

Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Neurologie 7

Herausgegeben von
K. Schimrigk,
A. Haaß
G. Hamann

Ophthalmoneurologie
Therapiekontrolle
Prävention

Unter Mitwirkung von
M. Grundmann,
G. Holzer,
H. Jäger,
U. Mielke,
H. Rüttinger

Mit 319 Abbildungen

Deutsche Gesellschaft für Neurologie
65. Jahrestagung
vom 23. - 26. September 1992 in Saarbrücken

Inhaltsverzeichnis

Begrüßungs- und Eröffnungsrede des Vorsitzenden	XXVII
Laudatio auf Herrn Prof. Dr. med. Dieter Seitz anlässlich der Verleihung der Max-Nonne-Gedenkmünze am 26. September 1992 K. Schimrigk	XXXIII
Die Entwicklung und Verselbständigung der Neurologie in Deutschland (1830-1990) Referat anlässlich der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Neurologie vom 23.-26.9.1992 in Saarbrücken D. Seitz	XXXV
Verleihung der Max-Nonne-Gedenkmünze an Herrn Prof. Dr. Dieter Seitz am 25. September 1992	XL
Laudatio auf Prof. Dr. med. Hans-Georg Mertens anlässlich der Verleihung der Wilhelm-Erb-Denk Münze am 25. September 1992 in Saarbrücken K. Schimrigk	XLI
Antwort von Prof. Dr. Hans-Georg Mertens auf die Verleihung der Wilhelm Erb Denk Münze	XLIV

Ophthalmoneurologie

Vom Gesichtsfeldausfall zur »Seelenblindheit« Alte und neue Konzepte zur Deutung von Störungen der visuellen Wahrnehmung bei Hirnläsionen O.-J. Grüsser und T. Landis	3
Physiologie, zentrale Verarbeitung, Gesichtsfeld	
Die Okulomotorik: Hierarchie der Bewegungssysteme D. Kömpf	35
Dreidimensionale Organisation der menschlichen Okulomotorik M. Fetter, D. Tweed, E. Koenig	39
Zentralnervöse Repräsentation langsamer Augenfolgebewegungen: Implikationen für die topische Diagnostik. P. Thier, J. Dichgans	41
Auge-Kopf-Koordination bei Patienten mit beidseitigem Labyrinthausfall Ch. Maurer, Th. Mergner, W. Becker	44
Der Beitrag von Otolithenreizen zum vestibulären Nystagmus beim Menschen E. Koenig, M. Fetter, D. Tweed, D. Fischer, H. Misslisch	47
Präsakkadische kortikale Potentiale unter visueller Kontrolle und im Dunkeln. W. Klostermann, D. Kömpf, R. Verleger, W. Heide, B. Wauschkuhn, T. Seyfert	49

Sakkadenstörungen bei unilateralen Frontalhirnläsionen C. Mierisch, W. Heide, A. Moser, D. Kömpf	52
Verzögerte Suppression der visuellen Wahrnehmung durch die magnetische Cortexstimulation bei Patienten mit Retrobulbärneuritis H. Masur, K. Papke, C. Oberwittler	54
Palinopsie bei homonymer Hemianopsie A. Heinz, P. Klotz, W. Kuhn, T. Büttner, H. Przuntek	57
Prosopagnosie und zentrale Achromatopsie, Evidenz für funktionelle Spezialisierung des visuellen Assoziationskortex A. Böhning, W. Heide, D. Kömpf	60
Visuelle Strategien von Patienten mit rechter oder linker homonymer Hemianopsie während des freien Betrachtens komplexer Motive A. Mainz, W. Garten, H.W. Kölmel	63
Metamorphopsie bei diencephaler Läsion S. Bogdahn, M. Warmuth-Metz, W. Schulte-Mattler, W. Waller, U. Bogdahn	67
Frühe und späte Suppression der visuellen Wahrnehmung durch die magnetische Cortexstimulation K. Papke, H. Masur, C. Oberwittler	70
Okzipitale P270 bei Morbus Alzheimer im visuellen P300-Paradigma R. Verleger, E. Wascher, D. Kömpf	72
Visuelle Informationsverarbeitung bei Alzheimer Demenz, Korrelationsanalyse mittels Positronen-Emissions-Tomographie und fragmentiertem Bildertest R. Mielke, J. Kessler, G.R. Fink, K. Herholz, W.D. Heiss	74
Augenbewegungen bei seniler Demenz vom Alzheimer Typ A. Moser, J. Olschinka, D. Kömpf	76
Hat die Assoziation des Up Beat Nystagmus mit gestörter Fixationssuppression des horizontalen vestibulo-okulären Reflexes topodiagnostischen Wert? K. Zeyer, H.-C. Leopold	78
Differentialdiagnose mesenzephaler Okulomotoriusparesen H.B. Straub, T. Lempert	79
Differentialdiagnose des zentralen Lageschwindels T. Lempert, L. Menzhausen, K. Tiel-Wilck	84
Visuelle Extinktion demonstriert mit dem Scanning Laser Ophthalmoskop A. Rosengart, R.F. Kaplan, T.R. Hedges III, A.E. Elsner, L.R. Caplan	86
Wie lesen Patienten mit homonymer Hemianopsie? D. Schoepf, W.H. Zangemeister	90
Homonyme Hemianopsie nach Okzipitalhirninfarkt – Prognostische Bedeutung von Photopsien H.W. Kölmel	93
Dystonien	
Störung der Farbwahrnehmung beim Parkinson - Syndrom Th. Büttner, W. Kuhn, P. Klotz, R. Steinberg, M. Langkafel, H. Przuntek	98

Zur Differentialdiagnose und Klassifikation des Blepharospasmus A.O. Ceballos-Baumann, B. Conrad	101
Blinkreflex mit Doppelstimulation bei Blepharospasmus G. Wöbker, S. Cramer, A. Ferbert	104
Blepharospasmus als Hauptsymptom bei Myasthenia gravis A. Konstanzer, A.-O Ceballos-Baumann, M. Kornhuber, J. Dressnandt, B. Conrad	108
Botulinus-Toxin-Injektionen bei zervikalen Dystonien: Probleme der Therapiekontrolle bei Verlaufsuntersuchungen F. Erbguth, A. Friedel, M.-J. Hilz, K.-D. Kilian, T. Reclin, D. Claus, B. Neundörfer	111
Lid-Öffnungs-Apraxie nach stereotaktischer Subthalamotomie D. Körtke, W. Klostermann, P. Vieregge, D. Kömpf	114
Blepharospasmus bei Multipler Sklerose B. Basedow-Rajwich, W. Pöllmann, G. Lehrieder, N. König	118
Gefäßkrankheiten, Visus	
Intraarterielle Fibrinolyse bei Zentralarterienverschluß M. Schumacher, D. Schmidt, A.K. Wakhloo	122
Einfluß visueller Stimuli auf die Dynamik reaktiver Perfusionsänderungen im Posteriorstromgebiet I. Wittich, J. Klingelhöfer, G. Matzander, B. Conrad	124
Ophthalmologische Symptome bei Dissektion der A. carotis interna C. Sievers, G. Rothacher, V. Knappertz, G. Krämer	126
Latenzen visuell evozierter Perfusionsänderungen im Versorgungsgebiet der A. cerebri posterior J. Klingelhöfer, I. Wittich, D. Sander, B. Conrad	127
Effekt visueller Stimulation auf die Blutflußgeschwindigkeit der A. cerebri posterior M. v. Maravic, Ch. Kessler, A. Böhning, B. Spelsberg, D. Kömpf	130
Vasculäre Kompression des Chiasma opticum und des Nervus opticus H.G. Böcher-Schwarz, A. Perneckzy	133
Visuelle Vasoreaktivität bei Migräne M. Carvajal-Lizano, A. Thie	134
Computer-Perimetrie mit analytischer Graphik zur Quantifizierung diffus reduzierter Hirnleistung. A. Raabe, M. Raabe	136
Die diffuse primär leptomeningeale spinale Sarkomatose/Gliomatose M. Hotz, E. Wardelmann, R. Heitmann, R. Priem, O.D. Wiestler, C. Cedzick	143
Visuelle Störungen bei transssphenoidal operierten Hypophysenadenomen H. Seyer, R. Fahlbusch, M. Küchle, M. Bierschneider	148
Amaurosis fugax und VEP A. Taghavy, H. Hamer	151
Assoziierte Ophthalmoneurologische Störungen bei idiopathischer Trigeminusneuralgie S.A. Rath, H.-J. Klein, H.-P. Richter	154

Big-blind-spot-Syndrom – einseitiges Papillenödem ohne Sehverschlechterung B. Wilhelm, H. Wilhelm, E. Zrenner	159
Opticusschädigung bei Craniostynosen H. Collmann, N. Sörensen, J. Sold, J. Mühling, J. Krauß	163
Pupillomotorik, Okulomotorik	
Funktionelle kortikale Netzwerke bei visuell-figuralen Perzeptions- und Problemlösungsaufgaben H.L. Lagrèze, A. Hartmann, G. Anzinger	168
Zur Phänomenologie der visuellen Agnosie: Die Bedeutung der zentralen Störungen der Okulomotorik J.-N. Petrovici, K. Niklaus	170
Sakkaden und visuelle Raumorientierung bei Läsionen des posterioren parietalen Cortex W. Heide, A. Moser, D. Kömpf	173
Vergleich von makroskopischer Struktur und okulomotorischer Funktion bei Patienten mit idiopathischer cerebellärer Ataxie J.B. Schulz, M. Fetter, T. Klockgether, J. Faiss, E. Koenig, J. Dichgans	176
Kongenitale horizontale Blickparese: Vier Fallbeschreibungen mit elektrookulographischen und MR-Untersuchungen M. Kneip, A. Ferbert, W. Müllges	178
Die Hornhautsensibilität. Ihre Bedeutung für die neuro-ophthalmologische Differentialdiagnostik M. Ackermann-Körner, J. Draeger, U. Kliefoth	179
Quantifizierung von Augenfehlstellungen bei neuroophthalmologischen Fragestellungen mit dem photographischen Purkinje Reflexmuster-Verfahren J.C. Barry, R. Effert, A. Kaupp	183
Okulomotorik bei degenerativen Kleinhirnerkrankungen A. Wittkämper, K. Wessel, W. Heide, A. Moser, K.P. Wandinger, D. Kömpf	187
Differentialdiagnose von Sehstörungen mit Hilfe der Pupillenlichtreaktion H. Wilhelm, U. Schiefer, E. Zrenner	190
Tonische kontraversive Ocular Tilt Reaction bei unilateralem mesodiencephalem Infarkt – Fallbericht – H.-C. Koennecke, H.-P. Vogel, J. Weisemann, P. Marx	194
Die internukleare Ophthalmoplegie - Häufigkeit, Vorkommen und diagnostische Bedeutung R. Föttsch	196
Vertikale Blickparese als Kardinalsyndrom des M. Niemann-Pick Typ C W. Trabert, M. Grundmann	199
Rapid eye movements bei Schlaf-Apnoe-Syndrom J. Blanke, K. Wessel, D. Kömpf	202
Okuläre Hirnnervenausfälle im höheren Lebensalter bei Arteriosklerose und Diabetes mellitus U. Buck und H.-J. Braune, G. Huffmann	204

Sogenannte »Apraxie« der Augenlider beim Parkinson-Syndrom – Einè Falldarstellung M. Grundmann, K. Schimrigk	208
Optische Ataxie bei corticalen Läsionen – Beziehung zu Störungen von Okulomotorik und Raumorientierung S. Drescher, W. Heide, D. Kömpf	209
Der menschliche vestibulookuläre Reflex bei sinusoidaler Stimulation im dreidimensionalen Raum D. Fischer, M. Fetter, D. Tweed, H. Misslisch, E. Koenig	212
Differenzierung zwischen funktionellen und strukturellen Ursachen von Blickfolgestörungen U.W. Buettner, G. Finauer, H. Giedke	214
Periodisch sakkadierte Pendelbewegungen im Coma vigile A. Engelhardt	218
Antizipation eines Blickzieles modifiziert den vestibulo-ocularen Reflex (VOR) C. Moschner, W.H. Zangemeister	220
Klinische Anwendung der kontinuierlichen Infrarot-Pupillographie K. Lortz, W.H. Zangemeister	222
Entzündliche Erkrankungen, Myopathien, Traumen, Varia	
Neuromyelitis Optica - eine nosologische Entität? A. Müller-Jensen, W.H. Zangemeister	226
Optikusneuritis - eigenständiges Krankheitsbild oder Symptom einer MS? H. Rüttinger, Ch. Krekel, K. Schimrigk	228
Visuelle Defizite bei der Multiplen Sklerose sind Ausdruck einer Schädigung des magnozellulären Systems H. Herbst, P. Thier, J. Dichgans	230
Opticusneuritis bei hereditärer motorisch-sensibler Neuropathie I (Charcot-Marie-Tooth) K.-F. Druschky, W. Obhof, J. Rauh, C. Stärk	233
Liquorbefunde bei Opticusneuritis S. Scharein, C. Hartard, K. Kunze	236
Homonyme Hemianopsie bei Multipler Sklerose M. Ertl, W. Pöllmann, N. König	238
Okulomotoriusparese als führendes Symptom bei meningovaskulärer Syphilis T. Schmitt, F. Erbguth, A. Taghavy	239
Beidseitiges inkomplettes Horner-Syndrom bei Sarkoidose U. Liebetrau, S. Plickert	242
Mitochondriopathien: Eine Sonderform der Ophthalmoparesen H. Reichmann, Th. Klopstock, M. Naumann, R. Gold, B. Janetzky, A. Beck, J. Maas, M.S. Damian, P. Seibel	244
Beteiligung des Nervensystems bei mitochondrialen Myopathien mit externer Ophthalmoplegie M. Schubert, S. Zierz, J. Elek, R. Dengler	249
Coenzym Q-Therapie bei 26 Patienten mit Ophthalmoplegia-plus P. Breul, S. Zierz, F. Jerusalem	251

Ätiologische Probleme hereditärer okulopharyngealer neuromuskulärer Krankheitsbilder: Zur möglichen Sonderform einer spinalen Muskelatrophie T. Hantel, A. Wagner, J. Löbner, J. Lehmann, J. Ziegler	254
Diagnostische Kriterien okulärer Myopathien G. Winkler, G. Thyssen, A. Weilepp, K. Kunze	258
Leber's Hereditary Optic Neuroretinopathy: A Mitochondrial Disease P. Seibel, C. Schneider, A. Lindner, T. Klopstock, B. Janetzky, J. Trappe, K. Toyka, H. Reichmann	261
»Curschmann-Steinert Plus Syndrom« – gibt es eine Dystrophia myotonica mit schwerer Okulomotorikstörung? J. Röther, B. Pohlmann-Eden, M. Holzhauser, H.H. Goebel, M. Hennerici	264
Augenbewegungsstörungen bei myotoner Dystrophie H.C. Hansen, C.J. Lueck, C. Kennard, W.H. Zangemeister	266
Korrelation von Augenbefunden zur myotonen Dystrophie W. Saueremann, R. Föttsch, B. Kunath	268
Myopathie mit primärer Vaskulitis und Conjunctivitis lignosa bei einem Kleinkind P. Krieg, W. Jost, J. Richter, S. Loew, U. Mielke, K.W. Ruprecht, K. Remberger	271
Arachnoiditis des N. Opticus nach Schädel-Hirn-Trauma - ein Fallbericht C. Oberwittler, B. Awe, H.-J. König, H. Masur, H. Gerding, G. Schuierer, G.G. Brune	273
Reversible komplette Oculomotoriusparese als unmittelbare Traumafolge ohne innere und äußere Verletzungszeichen F.Y. Haarmann, H. Masur, C. Oberwittler, H. Rulffs	276
Neuroophthalmologische Symptome bei meningealer Tumorausssaat – Untersuchungsergebnisse von 93 Patienten H. Menger, H.O. Lincke	279
Oculomotoriusparesen U.W. Buettner	283
Visuell evozierte Potentiale bei Pseudotumor cerebri D. Timmann, P.M. Faustmann, A. Delcker	286
Symptomatologie intraorbitaler Raumforderungen und ihre operative Therapie R. Verheggen, E. Markakis, H. Mühlendyck	288

Therapiekontrolle

Fallstricke der Medizinstatistik R. Repges	293
---	-----

Technische Meßverfahren, Hirndurchblutungsstörungen

Einfluß unterschiedlicher hemisphärenspezifischer Hirnleistungen auf die Hämodynamik im Mediastromgebiet G. Matzander, J. Klingelhöfer, I. Wittich, D. Sander, B. Conrad	301
Doppler-CO ₂ -Test der A. basilaris bei vertebro-basilärer Ischämie Ch. Kessler, M. v. Maravic, M. Müller, D. Dorndorf, D. Kömpf	303

Wie treffsicher sind die verschiedenen Ultraschall-Methoden bei der Untersuchung der Arteria vertebralis? A. Delcker, D. Timmann, H.C. Diener	305
Dopplersonographische Verlaufsuntersuchungen nach perkutaner transluminaler Angioplastie (PTA) an hirnversorgenden Arterien J. Steinmetz, A. Thie, F. Zanella, K. Kunze, H. Zeumer	307
TCD-Monitoring therapeutischer Karotisverschlüsse A. Thie, M. Carvajal-Lizano, J. Steinmetz, F. Zanella, K. Spitzer, H. Zeumer	310
Muster zerebraler Reorganisation nach Hemiplegie – Eine PET-Aktivierungsstudie C. Weiller, K. Friston, R. SJ Frackowiak	312
In vivo ¹ H-Magnetresonanztomographie (MRS) bei Patienten mit passagerer zerebraler Ischämie L. Harms, S. Enchtuja, G. Timm, R. Zschenderlein, B. Schnackenburg, S. Walter	314
Untersuchungen zur spontanen und induzierten Rekanalisation der embolisch verschlossenen A. cerebri media. P.N. Nolte, R. Biniek, C. Weiller, B. Ammeling, E.B. Ringelstein	318
Zerebrale und zerebelläre Diaschisis bei unilateralen striatalen Hirninfarkten G. Schlaug, A. Kleinschmidt, H. Steinmetz, U. Knorr, A. Wirrwar, B. Nebeling, R. J. Seitz	321
Hämodynamische Verlaufsuntersuchung zur Therapieführung bei akuten Hirninfarktpatienten J. Treib, M. Stoll, A. Haaß, J. Scherer, V. Jost	323
Indizes für hemiopische Gesichtsfeldbefunde F. Dannheim, S. Wessel	327
Traumatischer Verschuß der A. carotis interna durch Einwirkung stumpfer Gewalt J. Reeß, H. Krapf	335
Vertebraldissektionen: Ultraschallverfahren als Hilfe bei Therapieentscheidungen in der Verlaufskontrolle U. Sliwka, W. Rautenberg, M. Schwartz, W. Steinke, M. Hennerici	338
Transkranielle farbkodierte Duplexsonographie der A. cerebri media bei extra- und intrakraniellen Stenosen G. Seidel, J. Schweizer, M. Kaps, H.-G. Brandl	341
Vergleich der transkraniellen farbkodierten Dopplersonographie mit der konventionellen TC-Doppler Methode E. Bartels, K.A. Flügel	343
Zerebrale Blutflußmessung - Xenon-CT als Indikationshilfe und Therapiekontrolle S. Walter, B. Reichmuth, L. Harms, R. Lehmann, H.W. Kölmel	347
Hämodynamik und vaskuläre Reservekapazität bei zerebraler Mikroangiopathie. J. Hillekamp, F. Ries, C. Honisch, R. Horn, P. Bäumges	349
Transkranielle Dopplersonographie bei Migräne: Eine diagnostische Hilfe? T.-M. Wallasch, T. Weinschütz	351
Die computerunterstützte Analyse des CCT und cranialen MRT F. Kruggel, H. Gräfin von Einsiedel	353

Beurteiler-Übereinstimmung bei Computertomogrammen von Patienten mit lakunären Syndromen und Leuko-Araiosis R. Schneider, R. Kluge, K. Willmes	356
Cranial Computerized Tomography Stroke Patterns in Patients with Cardiac Sources of Embolism, Extracranial Macroangiopathy or No Extracranial Source H. Mast, F. Nüssel, R. Dissmann, H. Völler, T. Heinsius, P. Marx	358
Korrelieren Schlaganfallsmuster mit Risikofaktoren? P. Marx, H. Mast, H.Ch. Schumacher, I. Möbs, C. Randel, R. Dissmann, H. Völler	362
Technische Meßverfahren, Bewegungsstörungen, ICP, Reevaluierung, Wissensbasierte Systeme, Studienorganisation, Fallstudien, entzündliche Erkrankungen, MS, Liquor	
Klinische Studien beim Morbus Parkinson und die quantitative Erfassung der Symptome H. Przuntek, P.H. Kraus, P. Klotz	369
Medikamentöse Therapie des Morbus Parkinson in frühen klinischen Stadien der Erkrankung H. Przuntek	374
Prognostisches neuronales Netz in der Neurologie K. Spitzer, K. Kunze, A. Thie	377
Gestaltung einer Pilotstudie zur Abschätzung der Wirksamkeit und Verträglichkeit des Methylxanthinderivates Torbafyllin bei Patienten mit progressiver Muskeldystrophie R. Lindemuth, U. Mielke, W. Jost, I. Maurer, A. Marian, W. Kuhn.	380
Kardinalsymptome des Parkinson-Syndroms im Krankheitsverlauf K. Stecker, H. Baas, P.-A. Fischer	383
Habituation des Blinkreflexes – Prognostisches Kriterium für Patienten im apallischen Durchgangssyndrom P.W. Schönle, D. Schwall	387
Ergebnisse eines computerisierten Systems zur Bewegungsanalyse von Patienten mit Bewegungsstörungen C. Bischoff, J. Machetanz, B.-U. Meyer, F. Pallmann, B. Conrad	394
Therapiekontrolle bei Bewegungsstörungen mittels computergestützter Videoanalyse D. Ohlmann, C. Krick, H. Jäger, W. Nachtigall, K. Schimrigk	396
Entwicklung eines Computersystems zur Therapiekontrolle bei Patienten mit Bewegungsstörungen J. Machetanz, J. Forster, C. Bischoff, B.U. Meyer, B. Conrad	399
A New Versatile RF Data-Acquisition Module For Tissue Characterisation B. Bresser, W. Thomas, R.M. Schmitt, U. Mielke, J. Stahl, H.J. Welsch	401
Mechanographie bei Hypothyreose U. Dillmann, G. Krämer, G. Lüder, H. C. Hopf	402
Verlaufskontrolle bei Multipler Sklerose G. Lehrieder, W. Pöhlmann, N. König	404
Ein neues Therapiekonzept für die akute Polyneuritis Guillain-Barré – Ansatz für eine multizentrische Studie W.F. Haupt, H. Borberg, F. Rosenow	407

Doppelblind geführte kontrollierte Studie zur Wirksamkeit von Immunglobulin 7s im Schub der Multiplen Sklerose J. Haas, E. Stark, U. Wurster, C. Ehrenheim, I. Schedel, H. Hecker	411
Ein doppellumiges Kathetersystem zur Messung liquordynamischer Parameter und lumbalen Dauerdruckmessung V. Jost, M. Stoll, G. Hamann, K. Schimrigk	415
Epidurale Hirndruckmessung, Klinik und Verlauf beim idiopathischen Normaldruckhydrocephalus R. van Schayck, B. Hoffmann, R. Kalff, D. Stolke	419
PC-gestütztes Monitoring des intrakraniellen Druckes M. Stoll, G. Hamann, V. Jost, K. Schimrigk	422
Genese, Differentialdiagnose und Therapie der Syringomyelie E. Donauer, W.I. Steudel	425
Spezifische und unspezifische Detektion zum Nachweis oligoklonaler Banden im Liquor cerebrospinalis bei entzündlichen Krankheiten des ZNS unter Verwendung des PhastSystems™ R. Hackler, T.O. Kleine	430
Zur Spezifität oligoklonaler Banden im Liquor U. Wurster, P. Lake, J. Haas	433
Autochthone Synthese virusspezifischer Antikörper in der Differentialdiagnose entzündlicher neurologischer Erkrankungen S. Freytag, M. Näher-Noe, J. Klingelhöfer, B. Conrad	436
Beobachtung von T-Lymphozytenrezeptoren und Zytokinen im peripheren Blut (PB) von Patienten mit schubförmig verlaufender Multipler Sklerose (MS) S. Schimrigk, R. Lange, H.W. Kölmel	438
Perakute enzephalitische Verlaufsform der Multiplen Sklerose C. M. Hubert, H. Best, R. Rohkamm	441
Prognostische Faktoren für den Erfolg einer Cortisontherapie bei Multipler Sklerose (MS) K.-D. Kwiet, H. Rüttinger, K. Schimrigk	443
Liquorpherese bei 10 Patienten mit Multipler Sklerose K.H. Wollinsky, P.-J. Hülser, E. Mauch, H.-H. Mehrkens, H.-H. Kornhuber	444
Verminderung der autochthonen IgG-Produktion im Liquor nach intrathekaler Therapie mit Triamcinolonacetamid (TCA) bei Patienten mit chronisch progredienter Multipler Sklerose L. Schöls, D. Pöhlau, J. Wagener, Th. Postert, H. Przuntek	446
Periventrikulärer Befall des IV. Ventrikels im MRT bei der MS: klinisch topodiagnostische Bedeutung K. Baum, M. Junge, W. Schörner	450
Analyse und Bewertung einer dreiarmigen Studie zur passiven Immuntherapie bei der Multiplen Sklerose H. Meyer-Rienecker, E. Schmitt, E. Behm, M. Palm, B. Hitzschke, K. Lakner, G. Kundt	453
Aktivierungsmarker auf Fetaltyp-Lymphozyten im Liquor cerebrospinalis bei neuroimmunologischen Erkrankungen E. Mix, U. Fiszer, T. Olsson, S. Fredrikson, V. Kostulas, H. Meyer-Rienecker, H. Link	457

Liquordiagnostik in der Differentialdiagnose der Neuroborreliose M. Näher-Noe, J. Klingelhöfer	460
Qualitative und semiquantitative Analyse der humoralen Immunantwort bei asymptomatischen und symptomatischen Borrelieninfektionen P. Oschmann, C. Atamer, O. Hofmann, C. Hornig, H.J. Wellensiek, W. Dorndorf	463
IgG-Subklassenanalyse bei Borrelieninfektionen P. Oschmann, A. Jung, H.J. Wellensiek, C. Hornig, W. Dorndorf	466
Neue Tumormarker im Liquor: c-erbB-2/neu Onkoprotein und mutantes p53 Suppressorgenprodukt M. Schabet, H. Wiethölter, E. Dubois, J. Dichgans	468
Sensitive Determination of CEA-Synthesis in Cerebrospinal Fluid (CSF) Compared with CSF Cytology in Detection of Carcinoma Infiltration of Central Nervous System (CNS) M. Wick, M. Huber, K. Einhäupl, U. Jehn, A. Fateh-Moghadam	470
Zentralnervöse Manifestation der Arteriitis temporalis N. Heye, Th. Büttner, L. Schöls, M. Uffmann, H. Przuntek	472
Hirnantikörper bei Schizophrenie A. Henneberg, S. Ruffert, S. Horter, H.-H. Kornhuber	475
Die pumpengesteuerte intrathekale Baclofen-Applikation in der symptomatischen Behandlung der Multiplen Sklerose N. König, Ch. Wötzel, W. Pöllmann	477
Aussage von manuellen Tests über den allgemeinen Grad der Behinderung bei Morbus Parkinson A. Hufschmidt, J. Wiesenfeldt, C.H. Lücking	480
Effekte hochdosierter Immunglobulintherapie bei Patienten mit chronisch inflammatorischer Polyneuropathie H. Grehl, A. Jaspert, D. Claus, B. Neundörfer	482
Computer gesteuerte stereotaktische Behandlung therapieresistenter Tremorformen F. Munding, J.A. Schwab, J.K. Krauss, D.F. Braus	484
Verlauf einer Polyradikulitis über 900 Tage Th. Günther, S. Kaendler, W. Enzensberger, P.-A. Fischer	486
Guillain-Barré-Syndrom nach Malaria tropica – Falldarstellung H. Rickmann, A. Horn, K.-F. Druschky	489
Therapiebegleitende Parameter bei neurologischen Corticoidtherapien M. Haupts, Th. Schlüter, W. Gehlen	492
Kombinierte Plasmapherese/Immunglobulin 7S Behandlung beim Guillain-Barré Syndrom E. Sindern, J. Haas, P. Hunold, E. Stark, H. Kolbe, U. Frei	495
Herpes simplex-Myelitis mit dem Leitsymptom neurogene Blasenstörung M. Schult, A. Müller-Jensen	497
Meningokokken-Meningitis bei familiärem Komplement-7-Defekt U. Schu, H.J. Braune, F. Pillekamp, G. Huffmann	500
Cerebrale Bilharziose durch Schistosomau mansoni – Klinischer und MR-Verlauf M. Schult und A. Müller-Jensen	503

Chronopharmakologische Untersuchungen bei Monotherapie mit retardiertem Carbamazepin (Timonil retard) bei morgendlicher versus abendlicher Einmalgabe B. Uhlig, B. Zahner, H. Stefan	505
Epilepsie bei Kindern mit atonisch-astatischem Syndrom: Verlauf und Prognose D. I. Zafeiriou, W. K. Ernst	508
Psychiatrische und psychosoziale Probleme bei pharmakoresistenten Epilepsiepatienten mit komplex-partiellem Anfallsleiden vor und nach epilepsiechirurgischen Eingriffen G. Hefner, C.E. Elger, J. Zinner, S. Kasper	511
Langzeitprognose von Hirninfarkten in Abhängigkeit vom Hirninfarkttyp W.-U. Weitbrecht	516
Langzeitprognose nach vertebrobasilären TIA C. Lammers, C.R. Hornig, Th. Büttner, O. Hoffmann, W. Dorndorf	518
Posteriorinfarkte: Klinik und Kurzzeitprognose K.-D. Böhm, R. Kreis, C. Hornig, W. Dorndorf	524
Paranoid-halluzinatorisches Syndrom bei Narkolepsie P. Schwarzmayr, B. Wennhold, M.M. Hummel, W. Blankenburg	527
Behandlungsergebnisse bei Schädel-Hirn-Verletzten – Statistik versus Einzelfallbetrachtung P.-J. Hülser, W. R. Mendler, J. Hackspacher	531
Möglichkeiten und Grenzen der Akupunktur in einer neurologischen Schmerzambulanz: Reevaluierung der klinischen Wirkung am Beispiel der Migränebehandlung T. Weinschütz, V. Lindner, U. Niederberger, J. Schreiber, D. Soyka	533
Kontrolle der Sedierung und Analgesierung bei schädelhirntraumatisierten Patienten durch Bestimmung der Plasmakatecholamine H.J. Stürenburg, M. Haase, P. Hinse, P. Neunzig, K. Kunze	535
Langzeitergebnisse der nervalen Dekompression beim Spasmus facialis R. Quester, J. Menzel, C. Pototschnig, W. Thumfart	537
 Technische Meßverfahren, Controlling, Epilepsie, Stammganglienerkrankungen, Kleinhirnerkrankungen, Tumor, Trauma, Peripheres Nervensystem, Myasthenia gravis	
Wertigkeit von Koma-Skalen für eine frühe Beurteilung der Prognose M.J. Hilz, U. Faatz, M. Weis, F. Erbguth, D. Claus, B. Neundörfer	545
Quantifizierende Verfahren zur Verlaufsdokumentation bei degenerativen Kleinhirnerkrankungen G.P. Huss, K. Wessel, D. Kömpf	548
Die Bedeutung von Thallium 201-SPECT in der Diagnostik cerebraler Tumoren. Emissions-computed-Tomographie und Autoradiographie vor und nach Tumorresektion K. Maier-Hauff, K. Barzen, J. Gottschalk	551
Lokalisation eines experimentellen intrakraniellen Dipols und evozierter Aktivität durch kombinierte Analyse von MRT und MEG H. Stefan, C. Hummel, F. Quesney, M. Gebhardt, P. Schüler	557

Metabolische und elektrophysiologische Auswirkungen fokaler epileptischer Entladungen auf umgebendes und entferntes Hirngewebe O.W. Witte, C. Brühl, O. Kloiber, T. Dorn, K. Hossmann	560
Das zerviko-enzephalale Syndrom nach HWS-Akzelerationstrauma im prospektiven Verlauf M. Keidel, L. Yagüez, H. Wilhelm, H.C. Diener	563
Pathophysiologische Korrelate des akuten zerviko-zephalen Syndroms nach HWS-Beschleunigungsverletzung M. Keidel, L. Yagüez, H. Wilhelm, P. Rieschke, P. Vandenesch, S. Koeppen, M. Jüptner, H.C. Diener	566
Der H-Reflex des Kniestreckers in der Diagnostik von Rupturen des vorderen Kreuzbandes Th. Wißmeyer, P.-J. Hülser, Th. Kutter, L. Kinzl	569
Pathophysiologie und Therapie der Beschleunigungsverletzung der Halswirbelsäule M. Keidel	571
Therapiekontrolle beim Parkinson-Syndrom mittels quantitativer Beurteilung der Blinkreflexhabituation W. Greulich, A. Sackmann, A. Zeppenfeld	575
Die tardive Dystonie: eine wenig beachtete Form des tardiven Dyskinesie Syndroms A.O. Ceballos-Baumann, I. Kühne, B. Conrad	578
L-Dopa Drug-Monitoring beim Parkinson-Syndrom? H. Baas, L. Demisch, P.-A. Fischer	581
Rückbildung der Spastik nach mehrjähriger intrathekaler Baclofenapplikation J. Dressnandt, A. Konstanzer, B. Conrad, F.X. Weinzierl	584
Zur Langzeitprognose behandelter Epilepsien H. Broeker	589
Behaltensleistung nach Temporallappenresektion C.-W. Wallesch, C. Passingham, S. Oxbury, J.M. Oxbury	592
Prädiktives Monitoring in der multimodalen Gliomtherapie U. Bogdahn, A. Jäger, J. Richter, B. Pfeufer, A. Beck, A. Dekant	596
Therapie der primär zerebralen Lymphome H. Strik, B. Müller, U. Bogdahn, E. Richter, P. Krauseneck	599
Verlaufsuntersuchungen zur akuten bakteriellen Meningitis/Meningoencephalitis B. Zahner, H. Stefan, H. Feistel, M.J. Hilz, M. Harrer, B. Neundörfer	602
Doppel-blind cross-over Studie mit L-5-Hydroxy-Tryptophan bei Ataxie K. Wessel, K. Schimrigk, D. Kömpf	605
CCT-Befunde bei spät beginnender cerebellärer Ataxie H. Brückmann, A. Wittkämper, K. Wessel, D. Kömpf	607
Neurophysiologische Beurteilung der Schmerzbahnen bei Patienten mit Hirnstammläsionen R.-D. Treede, H.C. Hansen, K. Kunze, B. Bromm	609

Augenmotilitätsstörungen nach schweren Schädel-Hirn-Verletzungen – eine Verlaufsbeobachtung J. Faig, M. Tegenthoff, J.-P. Malin	611
Hirnnervenläsionen nach operativer Versorgung von Aneurysmen des vertebrobasilären Kreislaufes J. Reif	614
Quantifizierung der neuromuskulären Ermüdung H. Woldag, J. Elek, M. Schubert, S. Zierz, R. Dengler	618
Heterogenität zellulärer Autoimmunreaktionen bei der Myasthenia gravis. A. Melms, G. Malcherek, R. Schoepfer, J. Lindstrom, C. Müller, J. Oksenberg, L. Steinman	621
Immunsorption bei Myasthenia gravis. Klinischer Verlauf und immunologische Parameter C. Bucka, W. Köhler, G. Hertel, S. Schimrigk, R. Lange	623
Locked in Syndrom – subjektive Wahrnehmung, Verarbeitung und Verlauf über 4 Jahre T. Busch, J. Neustädter, H. Rixecker	627
Motorisch und somatosensibel evozierte Potentiale in der Abschlußphase der Rehabilitationsnachbehandlung J. Rakicky, C. Walter, W. Tackmann	629
Effekte motorischen Trainings bei hemiparetischen Patienten. Dreidimensionale Bewegungsanalyse. T. Platz, B. Kaden, P. Denzler, K.-H. Mauritz	632
Zum Spektrum motorischer Defizite nach fokalen Hirnläsionen F. Binkofski, E. Kunesch, H. Kuhlmann, H. Hefter, H.-J. Freund	635
Hirnorganische Leistungsdefizite als Korrelat signalintensiver Läsionen im MRT bei ansonsten zerebral unauffälligen Probanden K. Baum, C. Schulte, W. Schörner, F.M. Reischies	638
Corticaler Hypometabolismus und Striatum-Nekrose bei einer Patientin mit Temporallappenepilepsie A. Weindl, H. Boecker, T. Kuwert, T. Mayer, B. Winkler, H.G. von Einsiedel, H. Herzog, L.E. Feinendegen, B. Conrad	641
Messung automatisierter Handbewegungen zur Quantifizierung dopaminergener Wirkung in Patienten mit De Novo Parkinson-Syndrom G. Arnold, T. Eichhorn, N. Mai, T. Gasser, C. Marquard, W.H. Oertel	645
Neue Untersuchungsverfahren kortikaler Inhibition bei Epilepsie K.J. Werhahn, J. Fong, J.C. Rothwell, S. Shorvon, P.D. Thompson und C.D. Marsden	647
Psychogene Anfälle: Diagnostik mittels suggestiver Provokation J. Bauer, C.E. Elger, G. Hefner, V. Güldenbergl	648
Klinische Wertigkeit proximaler Leitungsblock-Studien A. Jaspert, D. Claus, H. Grehl, A. Spitzer, B. Neundörfer	650
Standardisierung einfacher und komplexer somaesthetischer Qualitäten H. Henningsen, M. Pause	653
Diagnose der Schlafstörungen bei M. Parkinson: Einsatz des MESAM4-Rekorders S. Schwalen, J. Jörg	656

Drug Monitoring, ALS, Kooperation Praxis / Klinik

Therapiestudie mit 6 Adrenomyeloneuropathie-Patienten M. Engelsing, W. Köhler, H. Jacobs, G. Hertel	662
Aktivierte T-Helferzellen von Patienten mit Adrenomyeloneuropathie unter intravenöser Immunglobulintherapie H. Jacobs, M. Engelsing, W. Köhler, S. Schimrigk, R. Lange, G. Hertel	666
Schlaf bei Hirnstammsinsulten D. Dorndorf, J. Blanke, D. Kömpf, H. Brückmann, Ch. Kessler.	669
Meta- und Normetanephринаusscheidung im 24-h-Urin zur Kontrolle der Therapie des intrakraniellen Druckes bei intracerebralen Blutungen G. Hamann, M. Strittmatter, G. Holzer, A. Haaß, K. Schimrigk	671
Der Effekt von redartiertem Theophyllin auf nächtliche Sauerstoffsättigung und Schlafarchitektur beim Schlafapnoe-Syndrom J.M. Elek, Th. Orfgen, J.P. Sieb, R. Dengler	675
Exterozeptive Suppression der Temporalis-Muskel-Aktivität als Therapiekontrolle bei Spannungskopfschmerz-Patientinnen J. Liepert, M. Tegenthoff, A. Willweber-Strumpf	677
Eine neue klinisch praktikable Methode zur Übertragung von Bilddiagnostik M. Daffertshofer, A. Schwartz	680
Doppler-Monitoring bei Gabe von humanem Corticotropin-Releasing Faktor (100 µg) V. Knappertz, G. Rothacher, A. Kübler, G. Krämer, H. Lehnert	684
Der Paresenscore – Ein neues Instrument zur prospektiven Verlaufsdokumentation bei 30 GBS und CIDP Patienten F. Rosenow, W.F. Haupt, A. Rose, H. Borberg	685
Serologische Parameter bei Amyotropher Lateralsklerose (ALS) M.E. Westarp, R.M. Flügel, R.H. Jörgensen, M.P. Westarp, H.H. Kornhuber	690
Niedriges Bereitschaftspotential (BP) bei Patienten mit spastischen Zeichen der Amyotrophischen Lateralsklerose (ALS) H. Laupheimer, K.P. Westphal, B. Grözinger, J. Bauer, A. Dollhopf, K. Baumgärtner, H.H. Kornhuber	694
Cyclophosphamid-Therapie bei Erkrankungen des peripheren Motoneurons: Korrelation von Klinik und GMI-Antikörpertiter F. Heidenreich, L. Leifeld, R. Benecke	697
Verlangsamte Progression der ALS während intrathekaler Therapie mit Interferon beta K.P. Westphal, J. Bauer, H. Laupheimer, H. Schreiber, M.E. Westarp, P.J. Hülser, K. Baumgärtner, K.H. Wollinsky, H. van Eick, H.H. Kornhuber	699
Dokumentation von Zeichen chronischer Entzündung und multifokaler Demyelinisierung des ZNS bei Motoneurerkrankungen H. Schreiber, M.P. Westarp, P.J. Hülser, K.P. Westphal, K.H. Wollinsky, M.E. Westarp, E. Mauch, H. Laufen und H.H. Kornhuber	701
Behandlung der amyotrophen Lateralsklerose (ALS) mit verzweigt-kettigen Aminosäuren: Eine offene Therapiestudie an 68 Patienten B. Frank, J. Haas	705

Therapie gastrointestinaler Störungen beim Parkinson Syndrom W.H. Jost	708
Kontinuierliche subkutane Pumpeninfusion mit Lisurid: Risikofaktoren der Psychoseentstehung W. Kuhn, A. Heinz, P. Klotz, D. Pöhlau und H. Przuntek	710
L-Dopa Slow-release versus L-Dopa Standard: Pharmakokinetik und Motor response bei fluktuierenden und nicht-fluktuierenden Parkinson-Patienten N. Bergemann, H. Baas, L. Demisch, P.-A. Fischer	714
Analyse klinischer, computertomographischer und psychometrischer Untersuchungsergebnisse bei langzeitüberlebenden Patienten mit neuroepithelialen Hirntumoren B. Bauer, B. Schmidt, G. Grau, S. Henschel	717
Aktuelle Strategien der Langzeitbehandlung bei Wilsonscher Erkrankung J. Löbner, H.-J. Kühn, H. Bachmann, H. Willgerodt	720
Rationale diagnostische Vorgehensweise bei primär zerebralen Non-Hodgkin Lymphomen D.F. Braus, K. Schweichheimer, B. Volk	723
Kernspintomographische Kontrolle des Therapieeffektes nach stereotaktischer interstitieller Bestrahlung von Hirntumoren J.R. Moringlane, G. Huber, M. Voges, W. Dewes	725
Zur Differentialdiagnose von Querschnittssyndromen bei ZNS-Neoplasien B. Müller, M. Warmuth, P. Krauseneck	730
Phase I-II Studie mit ACNU + VM 26 oder ARA-C bei malignen supratentoriellen Gliomen P. Krauseneck, B. Müller, H. Strik	735
Neurotoxische Nebenwirkungen von Zytostatika D. Claus, E. Beck, H.J. Gmeiner, E. Puschmann, C. Brunhölzl, W. Jäger, B. Neundörfer	738
Die individuelle Bestimmung des geeigneten Chemotherapeutikums bei Hirntumoren durch Anti-Onkogramme T. Schneider, R. Gerhards	741
Klinische Anwendung von ¹⁸ FDG-PET für die Dignitätsbeurteilung zerebraler Gliome R. J. Seitz, G. Schlaug, A. Kleinschmidt, G. Reifenberger, W. Wechsler, A. Wirrwar, B. Nebeling	743

Prävention

Schlaganfall-Prävention, Varia

Paradoxe Embolie - Ein wahrscheinlicher Pathomechanismus juveniler Insultpatienten C. Doherty, A. Stockmanns, J.- H. Weingärtner, F. P. Job, P. Hanrath, E. B. Ringelstein	749
Ist ASS bei Karotisstenosen kontraindiziert? B. Widder, B. Kleiser, M. Görtler, A. Dürr	752
Anticardiolipin-Antikörper bei cerebraler Ischämie und Migraine P. Hinse, A. Schulz, F. Haag, A. Thie	754
Praktische Konsequenzen aus der Analyse von Thrombozytenfunktionshemmerstudien F. T. Aichner	757

Heparin im akuten Stadium des ischämischen zerebralen Insults zur Rezidivprophylaxe J. Glahn, V. Straeten, O. Busse	760
Low-dose Thromboseprophylaxe mit niedermolekularem Heparin bei neurologischen Erkrankungen I. Unterpaintner, H. Mentrup, D. Sander, J. Klingelhöfer	764
Zerebrale Komplikationen nach HLM-gestützten Herzoperationen D. Schneider, J. Berrouschot, A. Wagner und K.-F. Lindenau	767
Basisdaten von 149 Patienten mit lakunären Syndromen J. Dorr, R. Schneider	771
Risikoprofil zerebraler Mikro- und Makroangiopathien J. Müller, M. Stoll, G. Huber, A. Haaß, H. Hahmann	773
Schlaganfall-Prävention bei asymptomatischen Karotisstenosen Beitrag des CT zur Indikationsstellung der Karotisoperation H. Krapf, B. Kleiser, B. Widder	777
Schlaganfall-Prävention bei asymptomatischen Karotisstenosen: Nutzen der Operation bei progredienten Stenosen B. Kleiser, B. Widder, H. Krapf, A. Dürr	779
Prognostische und therapeutische Wertigkeit des Blutdruck-Tages-Nacht-Profiles nach Hirnfarkt D. Sander und J. Klingelhöfer	781
Die Sichelzellanämie in ihrer Bedeutung als Risikofaktor neurologischer Erkrankungen P. Michels, A. Müller-Jensen	784
Die Lipoidgranulomatose Erdheim-Chester J. Martin, K. Schimrigk, C. Kujat, H. Lehmann	787
Transkranielle Magnetstimulation in der Rehabilitation von Patienten mit Hirnfarkten Th. W. Kallert	788
Ergebnisse des Sakkadentrainings bei Schlaganfall-Patienten B. Hofferberth	792
Verbesserung der kognitiven Funktionen bei Patienten nach cerebraler Aneurysmaoperation durch eine Behandlung mit LI1370 K. Maier-Hauff, D. Laudahn	795
Diagnostische Probleme bei Neurosyphilis M. Nüchel, P. Oschmann, C.R. Hornig, W. Dorndorf, H.J. Wellensiek	799
Selegelin erhöht die Lebenserwartung immunsupprimierter NMRI-Mäuse F. Lehr, S. Janku, H.-J. Freisleben	804
Rezidivprophylaxe der ZNS-Toxoplasmose bei AIDS J. Madlener, W. Enzensberger, P. Herdt, P. Kalus, E.B. Helm, P.-A. Fischer	807
Änderung der zerebralen Hämodynamik beim Schlaf-Apnoe-Syndrom als zerebrovaskulärer Risikofaktor J. Klingelhöfer, G. Hajak, D. Sander, M. Schulz-Varszegi, E. Rüter, B. Conrad	809

Zur klinischen Variabilität übertragbarer , infektiöser, dementieller Encephalopathien und ihrer Hygieneprophylaxe J. Braun, H. Glasner, J. Cervos-Navarro	812
Risikofaktoren für den Verlauf der lumbalen Bandscheibenerkrankung nach operativer Therapie W.A. Dauch, B.L. Bauer	814
Therapieresistente Kopfschmerzsyndrome einer neurologischen Schmerzambulanz: Chronische Medikamentenwirkung als disponierender Faktor? T. Weinschütz, U. Niederberger, H.W. Schütz, T.M. Wallasch, D. Soyka	819
Training, Sport, Hilfsmittel, Genetik, Umweltmedizin, Lebensführung, Sozialmedizin	
Elektrostimulation zur Prävention von Lähmungsfolgen G. Vossius	823
Der Einsatz der FES bei Lähmungen der Extremitäten R. Frech, G. Vossius	827
Isokinetisches Muskeltraining bei neuromuskulären Krankheiten U. Mielke, A. Marian, K. Lederer, C. Meyer	830
Fahrradergometrie in der Diagnostik und Therapie neuromuskulärer Erkrankungen C. Hartard, S. Scharein, K. Kunze	833
Leistungsphysiologische Erfahrungen in der Sportmedizin – Ausgangspunkt für eine verbesserte Diagnostik und Therapiekontrolle bei neuromuskulären Erkrankungen H. Rühl, U. Mielke, G. Wittekopf, A. Wagner, K. Schimrigk	835
Neue Möglichkeiten der neuromuskulären Funktionsdiagnostik zur Verlaufsbeurteilung und Therapiekontrolle neuromuskulärer Erkrankungen A. Wagner, H. Rühl, H.-J. Zett, K. Schimrigk, U. Mielke	839
Simultane dynamometrische und elektromyographische Messung der Muskelaktivität am Knie unter isometrischen Bedingungen. E. Broll, E. Schopphoff, D. Pöhlau, J. Grifka	844
Ursachen und Prävention der Alzheimer-Demenz H.-H. Kornhuber	847
Neurochemische Parameter der senilen Demenz vom Alzheimer-Typ M. Strittmatter, G. Hamann, C. Reuner, H. Cramer	849
Neurologische Befunde nach chronischer Perchloräthylenexposition – eine präventivmedizinische Herausforderung G. Walter, A. Haaß, A. Buchter	853
Varianz- und kohärenzanalytische Untersuchungen des EEG bei Cs 2 - exponierten Industriearbeitern D. Jackisch, H.-J. Volke, G. Gottlebe, M. Rudolf	857
Herpes simplex-Enzephalitis in der Schwangerschaft. 4-Jahres-Verlaufsuntersuchung bei Mutter und Kind M.M. Hummel, G. Huffmann	859

Coping bei Multipler Sklerose H.-J. Rumpf, K. Wessel, D. Kömpf	862
Kontrollüberzeugungen und kognitive Therapien. Prävention und sozialmedizinische Möglichkeiten am Beispiel MS-Kranker S. Kotterba, M. Lasar, M. Tegenthoff	865
Psychosoziale Katamnese als Methode der Therapieevaluation nach Schlaganfallrehabilitation W. Schupp, W. Schönwetter, D. Rothemund, G.W. Brückner	867
Aufmerksamkeitsstörungen bei Patienten mit MS C. Behmenburg und V. Hömberg	870
Die saisonale Verteilung von Erstschüben der multiplen Sklerose K. Lauer, W. Firnhaber	874
Das Mapping von Bewegungsstrategien in der Therapiekontrolle von Ataxien U. Jobst	877
Situation von Patienten mit einer Heimbeatmung – Umfrage bei 62 Patienten R. Biniak, T. Humpke	882
Motorisches Lernen und Frontalhirn – eine morphometrische Studie A.W. Kornhuber, M. Becker, W. Lang , M. Lang, F. Uhl	884
Fokale Läsionen der weißen Substanz und kognitive Defizite M. S. Damian, G. Schilling, G. Bachmann	886
Coping bei degenerativen Kleinhirnerkrankungen E. Detering, K. Wessel, D. v. Engelhardt, D. Kömpf	889
Neuropsychiatrische Auffälligkeiten im zeitlichen Zusammenhang mit Selen-Einnahme Th. Reuster, M.M. Hummel, W. Blankenburg	891
Folgen leichter bei der ersten Vorsorgeuntersuchung nicht entdeckter Hirnblutungen. Nachuntersuchung von 2000 nach der Geburt sonographisch untersuchten Kinder D. Bechinger, V. Grabert, D. Grieb, M. Losch, L. Sirch	893
Neurofibromatose Typ 2 : Klinik und Genetik V.-F. Mautner, M. Tatagiba, S. Laute, W. Hazim, A. Gottesleben, E. Schneider, M. Samii	895
Autosomal dominante cerebelläre Ataxie Nonne Marie: Lokalisation des SCA2 Gens auf Chromosom 12q23-24.1; Etablierung einer präsymptomatischen Diagnostik und Nachweis der Existenz eines dritten Genlokus SCA3 G. Auburger, S. Gispert, C. Magarino, A. Brice, J. Beckman, A.M. Poustka, G. Orozco	897
Molekularbiologische Aspekte der Pathogenese und Diagnostik bei der Charcot-Marie-Tooth Neuropathie C.O. Hanemann, G. Kuhn, V. Timmermann, C. Van Broeckhoven und H.W. Müller	898
Zur Wetterabhängigkeit von akuten zerebrovaskulären Erkrankungen P. Kreitsch, L. Harms und H. W. Kölmel	899
Epileptische Anfälle bei Alkoholabhängigen – eine retrospektive Studie K. Wegner, R. Both, K.P. Hoffmann, H. Bauer	903
Die Bedeutung von bildgebenden Verfahren bei akuten und chronischen Verletzungen des ZNS beim Boxen: eine prospektive MRT-Untersuchung bei Amateur-Boxern M. Holzgrafe, W. Lemme, W. Funke, R. Felix und R. Felten	907

Erwachsene mit behandelter Phenylketonurie-Diätführung, neuroradiologische und VEP Befunde	
A.C. Ludolph, U. Bick, H. Masur, K. Ullrich	910
Toxische Wirkung von 2,3,7,8-Tetrachlorodibenzo-p-dioxin (TCDD) auf das periphere Nervensystem (PNS) der Ratte	
F. Grahmann, H. Grehl, D. Claus, B. Neundörfer	912

Autonomes Nervensystem

Apparative Diagnostik vegetativer Funktionsstörungen: Spektralanalyse der Herzfrequenzvariabilität, sympathische Hautantwort, Stimulations-NIR-Flowmetrie	
G. Reichel	917
Autonome Störungen beim Morbus Parkinson	
H. Przuntek	920
Yohimbin in der Behandlung der orthostatischen Kreislaufregulationsstörungen beim Parkinson-Syndrom	
A. Orth, A. Haaß	926
Schmerz und Funktion peripherer Nervenfasern bei diabetischer Polyneuropathie-eine Längsschnittuntersuchung.	
E. Lang, A. Spitzer, D. Claus, H.O. Handwerker, B. Neundörfer.	928
Einschränkung der Sudomotorenfunktion bei autonomer diabetischer Neuropathie	
A. Spitzer, E. Lang, D. Claus, B. Neundörfer, H. O. Handwerker	931
Untersuchungen des autonomen Nervensystems bei der hypertrophischen Form der neuronalen Muskelatrophie (HSMN I)	
H.-J. Braune, K.-H. Henn	934
Neurologische Diagnostik bei Patienten mit organischer erektiler Impotenz	
E. Kunesch, V. Müller-Mattheis, K. Reiners	937
Herzfrequenzanalyse und Atropintest bei Patienten mit Hirnstammprozessen	
M. Weis, D. Claus, T. Rechlin	939
Dopplersonographie bei Diagnose und Verlauf der sympathischen Reflexdystrophie	
G. Rothacher, R. Röder, G. Krämer, C. Sievers, V. Knappertz	941
Herzfrequenzvariationskoeffizient als Verlaufparameter der autonomen Neuropathie am Herzen	
R. Heidrich, F. Manz	943

Liquoranalytik, klinische Chemie

Purkinjellantikörper als Therapieindikatoren bei paraneoplastischer Cerebellitis	
E. Stark, U. Patzold, U. Wurster	949
Serielle Plasmaanalysen der neuronenspezifischen Enolase:	
Ein diagnostischer und prognostischer Parameter bei zerebralen Schädigungen	
H.E. Schaarschmidt, H.W. Prange, H. Reiber	951
Ferritin in CSF: Origin and clinical relevance	
M. Wick, M. Huber, W. Fink, K. Einhäupl, A. Fateh-Moghadam	954

Klinische Relevanz der Messung von Neopterin (Npt), Beta-2-Mikroglobulin (B2M) und Tryptophan (Trp) im Liquor cerebrospinalis (LCS) und Serum von HIV-1-Infizierten. M. Proescholdt, W. Enzensberger, L. Demisch, P.-A. Fischer	956
Nachweis von JCV-DNS im Liquor mittels Polymerase-Ketten-Reaktion (PCR) T. Weber, R. Turner, M. Burchhardt, P. Rieckmann, W. Lüer	958
Klinische Bedeutung der Polymerase-Kettenreaktion für die Liquordiagnostik bei Neuroborreliose und tuberkulöser Meningitis S. Bamborschke, A. Porr, B. Rehse-Küpper, A. Kaufhold, A. Podbielski	961
Sachverzeichnis	963
Verzeichnis der Autoren	968
Verzeichnis der Sponsoren	973

Mitochondriopathien: Eine Sonderform der Ophthalmoparesen

H. Reichmann, Th. Klopstock, M. Naumann, R. Gold, B. Janetzky, A. Beck, J. Maas, M.S. Damian*, P. Seibel
Neurologische Universitätskliniken Würzburg und *Giessen

Einleitung

Ähnlich wie die Myasthenia gravis, die Hypothyreose und die okuläre Muskeldystrophie sind Mitochondriopathien häufig durch Ophthalmoparesen charakterisiert.

Von seiten der klinischen Symptome sind neben der Ophthalmoparese Ausdauererschwäche, proximal betonte Paresen, Retinadegeneration, Erregungsleitungsstörungen des Herzens, Hypakusis, cerebelläre Ataxie, Kleinwuchs, Myoclonusepilepsie und vieles mehr zu nennen. In unseren Händen hat sich der Fahrradergometertest mit steigender Belastung sehr bewährt. Neben dem Laktatanstieg halten wir insbesondere die verlangsamte Verstoffwechslung des Laktats für suspekt. Methodisch reizvoll ist die ^{31}P Spektroskopie, die eine deutliche Abnahme des Kreatinphosphats mit Anstieg des anorganischen Phosphats sowie eine Azidose unter Belastung zeigt. Letztendlich ist dann aber doch eine Muskelbiopsie unumgänglich, wo mittels der modifizierten Trichrom-Gomori-Färbung nach »ragged-red fibers« gefahndet werden muß.

Biochemische Veränderungen in den Mitochondrien von Patienten mit »Mitochondrialen Zytopathien« betreffen neben dem Lipid- und Pyruvat-Stoffwechsel in erster Linie die Enzymkomplexe der Atmungskette, und damit die Kopplung von Atmung und oxidativer Phosphorylierung (OxPhos). Bereits 1962 gelang Luft et al. (1) der Nachweis von morphologischen und biochemischen Veränderungen von Muskel-Mitochondrien in Patienten mit »Mitochondrialen Zytopathien«.

Im letzten Jahrzehnt erbrachte die intensive Charakterisierung der Enzymdefekte in Gewebekomponenten dieser Patientengruppe erste Teilerfolge bei der Aufklärung der mitochondrialen Fehlfunktionen (2-10).

Seit 1988 wissen wir, daß Störungen der oxidativen Phosphorylierung durch mitochondriale DNA-Variationen hervorgerufen werden können (11) und als Ursache neurologischer, paediatrischer, internistischer und ophthalmologischer Krankheitsbilder angesehen werden müssen. So wurden in einigen Fällen mitochondriale DNA-Deletionen oder Punktmutationen nachgewiesen (Kearns-Sayre Syndrome, KSS (12); Chronic Progressive External Ophthalmoplegia, CPEO (12,13); Myoclonic Epilepsy and Ragged-Red Fibers, MERRF (14,15); Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes, MELAS (16,17); Leber's Hereditary Optic Neuropathy, LHON (18)), während für andere Erkrankungen genetische Veränderungen des Kerngenoms postuliert wurden (Fatal Infantile Mitochondrial Myopathy, FIMM (19); Benign Infantile Mitochondrial Myopathy, BIMM (20); Leigh-Syndrome (21,22)).

Eine Besonderheit der Atmungskettenenzyme von Eukaryonten ist, daß sie sowohl aus kernkodierten als auch aus mitochondrial kodierten Untereinheiten zusammengesetzt werden. Das mitochondriale Genom besteht aus einer sehr kompakten, zirkulären doppelsträngigen DNA. Mit seiner Größe von 16569 bp kodiert es für 13 Proteine der Atmungskette (sieben Untereinheiten des Komplex I, NADH-Coenzym Q-Oxidoreduktase; eine Untereinheit des Komplex III, Ubiquinon-Cytochrom c-Oxidoreduktase; drei Untereinheiten des Komplex IV, Cytochrom c-Oxidase; zwei Untereinheiten

des Komplex V; ATP-Synthetase), sowie für zwei ribosomale RNAs (12 S und 16 S rRNA) und 22 transfer RNAs (23). Der Ausfall einzelner Atmungskettengene durch mitochondriale DNA Deletionen, bzw. die Degenerierung eines Gens durch eine Punktmutation muß hier als Auslöser der enzymatischen Defizite der Atmungskettenenzyme gelten.

Zusätzlich muß in Betracht gezogen werden, daß jede Zelle mehrere hundert Mitochondrien und jedes Mitochondrium 3-10 mtDNA Moleküle besitzt. Dadurch scheint es für die Zelle möglich zu sein, die biochemischen Auswirkungen einer DNA-Mischpopulation von intakten und mutierten Genomen (Heteroplasmie) bis zu einem bestimmten, gewebspezifischen Schwellenwert zu tolerieren, bevor sich klinische Symptome manifestieren (15).

Während man bei mitochondrialen DNA-Deletionen in seltenen Fällen die Expression von Fusionsproteinen beobachten konnte (die unter Umständen die Kopplung von Atmung und oxidativer Phosphorylierung beeinflussen) sind die molekularen Wirkungsmechanismen von zum Teil homoplasmischen Basensubstitutionen in Atmungsketten- und tRNA-Genen auf die Enzymaktivitäten vollkommen ungeklärt. Auch die Ausbreitung der mtDNA Variationen innerhalb des Mitochondriums und der Zelle (oder Muskelfaser) ist unklar. Während die Vermehrung deletierter mtDNA durch eine schnellere Replikation der kleineren DNA-Moleküle erklärt werden könnte, kann der Mechanismus der Amplifizierung von Punktmutationen nur mit ungleichen mitotischen Segregationsvorgängen (24) oder mit sich wiederholenden Mutationsereignissen an gleicher Position (»hotspot«) erklärt werden (25).

Ergebnisse und Diskussion

Deletionen des mtGenoms sind besonders beim Kearns-Sayre-Syndrom (KSS) und der chronisch progressiven externen Ophthalmoplegie beschrieben. Hierbei ist typisch, daß Heteroplasmie besteht, d.h. eine Mischpopulation von Mitochondrien mit normalem und solchen mit deletiertem Genom (Abb. 1).

Wir hatten die Gelegenheit, einen Patienten mit einem KSS über 15 Jahre zu verfolgen und konnten in 2 Biopsien in diesem Abstand jeweils RRF nachweisen. Interessant dabei ist, daß im Southern Blot bei der ersten Biopsie nur normale DNA nachgewiesen werden konnte. In der 2. Biopsie fanden wir dann aber multiple Deletionen, d.h. Mitochondrien mit sehr unterschiedlicher Menge an deletierter DNA.

Besonders interessant ist die Progredienz der Erkrankung innerhalb von 15 Jahren mit Zunahme der Ophthalmoplegie sowie der cerebellären Ataxie. Erst nach deutlicher klinischer Verschlechterung konnten wir Deletionen der mtDNA nachweisen. Im Gegensatz zum o. g. Beispiel zeigte dieser Patient im Southern Blot aber nicht nur zwei sondern multiple Banden. Dies ist damit zu erklären, daß verschiedene Deletionen der mtDNA vorhanden sind (26).

Neben Deletionen der mtDNA gibt es auch einige Krankheitsbilder wie das MELAS- und MERRF-Syndrom und die Leber'sche Opticusatrophie, die auf Punktmutationen des mtGenoms beruhen. Wir untersuchten eine größere Familie (in Zusammenarbeit mit Dr. Damian, Universität Gießen) mit MELAS (= Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes) und konnten dabei die klassische Punktmutation im Bereich des Gens für die Leucin-tRNA (Position 3243) zeigen (Abb. 2).

Wir haben mittlerweile mehrere Hundert Patienten untersucht und häufig die klinische und morphologische Diagnose einer Mitochondriopathie molekularbiologisch bestätigen können. Kritisch müssen wir vermerken, daß unsere biochemischen Homogenatsanalysen häufig Normalwerte zeigten, weil

hier durch die Menge der analysierten Muskelfasern fokale Defekte nicht manifest wurden. Bessere Ergebnisse werden wohl Studien in isolierten Mitochondrien bringen (2).

In unserer Erfahrung ist somit der derzeitige Goldstandard der Diagnose von Mitochondriopathien die morphologische und biochemische Analyse sowie die molekularbiologische Aufarbeitung einer Muskelbiopsie.

Diese Arbeit wurde durch die Deutsche Forschungsgemeinschaft und die Wilhelm-Sander-Stiftung unterstützt.

Literatur

1. Luft R, D Ikkos, G Palmeri et al. (1962) A case of severe hypermetabolism of non-thyroid origin with a defect in the maintenance of the mitochondrial respiratory control: a correlated clinical, biochemical and morphological study. *J Clin Invest* 41:1776
2. Reichmann H, R Rohkamm, M Zeviani et al. (1986) Mitochondrial myopathy due to complex III deficiency with normal reducible cytochrome c concentration. *Arch Neurol* 43:957
3. Reichmann H, R Gold, B Meurers (1990) Diagnostic procedure for neuromuscular diseases. In: Malignant hyperthermia, neuromuscular disease and anaesthesia (Hrsg. W. Mortier & E. Brenching), Thieme Verlag, Stuttgart, New York
4. Damian MS, H Reichmann, HJ Schütz et al. (1991) Stroklike episodes in familial mitochondrial encephalomyopathy: clinical and biochemical aspects. *J Neurol* 238:83
5. Reichmann H, R Gold (1991) Myopathies and cardiomyopathies: mitochondrial and biochemical analyses. *Eur Heart J* 12:169
6. Reichmann H, H Scheel, B Bier et al. (1992) Cytochrome c oxidase deficiency and long-chain acyl coenzyme A dehydrogenase deficiency with Leigh's subacute necrotizing encephalomyelopathy. *Ann Neurol* 31:107
7. Reichmann H (1988) Enzyme activity measured in single muscle fibers in partial cytochrome c oxidase deficiency. *Neurology* 38:244
8. Reichmann H, D Wildenauer (1991) Quantitative succinate dehydrogenase analysis in normal and ragged-red muscle fibers. *Histochemistry* 96:251
9. Reichmann H (1992) Enzyme activity analyses along ragged-red and normal single muscle fibers. *Histochemistry*, im Druck
10. Reichmann H, F Degoul, R Gold et al. (1991) Histological, enzymatic and mitochondrial DNA studies in patients with Kearns-Sayre syndrome and chronic progressive external ophthalmoplegia. *Eur Neurol* 31:108
11. Holt IJ, AE Harding, JA MorganHughes (1988) Deletions of muscle mitochondrial DNA in patients with mitochondrial myopathies. *Nature* 331:717
12. Moraes CT, S DiMauro, S Zeviani et al. (1989) Mitochondrial DNA deletions in progressive external ophthalmoplegia and Kearns-Sayre syndrome. *New Engl J Med* 320:1293
13. Shoffner JM, MT Lott, AS Voljavec et al. (1989) Spontaneous Kearns-Sayre/chronic external ophthalmoplegia plus syndrome associated with a mtDNA deletion: a slip-replication model and metabolic therapy. *Proc Natl Acad Sci USA* 86:7952
14. Wallace DC, X Zheng, MT Lott et al. (1988) Familial mitochondrial encephalomyopathy (MERRF): genetic, pathophysiological and biochemical characterization of a mitochondrial DNA disease. *Cell* 55:601
15. Shoffner JM, MT Lott, AMS Lezza, P Seibel et al. Myoclonic epilepsy and ragged-red fiber disease (MERRF) is associated with a mitochondrial DNA tRNA^{lys} mutation. *Cell* 61:931
16. Goto Y-I, I Nonaka, S Horai (1990) A mutation in the tRNA^{Leu(UUR)} gene associated with the MELAS subgroup of mitochondrial encephalomyopathies. *Nature* 348:651

17. Hess JF, MA Parisi, JL Bernett et al. (1991) Impairment of mitochondrial transcription termination by a point mutation associated with the MELAS subgroup of mitochondrial encephalomyopathies. *Nature* 351:236
18. Wallace DC, G Singh, MT Lott et al. (1988) Mitochondrial DNA mutation associated with Leber's hereditary optic neuropathy. *Science* 242:1427
19. Minchom PE, RL Dormer, IA Hughes et al. (1983) Fatal infantile mitochondrial myopathy due to cytochrome c oxidase deficiency. *J Neurol Sci* 60:453
20. DiMauro S, JF Nicholson, AP Hays et al. (1983) Benign infantile mitochondrial myopathy due to reversible cytochrome c oxidase deficiency. *Ann Neurol* 14:226
21. Miranda DF, S Ishii, S DiMauro JW Shay (1989) Cytochrome c oxidase (COX) deficiency in Leigh's syndrome: genetic evidence for a nuclear DNA-encoded mutation. *Neurology* 39:697
22. Miyabayashi S, T Ito, D Abukawa et al. (1987) Immunochemical study in three patients with cytochrome c oxidase deficiency presenting Leigh's encephalomyelopathy. *J Inherited Metab Dis* 10:289
23. Anderson S, AT Bankier, BG Barrell et al. (1981) Sequence and organization of the human mitochondrial genome. *Nature* 290:457
24. Wallace DC (1986) Mitotic segregation of mitochondrial DNAs in human cell hybrids and expression of chloramphenicol resistance. *Som Cell Mol Genet* 12:41
25. Lauber J, C Marsac, B Kadenbach, P. Seibel (1991) Mutations in mitochondrial tRNA genes: a frequent cause of neuromuscular diseases. *Nucl Acids Res* 19:1393
26. Zeviani M, S Servidei, C Gellera et al. (1989) An autosomal dominant disorder with multiple deletions of mitochondrial DNA starting at the D-loop region. *Nature* 339:309

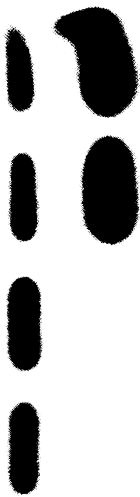


Abbildung 1: Deletionen der mitochondrialen DNA bei einem Patienten mit CPEO

Gesamt-DNA wurde aus dem Material einer Muskelbiopsie isoliert. Nach Spaltung mit den Restriktionsendonukleasen Pvu II bzw. Bam HI wurden die Fragmente elektrophoretisch aufgetrennt. Nach Transfer auf eine Nylonmembran wurden die DNA-Fragmente mit einer ^{32}P markierten Sonde hybridisiert. Intakte mtDNA wird lediglich linearisiert und läuft, ihrer Größe entsprechend, bei 16,5 kb (Spur 1 und 2). Deletierte DNA läuft entsprechend schneller bei 11,5 kb. Bei den CPEO-Patienten findet sich neben der deletierten auch die normale mtDNA (Heteroplasmie).

- Spur 1: mtDNA einer Kontrolle; Pvu II geschnitten
 Spur 2: mtDNA einer Kontrolle; Bam HI geschnitten
 Spur 3: mtDNA des Patienten; Pvu II geschnitten
 Spur 4: mtDNA des Patienten; Bam HI geschnitten

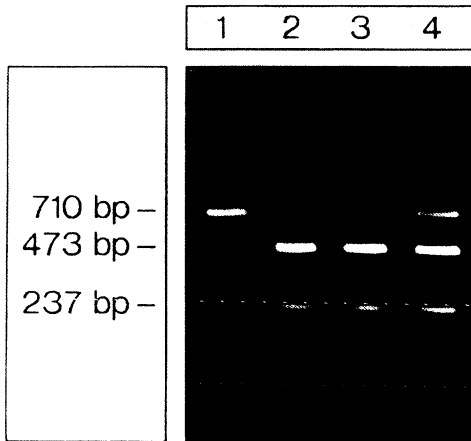


Abbildung 2: Apa I-Analyse der Punktmutation an Pos. 3243 in einer Familie mit MELAS-Syndrom

Ein 710 bp großes DNA-Fragment wurde mittels Polymerase Chain Reaction (PCR) amplifiziert und dann mit der Restriktionsendonuklease Apa I gespalten. Die Fragmente wurden elektrophoretisch aufgetrennt und mit Ethidiumbromid angefärbt. Da durch eine Mutation an Pos. 3243 eine Apa I-Schnittstelle kreiert wird, erscheinen nur bei betroffenen Patienten zwei kleinere Fragmente, während die mtDNA bei Kontrollen intakt bleibt. Spur 1 enthält Apa I geschnittene mtDNA einer Kontrolle. Die Spuren 2 bis 4 enthalten Apa I geschnittene mtDNA von verschiedenen Patienten.