
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. Müller · M. Mumenthaler · J. Peiffer · P. Pichot · G. Quadbeck
H. Tellenbach · G. Ule · A. Wackenheim · W. Th. Winkler · M.G. Yaşargil

54. Jahrgang, 1983



Springer-Verlag
Berlin Heidelberg New York Tokyo

Inhaltsverzeichnis

Weiterbildung

- Berlit, P.: Die kardiale Hirnembolie 389
Berlit, P., Kessler, Ch., Storch, B., Krause, K.-H.: Immunvasculitis und Nervensystem 497
Gertz, H.-J., Kanowski, S.: Die Therapie der senilen Demenz vom Alzheimer-Typ und der Multi-Infarkt-Demenz 444
Hartmann, A.: Die medikamentöse Behandlung des Hirnödems 277
Kornhuber, H.H.: Präventive Neurologie 57
Möller, H.J., Zerssen, D.v.: Psychopathometrische Verfahren: II. Standardisierte Beurteilungsverfahren 1
Olbrich, R.: Expressed Emotion (EE) und die Auslösung schizophrener Episoden: eine Literaturübersicht 113
Poser, S., Poser, W.: Toxische Wirkungen von Arzneimitteln auf das Zentralnervensystem 615
Reuther, P., Wiebecke, D., Rohkamm, R., Mertens, H.G.: Plasmaaustausch-Behandlung bei neurologischen Krankheiten 167
Saß, H.: Affektdelikte 557
Saß, H., Koehler, K.: Borderline-Syndrome: Grenzgebiet oder Niemandsland? 221
Schou, M.: Prophylaktische Lithiumbehandlung bei manisch-depressiver Krankheit: Erfahrungen und Fortschritte der letzten Jahre 331

Übersichten

- Bauer, H.J.: Umstrittene MS-Therapie 400
Böker, W., Brenner, H.D.: Selbstheilungsversuche Schizophrener 578
Häfner, H.: Allgemeine und spezielle Krankheitsbegriffe in der Psychiatrie 231
Hartwich, P.: Kognitive Störungen bei Schizophrenen 455
Janzarik, W.: Basisstörungen 122
Ladurner, G.: Zur Bedeutung der apparativen Diagnostik bei der ätiologischen Zuordnung dementieller Prozesse 171
Naber, D.: Zur ätiologischen und therapeutischen Bedeutung von Endorphinen bei endogenen Psychosen 573
Oberst, U.: Einige theoretische Ansätze zur Depersonalisation 17
Thielen, T., Bahmer, F., Mielke, U.: Lepra aus neurologischer Sicht 504
Ule, G.: Zwei bemerkenswerte Aspekte der hypothalamischen Steuerung der Sexualfunktionen 624
Ule, G., Jacob, H.: Die astrogliale Dystrophie mit Rosenthalschen Fasern 69
Zeitler, E., Schuierer, G.: Erwartungen und Möglichkeiten der Kernspin-Tomographie 294

Originalien

- Benedetti, G.: Die Positivierung des schizophrenen Erlebens im therapeutischen Symbol 150

- Bernstein, E., Heim, E., Ballinari, P.: Milieu-Interaktion Schizophrener 590
Blankenburg, W.: Die Psychotherapie Schizophrener als Ort psychoanalytisch-daseinsanalytischer Konvergenz 144
Cohen, R., Meier, E., Schulze, U.: Spontanes Lesen aphasischer Patienten entgegen der Instruktion? (Stroop-Test) 299
Cooper, B., Sosna, U.: Psychische Erkrankung in der Altenbevölkerung 239
Danner, R.: Nebenwirkungen von Phenytoin und Carbamazepin auf elektrophysiologische Funktionen des peripheren und zentralen Nervensystems 530
David, H.P., Woloszczuk, W., Kovarik, J.: Antiepileptikainduzierte Osteomalazie und Vitamin D Therapie 647
Ebeling, U., Reulen, H.J.: Der laterale lumbale Bandscheibenvorfall 521
Fröscher, W., Hoffmann, F.: Dupuytren'sche Kontraktur und Phenobarbitaleinnahme bei Epilepsie-Patienten 413
Gaebel, W., Pietzcker, A.: Indikation zur neuroleptischen Langzeitmedikation – Standardverfahren oder individualprognostisch geleitete Intervention? 467
Gänshirt, H.: Oligoepilepsien des mittleren und höheren Lebensalters 628
Garcia, C., Sander, H.J.: Pseudohysterische Verhaltensweisen bei endogenen Depressionen 354
Henseler, H., Marten, R.F., Sodemann, U.: Kriterienliste als Screening-Instrument zur Erfassung von chronischer Suizidalität 33
Hornig, C.R., Dorndorf, W.: Hämorrhagische Hirninfarkte 406
Huber, G.: Das Konzept substratnaher Basissymptome und seine Bedeutung für Theorie und Therapie schizophrener Erkrankungen 23
Janz, D., Kern, A., Mössinger, H.-J., Puhlmann, U.: Rückfallprognose nach Reduktion der Medikamente bei Epilepsiebehandlung 525
Klosterkötter, J.: Schizophrenia simplex – gibt es das? 340
Körmendy, E., Schäfer, E.: Empirische Verlaufsuntersuchung schizophrener Erkrankungen im Bereich eines kommunalen psychiatrischen Dienstes 347
Kristoferitsch, W., Spiel, G., Wessely, P.: Zur Meningopolyneuritis (Garin-Bujadoux, Bannwarth) Klinik und Laborbefunde 640
Kuipers, L., Berkowitz, R., Eberlein Fries, R., Leff, J.: Familienerfahrungen mit der Schizophrenie: Möglichkeiten der Modifikation 139
Leonhard, K.: Sektenwesen, Gefolgschaftsinstinkt, Grenzen der antiautoritären Erziehung 42
Matussek, P.: Clusteranalyse als Methode psychopathologischer Forschung 363
Müller, P.: Was sollen wir Schizophrenen raten: Medikamentöse Langzeitprophylaxe oder Intervallbehandlung? 477
Mundt, Ch.: Das Residuale Apathiesyndrom der Schizophrenen 131
Pieschl, D., Angersbach, P., Kolbe, M., Toman, M.: Doppel-

- blinde Verbundstudie Centropheoxin versus Plazebo bei Patienten mit neurasthenischen Syndromen 48
- Sayk, J., Schröter, P., Kmietyk, H.-J.: Ein kontralateraler Schmerz-Beugereflex bei Schädigung des ventrokaudalen und lateralen Thalamus 513
- Schuchardt, V., Finke, E., Klein, M.-Th., Heitmann, R.: Die akute lebensbedrohliche Polyneuritis 74
- Sluga, E., Donis, J., Grünwald, P., Vafiadis, K.: Intracerebrale Blutungen 181
- Weder, B., Mumenthaler, M.: Neurolues in einer Schweizerischen Neurologischen Universitätsklinik 633
- Woldert, M., Ritter, G.: Hirntumorkranke im Straßenverkehr 304

Ergebnisse und Kasuistik

- Baas, H., Schneider, E., Grau, H., Prange, H., Gräfin Vitzthum, H.: Zerebrale Zystizerkose 540
- Bauer, G., Aichner, F., Mayr, U.: Status atypischer Absencen im Jugend- und Erwachsenenalter 100
- Benos, J.: Ein Fall von sekundärer Buprenorphin (Temgesic®)-abhängigkeit 259
- Berendes, K., Mattes, W., Dörstelmann, D.: Medikamentöse Behandlung der Lescepilepsie 435
- Berlit, P., Vetter, P., Krause, K.-H.: Die paradoxe Hirnembolie 311
- Busch, G.: „Traumatische Demenz“ und „Hydrocephalus internus permagnus“ aus der Sicht des Rehabilitationsmediziners 372
- Dilling, H., Balck, F., Bosch, G., Christiansen, U., Eckmann, E., Kaiser, K.-H., Kunze, H., Seelheim, H., Spangenberg, H.: Zur psychiatrischen Basisdokumentation 262
- Dizinger, H.-G., Wilbers, K.-H.: Wiederholte, flüchtige Hirnstammsymptomatik unter tricyclischen Antidepressiva 486
- Engelhardt, P., Vogelsang, H.: Brown-Séquard-Syndrom bei atrophisierendem Rückenmarksschaden 320
- Fasshauer, K.: Klinische und elektromyographische Verlaufuntersuchungen beim Torticollis spasmodicus 535
- Feuerstein, Th., Reutern, G.-M. von, Cramer, H.: Phenytoinintoxikation bei Abbaustörung, Kasuistik eines Falls mit Kleinhirnatrophie 106
- Fleischmann, H., Kriebel, J., Meyer, F., Lenz, M.: Glossopharyngicus Neuralgie mit synkopalen Anfällen bei Foramen jugulare Syndrom 208
- Gaertner, H.J., Hörner, W., Bartels, M.: Katatoniforme Symptome als Nebenwirkung neuroleptischer Behandlung 250
- Haan, J., Lappe-Osthege, B., Kordt, G.: Visuell evozierte Potentiale bei Alkoholismus 491
- Haan, J., Müller, E., Gerhard, L.: Spongiöse Leukodystrophie nach Drogenmißbrauch 489
- Hagel, K., Ulmar, G., Bockenheimer, S., Zimmermann, H.: Beitrag zur Myositis ossificans nach Schädel-Hirntraumen 92
- Hunger, J., Enkemann, J., Kleim, J.: Das Freiburger Persönlichkeitsinventar (FPI) in der Persönlichkeitsdiagnostik hirngeschädigter Patienten 316
- Iwai, K.: Der klinische Gebrauch des Schizophreniebegriffes in Krankengeschichten der Jahre 1950, 1965 und 1979 255
- Kaps, M., Busse, O., Hofmann, O.: Zur circadianen Häufigkeitsverteilung ischämischer Insulte 655
- Kayser-Gatchalian, M.-C.: Die konjugierte Blicklähmung, ein prognostisch relevantes Symptom beim ischämischen cerebralen Insult 420
- Kegel, W.: Das Moya-Moya Syndrom 80
- Kessler, Ch., Berlit, P., Reuther, R., Schwachheimer, K.: Zur Differentialdiagnose der Thrombangiitis obliterans v. Winiwarter-Buerger 85
- Kilimov, N.: Angeborene Schäden des Gesichtsnerven und der mimischen Muskulatur 204
- Kómár, J., Szegvári, M.: Der peripher-neurologische Hinter-

- grund des Schreibkrampfes: mittlere N. medianus-Läsion 322
- Körner, E., Ladurner, G., Enge, S., Lechner, H.: Hydantoinintoxikation: Klinik, Labor und EEG 548
- Laux, G., Ehret, A.: Das Heller-Syndrom: Eine Einzelfallstudie 604
- Lins, E., Kiefer, H., Wappenschmidt, J.: Ventrikel-Meningeome 186
- Ludolph, A., Matz, D.R.: Ein Fall von cerebraler Mitbeteiligung bei Malaria tertiana 211
- Milonas, J., Kountouris, D., Scheer, E.: Myasthenisches Syndrom nach langzeitiger Diphenylhydantoin-Therapie 437
- Neumann, J.: Zur Prognose des Glioblastoma multiforme heute 191
- Otto, F.G.: Ein Beitrag zu familiär gehäuft auftretenden Fällen von Parkinsonismus 423
- Piesiur-Strehlow, B., Kellermann, B.: Über Pentazocin (Fortral®)-Mißbrauch und -Abhängigkeit bei Angehörigen medizinischer Berufe 381
- Schädlich, H.-J., Haupt, W.F., Weidenhammer, J., Ruppenthal, M.: Diagnostische Wertigkeit zentraler Muskelfaserveränderungen: Biopsische und elektrophysiologische Befunde bei 129 Patienten 651
- Spatz, R., Wolf, B., Pongratz, D.: Glykogenose Typ V (McArdle) – Epilepsie-Cataracta congenita bei Retinopathia pigmentosa 97
- Stefan, H., Hoffmann, F., Fichsel, H., Burr, W., Bülau, P., Fröscher, W., Penin, H.: Therapie generalisierter Epilepsien mit Langzeit-EEG-gesteuerter Einmalgabe von Natrium-Valproat 430
- Stober, T., Anstätt, Th., Schimrigk, K.: Erfolgreiche Isoniazid-Therapie bei athetotischem Syndrom 658
- Szelies, B., Bewermeyer, H., Müller, W., Heiss, W.-D.: Neurologische Störungen und computertomographische Befunde bei retroperitonealen Prozessen im Bereich des Musculus iliopsoas 194
- Vredveld, C.J.M., Morré, H.H.E.: Lithiumneurotoxizität im höheren Lebensalter 377
- Zacher, A.: Anthropologische Medizin im Wandel: Von Viktor von Weizsäcker und Dieter Wyss 598
- Zentner, J., Wiethölter, H., Oehmichen, M., Sayer, H.: Qualitative Liquorzytologie in der Bundesrepublik Deutschland 426

Diskussion und Leserbriefe

- Claus, D.: Bemerkung zur Arbeit: Phenytoinintoxikation bei Abbaustörung, Kasuistik eines Falls mit Kleinhirnatrophie von Th. Feuerstein, G.-M. von Reutern und H. Cramer, Nervenarzt (1983) 54:106–109 553
- Diehl, L.W.: Bemerkung zur Arbeit: EEG-Muster eines Status psychomotoricus und schizophrener Syndrom von H. Kick und H.-P. Haack, Nervenarzt (1982) 53:401–405 607
- Feuerstein, Th.: Stellungnahme zum Leserbrief von D. Claus: Bemerkung zur Arbeit: Phenytoinintoxikation bei Abbaustörung, Nervenarzt (1983) 54:106–109 554
- Glatzel, J.: Antwort zur Arbeit von H. Rauchfuss: Diskussion zu: Der Melancholische und der Andere, Nervenarzt (1982) 53:513–518 159
- Holzbach, E.: Stellungnahme zur Arbeit: EEG-Muster eines Status psychomotoricus und schizophrener Syndrom von H. Kick und H.-P. Haack, Nervenarzt (1982) 53:401–405 160
- Kick, H.: Stellungnahme zum Leserbrief L.W. Diehl zu dem Beitrag: EEG-Muster eines Status psychomotoricus und schizophrener Syndrom von H. Kick und H.-P. Haack, Nervenarzt (1982) 53:401–405 608
- Ludwig, O.: 200 Jahre erste deutsche psychologische Zeitschrift 610
- Meier, C.: Bemerkung zur Arbeit: Familiäre rezidivierende polytope Neuropathie von P. Eckert und L. Meyer-Wahl, Nervenarzt (1982) 53:598–602 326

- Meier, C.: Stellungnahme zur Diskussionsbemerkung von R. Schoenhuber: Die vaskulitische Ischiasneuritis von C. Meier, H.-P. Ludin und M. Mumenthaler, *Nervenarzt* (1982) 53:196–199 661
- Müller, C.: Historische Vignette 609
- Rauchfuss, H.: Diskussion zur Arbeit: Der Melancholische und der Andere von J. Glatzel 158
- Schoenhuber, R.: Proximale ischämische Neuropathie bei Rheumapatienten. Eine Bemerkung zur Arbeit: Die vaskulitische Ischiasneuritis von C. Meier, H.-P. Ludin und M. Mumenthaler, *Nervenarzt* (1982) 53:196–199 660
- Zerbin-Rüdin, E.: Bemerkungen zu dem Buch: Max Müller, *Erinnerungen. Erlebte Psychiatriegeschichte, 1920–1960*, *Nervenarzt* (1983) 54:274 268

Nachrufe

- Bräutigam, W.: In memoriam Erich Wittkower (1899–1983) 443
- Schrader, A.: In memoriam Gustav Bodechtel 613

Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde

54, 161, 270

Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

216

Buchbesprechungen

55, 110, 165, 217, 274, 327, 387, 439, 494, 554, 611, 661

Eingegangene Bücher

165

Tagesgeschichte

56, 112, 220, 275, 330, 441, 496, 664

Tagungskalender

56, 112, 166, 220, 275, 330, 388, 442, 496, 556, 612, 664

Das Sachregister befindet sich auf den Seiten 665–666 des Jahrgangs.

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 Fernsehsendung, 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 benützte 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 1983

Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz AG, Würzburg

Weiterbildung

Immunvaskulitis und Nervensystem

P. Berlit, Ch. Kessler, B. Storch und K.-H. Krause

Neurologische Universitätsklinik (Direktor: Prof. Dr. H. Gänshirt) Heidelberg

Immuno-vasculitis and the nervous system

Zusammenfassung. Ausgehend von den derzeitigen pathogenetischen Vorstellungen werden Klinik und Diagnostik der in der Neurologie wichtigen Immunvaskulitiden dargestellt. Arteriitis temporalis, Periarteriitis nodosa, Lupus erythematoses und Thrombangiitis obliterans zeigen besonders häufig eine zerebrale Beteiligung; in der Differentialdiagnose helfen Erkrankungsalter, Geschlecht und Organbeteiligung weiter. Neben den Laborbefunden in Blut und Liquor kommt der immunhistologischen Untersuchung von Biopsien aus A. temporalis, Muskulatur und Haut besondere Bedeutung zu. Medikamente der Wahl sind Kortikoide und/oder Zytostatika (Cyclophosphamid, Azathioprin).

Der entzündliche Prozeß bei Immunvaskulitiden kommt durch die Einlagerung von Immunkomplexen in die Gefäßwand zustande. Die Bildung von Immunkomplexen als Reaktion des Organismus auf ein Antigen, das mittels spezifischer Antikörper gebunden wird, ist häufig und tritt sowohl bei Infektionen (insbesondere Virusinfektionen) als auch bei allergotoxischen Erkrankungen auf. Immunkomplexe haben die Fähigkeit, Komplement zu binden; hierdurch kommt es zur Freisetzung vasoaktiver und chemotaktischer Substanzen. Die zirkulierenden Immunkomplexe werden normalerweise relativ schnell aus dem Kreislauf entfernt durch das reticuloendotheliale System (RES) [33].

In Abhängigkeit von Antikörper-Produktionsfähigkeit und Leistungsfähigkeit des RES bestehen individuelle Unterschiede bezüglich der Anfälligkeit gegenüber Immunerkrankungen [8]. Hierbei können genetische Faktoren eine Rolle spielen.

Immunkomplexablagerungen kommen entweder dort zustande, wo von vornherein eine Permeabilität für Proteine gegeben ist (Glomeruli der

Niere, Plexus chorioideus), oder dort, wo eine Permeabilitätsstörung der Gefäßwand durch die Immunkomplexe selbst verursacht wird. Eine derartige Schädigung der Gefäßwand erfolgt zum einen über die Freisetzung der o.g. vasoaktiven Substanzen durch das Komplementsystem, zum anderen durch die Aktivierung von Mastzellen durch die Komplexbildungen. Granulozyten, die vom Organismus zur Phagozytose in der Gefäßwand abgelagerter Immunkomplexe entsandt werden, führen durch Freisetzung lysosomaler Enzyme zu einer zusätzlichen entzündlichen Gefäßwandschädigung [18]. Direkte Folgen des entzündlichen Prozesses sind perivaskuläres Ödem, Blutungen und Fibrinaustritt mit Ausbildung von Plättchenthromben. Gefäßverschlüsse kommen durch entzündliche Infiltrate, Proliferationen, Ödemausbildung und Thrombosierung zustande. Die Zerstörung der Gefäßwand resultiert in narbiger Fibrosierung, Gefäßdeformitäten (Aneurysmabildung) und der Gefahr von Rupturen (Blutungen).

Im allgemeinen befallen Immunvaskulitiden bevorzugt kleine arterielle Gefäße, wobei jedes vaskularisierte Organ in den entzündlichen Prozeß miteinbezogen werden kann. Da die Immunkomplexe lange löslich bleiben, kann die Entzündung im Verlauf der Erkrankung generalisieren bzw. auf wechselnde Organsysteme übergreifen. Affinität bestimmter Antigene zu einzelnen Gefäßbezirken mit Persistenz der Komplexbildungen in diesen Bereichen erklärt die Bevorzugung einzelner Organmanifestationen bei bestimmten Immunvaskulitiden [34, 43]. Je nach Elimination von Antigen bzw. Immunkomplexen durch Phagozytose oder tryptische Spaltung kommt es zu Remissionen; erneute Antigenzufuhr und Immunkomplexbildung führen zu einem neuen entzündlichen Schub der Erkrankung.

Während in früheren Jahren die Verdachtsdiagnose einer Immunvaskulitis in erster Linie aufgrund klinischer Längsschnittbeobachtung und laborchemischer unspezifischer Parameter gestellt werden mußte, erweitern heute die Möglichkeiten

des spezifischen Antikörpernachweises im Serum und vor allem der immunhistologische Nachweis von Immunkomplexen bzw. Komplement in der Gefäßwand unsere diagnostischen Möglichkeiten. Mit der Methodik der Immunfluoreszenz können Antigen, Antikörper und Komplementkomponenten in der Gefäßwand visualisiert werden.

Immunvaskulitis und Nervensystem

Grundsätzlich kann das Nervensystem aufgrund seiner guten Vaskularisation bei jedem generalisierten entzündlichen Gefäßprozeß miteinbezogen sein. Eine Übersicht über Immunvaskulitiden mit Beteiligung des Zentralnervensystems (ZNS) gibt Tabelle 1. Hierbei kann das Gehirn direkt durch Übergreifen des entzündlichen Prozesses auf Hirngefäße oder indirekt infolge entzündlicher Veränderungen hirnersorgender Gefäße betroffen sein. Bei einem Großteil der aufgeführten Krankheitsbilder kommt es auch zu einer Beteiligung des peripheren Nervensystems (PNS) bzw. der Muskulatur. Während sich die Miteinbeziehung des PNS klinisch unter dem Bild der Mononeuritis multiplex manifestiert, rangieren in der Symptomatologie der ZNS-Beteiligung Krampfanfälle und organisch begründbare Psychosen vor Herzzeichen durch Infarzierungen bzw. Blutungen. In der Regel wird die Diagnose einer Immunvaskulitis aufgrund von klinischer neurologisch-psychiatrischer Symptomatologie allenfalls vermutet werden können. Am Krankenbett können die recht charakteristischen Organmanifestationen der Immunvaskulitiden weiterhelfen. So wird z.B. beim Fehlen einer Lungen- und Nierenbeteiligung von vornherein die Diagnose einer Wegener'schen Granulomatose auszuschließen sein, beim Fehlen von klinischen

Tabelle 1. Immunvaskulitiden mit Beteiligung des ZNS

A) Arteriitis bei Kollagenkrankheiten	
1.	Panarteriitis nodosa (Kussmaul-Maier)
2.	Lupus erythematoses
3.	Rheumatoide Arthritis
4.	Dermatomyositis und Sklerodermie
B) Nekrotisierende Arteriitiden	
1.	Arteriitis temporalis (Horton) (Polymyalgia rheumatica)
2.	Allergische Granulomatose (Churg-Strauss)
3.	Wegener'sche Granulomatose
4.	Hypersensitivitätsangiitis (Zeek)
5.	Takayasu-Arteriitis und Moya-Moya-Krankheit
6.	Granulomatöse Arteriitis
C) Arteriitiden bei seltenen pararheumatischen Erkrankungen	
1.	Melkersson-Rosenthal-Syndrom
2.	Morbus Behcet
3.	Reiter Syndrom
4.	Sjögren Syndrom
5.	Papulosis atrophicans Degos
D) Nicht klassifizierte Arteriitiden	
1.	Thrombangiitis obliterans (von Winiwarer-Buerger)
2.	Thrombotische thrombocytopenische Purpura (Moschkowitz)
3.	Arteriitis bei Immunglobulinmangel
4.	Lymphomatoide Granulomatose (Liebow-Carrington)

bzw. anamnestischen Gelenksbeschwerden ist die ZNS-Beteiligung im Rahmen eines Lupus erythematoses (LE) oder einer rheumatoiden Arthritis sehr unwahrscheinlich. Eine Übersicht über die in der Literatur genannten Organbeteiligungen gemäß ihrer Häufigkeit gibt Tabelle 2. Eine weitere wesentliche Hilfe geben Lebensalter und Geschlecht des Patienten. Während die Diagnose einer Arteriitis temporalis vor dem 50. Lebensjahr praktisch auszuschließen ist, tritt die Takayasu Ar-

Tabelle 2. Organbeteiligung, Alters- und Geschlechtsverteilung der Immunvaskulitiden (nach Angaben der Literatur)

	Panarteriitis nodosa	Lupus erythematoses	Rheumatoide Arthritis	Arteriitis temporalis	Allergische Granulomatose	Wegener'sche Granulomatose	Thrombangiitis obliterans	Takayasu Arteriitis	Hypersensitivitätsangiitis
ZNS	++	++	+	+	++	+	+	++	+
PNS	+++	+	+	+	++	+	0	0	++
Muskel	+++	++	0	+++	0	+	0	0	0
Niere	++	++	+	0	+	+++	0	++	+
Leber	+	+	+	+	+	+	0	0	+
Herz	++	++	+	+	+++	+	0	++	+
Lunge	+	+	+	0	+++	+++	0	0	0
Verdauungstrakt	++	++	++	+	+	++	0	++	+
Haut	++	+++	++	+	++	++	0	0	+++
HNO	+	+	0	+	++	+++	0	0	+
Gelenke	++	+++	+++	++	+	+	0	+	+
Periphere Gefäße	0	+	+	+++	+	+	+++	+++	+
Augen	+	+	0	++	0	++	0	0	+
Alter	50-60	30-40	40-60	>50	40-50	40-50	25-35	10-20	jedes Alter
♂:♀	2:1	1:3	2:1	1:2	2,5:1	3:2	6:1	1:8,5	1:1

Zeichenerklärung: +++ = in der Regel vorhanden; ++ = häufig vorhanden; + = selten vorhanden; 0 = nicht vorhanden

teriiitis nach dem 30. Lebensjahr kaum noch auf. Die letztgenannte Erkrankung zeigt eine deutliche Bevorzugung des weiblichen Geschlechtes, die Diagnose einer Thrombangiitis obliterans dagegen ist bei weiblichen Patienten eher unwahrscheinlich. Die in der Literatur genannten Angaben über Haupterkrankungsalter und Geschlechtsverteilung der wichtigsten Immunvaskulitiden sind ebenfalls in Tabelle 2 genannt.

Im folgenden soll unter Berücksichtigung des eigenen Krankengutes kurz auf die wichtigsten Krankheitsbilder eingegangen werden; abschließend werden das zweckmäßige diagnostische Vorgehen und die derzeitigen Therapievorstellungen kurz skizziert.

Klinik der Immunvaskulitiden

Die häufigste Immunvaskulitis in unserem Patientengut war die *Arteriitis temporalis*. Im Zeitraum von 12 Jahren (1970–1982) wurden 29 Patienten mit diesem Krankheitsbild stationär behandelt. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 68 Jahre, der jüngste Patient war 48 Jahre alt. Frauen (15) und Männer (14) waren in unserem Krankengut gleichmäßig verteilt; in der Literatur wird oft ein Überwiegen des weiblichen Geschlechtes angegeben [24, 34, 41, 48]. Das Leitsymptom bei unseren Patienten war der überwiegend einseitig temporal lokalisierte Kopfschmerz.

Weitere Anlaufstellen für die Kranken sind der Internist, den sie wegen einer unklaren BKS-Erhöhung bzw. wegen der muskel- und periartikulären Schmerzen bei Polymyalgia rheumatica aufsuchen, oder der Augenarzt, der den Kranken bei plötzlich auftretender Amaurose durch Miteinbeziehung der Arteria ophthalmica in den entzündlichen Prozeß sieht. Diese ernste Komplikation der Erkrankung tritt bei etwa 50% aller Patienten ein; wir sahen trotz frühzeitig und ausreichend dosierter Cortisontherapie eine einseitige Amaurose bei 5 Patienten. Weitere seltenere Komplikationen waren je eine Zungennekrose und eine Kopfhautnekrose. Bei 4 Patienten kam es durch Miteinbeziehung der Hirngefäße zu einer kontralateralen Hemiparese, angiographisch wurden ein Mediaverschluß und ein Carotissiphonverschluß belegt. Obligat ist bei der Arteriitis temporalis die maximal beschleunigte Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit, häufig sind weitere allgemeine Entzündungszeichen (hypochrome Anämie) und laborchemische Hinweise auf eine hepatische Beteiligung. Zirkulierende Immunkomplexe können nachgewiesen werden [40]. Diagnostische Methode der Wahl ist die Biopsie aus der Arteria temporalis mit simultaner pathologisch-histologischer und immunhistologischer Untersuchung. Die Kombination der beiden Methoden scheint die Treffsicherheit zu verbessern [37], falsch negative Befunde

kommen aber aufgrund des diskontinuierlichen Gefäßbefalles vor. Die rechtzeitig begonnene, ausreichend dosierte und über mindestens ein halbes Jahr gegebene Cortisontherapie ist die Behandlungsmethode der Wahl.

Bei 21 Patienten wurde die Diagnose einer *Periarteriitis nodosa* gestellt. Der von Kussmaul und Maier 1866 beschriebene Patient war 27 Jahre alt [32]; unsere jüngste Patientin war 19, die älteste 67 Jahre alt. Das Durchschnittsalter betrug in unserem Patientengut 44 Jahre ohne sichere Bevorzugung des männlichen Geschlechtes (11:10). Die Mehrzahl unserer Patienten [16] befand sich wegen eines, in der Regel mehrerer Hirninfarkte in unserer stationären Behandlung, wobei es sich meist um Mediainfarkte handelte. In einem Fall bestand zusätzlich ein Spinalis anterior-Syndrom. Ein organisches Psychosyndrom war bei fast allen Kranken vorhanden, ohne neurologische Herdzeichen trat es bei 2 Patienten auf; generalisierte Krampfanfälle boten ebenfalls 2 Kranke. Das im Widerspruch zu den Angaben der Literatur deutliche Überwiegen von Schlaganfällen in unserem Krankengut dürfte in erster Linie auf die Selektion stationärer neurologischer Patienten zurückzuführen sein. Eine Polyneuritis unter dem Bild der Mononeuritis multiplex mit oft noch erhaltenen Muskeleigenreflexen bei bereits vorliegender Atrophie und Schwäche als Ausdruck des diskontinuierlichen Befalles sahen wir bei 6 Patienten. Eine Muskelbiopsie wurde in 13 Fällen durchgeführt – entweder aus dem Musculus pectoralis oder dem Musculus gastrocnemius – ein positiver Befund lag nur bei 5 Patienten vor. In der Literatur wird eine Treffsicherheit der Muskelbiopsie von bis zu 60% angegeben; sie ist damit der Haut- und Ohrläppchenbiopsie überlegen [47]. Bei 2 unserer Patienten bestätigte post mortem die Sektion die Diagnose. Eine Nierenbeteiligung lag bei fast allen Patienten vor, häufig waren Haut-, Gelenk- und Oberbauchsymptomatik. Allgemeine Entzündungszeichen im Blut waren ausnahmslos vorhanden, pathologische Liquorbefunde sahen wir nur bei 2 Patienten. Eine Eosinophilie bis zu 20% bestand bei einem einzigen Patienten – ihr Auftreten ist an das Vorliegen einer Lungenbeteiligung gebunden [3, 10, 11]. In der immunologischen Diagnostik ist besonders auf die häufig vorhandene Erhöhung des IgA im Serum und den bei der Hälfte der Periarteriitis nodosa-Patienten möglichen Nachweis des Hbs-Antigens zu achten [20, 34, 43].

Die von der Periarteriitis nodosa durch Churg und Strauss abgegrenzte *allergische Granulomatose* [11] sahen wir bei einem Patienten, der neurologisch eine schwere aufsteigende Polyneuritis bot und an den Folgen des entzündlichen Prozesses verstarb [3]. Die Abgrenzung gegenüber der Periarteriitis nodosa erfolgt in erster Linie aufgrund der obligaten Eosinophilie, die wir auch im Liquor

nachweisen konnten, und der häufig anzutreffenden IgE-Erhöhung [9, 10, 13].

Die cerebrale Beteiligung im Rahmen eines *Lupus erythematoses* führte bei 5 Patienten zur stationären Aufnahme. Bei diesem Krankheitsbild sind im Gegensatz zur Periarteriitis nodosa Frauen deutlich häufiger betroffen, die Hirnbeteiligung äußert sich ganz überwiegend in organisch begründbaren Psychosen und epileptischen Anfällen [14, 21, 36, 42, 44]. In der psychiatrischen Symptomatik bestanden bei unseren Patienten überwiegend amentielle Bilder, bei einem Kranken lag ein depressives Syndrom vor. Bei den Anfällen handelte es sich stets um Grand mal, ein Patient verstarb an den Folgen einer Aneurysma-Blutung. Eine Polyneuritis sahen wir nur bei einem Kranken; ihr Auftreten ist beim L.E. sicherlich seltener als bei der Periarteriitis nodosa. Klinisch sind dagegen die Haut- und Gelenkbeteiligung die Regel. Laborchemisch ist der Nachweis antinukleärer Faktoren immer, das LE-Zell-Phänomen meist positiv. Die cerebrale Symptomatik tritt meist bei fortgeschrittenen LE-Fällen auf, als Initialsymptom ist sie relativ selten (unter 5%).

Weitere Kollagenosen, die zu einer cerebralen Beteiligung im Rahmen einer Immunvaskulitis führen können, sind die *Sklerodermie*, die *Dermatomyositis* und Mischformen (*Sharp-Syndrom*). Bei allen 3 Krankheitsbildern sind Muskulatur und peripheres Nervensystem häufiger als das ZNS in den entzündlichen Prozeß miteinbezogen. Die Gefäßbeteiligung im Rahmen einer Sklerodermie kann sowohl entzündlich im eigentlichen Sinne einer Immunvaskulitis [16] als auch primär obliterativ [8] sein. Wir betreuten 2 Sklerodermie-Patienten stationär, wobei in einem Falle eine Muskelbeteiligung, bei dem anderen Patienten eine gleichzeitig bestehende Syringomyelie zur Aufnahme führte. Entscheidend für die Diagnose sind neben der dermatologischen Symptomatologie die Biopsie aus Haut bzw. Muskulatur.

Ebenfalls sehr selten ist die Miteinbeziehung des Zentralnervensystems bei der rheumatischen Arthritis im Sinne einer *rheumatoiden Vaskulitis* [18, 46]. In diesen Fällen führt eine nekrotisierende Vaskulitis zu Herzzeichen und/oder Krampfanfällen; periphere Neuropathien sind selten beschrieben worden. Die Diagnostik stützt sich auf die internistische Symptomatik.

Eine Sonderstellung nimmt die *Thrombangiitis obliterans von Winiwarter-Buerger* ein [7, 53]. Im Gegensatz zu den bisher genannten Krankheitsbildern spielt sich der entzündliche Prozeß vornehmlich an Extremitätengefäßen ab, eine Organbeteiligung fehlt. Erst aufgrund der Möglichkeiten immunologischer Diagnostik wurden über Jahre bestehende Zweifel an der Existenz einer cerebralen Form der Endangiitis obliterans ausgeräumt [4, 5, 49]. Neben allgemein entzündlichen Laborverän-

derungen ist der Nachweis zirkulierender Immunkomplexe ebenso beschrieben worden wie Immunglobulin- oder Komplementveränderungen. Als besonders typisch gelten die Erhöhung von IgE, der C 4-Komplement-Komponente und des Anti-Elastintiters. Wir bekamen in 12 Jahren 7 Patienten mit einer Thrombangiitis obliterans zu Gesicht; es handelte sich ausschließlich um Männer, der Erkrankungsbeginn lag zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. Klinisch imponierten vor allem rezidivierende Hirninfarkte in wechselnder Lokalisation, fakultativ waren entzündliche Liquorveränderungen vorhanden; die immunhistologische Untersuchung einer Biopsie aus der Arteria temporalis brachte in 2 Fällen einen positiven Befund [30].

Die nach ihrem Erstbeschreiber 1936 benannte *Wegenersche Granulomatose* [52] ist durch eine nekrotisierende Angiitis der Arterien des Respirationstraktes und der Nieren charakterisiert. Cerebrale Symptome kommen entweder durch intracerebrale oder subarachnoidale Blutungen oder aber durch das Auftreten cerebraler Granulome (Hirnnervenausfälle) zustande. Sie sind ebenso wie eine Mononeuritis multiplex oder Myopathie in etwa 50% der Fälle vorhanden [15, 19, 34]. Das Krankheitsbild ist selten – der Neurologe wird es gelegentlich im Rahmen konsiliarischer Tätigkeit sehen. Während die Prognose des Leidens früher sehr schlecht war, berichten jüngere Arbeiten über beachtliche Erfolge einer Therapie mit Cyclophosphamid [17, 18, 43, 50].

Weitere in unseren Breiten ausgesprochen seltene Immunvaskulitiden sind die nekrotisierende *Takayasu Arteriitis* und die *Moya-Moya-Krankheit*. Beide Krankheitsbilder sind in Japan heimisch und befallen vorwiegend Kinder und Jugendliche, bei der Takayasu-Erkrankung besteht eine ausgeprägte Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Die cerebrale Beteiligung kommt bei der Takayasu-Arteriitis durch den Befall der vom Aortenbogen abgehenden Gefäße, bei der Moya-Moya-Krankheit durch den doppelseitigen Verschluss des Karotisendabschnittes, der durch ein charakteristisches angiomatöses Netzwerk überbrückt wird, zustande. Bei beiden Krankheitsbildern sind genetische und immunologische Faktoren sicher nachgewiesen worden [31, 51]; bei der Takayasu-Arteriitis wurde auffallend häufig eine gleichzeitig bestehende Tuberkulose gefunden [39].

Bei der nach Zeek benannten *Hypersensitivitätsangiitis* [54] handelt es sich um eine uneinheitliche Gruppe kleinste Gefäße betreffender Vaskulitiden. Klassischerweise spielt sich der Prozeß an der Haut ab, grundsätzlich kann aber jedes Organ miteinbezogen sein. Zur Gruppe der Hypersensitivitätsvaskulitiden gehören die Serumkrankheit (nach Penicillin und Sulfonamiden), die Henoch-Schönleinsche Purpura (postinfektiös, Nahrungs-

Tabelle 3. Laborbefunde bei Immunvaskulitiden (nach Angaben der Literatur und eigenen Befunden)

	Pan-arteriitis nodosa	Lupus erythematoses	Rheumatoide Arthritis	Arteriitis temporalis	Allergische Granulomatose	Wegener-Granulomatose	Thrombangiitis obliterans
Blut							
BKS-Beschleunigung	++	++	++	+++	++	+++	0-+
Eosinophilie	+	0	0	0	+++	+	0
C-reaktives Protein	++	+	+	+	+	+	++
LE-Zellen	0	+++	0	0	0	+	0
Antinukleäre Faktoren	0	+++	+	0-+	0	0	0
Rheumafaktor	++	++	+++	0	+	+	0
Anti Elastin Titer	0-++	0-++	0	0	0	0	+++
Zirkulierende Immunkomplexe	+	+	+	0	0	+	+
Immunglobuline							
IgA	↑↑↑	normal	↑	normal	normal	↑↑	normal
IgG	normal	↑↑↑	↑	↑	normal	↑	normal
IgM	normal	normal	↑	↑	normal	↓	normal
IgE	normal	normal	normal	normal	↑↑	↑↑	↑↑
Komplement							
C3	↓↓	↓↓	normal	↑	normal	normal	normal
C4	↓	↓↓	normal	↑↑	normal	normal	↑↑
HB _s -Antigen/anti-HB _s	++/+	0	0	0/++	0	0	0
DNS-Antikörper	0	+	+	0	0	0	0
Liquor							
Zellerhöhung	+	+	0	0	+	0-+	+
Eiweißerhöhung	++	++	+	+	+	0-+	+
Eosinophilie	0-+	0	0	0	+ - ++	0	0
Gewebe							
Gewebsantigene	?	HLA-B8, A15	?	HLA-B8, A10	?	HLA-B8	HLA-B8, HLA-B12
positive Immunhistologie	++	++	+	+++	+	++	++
Biopsie aus:	Muskel, Niere	Hut	Haut, Gelenke	Arteriitis temporalis	Haut	Niere, Lunge	Arterien

Zeichenerklärung: +++ in der Regel vorhanden; ++ häufig vorhanden; + selten vorhanden; 0 nicht vorhanden; ↑↑ in der Regel Erhöhung; ↑↑ bzw. ↓↓ häufig Erhöhung bzw. Erniedrigung; ↑ bzw. ↓ selten Erhöhung bzw. Erniedrigung

mittelunverträglichkeit) und die Vaskulitiden in Verbindung mit Malignomen (paraneoplastisch) [18]. Vaskulitiden mit schweren neurologischen Ausfällen wurden beschrieben nach Drogenmißbrauch [12] und Medikamenteneinnahme [45]. Wir sahen eine schwere generalisierte allergotoxische Vaskulitis nach der Verbrennung einer Hand, die zum Tode des Patienten führte. Bei einem weiteren Patienten beobachteten wir eine allergische Meningoencephalitis mit flüchtigen Hirnfiltraten ohne Hinweis auf eine Gefäßbeteiligung [1, 2]. Eine eigenartige ausschließlich das Gehirn betreffende *granulomatöse Arteriitis*, die bislang etwa 20 mal beschrieben wurde [25], dürfte auf einen Virusinfekt zurückzuführen sein [22].

Eine Reihe seltener pararheumatischer Erkrankungen kann das Gehirn im Rahmen einer Immunvaskulitis miteinbeziehen. Hierzu zählen neben dem *Reiter-Syndrom* (Konjunktivitis, Arthritis, Urethritis), dem *Sjögren-Syndrom* (Keratokonjunktivitis, Arthritis und Achylie) und der *Papulosis atrophicans Degos* [27] das *Melkersson-Rosenthal-Syndrom* und der *Morbus Behçet*. Den Patienten mit einem *Melkersson-Rosenthal-Syndrom*

führt zumeist die durch die Gesichtsschwellungen (*Cheilitis granulomatosa*, *Makrocheilie*, *Makroglossie*) hervorgerufene rezidivierende Gesichtsnervenlähmung zum Neurologen. Wir sahen neben 3 Patienten mit rezidivierenden *Facialisparesen* einen 48jährigen Mann, bei dem nach einem *Media-Infarkt* rechts ein positiver immunhistologischer Befund einer Biopsie aus der *Arteria temporalis* derselben Seite erhoben werden konnte. Neurologische Komplikationen bei einem *Morbus Behçet* (Iritis, orale und genitale Ulcerationen) sahen wir bei 7 Patienten; bei einem Patienten kam es zu einem computertomographisch nachweisbaren gefäßabhängigen Nekrosebezirk [26]. Die Diagnose dieser Krankheitsbilder stützt sich in erster Linie auf die klinische typische Symptomatologie, Laboruntersuchungen spielen nur eine untergeordnete Rolle.

Weitere ausgesprochen seltene Krankheitsbilder sind die *thrombotische thrombocytopenische Purpura Moschkowitz*, bei der wechselnde neurologische Herdsymptome neben Purpura und hämolytischer Anämie typisch sind [14, 44], und die *lymphomatoide Granulomatose Liebow-Carrington*, die

unter dem Bild einer lymphoproliferativen Erkrankung eine obligate Lungen- sowie eine häufige Haut- und Nierenbeteiligung zeigt. Das Zentralnervensystem soll in 20% der Fälle miteinbezogen sein [18].

Bei einem jungen Patienten mit rezidivierenden Hirninfarkten im Media- und Posterior-Versorgungsgebiet konnten wir nach intensiver Diagnostik einen *selektiven IgA-Mangel* als mögliche Ursache nachweisen. Cerebrale Vaskulitiden sind bei dieser meist sporadisch auftretenden Immundefizienz beschrieben worden [28].

Diagnostik der Immunvaskulitiden

Wie die vorausgehende Darstellung zeigt, handelt es sich bei der Immunvaskulitis um ein Syndrom, nicht um ein eigenständiges Krankheitsbild. Die diagnostische Zuordnung zu den zugrundeliegenden Erkrankungen ist im Hinblick auf die Elimination vorhandener Noxen (Hypersensitivitätsangiitis) und die Therapie wichtig. Entscheidend sind hierbei laborchemische Untersuchungen sowie histologische und immunhistologische Diagnostik entsprechend entnommenen Biopsiematerials. Eine Übersicht über die in der Literatur und im eigenen Krankengut gefundenen Laborparameter gibt Tabelle 3. Die in dieser Tabelle aufgeführten Untersuchungen sollten bei jedem Patienten, bei dem aufgrund von Klinik und Verlauf die Verdachtsdiagnose einer Immunvaskulitis gestellt werden muß, durchgeführt werden. Die zweckmäßigen Biopsieentnahmestellen sind ebenfalls aufgeführt.

Therapie der Immunvaskulitiden

Grundsätzlich wird die Diagnose einer Immunvaskulitis den Einsatz von Kortikoiden und/oder Zytostatika erforderlich machen. Sicher erwiesen ist der Nutzen der Kortikoidbehandlung bei der Arteriitis temporalis [41] und der Cyclophosphamid-Behandlung bei Wegener'scher Granulomatose und Periarteriitis nodosa [17, 18]. Ein weiteres bei einem Großteil der Immunvaskulitiden gut wirksames Zytostatikum ist Azathioprin. Im allgemeinen wird die medikamentöse Einstellung des Patienten die interdisziplinäre Zusammenarbeit vornehmlich mit internistischen Fachkollegen notwendig machen, der Therapieerfolg hat sich neben der Klinik an den entscheidenden Laborparametern zu orientieren. Bei denjenigen Krankheitsbildern, deren neurologische Symptomatik in erster Linie gefäßabhängig zu erklären ist, wird die Gabe von Thrombozytenaggregationshemmern (insbesondere Thrombangiitis obliterans) oder Cumarin-Derivaten (insbesondere Takayasu Arteriitis) notwendig werden, wobei bei einer Antikoagulantien-Behandlung die bei einigen Immunvaskulitiden deutlich erhöhte Gefahr der intrakraniellen Blutung gegen den Nutzen abzuwägen ist.

Literatur

- Berlit P (1981) Multiple flüchtige Hirninfiltrate bei allergischer Meningoencephalitis. Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Eosinophilie im Liquor cerebrospinalis. Arch Psychiatr Nervenkr 230:351–359
- Berlit P (1983) Differentialdiagnose der eosinophilen Meningoencephalitis. In: Gänshirt H, Haack G, Berlit P (Hrsg) Akute entzündliche Erkrankungen des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. Perimed, Erlangen
- Berlit P, Möller P, Krause KH (1982) Eosinophile Polyneuritis und allergische Angiitis. Differentialdiagnose eines Syndroms. Nervenarzt 35:714–720
- Biller J, Asconape J, Challa VR, Toole JF, McLean WT (1981) A case for cerebral thromboangiitis obliterans. Stroke 12:686–689
- Bollinger A, Hollmann B, Schneider E, Fontana A (1979) Thrombangiitis obliterans: Diagnose und Therapie im Licht neuer immunologischer Befunde. Schweiz Med Wochenschr 109:537–543
- Bruetsch WL (1942) Rheumatic endarteriitis of cerebral vessels: Sequel of rheumatic fever. Trans Am Neurol Assoc 68:17–24
- Buerger LC (1908) Thrombo-angiitis obliterans: A study of the vascular lesions leading to presenile spontaneous gangrene. Am J Med Sci 136:567–580
- Christian CL, Sergent JS (1976) Vasculitis syndromes: clinical and experimental models. Am J Med 61:385–392
- Chumbley LC, Harrison EG, DeRemee RA (1977) Allergic granulomatosis and angiitis (Churg Strauss Syndrome). Report and analysis of 30 cases. Mayo Clin Proc 52:477–484
- Churg J (1963) Allergic granulomatosis and granulomatous syndromes. Ann Allergy 21:619–628
- Churg J, Strauss L (1951) Allergic granulomatosis allergic angiitis and periarteriitis nodosa. Am J Pathol 27:277–301
- Citron BP, Halpern M, McCarron M, Lundberg GD, McCormick R, Pincus IJ, Tatter D, Haverback BJ (1970) Necrotizing angiitis associated with drug abuse. N Engl J Med 283:1003–1011
- Conn DL, McDuffie FC, Holley KE, Schroeter AL (1976) Immunologic mechanisms in systemic vasculitis. Mayo Clin Proc 51:511–518
- Dorndorf W (1980) Entzündliche Hirngefäßerkrankungen. Nervenarzt 51:449–452
- Drachman DA (1963) Neurological complications of Wegener's granulomatosis. Arch Neurol 8:145–155
- Estey E, Lieberman A, Pinto R, Meltzer M, Ransohoff J (1979) Cerebral arteritis in scleroderma. Stroke 10:595–597
- Fauci AS, Doppman JL, Wolff SM (1978) Cyclophosphamide-induced remissions in advanced polyarteritis nodosa. Am J Med 64:890–894
- Fauci AS, Haynes BF, Katz P (1978) The spectrum of vasculitis. Ann Intern Med 89:660–676
- Fauci AS, Wolff SM (1973) Wegener's granulomatosis: Studies in 18 patients and review of the literature. Medicine 52:535–561
- Frohnert PP, Sheps SG (1967) Long-term follow-up study of periarteritis nodosa. Am J Med 43:8–14
- Fulton WH, Dyken PR (1963) Neurological syndromes of systemic lupus erythematosus. Neurology 13:317–323
- Gilbert GJ (1977) Evidence of viral cause in granulomatous angiitis. Neurology 27:100–101
- Gottwald W (1976) Melkersson-Rosenthal-Syndrom. Dtsch Med Wochenschr 101:338–344
- Graham E, Holland A, Avery A, Ross Russell RW (1981) Prognosis in giant-cell arteritis. Br Med J 282:269
- Harrison PE (1976) Granulomatous angiitis of the central nervous system. J Neurol Sci 29:335–341
- Hartmann A, Berlit P, Olbert D, Krastel H (1982) Neurologische Komplikationen bei Morbus Behcet. Akt Neurol 9:78–82
- Herdemerten S, Dorndorf W, Mauss J (1971) Papulosis

- atrophicans maligna (Degos) mit Beteiligung des Nervensystems. *Arch Psychiatr Nervenkr* 214:33–45
28. Horowitz S, Hong R (1975) Selective IgA-Deficiency-some perspectives. *Birth defects: Original article series Vol XI, No 1*
 29. Howell SB, Epstein WV (1976) Circulating immunoglobulin complexes in Wegener's granulomatosis. *Am J Med* 60:259–268
 - 30a. Kessler Ch, Berlit P, Reuther R, Schwachheimer K (1983) Zur Differentialdiagnose der Thrombangiitis obliterans v. Winiwarter-Buerger. *Nervenarzt* 54:85–91
 - 30b. Kessler Ch, Reuther R, Berlit P, Carls C, Hofmann W (1983) CAT-SCAN and immunohistochemical findings in a case of cerebral Thromboangiitis obliterans. *Eur Neurol (im Druck)*
 31. Kitahara T, Okumura K, Semba A, Yamaura A, Makino H (1982) Genetic and immunologic analysis on moyo-moya. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 45:1048–1052
 32. Kussmaul A, Maier K (1866) Über eine bisher nicht beschriebene eigentümliche Arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. *Dtsch Arch Klin Med* 1:484–517
 33. Lampert PW (1982) Pathological implications of immunological disease in the central nervous system. In: *Clinics in immunology and allergy. Vol 2, Nr 2. Immunoneuropathology* Waksmann BH (ed) W.B. Saunders Comp, London Philadelphia Toronto
 34. Lehmann H (1981) Diagnostik entzündlicher Gefäßerkrankungen. *Dtsch Med Wochenschr* 106:339–342
 35. Lehmann H (1981) Therapie der entzündlichen Gefäßerkrankungen *Dtsch Med Wochenschr* 106:370–372
 36. Lehmann HJ (1979) Differentialdiagnose cerebraler Syndrome bei Kollagenosen und bei subakuter Sepsis lenta. *Nervenarzt* 50:16–20
 37. Liang GC, Simkin PA, Mannick M (1974) Immunoglobulins in temporal arteries. An immunofluorescent study. *Ann Intern Med* 81:19–24
 38. Liebow AA, Carrington CB (1969) The eosinophilic pneumonias. *Medicine* 48:251–284
 39. Lupi-Herrera E, Sanches-Torres G, Marcushammer J, Mispireta J, Horwitz S, Espino-Vela J (1977) Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 93:94–103
 40. Malmvall BE, Bengtsson BA, Kaijser B, Nelsson LA, Alestig K (1976) Serum levels of immunoglobulin and complement in giant-cell arteritis. *Jama* 236:1876–1978
 41. Mumenthaler M (1978) Giant cell arteritis. *J Neurol* 218:219–236
 42. O'Connor JF, Musher DM (1966) Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol* 14:157–164
 43. Parrillo JE, Fauci AS (1980) Necrotizing vasculitis, coronary angiitis, and the cardiologist. *Am Heart J* 99:547–554
 44. Petz LD (1977) Neurological manifestations of systemic lupus erythematosus and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Stroke* 8:719–722
 45. Popper H, Skvarc A, Ladurner G, Lechner H (1978) Zerebrale Komplikationen bei allergischer Vaskulitis. *Nervenarzt* 49:720–723
 46. Ramos M, Mandybur TI (1975) Cerebral vasculitis in rheumatoid arthritis. *Arch Neurol* 32:271–275
 47. Schumacher M (1979) Zur Diagnostik der Periarteriitis nodosa: Klinische Symptome, Muskel-, Haut- und Ohrläppchenbiopsie. *Nervenarzt* 50:46–51
 48. Sole-Llenas J, Pons-Tortella E (1978) Cerebral angiitis. *Neuroradiology* 15:1–11
 49. Stein F, Pezess MP (1965) Anti-elastin antibodies in normal and pathological human sera. *Nature*:312–313
 50. Thoma R, Dienst C, Gross R (1982) Immunerkrankungen der Lunge II. *Dtsch Ärzteblatt* 79:33–42
 51. Volkman DJ, Mann DL, Fauci AS (1982) Association between Takayasu's arteritis and a B-cell alloantigen in North-americans. *N Engl J Med* 306:464–465
 52. Wegener F (1936) Über generalisierte, septische Gefäßerkrankungen. *Verh Dtsch Ges Pathol* 29:202–210
 53. Winiwarter Fv (1879) Über eine eigentümliche Form der Endarteriitis und Endophlebitis mit Gangrän des Fußes. *Arch Clin Chir* 23:202–226
 54. Zeek PM (1953) Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis. *N Engl J Med* 18:764–772

Dr. P. Berlit
Neurologische Universitätsklinik
Voß-Straße 2
D-6900 Heidelberg