

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 Cranosynostosen 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. Holzhauer, 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. Saucermann, 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-Magnetresonanzspektroskopie (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 Verschluß 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. Mender, 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. Broecker	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. Hiltz, 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 dopaminerger 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 redardiertem 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. Knapertz, 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 GM1-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. Biniek, 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. Holzgraefe, 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 neuralen 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

Leber's Hereditary Optic Neuroretinopathy: A Mitochondrial Disease

P. Seibel, C. Schneider, A. Lindner, T. Klopstock, B. Janetzky, J. Trappe, K. Toyka,
H. Reichmann

Neurologische Universitätsklinik, Biochemisches und Molekularbiologisches Labor,
Julius-Maximilians-Universität, Josef-Schneider-Strasse 11, 8700 Würzburg, Germany

Abstract

Leber's hereditary optic neuroretinopathy (LHON) gives rise to bilateral acute or subacute blindness, usually in young adult males. Loss of visual acuity is generally severe and persistent, although limited improvement is sometimes observed. Since the disease is exclusively transmitted through the maternal line and since enlarged mitochondria with proliferating cristae have been observed in muscle biopsies of patients, a mitochondrial disease has been suggested. On the basis of these observations, defects of the mitochondrial genome have been described. Wallace et al. [1] reported a point mutation at position 11778 in the mtDNA leading to an amino acid change from arginine to histidine in a subunit of NADH-CoQ-reductase (ND4). As the change from guanine to adenine at position 11778 in the mtDNA results in the loss of a restriction site for the restriction endonuclease Sfa NI, there is a simple diagnostic test to distinguish between mutant and wild-type mtDNA. We have found the mutation in muscle, platelets, lymphocytes and hair of a patient suffering from Leber's disease. As the mutation was homoplasmic in all tissues examined, we conclude that the predominant affection of the optic nerve is not due to a specific mosaicism of the mutant DNA, but rather to a particular vulnerability of the nerve to defects of the oxidative pathway.

Clinical considerations

LHON is a rare maternally inherited disease with acute or subacute optic atrophy affecting predominantly adolescent or young adult males. The condition is always bilateral but one eye may be affected weeks or several months before the other. In the acute phase there may be oedema of the optic disc, tortuosity of the retinal vessels and circumcapillary teleangiectatic microangiopathy [2]. The latter may also be seen in presymptomatic individuals or in unaffected maternal relatives. Optic atrophy is the only constant symptom of LHON. There are infrequent reports, however, of cardiac dysrhythmia, deafness, ataxia, paraplegia, dementia, and seizures [3]. Although in rare cases recovery has been observed [4], the visual prognosis for most patients is poor. There is no effective treatment to date. We have diagnosed LHON in a 50 year old patient who lost visual acuity within a few days at the age of 26. Neurological examination revealed almost complete blindness with a little rest of light perception in both eyes and was otherwise normal. Muscle biopsy specimens showed an increased number of central nuclei and slight structural changes, but no ragged-red fibers. As a brother of the patient's mother had become blind, too, at the age of 40 years, we suspected Leber's disease.

Biochemistry and molecular genetics

The human mitochondrial genome is a small, double-stranded circular DNA of 16569 bp that is transmitted through the maternal lineage. It codes for 2 ribosomal RNAs, 22 transfer RNAs and 13 polypeptides of the oxidative phosphorylation system [5]. These polypeptides include seven subunits of complex I (NADH dehydrogenase: ND1, ND2, ND3, ND4L, ND4, ND5, ND6), one subunit of complex III (cytochrome b), three subunits of complex IV (cytochrome c oxidase: 1,2,3), and two subunits of complex V (ATPase 6 and 8). In short, complexes I to IV constitute the electron transport chain, pumping protons out of the mitochondrial matrix into the intermembrane space. The resulting electrochemical gradient is used by complex V to generate ATP. In 1988, Wallace et al. [1] identified a transition mutation from G to A at position 11778 of the mtDNA that converted a highly conserved arginine to a histidine at codon 340 in the NADH dehydrogenase subunit 4 gene (Fig. 1). This mutation is found in 50 to 80 % of LHON patients but not in controls. Since then, other mtDNA mutations in the ND genes of complex I and in the cyt b gene of complex III have been identified that correlate with Leber's disease. In concurrence with the finding of the mutations in the ND genes, there are a few reports of biochemical assays revealing a decrease in the activity of complex I [6,7].

Results

The G to A mutation at nt 11778 of the mtDNA removes an Sfa NI endonuclease restriction site. A 200 bp-DNA fragment that encompasses the mutation is amplified by polymerase chain reaction and subsequently digested with the restriction endonuclease Sfa NI. Whereas wild-type DNA is cut into two fragments of 105 and 95 bp, respectively, the mtDNA of the patient remains intact (Fig. 2). This allows to differentiate between wild-type and mutant DNA and also to detect homoplasmic or heteroplasmic mtDNA populations. The PCR fragment of our patient remains intact in all examined tissues as there are muscle, platelets, lymphocytes, and roots of the hair. We suggest that this homoplasmic distribution of mutant DNA represents a homoplasmy of all tissues. Therefore we conclude that the almost exclusive affection of the optic nerve in Leber's disease is not due to a specific mosaicism of mutant and wild-type DNA but rather the result of a particular vulnerability of the nerve to defects of the oxidative pathways.

References

1. Wallace DC, Singh G, Lott MT, Hodge JA, Schurr TG, Lezza AMS, Elsas II LJ, and Nikoskelainen EK (1988) Mitochondrial DNA mutation associated with Leber's hereditary optic neuropathy. *Science* 242:1427-1430.
2. Smith JL, Hoyt WF, and Susac JO (1973) Ocular fundus in acute Leber's optic neuropathy. *Arch. Ophthalmol.* 90:349-353.
3. Walsh TJ (1992) *Neuro-Ophthalmology*. Lea and Febiger, Philadelphia, 3rd edition.
4. Stone EM, Newman NJ, Miller NR, Johns DR, Lott MT and Wallace DC (1992) Visual recovery in patients with Leber's hereditary optic neuropathy and the 11778 mutation. *J. Clin. Neuro.-Ophthalmol.* 12(1):10-14.
5. Wallace DC (1992) Mitochondrial genetics: A paradigm for aging and degenerative disease? *Science* 256:628-632.
6. Howell N, Bindoff IA, McCullough DA, Kubacka I, Poulton J, Mackey D, Taylor I and Turnbull DM (1991) Leber hereditary optic neuropathy: identification of the same mitochondrial ND1 mutation in six pedigrees. *Am. J. Hum. Genet.* 49(5):939-950.

7. Larsson NG, Andersen O, Holme E, Oldfors A and Wahlström J (1991) Leber's hereditary optic neuropathy and complex I deficiency in muscle. *Ann. Neurol.* 30(5):701-708.
8. Wallace DC, Zheng X, Lott MT, Shoffner JM, Hodge JA, Kelly RI, Epstein CM and Hopkins LC (1988) Familial mitochondrial encephalomyopathy (MERRF): genetic, pathophysiological and biochemical characterization of a mitochondrial DNA disease. *Cell* 55:601-610.

Figure 1

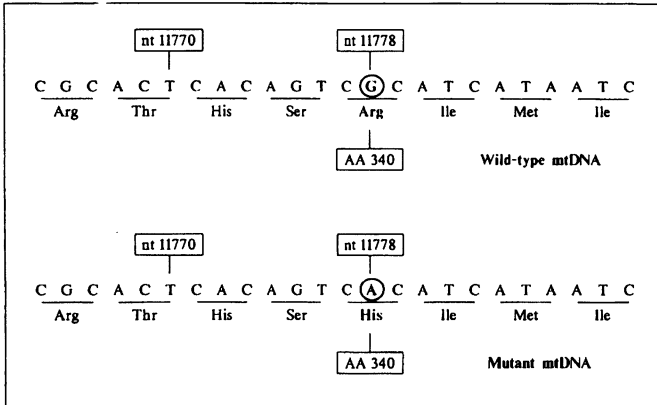


Figure 1: Detail from the gene and protein sequence of NADH dehydrogenase subunit 4

In 50-80 % of all LHON patients a mtDNA mutation is found at position 11778 in the ND4-gene of NADH dehydrogenase. The G to A transition mutation changes the highly conserved 340th amino acid from an arginine to a histidine.

Figure 2

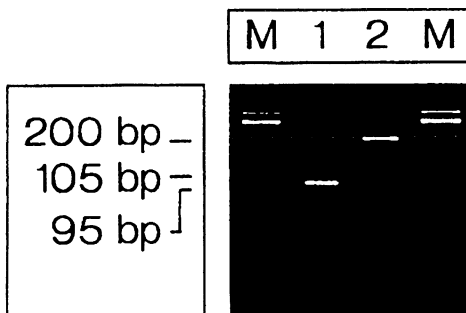


Figure 2: Sfa NI analysis of the nt 11778 mutation in muscle tissue of a LHON patient

DNA was prepared from muscle tissue according to (8). A 200 bp DNA fragment was amplified by polymerase chain reaction (primer A: nt 11673 - nt 11691; primer B: nt 11851 - nt 11873) and subsequently subjected to Sfa NI digestion. The fragments were electrophoretically separated on 3 % NuSieve plus 1 % SeaKem agarose gels and visualized by ethidium bromide staining. The patient shows homoplasmic populations of mutant mtDNA in muscle tissue. Lane M: Marker (Phi X 174 RF DNA/HaeIII); lane 1: PCR fragment from muscle-DNA of control/Sfa NI; lane 2: PCR fragment from muscle-DNA of patient/Sfa NI.