

# **ICD-11 FÜR DIE NEUROLOGIE**

GRUNDLAGEN UND FALLBEISPIELE

**ANNA-LUISE VAN DEN BROEK**

**BOOKMUNDO**



# IMPRESSUM

Copyright © 2023 by Anna-Luise van den Broek

Alle Rechte vorbehalten.

Kein Teil dieses Buches darf in irgendeiner Form oder mit irgendwelchen elektronischen oder mechanischen Mitteln, einschließlich Informationsspeicher- und -abrufsystemen, ohne schriftliche Genehmigung des Autors vervielfältigt werden, es sei denn, es werden kurze Zitate in einer Buchbesprechung verwendet.

ICD-11 für die Neurologie

- ISBN Softcover: 978-9403722986
- ISBN Hardcover: 978-9403722993
- ISBN E-Book: 978-9403723006

Druck und Distribution im Auftrag des Autors:

Mijnbestseller Nederland B.V. | Delftestraat 33 | 3013AE Rotterdam

# INHALT

|  |   |
|--|---|
| Prolog                                     | 1 |
| EINFÜHRUNG                                 | 3 |
| Neurologie                                 | 3 |
| Anatomie und Physiologie des Nervensystems | 4 |
| Neurologische Untersuchung                 | 5 |
| Neurologische Notfälle                     | 6 |
| Interdisziplinäre Zusammenarbeit           | 6 |

## TEIL EINS

|  |    |
|--|----|
| KAPITEL 1  | 13 |
| <i>Bewegungsstörungen</i>  |    |
| 8A00 Parkinson-Syndrom   | 13 |
| 8A01 Choreatische Bewegungsstörungen                                     | 17 |
| 8A02 Dystonische Störungen   | 18 |
| 8A03 Ataktische Störungen  | 20 |
| 8A04 Störungen in Zusammenhang mit Tremor                                | 21 |
| 8A05 Ticstörungen  | 25 |
| 8A06 Myoklonische Störungen  | 28 |
| 8A07 Bestimmte näher bezeichnete Bewegungsstörungen                      | 30 |
| KAPITEL 2  | 32 |
| <i>Störungen mit neurokognitiven Beeinträchtigungen als Hauptmerkmal</i> |    |
| 8A20 Alzheimer-Krankheit   | 32 |
| 8A21 Progressive fokale Atrophien (PFA)                                  | 33 |
| 8A22 Lewy-Körper-Krankheit   | 36 |
| 8A23 Frontotemporale Lobärdegeneration                                   | 36 |
| KAPITEL 3  | 38 |
| <i>Multiple Sklerose oder sonstige Störungen der weißen Substanz</i>     |    |
| 8A40 Multiple Sklerose   | 38 |
| 8A41 Isoliertes demyelinisierendes Syndrom des Zentralnervensystems      | 40 |
| 8A42 Akute disseminierte Enzephalomyelitis                               | 42 |
| 8A43 Neuromyelitis optica  | 44 |
| 8A44 Leukodystrophien  | 45 |
| 8A45 Sekundäre Störungen der weißen Substanz                             | 48 |
| 8A46 Zentrale Demyelinisation des Corpus callosum                        | 50 |

|   |     |
|---|-----|
| KAPITEL 4   | 52  |
| <i>Epilepsie oder Krampfanfälle</i>   |     |
| 8A60 Epilepsie durch strukturelle oder metabolische Zustände oder Erkrankungen                    | 52  |
| 8A61 Genetische oder mutmaßliche genetische Syndrome, die sich hauptsächlich als Epilepsie äußern | 57  |
| 8A62 Epileptische Enzephalopathien  | 59  |
| 8A63 Krampfanfall durch akute Ursachen  | 61  |
| 8A64 Einzelner Krampfanfall durch entfernte Ursachen  | 62  |
| 8A65 Einzelner unprovoked Krampfanfall  | 64  |
| 8A66 Status epilepticus   | 65  |
| 8A67 Cluster-Krampfanfälle  | 66  |
| 8A68 Krampfanfalltypen  | 67  |
| KAPITEL 5   | 69  |
| <i>Kopfschmerzkrankungen</i>  |     |
| 8A80 Migräne  | 69  |
| 8A81 Spannungskopfschmerzen   | 71  |
| 8A82 Trigemino-autonome Kopfschmerzen   | 73  |
| 8A83 Sonstige primäre Kopfschmerzkrankungen   | 74  |
| 8A84 Sekundäre Kopfschmerzen  | 75  |
| 8A85 Schmerzhaftes kraniales Neuropathien oder sonstige faziale Schmerzen                         | 77  |
| KAPITEL 6   | 78  |
| <i>Zerebrovaskuläre Erkrankungen</i>  |     |
| Intrakranielle Blutung  | 78  |
| Zerebrale Ischämie  | 80  |
| 8B20 Schlaganfall, unbekannt ob ischämisch oder hämorrhagisch                                     | 81  |
| 8B21 Zerebrovaskuläre Erkrankung ohne akutes zerebrales Symptom                                   | 82  |
| 8B22 Bestimmte näher bezeichnete zerebrovaskuläre Erkrankungen                                    | 83  |
| 8B23 Zerebrovaskuläre Fehlbildungen   | 86  |
| 8B24 Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie  | 88  |
| 8B25 Spätfolgen einer zerebrovaskulären Erkrankung  | 89  |
| 8B26 Zerebrale Gefäßsyndrome bei zerebrovaskulären Erkrankungen                                   | 92  |
| KAPITEL 7   | 96  |
| <i>Krankheiten des Rückenmarks ohne Trauma</i>  |     |
| 8B40 Cauda-equina-Syndrom   | 96  |
| 8B41 Myelitis   | 97  |
| 8B42 Myelopathie  | 98  |
| 8B43 Nichtkompressive vaskuläre Myelopathie   | 99  |
| 8B44 Degenerative myelopathische Erkrankungen   | 102 |

|  |     |
|--|-----|
| KAPITEL 8  | 105 |
| <i>Motoneuron-Krankheiten oder verwandte Störungen</i>                                       |     |
| 8B60 Motoneuron-Krankheit  | 105 |
| 8B61 Spinale Muskelatrophie  | 108 |
| 8B62 Postpoliomyelitische progressive spinale Muskelatrophie                                 | 111 |
| KAPITEL 9  | 112 |
| <i>Krankheiten der Nervenwurzel, des Nervenplexus oder der peripheren Nerven</i>             |     |
| Hirnnervenkrankheiten  | 113 |
| Krankheiten der Nervenwurzeln oder Nervenplexus  | 128 |
| Periphere Neuritis   | 130 |
| Mononeuropathie  | 131 |
| Hereditäre Neuropathie   | 132 |
| KAPITEL 10   | 135 |
| <i>Krankheiten der motorischen Endplatte oder der Muskulatur</i>                             |     |
| Myasthenia gravis oder bestimmte näher bezeichnete Krankheiten der neuromuskulären Endplatte | 136 |
| Primäre Myopathien   | 138 |
| Sekundäre Myopathien   | 141 |
| KAPITEL 11   | 144 |
| <i>Infantile Zerebralparese</i>  |     |
| 8D20 Spastische Zerebralparese   | 144 |
| 8D21 Dyskinetische Zerebralparese  | 146 |
| 8D22 Ataktische Zerebralparese   | 148 |
| 8D23 Worster-Drought-Syndrom   | 151 |
| KAPITEL 12   | 152 |
| <i>Ernährungsstörungen und toxische Störungen des Nervensystems</i>                          |     |
| 8D40 Neurologische Krankheiten durch Mangelernährung   | 153 |
| 8D41 Neurologische Krankheiten durch Übermaß von Mikro- oder Makronährstoffen                | 156 |
| 8D42 Neurologische Störungen durch Übergewicht oder Adipositas bei Erwachsenen oder Kindern  | 157 |
| 8D43 Neurologische Krankheiten durch Giftstoffe  | 159 |
| 8D44 Alkoholbedingte neurologische Störungen   | 161 |
| KAPITEL 13   | 167 |
| <i>Druck- oder Flusstörungen des Liquor cerebrospinalis</i>                                  |     |
| 8D60 Erhöhter intrakranieller Druck  | 167 |
| 8D61 Intrakranielle Hypotension  | 169 |
| 8D62 Rhinorrhoe von Liquor cerebrospinalis   | 171 |
| 8D63 Otorrhoe von Liquor cerebrospinalis   | 171 |
| 8D64 Hydrozephalus   | 173 |
| 8D65 Liquorfistel  | 175 |
| 8D66 Syringomyelie oder Syringobulbie  | 176 |
| 8D67 Intrakranielle Arachnoidalzyste   | 177 |
| 8D68 Porenzephalische Zyste  | 178 |

|   |     |
|---|-----|
| KAPITEL 14  | 179 |
| <i>Störungen des autonomen Nervensystems</i>  |     |
| 8D80 Angeborene Fehlbildungen des autonomen Nervensystems   | 179 |
| 8D81 Vererbte Störungen des autonomen Nervensystems   | 180 |
| 8D82 Autoimmune Störungen mit Beteiligung des autonomen Nervensystems                                       | 183 |
| 8D83 Störung des autonomen Nervensystems durch Infektion  | 184 |
| 8D84 Idiopathische orthostatische Hypotonie   | 185 |
| 8D85 Störung des autonomen Nervensystems durch Substanzen   | 186 |
| 8D86 Hyperaktivität des autonomen Nervensystems   | 189 |
| 8D87 Störungen des autonomen Nervensystems durch bestimmte näher bezeichnete neurodegenerative Erkrankungen | 191 |
| 8D88 Autonome Neuropathien  | 193 |
| 8D89 Störungen der orthostatischen Toleranz   | 196 |
| 8D8A Fokale oder segmentale autonome Störungen  | 198 |
| 8D8B Störungen mit Beeinflussung der autonomen synaptischen Neurotransmission                               | 199 |
| 8D8C Autonome Dysreflexie   | 201 |
| 8D8D Hypoglykämie-Wahrnehmungsstörung   | 202 |
| KAPITEL 15  | 204 |
| <i>Humane Prionenerkrankungen</i>   |     |
| 8E00 Sporadische Creutzfeldt-Jakob-Krankheit  | 204 |
| 8E01 Erworbene Prionenerkrankung  | 206 |
| 8E02 Genetische Prionenerkrankungen   | 207 |
| 8E03 Variable Protease-sensitive Prionopathie   | 210 |
| KAPITEL 16  | 212 |
| <i>Bewusstseinsstörungen</i>  |     |
| 8E20 Persistierender vegetativer Zustand  | 212 |
| 8E21 Permanenter vegetativer Zustand  | 213 |
| 8E22 Minimaler Bewusstseinszustand  | 214 |
| KAPITEL 17  | 217 |
| <i>Sonstige Krankheiten des Nervensystems</i>   |     |
| 8E40 Krankheiten der Meningen, ausgenommen Infektion  | 217 |
| 8E41 Pachymeningitis  | 219 |
| 8E42 Oberflächliche Siderose des Nervensystems  | 220 |
| 8E43 Schmerzstörungen   | 222 |
| 8E44 Postanoxische Hirnschädigung   | 223 |
| 8E45 Locked-in-Syndrom  | 224 |
| 8E46 Reye-Syndrom   | 226 |
| 8E47 Enzephalopathie, anderenorts nicht klassifiziert   | 227 |
| 8E48 Enzephalitis, anderenorts nicht klassifiziert  | 229 |

|   |     |
|---|-----|
| 8E49 Postvirales Müdigkeitssyndrom                                    | 230 |
| 8E4A Paraneoplastische oder autoimmune Erkrankungen des Nervensystems | 232 |
| KAPITEL 18  | 234 |
| <i>Erkrankungen des Nervensystems nach medizinischen Maßnahmen</i>    |     |
| 8E60 Leckage eines postventrikulären Shunts                           | 234 |
| 8E61 Verletzung des Nervensystems nach Bestrahlung                    | 235 |
| 8E62 Meningitis nach medizinischen Maßnahmen                          | 237 |
| 8E63 Postpump-Enzephalopathie   | 238 |
| 8E64 Multifokale zerebrale Infarkte                                   | 238 |
| 8E66 Intrakranielle Hypotension durch Lumbalpunktion                  | 239 |

## TEIL ZWEI

|  |     |
|--|-----|
| KAPITEL 19                                 | 243 |
| <i>Seltene neurologische Krankheiten</i>   |     |
| Fallbeispiel 1                             | 244 |
| Fallbeispiel 2                             | 245 |
| Fallbeispiel 3                             | 246 |
| Fallbeispiel 4                             | 247 |
| Fallbeispiel 5                             | 248 |
| KAPITEL 20                                 | 249 |
| <i>Leitlinien neurologische Versorgung</i> |     |
| Empfehlungen und Standards                 | 250 |
| Allgemeine Prinzipien                      | 251 |
| Spezifische Aspekte                        | 252 |
| Anwendung der ICD-11-Kriterien             | 253 |
| Notwendigkeit und Risiken                  | 255 |
| Wirksamkeit und Qualität                   | 255 |
| Neueste Erkenntnisse                       | 256 |
| Weiterbildung                              | 257 |
| KAPITEL 21                                 | 258 |
| <i>Neurologische Studien</i>               |     |
| Aktuelles                                  | 259 |
| Methodik                                   | 260 |
| Künstliche Intelligenz                     | 261 |
| Neuroprotektion und -regeneration          | 262 |
| Neuroplastik und Kognitionen               | 262 |
| Neuropsychiatrie                           | 263 |
| Chancen und Herausforderungen              | 265 |
| KAPITEL 22                                 | 268 |
| <i>Neuropharmakologie</i>                  |     |
| Neue Medikamente                           | 268 |
| Auswahl                                    | 270 |
| Blick in die Zukunft                       | 276 |

|  |     |
|--|-----|
| KAPITEL 23                                       | 278 |
| <i>Neurologische Fallbeispiele</i>               |     |
| Fallbeispiel 1                                   | 279 |
| Fallbeispiel 2                                   | 281 |
| Fallbeispiel 3                                   | 282 |
| KAPITEL 24                                       | 284 |
| <i>Neurologische Untersuchung und Behandlung</i> |     |
| Allgemeines                                      | 284 |
| Durchführung                                     | 286 |
| Qualität   | 288 |
| Therapiestrategie                                | 289 |
| Fallbeispiel 1                                   | 289 |
| Fallbeispiel 2                                   | 291 |
| Fallbeispiel 3                                   | 292 |
| Über den Autor                                   | 293 |



# PROLOG

SIND SIE NEUROLOGE BZW. Neurologin oder haben Sie eine Leidenschaft für das Nervensystem? Sie wissen um die Komplexität und Faszination dieses medizinischen Fachgebiets, aber auch um dessen Anspruch und Herausforderungen. Sie streben danach, Ihre Patienten bestmöglich zu behandeln und ihre Lebensqualität zu verbessern. Außerdem möchten Sie sich kontinuierlich weiterbilden, um auf dem neuesten Stand der Wissenschaft zu bleiben. Wenn Sie ein Buch suchen, das Ihnen dabei hilft, dann ist dieses Buch genau das Richtige für Sie. Es handelt sich hierbei um einen umfassenden und praxisorientierten Ratgeber für alle neurologischen Erkrankungen, denen Sie in Ihrem beruflichen Alltag begegnen können. Es liefert nicht nur Fakten und Zahlen, sondern auch Inspiration und Motivation. Das Buch vermittelt, wie Sie die Kunst und Wissenschaft der Neurologie miteinander verbinden können, um eine exzellente Versorgung zu gewährleisten.

Es umfasst die gängigen Bereiche und gliedert sich in Kapitel mit logischer Progression und klaren Strukturen.

- Systematische Darstellung der Krankheitsbilder des Nervensystems nach ICD-11: Definitionen, Epidemiologie, Ätiologie, Pathogenese, Klinik, Diagnostik, Differenzialdiagnose, Therapie und Prognose gemäß aktuellen Leitlinien und evidenzbasierter Medizin für neurologische Erkrankungen, einschließlich seltener neurologischer und neuromuskulärer Erkrankungen.

## 2 ICD-11 FÜR DIE NEUROLOGIE

- Eine Vorstellung neuer Medikamente im Bereich der Neurologie, einschließlich Informationen über ihre Wirkmechanismen, Indikationen, Kontraindikationen, Nebenwirkungen und Interaktionen.
- Eine Auswahl von Fallbeispielen aus der Praxis, die Ihnen die Anwendung dieser theoretischen Kenntnisse auf konkrete Situationen veranschaulichen.
- Eine Sammlung von Tipps und Tricks für die neurologische Untersuchung und Behandlung, die Ihnen helfen, typische Fehler zu vermeiden und optimale Ergebnisse zu erzielen.
- Eine inspirierende und motivierende Sprache, die Ihnen Freude an der Neurologie bereitet und Sie dazu ermutigt, sich stetig weiterzubilden.

# EINFÜHRUNG

DAS ERSTE KAPITEL dieses Buches gibt Ihnen einen umfassenden Einblick in die Neurologie, den Sie für ein besseres Verständnis der spezifischen neurologischen Krankheitsbilder benötigen, die in den folgenden Kapiteln behandelt werden. Hier lernen Sie die Anatomie und Physiologie des Nervensystems kennen, was Ihnen die Grundlage zur Diagnose und Behandlung von Nervensystem-Erkrankungen liefert. Sie lernen, wie Sie eine neurologische Untersuchung durchführen, welche Methoden zur Verfügung stehen und wie Sie diese anwenden. Außerdem erwerben Sie die Techniken der neurologischen Anamnese und Befunderhebung, die Ihnen bei einer fundierten Diagnosestellung helfen. Des Weiteren werden Sie mit den häufigsten neurologischen Notfällen vertraut gemacht, welche schnelle und gezielte Interventionen erfordern. Außerdem werden Ihnen wertvolle Hinweise für eine erfolgreiche interdisziplinäre Zusammenarbeit mit anderen Fachbereichen gegeben, um eine optimale Betreuung Ihrer Patienten sicherzustellen. Dieses Kapitel bietet Ihnen einen umfassenden Einblick in die facettenreiche und faszinierende Welt der Neurologie sowie die Grundlagen für weiterführende Literatur.

## NEUROLOGIE

Die Neurologie ist die medizinische Fachrichtung, die sich mit der Diagnose und Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems befasst.

## 4 ICD-11 FÜR DIE NEUROLOGIE

Das Nervensystem umfasst das zentrale Nervensystem (Gehirn und Rückenmark) und das periphere Nervensystem (Nerven, die vom Gehirn und Rückenmark zu den Organen, Muskeln und Sinnesorganen führen). Die Neurologie beschäftigt sich mit diversen Krankheitsbildern, von Kopfschmerzen bis hin zu seltenen genetischen oder entzündlichen Erkrankungen wie Schlaganfällen, Epilepsie, Parkinson, Alzheimer und Multiple Sklerose. Die neurologische Forschung steht zudem in engem Zusammenhang mit anderen Fachgebieten wie der Psychiatrie, Neurochirurgie, Neuroradiologie, Neurophysiologie und Neuropathologie. Die Neurologie ist ein vielfältiges und faszinierendes Forschungsfeld, das durch kontinuierliche Erkenntnisgewinne Einsicht in die Funktion und Störung des Nervensystems bietet. Neben der Behandlung von Patienten mit neurologischen Erkrankungen trägt die Neurologie auch zum Verständnis grundlegender Aspekte des menschlichen Verhaltens, Denkens, Lernens und Erinnerns bei.

### **ANATOMIE UND PHYSIOLOGIE DES NERVENSYSTEMS**

Das Nervensystem erfüllt im menschlichen Organismus die Aufgaben der Reizwahrnehmung, -verarbeitung und Reaktionssteuerung. Die Regulation der Anpassung des Körpers an die Bedingungen der Außenwelt und der im Körperinneren ablaufenden Prozesse erfolgt durch das Nervensystem. Hierzu besteht es aus vernetzten Nervenzellen, sogenannten Neuronen, sowie aus Gliazellen. Die Regulation der Anpassung des Körpers an die Bedingungen der Außenwelt und der im Körperinneren ablaufenden Prozesse erfolgt durch das Nervensystem. Dabei wird zwischen Reizen, die von außen kommen (exterozeptiv) und solchen, die aus dem Organismus selbst stammen (propriozeptiv), unterschieden. Das Nervensystem gliedert sich nach topografischen Gesichtspunkten in das Zentralnervensystem (ZNS) und das periphere Nervensystem (PNS). Das ZNS umfasst das Gehirn und das Rückenmark, welche von den Meningen umgeben sind. Das Gehirn besteht aus verschiedenen Teilen, wie beispielsweise dem Großhirn, dem Kleinhirn, dem Hirnstamm und dem Zwischenhirn. Das Rückenmark ist der Teil des ZNS, welcher innerhalb der Wirbelsäule verläuft und die Verbindung zwischen Gehirn und PNS herstellt.

Das Zentralnervensystem entsendet zwölf Paare von Hirnnerven, die unterschiedliche Funktionen im Kopf- und Halsbereich ausüben.

Das periphere Nervensystem besteht aus Nervenfasern, einschließlich Hirnnerven und Rückenmarksnerven sowie Ganglien, Ansammlungen von Nervenzellen. Die Rückenmarksnerven entspringen dem Rückenmark und teilen sich in Spinalnervenwurzeln und -geflechte auf, welche verschiedene Körperregionen und Organe innervieren. Periphere Nerven sind einzelne oder mehrere Nerven, die entweder aus Spinalnervengeflechten entspringen oder direkt vom Hirnstamm ausgehen. Sie können sensorische, motorische oder gemischte Funktionen haben. Als Beispiel für einen peripheren Nerv dient der Nervus medianus, der für die Sensibilität und Motorik der Hand verantwortlich ist.

Das periphere Nervensystem (PNS) lässt sich in funktioneller Hinsicht in zwei Bereiche unterteilen, das vegetative (autonome) und das somatische Nervensystem. Das somatische Nervensystem kontrolliert die bewussten und willkürlichen Bewegungen der Skelettmuskulatur und die Wahrnehmung von Sinnesreizen. Das vegetative Nervensystem ist für die automatische Steuerung der inneren Organe zuständig, wie den Herzschlag, die Atmung, die Verdauung und den Blutdruck. Letzteres besteht aus dem sympathischen und dem parasympathischen Nervensystem, die auf die Organe gegensätzliche Wirkungen ausüben. Das sympathische Nervensystem aktiviert den Körper in Stresssituationen, während das parasympathische Nervensystem den Körper in Ruhezuständen entspannt. Das vegetative Nervensystem nutzt sowohl Nerven des peripheren als auch des zentralen Nervensystems sowie spezielle Nervenganglien zur Signalübertragung.

Die Kenntnisse der Anatomie und Physiologie dienen als Grundlage für die Erkennung und Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems.

## **NEUROLOGISCHE UNTERSUCHUNG**

Die neurologische Untersuchung ist ein wichtiger Bestandteil der medizinischen Diagnostik, die sich mit Erkrankungen des Nervensystems befasst. Sie umfasst verschiedene Methoden und Anwendungen, die je nach Verdachtsdiagnose und klinischer Situation angepasst werden können.

## 6 ICD-11 FÜR DIE NEUROLOGIE

Das Ziel der neurologischen Untersuchung besteht darin, eine neurologische Anamnese zu erheben, welche objektive Informationen über die Krankengeschichte, die Symptome, den Verlauf und die möglichen Auslöser einer Erkrankung liefert, sowie einen neurologischen Befund zu erheben, der die objektiven Zeichen einer Erkrankung mittels standardisierter Tests erfasst. Die neurologische Untersuchung gliedert sich in mehrere Teilbereiche, welche verschiedene Aspekte der Nervenfunktion überprüfen, wie zum Beispiel die Bewusstseinslage, die Hirnnerven, die Motorik, die Sensibilität, die Reflexe, die Koordination, die Gang- und Standprüfung sowie die psychischen Funktionen.

Durch die Durchführung der neurologischen Untersuchung kann eine fundierte Diagnose bei primär neurologischen Erkrankungen gestellt werden oder andere Ursachen ausgeschlossen werden.

### **NEUROLOGISCHE NOTFÄLLE**

Neurologische Notfälle sind akute Situationen, in denen das Nervensystem gefährdet oder geschädigt ist und sofortige medizinische Versorgung erfordert. Schlaganfälle, Meningitis, Hirnblutungen, Krampfanfälle, Hirntraumata und Hirntumoren gehören zu den häufigsten neurologischen Notfällen. Unbehandelt können diese Erkrankungen schwere Komplikationen wie Lähmungen, Bewusstseinsstörungen, Sprachverlust, Sehverlust oder Tod verursachen. Es ist daher von entscheidender Bedeutung, sie rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln. Daher ist es von großer Bedeutung, die Symptome und Risikofaktoren dieser Notfälle zu kennen und umgehend zu handeln, wenn Verdacht besteht. Es ist daher ratsam, sich mit diesen Informationen vertraut zu machen.

Eine gezielte Intervention kann die Prognose und Lebensqualität der Betroffenen verbessern und Folgeschäden vermeiden oder reduzieren.

### **INTERDISZIPLINÄRE ZUSAMMENARBEIT**

Eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit anderen Fachgebieten ist von großer Bedeutung für die optimale Versorgung von Patienten mit neurologischen Krankheitsbildern.

Neurologische Erkrankungen können vielfältige Auswirkungen auf die körperliche, geistige und psychosoziale Gesundheit der Betroffenen haben, wodurch eine umfassende Diagnostik, Therapie und Nachsorge erforderlich ist. Verschiedene medizinische, pflegerische, therapeutische und soziale Berufsgruppen arbeiten eng miteinander und müssen kooperieren.

Eine erfolgreiche interdisziplinäre Zusammenarbeit erfordert eine gemeinsame Zielsetzung sowie ein gemeinsames Verständnis der Erkrankung und der Bedürfnisse des Patienten. Die Rollen, Kompetenzen und Verantwortlichkeiten der einzelnen Fachgebiete müssen geklärt und respektiert werden. Regelmäßige Besprechungen von Fällen, Teams und Visiten sollten durchgeführt werden, um einen erfolgreichen Informationsaustausch und eine Abstimmung der Maßnahmen sicherzustellen. Es ist wichtig, eine offene, wertschätzende und konstruktive Kommunikation zu pflegen, die auf Feedback, Kritikfähigkeit und Konfliktlösung basiert. Die Perspektiven, Erfahrungen und Expertisen der anderen Fachbereiche sollten anerkannt und genutzt werden. Aktive Einbeziehung der Patienten und ihrer Angehörigen in den Behandlungsprozess unter Berücksichtigung ihrer Wünsche, Sorgen und Ressourcen. Regelmäßige Bewertung und Verbesserung der Qualität der interdisziplinären Zusammenarbeit.





# TEIL EINS

## GRUNDLAGEN - KRANKHEITSBILDER DES NERVENSYSTEMS NACH ICD-11

Im Teil I dieses Buches werden die Krankheitsbilder des Nervensystems nach ICD-11 behandelt. Hier lernen Sie die wichtigsten neurologischen Erkrankungen kennen, die Sie in Ihrer täglichen Praxis begegnen können. Dabei werden die Kriterien für die Diagnosestellung, die Ursachen und Mechanismen, die klinischen Manifestationen, die Untersuchungsmethoden, die therapeutischen Optionen und die prognostischen Faktoren erläutert. Außerdem werden in diesem Kapitel Tipps für die Differenzialdiagnose sowie die interdisziplinäre Zusammenarbeit gegeben. Mithilfe von Fallbeispielen können Sie Ihr Wissen vertiefen und anwenden. Das Kapitel ist in mehrere Abschnitte gegliedert, welche jeweils eine Gruppe von Krankheitsbildern des Nervensystems nach ICD-11 behandeln. Diese umfassen insbesondere:

**Bewegungsstörungen:** Hierzu gehören Krankheitsbilder wie Parkinson, Chorea Huntington, Dystonie, Tremor, Ataxie und andere, welche durch abnorme oder unwillkürliche Bewegungen charakterisiert sind.

**Störungen mit neurokognitiven Beeinträchtigungen als Hauptmerkmal** umfassen Erkrankungen wie Alzheimer, vaskuläre Demenz, frontotemporale Demenz, Lewy-Körper-Demenz und andere, welche zu einem Verlust

von kognitiven Fähigkeiten wie Gedächtnis, Sprache, Orientierung oder Urteilsvermögen führen.

Multiple Sklerose und andere Erkrankungen der weißen Substanz: Hierbei handelt es sich um Störungen wie die Multiple Sklerose, Neuromyelitis optica, Leukodystrophien und andere, die durch eine Schädigung der Myelinscheide der Nervenfasern im Gehirn oder Rückenmark verursacht werden.

Epilepsie und Krampfanfälle: Hierbei handelt es sich um Erkrankungen wie Epilepsie, Status epilepticus, febrile Krampfanfälle und andere, die durch wiederholte Anfälle einer abnormen elektrischen Aktivität im Gehirn gekennzeichnet sind.

Kopfschmerzerkrankungen: Hierunter fallen Erkrankungen wie Migräne, Spannungskopfschmerz, Cluster-Kopfschmerz und weitere, die durch anhaltende oder wiederkehrende Schmerzen im Kopf- oder Gesichtsbereich gekennzeichnet sind.

Zerebrovaskuläre Erkrankungen: Hierbei handelt es sich um Erkrankungen wie Schlaganfall, transitorische ischämische Attacke (TIA), intrakranielle Blutung und andere, deren Ursache eine Störung der Blutversorgung des Gehirns ist.

Rückenmarkserkrankungen ohne Trauma: Hierunter fallen Krankheiten wie Myelitis, Syringomyelie, Spinalkanalstenose und andere, die durch Entzündungen, Kompressionen oder Degenerationen des Rückenmarks verursacht werden.

Motoneuron-Krankheiten oder ähnliche Störungen: Zu diesen Erkrankungen zählen Amyotrophe Lateralsklerose (ALS), Spinale Muskelatrophie (SMA), Progressive Bulbärparalyse (PBP) und weitere, die als Folge einer Schädigung der motorischen Nervenzellen im Gehirn oder Rückenmark auftreten.

Erkrankungen der Nervenwurzel, des Nervenplexus oder der peripheren Nerven: Dazu zählen Radikulopathie, Plexopathie, Polyneuropathie, Mono-neuropathie und weitere Krankheiten, die durch eine Schädigung der Nerven außerhalb des Gehirns oder Rückenmarks verursacht werden.

Erkrankungen der motorischen Endplatte oder der Muskulatur: Diese umfassen Krankheiten wie Myasthenia gravis, Lambert-Eaton-Syndrom, Myopathien und andere, die durch eine Störung der Übertragung von Nervenimpulsen auf die Muskelfasern verursacht werden.

Infantile Zerebralparese: Hierbei handelt es sich um eine Gruppe von Erkrankungen, die durch eine Verletzung des Gehirns im frühkindlichen Stadium verursacht werden.

Bewusstseinsstörungen: Dies sind Zustände, die die Wahrnehmung, das Denken, die Erinnerung oder die Aufmerksamkeit beeinträchtigen.

Weitere Erkrankungen des Nervensystems beeinträchtigen verschiedene Teile oder Funktionen des Nervensystems. Beispiele hierfür sind Erkrankungen der Meningen, Pachymeningitis, oberflächliche Siderose des Nervensystems, Schmerzstörungen, postanoxische Hirnschädigung, das Locked-in-Syndrom, das Reye-Syndrom und das postvirale Müdigkeitssyndrom.

Erkrankungen des Nervensystems infolge medizinischer Maßnahmen: Diese Komplikationen entstehen als Folge chirurgischer Eingriffe, Medikamenteneinnahme oder anderer Behandlungen am Nervensystem. Beispiele hierfür sind Infektionen, Blutungen, Nervenschädigungen oder Nebenwirkungen.



# KAPITEL EINS

## BEWEGUNGSSTÖRUNGEN

BEWEGUNGSSTÖRUNGEN SIND UNWILLKÜRLICHE BEWEGUNGEN, die aufgrund einer Fehlfunktion des extrapyramidalen Systems ausgelöst werden. Dieses System ist Teil des Nervensystems und für die Koordination und Kontrolle von Bewegungen verantwortlich. Bewegungsstörungen können entweder als Hypokinesie oder Hyperkinesie auftreten, was bedeutet, dass die Bewegungen entweder vermindert oder vermehrt sind.

### **8A00 PARKINSON-SYNDROM**

Ein Parkinson-Syndrom ist ein klinisches Syndrom, das durch eine Kombination motorischer Symptome manifestiert wird. Diese Symptome sind auf eine Störung der Basalganglien zurückzuführen. Dabei handelt es sich um eine Gruppe von Strukturen im Gehirn, die an der Steuerung von Bewegungen, Emotionen und kognitiven Funktionen beteiligt sind. Zu den motorischen Symptomen eines Parkinson-Syndroms zählen unter anderem Ruhetremor, Muskelstarre, Akinese oder Bradykinesie sowie Haltungstörungen. Diese Symptome können zu Bewegungsstörungen wie einem schlurfenden Gang, einer gebeugten Haltung, einem verminderten Gesichtsausdruck, einer leisen und monotonen Sprache sowie einer Beeinträchtigung der Feinmotorik führen.

Um die Diagnose eines Parkinson-Syndroms zu stellen, müssen mindestens zwei dieser Symptome vorhanden sein, wobei eines davon Bradykinese sein muss.

Das Parkinson-Syndrom kann zahlreiche Ursachen haben und in primäre und sekundäre Formen eingeteilt werden. Die idiopathischen oder genetisch bedingten primären Formen werden als Parkinson-Krankheit bezeichnet. Die Parkinson-Krankheit ist die häufigste Ursache für ein Parkinson-Syndrom und betrifft etwa 1 % der Bevölkerung über 60 Jahre. Die genetischen Formen treten seltener auf und werden durch Mutationen in bestimmten Genen verursacht, die Proteine beeinflussen, welche an der Funktion oder dem Abbau von Dopamin oder anderen Neurotransmittern beteiligt sind. Die Entstehung sekundärer Parkinson-Syndrome ist auf eine identifizierbare Ursache zurückzuführen, welche zu einer Schädigung oder Dysfunktion der Basalganglien führt. Ursachen hierfür können vaskuläre Erkrankungen, Infektionen, Tumore, Traumata, Toxine, Medikamente oder Stoffwechselstörungen sein.

Ein Ungleichgewicht zwischen den Neurotransmittern Dopamin und Acetylcholin in den Basalganglien liegt der Pathogenese eines Parkinson-Syndroms zugrunde. Dopamin ist ein hemmender Neurotransmitter, der die Aktivität der Basalganglien dämpft, während Acetylcholin ein anregender Neurotransmitter ist, der die Aktivität der Basalganglien erhöht. Beim Parkinson-Syndrom liegt entweder ein Mangel an Dopamin oder eine Blockade seiner Rezeptoren im Striatum vor, welches der Eingangsbereich der Basalganglien ist. Dies führt zu einer gesteigerten Aktivität des Ausgangsbereichs der Basalganglien, welcher den Thalamus hemmt. Der Thalamus ist eine bedeutsame Schaltstelle für die Übertragung von sensorischen und motorischen Signalen zum Kortex. Wenn der Thalamus gehemmt ist, führt das zur verminderten Aktivierung des motorischen Kortex und folglich zur Beeinträchtigung der willkürlichen Bewegung.

Die Klinik des Parkinson-Syndroms ist durch den langsam fortschreitenden Verlauf von motorischen Symptomen gekennzeichnet. Der Beginn der Erkrankung ist meist asymmetrisch und betrifft zunächst eine Extremität oder eine Körperhälfte. Ein häufiges Anfangssymptom ist der Ruhetremor, der sich als rhythmisches Zittern von 4 bis 6 Hz in Ruhepositionen äußert und bei willkürlichen Bewegungen abnimmt oder verschwindet.

Der Tremor tritt typischerweise in der Hand oder im Arm auf. Tremor betrifft üblicherweise die Hand oder den Arm und wird oft als "Pillendreher" beschrieben. Muskelstarre ist eine erhöhte Muskelspannung, die zu einem Widerstand gegen passive Bewegungen führt. Die Starre kann sich als "Zahnradphänomen" manifestieren, bei dem ein ruckartiger Widerstand bei langsamen Bewegungen spürbar ist. Die Akinese oder Bradykinese beschreibt eine Einschränkung der Spontaneität und Geschwindigkeit von Bewegungen, welche zu einer Verminderung von Mimik, Gestik, Schrift und Sprache führt. Die Haltungstörungen sind die Folge reduzierter posturaler Reflexe, was zu einer vornübergebeugten Haltung mit verminderten Armbewegungen beim Gehen, einem schlurfenden Gang mit kleinen Schritten und erhöhter Sturzneigung führt. Die nicht-motorischen Symptome sind zahlreich und können die Lebensqualität der Patienten erheblich beeinträchtigen. Hierbei handelt es sich unter anderem um Depressionen, Angststörungen, Demenz, Schlafstörungen, Schmerzen, Erschöpfung, Verdauungsprobleme, Beeinträchtigungen der Blasenfunktion, orthostatische Hypotonie, Schluckstörungen, Sprachstörungen, erhöhten Speichelfluss, fettige Haut und Haare sowie Impulskontrollstörungen.

Die Diagnose des Parkinson-Syndroms erfolgt aufgrund der klinischen Untersuchung des Patienten sowie des Ansprechens auf eine dopaminerge Therapie. Es existieren keine spezifischen Labor- oder Bildgebungsverfahren, welche das Parkinson-Syndrom eindeutig diagnostizieren können. Die Differenzialdiagnose schließt weitere Erkrankungen ein, welche ähnliche Symptome hervorrufen können, beispielsweise der essenzielle Tremor, die Multisystematrophie, die progressive supranukleäre Blickparese oder der vaskuläre Parkinsonismus.

Die Therapie bei Parkinson-Syndromen richtet sich nach der individuellen Ursache, Schweregrad und Symptomatik des Patienten. Die Wahl der Therapie ist stets individuell abzustimmen und erfordert eine enge Zusammenarbeit von Ärzten und Patienten. Das Ziel besteht darin, die Lebensqualität zu verbessern und Komplikationen zu vermeiden. Die wichtigsten Medikamente sind Levodopa, welches in Dopamin umgewandelt wird, sowie Dopamin-Agonisten, die direkt auf Dopamin-Rezeptoren wirken.

Weitere Medikamente wie MAO-B-Hemmer, COMT-Hemmer oder Anticholinergika können ebenso eingesetzt werden. Neben der medikamentösen Therapie können auch nicht-medikamentöse Maßnahmen wie Physiotherapie, Ergotherapie oder Logopädie hilfreich sein. In manchen Fällen kann auch eine tiefe Hirnstimulation in Erwägung gezogen werden.

Die Prognose des Parkinson-Syndroms hängt von der Ursache, dem Verlauf sowie der Therapie ab. Das idiopathische Parkinson-Syndrom ist eine chronisch-progrediente Erkrankung, welche zu einer fortschreitenden Beeinträchtigung der motorischen und nicht-motorischen Funktionen führt. Die Lebenserwartung ist nur geringfügig reduziert. Sekundäre und atypische Parkinson-Syndrome weisen in der Regel eine schlechtere Prognose auf als das IPS.

#### KODIERUNG NACH ICD-11

**8A00.0 Primäres Parkinson-Syndrom:** (auch idiopathisches oder klassisches Parkinson-Syndrom genannt) ist die häufigste Form. Die Ursache ist unbekannt, jedoch wird vermutet, dass genetische und Umweltfaktoren eine Rolle spielen könnten. Typische Symptome beinhalten Zittern, Muskelsteifheit, verlangsamte Bewegungen und Gleichgewichtsprobleme. Die Behandlung umfasst in der Regel eine Therapie mit Medikamenten zur Kompensation des Dopaminmangels im Gehirn.

**8A00.1 Atypisches Parkinson-Syndrom:** Dies ist eine Sammelbezeichnung für seltene Formen des Parkinson-Syndroms, die sich von der primären Form in klinischen Merkmalen und Ansprechen auf die Therapie unterscheiden. Dazu gehören beispielsweise das progressive supranukleäre Blickparese-Syndrom, das kortikobasale Syndrom und das multiple Systematrophie-Syndrom. Die meist auftretende Ursache ist eine degenerative Erkrankung des Gehirns, welche nicht nur die Bewegungssteuerung, sondern auch weitere Funktionen wie Kognition, Sprache und Blutdruck beeinträchtigt. Die Therapie ist symptomatisch und oft weniger effektiv als bei der primären Form.

**8A00.2 Sekundäres Parkinson-Syndrom:** Diese Form des Parkinson-Syndroms wird durch identifizierbare Ursachen ausgelöst, wie zum Beispiel Medikamente, Schädel-Hirn-Trauma, Schlaganfall oder Infektionen. Die Symptome des funktionellen Parkinson-Syndroms ähneln denen der



primären Form, können aber auch andere neurologische Defizite aufweisen. Die Behandlung richtet sich nach der zugrunde liegenden Ursache und kann in einigen Fällen zu einer Besserung oder Heilung führen.

**8A00.3 Funktionelles Parkinson-Syndrom:** Form hat keine organische Ursache, sondern ist psychisch bedingt. Die Symptome sind variabel und untypisch für ein organisches Parkinson-Syndrom. Die Patientinnen und Patienten leiden häufig unter psychischen Störungen wie Depressionen, Angststörungen und Konversionsstörungen. Für die Behandlung ist eine interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Neurologen und Psychiatern sowie psychotherapeutische und medikamentöse Maßnahmen erforderlich.

## **8A01 CHOREATISCHE BEWEGUNGSSTÖRUNGEN**

Choreatische Bewegungsstörungen sind neurologische Erkrankungen, die durch unwillkürliche, unregelmäßige, kurze, ruckartige und fließende Bewegungen gekennzeichnet sind, die sich von einem Körperteil zum anderen bewegen. Die häufigste Form ist die Huntington-Krankheit, eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die durch eine Degeneration von Nervenzellen im Striatum und in der Großhirnrinde verursacht wird. Die Symptome beginnen meist im mittleren Lebensalter und umfassen neben den choreatischen Bewegungen auch kognitive Beeinträchtigungen, Persönlichkeitsveränderungen und psychiatrische Störungen. Die Diagnose wird anhand der klinischen Kriterien, der Familienanamnese und des Nachweises einer Mutation im HTT-Gen gestellt. Die Differenzialdiagnose umfasst andere genetische oder erworbene Ursachen von Chorea, wie zum Beispiel das Syndrom der benignen hereditären Chorea, die Wilson-Krankheit, das rheumatische Fieber oder Medikamente. Die Therapie ist symptomatisch und zielt darauf ab, die Lebensqualität der Patienten zu verbessern. Es gibt keine kausale Behandlung oder Heilung für die Huntington-Krankheit. Die Prognose ist ungünstig, da die Erkrankung fortschreitet und zu schwerer Behinderung und Tod führt.

KODIERUNG NACH ICD-11

**8A01.0 Benigne hereditäre Chorea:** eine seltene neurologische Erkrankung, die durch unwillkürliche, rhythmische Bewegungen der Gliedmaßen, des Gesichts oder des Rumpfes gekennzeichnet ist. Die Symptome treten

meist in der Kindheit oder Jugend auf und bleiben im Laufe des Lebens stabil oder verbessern sich. Die Ursache ist eine genetische Mutation, die autosomal-dominant vererbt wird.

**8A01.1 Sekundäre Chorea:** eine Chorea, die durch eine andere Erkrankung oder einen anderen Faktor ausgelöst wird, wie z. B. Infektionen, Autoimmunerkrankungen, Medikamente, Stoffwechselstörungen oder Schlaganfälle. Die Symptome variieren je nach der zugrunde liegenden Ursache und können sich im Laufe der Zeit verändern oder verschwinden. Die Behandlung richtet sich nach der spezifischen Ursache und dem Schweregrad der Chorea.

**8A01.2 Hemichorea oder Hemiballismus:** eine Chorea, die nur eine Körperhälfte betrifft. Die Bewegungen sind oft heftig, groß und unkontrollierbar. Die häufigste Ursache ist eine Läsion im kontralateralen Nucleus subthalamicus, einem Teil des Basalgangliensystems, das an der Bewegungssteuerung beteiligt ist. Die Behandlung umfasst Medikamente, die die Dopamin-Aktivität reduzieren, sowie in einigen Fällen chirurgische Eingriffe wie Tiefenhirnstimulation oder Thalamotomie.

### **8A02 DYSTONISCHE STÖRUNGEN**

Dystonische Störungen sind eine Gruppe von Erkrankungen, die durch anhaltende oder intermittierende Muskelkontraktionen gekennzeichnet sind, die zu abnormen, oft wiederholten Bewegungen oder Haltungen führen. Die Ursachen von dystonischen Störungen sind vielfältig und können genetische, neurologische, metabolische, toxische oder psychogene Faktoren umfassen. Die Pathogenese von dystonischen Störungen ist noch nicht vollständig geklärt, aber es wird angenommen, dass sie mit einer Dysfunktion der Basalganglien und anderen Hirnregionen zusammenhängt, die an der motorischen Steuerung beteiligt sind. Die Klinik von dystonischen Störungen ist heterogen und hängt von der Lokalisation, dem Ausmaß und dem Schweregrad der Muskelkontraktionen ab. Die häufigsten Formen sind fokale Dystonien, die nur eine Körperregion betreffen, wie z. B. der Hals (Zervikaldystonie), die Augenlider (Blepharospasmus), das Gesicht (oromandibuläre Dystonie) oder die Stimmbänder (Laryngealdystonie).

Andere Formen sind segmentale Dystonien, die zwei oder mehr benachbarte Körperregionen betreffen, wie z. B. die Arme und den Rumpf (Torsionsdystonie) oder generalisierte Dystonien, die den ganzen Körper oder mehrere nicht benachbarte Regionen betreffen. Die Diagnostik von dystonischen Störungen basiert auf der Anamnese, der klinischen Untersuchung und gegebenenfalls auf zusätzlichen Tests wie Blutuntersuchungen, Bildgebung oder genetischen Analysen. Die Differenzialdiagnose von dystonischen Störungen umfasst andere Bewegungsstörungen wie Parkinsonismus, Chorea, Myoklonus oder Tremor sowie psychogene Bewegungsstörungen oder funktionelle neurologische Symptomstörungen. Die Therapie von dystonischen Störungen richtet sich nach der Ursache, dem Typ und dem Schweregrad der Erkrankung und kann medikamentöse, botulinumtoxinbasierte, physiotherapeutische oder chirurgische Maßnahmen umfassen. Die Prognose von dystonischen Störungen ist variabel und hängt von der Progression, dem Ansprechen auf die Therapie und dem Einfluss auf die Lebensqualität ab.

#### KODIERUNG NACH ICD-11

Es gibt verschiedene Formen von Dystonie, die nach ihrer Ursache, ihrem Ausmaß und ihrer Symptomatik unterschieden werden können.

**8A02.0 Primäre Dystonie:** Dies ist die häufigste Form von Dystonie, die auf einer genetischen Veranlagung oder einer Störung der Neurotransmitter im Gehirn beruht. Die Symptome können in der Kindheit oder im Erwachsenenalter beginnen und sich auf einen Körperteil (fokale Dystonie) oder mehrere Körperteile (segmentale oder generalisierte Dystonie) beschränken.

**8A02.1 Sekundäre Dystonie:** Dies ist eine Form von Dystonie, die durch eine andere Erkrankung oder einen äußeren Faktor verursacht wird, wie z. B. eine Infektion, einen Schlaganfall, ein Trauma, eine Medikamenteneinnahme oder eine Vergiftung. Die Symptome können je nach der zugrunde liegenden Ursache variieren und sich auf einen oder mehrere Körperteile auswirken.

**8A02.2 Paroxysmale Dystonie:** Dies ist eine seltene Form von Dystonie, die durch plötzliche und vorübergehende Anfälle von Muskelkrämpfen gekennzeichnet ist, die Sekunden bis Minuten dauern können. Die Anfälle

können spontan oder durch bestimmte Auslöser wie Stress, Bewegung oder Alkohol ausgelöst werden. Die Symptome können sich auf einen oder mehrere Körperteile erstrecken.

**8A02.3 Funktionelle Dystonie oder Spasmen:** Dies ist eine Form von Dystonie, die nicht auf einer organischen Störung des Nervensystems beruht, sondern auf einer psychischen oder emotionalen Belastung. Die Symptome sind oft variabel und inkonsistent und können sich auf einen oder mehrere Körperteile beziehen.

### **8A03 ATAKTISCHE STÖRUNGEN**

Ataktische Störungen sind neurologische Erkrankungen, die durch eine Beeinträchtigung der Koordination von Bewegungen und Gleichgewicht gekennzeichnet sind. Sie können verschiedene Ursachen haben, wie genetische Mutationen, Infektionen, Autoimmunerkrankungen, Schlaganfälle, Tumore oder Medikamente. Die Pathogenese ist abhängig von der zugrunde liegenden Ursache, aber im Allgemeinen kommt es zu einer Schädigung oder Degeneration von Teilen des Nervensystems, die für die motorische Kontrolle verantwortlich sind, wie das Kleinhirn, das Rückenmark oder die peripheren Nerven. Die Klinik variiert je nach Schweregrad und Lokalisation der Schädigung, aber typische Symptome sind Gang- und Standunsicherheit, Dysmetrie, Dysdiadochokinese, Intentionstremor, Nystagmus, Dysarthrie und Dysphagie. Die Diagnostik umfasst eine ausführliche Anamnese, eine neurologische Untersuchung, bildgebende Verfahren wie MRT oder CT, Laboruntersuchungen wie Blutbild oder Genetik und gegebenenfalls spezielle Tests wie Elektromyographie oder Elektronystagmographie. Die Differenzialdiagnose muss andere Erkrankungen ausschließen, die ähnliche Symptome verursachen können wie Parkinson-Krankheit, Multiple Sklerose, Myasthenia gravis oder Guillain-Barré-Syndrom. Die Therapie richtet sich nach der Ursache und dem Ziel der Behandlung. Es gibt keine Heilung für ataktische Störungen, aber es können symptomatische Maßnahmen ergriffen werden, wie Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie oder Medikamente zur Linderung von Spastik oder Tremor. Die Prognose hängt von der Art und dem Verlauf der Erkrankung ab.

Einige Formen sind progressiv und führen zu einer Verschlechterung der Lebensqualität und einer Verkürzung der Lebenserwartung, während andere stabil oder reversibel sind.

#### KODIERUNG NACH ICD-11

**8A03.0 Angeborene Ataxie:** eine Störung der Bewegungskoordination, die von Geburt an oder kurz danach auftritt. Sie kann durch genetische Defekte oder Schädigungen des Kleinhirns oder anderer Teile des Nervensystems verursacht werden. Die Symptome können Schwierigkeiten beim Gehen, Sprechen, Schlucken oder Sehen umfassen.

**8A03.1 Hereditäre Ataxie:** Form der angeborenen Ataxie, die vererbt wird und meist im Kindes- oder Jugendalter beginnt. Sie ist oft mit anderen neurologischen Erkrankungen wie Muskelschwäche, Spastik oder Demenz verbunden. Die häufigsten Formen sind Friedreich-Ataxie, Spinocerebelläre Ataxie und Ataxie-Telangiektasie.

**8A03.2 Nichthereditäre degenerative Ataxie:** Form der Ataxie, die nicht vererbt wird, sondern durch den fortschreitenden Verlust von Nervenzellen im Kleinhirn oder anderen Teilen des Gehirns entsteht. Sie kann im Erwachsenenalter auftreten und zu schweren Beeinträchtigungen der Bewegung, des Gleichgewichts und der kognitiven Funktionen führen. Die Ursachen sind oft unbekannt, können aber mit Infektionen, Autoimmunerkrankungen oder Toxinen zusammenhängen.

**8A03.3 Erworbene Ataxie:** Form der Ataxie, die durch eine plötzliche oder allmähliche Schädigung des Kleinhirns oder anderer Teile des Nervensystems nach der Geburt entsteht. Sie kann durch Schlaganfälle, Tumore, Traumata, Entzündungen, Medikamente oder Alkoholmissbrauch verursacht werden. Die Symptome können je nach Schweregrad und Lokalisation der Schädigung variieren und sich im Laufe der Zeit verbessern oder verschlechtern.

#### **8A04 STÖRUNGEN IN ZUSAMMENHANG MIT TREMOR**

Störungen in Zusammenhang mit Tremor sind neurologische Erkrankungen, die durch unwillkürliche Schwingungen eines oder mehrerer Körperteile gekennzeichnet sind.

Sie können verschiedene Ursachen haben, wie z. B. genetische Faktoren, Schädigungen des Gehirns oder des Rückenmarks, Medikamente, Alkohol, Stress oder Angst. Die Pathogenese von Tremor ist nicht vollständig geklärt, aber es wird angenommen, dass eine Fehlregulation von neuronalen Schaltkreisen im Kleinhirn, im Hirnstamm oder in der Basalganglien-Thalamus-Kortikalen Schleife beteiligt ist. Die Klinik von Tremor hängt von der Art, dem Ausmaß und der Lokalisation des Tremors ab. Es gibt verschiedene Klassifikationen von Tremor, die sich nach den Verhältnissen richten, unter denen er auftritt. Ruhetremor tritt auf, wenn der betroffene Körperteil entspannt ist und nicht willentlich bewegt wird. Posturaler Tremor tritt auf, wenn der betroffene Körperteil eine bestimmte Haltung gegen die Schwerkraft einnimmt. Kinetischer Tremor tritt auf, wenn der betroffene Körperteil eine willentliche Bewegung ausführt. Die Diagnostik von Tremor basiert auf einer sorgfältigen Anamnese, einer klinischen Untersuchung und gegebenenfalls zusätzlichen bildgebenden oder laborchemischen Untersuchungen. Die Differenzialdiagnose von Tremor umfasst andere Bewegungsstörungen wie Dystonie, Chorea, Myoklonus oder Ataxie. Die Therapie von Tremor richtet sich nach der zugrunde liegenden Ursache und dem Schweregrad des Tremors. Mögliche Therapieoptionen sind medikamentöse Behandlung, physikalische Therapie, Psychotherapie oder invasive Verfahren wie tiefe Hirnstimulation oder Thalamotomie. Die Prognose von Tremor hängt ebenfalls von der Ursache und dem Verlauf des Tremors ab. Einige Formen von Tremor sind gutartig und beeinträchtigen nicht die Lebensqualität, während andere Formen von Tremor progredient sind und zu schwerer Behinderung führen können.

### KODIERUNG NACH ICD-11

**8A04.0 Verstärkter physiologischer Tremor:** Form von Tremor, die bei normalen Menschen unter bestimmten Bedingungen auftreten kann, wie z. B. Stress, Kälte, Angst oder körperlicher Anstrengung. Er ist meist sehr fein und betrifft vor allem die Hände, kann aber auch andere Körperteile wie die Stimme oder den Kopf betreffen. Er ist in der Regel nicht behandlungsbedürftig und verschwindet, wenn die auslösende Situation vorüber ist.

**8A04.1 Essentieller Tremor oder verwandte Tremores:** die häufigsten Formen von Tremor, die ohne eine erkennbare Ursache auftreten. Sie sind

oft familiär bedingt und beginnen meist im mittleren bis höheren Lebensalter. Sie betreffen vor allem die Hände, können aber auch andere Körperteile wie die Stimme, den Kopf oder den Rumpf betreffen. Sie sind in der Regel symmetrisch und verstärken sich bei willkürlichen Bewegungen oder Haltepositionen. Sie können mit Medikamenten oder in schweren Fällen mit chirurgischen Eingriffen behandelt werden.

**8A04.2 Ruhetremor:** Form von Tremor, die vor allem bei Patienten mit Parkinson-Krankheit auftritt. Er ist meist asymmetrisch und betrifft vor allem die Hände, kann aber auch andere Körperteile wie die Beine, den Kiefer oder die Zunge betreffen. Er tritt auf, wenn die betroffenen Körperteile entspannt sind und nicht bewegt werden. Er verschwindet bei willkürlichen Bewegungen oder Schlaf. Er kann mit Medikamenten oder in schweren Fällen mit chirurgischen Eingriffen behandelt werden.

**8A04.3 Sekundärer Tremor:** Form von Tremor, die durch eine zugrunde liegende Erkrankung oder einen äußeren Faktor verursacht wird. Er kann verschiedene Merkmale haben, je nachdem, was die Ursache ist. Zu den möglichen Ursachen gehören:

**8A04.30 Tremor durch metabolische Störungen:** dieser Tremor kann durch Störungen des Hormon- oder Elektrolythaushalts verursacht werden, wie z. B. Schilddrüsenüberfunktion, Hypoglykämie oder Hypokalzämie. Er kann verschiedene Körperteile betreffen und sich bei Bewegungen verstärken oder abschwächen. Er kann mit der Behandlung der zugrunde liegenden Störung verbessert werden.

**8A04.31 Tremor durch chronischen oder akuten Substanzgebrauch:** dieser Tremor kann durch den Konsum von Alkohol, Koffein, Nikotin oder anderen Drogen verursacht werden. Er ist meist fein und betrifft vor allem die Hände, kann aber auch andere Körperteile betreffen. Er kann sich bei Entzug oder Überdosierung verschlimmern. Er kann mit dem Absetzen oder Reduzieren der Substanz verbessert werden.

**8A04.32 Tremor durch Arzneimittel- oder Drogenentzug:** Dieser Tremor kann durch das plötzliche Absetzen von Medikamenten oder Drogen verursacht werden, die das Nervensystem beeinflussen, wie z. B. Antidepressiva, Antiepileptika oder Opiate. Er ist meist grob und betrifft vor allem die Hände, kann aber auch andere Körperteile betreffen. Er kann