

Sina Khasani  
Dr. med.

## **Die Ausbreitung trigeminaler Hirnstammreflexe. Eine Untersuchung bei Patienten mit Hyperexzitabilitäts-Syndromen**

Geboren am 10.02.1972 in Weiden i.d. OPf  
Reifeprüfung am 10.07.1991 in Hof in Bayern  
Studiengang der Fachrichtung Medizin vom WS 1992 bis SS 1998  
Physikum am 30.08.1994 in Heidelberg  
Klinisches Studium in Heidelberg  
Praktisches Jahr in New Orleans, USA  
Staatsexamen am 23.11.1998 in Heidelberg

Promotionsfach: Neurologie  
Doktorvater: Prof. Dr. Hans-Michael Meinck

**Einleitung:** Verschiedene Bewegungsstörungen mit Hyperexzitabilität bereiten mitunter differentialdiagnostische Schwierigkeiten. Elektrophysiologische Verfahren zur Untersuchung der Reflexmotorik des Hirnstamms können bei der Diagnostik und pathophysiologischen Aufklärung hilfreich sein.

**Methode:** Bei 18 Patienten mit Hyperexzitabilitäts-Syndromen (Hyperekplexie, HYE; Stiff man-Syndrom, SMS; Myoklonien) und bei einer Vergleichsgruppe mit insgesamt 45 Versuchspersonen (15 normale Kontrollen, NC; 30 Patienten-Kontrollen, PC) wurden der Masseter-, Kieferöffnungs-, Glabella- und Blinkreflex und deren Irradiation in die Mm. orbicularis oculi (OOC), masseter (MAS), trapezius (TRA) und sternocleidomastoideus (SCM) untersucht.

**Ergebnisse:** Es konnten in allen Zielmuskeln exzitatorische und bei Vorinnervation auch inhibitorische Reflexe registriert werden. Anhand der Befunde bei NC und PC wurden Normwerte für Latenzen, Dauer, Amplituden und Reflexschwellen bestimmt und rezeptive Felder bzw. ein physiologisches Ausbreitungsmuster trigeminaler Hirnstammreflexe definiert.

Als für die HYE charakteristisch erwiesen sich im Vergleich zu den NC neben unspezifischen Zeichen der Hyperreflexie und Disinhibition ein kurzlatenziger Reflex im M. trapezius. Bei Patienten mit SMS wurde eine Koexistenz gesteigerter exzitatorischer und abgeschwächter inhibitorischer Fremdre reflexe sowie das Auftreten von Reflexspasmen in der zervikalen Muskulatur beobachtet. Bei Myoklonien fanden sich uneinheitliche Befunde: hypersynchrone repetitive Reflexmyoklonien mittlerer Latenz ohne wesentliche Ausbreitungstendenz (kortikaler Reflexmyoklonus) bzw. gesteigerte Reflexausbreitung vornehmlich in die Nackenmuskulatur mit mittlerer Latenz und geringer Synchronisationstendenz (familiäre essentielle Myoklonie).

**Diskussion:** Die Ergebnisse legen nahe, daß bei Patienten mit HYE und SMS Transmittersysteme im ZNS gestört sind. Bei der HYE werden physiologischerweise

unterdrückte Reflexe aufgrund eines Glycinrezeptordefekts disinhibiert. Die diffusen Reflexveränderungen beim SMS sprechen dagegen für eine disseminierte Funktionsstörung von inhibitorischen Interneuronen im Hirnstamm. Die Beobachtungen passen zur Hypothese, daß eine verminderte neuronale GABA-Produktion für die Symptome des SMS verantwortlich sein könnte. Die Veränderungen bei den untersuchten Formen der Myoklonien geben Hinweise darauf, daß im Vergleich zu den eher diffusen Veränderungen beim SMS und bei der Hyperekplexie die Läsionen bei den Myoklonien eher fokal lokalisiert sind.