen gleichen den SPN aus, dieser verliert sich über die Zeit

■ **HINTS-Test:**

■ **Durchführung:**

- ▶ 1. Prüfung des Kopf-Impuls-Tests nach Halmagyi-Curthoys (h-HIT: horizontaler Kopfpulstest)
- ▶ 2. Prüfung auf Blickrichtungsnystagmus
- ▶ 3. Test of Skew (skew deviation) (→ S.70) – vertikal versetzte Augachsen

■ **Aussage:** Screening auf eine der 3 okulomotorischen „Red Flags“ (normaler h-HIT, richtungswechselnder BRN, skew deviation) sensitiver für einen Hirnstamminfarkt als ein MRT in den ersten 24–48 h; bei falsch positivem h-HIT weist Skew Deviation auf zentrale Genese [2837]

■ **nach Risikoindikatoren:**

- **Red Flags für zentralen Schwindel:** perakutes Auftreten ohne Trigger, fehlende Schwindelanamnese, begleitende Kopfschmerzen, Unfähigkeit, zu stehen, fokale Ausfälle
- **ABCD2-Score** bei Patienten mit Schwindel oder Dysbalance ≤ 3 = geringes (1%), 4–5 = intermediäres Risiko (6,8%), > 5 = hohes Risiko (27%) einer Ischämie als Ursache [3994]
- **TriAge + -Score [3127]:**

▶ **Berechnung:**

Kürzel	Variable	Punkte
Tri	keine Trigger	2
A	Vorhofflimmern (atrial fibrillation)	2
Ge	Geschlecht männlich	1
B	Blutdruck ≥ 140/90 („B“ im ABCD2-Score)	2
B	Hirnstamm (brainstem) oder zerebelläre Dysfunktion*	1
C	Schwäche oder Sprach-/Sprechstörung („C“ im ABCD2-Score)	4
D	unsystematischer Schwindel („dizziness“)	3
H	keine Anamnese (history) von Schwindel oder peripher- oder zentralvestibulärer Störung	2

* Skew Deviation, Diplopie, Augenbewegungsstörungen, einseitige Sensibilitätsstörungen im Gesicht, Dysphagie, Singultus, Dysmetrie, Rumpfataxie

▶ **Auswertung:**

Punkte	Wahrscheinlichkeit eines Schlaganfalls
0-4	5,9%
5-7	9,1%
8-9	24,7%
10-17	57,3%

*Symptomatische
Therapie des
akuten Dreh-
schwindels*

- **allgemein:** Beruhigung (→ u. U. spontanes Abklingen), liegende Position
- **Substanzen** („vestibuläre Sedativa“; s. a. Kap. Antiemetika (→ S. 1010):
 - **Dimenhydrinat** (Histamin-[H₁-]Antagonist – vorwiegend zentral-vestibuläre Wirkung), z. B. Vomex A Supp. 150 mg, 1–2/d
 - ▶ Nebenwirkungen: Sedierung, Mundtrockenheit, gastrointestinale Störungen
 - ▶ Kontraindikationen: Engwinkelglaukom, Blasenentleerungsstörungen
 - **Cinnarizin** (Calcium-Antagonist, vorwiegend peripher-vestibulär wirksam) in Kombination mit Dimenhydrinat (20 mg/40 mg, Arlevert 3 × 1 Tbl./d)
 - ▶ Nebenwirkungen: Sedierung, Mundtrockenheit, gastrointestinale Störungen, Parkinsonoid
 - ▶ Kontraindikationen: Engwinkelglaukom, Blasenentleerungsstörungen, Krampfanfälle, Morbus:Parkinson
 - **Scopolamin** (Muskarin-Antagonist, z. B. Scopoderm TTS Membranpflaster) 1,5 mg für 72 Stunden, auch gegen Reisekrankheit
 - ▶ Nebenwirkungen: Unruhe, Mundtrockenheit, gastrointestinale Störungen, Akkommodationsstörungen, Tachykardie, Miktionsstörungen
 - ▶ Kontraindikationen: Engwinkelglaukom, Blasenentleerungsstörungen, Darmstenosen, Tachyarrhythmie, Megakolon, akutes Lungenödem, schwere Zerebralsklerose
 - **Flunarizin** (Ca²⁺-Antagonist; Natil, Kps. 5 mg: 2 Kps. zur Nacht)
 - ▶ Nebenwirkungen: Müdigkeit, Gewichtszunahme, Parkinsonoid, Depression
 - ▶ Kontraindikationen für längere Anwendung: extrapyramidale Syndrome, Depression
- **Indikation/Dauer:** nur kurz dauernde Therapie (meist wenige Tage, falls überhaupt nötig); bei starker Sedierung wird die zentrale vestibuläre Kompensation behindert (die auch bei persistierender Labyrinthschädigung normalerweise zum raschen Abklingen des Schwindels führt); die Kombination Cinnarizin/Dimenhydrinat (20 mg/40 mg, Arlevert 3 × 1 Tbl./d) führt nicht zu einer Störung der zentralen Kompensation [5019]

----- Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPLS) -----

*Epidemiologie und
disponierende
Faktoren*

Lebenszeitprävalenz 2,4 %, Anstieg auf 10 % bis zum 80. Lebensjahr [5905]; häufigster systematischer Schwindel (15–39 % in Schwindelambulanzen), meist degenerativ oder idiopathisch (90 %), Z. n. Schädel-Hirn-Trauma, Z. n. Neuritis vestibularis; akutes Auftreten oft nach längerer Bettruhe

Pathophysiologie

„Canalolithiasis“ des hinteren vertikalen (in 5 % des horizontalen) Bogengangs: Konglomerat aus am ehesten Otolithenmaterial wirkt bei Umlagerung wie ein Kolben und übt Druck/Sog auf die Cupula aus; Nystagmus und Schwindel treten bei Lagerung auf die Seite des erkrankten Ohres auf.

Klinisches Bild

- **BPLS des hinteren vertikalen Bogengangs:**
 - allgemein: „Sekunden“-Schwindel bei Lagewechsel des Kopfes im Raum (z. B. Umdrehen nachts im Bett)
 - Latenz: Schwindel und Nystagmus treten meist 2–4 s nach Umlagerung auf
 - Dauer: meist 5–20 s, nicht länger als 60 s
 - Nystagmus bei Linkslagerung mit Schlagrichtung im Uhrzeigersinn, bei Rechtslagerung mit Schlagrichtung im Gegenuhrzeigersinn
 - Nystagmus-Umkehr: bei Rückkehr in Ausgangsposition evtl. schwächerer Nystagmus in Gegenrichtung
 - Erschöpfbarkeit: bei Wiederholung des Manövers variable Intensität oder passageres Sistieren des BPLS („launisch“)
- **BPLS des horizontalen Bogengangs**
 - Latenz: meist ohne sichere Latenz
 - Dauer meist länger, ggf. mit Richtungsumkehr während der Attacke
 - Nystagmus linear horizontal meist zum unten liegenden Ohr (geotrop) in beiden Kopfseitenlagen [3664],[363]
 - betroffene Seite ist die Seite mit dem stärkeren Nystagmus
 - Erschöpfbarkeit kaum vorhanden

Untersuchung

- **Lagerungsprobe:**
 - **BPLS des hinteren vertikalen Bogengangs:** schnelle Kippung in Richtung des jeweils hinteren Bogengangs (Merke: der hintere Bogengang hat die gleiche Orientierung wie die Helix der gleichseitigen Ohrmuschel; Ohrläppchen und Antitragus entsprechen der Position der Cupula.), z. B. im Sitzen mit Nase um 45° zur Gegenseite gedreht → Seitwärtskipfung (Hallpike-Test) → mit 2–4 s Latenz Drehschwindel und Nystagmus zum unten liegenden Ohr mit rotorischer Komponente (linkes Ohr: Uhrzeigersinn, rechtes Ohr: Gegenuhrzeigersinn) für < 1 Minute; bei Aufrichten evtl. schwächerer Nystagmus in Gegenrichtung
 - **BPLS des horizontalen Bogengangs:** Testung in Rückenlage, Kopfdrehung von einer Seite auf die andere löst horizontalen Nystagmus zum unten liegenden Ohr aus.

- bei Wiederholung des Manövers** Intensität variabel („launisch“)
- Diagnosestellung* Anamnese und Nachweis eines typischen Lagerungsnystagmus (s. o.)
- Differenzialdiagnose* **■ Lagerungsnystagmus** bei Kleinhirnläsionen, Labyrinthfistel
- Lagenystagmus** (zentral) bei zentralvestibulären Läsionen; Alkohol-Lagenystagmus
- Therapie* [5127] **■ BPLS des hinteren vertikalen Bogengangs:**
- *nach Semont:* (☞, ☞):
 - ▶ Auslösung des Nystagmus durch Lagerungsprobe (s. o.)
 - ▶ nach Abklingen des Lagerungsnystagmus schnelles Umlagern zur anderen Seite unter Beibehaltung der Kopf-zu-Rumpf-Position (→ Auslösung eines nach Schlagform und -richtung identischen, also jetzt zum oben liegenden Ohr gerichteten Nystagmus)
 - ▶ Aufrichten
 - *nach Epley* [1550] (☞, ☞):
 - ▶ Patient sitzt auf Liege, Kopf 45° zur betroffenen Seite gedreht
 - ▶ rasche Rückenlage, Kopf hängt über die Liege in 45°-Stellung
 - ▶ nach Abklingen des Nystagmus Rotation des Kopfes zum anderen Ohr unter Beibehaltung der Kopftieflage
 - ▶ Weiterdrehen unter Mitnahme des Körpers (Rückenlage → Seitlage), bis das Gesicht nach unten gerichtet ist, 10–15 Sekunden warten
 - ▶ Aufrichten des Patienten, Kopf leicht gesenkt halten
 - *Erfolgsrate* mit beiden Manövern über 95 % innerhalb weniger Tage [5462]
- BPLS des horizontalen Bogengangs:**
- *modifiziertes Epley-Manöver* (☞, ☞): Patient dreht sich aus der Rückenlage um jeweils 90° um die Körperlängsachse zum nicht betroffenen Ohr mit Pausen von 30 Sekunden in jeder Position (bei ausbleibendem Erfolg Gegenrichtung versuchen, da die Auslösungsrichtung nicht immer eindeutig ist)
 - *Gufoni-Manöver* (☞, ☞): Lagerung auf die Seite, auf der sich der schwächere Nystagmus auslösen lässt, nach 1 Minute Kopf 45° Richtung Boden drehen
 - ▶ Geotrope Variante: Lagerung auf die nicht betroffene Seite (Seite mit dem schwächeren Nystagmus), nach 1 Minute Kopf 45° Richtung Boden drehen.
 - ▶ Ageotrope Variante: Lagerung auf die betroffene Seite (ebenfalls Seite mit dem schwächeren Nystagmus), nach 1 Minute Kopf 45° Richtung Decke drehen; ageotropes Gufoni-Manöver in der Regel nicht vollständig (kann ageotropen BPLS in geotropen BPLS konvertieren), dann müsste ein weiteres geotropes Gufoni-Manöver erfolgen.
- Merkblätter für Patienten zur Selbstbehandlung:**

	betroffene Seite	
	rechts*	links*
BPLS des hinteren vertikalen Bogengangs		
Semont-Manöver	☞	☞
Epley-Manöver	☞	☞
BPLS des horizontalen Bogengangs		
modifiziertes Epley-Manöver	☞	☞
Gufoni-Manöver (Lagerung auf die „gesunde“ Seite, d. h. die Seite mit dem schwächeren Nystagmus)	☞	☞

* Die betroffene Seite ist diejenige, bei der die Lagerung auf die Seite den stärkeren Nystagmus auslöst.

Verlauf Spontanverlauf: langsames Abklingen über Wochen/Monate (mittlere Remissionszeit ca. 40 Tage);
Rezidivrate im Langzeitverlauf bis zu 50 % [700]

----- Akute Vestibulopathie -----

Synonyme Neuritis vestibularis, Neuropathia vestibularis

Ätiologie Umstritten: entzündlich (viral) oder vaskulär; vermutlich werden unterschiedliche Ätiologien unter dem Krankheitsbild subsummiert.

Epidemiologie Inzidenz 3,5/100 000 pro Jahr; nach BPLS und Morbus Menière dritthäufigste peripher-vestibuläre Schwindelform (7–23 % in Schwindelambulanzen)

<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Drehschwindel (akut) mit horizontal rotierendem Nystagmus und Oszillopsien sowie Kippung der subjektiven visuellen Vertikalen ■ Fallneigung, Übelkeit und Erbrechen, ohne Tinnitus und Hörstörung, gelegentlich kurze Schwindelattacken vorausgehend <ul style="list-style-type: none"> ■ Richtung der Falltendenz (Gangabweichung, Vorbeizeigen) und des Bewegungsgefühls meist zur kranken Seite, können jedoch entgegengesetzt sein, da Haltungsreflexe die durch interne vestibuläre Tonusimbalance simulierte Bewegung (zur „gesunden“ Seite) zu kompensieren versuchen ■ Dauer: meist mehrere Tage (bis Wochen)
<i>Untersuchung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nystagmus unter der Frenzel-Brille: <ul style="list-style-type: none"> ■ Akutphase: lebhafter horizontaler Spontannystagmus (in der Akutphase Schlagrichtung in Richtung des gesunden Ohrs) mit rotatorischer Komponente, Verstärkung bei Blick in Richtung der schnellen Komponente; Hemmung bei Fixation (Untersuchung ohne Frenzel-Brille) ■ Abklingphase: Nystagmus visuell gut unterdrückbar (anders als bei zentralem Nystagmus), evtl. nur noch latenter Nystagmus bei Blick in Nystagmusschlagrichtung ■ Kopf-Impuls-Test (Halmagyi-Curthoys-Test [2216]): <ul style="list-style-type: none"> ■ Ausführung: Der Untersucher dreht den Kopf des Patienten so schnell wie möglich ca. 15° auf eine Seite und beobachtet, ob der Patient dabei ein Ziel (z. B. Nase des Untersuchers) fixiert halten kann. ■ Auswertung: Bei Labyrinthausfall bleiben die Bulbi zunächst relativ zum Kopf stehen („eingemauert“), danach Re-Fixation mit einer oder mehreren Sakkaden; das ausgefallene Labyrinth ist das auf der Seite der primären Drehrichtung bzw. in Gegenrichtung der Re-Fixationssakkaden. <ul style="list-style-type: none"> ■ CAVE: bei degenerativen HWS-Leiden; kein Ersatz für Nystagmografie und Kalorik ■ HINTS-Test = Kopf-Impuls-Test (s. o.) + Prüfung auf Blickrichtungsnystagmus + Suche nach latenter Skew Deviation) zur Abgrenzung gegen zentrale Schwindelursache
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Elektronystagmogramm: Spontannystagmus, kalorische Un- oder Mindererregbarkeit des erkrankten horizontalen Bogengangs ■ bei zusätzlichen Symptomen: MRT Schädel, Feinschichtung von Hirnstamm, Kleinhirn und Kleinhirnbrückenwinkel, Doppler-/Duplexsonografie, Tonaudiogramm, AEP, Liquorpunktion
<i>Diagnosestellung</i>	Klinisches Bild und Nachweis der Minder-/Unerregbarkeit des horizontalen Bogengangs
<i>Differenzialdiagnose</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Pseudoneuritis vestibularis: klinisch identisches Bild bei lakunärem Infarkt in der Eintrittszone des N. vestibulocochlearis ■ Morbus Menière (→ S. 85): Attacken von Minuten bis Stunden, assoziierte Hörstörungen, allerdings rein vestibuläre Formen möglich ■ zentral-vestibulärer Schwindel: zentral-vestibulärer Nystagmus, zusätzliche neurologische Symptome ■ Basilarismigräne: Migräneanamnese, Attacken mit zentral-vestibulärem Schwindel, Sehstörungen, Ataxie, Dysarthrie, Parästhesien, Hörstörungen; okzipitaler Kopfschmerz, evtl. Bewusstseinsstörungen; betroffen sind vor allem junge Frauen ■ Wallenberg-Syndrom (→ S. 101) und andere Hirnstammaffektionen ■ Kleinhirnbrückenwinkel-Tumor
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Akuttherapie (→ S. 81), dann vorsichtiges Training mit Wendebewegungen, zunächst nur Augen, dann Kopf, später Rumpf ■ Methylprednisolon führt zu einer besseren Restitution der Vestibularisfunktion (100 mg/d p. o., Dosis alle 3 Tage um 20 mg reduzieren) [5466]^{SQ,lb}
<i>Verlauf</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Abklingen über Tage bis Wochen (vorwiegend durch zentrale vestibuläre Kompensation); die Funktion des Labyrinths kann sich erholen (evtl. Nystagmusumkehr; persistierendes Defizit zeigt sich häufig erst mit Schwindelgefühl bei raschen Drehbewegungen); Rezidive sehr selten (ca. 2% ipsilateral oder kontralateral [3546],[2534]) ■ Komplikationen: <ul style="list-style-type: none"> ■ benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel in bis zu 15% ■ Entwicklung eines phobischen Schwankschwindels

Bilaterale Vestibulopathie

<i>Allgemeines</i>	Kann in jedem Lebensalter auftreten, häufiger kombiniertes Auftreten mit diskreten zerebellären Funktionsstörungen, Downbeat-Nystagmus und Polyneuropathie.
<i>Ätiologie</i>	Ototoxische Medikamente (Aminoglykoside – Gentamicin), autoimmunologisch (KHRI-3-Antikörper an Stützzellen des Innenohres, Nachweis als Verfärbung mittels Immunfluoreszenz und im Serum), Morbus Menière bilateral, Meningitis, Autoimmunerkrankungen (Cogan-Syndrom, auch Cogan-I-Syndrom), zerebelläre Degeneration, Akustikusneurinome, superfizielle Siderose; ca. 50% bleiben unklar [6367].
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Schwankschwindel und Gangunsicherheit, bewegungsabhängig (keine Symptome im Sitzen, Liegen), Zunahme der Symptome in Dunkelheit oder bei Bodenunebenheiten ■ Oszillopsien bei Kopfbewegungen, insbesondere auch beim Gehen ■ Raumgedächtnis und Navigation können gestört sein ■ Hörstörungen möglich
<i>Untersuchung</i>	Pathologischer Kopf-Impuls-Test, Schwanken im Romberg-Test, Matratzen-Test (kann auf weicher Unterlage nicht stehen)
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Elektronystagmogramm mit Kalorik <ul style="list-style-type: none"> ■ CAVE: Störungen können ausschließlich im Hochfrequenzbereich oder im Niederfrequenzbereich liegen (Kopf-Impuls-Test prüft Hochfrequenzbereich, Kalorik Niederfrequenzbereich) ■ AEP, Audiogramm, MRT Schädel ■ Auto-Antikörper gegen Innenohrstrukturen [248]; KHRI-3-Antikörper, in den USA: „Heat-Shock-Protein“-Test oder Anti-68KD (hsp 70); Spezifität und Sensitivität allerdings umstritten
<i>Differenzialdiagnose</i>	Unsystematischer Schwindel (s. o.)
<i>Therapie</i>	Gleichgewichtsschulung, Steroide, Immunsuppressiva bei Autoimmungenese, Operation bei Akustikusneurinomen
<i>Verlauf</i>	Beide Labyrinth gleichzeitig oder nacheinander betroffen, akuter und langsamer Verlauf möglich, Seitendifferenzen im Verlauf und im Endstadium möglich

Vestibularisparoxysmie

<i>Allgemeines</i>	Attackenschwindel durch Gefäßkompression des N. vestibularis hirnstammnah (meist durch eine Schlinge der A. cerebelli inferior anterior)
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Dreh- oder Schwankschwindel-Attacken, Sekunden bis Minuten dauernd, mit Stand- und Gangunsicherheit; im Verlauf vermehrt messbare vestibuläre und/oder cochleäre Defizite in der Attacke und mit geringerer Ausprägung auch im Intervall ■ Auslösbarkeit der Attacken gelegentlich durch bestimmte Kopfpositionen oder Beeinflussung der Attacke durch Änderung der Kopfposition ■ gelegentlich einseitige Hörminderung oder Tinnitus während der Attacken oder permanent ■ Besserung oder Abklingen der Attacken durch Carbamazepin (bereits in niedriger Dosis)
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Elektronystagmogramm mit Kalorik ■ subjektive visuelle Vertikale (bei manchen Patienten im Intervall verstellt) ■ AEP, Audiogramm ■ hochauflösendes MRT mit 3-D-CISS-Sequenz
<i>Differenzialdiagnose</i>	Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel, Basilaris-Migräne, phobischer Schwindel, zentraler Lage-/Lagerungsschwindel, Perilymphfistel
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Carbamazepin (200–400 mg/d meist ausreichend) ■ mikrovaskuläre Dekompression (strenge Indikationsstellung) [2640]

Morbus Menière

<i>Ätiologie</i>	Idiopathisch oder bei Z. n. Labyrinthitis
<i>Pathogenese</i>	„Labyrinthhydrops“ mit Einreißen des häutigen Labyrinths und Störung des Ionenmilieus („Kalium-Lähmung“ des Nervs)
<i>Klinisches Bild</i>	Paroxysmaler Schwindel = „Attacken-Schwindel“ für Minuten bis Stunden ohne erkennbare Auslöser, dabei fluktuierende Hörstörungen, evtl. Tinnitus; Gefühl des Ohrdrucks; monosymptomatische Formen möglich
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nystagmogramm: horizontaler Spontannystagmus (in der Reizphase: zum kranken Ohr, in der Ausfallphase: zum gesunden Ohr), evtl. mäßige kalorische Untererregbarkeit; im Intervall häufig unauffällig ■ Audiogramm: wenn Hörminderung noch inkomplett ist, positives Recruitment-Phänomen nachweisbar ■ AEP: Hinweise auf Innenohrschwerhörigkeit ■ vestibulär evozierte myogene Potenziale: Anzeige einer Sakkulustunktionsstörung ■ 3-T-MRI 4 Stunden nach i. v. Gadolinium: Visualisierung des Endolymph-Hydrops ■ ggf. MRT Kopf/Hals und Neurosonografie zur Abgrenzung von TIA und Vertebralisdissektion
<i>Diagnosestellung</i>	Klinisch aufgrund von Anamnese und Nystagmusbefund im Anfall
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ des akuten Drehschwindels: (→ S.81) ■ im Intervall: <ul style="list-style-type: none"> ■ Betahistin-Dihydrochlorid (z. B. Vasomota oder Betavert, Dosierungen bis 3 × 48 mg/d über 4–12 Monate mit Dosisreduktion je nach Verlauf, Wirksamkeit gegenüber Placebo fraglich [74], daher werden derzeit noch höhere Dosierungen empfohlen, bislang ohne positiven Nachweis der Wirksamkeit [5468]. <ul style="list-style-type: none"> ▶ Nebenwirkungen: Blähungen, Übelkeit, Herzklopfen, Kopfdruck, Nervosität ▶ Kontraindikationen: Asthma bronchiale, Phäochromozytom, Magen-Darm-Geschwüre, Behandlung mit Antihistaminika; bei Absetzen Ausschleichen wegen der Gefahr eines Entzugssyndroms (Schlafstörungen, Unruhezustände) ▶ Vor Einsatz invasiver oder destruktiver Therapien erscheint ein hochdosierter Betahistin-Versuch gerechtfertigt. ■ intratympanales Methylprednisolon ebenso wirksam bei der Schwindelreduktion wie Gentamycin [4267] ■ Ausschaltung des sekretorischen Epithels durch lokal appliziertes Gentamicin (ototoxisch) selten notwendig
<i>Verlauf</i>	Zunächst Häufung der Attacken möglich, später spontane Abnahme; bilateraler Befall im Langzeitverlauf häufig
<i>Selbsthilfegruppe</i>	Kontakt und Infos für Morbus Menière (KIMM) e. V., Internet: www.kimm-ev.de/ , Kontakt: info@kimm-ev.de

Phobischer Schwankschwindel

<i>Allgemeines</i>	Anhaltender Schwindel, meist im Gefolge einer organischen vestibulären Erkrankung (Neuritis vestibularis, BPLS) [2533]; normale vestibuläre Funktionen (bis auf ggf. Residuen einer vestibulären Erkrankung, s. o.)
<i>Klinisches Bild</i>	Subjektive Stand- und Gangunsicherheit, zumeist als Attacken, oft ohne Auslöser; Benommenheit mit attackenartiger Fallangst ohne Stürze, Auftreten in bestimmten Situationen (im Kaufhaus, auf leeren Plätzen, Brücken etc.); Generalisierungstendenz und Vermeidungsverhalten, Angst; meist findet sich ein spezifischer Schwindel (z. B. benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel) in der Vorgeschichte; oft auffällige psychische Konstitution (z. B. zwanghafte Persönlichkeitsstruktur) und/oder Angst [2797]
<i>Zusatzdiagnostik</i>	Nystagmogramm mit Kalorik, AEP, MRT, Neurosonografie (neurootologische Diagnostik in der Regel normal)
<i>Differenzialdiagnose</i>	Panikerkrankung, Depression, orthostatischer Tremor, bilaterale Vestibulopathie, Vestibularis-Paroxysmie, orthostatische Dysregulation
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ eingehende Diagnostik zum Ausschluss einer organischen Störung, ■ psychoedukative Aufklärung (Mechanismen verstärkter Selbstbeobachtung etc.) ■ Desensibilisierung durch Eigenexposition und regelmäßiger Sport ■ bei Persistenz der Beschwerden Verhaltenstherapie mit oder ohne begleitende Pharmakagabe (SSRI)

Episodische Ataxie Typ 2

<i>Genetik und Pathogenese</i>	Kanalopathie, autosomal dominant, bei 60% Mutationen des Kalziumkanal-Gens CACNA1A, Chromosom 19p13, betrifft vorwiegend spannungsabhängige Kanäle auf zerebellären Purkinje-Zellen, dadurch Reduktion tonischer GABAerger zerebellärer Efferenzen
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ rezidivierende Episoden mit Schwindel, Spontan- oder Lagenystagmus, Gang- und Standataxie, Beginn mit 2–20 Jahren, Dauer Minuten bis Stunden, Auslöser körperliche Anstrengung oder Stress ■ im Intervall: zentrale Okulomotorikstörungen wie Blickfolgestörung, Blickrichtungsnystagmus oder Downbeat-Nystagmus, langsam progrediente Ataxie ■ Begleitsymptome: Migräne-Kopfschmerzen, epileptische Anfälle
<i>Zusatzdiagnostik</i>	Nystagmogramm mit Kalorik, Audiogramm, MRT des Kopfes
<i>Differenzialdiagnose</i>	Morbus Menière, Vestibularisparoxysmie, Kleinhirnbrückenwinkeltumor (Abgrenzung durch Zusatzdiagnostik), vestibuläre Migräne (Abgrenzung bisweilen schwierig)
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Acetazolamid (250–1000 mg/d) verhindert oder reduziert die Attacken in 50–75% der Fälle ■ 4-Aminopyridin 15–30 mg/d (ausschließlich im individuellen Heilversuch anwendbar; Fertigpräparat in Retardform als Fampridin (Fampyra) (→ S.995) 10 mg erhältlich, Dosis 2 × 10 mg, (off label)

Vestibuläre Migräne

<i>Allgemeines</i>	Häufigste Ursache spontan rezidivierender Schwindelattacken, jedes Lebensalter betroffen, Häufung 3. und 5. Dekade, F > M (1,5:1)
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Beginn meist als einfache Migräne, später Übergang in vestibuläre Migräne mit Kopfschmerz, dann nicht selten vestibuläre Migräne ohne Kopfschmerz ■ Dreh- und Schwankschwindel, rezidivierend, lageabhängiger Schwindel (42%) und Kopfbewegungsintoleranz (48%; vor, während oder nach Kopfschmerz), Dauer Minuten bis Stunden, begleitender Migränekopfschmerz (70%) ■ im Anfall peripher- oder zentral-vestibuläre Zeichen (Spontan- oder Lagerungsnystagmus etc.) ■ im Intervall leichte zentrale Okulomotorikstörungen wie Blickfolgestörung, Blickrichtungsnystagmus
<i>Diagnostische Kriterien [3280]</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ vestibuläre Migräne <ul style="list-style-type: none"> ■ A. ≥ 5 Attacken mit vestibulären Symptomen (Drehschwindel oder illusorische Wahrnehmung von Selbst- oder Objektbewegung, die spontan, lageabhängig oder verstärkt durch Kopfbewegung (Kopfbewegungsintoleranz) auftreten), Dauer 5 min bis 72 h ■ B. Migräne oder frühere Migräne mit oder ohne Aura nach IHS-Klassifikation ■ C. zumindest eines der folgenden migräneassoziierten Symptome während 50% der Schwindelepisoden: <ul style="list-style-type: none"> ▶ Kopfschmerzen mit ≥ 2 der folgenden Charakteristika: einseitige Lokalisation, pulsierende Qualität, mäßige bis schwere Schmerzintensität, Verstärkung durch körperliche Anstrengung ▶ Licht- und Lärmempfindlichkeit ▶ visuelle Aura ■ D. keine bessere Erklärung durch andere vestibuläre oder Kopfschmerzdiagnosen ■ wahrscheinliche vestibuläre Migräne <ul style="list-style-type: none"> ■ ≥ 5 Episoden mit vestibulären Symptomen von mäßiger bis schwerer Intensität (Alltagsaktivität behindert bzw. nicht ausführbar), Dauer 5 min bis 72 h ■ nur eines der Kriterien B und C für vestibuläre Migräne erfüllt ■ keine bessere Erklärung durch andere vestibuläre Diagnosen oder Kopfschmerzdiagnosen
<i>Therapie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ bislang keine randomisierten, kontrollierten Fallstudien ■ Akutbehandlung und Prophylaxe wie bei Migräne, ggf. zusätzlich Antivertiginosum (z. B. Dimenhydrinat)

Kinetose (Bewegungs-, Reisekrankheit; motion sickness)[537], [3293]

<i>Allgemeines</i>	Körperliche Reaktion auf ungewohnte Bewegungen
<i>Auslöser</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ passive Bewegung (im Schiff, Bus, Auto, Flugzeug, Achterbahn etc.) ■ visuelle Bewegungseindrücke in Fahr-, Flugsimulatoren, Computerspielen, bei Nutzung von VR (virtual reality)-Brillen
<i>Epidemiologie</i>	Sehr häufig, kann jeden betreffen, insgesamt individuell sehr unterschiedlich. Gering: Alter < 2 J oder > 50 J

	<ul style="list-style-type: none"> ■ Schiff: bis 25–60 % der Passagiere in unterschiedlicher Ausprägung, je nach Schiffsgröße und Wetterbedingungen ■ Auto: bis 4 %, insbes. Autorücksitz, Lesen während der Fahrt, Flugzeug: bis 1 %, Zug: ca. 0,1 %
<i>Pathophysiologie</i> [1058], [2996]	<ul style="list-style-type: none"> ■ gängigstes Erklärungsmodell: sensorische Konflikte (widersprüchliche Sinnesinformationen aus visuellen, vestibulären, somatosensorischen Eingängen) ■ insbesondere langsame, periodische Bewegungen wirken kinetogen; → sekundär Auslösung von Übelkeit, Brechreiz, als Motivator die potenziell „gefährliche“ sensorische Konfliktsituation zu meiden/aufzulösen ■ neuroanatomisches Substrat: Verbindungen aus den Vestibulariskernen, der Area postrema, dem Gastrointestinaltrakt und anderen Kernen der Formatio reticularis zum Nucleus tractus solitarii als Schaltstation des Brechzentrums ■ Histamin mitverantwortlich als Trigger des Erbrechens
<i>Klinisches Bild</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Beginn mit Unwohlsein, Kaltschweißigkeit, Magendruck, Müdigkeit, Blässe ■ im Verlauf kalter Schweißausbruch, Schwindel, Kopfschmerz, Brechreiz, Erbrechen, ggf. Dehydrierung, z. B. bei schwerer Seekrankheit extremes Unwohlsein, Erbrechen bringt keine/nur kurze Besserung, Depression, Gefühl „Sterben zu wollen“
<i>Diagnosestellung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Anamnese der Auslösesituation ■ Ausschluss von neurologischen, HNO-, gastroenterologischen, infektiösen und orthopädischen Ursachen
<i>Therapie</i> [2996]	<ul style="list-style-type: none"> ■ nicht pharmakologische Maßnahmen: <ul style="list-style-type: none"> ■ Gewöhnung an Bewegungsmuster ■ Vermeidung intersensorischer Konflikte (z. B. Schiff: Position in Schiffmitte, Sicht auf Horizont, Auto: Sicht nach vorn und außen etc.) ■ Synchronisierung visuelles System mit der Bewegung: Fixation eines Punkts am Horizont ■ Synchronisierung des Körpers mit der Bewegung: Ausgleichsbewegungen, Umhergehen, Übernahme der Steuerung (des Autos) ■ alternative Ansätze: Ingwer, Vitamin C, Plazebo ■ weitere Ansätze: TENS, Akupressur (v. a. „Seaband“, positiver Effekt nicht nachgewiesen) ■ pharmakologische Ansätze: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Meiden stark histaminhaltiger Nahrungsmittel</i>, z. B. Thunfisch, Salami, Sauerkraut, Rotwein ■ <i>Antihistaminika:</i> Dimenhydrinat + Cinnarizin (p. o. 40 mg/20 mg) oder Dimenhydrinat (p. o., i. m., i. v., supp. 50–100 mg) oder Scopolamin (1,5 mg/Pflaster) oder Promethazin <ul style="list-style-type: none"> ▶ NW: Müdigkeit, Somnolenz u. a.

----- Mal-de-Debarquement-Syndrom -----

<i>Allgemeines</i>	Maladaptive vestibuläre Störung nach Seereisen (v. a. bei Seeleuten), aber auch nach Flügen oder Auofahrten, mit persistierendem Schaukeln oder Schwanken, F > M
<i>Pathophysiologie</i>	Maladaptation des vestibulookulären Reflexes (VOR) an Rollbewegungen (Drehung in der Frontalebene)
<i>Klinisches Bild</i> [1178]	<ul style="list-style-type: none"> ■ Körperschwanken, objektiv („Seemannsgang“) oder subjektiv, im Stehen (95 % „rocking“ = vorwärts-rückwärts, 55 % „swaying“ = seitwärts, 43 % „bobbing“ = auf und ab) mit ca. 0,2 Hz, Gefühl des Hopsens (wie auf einem Trampolin) beim Gehen, seltener im Stehen Gefühl, nach einer Seite gezogen zu werden ■ Dauer normalerweise ≤ 24 h, aber Persistenz für Wochen und Monate möglich; temporäres Verschwinden der Symptome bei Schiffs- oder Autofahrten ■ Begleitsymptome (fakultativ): Licht- und Lärmempfindlichkeit, Benommenheit, Verschwommensehen, kognitive Beeinträchtigung, Angst, depressive Verstimmung, Lethargie
<i>Zusatzdiagnostik</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Unterberger-Versuch (Fukuda stepping test) ■ Posturografie: Seitwärts-Schwanken mit 0,2 Hz ■ ENG: bei untersucherinduzierter Rollbewegung (= Bewegung in der Frontalebene) des Kopfes um jeweils 20° mit 0,2 Hz im Dunkeln Auftreten eines richtungswechselnden vertikalen Nystagmus (langsame Phase nach oben bei Bewegung zu einer Seite, nach unten bei Bewegung zur anderen Seite)
<i>Therapie</i> [1178], [1179]	Re-Adaptation des VOR durch passive (vom Untersucher induzierte) Rollbewegungen des Kopfes unter Konfrontation mit einem rotierenden visuellen Ganzfeld-Stimulus; Ansprechrate ca. 50 %

1.11 Schluckstörungen

C. B. Lücking, C. H. Lücking* und A. Hufschmidt*

Neurogene Schluckstörungen (neurogene Dysphagien)

LL DGN Dysphagie 2020

Physiologie

- **Schluckphasen [5991]:**
 - *orale Vorbereitungsphase (willkürlich beeinflussbar):* Analyse des Bolus, Schmecken, Kauen und Vermengung mit Speichel, Vorbereitung des Bolus für den Schluckakt
 - *orale Phase* (Bolusbeförderung in den Oropharynx bis zum Auslösen des Schluckreflexes; willkürlich beeinflussbar; Dauer < 1 s): Lippenschluss, -rundung, -retraktion, Kieferbewegungen, Zungenbewegungen, Tonisierung der Wangen, Anteriorstellung des Velums
 - *pharyngeale Phase* (Bolusbeförderung durch den Pharynx in den Ösophagus; reflektorisch ablaufend; Dauer ca. 0,7 s): Beginn mit Auslösung des Schluckreflexes durch sensible Reizung der Gaumenbögen (junge Menschen) bzw. der Zungenbasis (ältere Menschen), velopharyngealer Abschluss, Zungenabschluss mit der Pharynxrückwand, Hyoid- und Larynxbewegung superior-anterior, Larynxverschluss (Taschenfalten- und Stimmlippenverschluss, Epiglottiskippung über den Larynxeingang), pharyngeale Peristaltik, Relaxation und Öffnung des oberen Ösophagussphinkters (oÖS)
 - *ösophageale Phase* (peristaltische Wellen; Dauer bis zu 10 s): Ösophagusperistaltik, Öffnung des unteren Ösophagussphinkters (uÖS)
- **Schluckzentren [5991]** koordinieren zeitlich und räumlich > 25 Muskelpaare:
 - *supramedulläres Schlucknetzwerk:* ausgedehnte kortikale und subkortikale Areale, mit möglicher schluckphasenabhängiger, dynamischer kortikaler Repräsentation (orale [Vorbereitungs-]Phase eher linksdominant, pharyngeale Phase eher rechtsdominant)
 - ▶ orale Vorbereitungsphase: limbisches System, Basalganglien, Thalamus, primär und sekundär sensorische Areale
 - ▶ Übergang zur oralen Phase: Gyrus cinguli, prämotorische Areale
 - ▶ orale Phase: primär motorische Areale
 - ▶ pharyngeale Phase: medulläre Schluckzentren mit kortikaler Modulation
 - *medulläre Schluckzentren („central pattern generators“, CPG):* bilateral, gut synchronisiert
 - ▶ dorsomediale „Dorsal Swallowing Group“ (DSG), sensibler Integrator und Planung des räumlich-zeitlichen Zusammenspiels der einzelnen Schluckmuskeln: Zusammenspiel/räumliche Nähe mit dem Nucleus tractus solitarius (sensibel N. V, N. IX, N. X)
 - ▶ ventrolaterale „Ventral Swallowing Group“ (VSG), motorische Weiterleitung der Impulse an die schluckrelevanten Hirnnerven (V, VII, IX, X, XII) nach Empfang der Informationen von der DSG: Zusammenspiel/räumliche Nähe mit dem Nucleus ambiguus (motorischer N. X, N. IX)

Klinische Formen

- **oropharyngeale Dysphagie:** anteriores/posteriores Leaking (vorzeitiges Abgleiten des Nahrungsbolus) bei gestörter oraler Boluskontrolle; fehlender oder verzögerter Schluckreflex; ggf. stille (ohne Auslösung von Schutzreflexen) prä-, intra- oder postdeglutitive Penetration (Eindringen des Bolus in den Larynxeingang bis auf Stimmlippenniveau) oder Aspiration (Durchtritt des Bolus durch die Stimmlippen); nasale Regurgitation, Residuen/Retentionen von Speiseresten
- **ösophageale Dysphagie:** gestörter Bolustransport in der Speiseröhre
- **Odynophagie:** schmerzhafter Schluckakt ohne wesentliche Passagebehinderung
- **Globusgefühl:** Gefühl des Verbleibs von Nahrung im Pharynx/Bereich des oberen Ösophagussphinkters ohne Nachweis von Nahrungsresiduen (DD Reflux; DD somatoforme Störung)

Zusatzdiagnostik

- **Screening-Tests (DGN-Leitlinie Dysphagie 2020):**
 - *Sensitivität* 80–90 %, da eine stille Aspiration methodenbedingt übersehen wird, aber *Spezifität* meist < 60 %, da ein auffälliges Ergebnis nicht immer auf eine Dysphagie hinweist
 - *klinische Aspirationshinweise:* z. B. Husten, Ersticken, Abbruch, Änderung der Stimmqualität bis 1 min nach Test (**CAVE:** Übersehen einer Aspiration)
 - *Effekt:* Etablierung eines formellen Schluck-Screenings reduziert die Pneumonierate deutlich (z. B. [706]); relevante Vergleichstudien zwischen den einzelnen Screening-Tests fehlen
 - *verschiedene Wasser-Schlucktests (relativ einfach):* z. B. Suche nach klinischen (!) Aspirationszeichen zur Beurteilung der Schlucksicherheit [5491]; bei Auffälligkeit → zeitnahes weiteres Schluckassessment
 - *Mehrkonsistenzen-Test* (z. B. Gugging Swallowing Screen; GUSS [5992]): neben Beurteilung der Schlucksicherheit auch Kostformempfehlungen möglich, wenn eine weitere Testung nicht unmittelbar verfügbar
 - *Schluck-Provokationstests* [5993]: Prüfung des reflektorischen Schluckens bei nicht kooperationsfähigem Patienten

- **klinische Schluckuntersuchung (KSU)** durch Sprachtherapeuten/Logopäden, Dokumentation z. B. im Bogenhausener-Dysphagie-Score (BODS) [406]
 - **CAVE:** keine *alleinige* Steuerung des Dysphagiemanagements durch die KSU empfohlen (z. B. in einer Studie Sensitivität 86 %, Spezifität aber nur 30 % [3236]; häufig ergänzend nachfolgende technische Untersuchungen nötig)
 - **transnasale Videoendoskopie** (auch FEES = flexible endoscopic evaluation of swallowing): sicheres und klinisch sehr relevantes Untersuchungsverfahren [1457]
 - **Methode:** transnasale Endoskopie von Larynx und Hypopharynx nativ und mit Funktionsprüfung während des Schluckaktes (Schluckendoskopie); direkte Beobachtung prä- und postdeglutiver Vorgänge, intradeglutiv wird die Sicht versperrt (white out)
 - **Validierte Beurteilungsskalen**, z. B. Penetrations-Aspirations-Skala (PAS [4732]), YALE Residuen-Skala [1929], sodass der Schweregrad der Dysphagie und Behandlungskonsequenzen ermittelt werden können, z. B. mit FEES-Tensilon-Test, FEES-L-Dopa-Test, FEDSS (fiber optic endoscopic dysphagia severity scale) zur Dysphagie-Beurteilung akuter Schlaganfallpatienten [5991] oder mit einem Dekanülierungsalgorithmus [5994].
 - FEES-Ausbildungscurriculum der DGN/DSG vorhanden [1458]
 - FEES wurde in den Katalog der Strukturkriterien der DSG-Stroke-Unit-Zertifizierung (DSG, 2018) aufgenommen
 - **Videofluoroskopie**
 - **Indikation:** wenn FEES nicht ausreichend informativ, vor allem in Bezug auf Menge und Zeitpunkt der Aspiration
 - **Methode:** radiologische Durchleuchtung und Videoaufzeichnung des gesamten Schluckaktes (oral; pharyngeal, hier insbesondere auch während der Schluckreflex auslöst; ösophageal), Auswertung der Videoclips in Zeitlupe
 - **methodische Grenzen:** Verfügbarkeit, Strahlenbelastung, kooperativer und i. d. R. sitzstabiler Patient nötig
- FEES und Videofluoroskopie sind komplementäre Ansätze
- Typische Veränderungen im FEES-Befund bei den verschiedenen Erkrankungen [5991]:
- **Schlaganfall:** in der Akutphase Dysphagie bei > 50 %, Aspiration bei > 20 %, davon wiederum ca. 50 % stille Aspiration
 - **supratentorielle Läsionen:** Schluckstörungen durch Störung der Koordination der oralen Phase (bukkofaziale Apraxie) bzw. der pharyngealen Phase
 - ▶ einseitige Großhirninfarkte → verzögerte Schluckreflextriggerung und bei > 50 % bilaterale Sensibilitätsstörung der Gaumenbögen [4454],[4154]; Störungen der pharyngealen Phase v. a. bei rechtshemiphären Läsionen [5497]
 - ▶ bilaterale Läsionen → schwere Dysphagie bis hin zum Foix-Chavany-Marie-Syndrom [2144]
 - **infratentorielle Läsionen:** Schluckstörung durch sensible Defizite der laryngopharyngealen Schleimhäute, fehlende oder insuffiziente Triggerung des Schluckreflexes, gestörte Koordination der einzelnen Schluckphasen, unzureichende Öffnung des oberen Ösophagusphinkters (besonders ausgeprägt beim dorsolateralen Medulla-oblongata-Infarkt = Wallenberg-Syndrom mit Ausfall der „central pattern generators“, CPG)
 - **Morbus Parkinson** (Schluckstörungen bei 50–60 % im Verlauf) und Parkinson-Syndrome:
 - **verlängerte orale Phase** mit typischen Pumpbewegungen der Zunge, Residuen und Leaking
 - **gestörte pharyngeale Phase** mit verzögerter Schluckreflextriggerung und (z. T. stiller) Penetration/Aspiration mit Residuen
 - **gestörte ösophageale Funktion** (diffuser Spasmus, gestörte Peristaltik)
 - **sensorische Defizite** neben einer gestörten Schluckmotorik zunehmend als ursächlich beschrieben [3909]
 - „**Hypersalivation**“ eher bedingt durch insuffizientes Abschlucken als durch Mehrproduktion
 - **Dystonie:** spasmodische Dysphagie (häufig in Kombination mit spasmodischer Dysphonie)

Ursächliche
Erkrankungen

■ neuromuskuläre Erkrankungen

- *ALS mit bulbärer Beteiligung*: reduzierte oropharyngeale Boluskontrolle und -propulsion, unzureichender Verschluss von Lippen/Gaumensegel/Larynx, gestörte Öffnung des oberen Ösophagusphinkters, unzureichender Hustenstoß
- *Myasthenie*: verlangsamte Zungenbewegungen, reduzierte orale Boluskontrolle, Ermüdung, eingeschränkte Hebung des Gaumensegels, eingeschränkte Kontraktion des Pharynx

■ **demenzielle Erkrankungen**: Probleme bei der oralen Vorbereitung (Präparation, Kauen, Transport); Speisen bleiben häufig im Mund liegen

■ **sonstige**: spinobulbäre Myatrophien, dystrophische Myopathien, Poly- und Dermatomyositis, Einschlusskörpermyositis (Dysphagie häufig Initialsymptom mit typischer Öffnungsstörung des oberen Ösophagusphinkters), Multiple Sklerose, Infektionen (Poliomyelitis, Borreliose; Enzephalitiden), Guillain-Barré-Syndrom, Schädel-Hirn-Trauma, Tumoren des ZNS, Critical-Illness-Neuro-/Myopathie; altersbedingte Motilitätsstörungen (Presbyphagie, Presbyösophagus), andere neurodegenerative Erkrankungen

Komplikationen

Mangelernährung, Dehydratation, Gewichtsverlust, rezidivierende Aspirationspneumonien, eingeschränkte Lebensqualität

Prinzipien der Therapie

■ **allgemein**: Therapie und Methodenwahl abhängig von Diagnostik, Symptomatik und Anforderung/Motivation des Patienten

■ **Grundregeln**: Schluckversuche (wenn möglich) bei geradem Sitzen, Kopf leicht nach vorne gebeugt; keine Ablenkung, kein Zeitdruck; kleine Bissen; Kontrolle von Retentionen in der Mundhöhle (optisch) bzw. auf der Glottis (Phonation); Pausen zwischen den Bissen, siehe [DOWNLOAD HANDOUT ESSREGELN BEI SCHLUCKSTÖRUNGEN](#) 

- *nasogastrale Sonde*: Auswirkung auf Dysphagie umstritten; bei *korrekter* Lage keine wesentlichen Auswirkungen auf den Schluckakt in der Akutphase beschrieben (somit keine Entfernung für die Schluckdiagnostik nötig) [1460], aber v. a. bei längerer Liegedauer auch Nebenwirkungen wie Schleimhautverletzungen, Sensibilitätsminderung/Irritation mit verzögerter Schluckauslösung, Aryödem bis zur Stimmlippenparese und Refluxverstärkung mit Aspiration möglich, daher PEG-Indikation frühzeitig erwägen (s. u.) (Übersicht unter [2334])

■ **funktionell (Sprach-Schluck-Therapie, Logopädie)** (nach [DGN-Leitlinie Dysphagie 2020](#)):

- *restituierende Verfahren*: Bahnung und Kräftigung des Schluckaktes („Schlucken lernt man durch Schlucken“), ggf. von Teilfunktionen:
 - ▶ Stimulationstechniken: z. B. thermische Reize bei verzögerter Schluckreflex-Auslösung
 - ▶ Mobilisationstechniken: z. B. Zungendruck gegen Widerstand
 - ▶ autonome Bewegungsübungen: Kopfhebe-Übung im Liegen (Shaker-Manöver) bei Öffnungsstörung des oberen Ösophagusphinkters
 - ▶ Masako-Übung (Halten der Zungenspitze zwischen den Zähnen beim Schlucken) bei verringerter Pharynxkontraktion; Expiratory Muscle Strength Training (EMST) zur Kräftigung der submentalen Muskulatur
 - ▶ Lee-Silverman-Voice-Treatment (LSVT, lautes Sprechen), insbesondere bei Dysphagie bei Morbus Parkinson
- *Kompensation*: Einsatz von Ersatzstrategien oder Ausnutzung von Restfunktionen, z. B. Handlungsänderung, Erlernen von Schlucktechniken wie
 - ▶ supraglottisches (bzw. super-supraglottisches) Schlucken bei prä- und/oder intradeglutitiver Aspiration: willkürliches Atemanhalten (bzw. Valsalva-Manöver) vor und während des Schluckens → Glottisverschluss (bzw. auch Taschenfaltenverschluss) prä- und intradeglutitiv; Aufforderung zum sofortigen Räuspern/Husten nach dem Schlucken zur Verhinderung einer postdeglutitiven Aspiration
 - ▶ Mendelsohn-Manöver: willkürliches Pressen des Zungengrundes an den Gaumen (Kontrolle über Ertasten der Hebung des Schildknorpels) → Verlängerung der Öffnungsdauer des oberen Ösophagusphinkters und der Dauer der Kehlkopfhebung
 - ▶ Kinn-zur-Brust-Manöver („chin tuck“): unspezifische Verengung des Larynxeinganges und somit Schutz der Atemwege bei Leaking oder verzögertem Schluckreflex
 - ▶ kräftiges Schlucken (effortful swallowing) bei verringertem Zungenbasis-Rachen-Abschluss/gestörter pharyngealer Kontraktion

- ▶ Kopfwende-Manöver zur erkrankten (oder ggf. gesunden) Seite bei einseitiger Pharynxparese je nach klinischer Wirksamkeit (Verengung der gelähmten Pharynxseite, Verbesserung des Glottisschlusses)
- **Adaptation:** Modifizierung der Nahrungskonsistenz je nach Störung
 - ▶ Flüssigkeiten (leicht, mittel oder stark angedickt)
 - ▶ Nahrung (z. B. passiert, weich, gut kaubar, normal)
- **Hilfsmittel:** weiter Becher oder Becher mit ausgeschnittener Nasenkerbe; Benutzung eines Strohhalmes (ermöglicht Trinken in anteflektierter Kopfhaltung und kleinen Schlucken), Zahnprothesen (erleichtern den Zungenkontakt mit dem Gaumen → bessere orale Boluskontrolle)
- **pharmakologisch:** begrenzte Evidenz für TRPV1-Agonisten (Capsaicinoide und Piperin), Dopaminergika (Amantadin und L-Dopa) sowie ACE-Hemmer: Einsatz auf Einzelfall-Basis insbesondere bei verzögertem Schluckreflex zu erwägen (DGN-Leitlinie Dysphagie 2020)
- **Behandlung von assoziierten Störungen:**
 - **Singultus:** Domperidon, Metoclopramid, Baclofen, Protonenpumpenhemmer, ggf. Gabapentin (alleine oder add on), ggf. Promethazin [4120]
 - **Reflux:** Protonenpumpenhemmer
 - **Magenentleerungsstörung/Erbrechen:** Metoclopramid, ggf. Off Label (das stark prokinetisch wirkende) Erythromycin (3 x 100 mg) i. v. oder Prucaloprid (Resolor) p. o. bei Obstipation
 - **Sialorrhö** mit Aspirationsgefahr: Anticholinergika (**CAVE:** Kognitionsverschlechterung), z. B. Scopolaminpflaster und/oder Pirenzepin (individuell titrierbar); Glycopyrroniumbromid s. c.; (ggf. frühzeitig) Botulinumtoxin-Injektionen in die Parotiden und/oder submandibulären Speicheldrüsen zur Vermeidung anticholinergischer Nebenwirkungen erwägen
- **Botulinumtoxin** (→ S.991) in den M. cricopharyngeus bei Dysfunktion des oberen Ösophagusphinkters oder krikopharyngealer Dysfunktion (s. unten bzgl. der Einschlusskriterien); interdisziplinäre Einzelfallentscheidung [2995]
- **chirurgisch oder minimalinvasiv** (DGN-Leitlinie Dysphagie 2020):
 - **Anlage einer PEG** (schützt nicht vor Speichelaspiration[!], verhindert aber Komplikationen durch die nasogastrale Sonde [s. o.]):
 - ▶ bei erwartet längerer Dysphagie (> 28 Tage): in der Akutphase zunächst nasogastrale Sonde, PEG nach frühestens 2 Wochen, aber am besten innerhalb von 4 Wochen [788]
 - ▶ bei ALS-Patienten: falls vom Patienten gewünscht, bevor die forcierte Vitalkapazität < 50% erreicht, da sonst erhöhte Mortalität und Morbidität [3781]
 - **Dilatation oder krikopharyngeale Myotomie** [2995] bei Öffnungsstörung des oberen Ösophagusphinkters (anstelle von Botulinumtoxin) bei *gemeinsamem* Vorliegen von
 - a) ätiologisch eingeordneter Dysphagie
 - b) erfolgloser funktionell orientierter Schlucktherapie über 1 Jahr
 - c) radiomanometrischem Nachweis einer Öffnungs- und Relaxationsstörung des oberen Ösophagusphinkters
 - d) suffizienter Hyoid-Larynx-Elevation und
 - e) fehlendem Reflux
 - **Tracheotomie:** Erwägen bei stetiger Speichelaspiration und insuffizientem Abhusten und rezidivierenden Pneumonien
 - ▶ Ziel: Aspirationsschutz durch den Cuff der Trachealkanüle
 - ▶ **CAVE:** kein 100%iger Aspirationsschutz, aber tracheales Absaugen möglich
- **elektrostimulatorisch** (Überblick in [981]): mögliche positive Effekte bei folgenden Techniken:
 - **neuromuskuläre (transkutane) Elektrostimulation (NMES)** [5564]
 - **repetitive transkranielle Magnetstimulation (rTMS) und transkranielle Gleichstromstimulation (tDCS)** [398],[3914]
 - **pharyngeale Elektrostimulation (PES)** [5110]: Verbesserung der Dekanülierbarkeit schwer dysphagischer, tracheotomierter Schlaganfall-Patienten (PHAST-TRAC-Studie) [1461]. Verbesserung neurogener Dysphagie verschiedener Ätiologien (PHADER cohort study, [4368])

1.12 Spinale Syndrome

A. Hufschmidt, C. H. Lücking*

Pyramidenbahnsyndrom (Syndrom des Tractus corticospinalis)

<i>Anatomie</i>	Ursprung des 1. motorischen Neurons im motorischen Kortex (Gyrus praecentralis), zum geringeren Teil im Gyrus postcentralis und im prämotorischen Kortex; Kreuzung von 80 % der Fasern in der Decussatio pyramidum, Verlauf der gekreuzten Fasern als Tractus corticospinalis lateralis (im Vorderseitenstrang) in somatotoper Gliederung (Fasern zum Bein dorsolateral, zum Arm ventromedial), der ungekreuzten als Tractus corticospinalis anterior (im Vorderstrang)
<i>Ursächliche spinale Erkrankungen</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ isolierte Läsion: zervikale Myelopathie (ohne klinisch nachweisbare Beteiligung anderer Bahnen!), spastische Spinalparalyse und primäre Lateralsklerose → degenerative Erkrankungen der Motoneurone (→ S.427) ■ in Kombination mit anderen Ausfällen bei fast allen Rückenmarkserkrankungen
<i>Symptome</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ zentrale Parese (Para-/Tetraparese): unterhalb der Läsion distal betonte Schwäche („pyramidale Verteilung“: Arme – vor allem Strecker, Beine – vor allem Beuger) und Feinmotorikstörung, Tonus bei akuter Läsion schlaff (u.U. mit Areflexie, „spinaler Schock“), bei länger bestehender Läsion spastisch (durch Mitschädigung nicht pyramidalen, z. B. retikulospinalen Bahnen) ■ eingeschränkte Fokussierung der Innervation: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>räumlich:</i> z. B. bei versuchter isolierter Bewegungen einzelner Finger werden alle Finger bewegt ■ <i>zeitlich:</i> Probleme mit kurzen Innervationspulsen (z. B. schnelles Tapping) ■ spinale Automatismen: spontane oder durch Reize ausgelöste Dorsalflexionszuckungen der Füße, Beugung der Knie- und Hüftgelenke; oft schmerzhaft; im Vergleich zu Fluchtreaktionen sehr stereotyp auslösbar ■ oft assoziiert: Blasen-, Potenz-, Mastdarmstörungen
<i>Untersuchung</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Reflexe: Muskeleigenreflexe auf der Seite der Läsion gesteigert (verbreiterte Reflexzonen, unerschöpflicher Klonus, überspringende Reflexe); Fremdre reflexe (Bauchhautreflexe, Kremasterreflex) abgeschwächt oder erloschen, Pyramidenbahnzeichen (s. u.) positiv ■ Pyramidenbahnzeichen: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Babinski-Zeichen:</i> Kratzen über laterale Fußsohle und nach medial über den Fußballen → Dorsalextension der Großzehe und Spreizen der übrigen Zehen; Dorsalextension aller Zehen und des Fußes ohne Spreizen eher als Fluchtreflex zu werten ■ <i>Chaddock-Reflex:</i> wie Babinski, aber Auslösung vom lateralen Fußrücken ■ <i>Oppenheim-Reflex:</i> wie Babinski, aber Auslösung durch kräftiges Reiben an der Schienbeinkante ■ <i>Gordon-Reflex:</i> wie Babinski, aber Auslösung durch Kneten der Wade ■ <i>Strümpell-Zeichen:</i> bei flach auf der Unterlage liegendem Bein intendierte Beugung im Kniegelenk gegen den Widerstand des Untersuchers → Dorsalflexion der Großzehe und des Fußes und Spreizen der Zehen ■ <i>Mayer-Grundgelenkreflex:</i> kräftige passive Beugung des Mittelfingers im Grundgelenk → physiologischerweise Adduktion des Daumens im Grundgelenk und Streckung im Endgelenk; einseitiges Fehlen der Antwort pathologisch, beidseitiges Fehlen nicht verwertbar ■ <i>Wartenberg-Zeichen:</i> Ziehen an den aktiv gebeugten Fingern („Fingerhaken“) → Adduktion, Opposition und Beugung des Daumens im Grundgelenk
<i>Zusatzdiagnostik</i>	Transkranielle Magnetstimulation (TMS) (→ S.870): Verlängerung der zentral-motorischen Latenz (ZML)

Hinterstrangsyndrom

<i>Anatomie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Ursprungszellen der Hinterstränge (1. sensibles Neuron) im Spinalganglion, Eintritt über die mediale Wurzeintrittszone ■ Verlauf ungekreuzt in somatotoper Gliederung (sakrale Fasern medial); bei Ursprung aus den Segmenten von Th4 abwärts als Fasciculus gracilis Goll, aus den Segmenten Th3 bis C2 als Fasciculus cuneatus Burdach) ■ Umschaltung des langen aufsteigenden Systems (ca. 25 % der Fasern) auf das 2. Neuron im Ncl. gracilis und Ncl. cuneatus, Kreuzung als Lemniscus medialis, Umschaltung auf das 3. Neuron im Thalamus (Nucleus ventralis posterolateralis, VPL)
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ isolierte Läsion möglich bei: funikulärer Myelose (→ S.568), Tabes dorsalis (→ S.254) ■ in Kombination mit anderen Ausfällen bei fast allen Rückenmarkserkrankungen (mit Ausnahme des A.-spinalis-anterior-Syndroms) (→ S.501)
<i>Symptome</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Sensibilitätsstörungen: unterhalb der Läsion Störung von Lagesinn, Bewegungsempfindung (Kinästhesie), 2-Punkt-Diskrimination, Zahlenerkennen, Stereognosie; pathologischer Imitationsversuch (Nachahmen der Stellung einer Extremität mit der kontralateralen ohne optische Kontrolle); Mitbeteiligung von (fein lokalisierender) Druck- und Berührungsempfindung und von Vibrationsempfindung

- **sensible Ataxie** („Hinterstrangataxie“): positiver Romberg-Test (vermehrte Körperschwankungen im Stehen nach Schließen der Augen), Gangunsicherheit im Dunkeln, Vorbeizeigen im Finger-Nase-Versuch
 - **Pseudoathetose**: langsame unwillkürliche Beugebewegung der Finger oder Haltungsunsicherheit („Haltungsataxie“) beim Armhalteversuch
 - **Reizsymptome**: schwer beschreibbare Missempfindungen, z. B. „als ob der Fuß in eine Folie eingeschweißt wäre“, „als ob die Haut zu eng wäre“
 - **Lhermitte-Zeichen**: Angabe von Elektrisieren entlang des Rückens und z. T. in die Extremitäten bei Beugung des Nackens
- Differenzialdiagnose* Polyneuropathien mit bevorzugtem Befall großkalibriger afferenter Fasern können klinisch eine Hinterstrangstörung imitieren
- Zusatzdiagnostik*
- **Medianus-SEP** (→ S.862): Verlängerung der Leitungszeit zwischen Erb-Potenzial (N 9) und Nackenantwort (N 13) über 4,1 ms
 - **Tibialis-SEP** (→ S.864): Verlängerung der Leitungszeit zwischen L1-Antwort (N 22) und Nackenantwort (N 29) über 10,4 ms bzw. zwischen L1-Antwort (N22) und Skalpantwort (P 37) über 12,2 ms pro Meter Körperlänge

----- Vorderseitenstrang-Syndrom (Syndrom des Tractus spinothalamicus) -----

- Anatomie*
- **Ursprungszellen** des Tr. spinothalamicus (2. sensibles Neuron) im Hinterhorn
 - **Kreuzung** bis 2 Segmente oberhalb des Eintritts über die vordere Kommissur und Aufzweigung:
 - *Tractus spinothalamicus anterior* (Berührung, Druck)
 - *Tractus spinothalamicus lateralis* (Schmerz, Temperatur)
 - **somatotope Gliederung**: Fasern von sakralen Segmenten liegen ventrolateral, Fasern von weiter rostralen Segmenten lagern sich dorsomedial an
 - **Umschaltung auf das 3. Neuron** im Thalamus (Nucleus ventralis posterolateralis, VPL)
 - Anatomisch verlaufen im Vorderseitenstrang auch spinozerebelläre und kortikospinale Bahnen, sodass die klinisch gebräuchliche Gleichsetzung des Vorderseitenstrang-Syndroms mit dem Syndrom des Tractus spinothalamicus anatomisch inkorrekt ist.
- Ursächliche Erkrankungen*
- Im Rahmen des Syndroms der vorderen Kommissur (→ Syringomyelie (→ S.508), Stütgliome), dann bilaterale Ausfälle; i. d. R. in Kombination mit anderen Ausfällen bei A.-spinalis-anterior-Syndrom (beidseitige Ausfälle) bzw. Syndrom der A. sulcocommisuralis (einseitige Ausfälle) (allerdings auch zusätzliche Schädigung der vorderen Kommissur) und bei fast allen entzündlichen/tumorösen Rückenmarkserkrankungen
- Symptome*
- **Störung von Schmerz- und Temperaturempfindung** bei erhaltenem Lage- und Diskriminationssinn und erhaltener (leicht verminderter) Berührungs- und Druckempfindung (dissoziierte Sensibilitätsstörung); typisch vor allem bei Ausfall des Tr. spinothalamicus lateralis (Ausfall des Tr. spinothalamicus anterior führt nur zervikal zu deutlicheren Symptomen)
 - *bei Läsion in der vorderen Kommissur* bilateral, entsprechend der Ausdehnung der Läsion (poly-)segmental verteilt
 - *bei Läsion des Tractus spinothalamicus* kontralateral, querschnittsförmig verteilt, beginnend 1-3 Segmente unterhalb der Läsion
 - **Reizerscheinungen**: Parästhesien, Dysästhesien, Hyperpathie (verstärkte Berührungs- und Schmerzempfindung bei erhöhter Schwelle), Allodynie, Spontanschmerzen → Deafferenzierungsschmerz (→ S.761)

----- Vorderhornsyndrom -----

- Anatomie*
- Ursprungszellen des 2. motorischen Neurons (α - und γ -Motoneurone)
- Ursächliche Erkrankungen*
- **isolierte Läsion möglich bei**: spinaler Muskelatrophie, Poliomyelitis, zervikaler Spondylose (direkte Druckwirkung oder über venöse Stauung), A.-spinalis-anterior-Syndrom
 - **in Kombination mit anderen Ausfällen** bei Syringomyelie (→ S.508), ALS, A.-spinalis-anterior-Syndrom, Tumoren, Trauma etc.
- Symptome*
- **schlafe Parese**, Atrophie und Abschwächung oder Ausfall der Muskeleigenreflexe in segmentaler/polysegmentaler Verteilung entsprechend der Ausdehnung der Läsion
 - **Faszikulationen**
- Zusatzdiagnostik*
- **EMG**: Nachweis von pathologischer Spontanaktivität (Fibrillationspotenziale, positive scharfe Wellen, pseudomyotone Entladungen) und von Faszikulationen; bei länger bestehender Läsion chronisch-neurogene Umbauzeichen (Vergrößerung und Verbreiterung der Potenziale und vermehrte Polyphasie)

Hinterhornsyndrom

<i>Anatomie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Im Hinterhorn liegen die Ursprungszellen des Tractus spinothalamicus. ■ An den Hinterhornzellen greifen segmentale und deszendierende Hemmsysteme an (antinoizeptives System), die vor allem für die Schmerzleitung klinisch relevant sind.
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Traumatische Wurzelaustritte, in Kombination mit anderen Ausfällen bei Syringomyelie (→ S.508), Hämatomyelie oder intramedullären Tumoren (→ S.512)
<i>Symptome</i>	Ipsilateral dissoziierte Sensibilitätsstörung in (poly-)segmentaler Verteilung entsprechend der Ausdehnung der Läsion, aber sehr viel häufiger als bei Läsion des Tractus spinothalamicus Deafferenzierungsschmerzen durch Schädigung inhibitorischer Strukturen

Kleinhirnseitenstrang-Syndrom (spinozerebelläres Syndrom)

<i>Anatomie</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Afferenzen (Ia-Fasern) über Hinterwurzeln → <ul style="list-style-type: none"> ■ Umschaltung im Hinterhorn auf Ursprungszellen des Tr. spinocerebellaris anterior (2. Neuron), Aufstieg ipsilateral und (geringer Teil) kontralateral → Pedunculus cerebellaris superior → Velum medullare superius → Vermis ■ Umschaltung im Nucleus thoracicus (Basis des Hinterhorns) auf Ursprungszellen des Tr. spinocerebellaris posterior (2. Neuron), Aufstieg ipsilateral → Pedunculus cerebellaris inferior → Vermis
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Spinozerebelläre Ataxien, selten Raumforderungen oder Myelitiden; i. d. R. Kombination mit anderen spinalen Syndromen
<i>Symptome</i>	Sensible Ataxie ohne wesentliche Störung des klinisch geprüften (bewusst wahrgenommenen) Lagesinns (bei Morbus Friedreich jedoch auch Hinterstrangbeteiligung)

Anterior-Cord-Syndrom

Läsion der vorderen 2/3 des Rückenmarks, traumatisch oder durch komprimierende Läsionen, klinisch im wesentlichen deckungsgleich mit dem A.-spinalis-anterior-Syndrom (→ S.501)

Posterior-Cord-Syndrom

<i>Ursächliche Erkrankungen [3688]</i>	Spinale Raumforderungen, Traumata, Vitamin-B ₁₂ -Mangel (→ S.568) [4224], Kupfer-Mangel-Myelopathie (→ S.505) [4450], Dekompressionserkrankung (→ S.622) [876], MTX-Myelopathie [3934]
<i>Symptome</i>	Spastische Paraparese, Blasenstörungen, Hinterstrangataxie, neuropathische Schmerzen

Zentromedulläres Syndrom (Central-Cord-Syndrom)

<i>Anatomie</i>	Je nach Ausdehnung des Prozesses sukzessive Beteiligung der vorderen Kommissur (kreuzende spinothalamische Fasern), des monosynaptischen Reflexbogens, der Vorderhörner (2. motorisches Neuron), der Hinterhörner und der Pyramidenbahn des Vorderseitenstrangs
<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Syringomyelie (→ S.508), intramedulläre Tumoren/Blutungen
<i>Symptome</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Syndrom der vorderen Kommissur: dissoziierte Sensibilitätsstörung bilateral in segmentaler/polysegmentaler Verteilung (gürtelförmig) entsprechend der Ausdehnung der Läsion; Spontanschmerzen ■ übrige Syndrome entsprechend den betroffenen Strukturen (s. o.) ■ Aussparung der sakralen (perianalen) Sensibilität (zunächst), da die außen anliegenden spinothalamischen Fasern zuletzt geschädigt werden

Brown-Séquard-Syndrom

<i>Ursächliche Erkrankungen</i>	Halbseitige Rückenmarkläsion durch Trauma, lateralisierte Tumoren, Myelitis, Blutungen, Ischämie (A. sulco-commissuralis), radiogen
<i>Symptome</i>	<ul style="list-style-type: none"> ■ ipsilateral: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Vorderhorn</i> → periphere (schlaffe) Paresen und Atrophien in segmentaler Verteilung entsprechend der vertikalen Ausdehnung der Läsion ■ <i>Pyramidenbahn</i> → zentrale Parese/Spastik kaudal der Läsion ■ <i>Hinterstränge</i> → Tiefensensibilitätsstörung (Lagesinn) und Störung der fein lokalisierenden Druck-/Berührungsempfindung querschnittsförmig kaudal der Läsion ■ kontralateral: <ul style="list-style-type: none"> ■ <i>Tr. spinothalamicus</i> → dissoziierte Sensibilitätsstörung (Störung von Schmerz- und Temperaturempfindung bei erhaltenen Hinterstrangqualitäten) querschnittförmig meist 1–3 Segmente kaudal der Läsion beginnend

Querschnittsyndrom

Ursächliche Erkrankungen

Trauma mit oder ohne knöcherne Beteiligung, spinale Tumoren, Myelitis, Ischämie

Graduierung

■ z. B. nach der ASIA-Skala; Erhebungsbogen unter http://www.asia-spinalinjury.org/elearning/ASIA_ISCOS_high.pdf

Klinisches Bild

	Akutstadium	chronisches Stadium
sensomotorische Störungen	schlafe Lähmung mit Ausfall aller Eigen- und Fremdreife, Hyp-/Anästhesie kaudal der Läsion	spastische Para-/Tetraparese oder -plegie mit spinalen Automatismen, sensible Störungen kaudal der Läsion („sensibler Querschnitt“), evtl. gürtelförmige Hyperalgesie/Hyperästhesie in Höhe der Läsion, oft Schmerzen → Deafferenzierungsschmerz (→ S.761)
autonome Störungen	Überlaufblase, evtl. Ileus; bei Läsionen oberhalb Th 6 Bradyarrhythmie, Extrasystolen, arterielle Hypotonie, Temperaturregulationsstörungen (Hypo-, Hyper-) [2193]	meist Reflexblase (automatische Entleerung ohne Willkürkontrolle), Stuhlinkontinenz; Erektions- und evtl. Ejakulationsfähigkeit z.T. erhalten, trophische Störungen; bei Läsionen oberhalb Th 6 orthostatische Hypotension, Herzfrequenzstarre, autonome Dysreflexie (überschießende sympathische Reaktionen, z. B. Blutdruckkrisen, bei Reizen unterhalb der Läsion) [2193], „weißer“ Dermographismus

Differenzialdiagnose

■ **akutes Guillain-Barré-Syndrom** (→ S.637): i. d. R. keine Sphinkterstörungen; in der Elektroneurografie früh Verlängerung der distal-motorischen Latenzen
 ■ **psychogene Querschnittslähmung** (→ S.768)

Komplikationen

Kontrakturen, Dekubitalulzera, rezidivierende Harnwegsinfekte; bei hohem Querschnitt (C3) Atemlähmung

Konus-Syndrom

Ursächliche Erkrankungen

Mediane Bandscheibenvorfälle, Tumoren (vor allem Ependymom des Filum terminale, Neurinom, Epidermoid, Lipom, Chordom), Kompression durch Wirbelfrakturen

Symptome

Schlafe Blasen- und Mastdarmlähmung, Reithosenanästhesie

Untersuchung

■ **Analreflex** abgeschwächt oder ausgefallen: Palpation des Analsphinkters (gleichzeitig Beurteilung des Sphinktertonus) und seitentrennte Stimulation perianal mit einem spitzen Gegenstand; normal: reflektorische Sphinkterkontraktion
 ■ **Bulbokavernosusreflex** abgeschwächt oder ausgefallen: kräftiger Druck auf die Glans penis führt zu tastbarer Kontraktion des M. bulbocavernosus am Damm

Differenzialdiagnose

Tief gelegenes (S2 und tiefer) Kauda-Syndrom

Epikonus-Syndrom

Ursächliche Erkrankungen

Wie Konus-Syndrom

Klinisches Bild

■ **zentrale und/oder (je nach Läsionshöhe) periphere Lähmungen** der Segmente L4–S2
 ■ **Sensibilitätsstörungen** nach distal ab L4
 ■ **Blasen- und Mastdarmlähmung**, häufig Priapismus

Untersuchung

Wie Konus-Syndrom

Kauda-Syndrom

Ursächliche Erkrankungen

Raumforderungen (wie Konus-Syndrom), Elsberg-Syndrom (→ S.640)

Symptome

■ **Parese und Areflexie** der Beinmuskeln entsprechend der Läsionshöhe
 ■ **Sensibilitätsausfall** (Reithosenbereich bis zum sensiblen Querschnittsyndrom)
 ■ **Blasen- und Mastdarmlähmung**

Untersuchung

Areflexie, schlafe multisegmentale Paresen, Anal- und Bulbokavernosusreflex ausgefallen

Differenzialdiagnose

Konus-Syndrom (bei tiefer Kaudaschädigung, S2 und tiefer)

Autonome Rückenmarksyndrome

- Anatomie* ■ ungekreuzte deszendierende Fasern vom Hypothalamus, Verlauf ventral der Pyramidenbahn zum Seitenhorn des Rückenmarks; dort:
- *sympathische Ursprungszellen* → Vorderwurzel → Grenzstrang bzw. prävertebrale Ganglien
 - *parasymphatische Ursprungszellen* → Hinterwurzel → Spinalganglien
- Symptome* ■ **Horner-Syndrom**, bei Läsionen in Höhe Th 1/2 u. U. bilateral
- **autonome Dysreflexie**: bei Läsionen oberhalb Th6 Enthemmung spinaler sympathischer Reflexe auf unspezifische Reize (Schmerz, Magen-/Darm-/Blasendilatation) mit Blutdruckkrisen, evtl. reflektorischer Bradykardie und
- *unterhalb der Läsion*: periphere Vasokonstriktion, bei Reizen überschießende sympathische Reaktionen → Blutdruckkrisen, „weißer“ Dermographismus und Piloerektion
 - *oberhalb der Läsion*: Gesichtsrötung, Schwitzen, Nasenkongestion
- **Blasenstörungen** (→ S. 717), **Potenzstörungen**, **paralytischer Ileus**

1.13 Vaskuläre Syndrome

M. Reinhard, A. Hetzel und A. Hufschmidt*

Karotis-Stromgebiet

- A.-choroidea-anterior-Syndrom* ■ **Häufigkeit**: zweithäufigster Infarkt im Bereich der tiefen perforierenden Gefäße des Karotis-Stromgebiets (nach den perforierenden Ästen der A. cerebri media)
- **Äste**:

Anatomie	Versorgungsgebiet	klinisches Bild
Abgang direkt aus der A. carotis interna distal des R. communicans posterior	tiefes Versorgungsgebiet (isoliert in > 50 % der Fälle betroffen): Knie und hinterer Schenkel der Capsula interna, Seh- und Hörstrahlung, inneres Pallidum, Schwanz des Ncl. caudatus	Verlauf öfter fluktuierend als „progressive stroke“ (ca. 50 %); meist sensomotorisch oder „pure motor“, klassische Trias nach Foix (Hemiparese, Hemianästhesie und homonyme Hemianopsie) nur selten voll ausgeprägt, bei „progressive stroke“ häufig funktionell relevante Hemiparese als Residuum; kleine lakunäre Infarkte mit besserer Prognose

- A.-cerebri-anterior-Syndrom* ■ **Häufigkeit**: weniger als 5 % aller ischämischen Syndrome
- **Äste**:

Ast/Äste	Versorgungsgebiet	klinisches Bild
<i>Hauptast</i> : A1-Segment von Karotis-T bis R. communicans anterior	Mantelkante und Mesialfläche der Hemisphären bis zum Sulcus parietooccipitalis, vordere ¼ des Balkens, vorderer Schenkel der inneren Kapsel, ventraler Teil des Caput nuclei caudati	beinbetonte, überwiegend motorische kontralaterale Hemisyndromatik, neuropsychologische Ausfälle: Apathie/Abulie (oft nur initial), Aphasie (links), Neglect (rechts), kontralateral positiver Greifreflex, Inkontinenz, Delirium; Frontalhirnsyndrom bei beidseitigem Verschluss, z. B. bei häufiger Variante A. pericallosa azygos (gemeinsamer Stamm für beide Aa. pericallosae)
<i>kortikale Äste</i> : A2–A5-Segmente, distal des R. communicans anterior; infra- und perikulöser Abschnitt; entsprechen der A.-pericallosa-Äste: A. orbitalis, A. frontopolaris, A. pericallosa, A. callosomarginalis, A. parietalis interna	Mantelkante und Mesialfläche der Hemisphären bis zum Sulcus parietooccipitalis, medialer orbitaler Frontallappen, vordere ¼ des Balkens	Frontalhirnsyndrom (bei bilateralem Verschluss der A. orbitalis), Mantelkantensyndrom (bei Verschluss der A. pericallosa bzw. A. callosomarginalis) mit Monoparese des kontralateralen Beines
<i>tiefe Äste</i> : Enderarterien, deren Verschlüsse zu lakunären Infarkten (→ S. 127) führen	vorderer Schenkel der inneren Kapsel, ventraler Teil des Caput nuclei caudati	brachiofaziale (!) Hemisyndromatik kontralateral

A.-cerebri-media-Syndrome

- **Häufigkeit:** ca. 50% aller zerebral-ischämischen Syndrome
- **Äste:**

Ast/Äste	Versorgungsgebiet	klinisches Bild	
<p>Mediahauptstamm: M1-Segment, Pars sphenoidalis, Karotis-T bis Mediabifurkation; häufig früher Abgang eines variabel großen anterioren (frontopolen) Astes aus dem Hauptstamm (definiert nicht die Bifurkation); Beachte: bei guter leptomeningealer Kolateralversorgung entsteht nur ein striato-kapsulärer Infarkt („Riesenlakune“) durch Verschluss mehrerer benachbarter perforierender Äste</p>	<p>frontale und parietale Konvexität, laterale und dorsale Anteile des Temporallappens, darunterliegendes Marklager, Stammganglienblock; die innere Kapsel wird größtenteils von der A. cerebri media versorgt, der Thalamus wird überwiegend aus der A. basilaris versorgt</p>	<p>sensomotorische kontralaterale Halbseitensymptomatik und Hemianopsie, oft Blickdeviation zur betroffenen Seite; neuropsychologische Ausfälle (Aphasie, Apraxie/räumlich-konstruktive Apraxie, Neglect, Anosognosie) je nach betroffener Hemisphäre, Somnolenz, siehe auch maligner Mediainfarkt.</p>	
<p>Mediahauptast: M2-Segment, Pars insularis; Schweregrad distaler M1-Verschlüsse und M2-Verschlüsse abhängig von häufigen Aufteilungsvariationen; meist Mediabifurkation (ca. 70%) mit Truncus superior (Versorgung frontale Konvexität) und Truncus inferior (Versorgung temporal); parietaler Ast geht aus Truncus superior oder inferior ab (dann jeweils dominant) oder seltener (ca. 20%) als eigener Ast aus der dann Mediatrifurkation; Rest ohne Aufteilung oder mit Quadrifurkation</p>		<p>abhängig von Verschlusslokalisation und Aufteilungsvariation; im Regelfall typischer Territorialinfarkt (→ S. 125) frontal, parietal oder temporal, der 20–40% des Mediaterritoriums betrifft</p>	
	<p>aszendierende frontale Äste: A. orbitofrontalis</p>	<p>frontale Konvexität</p>	<p>distal und armbetonte kontralaterale Hemisymptomatik, sprachdominante Hemisphäre: nicht flüssige Aphasie (Broca) (→ S. 40)</p>
	<p>rolandische Äste:</p>	<p>A. praerolandica: Fuß der 3. Stirnwindung A. rolandica: Gyrus praecentralis</p>	<p>sensomotorische kontralaterale Hemisymptomatik (A. rolandica), nicht flüssige Aphasie (Broca; A. praerolandica der dominanten Hemisphäre)</p>
<p>kortikale Mediaäste: M3-Segment, Pars opercularis</p>	<p>temporale Äste: A. temporopolaris, A. temporalis anterior (in < 25% Abgang aus der A. cerebri posterior), A. temporalis posterior</p>	<p>Temporallappen, laterale und basale Anteile</p>	<p>flüssige Aphasie (Wernicke) (→ S. 40) bei Läsionen der dominanten Hemisphäre</p>
	<p>parietale Äste: A. parietalis anterior, A. parietalis posterior, A. angularis</p>	<p>Parietallappen</p>	<p>Leitungsaphasie und Apraxie bei Läsionen der dominanten Hemisphäre; Agrafie, Akalkulie</p>
<p>perforierende (tiefe) Äste: Endarterien, deren Verschlüsse zu lakunären Infarkten führen Äste: A. lenticularis, A. lenticulostriata</p>	<p>Putamen, Kaudatum, äußeres Pallidum, hinterer Schenkel der Capsula interna, Corona radiata</p>		<p>sensible, motorische oder sensomotorische kontralaterale Hemisymptomatik (meist Befall der gesamten Körperhälfte, Extremitäten proximal und distal betroffen), Hemihypästhesie/-algesie und Hemianopsie, einzeln und kombiniert → lakunäre Syndrome (→ S. 127)</p>

A.-cerebri-posterior-Syndrome

Vertebrobasiläres Stromgebiet

- **Häufigkeit:** ca. 10% aller ischämischen Syndrome; da besonders häufig embolisch bedingt nicht selten bilateral
- **Varianten:**
 - persistierender embryonaler Versorgungstyp (Direktabgang der ACP aus der ACI, teilweise noch hypoplastisches P1-Segment vorhanden; ca. 20%)
 - persistierende karotidobasiläre Anastomosen (selten; angiografisch ca. 0,5%; am häufigsten noch *A. trigemina primitiva*: aus der *A. carotis externa* entspringend und in die mittlere bis distale *A. basilaris* mündend, proximale *A. basilaris* dann oft hypoplastisch)
- **Äste:**
 - **Hauptstamm (P1-/P2-Segment):**

Äste	Versorgungsgebiet	klinisches Bild
<i>P1-Abschnitt:</i> von Basilariskopf bis <i>R. communicans posterior (RCP)</i>	Okzipitallappen, laterale und basale Anteile von Temporal-lappen, Thalamus, <i>Corpus geniculatum</i>	<i>bei suffizientem RCP oder bei Ursprung vorwiegend aus ACI (s. o.):</i> Bild wie bei Verschluss perforierender Äste aus P1 (s. u.) <i>ohne suffizienten RCP:</i> zusätzliche Symptome des P2- und P3-Verschlusses (tiefe und kortikale Äste) (s. u.)
<i>P2-Abschnitt:</i> zisternaler Abschnitt	laterale	<i>proximal:</i> Bild wie bei Verschluss beider kortikaler P3-Äste und der perforierenden Äste aus P2 (<i>A. thalamogeniculata, A. chorioidea posterior</i>) → s. u. <i>distal:</i> Bild wie bei Verschluss beider kortikaler P3-Äste; delirante Syndrome, ebenso überwiegend sensible, leichtgradige kontralaterale Hemisymptomatik.

- **kortikale Äste (P3-Segment):** Nomenklatur uneinheitlich; die Äste gehen von 2 Hauptästen aus, wobei der erste große Abgang sehr variabel ist

Äste	Versorgungsgebiet	klinisches Bild
<i>A. occipitotemporalis/A. occipitalis lateralis</i> (erster Hauptast): <i>A. temporalis anterior, A. temporalis posterior;</i> Abgang z. T. aus der <i>A. cerebri media</i>	Temporallappen, laterale und basale Anteile	flüssige Aphasie (im Sinne einer akuten Leitungsaphasie) bei Läsionen der dominanten Hemisphäre
<i>A. parietooccipitalis/A. occipitalis medialis</i> (meist direkte Verlängerung des Hauptstammes analog zu ACM-ACI): wichtigster Ast: <i>A. calcarina</i>	Okzipitallappen	<i>Hemianopsie</i> , selten visuelle Halluzinationen im hemianopischen Feld, Metamorphopsien, bei Läsion der dominanten Hemisphäre Alexie, Agrafie, amnestische Aphasie, Anomie für Farben, visuelle Agnosie; evtl. Gedächtnisstörungen; bei bilateralem Ausfall kortikale Blindheit.

- **perforierende (tiefe) Äste:** Enderterien, deren isolierte Verschlüsse bei Mikroangiopathie zu lakunären, meist thalamischen Infarkten führen; bilateral thalamische Infarkte häufig bei embolischem Pathomechanismus mit Verschluss des Basilariskopfes oder seltener bei anatomischen Varianten wie beidseitige mesiothalamische Versorgung durch Äste eines P1-Segments (Percheron-Arterie, s. u.)

Äste	Versorgungsgebiet	klinisches Bild
<i>Rr. interpedunculares</i> (P1-Segment)	(durch die Substantia perforata posterior) Nucleus ruber, Substantia nigra, mediale Teile der Hirnschenkel, Hirnnervenkerne III und IV, Formatio reticularis des oberen Hirnstamms, obere Kleinhirnschenkel, Fasciculus longitudinalis medialis, Lemniscus medialis	Weber-Syndrom (→ S.101), Okulomotoriusparese und kontralaterale sensomotorische Hemisymptomatik, Hemiataxie, vertikale Blickparese (→ S.68), Bewusstseinsstrübung
<i>Rr. thalamoperforantes</i> (paramediane thalamische/subthalamische Arterien, P1-Segment): zweithäufigster Thalamusinfarkt, meist embolisch; gemeinsamer Truncus beidseitiger medianer Thalamusäste aus einem P1-Segment = Percheron-Arterie (<20%)	inferiore mediale anteriore Teile von Thalamus, Pulvinar, Corpus geniculatum laterale, hinterer Schenkel der inneren Kapsel, Nucleus subthalamicus	Vigilanzminderung, neuropsychologische Defizite (Korsakow-Syndrom) (→ S.576), Apathie, leichte (senso-)motorische Hemisymptomatik und Okulomotorikstörung (meist vertikale Blickparese); evtl. kontralateral Hemiballismus, Tremor, Asterixis, Dystonie; Blepharospasmus; bei bilateralen Infarkten ausgeprägtes amnestisches Syndrom, Abulie, evtl. „utilization behavior“
<i>A. thalamogeniculata</i> (P2-Segment): häufigster Thalamusinfarkt, meist mikroangiopathisch	lateralen Thalamus, Capsula interna, Corpus geniculatum laterale, posteriore Anteile des Thalamus	1. kontralaterales sensibles Hemisyndrom (häufig als dissoziierte Sensibilitätsstörung), oft leichtgradig und akral betont, gelegentlich sekundäres thalamisches Schmerzsyndrom 2. zusätzlich kontralaterales motorisches Hemisyndrom 3. Déjérine-Roussy-Syndrom (Thalamussyndrom, Mitbefall extrapyramidaler Bahnen): wie 1. + 2., zusätzlich Hemiataxie, thalamische Astasie, Hemidystonie (vor allem der Hand, „la main thalamique“), evtl. Hemianopsie
<i>Aa. choroideae posteriores medialis + lateralis</i> (P2-Segment)	<i>A. choroidea posterior medialis:</i> versorgt Plexus im III. Ventrikel; Äste zum Mittelhirn, Vierhügelplatte, Thalamus (anteromedial), Ncl. praetectalis, Habenula <i>A. choroidea post. lateralis:</i> versorgt Plexus im Temporalhorn, Corpus geniculatum laterale, hinteren Anteil des Ncl. dorsolateralis (Thalamus), Pulvinar, Hippokampus, mesialen Temporalallappen	Gesichtsfeldausfälle (Quadranten- oder Sektoranopsie); variabel: Okulomotorikstörung horizontal, milde sensomotorische kontralaterale Hemisymptomatik, kontralaterale Hemiataxie/Hemidystonie, neuropsychologische Ausfälle, Thalamussyndrom (gestörte Tiefen->Oberflächensensibilität, Astereognosie und Hemiataxie, Thalamushand, transiente Hemiparese, athetotische Bewegungsunruhe)

*A. basilaris-/
A. vertebralis-
Syndrome*

- **Allgemeines:** Versorgungsgebiete und Symptome lassen sich in axialer Richtung der rostralen, mittleren und kaudalen A. basilaris zuordnen; dabei besteht eine sektorielle Gliederung, die Verschlusslokalisation kann jeden Abschnitt des vertebrobasilären Stromgebietes betreffen:

Abschnitt	Lokalisation
V0	Abgangsbereich der A. vertebralis aus der A. subclavia (Bezeichnung im Bereich der Neurosonografie üblich)
V1	prävertebral
V2	interforaminal
V3	Atlasschlinge
V4	intrakraniell vor PICA-Abgang
V5	intrakraniell nach PICA-Abgang

■ **Gefäßterritorien intrakraniell:** ▶ Abb. 1

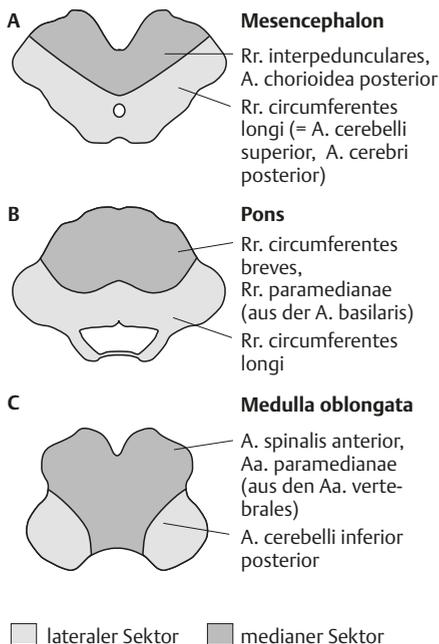


Abb. 1: Gefäßterritorien innerhalb des Hirnstamms (Mittelhirn, Pons, Medulla oblongata) mit Berücksichtigung der lateralen und medianen Sektoren, denen auf jeder Ebene laterale und mediane Gefäßsyndrome zuzuordnen sind.

■ **Leitsymptome und Sektoren** (i = ipsilateral, c = kontralateral):

Abschnitt in axialer Richtung			
Sektor	rostrale/distale A. basilaris → Mesencephalon (▶ Abb. 1A)	mittlere A. basilaris → Pons (▶ Abb. 1B)	proximale A. basilaris/distale A. vertebralis → Medulla oblongata (▶ Abb. 1C)
<i>lateral</i>	Gesichtsfeldausfälle, Alexie, Amnesie (A. cerebri posterior)	Ataxie (i), Sensibilitätsstörungen (c), Schwindel (Rr. circumferentes longi)	Ataxie, Horner-Syndrom (i), dissoziierte Sensibilitätsstörung (c), Hirnnervenläsionen V, VIII–XII (i; A. cerebelli inferior posterior PICA)
<i>para-median/median</i>	Okulomotoriusparese (Pupille!) (i), vertikale Blickparese, Bewusstseinsstörungen (Rr. interpedunculares), Hemianästhesie (c; Aa. thalamoperforatae), evtl. Hemiparese/Hemiataxie (c)	Okulomotorikstörungen (IV, VI), INO, Eineinhalb-Syndrom, horizontale Blickparese, VII (i), Dysarthrie, Clumsy-Hand-Syndrome, rein motorische/sensorische Defizite (c)	Hemihypästhesie und Hemi-symptomatik ohne Gesichtseinschluss (c), Hirnnervenläsion XII (i), selten Apnoe, Hypertonie, Arrhythmie (Aa. paramedianae ventrales, A. spinalis anterior)

Syndrome und Ursachen

■ **Ausdehnung monosektoriell:**

- *median*: lakunäre Infarkte bzw. „branch disease“ (s. u. unter → „Klassische“ Hirnstammsyndrome)
- *lateral, proximale A. basilaris*: laterales Oblongata-(Wallenberg-)Syndrom (→ S. 101), meist embolisch

■ **Ausdehnung bilateral, multisektoriell (lateral und median):**

- *kaudal und evtl. rostral*: Basilaristhrombose (→ S. 129)
- *rostral*: Top-of-the-Basilar-Syndrom (→ S. 130), meist embolisch

„Klassische“
vaskuläre Hirn-
stammsyndrome
(nach [3926])

■ **Allgemeines:** diese Syndrome sind – mit Ausnahme des Wallenberg-Syndroms – sehr selten, es handelt sich dabei in der Regel um größere lakunäre Infarkte, die monosektoriell zuzuordnen sind

Region	Syndrom	Ausfälle ipsilateral	Ausfälle kontralateral
Mittelhirn	Chiray-Foix-Nicoleso-Syndrom (oberes Ruber-Syndrom)	–	Hyperkinesie, Holmes-Tremor (Ruber-Tremor), Hemiataxie, Hemisympomatik (Hemihypästhesie)
	Benedikt-Syndrom (oberes Ruber-Syndrom)	N.-III-Parese, evtl. Blickparese nach ipsilateral	evtl. Hemisympomatik, Hemiataxie, Hemihypästhesie, Holmes-Tremor (Ruber-Tremor), Rigor
	Claude-Syndrom (unteres Ruber-Syndrom)	N.-III-Parese	Hemiataxie, Hemisympomatik
	Weber-Syndrom (Mittelhirnfuß)	N.-III-Parese	Hemisympomatik
	Parinaud-Syndrom (→ S.68)	Sakkaden- und Blickfolggestörung nach oben, Lid Lag, evtl. Konvergenzparese	
	Nothnagel-Syndrom (Vierhügel)	N.-III-Parese	Hemiataxie
Brückenhaube	Raymond-Céstan-Syndrom (orale Brückenhaube)	Blickparese nach ipsilateral,	dissoziierte Hemihypästhesie, evtl. Hemisympomatik
	Gasperini-Syndrom (kaudale Brückenhaube)	Hirnnervenausfälle Nn. V, VI, VII, VIII	Hemihypästhesie
	Millard-Gubler-Syndrom (kaudale Brückenhaube)	N.-VII-Parese	Hemisympomatik, dissoziierte Hemihypästhesie
	Brissaud-Syndrom (kaudale Brückenhaube)	Fazialispasmus	Hemisympomatik
	Foville-Syndrom (kaudale Brückenhaube)	Hirnnervenausfälle N. VI, evtl. N. VII	Hemisympomatik
pontomedullärer Übergang	Babinski-Nageotte-Syndrom	Ataxie, Horner-Syndrom	Hemisympomatik, Hemihypästhesie
Medulla oblongata	Wallenberg-Syndrom	Hirnnervenausfälle Nn. V, IX, X; Horner-Syndrom, Hemiataxie	dissoziierte Sensibilitätsstörung
	Opalski-Syndrom (Wallenberg-Syndrom mit ipsilateraler Hemiparese)	Hirnnervenausfälle Nn. V, IX, X; Horner-Syndrom, Hemiparese, Hemiataxie	dissoziierte Sensibilitätsstörung
	Céstan-Chenais-Syndrom (laterale Medulla oblongata)	Hemiataxie, Horner-Syndrom, motorische Hirnnervenausfälle Nn. IX, X	Hemisympomatik, Hemihypästhesie
	Avellis-Syndrom	motorische Hirnnervenausfälle Nn. IX, X	Hemisympomatik, Hemihypästhesie
	Schmidt-Syndrom	motorische Hirnnervenausfälle Nn. IX–XII	Hemisympomatik, Hemihypästhesie
	Tapia-Syndrom	motorische Hirnnervenausfälle Nn. IX, X, XII	Hemisympomatik, Hemihypästhesie
	Vernet-Syndrom	motorische Hirnnervenausfälle Nn. IX, X, XI, Ageusie hinteres Zungendrittel, Hemihypästhesie Schlund	Hemisympomatik
	Jackson-Syndrom	N.-XII-Parese	Hemisympomatik

Vaskuläre Kleinhirnsyndrome

Übersicht

	A. cerebelli superior (SCA; zerebelläres Versorgungsgebiet) (■)	A. cerebelli inferior anterior (AICA)	A. cerebelli inferior posterior (PICA)
Schwindel, Nystagmus, Erbrechen	+	+	+
Extremitätenataxie	++	+	+
Gang- und Standataxie	+	+	++
Kopfschmerzen	-	-	+
Horner-Syndrom	(+)	(+)	+

Versorgungsgebiete der Kleinhirnarterien sind sehr variabel; einzelne Arterien können große Anteile anderer Versorgungsgebiete (auch kontralateral) übernehmen; Hypoplasien, Duplikaturen häufig

A.-cerebelli-superior-(SCA) Syndrom

- **Versorgungsgebiet:** dorsolaterales Mittelhirn, Oberwurm, apikale und laterale Teile der Kleinhirnhemisphären, oberer Kleinhirnstiel
- **klinisches Bild:** in ca. 2/3 der Fälle kombiniert mit anderen Infarkten, vor allem im Bereich der distalen A. basilaris, s. rostrales Basilarissyndrom/Basilariskopfsyndrom (→ S. 130)
 - **komplettes SCA-Versorgungsgebiet isoliert (selten):**
 - ▶ ipsilateral Hemiataxie, zerebellärer oder Intentionstremor, nur hier mit Horner-Syndrom
 - ▶ kontralateral dissoziierte Sensibilitätsstörung
 - **zerebelläres Versorgungsgebiet (häufiger, meist nur partieller SCA-Infarkt):** ipsilaterale Hemiataxie, Dysarthrie, Rumpf-/Gangataxie, Schwindel, Übelkeit, Nystagmus (weniger häufig als AICA/PICA), Kopfschmerzen

A.-cerebelli-inferior-anterior-(AICA) Syndrom

- **Versorgungsgebiet:** rostrale Medulla, Basis der Brücke, ventrales (rostral = SCA) Zerebellum (Flocculus, vordere Anteile der Kleinhirnhemisphären)
- **klinisches Bild:**
 - **gesamtes Versorgungsgebiet der AICA (große Mehrzahl der AICA-Infarkte):**
 - ▶ Tinnitus, Schwindel, Dysarthrie, Erbrechen
 - ▶ ipsilateral Horner-Syndrom (inkonstant), Hirnnervenausfälle V, VII und VIII, Hemiataxie
 - ▶ kontralateral: dissoziierte Sensibilitätsstörung
 - ▶ fakultativ horizontale Blickparese nach ipsilateral (Flocculus), Dysphagie, ipsilaterale Hemiparese
 - ▶ Unterschied zum Wallenberg-Syndrom: Fazialis-Affektion, Taubheit, Tinnitus, multimodale Trigemusbeteiligung
 - ▶ in ca. 20% der Fälle kombiniert mit klinisch führender ausgeprägter Basilarisbeteiligung

A.-cerebelli-inferior-posterior-(PICA) Syndrom

- **Allgemeines:** häufigster Kleinhirnininfarkt, aber auch häufigster Hirnstamminfarkt mit gekreuzter Symptomatik
- **Versorgungsgebiet:** dorsolaterale Medulla oblongata (wird teilweise auch von kleinen Ästen der A. vertebralis aus V5 versorgt), Unterwurm, basale Anteile der Kleinhirnhemisphären
- **klinisches Bild:** im Vergleich zu SCA- und AICA-Syndrom nur selten Basilarisbeteiligung
 - **bei Beteiligung der dorsolateralen Medulla oblongata (ca. 25%):** Wallenberg-Syndrom (→ S. 101), meist in Kombination mit medialem PICA-Infarkt (s. u.)
 - **bei isolierter Kleinhirnbeteiligung (75%):**
 - ▶ gesamtes PICA-Kleinhirn-Versorgungsgebiet (ca. 10%): Nystagmus (meist horizontal, zur Läsionsseite > bilateral > zur Gegenseite, in 15% vertikal), Schwindel (Vermis/Vestibulozerebellum), Stand-/Gangataxie (ipsilaterale Lateropulsion), Kopfschmerzen
 - ▶ bei isolierter Beteiligung des medialen PICA-Gebietes (ca. 60%): vor allem Nystagmus und Schwindel
 - ▶ bei isolierter Beteiligung des lateralen PICA-Gebietes (ca. 30%): vor allem Schwindel und ipsilaterale Dysmetrie

Spinale Gefäßsyndrome

→ vaskuläre Syndrome (→ S.501)

2 Neurologische Erkrankungen

2.1 Zerebrale Ischämie

M. Reinhard, A. Hetzel, S. Meckel, W. Niesen* und J. Spreer*

2.1.1 Ischämischer Schlaganfall (Hirninfarkt, ischämischer Insult)

Ischämischer Schlaganfall: allgemeine Epidemiologie, Ätiologie und Pathophysiologie

Epidemiologie
[1723]

- **Inzidenz Hirninfarkt** in Deutschland ca. 220/100 000 Einwohner/Jahr, transitorische ischämische Attacke (TIA) 90/100 000, M : F ca. 1 : 1.1, Inzidenz mit Alter stark zunehmend (ab 75 Jahre z. B. 1200 Infarkte und 500 TIA/100 000 Einwohner/Jahr); trotz Anstiegs der Gruppe ab 80 Jahre um ca. 3 % pro Jahr aufgrund des demografischen Wandels keine weitere Zunahme seit 2010 mit 300 000 Krankenhausbehandlungen pro Jahr und zuletzt geschlechtsunabhängiger Inzidenz (Statistisches Bundesamt: *Gesundheit in Deutschland*, S. 44ff); insbesondere bei Frauen deutliche Abhängigkeit von Bildungsgruppe (s. Tabelle); Mortalität pro 100 000 zwischen 1996 und 2006 weiter von 72 auf 40/100 000 gesunken.
- **12-Monats-Prävalenz von Schlaganfall** oder chronischen Beschwerden infolge eines Schlaganfalls nach Geschlecht, Alter und Bildungsstatus (n=22 599) Quelle: GEDA 2014/2015-EHIS-Studie, zit. nach [803]; KI = Konfidenzintervall

	Frauen %	(95%-KI)	Männer %	(95%-KI)
(gesamt)	1,7	(1,4–2,0)	1,5	(1,3–1,8)
Alter 18–44 Jahre	0,3	(0,1–0,6)	0,1	(0,0–0,4)
Alter 45–54 Jahre	0,5	(0,2–1,0)	0,9	(0,5–1,5)
Alter 55–64 Jahre	1,3	(0,8–2,0)	1,6	(1,1–2,5)
Alter 65–74 Jahre	3,4	(2,5–4,7)	3,8	(2,8–5,2)
Alter ≥ 75 Jahre	6,4	(4,8–8,5)	6,1	(4,7–8,0)
untere Bildungsgruppe	3,6	(2,7–4,7)	1,9	(1,3–2,6)
mittlere Bildungsgruppe	1,2	(0,9–1,6)	1,5	(1,2–2,0)
obere Bildungsgruppe	0,6	(0,4–1,1)	1,3	(1,0–1,7)
gesamt (Frauen und Männer)	1,6	(1,4–1,8)	1,6	(1,4– 1,8)

Ätiologie
(Übersicht)

Häufigkeiten sehr kollektivabhängig und regional different

- **Makroangiopathie der supraaortalen (extra- und intrakraniellen) Gefäße:** Häufigkeit 20–40%, meist arterioarterielle Embolien (→ S. 125), selten hämodynamische Grenzoneninfarkte
 - *arteriosklerotisch* (→ S. 170) (90% der Fälle)
 - *nicht arteriosklerotisch* (10% der Fälle; häufiger bei Schlaganfall < 50 Jahre):
 - ▶ Dissektion (→ S. 176), fibromuskuläre Dysplasie (→ S. 181)
 - ▶ Vaskulitiden der großen und mittleren Gefäße
 - ▶ selten: Moya-Moya-Erkrankung (→ S. 182), reversibles Vasokonstriktionssyndrom, mechanische Ursache (→ S. 183)
- **zerebrale Mikroangiopathie** (→ S. 195): Häufigkeit 20–40%, führt zu lakunären Infarkten, subkortikaler (arteriosklerotischer) Enzephalopathie
 - *arteriosklerotisch:* Arteriosklerose mit Mikroatheromen, Lipohyalinose perforierender Arterien mit 200–400 µm Durchmesser; Risikofaktoren Hypertonie und Diabetes
 - *nicht arteriosklerotisch:* zerebrale Amyloidangiopathie (→ S. 197), hereditäre/genetische Ätiologie, z. B. CADASIL (→ S. 199), Morbus Fabry (→ S. 543), Vaskulitis der kleinen Gefäße (→ S. 201), Sneddon-Syndrom
- **proximale Emboliequelle** (→ S. 160): Häufigkeit 25–40%
 - *kardiale Embolie* bei Vorhofflimmern (→ S. 164) (ca. 80% der Fälle), Ventrikel-Thrombus, koronarer Herzkrankheit (akuter Myokardinfarkt, Ventrikel-Aneurysma, Ventrikelakinesie), Vorhofmyxom, Herzklappenfehler nach oder bei Endokarditis (bakteriell, thrombotisch nicht bakteriell, rheumatisch), Klappenersatz, Mitralklappenprolaps (myxomatös), dilatativer Kardiomyopathie
 - *paradoxe Embolie* bei Vorhofseptumdefekt, persistierendem Foramen ovale (PFO) (→ S. 161), bei tiefer Bein- und Beckenvenenthrombose oder Thrombophilie
 - *Arteriosklerose des Aortenbogens* bei Plaques ≥ 4 mm Dicke mit/ohne thrombotische Auflagerung

- **Gerinnungsstörungen** (→ S.218): Häufigkeit < 5 % (meist bei juvenilem Insult, evtl. Co-Faktor)
 - *genetisch bedingt*: AT-III-Mangel, Protein-S-/Protein-C-Mangel, APC-Resistenz (Faktor-V-Mutation), Faktor-II-Mutation, Plasminogen-Funktionsstörung, -Defizit, Lipoprotein(a)-Erhöhung
 - *erworben*: Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom, disseminierte intravasale Gerinnung (DIC; z. B. bei Sepsis oder Polytrauma), infektassoziierte (inflammatorische) Hyperkoagulopathie (z. B. bei COVID-19), Intoxikationen, paraneoplastisch, medikamentös (inadäquate Substitution gerinnungsaktiver Faktoren, mit Gerinnungsfaktoren kontaminierte Blutprodukte)
- **hämatologische Erkrankungen (Häufigkeit < 1 %)**: Polyzythämie, Hämoglobinopathien, Hämolyse (paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie), Eisenmangelanämie, Leukämie, Thrombozythämie, Thrombozytenfunktionsstörung, Purpura Moschkowitz, Paraproteinämien, Gabe von i. v. Immunglobulin
- **Kriterien der TOAST(Treatment of acute Stroke)-Studie [67]:**

	Makro-angiopathie (arterioarterielle Embolie)	kardiale Embolie	Mikro-angiopathie	andere Ursachen	
Klinik					
	kortikale oder zerebelläre Dysfunktion	+	+	-	+/-
	lakunäres Syndrom	-	-	+	+/-
Bildgebung					
	Infarkt kortikal, zerebellär, Hirnstamm oder subkortikal > 1,5 cm	+	+	-	+/-
	Infarkt subkortikal oder Hirnstamm, < 1,5 cm	-	-	+/-	+/-
Zusatzbefunde					
	zu Stenose passendes hirnerhaltendes Gefäß ≥ 50 %	+	-	-	-
	kardiale Emboliequelle (Hoch- oder Mittelrisiko)	-	+	-	-
	abnormale sonstige Befunde (z. B. Vaskulitis in DSA)	-	-	-	+

- **TOAST-Ätiologie** = „unklar“ wenn ≥ 2 Möglichkeiten zutreffen (in ca. 40 % d. F.); höchste Genauigkeit (Spezifität ca. 80 %) für Ätiologie Mikroangiopathie versus andere Ursachen
- **Embolic Stroke of unknown Source (ESUS) (ca. 25 % aller Hirninfarkte):**
 - *vorgeschlagene Kriterien*: nicht lakunärer Schlaganfall (CT, MRT), keine ≥ 50 %ige Stenose extra-/intrakraniell, keine kardiale Hochrisikoemboliequelle (VHF, Thrombus, Kunstklappe, Myxom, Mitralklappenstenose, EF < 30 %, Vegetationen), keine andere spezifische Ursache (Vaskulitis, Dissektion, Migräne/Vasospasmus, Drogenabusus) [2271]
 - *Einschränkungen*: anderweitige Ätiologien wie Aortenplaques oder PFO werden nicht berücksichtigt; TEE wird nicht gefordert
- **neuere Klassifikationssysteme** sind mehrdimensional beschreibend (koexistente Ätiologien kommen in ca. 20 % der Fälle vor) und nicht interpretierend (z. B. ASCO; klinisch bislang nicht etabliert) [158]

Pathophysiologie ▶ Abb. 2

■ Konzept der Penumbra:

- **Definition**: Penumbra = wörtl. „Halbschatten“; im durch Kollateralgefäße (s. u.) versorgten Randbereich der Ischämie kritische Minderperfusion mit noch reversiblen neuronalem Funktionsverlust (lokaler zerebraler Blutfluss zwischen 12 und 22 ml/100 g/min; darüber Oligämie) und erhöhter Sauerstoffextraktionsrate (OEF) bei erhaltenem Metabolismus; mit zunehmender Dauer (meist Bereich von Stunden) Neuronenuntergang der Penumbra (Membranversagen, Nekrose)
- **Bedeutung**: Konzept des Mismatches zwischen Infarktkern (Blutfluss < 12 ml/100 g/min) und Penumbra (= „tissue at risk“ = potenziell rettbares Gewebe) wird häufig zur Optimierung der Patientenselektion z. B. bei relativen Kontraindikationen und im erweiterten Behandlungszeitfenster (neuerdings bis 24 h, ca. 10 % der Patienten haben lange bestehende Penumbra) herangezogen (Perfusionsstörung mindestens 20 % größer als MRT-Diffusionsstörung/Infarktkern)
- **Datenlage**:
 - ▶ Nutzen der Mismatch-basierten Akuttherapie zunehmend gesehen v. a. in neuen Thrombektomie-Studien (z. B. EXTEND i. a. [838]) und bei erweitertem Zeitfenster (bis 24 h in DAWN-Studie [4059])
 - ▶ i. v. Lyse im < 4,5-h-Zeitfenster: Nutzen einer Selektion von Patienten anhand Mismatch unbekannt, allerdings infolge einer Mismatch-Selektion geringere Komplikationsrate [4931]; i. v. Lyse im 4,5–9-h-Fenster bei Mismatch führt zu höherem Anteil an Patienten mit keiner/geringer Behinderung (EXTEND-Studie) [3484]
 - ▶ mechanische Rekanalisation: CT-perfusionsbasierte strenge Patientenselektion zeigt keine klare Überlegenheit im Outcome gegenüber einer Infarktkern-(ASPECTS) Selektion [3698]
 - ▶ bei fehlendem Mismatch sollte eine rekanalisierende Therapie im frühen (on-label) Zeitfenster (< 6 h für Thrombektomie, < 4,5-h-i.-v.-Lyse) nicht vorenthalten werden (Perfusionsuntersuchungen zur Selektion von Patienten für Thrombektomie < 6 Stunden werden nicht empfohlen, da sie zum Ausschluss von Patienten führen könnten welche von einer Behandlung profitieren würden (Klasse III, B-R, „no benefit“ [AHA/ASA-Leitlinie 2018](#)))

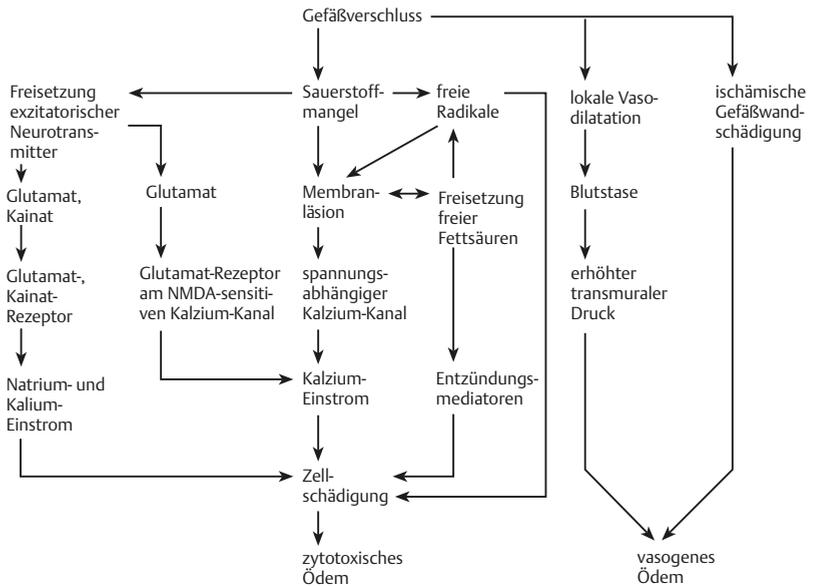


Abb. 2: Pathophysiologie der ischämischen Gewebsschädigung: primär zytotoxisches Ödem, sekundär vasogenes Ödem.

- **Voraussetzung für die Entstehung einer Penumbra** ist die Existenz von intrakraniellen Kollateralen beim akuten Schlaganfall:
 - **Definition:** leptomeningeale Kollateralen zwischen Anterior-/Media- und Posteriorstromgebiet, Kollateralen via Circulus Willisii bei Basilaristhrombose oder embolischem distalem ACI-Verschluss/Carotis-T-Verschluss
 - **Bedeutung:** gute piale Kollateralversorgung führt bei Verschluss basaler Hirngefäße zu kleinerem Infarkt kern und längerer Überlebenszeit der Penumbra (Beispiel striatokapsulärer Infarkt durch Mediahauptstammverschluss, siehe C 1 in ► Abb. 3), welche im Idealfall sogar nur einem Oligämiegebiet entspricht; 30 % der Patienten haben a priori schlechte piale Kollateralen
 - Prognose bei Mediaverschluss bei guten Kollateralen unter Lysetherapie ca. 2–3-fach besser, daher keine akute Blutdrucksenkung bei akuter zerebraler Ischämie, sofern Patient kardial stabil und Werte <220/110 mmHg, v. a. bei Gefäßverschluss; während/nach rekanalisierender Therapie niedrigere Grenzen (→ S. 110)

Ischämischer Schlaganfall: Anamnese und klinisches Bild

Anamnese

- **evtl. vorangehend:** Amaurosis fugax, transitorisch-ischämische Attacke (TIA), Trauma, zervikaler Schmerz inkl. Karotidodynie (→ Dissektion), Thrombosen (→ paradoxe Embolie, Thrombophilie mit arteriellen Thromben), Migräne mit Aura, Palpitationen
- **Auftreten der Symptome** meistens ohne erkennbaren Auslöser oder z. B. bei Valsalva (→ paradoxe Embolie), bei körperlicher Anstrengung (→ Blutung), in Orthostase (→ hämodynamisch bedingter Insult)
- **disponierende Faktoren:** kardiale Erkrankungen, Gefäßerkrankungen, Gefäßrisikofaktoren, Klappenersatz, Infekte, Autoimmunerkrankungen inkl. Kollagenosen, Medikamente (Kontrazeptiva), Nikotin, Drogen, Schwangerschaft, Tumorerkrankungen, Gerinnungsstörungen

Klinisches Bild

- **akutes (binnen Sekunden) oder stotternd progredientes fokal-neurologisches Defizit**, meistens asymmetrisch (typischerweise Hemisymptomatik), variierend je nach Lokalisation → vaskuläre Syndrome (→ S. 96)
- **Bewertung der akuten neurologischen Defizite** als wichtiges Lysekriterium nach der NIH Stroke Scale NIHSS, DOWNLOAD: NIH STROKE SCALE (.DOCX) bzw. NIH STROKE SCALE (.PDF) ; Bewertung der Prämorbidität (vor dem Ereignis) nach der modifizierten Rankin-Skala (→ S. 1029)
- **Einteilung nach Dauer der klinischen Symptomatik:**
 - **Dauer < 24 h** = transiente (transitorische) ischämische Attacke (TIA): in 90 % der Fälle Dauer < 60 min, meist < 15 min (Amaurosis fugax fast immer < 5 min). Ab 30–60 min Dauer finden sich bei > 50 % der Patienten Diffusionsstörungen im MRT als Hinweis auf kleine Infarkte (→ S. 127).

- ▶ Sonderformen der TIA: „limb shaking TIA“ (hämodynamisch, nicht epileptisch), retinale Claudicatio (hämodynamisch, bei Blick in helles Licht), Crescendo-TIA (zunehmende Frequenz und Schwere im selben Stromgebiet; z. B. bei Media- oder ACI-Stenose)
- **Dauer > 24 h (keine komplette Rückbildung ≤ 24 h)** = Hirninfarkt/ischämischer Schlaganfall: kleine Infarkte („minor stroke“: häufig mit kompletter Rückbildung innerhalb von 72 h) wurden früher als *prolongiertes reversibles ischämisches neurologisches Defizit (PRIND)* bezeichnet; Infarkte mit bleibendem relevantem Defizit (Verlust der Selbstständigkeit) („major stroke“)
- ▶ **besondere klinische Verlaufsformen:** → Progressive Stroke (→ S. 119), → maligner Medianinfarkt (→ S. 126), → fluktuierender Verlauf z. B. bei Basilaristhrombose (→ S. 129)

Ischämischer Schlaganfall: Differenzialdiagnose

Andere zerebrovaskuläre Erkrankungen

- **intrazerebrale Blutung** (→ S. 141): Anteil der Blutungen bei klinischem Bild „Schlaganfall“ 6–19%; Unterscheidung klinisch nicht verlässlich, nur mit CT/MRT möglich; transiente Symptome (Minuten bis < 24 Stunden) sind bei ICB sehr selten (0,5% in prospektiver Serie) [3113]

- **Subarachnoidalblutung** (→ S. 149)

- **Subduralhämatom** (→ S. 608)

- **Sinus-/Hirnenvenenthrombose** (→ S. 132): fluktuierende Symptomatik, Kopfschmerzen, Anfälle, Bewusstseinstörung oder andere psychische Veränderungen

„Stroke mimics“

- **allgemein:** bei bis zu 30% der Patienten mit Schlaganfallverdacht andere Ursache

- **migränöse Aura** (→ S. 727): Migräneanamnese; Entwicklung mindestens eines Symptoms über 5 min oder verschiedene Symptome treten nacheinander mit mehr als 5 min Abstand auf; positive visuelle Symptome (Flimmern, Zucken), „Wandern“ des fokalen Defizits über die Gefäßprovinzen (z. B. Beginn mit Flimmerskotom, bei Rückbildung des Gesichtsfelddefektes Sensibilitätsstörungen o. Ä.), deutlichere vegetative Symptomatik, Kopfschmerzen meist nach kompletter Rückbildung der fokalen Ausfälle (isolierte Aura ohne Kopfschmerz in ca. 10–20% der Attacken, mit zunehmendem Lebensalter wahrscheinlich häufiger)

- **Epilepsie** (Todd-Lähmung nach vorangehendem fokalem Anfall) **CAVE:** Frühanfall bei Ischämie, Myoklonien bei Basilaristhrombose

- **weitere:** Synkope (→ S. 388), TGA (→ S. 775), peripher-vestibuläre Störung, Sepsis mit Enzephalopathie, toxisch-metabolische Enzephalopathie (z. B. Hypoglykämie, Hyponatriämie), Raumforderung (z. B. Tumoreinblutung), periphere Paresen (z. B. Fallhand, Peroneusparese), psychogene/dissoziative Störung (→ S. 770), spinaler Notfall (meist Trauma, auch z. B. spinales Epiduralhämatom), MS-Schub

„Stroke chameleon“

- **Definition:** Schlaganfall, der klinisch aber wie eine andere Erkrankung in Erscheinung tritt; seltener, wahrscheinlich < 5% der Schlaganfälle

- **Beispiele:** epileptischer Anfall, Synkope, Delir (Basilariskopf), akute Bewegungsstörung (subthalamischer Infarkt, Basilaristhrombose), zentrale Fallhand, zentraler Fallfuß, zentrale Medianus-/Ulnarisparese

Ischämischer Schlaganfall: Akutbehandlung

Prähospitalphase

- **Anamnese/Klinik erfassen und dokumentieren:** NIH Stroke Scale, Symptombeginn eigen-/fremdanamnestisch so genau wie möglich; Vorzustand (Vorerkrankungen, Selbstständigkeit, Medikamente)

- **Transport** bevorzugt in Zielkrankenhaus mit zertifizierter Stroke Unit und Lysemöglichkeit (Vorankündigung)

- **Konzepte zur Triage hinsichtlich Thrombektomie** [1670]:

- **Mothership-Konzept:** Entscheidung prähospital, ob „Large vessel occlusion (LVO)“ mit Indikation für Thrombektomie, und direkter längerer Transport in Zentrum mit Thrombektomie-Möglichkeit; prähospital Identifikation von Patienten mit hoher Wahrscheinlichkeit für LVO anhand von Scores allerdings schwierig

- **Drip-and-ship-Konzept:** Transport in nächstgelegene Stroke Unit, Diagnostik, Beginn i. v. Lyse und, falls Thrombektomie erforderlich, Verlegung unter Lyse zur Thrombektomie

- **Drip-and-drive-Konzept:** Interventionalist kommt in primär aufnehmende Stroke Unit zur Intervention während dort Vorbereitung für Intervention läuft

- **Bewertung:** derzeit keine Überlegenheit eines Organisationsmodells erwiesen; Faktoren u. a. Entfernung zwischen primärer Stroke Unit und Thrombektomie-Klinik, Verfügbarkeit Transportmittel, angenommene LVO-Wahrscheinlichkeit, Kapazitäten Thrombektomie-Klinik; randomisierte Studien zum besten Vorgehen laufen
 - Sauerstoff 2–4 l/min Ziel-Sauerstoffsättigung $\geq 95\%$, nüchtern lassen, i. v. Zugang: Blutentnahme, Basisinfusion mit Kristalloiden, Vitalparameter überwachen (Monitor)
 - **CAVE:** Blutdruck nicht senken, sofern Patient kardial stabil und Werte $< 220/110$ mmHg, kein Heparin oder ASS i. v. bzw. p. o.
 - **Blutzucker:** ggf. vorsichtig senken sofern > 200 mg/dl
 - **frühe Komplikationen:** Vigilanzstörung, Krampfanfälle, Kreislaufinstabilität
- Rasche und zielgerichtete Diagnostik und Therapie im Krankenhaus (gemäß LL DGN 2012, LL DGN 2021 ohne Statement):

Intrahospital-
phase allgemein

Zeit nach Eintreffen im Krankenhaus	Maßnahme
< 10 min	Untersuchung durch Arzt
< 25 min	Beginn der CT-/MR-Untersuchung
< 45 min (optimalerweise < 30 min)	Ergebnis der CT-/MR-Untersuchung vorliegend
< 60 min (optimalerweise < 30 min)	Beginn der Behandlung („Door-to-needle“-Zeit)
< 3 h (optimalerweise < 30 min)	Beginn der Monitorüberwachung

Akutdiagnostik

- **CT** (► Abb. 3):

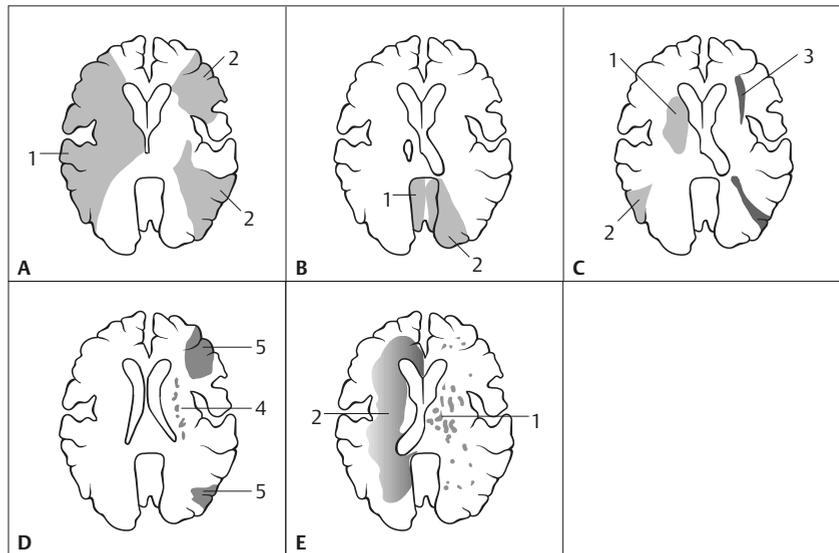


Abb. 3: Infarkttypen und deren Pathogenese. **A, B, C** 1–2: Territorialinfarkte: **A:** 1 = kompletter Mediainfarkt bei Mediahauptstamm-Verschluß, 2 = große Territorialinfarkte der vorderen und hinteren Mediaastgruppe bzw. von Mediahauptästen (embolische Infarkte durch arterioarterielle oder kardiale Embolien). **B:** 1 = kleiner territorialer Posteriorinfarkt und Thalamusinfarkt (häufig kardioembolisch), 2 = großer Posteriorinfarkt (kardioarterioarteriell embolisch). **C:** 1 = striatokapsulärer Infarkt (Riesenlakune) im Versorgungsgebiet der Aa. lenticulostriatæ (häufig: Mediahauptstamm-Verschluß mit Verschluß lentikulosträrer Arterien und gute leptomenigeale Anastomosen oder hochgradige [auch thrombembolische] Mediastenose) [6030] 2 = kleiner kortikaler Infarkt durch Mediaastverschluß.

D 4–5: hämodynamisch bedingte Infarkte: **C:** 3 = Endstrominfarkte (streng subkortikaler Infarkt in der Grenzzone zwischen oberflächlichen und tiefen Mediaästen). **D:** 4 = innerer Grenzzoneninfarkt entlang der inneren Wasserscheide, 5 = kortikaler/subkortikaler Infarkt in der Grenzzone Media- und Anterior- bzw. Posteriorstromgebiet.

E: mikroangiopathisch bedingte Infarkte: 1 = multiple lakunäre lentikulosträre Infarkte, 2 = subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE) mit Maximum in der Grenzzone zwischen tiefen und oberflächlichen Mediaästen und diffuser Dichteminderung periventrikulär; 1 + 2 sind typisch für das Vollbild des Morbus Binswanger.

- **Fragstellungen:** Blutungsausschluss, Größeneinschätzung durch Ausmaß der Frühzeichen (innerhalb von 2 h sichtbar); ► Abb. 4; Ausschluss eines großen Infarktkerns nach ASPECTS-Kriterien vor (mechanischer) Rekanalisationstherapie [385], Prüfung der Lysekriterien (→ S. 122); Suche nach subakuten weiteren Infarkten als Ausschlusskriterium für mögliche rtPA-Lyse-Therapie

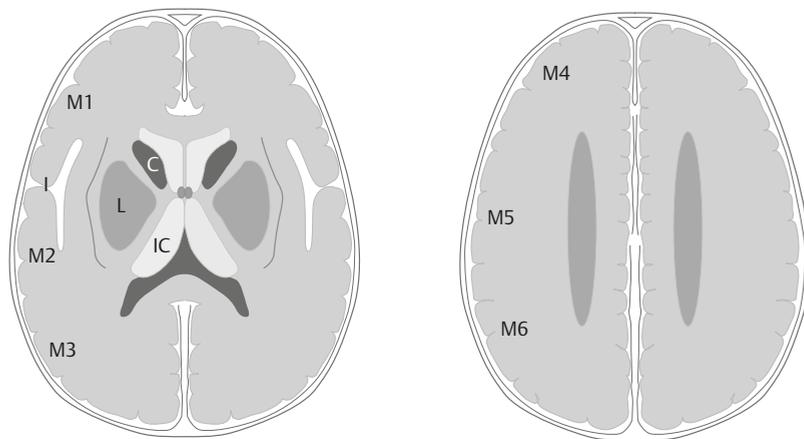


Abb. 4: Berechnung des ASPECTS-Scores: Infarktfrühzeichen im CT für das Mediastromgebiet (10 Areale). Pro Areal mit Hypodensität wird von 10 ein Punkt abgezogen.

- **ergänzende nicht-invasive CT-Angiographie:** Patienten welche die Voraussetzungen für eine endovaskuläre Schlaganfalltherapie erfüllen, sollen eine akute Gefäßdarstellung erhalten (starke Empfehlung, LoE 1; LL DGN Akuttherapie 2021), dabei Darstellung der Gefäße vom Aortenbogen bis zum Vertex (kombinierte Hals-Kopf-CTA ab Aortenbogen) (starke Empfehlung, LoE 2; LL DGN Akuttherapie 2021); in praxi Einsatz bei jedem lysefähigen Defizit, alternativ z. B. ab NIHSS ≥ 6 Punkte; erforderlich zur Selektion von Patienten für endovaskuläre mechanische Rekanalisation; ferner Nachweis von intravasalen Thromben in zerebralen Gefäßen mit Verschlüssen und Beurteilung der Halsgefäße, Beurteilung von Kollateralen [5338]
- **multimodale CT-Bildgebung** erforderlich für Patienten im erweiterten Zeitfenster $> 4,5$ Stunden (einfache Empfehlung, LoE 2, LL DGN Akuttherapie 2021) (**CAVE:** verzögert die Door-to-Needle-Zeit [3732])
 - Perfusions-CT (☒): sequenzielle Akquisition von CT-Schichten während der Passage eines i. v. applizierten KM-Bolus; Berechnung von Parameterkarten wie bei Perfusions-MRT (s. u., automatisierte Systeme verfügbar); mögliche Befunde:
 - Penumbra: verlängerte Mean Transit Time (MTT) und moderate Einschränkung des regionalen relativen zerebralen Blutflusses (rCBF; $> 60\%$ im Vergleich zur Gegenseite) bei normalem oder erhöhtem relativem zerebralem Blutvolumen (rCBV) (80–100% oder höher) aufgrund von autoregulatorischer Vasodilatation *oder* deutlicherer Einschränkung des relativen CBF ($> 30\text{--}60\%$ im Vergleich zur Gegenseite) und moderater Einschränkung des relativen CBV ($> 60\%$ im Vergleich zur Gegenseite)
 - Infarktkern: starke Einschränkung von rCBF ($< 30\%$ im Vergleich zur Gegenseite) und rCBV ($< 40\%$) und verlängerte MTT (MTT am sensitivsten für akute Ischämie, jedoch nicht für den Infarktkern [5338])
 - automatisierte Volumetrie der Perfusionskartierungen bezüglich Infarktkern, Penumbra und Bestimmung der Mismatch-Ratio wird empfohlen, da wichtiges Kriterium im erweiterten Zeitfenster bzw. Wake-up-Stroke (s. u.)
 - Perfusionsbildgebung prinzipiell bei unklarem Symptombeginn/Wake-up Stroke, bei iv-Lyse im erweiterten Zeitfenster von 4.5–6 h (im Einzelfall bis 9 h), bei Thrombektomie (→ S. 112) im erweiterten Zeitfenster von 6–24 h
 - **Wertigkeit von MRT vs. CT** in der Akutdiagnostik des Schlaganfalls ist Gegenstand der Diskussion [5042]:
 - Vorteile der CT: breite Verfügbarkeit, schnelle Untersuchungszeit (ca. 5 min für CCT, CT-Perfusion und CTA) gegenüber der MRT (ca. 10–15 min, je nach Protokoll)
 - Vorteile des DWI-MRT: Interpretation des Ausmaßes des Kerninfarktes in der Frühphase („hyperacute stroke“) einfacher und zuverlässiger im Vergleich zur Interpretation von CT-Frühischämie-Zeichen [4345]
 - Mismatch-Quantifizierung gleichwertig zwischen CT und MRT [837]

- ▶ CT-Perfusion deckt je nach Scanner-Ausstattung nur Teile des Gehirns ab (nur 2–4 cm; bei neueren Geräten ist volle Abdeckung Standard)

■ **Schlaganfall-MRT:**

- *Diffusionsbildgebung (DWI: diffusion-weighted imaging):* sensitivstes Verfahren zum frühzeitigen Ischämienachweis (bereits 30 min nach Ischämiebeginn)
- *Blutungsausschluss* sicher mit FLAIR und GRE (T2*-Wichtung) oder SWI (susceptibility weighted imaging)
- *MR-Angiografie:* nicht invasive Darstellung der größeren hirnversorgenden Gefäße, direkter Nachweis des Gefäßverschlusses; Indikation wie CT-Angiografie (s. o.)
- *Perfusionsbildgebung:* sequenzielle Akquisition von MR-tomografischen Aufnahmen während der Passage eines intravenös applizierten KM-Bolus; erlaubt Berechnung verschiedener Perfusionsparameter (mean transit time [MTT], time-to-peak [TTP], relatives zerebrales Blutvolumen [rCBV], relativer zerebraler Blutfluss [rCBF], Zeit bis maximaler Bolus erreicht wird [Tmax]); Indikationen zur MR-Perfusionsbildgebung wie bei CT-Perfusion (s. o.)
- *DWI-PWI-Mismatch-Konzept* (☒): Gewebe mit normaler Diffusion, aber verminderter Perfusion (Penumbra) kann durch rekanalisierende Maßnahmen noch zu retten sein; aber die eindeutige Differenzierung von Infarkt und Penumbra ist nicht möglich, da DWI-Störung potenziell reversibel [2910]
- *DWI-FLAIR Mismatch-Konzept:* Ischämische Läsionen, welche in der DWI-Bildgebung sichtbar, aber noch keine Hyperintensität (Demarkation) in der FLAIR-Sequenz aufweisen, sind annäherungsweise im 4,5-h-Zeitfenster; bei Patienten mit Wake-up-Symptomatik oder unklarem Symptombeginn ist DWI-FLAIR-Mismatch Kriterium für intravenöse Thrombolyse (LL DGN Akuttherapie 2021) [5597].

- **Notfall-Ultraschalluntersuchung (fokussierte extra- und intrakranielle Duplexsonografie):** zur Gefäßverschluss-Lokalisation, nur wenn ohne Zeitverlust bis zum Lysebeginn möglich; Ziel: frühzeitige Optimierung der Lyseindikation (größerer Gefäßverschluss der Hirnbasisgefäße für zusätzliche endovaskuläre Intervention → S.112); wichtig, wenn keine CT-A/MR-A verfügbar bzw. kontraindiziert ist und klinischer Verdacht (z. B. ab NIHSS ≥ 6) auf proximalen intrakraniellen Verschluss; zum Monitoring angesichts der initial rasch wechselnden intrakraniellen Gefäßbefunde

- **EKG:** Suche nach Zeichen akuter Myokardischämie, Vorhofflimmern

■ **Pulsoxymetrie**

- **Notfall-Labor:** CRP, kleines Blutbild, Blutzucker, Gerinnung (Quick, PTT, ggf. Spiegel neue orale Antikoagulanzen), Elektrolyte, CK mit CK-MB (Trop T häufig bei akuter Ischämie erhöht, daher nicht sicher sinnvoll), GPT, Kreatinin und TSH

■ **Übersicht (Empfehlungen der DSG/DGN LL DGN Akuttherapie 2021)**

- *Behandlung auf einer Stroke Unit (LoE 1):* engmaschiges apparatives Monitoring mit regelmäßiger Kontrolle der Vitalparameter und häufige klinische Kontrolluntersuchung (alle 6 bis 8 Stunden)
- *Sauerstoffgabe:* bei Sättigung < 95 % O₂-Gabe (LoE 3), keine routinemäßige O₂-Gabe bei allen Patienten (LoE 2).
- *Blutdruckmanagement:* Blutdruckmessung im Abstand von höchstens 4 Stunden in den ersten 48 Stunden (LL DGN Akuttherapie 2021), engmaschiger bei Abweichungen und nach rekanalisierender Therapie
- *hypertensive Blutdruckwerte in der Akutphase nicht behandeln, solange keine kritischen Blutdruckgrenzen (> 220/120 mmHg) überschritten werden (LoE 3);* wenn Senkung, dann moderat (nicht mehr als 25 % in ersten 24 h); bei rekanalisierender Therapie sollte Blutdruck zuvor auf ≤ 180/105 mmHg gesenkt werden (LoE 2).
- *Blutzucker:* Regelmäßige Überwachung in ersten 72 h; Blutzucker soll zwischen 70 und 200 mg/dl liegen (LoE 1), durch Gabe von Insulin bzw. Glukoselösung; keine intensivierte Insulintherapie durch routinemäßige kontinuierliche i. v.-Gabe (LoE 1)
- *Körpertemperatur:* Messung im Abstand von 4 Stunden in den ersten 48 Stunden (starke Empfehlung, LoE 1), bei über 37,5 °C Behandlung (offene Empfehlung, LoE 2)
- **Behandlung auf Stroke Unit** (Empfehlungen der europäischen Schlaganfallorganisation ESO [2825]): Vermeiden von Komplikationen (s. u.), Integration von erweiterter Diagnostik (unter enger Kooperation von Neurologen, Internisten [Kardiologie], Neuro-radiologen und Neurochirurgen) und multidisziplinärer Rehabilitation (Team aus Pflege, Logopädie, Ergo- und Physiotherapie, Neuropsychologie sowie standardisierte ärztliche Versorgung) in spezialisierter Einheit (GdE Ia [5],[2825]), Fortsetzung der multi-

disziplinären Rehabilitation bei relevanter und anhaltender Behinderung (Barthel-Index <90) bis 28. Tag; positiver Effekt der Stroke-Unit-Behandlung unabhängig von Geschlecht und Alter der Patienten sowie vom Typ des Schlaganfalls (GdE:la); Senkung des Risikos von Tod oder Abhängigkeit um 21 % [19]

- **Dauer Stroke Unit-Behandlung:** Akute Schlaganfallpatienten (TIA und Hirninfarkt) sollten zumindest in den ersten zwei bis drei Tagen apparativ überwacht werden (LL DGN 2021, einfache Empfehlung, LoE 2). Dauer der Überwachung individuell nach Schlaganfallschwere, Gefäßbefunde, Komplikationen
- **Blutdruckkontrolle** (→ S.929):
 - **Einfluss auf das Outcome:** wahrscheinlich U-förmige Beziehung zwischen Blutdruck und bestem Outcome (Rankin Scale) bei akuten Blutdruckwerten um 140–180 mmHg (inhomogene Datenlage)
 - **Grundsätze:**
 - ▶ hypertensive Blutdruckwerte in der Akutphase nicht senken, es sei denn, es bestehen klinische Symptome (Herzversagen, Aortendissektion oder hypertensive Enzephalopathie) oder $RR \geq 220 / \geq 120$ mmHg
 - ▶ bei bekannten Hypertonikern höhere Werte zulassen, bei Werten <142 mmHg systolisch Anhebung erwägen
 - ▶ keine abrupte Blutdrucksenkung
 - ▶ bei Thrombolysebehandlung Werte $\leq 180/105$ mmHg einhalten, intensive Blutdrucksenkung auf normale Werte soll nicht erfolgen; nach iv-Lysetherapie Zielblutdruck allgemein 140–160 mmHg systolisch.
 - **Probleme:**
 - ▶ zu rasche und/oder zu tiefe Blutdruckabsenkung → Gefahr der Minderperfusion der Penumbra
 - ▶ Blutdruck zu hoch → Gefahr eines Hirnödems und Begünstigung von hämorrhagischer Transformation bei Persistenz nach Rekanalisation der initial verschlossenen Arterie, kardiale Belastung; Blutdruckeinstellung adaptiert auf Rekanalisationsstatus (Ultraschallkontrollen!) pathophysiologisch wahrscheinlich sinnvoll
 - **Schema zur Blutdruckeinstellung** (gilt streng in den ersten 48 Stunden, ab dem 3. Tag schrittweise Optimierung der antihypertensiven Behandlung; Ziel: normale Werte ab 7. Tag)

Akuttherapie:
Details zu Basis-
maßnahmen

Blutdruck	Maßnahmen
>220/120 mmHg	Krisenintervention, Ziel: vorsichtige Blutdrucksenkung um ca. 15–20% allgemeine Maßnahmen: O ₂ -Gabe und Oberkörper 30° hochlagern i. v.-Medikation: Urapidil titrieren, alternativ Clonidin (CAVE: Sedierung), zur Eskalation additiv Dihydralazin CAVE: Nitro (→ intrazerebrale Vasodilatation mit ICP-Anstieg) nur im Ausnahmefall (massive diastolische Blutdruckentgleisung)
180–220/105–120 mmHg	Basistherapie (=orale Vor-/Neueinstellung) unter Berücksichtigung der Vormedikation
140–180/80–105 mmHg	keine Intervention in den ersten 48 Stunden*
<140/80 mmHg	Antihypertensiva reduzieren (CAVE: Kardioprotektiva), falls klinisch instabil: 1. Stufe antihypotone Therapie (s. u.)
<110/70 mmHg	antihypotone Therapie 1. Stufe: Volumenmangel ausgleichen (CAVE: dekompensierte Herzinsuffizienz) mit Kristalloiden 2. Stufe: Vasopressor über Perfusor (Noradrenalin); alternativ Akrinor oder Effortil in Infusion; im Verlauf ggf. oral mit Midodrin, Fludrocortison, bei ausreichendem Volumenstatus und schwerer Herzinsuffizienz ggfs. Dobutamin unter erweitertem Monitoring zu erwägen

***CAVE:** individuell frühere Anpassung der oberen Blutdruckgrenze auf $\leq 180/105$ mmHg während und nach rekanalisierender Therapie mit Lyse und/oder endovaskulärer Therapie. Ziel 120–140 mmHg systolisch bei erfolgreich endovaskulär rekanalisierten Patienten (TICI 2b+3) ohne vorgeschaltete hochgradige Stenose, bei iv-Lyse Patienten ohne Information über Rekanalisation sind Zielwerte 140–160 mmHg systolisch wahrscheinlich plausibel (LL DGN Akuttherapie 2021), eine Anhebung normotensiver Werte auf diesen Bereich erscheint aber nicht sinnvoll; randomisierte Studie mit Ziel 130–140 mmHg vs <180 mmHg systolisch (in praxi im Schnitt nur geringer Unterschied zw. Gruppen erreicht: 144 mmHg vs. 150 mmHg ohne Effekt auf Outcome bei weniger Blutungen in Gruppe mit niedrigerem Blutdruckziel) [203]

- **bei vorbestehender Hypertonie** Anhebung der unteren Grenze bei persistierender hochgradiger Stenose oder Gefäßverschluss (Ziel systolisch > 130/80 mmHg bzw. besser Mitteldruck > 90 mmHg)
- **Temperaturkontrolle** (GdE III):
 - **Einfluss auf das Outcome:** Fieber in den ersten 2 Tagen ist mit schlechtem Outcome assoziiert, OR ca. 3 → Ziel Normothermie
 - **Maßnahmen ab 37,5 °C:** physikalische Kühlung, Paracetamol maximal 6 × 500 mg/d, Novaminsulfon 3–4 × 20 Tr./d, Infektsuche
- **Blutzuckerkontrolle:**
 - **Einfluss auf das Outcome:** Hyperglykämie ist assoziiert mit schlechtem Outcome (OR bis ca. 3); sehr intensive Blutzuckersenkung auf < 130 mg/dl bessert Outcome nicht weiter bei höherer Rate an schweren Hypoglykämien [2712]
 - **Schema zur Blutzuckereinstellung:**
 - ▶ BZ 160–200 mg/dl → 2–4 I.E. Altinsulin s.c.
 - ▶ BZ > 200 mg/dl → 4–6 I.E. Altinsulin s.c. oder Perfusor 50 I.E. Altinsulin in 50 ml 0,9%-NaCl mit 2–4 ml/h
- **Hämatokrit-Senkung** auf 40–48% (bei Polyzythämie Aderlass 250 ml und Ersatz durch HAES 6%, evtl. wiederholen)
- **Frühmobilisation** reduziert allgemein Komplikationen wie Aspirationspneumonie, tiefe Beinvenenthrombose und Dekubitalgeschwüre und wird empfohlen (DGN-Leitlinie)
 - **CAVE:** hochfrequente sehr frühe Mobilisation (beginnend in den ersten 24 h) führt aber zu schlechterem Outcome (AVERT-Studie [533])
- **wesentliche aktuelle Empfehlungen der DGN/DSG (2021 bzw. 2015 sofern 2021 nicht genannt) zur systemischen Lyse:**
 - **Schweregrad, Dosis, Zeitfenster, Patientenalter:** bei behindernden Symptomen intravenöse Behandlung mit rtPA (0,9 mg/kg Körpergewicht, maximal 90 mg, 10% der Gesamtdosis als Bolus über 1 Minute, den Rest anschließend als 60-minütige Infusion) innerhalb eines 4,5-Stunden-Fensters *ohne obere Altersgrenze* zur Behandlung ischämischer Hirninfarkte empfohlen (starke Empfehlung, LoE 1); gilt auch für leicht bzw. schwer betroffene Patienten (z. B. NIHSS ≤ 5 und ≥ 25), Ausmaß potenzieller Behinderung ist entscheidend, nicht absoluter NIHSS; im Zweifel wenn sonst keine Kontraindikationen vorliegen sollte Lyse eher durchgeführt als von ihr abgesehen werden (→ S. 39)
 - bei mildem, nicht behinderndem Schlaganfallsyndrom kann auf die Lyse verzichtet werden; untere Altersgrenze gemäß aktueller Zulassung bereits ab 16 Jahren, mit sorgfältiger Abwägung wenn Alter < 18 Jahre)
 - **erweitertes Zeitfenster:** intravenöse Thrombolyse mit rtPA bei selektierten Patienten zwischen 4,5 und 9 Stunden nach *bekanntem* Symptombeginn (oder ab der Mitte des Schlafes bei unbekannter Symptombdauer) *und* Mismatch zwischen im CT- oder MRT dargestellten Infarkt kern als individueller Heilversuch (einfache Empfehlung, LoE 2); strikte Selektionskriterien (Infarkt-Kern-Volumen ≤ 70 ml, Perfusionsläsion > 10 ml, Mismatch Ratio > 1.2) verbessern die Patientenselektion (Anmerkung: es handelt sich um einen individuellen Heilversuch, eine sorgfältige Nutzen-Risiko-Abwägung unter Beachtung sonstiger relativer Kontraindikationen und des Ausmaßes des Defizits ist wichtig)
 - **Blutdruck:** sollte vor Beginn und während der Thrombolyse ≤ 180/105 mmHg betragen (starke Empfehlung, LoE 1)
 - **Zeiteffekt:** Vorteil der rtPA-Therapie ist zeitabhängig, Behandlung soll daher so schnell wie möglich begonnen werden
 - **Vorgehen bei Kontraindikationen:** siehe unten unter off label Thrombolyse.
 - **bei Frühzeichen in der Akutbildgebung:** Intravenöse Thrombolyse mit rtPA kann unabhängig von dem Vorliegen sog. „früher Ischämiezeichen“ erfolgen (LL DGN 2015): das Vorliegen von Gewebshypodensitäten, hyperdensen Arterienzeichen und Schwellungen zeigt eine schlechtere Prognose an, die Vorteile der Thrombolyse bleiben im 6-Stunden-Zeitfenster aber erhalten.
 - Anmerkung dazu: „Kann“-Empfehlung [Grad C] basierend auf Nachanalyse der IST-3-Daten; bei Thrombektomie-Therapie sind sehr ausgedehnte Frühzeichen (ASPECTS < 5) jedoch mit einem wahrscheinlich nicht relevanten Effekt der Thrombektomie verbunden [6265]; auch hier Ausnahmen bei noch bestehendem deutlichem Mismatch (s. u. Indikation zur Thrombektomie); insgesamt ist Lyse bei ausgedehnten Frühzeichen weiterhin kritisch zu prüfen, idealerweise unter Nachweis von noch rettbarem Gewebe; siehe auch Zulassung zur i. v. Lyse (→ S. 932)
 - **Abschätzung des Risikos symptomatischer zerebraler Blutungen durch i. v. Thrombolyse:** individuelle Berücksichtigung von Alter, Infarktgröße, Symptombdauer, Ausmaß Mikroangiopathie, Co-Medikation, Blutzucker, Blutdruck, etc. (s. Kapitel 4.1); kein allgemein akzeptierter Risiko-Score bislang, v. a. existiert noch kein Score, welcher differenziert die MRT-/Stroke-CT-Bildgebung berücksichtigt; Score nicht für Bridging-Situation validiert.

Akuttherapie: systemische Thrombolyse mit rtPA

- **SEDAN-Score:**

	Punkte	Summe Punktzahl	Blutungsrisiko in Validierungskohorte [5454]
Blutzucker 145–216 mg/dl	1	1	1%
Blutzucker > 216 mg/dl	2	2	3,5%
jegliches Infarktfrühzeichen im Aufnahme-CCT	1	3	5,1%
hyperdenseres zerebrales Gefäß	1	4	9,2%
Alter > 75 Jahre	1	5	16,9%
Aufnahme-NIHSS > 9 Punkte	1	6	27,8%

- **Risikofaktoren symptomatischer zerebraler Blutung bei endovaskulärer Therapie:** u. a. ASPECTS < 6 (OR 2.3), kardioembolische Ätiologie (OR 1.9), schlechte Kollateralen (OR 2.0), Symptom-Leistenpunkt-Zeit > 4,5 h (OR 1.7), > 3 Passagen mit Stentretreiver (OR 2.6) [2249]
- **Off Label systemische Thrombolyse:** bei relativer Kontraindikation und relevantem Defizit systemische Lyse in Einzelfallsentscheidung; stets Berücksichtigung der Möglichkeit einer alleinigen endovaskulären Thrombektomie, falls großer proximaler Verschluss und *sofern zeitnah* verfügbar; Blutungsrisiko bei häufigsten off label-Konstellationen (erhöhtes Alter, geringes Defizit, intravenöse Antihypertensiva) wahrscheinlich nicht relevant erhöht [3731]; Details (→ S.932)
 - **LL DGN Akuttherapie 2021** ohne Statement außer o. g. bzgl. Alter und Zeitfenster
 - **DGN Leitlinie 2015:** Behandlung mit rtPA kann bei Patienten mit Diabetes mit Schlaganfall in der Anamnese, Schlaganfall oder größerer Operation in den letzten 3 Monaten oder mit epileptischem Anfall erwogen werden; mögliches Risiko sollte gegen den zu erwartenden Nutzen abgewogen werden
 - **„Wake-up-Stroke“:** bei Patienten nach dem Erwachen / unklarem Zeitfenster, bei denen ein DWI/FLAIR-Mismatch vorliegt, und die innerhalb von 4.5 Stunden nach Erkennen der klinischen Symptome behandelt werden können, soll eine iv-Lyse erfolgen (starke Empfehlung, LoE 1; LL DGN 2021).
 - ▶ ersatzweise Anwendung von CT-Kriterien (unauffälliges Nativ-CT, Mismatch) muss lt. Leitlinie noch weiter evaluiert werden bevor eine Empfehlung gegeben werden kann; behelfsweise kann hier aber auch auf das o. g. erweiterte Zeitfenster ab Mitte des Schlags zurückgegriffen werden
 - **Einnahme oraler Antikoagulanzen:**
 - ▶ Vitamin-K-Antagonisten: im Einzelfall in Nutzen-Risiko-Abwägung bis $INR \leq 1,7$ („vertretbares Blutungsrisiko“ LL DGN 2015); ESO LL 2021: im 4.5 h Zeitfenster und $INR \leq 1,7$ Empfehlung zur Lyse (starke Empfehlung, niedrige Evidenz), Risikoerhöhung für intrakranielle Blutung möglicherweise 2-fach bei insgesamt widersprüchlicher Datenlage ohne kontrollierte Studien [4783], [6233]
 - ▶ neue orale Antikoagulanzen: Intravenöse Thrombolyse kann in Erwägung gezogen werden, wenn sensitive Gerinnungstests (dilutierte Thrombinzeit, Anti-Xa-Aktivität) normal sind oder bei normaler Nierenfunktion in den letzten 48 Stunden keines dieser Medikamente eingenommen wurde (LL DGN 2015) (Details → S.924) [5389]
- **Checkliste Thrombolyse mit rtPA und Thrombektomie** bei akuter zerebraler Ischämie: [DOWNLOAD LYSE-/THROMBEKTOMIE-CHECKLISTE \(EDITIERBAR\)](#)  bzw. [PDF](#) 
- **Hintergrund:** bei i. v. Lyse deutlich abnehmende Rekanalisationsrate bei proximalen intrakraniellen Verschlüssen und viel Thrombusmaterial (Thrombuslänge > 8 mm Länge [4656]; ca. 10–20%) → unbefriedigende Ergebnisse; bei mechanischer Thrombektomie mittels Stent Retriever hohe Rekanalisationsrate auch bei proximalen Verschlüssen (60–90%) mit ca. Verdoppelung des guten Outcomes bei Verschlüssen der vorderen Zirkulation [2468]; bei Basilaristhrombose aufgrund Fehlen randomisierter Studien insuffiziente Datenlage, Rekanalisationsrate mittels endovaskulärer Therapie jedoch ähnlich hoch (79%) wie im vorderen Stromgebiet [5233]
- **wesentliche Empfehlungen der DGN/DSG-LL (2021) bzw. AHA/ASA-Leitlinie (2018)** [4460] und **ESO/ESMINT-Leitlinie (2019)** [5704]
 - **Allgemeine Indikation:** Mechanische Thrombektomie soll zur Behandlung von akuten Schlaganfallpatienten mit klinisch relevantem neurologischem Defizit und *großem arteriellem Gefäßverschluss im vorderen Kreislauf* bis zu 6 Stunden (Zeitpunkt der Leistenpunktion) nach Auftreten der Symptome erfolgen (starke Empfehlung, LoE 1); bei fehlenden Kontraindikationen sollen die Patienten auch systemisch mit rtPA be-

Akuttherapie:
mechanische
Rekanalisation

handelt werden (Bridging, starke Empfehlung, LoE 1; LL DGN ohne Angabe zu Zeitfenster iv-Lyse; ESO/ESMINT nennen 4.5 Stunden Zeitfenster; Nutzen iv-Bridging-Lyse im verlängerten Zeitfenster sollte kritisch gegen Risiken abgewogen werden)

- **mechanische Thrombektomie** sollte auch erfolgen wenn ein oder mehrere M2-Segmente betroffen sind (einfache Empfehlung, LoE 2) und kann bei Verschlüssen der A. cerebri anterior oder posterior von Vorteil sein (Expertenkonsensus, LL DGN Akuttherapie 2021)
- **rein mechanische Thrombektomie** als Erstlinientherapie bei Patienten mit Verschluss einer proximalen Hirnbasisarterie empfohlen, wenn intravenöse Thrombolyse kontraindiziert ist
- **hohes Alter** alleine (> 80 Jahre) ist kein Grund, auf mechanische Thrombektomie zu verzichten (6 Stunden Fenster: starke Empfehlung; LL DGN Akuttherapie 2021 LoE 1)
- **bei Patienten mit geringem neurologischem Defizit** (NIHSS ≤ 5) kann eine Thrombektomie durchgeführt werden, wenn das Defizit behindernd ist (z. B. signifikante Parese, Aphasie oder Hemianopsie) oder falls eine klinische Verschlechterung nach i. v. Thrombolyse auftritt (ESO/ESMINT-Leitlinie 2019) [5704].
- **erweitertes Zeitfenster im vorderen Stromgebiet**: Mechanische Thrombektomie soll auch später als 6 Stunden nach Symptombeginn bei relevanten Gefäßverschlüssen erfolgen, wenn durch erweiterte Bildgebung (kleiner Infarktkern, Mismatch, Kollateraldarstellung) im Kontext der klinischen Symptomatik zu vermuten ist, dass rettbares Risikogewebe vorliegt (starke Empfehlung, LoE 1)
 - ▶ Anmerkung: diese Empfehlung gilt formal bis 24 Stunden, wobei diese Grenze von den LL DGN 2021 als arbiträr erachtet wird, insbesondere bei unklarem Symptombeginn sind die individuellen bildmorphologischen Befunde im Vordergrund zu sehen
 - ▶ für die Selektion der Patienten im verlängerten Zeitfenster sollte zum jetzigen Zeitpunkt zumindest das Prinzip von DAWN oder DEFUSE3 (Kriterien s. u.) in der klinischen Praxis befolgt werden (LL DGN 2021).
 - ▶ Patienten > 80 Jahre im verlängerten Zeitfenster schwächere Empfehlung als für jüngere Patienten (einfache Empfehlung, LoE 2; LL DGN 2021) aufgrund geringerer Datenlage, welche aber gleichen Nutzen wie bei Jüngeren zeigt, mit der Einschränkung dass ein Nutzen bei Patienten > 90 Jahre aufgrund sehr geringer Patientenzahlen nicht belegt ist, Einschluss-Kriterien für ältere Patienten (s. u.) der DEFUSE-3- oder DAWN-Studie sollten befolgt werden
- **vertebrobasiläre Verschlüsse**: mechanische Thrombektomie sollte möglichst frühzeitig erfolgen (wenn möglich in Kombination mit einer systemischen Thrombolyse) (einfache Empfehlung, LoE 2, LL DGN)
 - **Zeitfenster**: keine eindeutige Obergrenze, da häufig fluktuierender Verlauf, Therapie sollte erfolgen sofern nicht klinische Zeichen wie länger bestehendes Koma (z. B. > 4 h) bzw. ausgefallene Hirnstammreflexe) oder radiologische Befunde (ausgedehnte irreversible Infarktzeichen) dagegen sprechen
- **Zeitabläufe**: Eine mechanische Thrombektomie sollte nicht die Einleitung der intravenösen Thrombolyse verzögern und die intravenöse Thrombolyse darf die mechanische Thrombektomie nicht verzögern, insbesondere wird nicht empfohlen, einen möglichen rtPA-Effekt vor der Thrombektomie abzuwarten.
- **Zeitpunkt**: Eine mechanische Thrombektomie sollte *möglichst rasch* nach Indikationsstellung erfolgen; Zeit zwischen Eintreffen in der Klinik und Leistenpunktion (door-to-groin time) maximal 90 Minuten, Zeit zwischen Leistenpunktion und Thrombektomiebeginn maximal 30 Minuten.
- **Akutbildgebung**: Potenzielle Thrombektomiekandidaten sollten unverzüglich eine nicht invasive Gefäßdiagnostik (CTA, MRA) erhalten, um die Indikation rasch stellen zu können (LL DGN Akuttherapie 2021: Starke Empfehlung, LoE 1).
- **Patienten mit radiologischen Zeichen eines großen Kerninfarktes** (z. B. ASPECTS < 6, Kerninfarktvolumen > 70 ml) sind nicht grundsätzlich von einer mechanischen Thrombektomie auszuschließen, allerdings sollte die Entscheidung individuell in Zusammenschau mit anderen prognostischen Markern wie Alter, NIHSS/Art des neurologischen Defizits, Zeitfenster, Lokalisation der Ischämie, relevante Penumbra (Mismatch-Perfusion) getroffen werden.

- **Sedierung/Anästhesie:** Wahl hängt von der individuellen Situation ab; unabhängig von der gewählten Methode (Lokalanästhesie, Analgosedierung oder Allgemeinanästhesie/Intubationsnarkose) sollten alle Anstrengungen unternommen werden, um Zeitverzögerungen bei der Thrombektomie zu vermeiden. **Wichtig:** Blutdruckabfälle während der Narkoseeinleitung unbedingt vermeiden [6086].
- **Technik:** Für mechanische Thrombektomien sollten *Stent Retriever* verwendet werden; andere Thrombektomiesysteme können nach dem Ermessen des Neuroradiologen verwendet werden, wenn eine schnelle, vollständige und sichere Rekanalisation des Gefäßes erreicht werden kann.
- **Rekanalisationsziel:** Reperfusion TICI 2b/3, für die Gesamtzahl der Patienten Quote von mindestens 75 % TICI 2b/3 zu fordern
- **Empfehlungen zur Organisation:**
 - Bei Diagnose von akuten proximalen intrakraniellen Gefäßverschlüssen in einem *Krankenhaus ohne Möglichkeit zur mechanischen Thrombektomie* soll ein „Bridging-Konzept“ verwendet werden. Nach Beginn der intravenösen Thrombolyse mit rtPA soll unverzüglich die Verlegung in ein Zentrum mit endovaskulärer Therapiemöglichkeit erfolgen; ergänzende Bildgebung nach klinischer Verschlechterung bzw. lang dauernden Verlegungen liegt im Ermessen des Neuroradiologen.
 - Mechanische Thrombektomie sollte Zentren mit entsprechender Erfahrung vorbehalten sein; Durchführung nur von darin ausgebildeten Interventionalisten (z. B. DGNR-Zertifizierung Modul E).
 - Zentren, die eine Thrombektomie durchführen, sollten zur Qualitätssicherung prospektiv Leistungszahlen (z. B. Door-to-Imaging-Zeit, Door-to-groin-Zeit, Rekanalisationsrate etc.) erfassen (Anmerkung: ebenso sind für i. v. Thrombolyse entsprechende Zahlen wie Door-to-Needle-Zeit zu erfassen)
- **Clinical Pathway:** Thrombolyse und mechanische Thrombektomie bei akutem Schlaganfall mit behinderndem Defizit

Differenzialindikation Lyse/Thrombektomie

○ Akuter Schlaganfall mit behinderndem Defizit	○ <4,5 h nach Ereignis (unabhängig vom Alter (↑↑) bei Erwachsenen; Zulassung ab 16 Jahre, darunter in Einzelfallentscheidung)		▶ systemische Thrombolyse* (↑↑)	▶ Entscheidung über Thrombektomie
	○ unabhängig vom Schweregrad falls Defizit behindernd (z. B. auch NIHSS ≤ 5 oder ≥ 25) (↑↑)			
	○ >4,5 h zuletzt gesund gesehen aber ○ <4,5 h nach Erkennen der Symptome	○ DWI/FLAIR-Mismatch in der MRT	▶ systemische Thrombolyse* (↑↑)	
	○ 4,5–9 h nach Ereignis oder ab Mitte des Schlafs	○ Mismatch in CT oder MRT	▶ systemische Thrombolyse* (↑)	
○ Keine Indikation für bzw. Kontraindikation gegen Thrombolyse				

* Alteplase (0,9 mg/kg, Maximaldosis 90 mg über 60 Minuten, initial 10% der Dosis als Bolus über eine Minute)

○ Verschluss einer großen Arterie (M1, M2, ACA) im vorderen Kreislauf und ○ behinderndes Defizit	○ Zeitfenster bis Leistenpunktion < 6 h			▶ mechanische Thrombektomie (Empfehlungsstärken nach Subgruppen s. u.)
	○ Zeitfenster 6–16 h** (DEFUSE-3-Studie [117])	○ Alter ≤ 90 Jahre ○ NIHSS ≥ 6	○ Volumen des Infarktkerns ≤ 70 mL und Penumbra-volumen ≥ 15 mL und Mismatch-Ratio ≥ 1.8	
	○ Zeitfenster 6–24 h** (DAWN-Studie [4059])	○ Alter ≤ 80 Jahre	○ Infarktkern ≤ 30 mL wenn NIHSS ≥ 10 oder ○ Infarktkern ≤ 51 mL wenn NIHSS ≥ 20	
○ Verschluss einer großen Arterie im hinteren Kreislauf (A. basilaris, A. vertebralis, A. cerebri posterior) und ○ behinderndes Defizit	○ keine Kontraindikationen, z. B.: ○ länger bestehendes Koma (z. B. > 4 Stunden) ○ ausgefallene Hirnstammreflexe ○ ausgedehnte irreversible Infarktzeichen (kein definiertes Zeitfenster; „möglichst frühzeitig“)			

** im Einzelfall darüber, rettbares Risikogewebe wichtiger als konkretes Zeitfenster; zumindest das Prinzip der DAWN/DEFUSE3-Kriterien sollte bei Thrombektomie im verlängerten Zeitfenster berücksichtigt werden: Infarktkern noch nicht zu ausgedehnt und ausreichend rettbares Risikogewebe

Empfehlungsstärken für Thrombektomie nach Subgruppen (nach DGN Leitlinie Akuttherapie 2021):

nach Zeitfenster:	nach Lokalisation:	nach Alter:
<ul style="list-style-type: none"> ○ < 6 h: ↑ ↑ ○ > 6 h+ und Mismatch: ↑ ↑ 	<ul style="list-style-type: none"> ○ M1-Verschluss: ↑ ↑ ○ Verschluss ≥ 1 M2-Segment(e): ↑ ○ Verschluss A. cerebri anterior oder der A. cerebri posterior: EK; <i>Anm.: in Einzelfallentscheidung in Abhängigkeit von Lokalisation und Schweregrad</i> ○ Verschluss einer großen Arterie im hinteren Kreislauf: ↑; <i>Anm.: bei isoliertem A. vertebralis-Verschluss in Einzelfallentscheidung z. B. in Abhängigkeit von gegenseitiger A. vertebralis</i> 	<ul style="list-style-type: none"> ○ > 80 Jahre: ↑ ○ 18-80 Jahre: ↑ ↑ ○ < 18 Jahre: im Einzelfall in Nutzen-Risiko-Abwägung
Empfehlungsstärken (LL DGN): ↑ ↑ = starke Empfehlung („soll“), ↑ = schwache Empfehlung („sollte“), ↔ = offene Empfehlung („kann“), EK = Expertenkonsens		

Akuttherapie:
operativ

- **akute Gefäßchirurgie** spielt im Akutbehandlungszeitfenster keine Rolle mehr aufgrund Fortentwicklung der endovaskulären Interventionsmöglichkeiten; in wenigen Einzelfällen bei akutem Verschluss Notfall-Endarterektomie erwägen, innerhalb 24 h erfolgreiche Rekanalisation in ca. 60%, < 6 h in 100% bei Patienten mit TIA oder kleinem Infarkt und schlechter Kollateralversorgung [3860]
- **Entlastungskraniotomie** bei malignem Mediainfarkt (→ S. 126) oder Kleinhirnininfarkt (→ S. 131)
- **Ventrikeldrainage:** bei Verschluss-Hydrozephalus, vor allem bei Kleinhirnininfarkten (→ S. 131)

Akuttherapie:
Neuroprotektion

- **Neuroprotektiva** (→ S. 944): gegenwärtig keine nachgewiesene wirksame Substanz
- **nicht indiziert:** klassische hypervolämische Hämodilutionsbehandlung (Senkung des Hämatokrits auf < 38%, HAES, Rheomacrodex), Osmotherapie ohne Hirndruck, Vasodilatoren, Kortikosteroide; Stimulation des Ganglion sphenopalatinum)

Schlaganfall: Komplikationen und Management, Prognose, Fahrtauglichkeit

Einblutung

- **hämorrhagische Transformation** (petechiale Einblutungen ohne Masseneffekt) häufig (ca. 35%), in der Regel asymptomatisch
- **symptomatische parenchymale Einblutung** selten (ca. 1%)
 - *Risikofaktoren für symptomatische Blutungen ohne Lyse:* hohes Alter, großer Infarkt/schweres Defizit, massiv erhöhter Blutdruck, Hyperglykämie, kardiale Emboliequellen, späte Rekanalisation und schlechte Kollateralversorgung
 - *unter High-Dose-Heparin* ca. 2–3-mal häufiger [2272]
 - *nach rtPA-Lyse* im Mittel ca. 2% (bis 6%) [3256],[3662]

Ischämisches
Hirnödem

Maximum am 3.–5. Tag, v.a. bei großen hemisphären oder zerebellären Infarkten (→ S. 125)

Autonome
Dysfunktion

- **kardiovaskulär:** pathologische Sympathikusaktivierung und parasympathisches Defizit, häufig initial und passager, v.a. bei Beteiligung des insulären Kortex (häufiger rechtsseitig); → Hypertonie, verminderter nächtlicher Blutdruckabfall bzw. nächtlicher Blutdruckanstieg, Arrhythmien; assoziiert mit schlechterem Outcome [1449]
 - *kardiale Arrhythmien* (Vorhofflimmern) auch als Folge, nicht nur als Ursache
 - *EKG-Veränderungen:* verlängertes QT-Intervall, Blockbilder, auch ST-Strecken-Senkungen beschrieben
- **Inkontinenz** (Detrusor-Hyperreflexie häufiger als Harnverhalt), **gastrointestinale Störung** (Gastroparese), **sexuelle Dysfunktion:** nicht selten; Auftreten bei frontalen, kapsulären oder Hirnstamminfarkten, abhängig vom Befall autonomer Zentren

Symptomatische
Epilepsie

- **Häufigkeit:** Schlaganfall ist die häufigste Ursache neu diagnostizierter Epilepsien im Alter > 60 Jahre. Immediatanfälle (< 24 h) und Frühanfälle (≤ 14 d) durch Glutamat/biochemische Dysfunktion; Spätanfälle (> 14 d; strukturelle Epilepsie). Häufigkeit ca. 5% der Patienten innerhalb der ersten 2 Wochen (= Immediat-/Frühanfälle), im Verlauf bei 3% Epilepsie; Risiko hierfür bei Frühanfällen 8-fach, bei Spätanfällen 16–(–26)-fach erhöht [458]
- **Risikoindikatoren:** kortikale Lokalisation, Läsionsgröße, Bewusstseinsstörung, jüngeres Alter und sekundäre Hämorrhagie
- **antikonvulsive Behandlung:** Einzelner Frühanfall („unmittelbarer Anfall“) (< 24 Stunden nach Beginn) keine längerfristige antikonvulsive Therapie (LL DGN), begrenzte Therapie für z. B. 3–6 Monate kann erwogen werden; bei wiederkehrenden Anfällen

- oder nach Spätanfall (> 14 Tage) längerfristige Therapie sinnvoll; keine primärprophylaktische Gabe von Antikonvulsiva (LL DGN Akuttherapie 2021, LL DGN Epilepsie 2012)
- Vigilanzminderung** Vor allem bei Hirnstamminfarkten, beidseitigen Thalamusinfarkten, großen hemisphäralen Infarkten; besonders häufig bei intrakraniellen Blutungen; sekundär infolge Hirn-ödem, symptomatischer Epilepsie oder Schlaganfallassozierten Infekten (Aspirationspneumonie, Harnwegsinfekt)
- Schluckstörung** → Schluckstörung (→ S. 88)
- **Risiko:** initial ca. 50 % bei Anwendung apparativer Verfahren zu Schluckdiagnostik bis 80 % [3614], nach 7 Tagen 27 %, nach 6 Monaten 8 %; Verstärkung durch Vigilanzminderung, Neglect, Apraxie, ungünstige Körperhaltung
 - **Folgen:** ca. 3-fach erhöhtes Risiko für Aspirationspneumonien (s. u.); Dehydratation, Malnutrition (verschlechtert Outcome mit erhöhter Mortalität)
 - **Management** (→ S. 88):
 - *initiale Testung* erforderlich auf der Stroke Unit (→ S. 88), z. B. 50-ml-Wasser-Test, Mehrkonsistenzen-Tests wie Gugging-Swallowing-Screen (GUSS) mit resultierender Handlungsanweisung für oralen Kostaufbau.
 - *apparative Schluckdiagnostik mittels FEES* (fiberendoskopische Evaluation des Schluckens) im Verlauf bei unklarer klinischer Einschätzung (z. B. Frage stille Aspiration) bzw. zur Prognoseabschätzung bzgl. PEG
 - *initial:* orale Nahrungskarenz für ca. 24 Stunden, aufmerksame Mundhygiene inkl. ggf. regelmäßigem Absaugen; spezielle orale Diät oder nasogastrale Sondenernährung erst nach spezieller Schluckdiagnostik und -therapie (Logopädie, erweiterte endoskopische oder radiologische Diagnostik); Risiko für Aspirationspneumonien wird durch frühe Sondenernährung nicht beeinflusst, die Mortalität wahrscheinlich aber reduziert [1295]
 - *intensive Schlucktherapie* in der akuten Schlaganfallphase (5 × /Woche) verbessert die Prognose bezüglich Fähigkeit zur normalen Ernährung
 - *nasogastrale Sonde:* bei schwerer Dysphagie für vermutlich > 7 Tage frühzeitige Anlage (nicht später als 72 Stunden nach Ereignis) (LL DGN Akuttherapie 2021).
 - *Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG)* zu empfehlen, falls über Zeitraum > 28 Tage keine orale Ernährung ohne relevantes Aspirationsrisiko in Aussicht (LL DGN Akuttherapie 2021 einfache Empfehlung, LoE 1)
 - ▶ gute Prädiktion für Notwendigkeit PEG z. B. auch mittels PRESS-Score mit kostenloser App ([Download](#)) (Faktoren Alter, NIH bei Aufnahme, frontooperkulärer Schlaganfall, initiales Ausmaß Aspiration und initiale Schluckstörung) [1851]), ferner in fraglichen Fällen auch Einsatz FEES zur Beurteilung hinsichtlich Prognose/Erfordernis PEG
 - ▶ PEG-Anlage verbessert allgemeines Outcome im Vergleich zur Nasogastralsonde (GdE Ib [422])
 - ▶ Zeitpunkt: frühestens nach 2 Wochen; die sehr frühe PEG-Anlage bei akuter Schluckstörung nach Schlaganfall ist im Vergleich mit Nasogastralsonde mit einem schlechteren Outcome assoziiert (FOOD Trial [1295])
- Aspirationspneumonie**
- **Häufigkeit** bei 20 % in 6 Monaten (bei Hirnstammisulten bei > 65 %)
 - **Therapie:** Antibiose mit Wirksamkeit auf Anaerobier (z. B. Ampicillin + Sulbactam oder Cefuroxim + Metronidazol)
 - **Prophylaxe:** allgemein → Kapitel Schluckstörung (→ S. 88); prophylaktische Antibiose nicht vorteilhaft (PASS-Studie) jedoch engmaschiges Screening und frühzeitige Antibiose sinnvoll; Gabe von Amantadin bei Schluckstörung durch Vigilanzminderung im Einzelfall erwägen (Reduktion der Pneumonierate) [3963]
- Tiefe Beinvenenthrombose**
- **Häufigkeit** symptomatischer Beinvenenthrombose 5–10 %. Risiko erhöht durch Dehydratation, bei Bettlägerigkeit mit höhergradiger Parese
 - **Komplikation:** Lungenembolie (s. u.)
 - **Prophylaxe:**
 - *LMMH:* Standard bei Patienten mit Thromboserisiko, frühzeitige Hydratation und Mobilisation
 - *individuell angepasste Kompressionsstrümpfe:* keine Evidenz für Nutzen, nicht empfohlen
 - *zusätzliche intermittierende pneumatische Kompression* der unteren Extremitäten reduziert hingegen die Rate tiefer Beinvenenthrombosen [1294], konsequenter Vergleich mit LMMH aber fehlend, derzeit kein breiter Routine-Einsatz
- Harnwegsinfekt**
- **Häufigkeit:** 10 % der Schlaganfallpatienten [6081]
 - in der Akutphase häufig auch Urinretention; mehrfache Katheterisierung, ausnahmsweise Blasenkateter (**CAVE:** nosokomialer HWI)

Sonstige
Komplikationen

Prognose des
akuten ischämischen Schlaganfalls

- **Behandlung** adäquat antibiotisch (nach Urinkultur/Antibiogramm) bzw. initial kalkuliert; keine prophylaktische Antibiotikagabe
- **Delir** (→ S.808): Inzidenz 10–30%. Risikofaktoren: vorbestehender kognitiver Abbau, Infekt, Schlaganfall in rechter Hemisphäre, Thalamus und vorderem Stromgebiet, Hirnatrophie, hoher NIH-SS [4130]; weitere Faktoren u. a. erhöhtes CRP, Schluckstörung, vorbekannte Sehstörung und Pflegebedürftigkeit; Mortalität bei Post-Stroke-Delir bis zu 5-fach erhöht; allgemeine Delir-Prophylaxe und Therapie (→ S.808); Substanzentzug beachten; akutes Delir bei Basilariskopfsyndrom bedenken
- **Atemstörungen** bei medullären oder großen hemisphäralen Infarkten (meist periodische Atmung vom Cheyne-Stokes-Typ)
- **akuter Okklusionshydrozephalus** bei infratentoriellen Ischämien (→ S.131)
- **Lungenembolie** verursacht bis zu 25% der frühen Sterblichkeit nach Schlaganfall
- **weitere nicht neurologische Komplikationen:** Dekubitus (Haut trocken halten, Spezialmatratzen)
- **Bewertung des funktionellen Outcomes** nach der modifizierten Rankin Scale (→ S.1029), der Selbstständigkeit in Aktivitäten des täglichen Lebens nach dem Barthel-Index (→ S.1028)
- **Prognose des funktionellen Outcomes:**
 - *Prognosefaktoren:* Alter und NIH Stroke Score bei Aufnahme [6032]; NIHSS nach 1 Woche stärkster Prädiktor für 3-Monats-Outcome [2713]; weitere klinische Faktoren für ungünstigen Outcome: Fieber > 38 °C innerhalb von 72 h nach Aufnahme, Diabetes mellitus; radiologische Parameter (Infarktvolumen innerhalb von 72 h [5893], persistierender Gefäßverschluss)
 - *THRIVE-Score:* Prognosemodell basierend auf Alter, initialem NIH-SS, Hypertonie, Diabetes mellitus, Vorhofflimmern; Online-Rechner unter <http://www.thrivescore.org/>
- **Re-Ischämierate:**
 - *allgemein:* Re-Ischämie nach Infarkt nach 1 Monat 4%, nach 1 Jahr 12%, nach TIA tendenziell noch höheres Risiko [4523]
 - *wichtigste Prädiktoren für frühen Re-Infarkt:* Makroangiopathie mit einer Stenose ≥ 50%, Alter ≥ 60 Jahre, atherosklerotische Schlaganfallätiologie, Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie, diastolischer Blutdruck > 90 mmHg, Symptombdauer über 10 min bei TIA, Symptome Paresen oder Sprachstörungen bei TIA, TIA in der Anamnese, neu nachweisbare ischämische Läsionen bei TIA, Hyperglykämie bei Aufnahme, vertebrobasilärer Infarkt, auffällige Echokardiografie
 - *ABCD2-Score:* zur Bestimmung des akuten Schlaganfallrisikos bei TIA [2716]

klinische Faktoren	Punktzahl
Alter ≥ 60 Jahre	1
Blutdruck: initial systolisch ≥ 140 mmHg oder diastolisch ≥ 90 mmHg	1
C: klinische Symptome	
unilaterale Parese	2
Sprachstörung ohne Parese	1
Dauer	
≥ 60 min	2
10–59 min	1
Diabetes mellitus	1

aus der Punktzahl abgeleitetes Risiko:	
Summe Punktzahl	48-h-Schlaganfallrisiko
0–3	niedrig (1%)
4–5	mittel (4,1%)
6–7	hoch (8,1%)

- In Meta-Analyse Score auch für 90-Tage-Schlaganfall-Risiko geeignet (ABCD2 ≥ 4: 8,9%, < 4: 2,4%) [5988]
- Score identifiziert nicht Patienten mit symptomatischer Karotisstenose oder Vorhofflimmern [5988], zur Triage bzgl. weiterer Diagnostik daher nicht geeignet

■ **Essener Stroke-Risiko-Score (ESRS): Re-Infarkt-Risiko nach TIA/Schlaganfall:**

▶ Berechnung:

Risikofaktor	Punkte
A: Alter (Jahre)	> 75 = 2, 65–75 = 1, < 65 = 0
B: Bluthochdruck	ja = 1, nein = 0
C: koronare Ereignisse	ja = 1, nein = 0
D: Diabetes mellitus	ja = 1, nein = 0
E: Erstereignis zerebral	nein = 1, ja = 0
F: periphere arterielle Verschlusskrankheit	ja = 1, nein = 0
G: „Genuss“ von Nikotin	ja = 1, nein = 0
H: andere kardiovaskuläre Ereignisse (außer Myokardinfarkt und Vorhofflimmern)	ja = 1, nein = 0

- ▶ prospektive Validierung des ESRS mit der Deutschen Schlaganfalldatenbank [6031]:
 - ▶ bei ESRS ≥ 3 Risiko für erneuten Schlaganfall in den ersten 1,5 Jahren 6,9%
 - ▶ bei ESRS < 3 Risiko im gleichen Zeitraum 3,7%

■ **generell: Stroke Prognostic Instrument (SPI-II) [2887]:**

klinische Faktoren	Punktzahl
Herzinsuffizienz	3
Diabetes mellitus	3
Schlaganfall in der Vorgeschichte	3
Alter > 70 Jahre	2
Schlaganfall (nicht TIA)	2
arterielle Hypertonie	1
koronare Herzerkrankung	1

aus der Punktzahl abgeleitetes Risiko:	
Summe Punktzahl	2-Jahres-Ischämierate
0–3	niedrig (10%)
4–7	mittel (19%)
8–15	hoch (31%)

Fahrtauglichkeit

- **Allgemeines:** Im Gegensatz zur Epilepsie sind auch die aktualisierten Begutachtungsleitlinien 2018 für Schlaganfälle wenig konkret, dafür existiert seit 2018 ein Positionspapier der Neuro-Fachgesellschaften zur Orientierung; grundsätzlich nach Schlaganfall und TIA zunächst Fahruntauglichkeit, nach „erfolgreicher Therapie kann, abhängig von den besonderen Umständen des Einzelfalles, angenommen werden, dass der Betreffende bedingt wieder in der Lage ist, Kraftfahrzeuge der Gruppe 1 zu führen; die Beurteilung setzt in der Regel eine stationäre Untersuchung voraus“; Vorgehen insgesamt vom Einzelfall abhängig (Wiederholungsrisiko, neurologische und neuropsychologische Ausfälle), Vorschlag Positionspapier s. u.
- **Verpflichtungen:**
 - *Verkehrsteilnehmer:* Jeder hat „die Pflicht, in geeigneter Weise Vorsorge zu treffen“, d. h. ggf. über ein Fahrtauglichkeitsgutachten beim TÜV oder ein medizinisch-psychologisches Gutachten (entscheidet die Führerscheinstelle), die eine Fahrprobe beinhalten; Auflagen (z. B. zum Fahrzeugumbau, jährliche Kontrolle) können erteilt werden.
 - *behandelnder Arzt:* Sicherheitsaufklärung (eigentliche verkehrsmedizinische Begutachtung durch speziell weitergebildete Ärzte und Neuropsychologen)
- **verkehrsmedizinische neurologische Begutachtung**, ggf. mit Fahrverhaltensprobe, ggf. Auflagen/Beschränkungen (Geschwindigkeit, Fahrzeiten etc.)
 - *bei persistierenden Defiziten*
 - *bei (auch geringen) neuropsychologischen Residuen* (z. B. Neglect)
- **Fahrtauglichkeit ausgeschlossen** bei mangelnder Einsichtsfähigkeit
- Positionspapier deutscher Fachgesellschaften der Neuromedizin von 2018 bzgl. Fahrtauglichkeit nach Schlaganfall kann als Grundlage verwendet werden [3617]; die für einzelne Krankheitsbilder angegebenen Karenzzeiten stellen Mindestwerte dar mit der Voraussetzung klinischer Stabilität währenddessen
 - weitere, in den Begutachtungsleitlinien erwähnte Vorgaben für Erkrankungen (z. B. Sehvermögen wie Hemianopsie, Herzrhythmusstörungen, arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus, Epilepsie etc.) beachten
 - Fahrtauglichkeit in Bezug auf neurologische bleibende Behinderungen (Parese, Neglect) ist zu prüfen und anzupassen, i. d. R. nach verkehrsmedizinischer Begutachtung
 - Kernempfehlungen (Mindestzeiten ohne Berücksichtigung funktioneller Einschränkung; weitere Karenzzeiten für andere neurovaskuläre Erkrankungen [Hirnblutung, SAB, Aneurysmen, AVM, AV-Fistel, Kavernome, Vaskulitis] sind im Positionspapier aufgelistet):

Konstellation/Ätiologie	Karenzzeit Gruppe 1 (v. a. PKW, Motorrad)	Karenzzeit Gruppe 2 (v. a. LKW, Busse)	
TIA	niedriges Risikoprofil (ABCD2 ≤ 5 Punkte), Ursache behandelt	1 Monat	3 Monate
	hohes Risikoprofil (ABCD2 > 5 Punkte)	3 Monate	6 Monate
	intrakranielle Stenose/Verschluss großer Hirnarterie	6 Monate	keine Fahreignung
	extrakranielle Stenose/Verschluss: siehe Hirnfarkte bei Karotisstenose		
Hirn- infarkt	intrakranielle Stenose/Verschluss großer Hirnarterie	6 Monate	keine Fahreignung
	hochgradige Karotisstenose nach Reka- nalisierung	1 Monat	3 Monate
	hochgradige Karotisstenose, konservativ behandelt	3 Monate	6 Monate
	bei unklarer Genese/niedriges Risiko- profil	1 Monat	3 Monate
	bei unklarer Genese/hohes Risikoprofil (in Positionspapier kein Score spezifiziert, z. B. analoge Verwendung CHA2DS 2- VASC > 5)	3 Monate	6 Monate
	Dissektion hirnversorgende Arterie	3 Monate	6 Monate
	kardioembolisch/CHA2DS 2-VASC bis 5, antikoaguliert	1 Monat	3 Monate
	kardioembolisch bedingt/CHA2DS 2- VASC bis 5, nicht antikoaguliert	6 Monate	keine Fahreignung
	kardioembolisch bedingt/CHA2DS 2- VASC > 5, antikoaguliert	1 Monat	3 Monate
	kardioembolisch bedingt/CHA2DS 2- VASC > 5, nicht antikoaguliert	Keine Fahreignung	keine Fahreignung
mikroangiopathisch	1 Monat	3 Monate	

Selbsthilfe-
gruppen

Stiftung Deutsche Schlaganfall-Hilfe, Internet: www.schlaganfall-hilfe.de

2.1.2 Progressive Stroke

Allgemeines

■ **Definition:** kontinuierliche oder stotternd progrediente Verschlechterung der durch eine zerebrale Ischämie bedingten neurologischen Defizite (nach erstmaligem Symptombeginn bzw. nach erstmaliger ärztlicher Befunddokumentation); Auftreten meist in den ersten 24 (-48) Stunden

■ **Lokalisation:** vorwiegend bei Infarkten, die unverändert auf ein Gefäßterritorium zu beziehen sind

Zusatzdiagnostik

bei V. a. Blutung oder Ödem CT, ansonsten MRT, MR-Angiografie

Ursachen und
Therapie

■ **Indikation zur Thrombolyse** ist stets zu prüfen, sofern Einschlusskriterien erfüllt und noch kein demarkierter Infarkt (z. B. vorangehend nur TIAs)

■ **Nutzen** einer spezifischen antikoagulatorischen Therapie ist insgesamt nicht hinreichend belegt [1269]; Einsatz in spezifischen Konstellationen je nach Ätiologie erwägen (s. einzelne Ursachen)