
Der Nervenarzt

Monatsschrift für alle Gebiete
nervenärztlicher Forschung und Praxis

**Organ der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie
und Nervenheilkunde**

**Mitteilungsblatt der Deutschen Gesellschaft für Neurologie
Mitteilungsblatt der Gesellschaft Österreichischer Nervenärzte
und Psychiater**

Herausgeber

W. Bräutigam, Heidelberg · R. Frowein, Köln · H. Gänshirt, Heidelberg
O. Hallen, Mannheim · H. Helmchen, Berlin · W. Janzarik, Heidelberg
H. Lauter, München

Beiräte

W. v. Baeyer · H.J. Bauer · G. Baumgartner · E. Bay · H. v. Bernuth · G. Bodechtel
G. Bosch · R. Cohen · R. Degkwitz · H. Göppinger · H. Häfner · F. Heppner · H. Hippus
R. Jung · Th. Kammerer · R. Kautzky · B. Kimura · K.P. Kisker · C. Kulenkampff
J.E. Meyer · C. Muller · M. Mumenthaler · J. Peiffer · P. Pichot · G. Quadbeck
H. Reisner † · H. Tellenbach · G. Ule · A. Wackenheim · W. Th. Winkler · M.G. Yaşargil

53. Jahrgang, 1982



Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Inhaltsverzeichnis

Weiterbildung

- Benecke, R., Conrad, B.: Zur Differentialdiagnose bei Atrophien der kleinen Handmuskeln 61
Bron, B.: Drogeninduzierte Psychosen 617
Demling, J.: Paraneoplastische Syndrome in der Neurologie: Definition, ätio-pathogenetische Vorstellungen und klinische Wertigkeit 303
Haupt, W.F., Schädlich, H.-J.: Vergleich der diagnostischen Wertigkeit elektrophysiologischer und muskelbiopsischer Untersuchungen bei Myopathien 679
Janz, D.: Zur Prognose und Prophylaxe der traumatischen Epilepsie 238
Kayser-Gatchalian, M.C.: Die chronisch-progressive externe Ophthalmoplegie 179
Kockott, G.: Psychiatrische Aspekte bei der Entstehung und Behandlung chronischer Schmerzzustände 365
Kölmel, H.W.: Visuelle Perseveration 560
Möller, H.J., Zerssen, D.v.: Psychopathometrische Verfahren: I. Allgemeiner Teil 493
Schmitt, H.P.: Zentralnervöse und neuromuskuläre Erkrankungen mit abnormen Mitochondrien 427
Wirsching, M.: Familientherapie – Aktueller Stand und Ausblick 1

Übersichten

- Becker, H.: Konzentrierte Bewegungstherapie (KBT) 7
Helmchen, H.: Probleme der Therapieforchung in der Psychiatrie 377
Ringwald, E., Hirt, D., Markstein, R., Vigouret, J.M.: Dopaminrezeptoren – Stimulatoren in der Behandlung der Parkinsonkrankheit 67
Strian, F., Rabe, F.: Epileptische Angstäquivalente 246

Originalien

- Ambrozi, I., Bruck, J., Tschabitscher, H.: Über die Beeinflussung klinischer, testpsychologischer und neuropsychologischer Parameter durch Vincamin bei cerebrovaskulären Erkrankungen 141
Bash, K.W.: „Bewußtseins“-schwund 628
Beer, G., Schwartz, R.B.: Subakute Myelo-Optiko-Neuropathie (SMON) bei Thalliumintoxikation 451
Behringer, A., Geimer, K., Brähler, E., Schmidt, O., Schüle, N., Beckmann, D.: Beziehungsstörungen bei Eltern von Patienten mit der Diagnose Schizophrenie 268
Birri, R., Perret, E., Wieser, H.G.: Der Einfluß verschiedener Temporallappenoperationen auf das Gedächtnis bei Epileptikern 144
Bleuler, M.: Mißverständnisse zwischen Hirnforschern und Klinikern 14
Brand-Jacobi, J.: Die Wirkung äußerer Reize auf die Verhaltenssteuerung von Alkoholikern 647
Buchkremer, G.: Raucherentwöhnung durch Selbstkontrolle 72
Creutz, R., Kähler, H.D., Wedel-Parlow, U. v.: Auswirkungen einer Ambulanz am psychiatrischen Krankenhaus auf die psychiatrische Versorgung 39
Degkwitz, R., Kindt, H.: Zur gegenwärtigen Diskussion von Behandlungsmethoden bei psychisch Kranken 121
Demisch, L.: Die Bedeutung veränderter Monoamin Oxidase bei Patienten mit psychiatrischen Erkrankungen 455
Fähndrich, E.: Schlafentzugs-Behandlung depressiver Syndrome bei schizophrener Grunderkrankung 279
Fichsel, H.: Der Einfluß der Valproatmonotherapie auf die Aktivitäten der Leberenzyme bei epileptischen Kindern und Jugendlichen 691

- Fichter, M.M., Pirke, K.M.: Somatische Befunde bei Anorexia nervosa und ihre differentialdiagnostische Wertigkeit 635
Gálvez, S., Dörr-Zegers, O., Cartier, L.: Zur Klinik, Neuropathologie und Pathogenese der Creutzfeldt-Jakobschen Krankheit anhand von 40 gesicherten Fällen 132
Gerhard, H., Jörg, J., Lehmann, H.J.: Die cerebrale Refraktärperiode des somatosensorischen Systems bei der Diagnostik hirnatrophischer Erkrankungen 572
Gerstenbrand, F., Klingler, D., Poewe, W.: Therapie des essentiellen Tremors unter besonderer Berücksichtigung der Verwendung von Beta-Blockern 435
Glatzel, J.: Der Melancholische und der Andere Zur Verständnismgemeinschaft mit dem Melancholiker 513
Greil, W.: Zu den Mechanismen der Verteilung von Lithium zwischen Erythrozyten und Plasma 461
Haas, J., Patzold, U.: Über die Blutbildveränderungen bei langfristiger Behandlung der Multiplen Sklerose und Myasthenie mit Azathioprin 105
Häfner, H., Kasper, S.: Akute lebensbedrohliche Katatonie 385
Heckl, R.W., Baum, R.: Akute und intermittierende Erscheinungen bei knöchernen Mißbildungen am cranio-cervikalen Übergang 318
Holm-Hadulla, R.-M.: Der „Konretismus“ als Ausdruck schizophrener Denkens, Sprechens und Verhaltens 524
Hubener, K., Schneider, E., Becker, H., Pflug, L., Usadel, K.H., Kollmann, F.: Neurologische, feinmotorische und elektroencephalographische Befunde bei Kranken mit primärem und sekundärem Hypoparathyreoidismus sowie idiopathischen Stammganglienverkalkungen 308
Janzarik, W.: Skatophile Phantasien in der Vorpubertät und die Lehre von den Stadien der sexuellen Entwicklung 25
Jörg, J.: Somatosensorisch evozierte Potentiale (SEP) vom Plexus Brachialis, Rückenmark, Hirnstamm und Cortex nach N. Medianus-Stimulation 333
Kauerz, U., Weisner, B., Bernhardt, W., Rehpenning, W.: Glukose in ventrikulärem, zisternalem und lumbalem Liquor. Bivariater Referenzbereich Liquor/Blut, Indikator der Schrankenfunktion 91
Krause, R.: Kernbereiche psychoanalytischen Handelns 504
Krüger, H., Wodarz, R., Werry, W.D.: Hirnarterienverschlüsse nach stumpfen Traumen von Kopf und Hals 83
Ladurner, G., Jeindl, E., Auer, L., Justich, E., Lechner, H.: Schmerz und depressive Verstimmung in der Langzeitprognose des lumbalen Diskusprolaps 442
Lehmann, D., Soukos, I.: Visuell evozierte Potentiale und Hirnstamm-Klick-Potentiale in der Frühdiagnose der Multiplen Sklerose: Statistik 327
Maurach, R., Strian, F.: Bedeutung der dreidimensionalen Struktur der inneren Kapsel für die Syndromgestaltung bei kapsulären Läsionen 193
Meier, C., Ludin, H.-P., Mumenthaler, M.: Die vaskulitische Ischiasneuritis 196
Meinck, H.-M., Adler, L.: Opticusaffektionen bei Alkoholabhängigkeit – Früherkennung durch das visuell evozierte Potential 644
Meyer, J.-E.: Über die Umwelt des manisch Kranken 127
Modestin, J.: Suizid in der psychiatrischen Institution 254
Nedelmann, C.: Psychotherapie in der psychiatrischen Praxis 33
Nix, W.A., Hey, O., Fabricius, K.: Die Liquorgängigkeit von Lamoxactam unter Berücksichtigung der Therapie gramnegativer ZNS Infektionen 693
Oit, E., Bertha, G., Marguc, K., Ladurner, G., Lechner, H.: Klinische und Hämodynamische Aspekte des zerebralen Multiinfarktgeschehens 78
Poser, S.: Kontrazeption und Multiple Sklerose 323
Rauhut, F., Clar, H.E.: Blutungen bei Hypophysentumoren

- und im Chiasmabereich – dringliche Operationsindikation 584
- Reuther, R., Storch, B.: Karotisverschluß bei paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie (PNH) (Strübing-Marchiafava-Micheli) 576
- Saß, H., Koehler, K.: Borderline-Syndrome, Neurosen und Persönlichkeitsstörungen 519
- Scharfetter, C., Brauchli, B., Weber, A.: Ich-Psychopathologie des schizophrenen Syndroms 262
- Schmidt, L.G., Schüssler, G., Kappes, C.-V., Müller-Oerlinghausen, B.: Vergleich einer höher dosierten Haloperidol-Therapie mit einer Perazin-Standard-Therapie bei akut-schizophrenen Patienten 530
- Schneble, H.: Labor-Parameter unter Valproat-Therapie 684
- Schneider, E., Becker, H., Klös, G., Hopp, G.: Häufigkeit und klinische Bedeutung computertomographischer Befunde bei eitriger und lymphozytärer Meningitis 98
- Sitzer, G., Rolf, L., Windgassen, K., Themann, H.: Elektrophysiologische, laborchemische und histologische Querschnittsuntersuchungen bei Kollagenosen 187
- Skvarc, A., Bone, G., Ladurner, G., Ott, E., Lechner, H.: Die Bedeutung der Immunglobuline in der Therapie der eitrigen Meningitis 701
- Stix, P., Ladurner, G., Flaschka, G., Lechner, H.: Die Relevanz psychiatrisch-neurologischer Symptome beim chronischen Subduralhämatom 580
- Storch, H., Steck, P.: Begleitende thymoleptische Therapie im Rahmen einer kontrollierten Studie mit Maprotilin (Ludiomil) bei der Behandlung von Kreuzschmerzen 445
- Sturm, W., Büssing, A.: Zum Einfluß motivierender Testinstruktionen auf die Reaktionsleistung hirngeschädigter Patienten 395
- Winkler, W.Th.: Zur Anwendung des transaktionsanalytischen Strukturmodells in psychiatrischen Landeskrankenhäusern 18
- Ergebnisse und Kasuistik**
- Alanen, Y.O., Rökköläinen, V., Laakso, J.: Krankheitsmodelle bei der Schizophrenie und die Bedürfnisangemessenheit der Behandlung 150
- Aldenhoff, J.B., Lux, H.D.: Die Wirkung von Lithium auf Kalziumabhängige Prozesse in Nervenzellen 467
- Bartels, M., Riffel, B., Stöhr, M.: Tardive Dystonie: Eine seltene Nebenwirkung nach Neuroleptika-Langzeitbehandlung 674
- Beck, U., Rug, R., Gerfelmeyer, G.: Intermittierende cerebrale Halbseitensymptome bei juvenilem Diabetes mellitus mit Hypoglykämien 208
- Berger, W., Goth, D., Ketelsen, U.: Neurale Muskelatrophie Charcot-Marie-Tooth (HMSN Typ I) mit isolierter tumoröser Auftreibung des N. medianus 725
- Berlit, P., Krause, K.-H., Herold, S.: Lipomatosis symmetrica benigna und neurologische Komplikationen bei chronischem Alkoholismus 168
- Berlit, P., Möller, P., Krause, K.-H.: Eosinophile Polyneuritis und allergische Angiitis 714
- Bockhorn, J.: Die Ultraschall-Doppler-Sonographie beim extra-intrakraniellen arteriellen Bypass 200
- Braun, J.: Die klinischen Kriterien des Hirntodes 654
- Busse, O., Feistner, H., Agnoli, A.L.: Teilinfarkte der A. cerebelli superior im Computer-Tomogramm (CT) 205
- Delank, H.W., Kutzner, M.: Verlaufsbeobachtungen bei hereditärer Amyloidpolyneuropathie 603
- du Bois, R.: Pubertätskrise oder Schizophrenie? 664
- Eckert, P., Meyer-Wahl, L.: Familiäre rezidivierende Polytope Neuropathie 598
- Finck, G.-A., Platz, W.: Zur Symptomatik des Botulismus – Fehlerquellen bei der Frühdiagnose 225
- Flachsbart, F., Wilhelms, E.: Generalisierte follikuläre lymphatische Hyperplasie bei Therapie mit dem Antikonvulsivum Primidon 297
- Gerstenbrand, F., Klingler, D., Pfeiffer, B.: Der essentielle Tremor, Phänomenologie und Epidemiologie 46
- Goldenberg, G.: Ein kasuistischer Beitrag zur Pathogenese der Anosognosie 344
- Grisold, W., Jellinger, K., Vollmer, R.: Morbus Schilder bei 54jähriger Frau mit klinischer Remission 164
- Hartje, W., Dahmen, W., Zeumer, H.: Spezielle Schreib- und Rechenstörungen bei drei Patienten nach Läsion im linken parieto-okzipitalen Übergangsbereich 159
- Hartmann, A., Krause, K.-H., Schmitt, H.P., Born, J.A.: Porphyria cutanea tarda, Polyneuropathie und Myopathie bei kleinzelligem Bronchialkarzinom 475
- Hebenstreit, G.: Psychopathologie der Aufwach- und Schlafepilepsie 287
- Heckl, R.W., Baum, R.: Das Mastozytose-Syndrom aus nervenärztlicher Sicht 114
- Heiss, W.-D., Phelps, M.E.: Bericht über das Symposium: Positronen-Emissions-Tomographie des Gehirns, Köln, 3.–8. Mai 1982 610
- Heuser, M.: Das exogene Kompressionssyndrom des N. suralis 223
- Hielscher, H., Ewert, T., Gallenkamp, U., Hotz, J., Jakubowski, H.D.: Akuter Verlauf einer Polyneuropathie bei Malabsorptions-Syndrom nach Gastroileostomie 352
- Hirschmüller, A., Bartels, M.: Ein Fall von Gilles de la Tourette-Syndrom mit starken Mutilationstendenzen 670
- Hornig, C.R.: Persistierende Atemlähmung nach Basilaristhrombose 608
- Hruby, K., Lenz, K., Druml, W., Kleinberger, G.: Erfahrungen mit akuten Vergiftungen durch Carbamazepin 414
- Kessler, Ch., Kummer, R. von, Herold, S.: Zur Ätiologie der doppelseitigen, symmetrischen Thalamusläsion 406
- Kick, H., Haack, H.-P.: EEG-Muster eines Status psychomotoricus und schizophrenes Syndrom 401
- Klosterkötter, J.: Pseudotumor cerebri mit psychischen Störungen und ungünstiger Prognose 411
- Kral, V.A.: Depressive Pseudodemenz und Senile Demenz vom Alzheimer-Typ 284
- Kristoferitsch, W., Wessely, P., Auer, H., Picher, O.: Neurologische und kardiale Symptomatik bei einer Infektion mit Fasciola hepatica 710
- Kruse, G.: Sozialpsychiatrische Beratungsstellen. Wichtige Ergänzung zur Versorgung durch Nervenärzte 154
- May, T., Stenzel, E., Rambeck, B.: Notwendigkeit einer individuellen Phenytoin-Dosierung: Einflüsse von Dosierung, physiologischen Faktoren und Comedikation auf die Phenytoin-Serumkonzentration bei erwachsenen stationären und ambulanten Epilepsie-Patienten 291
- Mertens, H.-G., Kappos, L., Heitmann, R., Seibold-Heitmann, S.: Daten zur Struktur neurologischer stationärer Versorgungseinrichtungen in der Bundesrepublik 589
- Möller, W.-D., Schulz, H., Vanselow, K., Wolschendorf, K.: Quantitative Bestimmung des Mineralsalzgehaltes im Calcaneus unter Antikonvulsiva mit einem röntgendensitometrischen Verfahren 231
- Müller-Küppers, M.: Zum Kenntnisstand über Jugendsekten bei niedergelassenen Nervenärzten und Psychiatrischen Kliniken 544
- Nagel, S., Tegeler, J., Goertz, B.: Serum-Konzentration des β -Endorphins bei schizophrenen und depressiven Erkrankungen 659
- Oberbauer, R.W., Heppner, F., Schröttner, O.: Die mikrochirurgische Dekompression des Nervus trigeminus im Brückenwinkel 110
- Pfäfflin, F.: Zur Lust am Lustmord 547
- Prange, H.W., Schipper, H.I.: Exzessive intrazerebrale Verkalkungen bei Hypoparathyreoidismus 721
- Prosiegel, M., Neu, I., Pfaffenrath, V., Nahme, M.: Thrombozytenaggregation und Multiple Sklerose 227
- Redeker, M., Meyer-Wahl, L.: Plasmaaustausch bei Myasthenia gravis 729

- Rösler, M., Haaß, A., Huber, G.: Fallbericht: *Aspergillus fumigatus* 356
- Sachsenheimer, W., Menzel, J.: Spinale Arachnoidalzyste als Ursache intermittierender Gangstörungen 219
- Schädlich, H.-J., Ruppenthal, M.: Diagnostische Wertigkeit von Änderungen des Verteilungsmusters der Muskelfasertypen bei neurogenen Erkrankungen 348
- Schüssler, G., Linden, M., Otten, I.: Patienten in der nervenärztlichen Praxis 537
- Stamm, Th., Schmidt, R.C., Lubach, D.: Livedo racemosa generalisata (Ehrmann) 211
- Toifl, K., Wessely, P.: Fallbericht über neurologische Begleitsymptomatik bei angioneurotischem Ödem 471
- Trautmann, M., Wagner, M., Stoltenburg-Didinger, G., Brückner, O., Bringmann, A.: Rhombenzephalitis durch *Listeria monocytogenes*: Klinische und pathologisch-anatomische Befunde bei einer seltenen Enzephalitisform 705

Diskussion und Leserbriefe

- Feil, W.B.: Replik auf den Diskussionsbeitrag von W. Maier [Nervenarzt (1982) 53:56–57] zu: Persönlichkeitsstruktur und Psychotherapie depressiver Patienten von P. Matussek und W.B. Feil, Nervenarzt (1980) 51:542–552 551
- Fröscher, W., Hoffmann, F.: Komatöses Zustandsbild bei Behandlung mit einer Valproinsäure-Phenobarbital-Kombination. Bemerkung zur Arbeit: Zur Frage der Komplikationen durch Valproat-Therapie von L.W. Diehl, Nervenarzt (1981) 52:559–564 484
- Glötzner, F.L.: Diskussionsbeitrag zur Arbeit von F.W. Bronisch: Katamnestiche Daten eines Adie-Syndroms, Nervenarzt (1980) 51:239–241 361
- Hultsch, E.-G.: Bemerkung zur Arbeit: Cauda equina-Syndrom nach Periduralanästhesie mit Mepivacain von R. Jackenkroll und K.-H. Krause, Nervenarzt (1981) 52:473–476 481
- Jackenkroll, R.: Stellungnahme zu den Diskussionsbemerkungen von E.-G. Hultsch und H.C. Niesel, Nervenarzt (1981) 52:473–476 483
- Kick, H.: Antipsychiatrie um 1900: Zur Tradition des Konfliktes zwischen Psychiatrie und Presseberichterstattung 299
- Kurtz, C.D.: Stellungnahme zu der Bemerkung von St. Quensel zur Arbeit: Katamnesen bei jugendlichen Opiatabhängigen, Nervenarzt (1981) 52:669–674 422
- Maier, W.: Diskussionsbeitrag zu: Persönlichkeitsstruktur und Psychotherapie depressiver Patienten von P. Matussek und W.B. Feil, Nervenarzt (1980) 51:542–552 56
- Meyer, J.-E.: Das Suizidproblem und die „Anleitung zum würdigen Freitod“ 419
- Niesel, H.C.: Bemerkung zur Arbeit: Cauda equina-Syndrom nach Periduralanästhesie mit Mepivacain von R. Jackenkroll und K.-H. Krause, Nervenarzt (1981) 52:473–476 482
- Pulst, S.-M.: Bemerkung zur Arbeit: Zur Überlebenszeit von Patienten mit Gliomen/Glioblastomen unter Antiepileptika

- von J. Sayk und H.-J. Kmietzyk, Nervenarzt (1981) 52:611–615 612
- Quensel, St.: Bemerkung zur Arbeit: Katamnesen bei jugendlichen Opiatabhängigen von C.D. Kurtz, Nervenarzt (1981) 52:669–674 421
- Rott, H.-D., Huk, W., Müller, E.: Zerebrale Verkalkungen ohne Krampfanfälle bei einem Patienten mit tuberculärer Sklerose 54
- Sayk, J.: Erwiderung auf den Leserbrief des Herrn Dr. med. Stefan-M. Pulst zur Mitteilung: Zur Überlebenszeit von Patienten mit Gliomen/Glioblastomen unter Antiepileptika, Nervenarzt (1981) 52:611–615 613
- Schuler, S.: Klarstellung zu: Bemerkung zur Arbeit: Katamnesen bei jugendlichen Opiatabhängigen von C.D. Kurtz von St. Quensel, Nervenarzt (1982) 53:421 677
- Thorwirth, V.: Diskussionsbeitrag zur Arbeit von P. Vogel: Die Bedeutung evozierter Hirnpotentiale für die neurologische Diagnostik, Nervenarzt (1981) 52:565–573 359
- Vogel, P.: Stellungnahme zum Diskussionsbeitrag von Herrn Dr. Thorwirth 360

Nachrufe

- Jellinger, K.: In memoriam Herbert Reisner 557
- Remschmidt, H.: In memoriam Hermann Stutte 491
- Siedow, H.: In memoriam Hans Merguet 237

Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde

117, 172, 485, 486

Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

173

Buchbesprechungen

58, 117, 174, 234, 301, 362, 423, 487, 554, 614, 678, 733

Eingegangene Bücher

487

Tagesgeschichte

60, 235, 363, 615, 678

Tagungskalender

60, 119, 177, 235, 301, 363, 425, 489, 556, 616, 678, 734

Die in der Zeitschrift veröffentlichten Beiträge sind urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte, insbesondere das der Übersetzung in fremde Sprachen, vorbehalten. Kein Teil dieser Zeitschrift darf ohne schriftliche Genehmigung des Verlages in irgendeiner Form durch Fotokopie, Mikrofilm oder andere Verfahren reproduziert oder in eine von Maschinen, insbesondere von Datenverarbeitungsanlagen, verwendbare Sprache übertragen werden.

Auch die Rechte der Wiedergabe durch Vortrag, Funk- und Fernsendedung, im Magnettonverfahren oder ähnlichem Wege bleiben vorbehalten.

Fotokopien für den persönlichen und sonstigen eigenen Gebrauch dürfen nur von einzelnen Beiträgen oder Teilen daraus als Einzelkopien hergestellt werden. Jede im Bereich eines gewerblichen Unternehmens hergestellte und benutzte Kopie dient gewerblichen Zwecken gemäß § 54 (2) UrhG und verpflichtet zur Gebührenzahlung an die VG WORT, Abteilung Wissenschaft, Goethestraße 49, D-8000 München 2, von der die einzelnen Zahlungsmodalitäten zu erfragen sind.

Jeder deutsche oder ständig in der Bundesrepublik Deutschland oder Berlin (West) lebende Autor kann unter bestimmten Voraussetzungen an der Ausschüttung der Bibliotheks- und Fotokopiertantiemen teilnehmen. Nähere Einzelheiten können direkt von der Verwertungsgesellschaft WORT, Abteilung Wissenschaft, Anschrift s. oben, eingeholt werden.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Printed in Germany. © Springer-Verlag GmbH & Co. KG Berlin Heidelberg 1982

Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz AG, Würzburg

Lipomatosis symmetrica benigna und neurologische Komplikationen bei chronischem Alkoholismus

P. Berlit, K.-H. Krause und S. Herold

Neurologische Universitätsklinik Heidelberg (Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. Heinz Gänshirt)

Benign Symmetric Lipomatosis and Chronic Alcoholism With Neurological Complications: Two Cases

Zusammenfassung. Es werden zwei Fälle einer Lipomatosis symmetrica benigna vorgestellt. Beide Patienten waren wegen neurologischer Komplikationen eines langjährigen Alkoholabusus zur stationären Aufnahme gekommen: ein Patient bot eine proximale Myopathie, der andere eine Wernicke-Encephalopathie und Kleinhirnatrophie. Das klinische Krankheitsbild der symmetrischen Lipomatose, diagnostische und therapeutische Möglichkeiten werden erörtert.

Bei der Lipomatosis symmetrica benigna (L.s.b.) handelt es sich um ein seltenes Krankheitsbild, welches durch das symmetrische Auftreten gutartiger Lipome im Hals-, Nacken-, Schulter- und Oberarmbereich charakterisiert ist. Der von Launois und Bensaude [10] beschriebenen Lipomatose mit Befall der Hals-, Schulter- und Oberarmregion ist der sog. Madelung'sche Fetthals [11], bei dem die Tumorbildung überwiegend im Halsbereich vorliegt, als Unterform zuzuordnen. Die Erkrankung betrifft in erster Linie Männer zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr; in einem Großteil der Fälle geht dem Tumorwachstum ein jahrelanger Alkoholkonsum voraus [2, 7, 8, 10, 11, 14, 15, 17]. Stähelin et al. fanden pathologisch-histologisch in den Leberpunktaten von 7 Patienten mit L.s.b. das typische Bild einer alkoholtoxischen Hepatopathie [17].

Während die Lipome kosmetisch störend sind und für den Patienten eine erhebliche seelische Belastung darstellen, stimmt die Mehrzahl der Autoren darin überein, daß sie in der Regel nicht zu einer funktionellen Beeinträchtigung führen. Vom Patienten geklagte Schmerzen werden als lokale Entzündungen oder Druck auf Nervenstränge interpretiert, eine gelegentliche Muskelschwäche wird auf Einwachsen des nicht abgekapselten Fettgewebes in die Muskulatur zurückgeführt.

Im folgenden sollen zwei weitere Fälle mit dem ausgeprägten klinischen Bild einer L.s.b. vorgestellt werden. Bei beiden Patienten hatte ein jahrelanger

Alkoholabusus zum zusätzlichen Auftreten neurologischer Komplikationen geführt.

Kasuistik

Fall 1 (A.M., geb. 8. 8. 1926)

Der 54jährige Hilfsarbeiter wird am 6. 4. 1981 wegen einer Schwellung der Schulterregion mit Schwäche in den Oberarmen stationär aufgenommen. Der Patient gibt an, daß er seit Sommer 1979 eine allmählich zunehmende Anschwellung von Nacken, Schultern und Oberarmen bemerkt habe; in den letzten Monaten habe die Kraft in den Armen nachgelassen. Seit 15 Jahren sei bei ihm ein alkoholischer Leberschaden bekannt; er bezieht den täglichen Alkoholkonsum auf 5-6 Flaschen Bier sowie gelegentlich Schnaps.

Die Familienanamnese des Patienten ist unauffällig, er hat



Abb. 1. Patient A.M. (1) mit Lipomatosis symmetrica benigna Launois-Bensaude

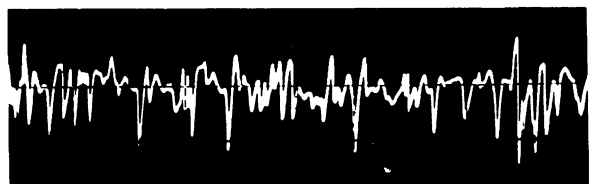


Abb. 2. Elektromyographische Untersuchung des Patienten A.M. (1) Aktivitätsmuster in Musculus infraspinatus rechts bei mäßiger Willkürinnervation

500 μ V
20 ms

fünf gesunde Geschwister. Aus seiner eigenen Vorgeschichte ist eine Lungentuberkulose im Jahre 1973 zu erwähnen.

Bei der klinischen Untersuchung imponiert eine ausgeprägte, streng symmetrische Tumorbildung an Nacken, Schultern und Oberarmen (Abb. 1). Nach dem Palpationsbefund handelt es sich hierbei um weiche Tumoren, die keine Verbindung mit der Muskulatur aufweisen. Der neurologische Untersuchungsbefund bei dem Patienten ist bis auf eine Schwäche in der Schulter- und proximalen Armmuskulatur beidseits regelrecht. Bei der internistischen Untersuchung ist die Leber 3 QF unter dem Rippenbogen konsistenzvermehrt tastbar, eine Milzvergrößerung liegt nicht vor.

Bei den Laborwerten fällt die deutliche Erhöhung der Transaminasen auf: Gamma-GT 293 U/l, GPT 31 U/l und GOT 27 U/l. In der Eiweißelektrophorese Vermehrung der Gamma-Globuline auf 22%. Die Lipidelektrophorese, ein oraler Glucose-Toleranztest und T-3/T-4-Test liegen im Normbereich.

Bei der elektromyographischen Untersuchung ist mit vorzeitiger Rekrutierung polyphasischer niederamplitudiger Potentiale eine proximale Myopathie der Oberarm- und Schultermuskulatur nachweisbar (Abb. 2): Anhaltspunkte für eine Polyneuropathie finden sich nicht.

Verlauf

Der Patient wird zur Durchführung eines plastisch-chirurgischen Eingriffs in die Chirurgische Universitätsklinik verlegt. Intra opera-

tionem findet sich nicht abgekapseltes Fettgewebe, die Muskelfaszien sind intakt. Die pathologisch-histologische Untersuchung des Operationsmaterials ergibt Fettgewebe ohne Anhalt für Malignität.

Fall 2 (S.P., geb. 23. 12. 1924)

Der Patient wird im Alter von 48 Jahren wegen eines Verwirrheitszustandes stationär aufgenommen. Zur Anamnese ist zu erfahren, daß Herr P. seit 1950 als Seemann bei der Rheinschiffahrt arbeite und seit dieser Zeit regelmäßig Alkohol in größeren Mengen, insbesondere Bier und Schnaps, zu sich nehme. 1968 sei allmählich eine Größenzunahme des Halses aufgetreten, eine 1970 durchgeführte Probeentnahme aus der Nackenregion habe normales Fettgewebe ergeben. Wegen der kosmetischen Entstellung habe der Patient vermehrt Alkohol getrunken, im Juni 1971 habe er einen Selbstmordversuch durch Aufschlitzung der Pulsadern gemacht.

Die Familienanamnese und die frühere Anamnese des Patienten sind unauffällig.

Bei der klinischen Untersuchung des Patienten fällt die erhebliche Tumorbildung im Bereich des Halses auf. Es bestehen die Zeichen eines Alkoholdelirs mit Halluzinationen, Desorientiertheit, motorischer Unruhe und Fingerspreiztremor. Es bestehen eine ausgeprägte Stand- und Gangataxie, eine Abducensparese beidseits sowie ein Blickrichtungsnystagmus. Bei der internistischen Untersuchung ist die Leber 4 QF unterhalb des rechten Rippenbogens konsistenzvermehrt zu tasten, die Milz ist nicht palpabel.

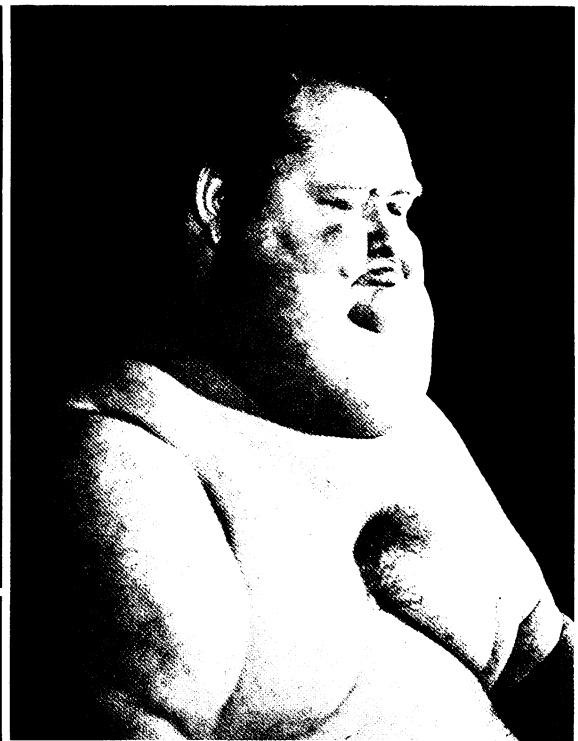
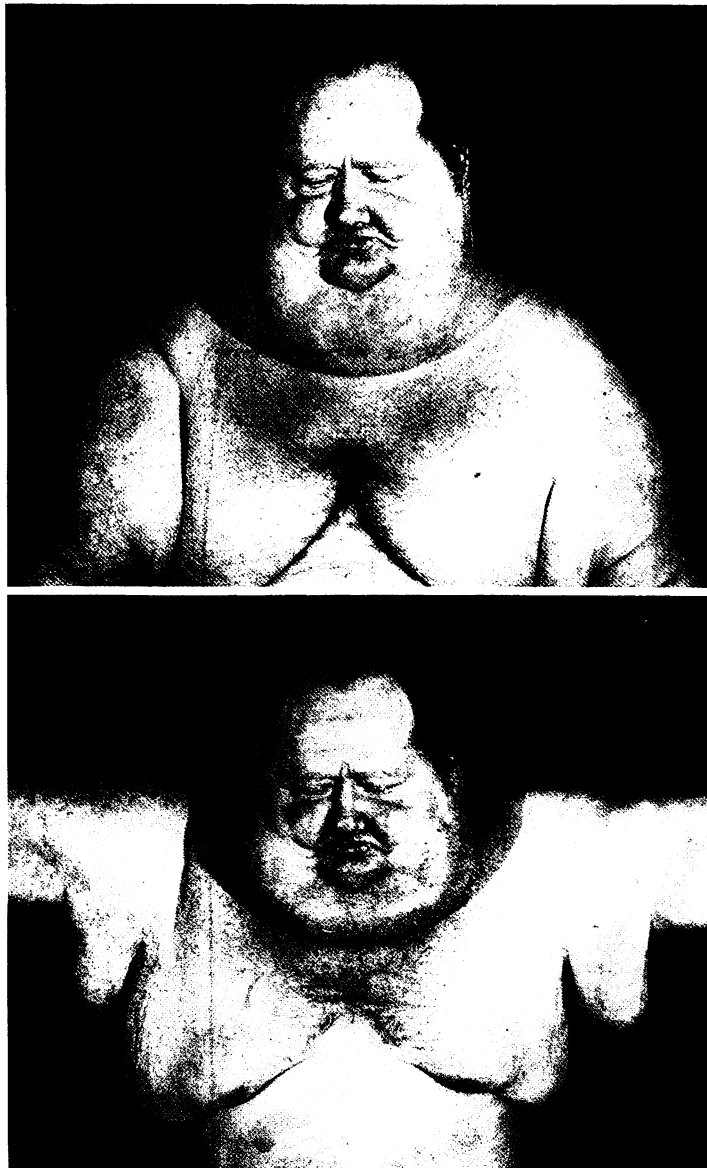


Abb. 3. Patient S.P. (2) mit Lipomatosis symmetrica benigna unter dem Bild des sog. Madelung'schen Fetthalses

Bei den Laborwerten ist die BKS auf 20/45 beschleunigt, die GOT ist auf 45 bei einer GPT von 17 U/l erhöht.

Unter einer Behandlung mit Neuroleptika, Digitalis und Vitamin B-1 bei antibiotischer Abdeckung bildet sich das akute Krankheitsbild des Delirium tremens und der Wernicke-Enzephalopathie zurück; bei Entlassung am 27.1.1973 bestehen lediglich noch die Gang- und Standataxie als Restsymptome der neurologischen Symptomatik.

Nach Entlassung aus stationärer Behandlung lebt der Patient bei seinen Angehörigen. Nach seinen Angaben und den Angaben seiner Schwester schränkt Herr P. nachfolgend den Alkoholkonsum drastisch ein, er trinkt nach seinen Angaben nur noch 2-3 Flaschen Bier pro Woche. Die Unsicherheit beim Gehen bleibt unverändert bestehen, es erfolgt noch eine weitere Größenzunahme der Schwellungen am Hals und Nacken bis etwa 1975, danach ist das Fettwachstum nach Angaben des Patienten stationär. Er ist nicht mehr beruflich tätig und zieht sich aus dem sozialen Umfeld vollständig zurück. Nach Angaben der Angehörigen verläßt er das Haus so gut wie nie.

Bei der ambulanten Nachuntersuchung am 21.5.1981 fällt eine extreme Tumorbildung im Hals-, Nacken- und Schulterbereich auf, die die Beweglichkeit des Kopfes einschränkt und zu einer Ruhedyspnoe geführt hat. Weitere auf der Unterlage verschiebbliche Tumoren finden sich im Bereich der Oberarme (Abb. 3). Die Lipome sind streng symmetrisch angeordnet und verursachen, abgesehen von der Ruhedyspnoe, keine Beschwerden. Bei der neurologischen Untersuchung fällt ein linksbetontes, ataktisches Gangbild auf, der Knie-Hacken-Versuch wird links ausgeprägter als rechts ataktisch ausgeführt. Finger-Nase-Versuch ist beidseits unauffällig, ein Nystagmus findet sich nicht. Es bestehen klinisch keine Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Polyneuropathie. Die Leber ist derb 2 QF unterhalb des rechten Rippenbogens palpabel, die Milz ist nicht tastbar.

Bei den Laborwerten liegen die Transaminasen mit Gamma-GT 13, GOT 13 und GPT 20 U/l im Normbereich. Eine Lipidelektrophorese, postprandialer Blutzucker und T-3/T-4-Test liegen ebenfalls im Normbereich.

Die elektromyographische Untersuchung ergibt einen regelrechten Befund, es finden sich weder Anhaltspunkte für das Vorliegen einer proximalen Myopathie, noch besteht eine Polyneuropathie.

Das Computertomogramm des Schädels zeigt das Bild einer Atrophie des Kleinhirnwurmes. Die Weichteilaufnahmen des Halses zeigen die großen Lipome, welche gut gegen die Halsmuskulatur abgrenzbar sind (Abb. 4).

Dem Patienten wird ein plastisch-chirurgischer Eingriff vorge schlagen.

Diskussion

Die vorgestellten zwei Patienten zeigten das ausgeprägte Bild einer Lipomatosis symmetrica benigna. Während unser Fall 1 die typische Verteilung der Lipome an Hals, Nacken, Schultern und Oberarmen bot, wie sie Launois und Bensaude beschrieben haben, stand im klinischen Erscheinungsbild unseres zweiten Patienten der von Madelung so genannte Fetthals im Vordergrund. Bei beiden Patienten hatte eine neurologische Komplikation des jahrelangen Alkoholabusus zur stationären Aufnahme geführt:

Fall 1 zeigte das klinische und elektromyographische Bild einer proximalen Myopathie, welche für die vom Patienten geklagte zunehmende Schwäche verantwortlich zu machen ist. Eine Reihe von Autoren berichtet über eine Muskelschwäche bei Patienten mit einer L.s.b. [7, 10, 11]. Madelung selbst führte diese Beschwerden auf das Einwachsen von Fettgewebe in die Muskulatur zurück [11]. Allerdings zeigt

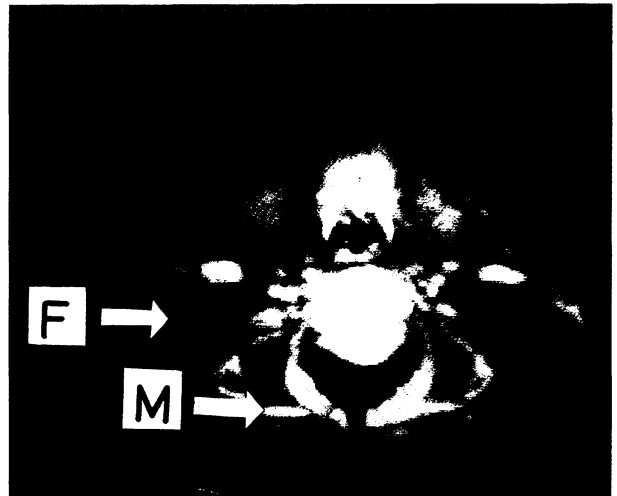


Abb. 4. Im Computertomogramm des Halses des Patienten S.P. (2) lassen sich Muskulatur (M) und Fettgewebe (F) gut voneinander abgrenzen

ten einige plastisch-chirurgisch behandelte Fälle intra operationem intakte Faszien [7, 15]. So war auch bei unserem ersten Patienten ein Einwachsen des Fettgewebes in die Muskulatur bei der Operation makroskopisch nicht sichtbar. Das Weichteil-Computertomogramm der Halsregion unseres zweiten Patienten zeigt ebenfalls eine gute Abgrenzbarkeit der Lipome von den tiefer gelegenen Muskelschichten. Es muß daher gefragt werden, ob nicht auch bei einigen der in der Literatur genannten Fälle von L.s.b. mit Muskelschwäche eine chronische, alkoholisch bedingte Myopathie für die Beschwerden verantwortlich zu machen ist. Elektromyographische Untersuchungsbefunde liegen in der uns zugänglichen Literatur von nur zwei Autorengruppen vor [3, 7], die jeweils von einer – vermutlich äthylisch bedingten – Polyneuropathie berichten. Es wird allerdings nicht angegeben, ob eine Untersuchung der proximalen Muskelgruppen, insbesondere der Oberarmmuskulatur, erfolgte. Da die chronische Myopathie eine gar nicht so seltene Folge langjähriger Alkoholkonsumes ist [4] und auch in Kombination mit einer Neuropathie auftreten kann [9], sollte bei allen Fällen mit einer L.s.b., die über eine Muskelschwäche klagen, dieses Krankheitsbild durch eine elektromyographische Untersuchung ausgeschlossen werden.

Unser Fall 2 kam unter dem klinischen Bild einer Wernicke-Enzephalopathie zur Aufnahme. Nach Abklingen der akuten Symptomatik blieb eine Gang- und Standataxie bestehen. Eine Neuropathie und Myopathie konnten klinisch und elektromyographisch ausgeschlossen werden. Das acht Jahre nach der Wernicke-Enzephalopathie angefertigte Computertomogramm zeigte eine Atrophie des Kleinhirnwurmes. Dieser Befund gilt als typisch für die cerebelläre Atrophie bei langjährigem Alkoholabusus [5], welche charakteristischerweise wie bei unserem Patienten zu einer irreversiblen Gangataxie führt [4].

Über die Häufigkeit des Auftretens einer L.s.b. finden sich in der Literatur wenig Angaben. Sie gilt

im allgemeinen als eine seltene Erkrankung; die größten Fallzahlen finden sich bei Launois und Bensaude [10] und Madelung [11]. In unserer Klinik wurden in den letzten zehn Jahren 379 Patienten wegen der neurologischen Folgen eines chronischen Alkoholabusus behandelt; mit zwei Fällen von L.s.b. beträgt damit die Häufigkeit dieser Erkrankung im Krankengut der Neurologischen Klinik 0,6 Prozent.

Überblickt man die in der Literatur mitgeteilten Fälle von L.s.b., so ist der Zusammenhang zwischen Auftreten der Lipomatose und langjähriger Alkoholanamnese offensichtlich. Etwa drei Viertel aller beschriebenen Fälle zeigen anamnestische, laborchemische oder klinische Hinweise auf eine alkoholtoxische Hepatopathie. Demgegenüber lassen die Mitteilungen über das gleichzeitige Vorkommen von L.s.b. und Hyperlipoproteinämien, (latentem) Diabetes mellitus, Gicht, Hypothyreose und anderen Krankheitsbildern [3, 7, 16] aufgrund der niedrigen Fallzahlen keine sicheren Rückschlüsse auf eine ätiologische Bedeutung für die Entstehung der Lipomatose zu. Bei unseren beiden Patienten bestand ein jahrelanger Alkoholabusus; sämtliche bislang in der Literatur angegebenen Stoffwechselstörungen konnten bei unseren Patienten ausgeschlossen werden.

Die Pathogenese der L.s.b. ist nach wie vor unklar. Stähelin et al. [17] vermuten eine hormonelle Verursachung im Gefolge der Leberschädigung durch den Äthylalkohol. Interessant erscheint das klinische Verteilungsmuster der Lipome, welches vornehmlich den Segmenten C 3 und C 4 zuzuordnen ist. Diese Segmente entsprechen den Phrenikusprojektionsfeldern und damit der Leberregion. Wie bei anderen dermatologischen Krankheitsbildern die topische Anordnung der Effloreszenzen Hinweise auf internistische Erkrankungen im Sinne von Dermadromen geben kann, so scheint auch der L.s.b. eine lokalisatorische Bedeutung als Hinweissymptom auf eine Hepatopathie zuzukommen [1, 6, 13, 18].

Kein Zweifel besteht an der Gutartigkeit der Lipome bei der L.s.b. Auch bei unseren beiden Patienten fand sich histologisch nicht abgekapseltes Fettgewebe ohne Anhalt für Malignität. Da nur in seltenen Fällen die Fettgewebstumoren durch Druck auf Nervenstränge zu Schmerzen oder aufgrund der Lokalisation und Ausdehnung zu Atembeschwerden (wie bei unserem Fall 2) führen, steht im Vordergrund des Krankheitsbildes die kosmetische Entstellung, die eine enorme seelische Belastung für die Patienten darstellt. So war bei unserem zweiten Patienten die L.s.b. Anlaß zu einem Suizidversuch. Es ist ohne weiteres nachvollziehbar, daß im Sinne eines Circulus vitiosus die zunehmende Entstellung durch die Lipomatose zu einem vermehrten Alkoholkonsum führt, welcher seinerseits wieder die Progredienz des Fettwachstums bewirkt.

Wie bei den anderen in der Literatur mitgeteilten Fällen entwickelten sich bei unseren beiden Patienten die Fettgeschwülste im Verlauf von einigen Jahren.

Eine Rückbildung der Tumoren unter Alkoholkarenz, wie sie gelegentlich beschrieben wurde [7], konnten wir bei unserem zweiten Patienten nicht beobachten. Da eine medikamentöse Behandlung des Leidens nicht bekannt ist, gilt die operative Behandlung in Form eines plastisch-chirurgischen Eingriffes, welcher je nach Ausbildung der Lipome mehrzeitig erfolgen muß, als Therapie der Wahl [7, 8, 15–17]. Die Vorstellung der Patienten mit einer L.s.b. bei einem erfahrenen plastischen Chirurgen erscheint umso wichtiger, als oft nur die Beseitigung der kosmetischen Entstellung eine Wiedereingliederung des Patienten in sein soziales Umfeld und damit einen erfolgsversprechenden Alkoholentzug ermöglicht.

Literatur

1. Abbott KH, Mitts MG (1970) Reflex Neurovascular Syndromes. In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds) Handbook of Clinical Neurology. Vol 8 II pp 321–356
2. Dziggel H (1974) Neurodystrophisches Quadrantensyndrom mit Lipomatose („Puffärmellipomatose“). Z Hautkr 49:1055–1058
3. Greene ML, Glueck CJ, Fujimoto WY, Seegmiller JE (1970) Benign symmetric lipomatosis (Launois-bensaude adenolipomatosis) with gout and hyperlipoproteinemia. Am J Med 48:239–246
4. Haferkamp G (1976) Neurologische Komplikationen bei chronischer Alkoholvergiftung. Dtsch Med Wochenschr 101:55–59
5. Haubek A, Lee K (1979) Computertomography in alcoholic cerebellar atrophy. Neuroradiology 18:77–79
6. Hauser W (1975) Die Bedeutung viscerokutaner Reflexe für die Pathogenese und Lokalisation von Hautkrankheiten. Akt Dermatol 1:15–25
7. Herrmann WP, Aulepp H, Huffmann G (1978) Lipomatosis symmetrica benigna mit Hyperlipoproteinämie Typ IV und Epipharynx-Karzinom. Z Hautkr 53:580–586
8. Hugo NE, Conway H (1966) Benign symmetric lipomatosis: A case report. Plast Reconstr Surg 37:69–71
9. Krause KH, Schmitt HP, Berlit P (1981) Über die Kombination von alkoholischer Polyneuropathie und Myopathie. Klinische, elektromyographische und biopsische Befunde. Nervenarzt (im Druck)
10. Launois PR, Bensaude R (1898) De l'adéno-lipomatose symétrique. Soc Med des Hôp de Paris 1:298–318
11. Madelung OW (1888) Über den Fetthals (diffuses Lipom des Halses). Arch Klin Chir 37:106–130
12. Müller P, Regli F, Meyer M (1968) Die alkoholische Myopathie. Dtsch Med Wochenschr 93:1043–1046
13. Müller W (1970) Dermadrome. Brüder Hartmann, Berlin
14. Perrault M, Dry J, Baux S, Pradalier A (1970) La lipomatose symétrique (maladie de Launois-Bensaude). Ann Méd Interne 121:191–196
15. Schuler FA, Graham JK, Horton CE (1976) Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease): Case Report. Plast Reconstr Surg 57:662–665
16. Springer HA, Whitehouse JS (1972) Launois-Bensaude Adenolipomatosis. Case report. Plast Reconstr Surg 50:291–294
17. Stähelin HB, Häuptli W, Gyr N, Bianchi L (1977) Die benigne symmetrische Lipomatose – ein Syndrom der äthylichen Hepatopathie. Schweiz Med Wochenschr 107:1753–1755
18. Zierz P (1970) Die klinisch erfaßbaren Hautveränderungen bei Magen-Darm-Störungen und bei Erkrankungen der Leber. Therapiewoche 9:343–352

P. Berlit
Neurologische Universitätsklinik
Voßstraße 2
D-6900 Heidelberg