
Der Nervenarzt

Monatsschrift für alle Gebiete
nervenärztlicher Forschung und Praxis

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

Mitteilungsblatt der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

**Mitteilungsblatt der Gesellschaft Österreichischer Nervenärzte
und Psychiater**

Herausgeber

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

Beiräte

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

52. Jahrgang, 1981



Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Inhaltsverzeichnis

Weiterbildung

- Behse, F.: Über die Bedeutung der Nervenbiopsie in der klinischen Diagnostik von Polyneuropathien 677
- Benedetti, G.: Zur Psychodynamik der Depression 621
- Diehl, L.W.: Zur Frage der Komplikationen durch Valproat-Therapie 559
- Haas, E., Knebusch, R.E.: Das Problem der Angst 1
- Löscher, W.: Zum Wirkungsmechanismus der Antiepileptika. Tierexperimentelle Befunde zur Bedeutung von Neurotransmittern 61
- Mundt, Ch.: Die Psychopathologie des Langzeitverlaufs schizophrener Erkrankungen 493
- Neuhäuser, G.: Minimale cerebrale Dysfunktion 125
- Neundörfer, B.: ACTH und Kortikoide in der Neurologie 431
- Poser, S., Ritter, G.: Sozialmedizinische Probleme bei neurologisch Kranken 311
- Pudiel, V., Meyer, J.-E.: Zur Pathogenese und Therapie der Adipositas 250
- Rentrop, E., Straschill, M.: Zur Differentialdiagnose des Schiefhalses 187
- Saß, H.: Probleme der Katatonieforschung 373
- Tunner, W.: Verhaltenstherapie der Angst 12

Übersichten

- Beckmann, H.: Die medikamentöse Therapie der Depressionen 135
- Ciampi, L.: Wie können wir die Schizophrenen besser behandeln? 506
- Karbowski, K.: Nomenklaturwandel in der Epileptologie. Nutzen oder Schaden? 17
- Kraus, A.: Depression und Sucht 629
- Kringlen, E.: Zum heutigen Stand der Schizophrenieforschung 68
- Vogel, P.: Die Bedeutung evozierter Hirnpotentiale für die neurologische Diagnostik 565
- Zieger, A., Vonofakos, D., Gräfin Vitzthum, H.: Creutzfeldt-Jakobsche Krankheit: Das Computertomogramm in Korrelation zu klinischen, elektroenzephalographischen und neuropathologischen Befunden 685

Originalien

- Aichner, F., Gerstenbrand, F., Rimpl, E., Moser, G.: Zur Frage der Beziehung zwischen Extremitätenmißbildung und Neurotom 703
- Blankenburg, W.: Der Begriff „Leidensdruck“ in seiner Bedeutung für Psychotherapie und Psychopathologie 635
- Brenni, G., Jerusalem, F., Schiller, H.: Myopathologie chronischer Denervationsprozesse 692
- Christian, P.: Das allgemeine psychosomatische Syndrom (Allgemeines psychovegetatives Syndrom) bei Arbeitnehmern in verschiedenen Industriebetrieben 321
- Cramon, D. von, Vogel, M.: Der traumatische Mutismus 664
- Finke, M.: Die Einstellung der Bevölkerung der Bundesrepublik Deutschland zur Epilepsie 581
- Gestrich, J., Schied, H.-W., Blank, W., Weise, W., Heimann, H.: Depressive Erkrankung bei Schwaben und Heimatvertriebenen 153
- Glatzel, J.: Die paranoide Eigenbeziehung aus der Perspektive einer interaktionalen Psychopathologie 147
- Goldenberg, G., Samec, P.: Zur Differentialdiagnose vaskulär bedingter dementieller Syndrome 405
- Hartje, W.: Neuropsychologische Diagnose zerebraler Funktionsbeeinträchtigungen 649
- Hartmann, K.: Zum Problem der Intervention in sozialtherapeutischen Anstalten 544
- Hoffmann, H., Kahlert, T.: Veränderungen von Sexualhormonen bei männlichen Epilepsie-Patienten unter Langzeittherapie 715

- Janzarik, W.: Situation, Struktur, Reaktion und Psychose 396
- Jellinger, K., Volc, D., Podreka, I., Grisold, W., Flament, H., Vollmer, R., Weiss, R.: Ergebnisse der Kombinationsbehandlung maligner Gliome 41
- Kick, H.: Die Dichotomie der idiopathischen Psychosen im Syndromprofilvergleich der Kraepelinschen Krankheitsbeschreibungen 522
- Klicpera, C., Warnke, A., Kutschera, G., Heyse, I., Keeser, W.: Eine Nachuntersuchung von verhaltensgestörten Kindern 2-10 Jahre nach stationärer kinderpsychiatrischer Behandlung 531
- Klinger, D., Gerstenbrand, F., Hesse, R., Necek, St.: Wertigkeit des zerebralen Perfusionsdruckes für die kontinuierliche zerebrale Überwachung 74
- Knölker, U.: Sensorische und motorische Aphasie im Rahmen einer Encephalitis vom temporalen Typ mit psychotischen Episoden und cerebralen Anfällen 445
- Koehler, K., Saß, H.: Der Maniebegriff seit Kraepelin 19
- Koufen, H., Martin, L., Ostertag, C.: Korrelation von EEG-Herden und computertomographischen Befunden nach Schädel-Hirntraumen 655
- Krause, K.-H., Jackenkroll, R., Betz, H., Kummer, R.v.: Rekanalisation der A. carotis interna bei prolongiertem reversiblen Insult 197
- Krause, K.-H., Schmitt, H.P., Hartmann, A.: Okulopharyngeale Muskeldystrophie mit neurogener Muskelatrophie 79
- Kröhn, W., Bertermann, H., Wand, H., Wille, R.: Nachuntersuchung bei operierten Transsexuellen 26
- Kurtz, Ch.D.: Katamnesen bei jugendlichen Opiatabhängigen nach richterlich angeordneter Langzeittherapie 669
- Ladurner, G., Bertha, G., Pieringer, W., Lytwin, H., Lechner, H.: Klinische Unterscheidungskriterien bei vaskulärer (Multiinfarkt) und primär degenerativer Demenz (Alzheimer) 401
- Lang, H.: Zur Frage des Zusammenhangs zwischen Zwang und Schizophrenie 643
- Laubichler, W., Klimesch, W.: Der traumatische Dämmerzustand 36
- Laubichler, W., Klimesch, W., Maier, F.: Statistische Untersuchungen des Comotionssyndroms 660
- Mester, H.: Die Ehe zwangskranker Frauen. Ein Beitrag zur Lösungssituation der Zwangsneurose 383
- Meyer, J.G., Neundörfer, B., Rethel, R., Walker, G., Bayerl, J.: Über die Beziehung zwischen alkoholischer Polyneuropathie und Vitamin B₁, B₁₂ und Folsäure 329
- Möller, H.-J., Zerksen, D.v.: Depressive Symptomatik bei Aufnahme und Entlassung stationär behandelte schizophrener Patienten 525
- Peters, U.H.: Hölderlin: Dichter, Kranker – Simultant? 261
- Poser, S., Ritter, G., Bauer, H.J., Kuwert, E.K., Höher, P.G., Grosse-Wilde, H., Hierholzer, E.: Das Histokompatibilitätsmuster bei Patienten mit Multipler Sklerose 326
- Prange, H., Ritter, G.: Epidemiologie der Neurosyphilis 32
- Schleiffer, R.: Wahn und Sinn. Systemtheoretische Überlegungen zum Wahnproblem 516
- Schwalb, H., Eckmann, F., Brüninghaus, H.: Psychopharmaka und kardiale Risikofaktoren 549
- Sieglwart, P., Spillmann, Th., Jerusalem, F.: Tinnitus 441
- Stefan, H., Hoffmann, F., Burr, W., Fröscher, W., Penin, H.: Wirksamkeit einer Valproinsäure-Monotherapie auf spike-wave-Aktivität bei primär generalisierten Epilepsien 707
- Tellenbach, H.: Diachronische Stufen der Dekomposition des Vaters und die Bedeutung seines Versagens für die Pathogenese schizophrener insbesondere hebephrener Psychosen 391
- Waniek, W., Finke, J.: Weiche Erwartungen knüpfen Patienten an die Behandlungsmaßnahmen einer Psychotherapieabteilung? 538
- Weniger, D., Willmes, K., Huber, W., Poeck, K.: Der Aachener Aphasie Test 269
- Zihl, J., Mayer, J.W.: Farbperimetrie: Methode und diagnostische Bedeutung 574

Ergebnisse und Kasuistik

- Avdaloff, W., Mauersberger, W.: Über die frühen Symptome der Kleinhirnatrophie beim chronischen Alkoholismus 333
- Avrahami, E., Fireman, Z., Cohn, D.F.: Computer Tomographie bei einem Fall von zerebraler Sarkoidose 348
- Behrens-Baumann, W., Prange, H., Ritter, G., Conrad, B., Be-
necke, R.: Neuro-ophthalmologische Befunde bei Patienten mit
Neurosyphilis 90
- Berlit, P., Krause, K.-H.: Die Hirnembolie bei der kongestiven
Kardiomyopathie des Alkoholikers 605
- Besser, R.: Mediobasale Infarkte der Temporo-Occipitalregion
167
- Böning, J.: Entzugsdelirien unter Bromazepam (Lexotanil®) 293
- Bosch, G., Lübcke-Westermann, D.: Ein System zur Dokumenta-
tion patientenbezogener Kontakte 283
- Brainin, M., Donner, K.: Spiegelschrift, „Umkehrschrift“ und
„Umkehrspiegelschrift“ in einer ambidexter Familie 278
- Buchler, P., Kubina, F.G.: Spontane (essentielle) Aliquorrhoe
361
- Dahmen, W., Mattes, K.: Selektive Schreibstörungen bei einem
Patienten nach spontaner Subarachnoidalblutung 598
- Dal. Bianco, P., Mamoli, B., Wessely, P., Zeiler, K.: Zur Häufig-
keit und Lokalisation von angiographisch faßbaren morpholo-
gischen Wandläsionen in den kraniozervikalen Gefäßen 202
- Dörstelmann, D., Dობiasch, H., Mattes, W., Reuther, R.: Hirnven-
nen- und Sinusthrombose 243
- Dust, G., Reinecke, M., Behrens-Baumann, W., Spoerri, O.:
Schmerzhafte Ophthalmoplegie ohne Mydriasis: Oculomotorius
parese und Läsion sympathischer Fasern (Raeder-Syndrom)
durch Druck eines Aneurysmas der A. carotis interna 85
- Engelhardt, P., Fuhrmann, H.: Kopfschmerzen bei Ektasie intra-
kranialer Arterien 208
- Feistner, H., Busse, O., Agnoli, A.L.: Vergleichende klinische und
computertomographische (CT) Befunde bei Hirnstamminfark-
ten 163
- Flaschka, G., Popper, H.: Die primäre Melanoblastose der Lepto-
meninx 350
- Francke, G.: Beobachtung einer familiären Häufung chronisch
subduraler Hämatome 453
- Godt, P., Vogelsang, H.: Myelographische Befunde nach Halswir-
belsäulenverletzungen 232
- Gottwald, W., Sturm, U.: EEG-Befunde bei 44 ausgewählten Pa-
tienten mit Sklerodermie 219
- Grosch, H.: Wortfindungsstörungen bei zerebralen Abbauprozessen
415
- Grünwald, H.-W., Rust, M.: Encephalo-Myelo-Polyradiculoneu-
ropathie nach Alkylphosphatintoxikation 464
- Haas, S., Beckmann, H.: Delirium Tremens: Erfolgreicher Einsatz
von Droperidol 181
- Hacke, W.: Status partieller epileptischer Anfälle mit alexischer
Symptomatik 590
- Hamer, J.: Häufigkeit und klinische Bedeutung des cerebralen
Vasospasmus nach aneurysmatischer Subarachnoidalblutung
108
- Hess, K., Frey, R.: Läsionen im Plexus Cervicalis-Bereich bei tra-
umatischen Armplexusparesen 228
- Heuser, M.: Synkinesia hereditaria 448
- Hofferberth, B., Moser, M.: Die klinischen Beschwerden nach lum-
balen Liquorentnahme und deren Objektivierung im Elektrony-
stamogramm 56
- Jackenkroll, R., Krause, K.-H.: Cauda equina-Syndrom nach Peri-
duralanaesthesia mit Mepivacain 473
- Kaemmerer, E.: Zur klinischen Bedeutung der angeborenen unila-
teralen Hypoplasie des Musculus triangularis und des Musculus
quadratus labii inferior 481
- Karbowski, K., Pavlincova, E., Vassella, F.: Zur Frage einer
posttraumatischen Abszencepilepsie 718
- Kick, H.: Die katatone Hyperthermie 51
- Klingler, D., Keppinger, B.: Transkutane elektrische Nervensti-
mulation 477
- Knoblich, O.E., Witt, Th.N., Meyendorf, R., Spatz, R.: Ein cho-
reatisches Syndrom nach intramuskulärer Applikation eines
Kontrazeptivums 239
- Kölmel, H.W., Beck-Mannagetta, G.: Intrakranielle Drucksteige-
rung und Stauungspapille bei Polyradikulitis 460
- Krause, K.-H., Schmitt, H.P., Berlit, P.: Über die Kombination
von alkoholischer Polyneuropathie und Myopathie 723
- Kube, R., Weisner, B., Behnhardt, W.: Die Normomastixreaktion
im Lichte der immunchemischen Proteinbestimmungen 94
- Kummer, R.v., Schäfer, E.-M.: Zur Lokalisation der Begleitsym-
ptome bei Migraine accompagnée 172
- Kummer, R.v., Storch, B., Rauch, H., Krause, K.-H.: Computerto-
mographische Verlaufsbeobachtung multipler cerebraler Tuber-
kulome 344
- Ladurner, G., Schraml, H., Sager, W.D., Flooh, E., Lepuschütz,
H., Lechner, H.: Diagnostische Methoden bei Multipler Skle-
rose 340
- Laggner, A., Pointner, H., Deutsch, E., Schnaberth, G., Maida,
E.: Fallbericht: Cryptococcus neoformans 356
- Lüdtke-Handjery, L., Stockmann, U., Albiker, Chr.: Zur Technik
der offenen Carotis-Desobliteration ohne Occlusion 608
- Marcu, H., Artmann, H., Vonofakos, D.: Computertomographi-
sche Demonstration schnell wachsender Hirntumoren 732
- Maurach, R., Strian, F., Backmund, H., Holzer, E.: Rein motori-
sche Halbseitenlähmung bei Hirnschenkelinfarkt 602
- Mayer, H.: Chorea minor Sydenham mit Augenbeteiligung 596
- Müller-Oerlinghausen, B., Albrecht, J., Kampf, D.: Lithium-Pro-
phylaxe und Nierenfunktion 113
- Neu, I.: Essentielle Fettsäuren in Serum und Liquor Cerebrospina-
lis bei Patienten mit Multipler Sklerose 100
- Oepen, G., Clarenbach, P., Thoden, U.: M. Recklinghausen mit
multiplen lateralen Meningozelen 178
- Oettinger, B., Roitzsch, E., Zuber, B.: Ein Fall von plötzlichem
unerwarteten Tod eines Kindes mit Epilepsie 364
- Reimer, F., Lorenzen, D.: Die Elektrokonvulsions-Behandlung in
psychiatrischen Kliniken der Bundesrepublik Deutschland und
West-Berlin 554
- Rieger, G.: Paranoid-halluzinatorische Psychosen nach Einnahme
von D-Nor-pseudoephedrinhaltigen Appetitzüglern 423
- Sachsenheimer, W., Hamer, J.: Chiasma-Syndrom bei intrasellä-
rem Epidermoid 457
- Sayk, J., Kmietzyk, H.-J.: Zur Überlebenszeit von Patienten mit
Gliomen/Glioblastomen unter Antiepileptika 611
- Scharf, R.E., Dieterich, B., Neundörfer, B.: Akute Psychose bei
Digitalisintoxikation 426
- Schöpf, J.: Ungewöhnliche Entzugssymptome nach Benzodiazepin-
Langzeitbehandlungen 288
- Schott, H.: Selbsterfahrung im „Gestaltkreis“ 418
- Schütz, H.J., Seim, C.E., Hachmeister, U.: Amaurosis fugax bei
Herzamyloidose 236
- Seyfert, S., Kraft, D., Wagner, K.: Baclofen-Dosis bei Haemodia-
lyse und Niereninsuffizienz 616
- Steinhausen, H.-Ch., Huth, H., Nestler, V.: Zum psychiatrischen
Erkrankungsrisiko von Kindern mit einer epilepsiekranken Mut-
ter 585
- Ulm, G.: Erweiterte therapeutische Möglichkeiten bei der Behand-
lung des Parkinson-Syndroms durch den Einsatz von Bromocrip-
tin 116
- Vollmer, R., Toifl, K., Kothbauer, P., Riederer, P.: EEG und
biochemische Befunde beim Kleine-Levin-Syndrom 211
- Witt, Th.N., Oberländer, D.: Angeborene beidseitige Hypoplasie
der Thenarmuskulatur 484
- Zimmerer, U., Dresbach, O., Mennel, H.D., Orf, G., Heiss,
W.-D.: Aneurysmatische Knochenzyste der Wirbelsäule mit in-
traspinaler Ausdehnung 468

Diskussion und Leserbriefe

- Seidel, D.: Essentielle Fettsäuren in Serum und Liquor cerebrospina-
lis bei Patienten mit Multipler Sklerose. Ergänzung und Dis-
kussion zu dem Beitrag von I. Neu, Nervenarzt (1981) 52:100-
107 489

- Ulrich, G.: Diskussionsbemerkung zu Th. Ritter von Stockert's Beitrag „Worttaubheit, Aspekte einer funktionellen Kompensation bei cerebralbedingter akustischer Perzeptionsstörung“. *Nervenarzt* 51:411–416 (1980) 289
- Volles, E.: Bemerkungen zur Arbeit: Wertigkeit des zerebralen Perfusionsdruckes für die kontinuierliche zerebrale Überwachung. D. Klingler, F. Gerstenbrand, R. Hesse und St. Neeck. *Nervenarzt* (1981) 52:74–78 488

Nachrufe

- Baeyer, W.v.: Jürg Zutt in memoriam 371
- Hankowitz, M.: In memoriam Hugo v. Keyserlingk 121
- Heimann, H.: Prof. Dr. Dr. h.c. Jakob Klaesi zum Gedenken (1883–1980) 185
- Janzarik, W.: Max Müller 1894–1980 249
- Nissen, G.: In memoriam Hubert Harbauer 123
- Peters, U.H.: In memoriam Erich Sternberg 619

Mitteilungen der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenheilkunde

300, 735

Buchbesprechungen

183, 247, 309, 368, 429, 491, 557, 674, 736

Tagesgeschichte

60, 122, 248, 309, 557, 618, 737

Tagungskalender

60, 122, 184, 248, 309, 369, 429, 491, 557, 618, 676, 737

Das Sachregister befindet sich auf den Seiten 738–739 des Jahrgangs

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

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

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

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

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

Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Printed in Germany. © Springer-Verlag GmbH & Co. KG Berlin Heidelberg 1981

Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz AG, Würzburg

Okulopharyngeale Muskeldystrophie mit neurogener Muskelatrophie*

Syndrom oder zufälliges Zusammentreffen?

K.-H. Krause¹, H.P. Schmitt² und A. Hartmann¹

¹ Neurologische Klinik (Direktor: Prof. Dr. H. Gänshirt)

² Institut für Neuropathologie (Direktor: Prof. Dr. G. Ule) der Universität Heidelberg

Oculopharyngeal Muscular Dystrophy with Neurogenic Muscular Atrophy. Syndrome or Accidental Coincidence?

Zusammenfassung. Bei einem 81jährigen Mann, der seit dem 65. Lebensjahr an einer okulopharyngealen Muskeldystrophie mit langsamer Progredienz litt, wurde klinisch und elektromyographisch das zusätzliche Vorliegen neurogener Atrophien in den Extremitätenmuskeln diagnostiziert. Die Sektion des inzwischen verstorbenen Patienten bestätigte die vermutete spinale Muskelatrophie; daneben fanden sich charakteristische Zeichen der okulopharyngealen Muskeldystrophie. Es wird diskutiert, ob es sich bei der Kombination okulopharyngealer Symptome mit neurogenen Störungen in den Extremitätenmuskeln um den Ausdruck eines Syndroms handeln könnte, da einige in der Literatur beschriebene Fälle elektromyographisch und morphologisch ähnliche Veränderungen aufwiesen. Auf der anderen Seite wäre eine zufällige Überlagerung des muskeldystrophischen Prozesses mit einer in dem Alter des Patienten auch sonst geläufigen diskreten spinalen Muskelatrophie denkbar.

Kürzlich wurde in dieser Zeitschrift anhand von 5 Patienten aus vier Sippen das klinische Erscheinungsbild der okulopharyngealen Muskeldystrophie vorgestellt [9]. Wir konnten jetzt bei einem damals nicht untersuchten, inzwischen verstorbenen Mitglied einer dieser Sippen ([9] Abb. 1 b, Nr. 6) klinische, elektromyographische und neuropathologische Befunde in bisher selten beschriebener Form erheben, die eine zusätzliche Mitteilung dieses Falles rechtfertigen.

Kasuistik

Bei dem 81jährigen Patienten fiel seit dem 65. Lebensjahr ein langsam zunehmendes Herabhängen der Augenlider sowie ein Undeut-

lichwerden der Sprache und eine Erschwernis beim Schlucken auf. Im Alter von 75 Jahren war die Ptose bereits so ausgeprägt, daß eine Brille mit Drahtsteg zum Anheben der Lider getragen wurde; die Sprache war sehr undeutlich, an Nahrung konnten nur noch flüssige oder pürierte Speisen aufgenommen werden. Die Störungen nahmen in den darauffolgenden Jahren langsam weiter zu, insbesondere litt der Patient ständig unter starker Verschleimung. Zusätzlich zu den Lähmungen im Bereich der Augen- und Schlundmuskulatur stellten sich ab dem 78. Lebensjahr Schwierigkeiten beim Laufen ein. Zunächst bemerkte der Patient eine Schwäche beim Treppensteigen; ein Jahr später fiel ihm das Aufrichten aus dem Sitzen schwer, er war aber noch gehfähig. Nach einem weiteren Jahr war die Kraft in den Beinen so reduziert, daß selbständiges Laufen nicht mehr möglich war. Gleichzeitig mit den Lähmungen im Bereich der Beine entwickelte sich eine, allerdings geringer ausgeprägte, Schwäche der Arme. Doppelbilder waren nach Angaben des Patienten nie aufgetreten; tageszeitliche Schwankungen der Lähmungen wurden negiert, ebenso Schmerzen oder Gefühlsstörungen.

Eine familiäre Belastung mit Lähmungserscheinungen im Bereich der Augen- und Schlundmuskeln ist bekannt; der Vater und ein Bruder litten unter einem ähnlichen Krankheitsbild, bei zwei der drei Kinder besteht seit dem 48. Lebensjahr eine leichte Ptose (Stammbaum in [9], Abb. 1 b).

Neurologischer Befund

Der 168 cm große, 51 kg schwere Patient wies einen deutlich reduzierten Allgemein- und Ernährungszustand auf. Er bot eine beidseitige Ptose (Abb. 1 a). Die Augenmotilität war in sämtliche Richtungen eingeschränkt, ohne daß sichere Doppelbilder angegeben wurden. Es bestand eine ausgeprägte Dysarthrie, das Gaumensegel wurde bei Phonation nur gering angehoben, der Schluckakt war hochgradig eingeschränkt. An den Extremitäten fand sich eine beinbetonte, deutliche motorische Tetraparese. Der Patient war nicht imstande, sich aus dem Liegen zu erheben, die Beine konnten gegen Widerstand nicht angehoben werden. Es bestand eine generalisierte Muskelatrophie, die besonders deutlich an den distalen Hand- und Fußmuskeln (Abb. 1 b) war; hier waren Faszikulationen zu beobachten. Sämtliche Eigenreflexe waren nicht auslösbar. Pathologische Reflexe fanden sich nicht, ebenso keine sensiblen Störungen.

Internistischerseits litt der Patient unter einer Beckenvenenthrombose, deretwegen er zur stationären Behandlung aufgenommen worden war. Eine Woche nach der neurologischen Erstuntersuchung verstarb er an einer Lungenembolie.

Elektromyographischer Befund

M. biceps brachii rechts. Vereinzelt pathologische Spontanaktivität in Form von Fibrillieren und positiven scharfen Wellen, öfters

* Herrn Prof. Dr. A. Schrader zum 65. Geburtstag

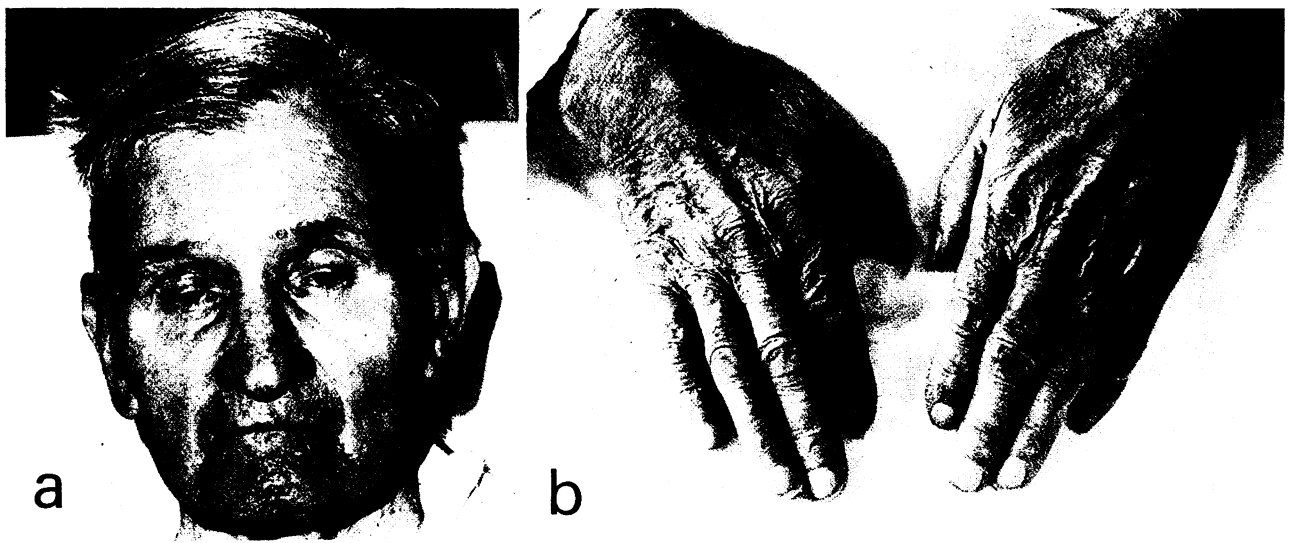


Abb. 1. a rechtsbetonte Ptose beidseits. b Atrophie der kleinen Handmuskeln

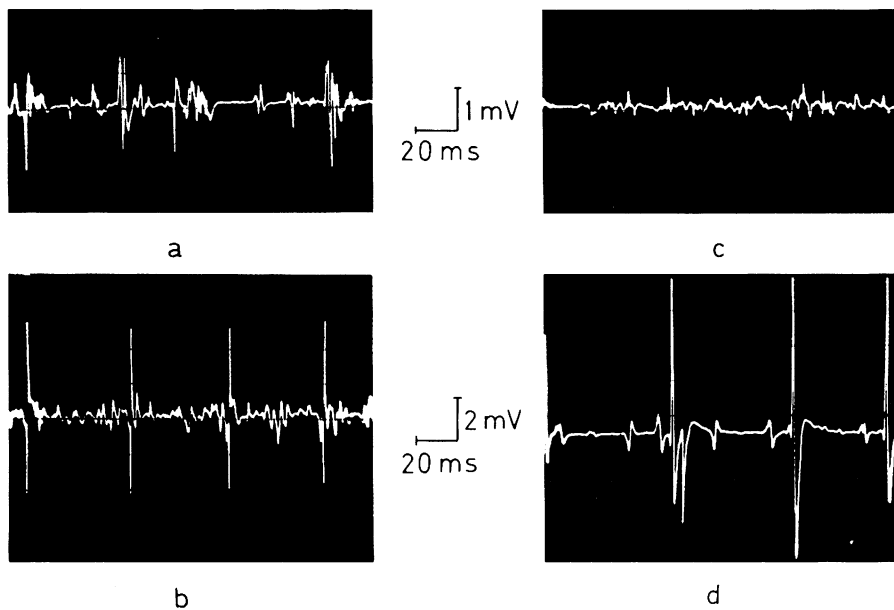
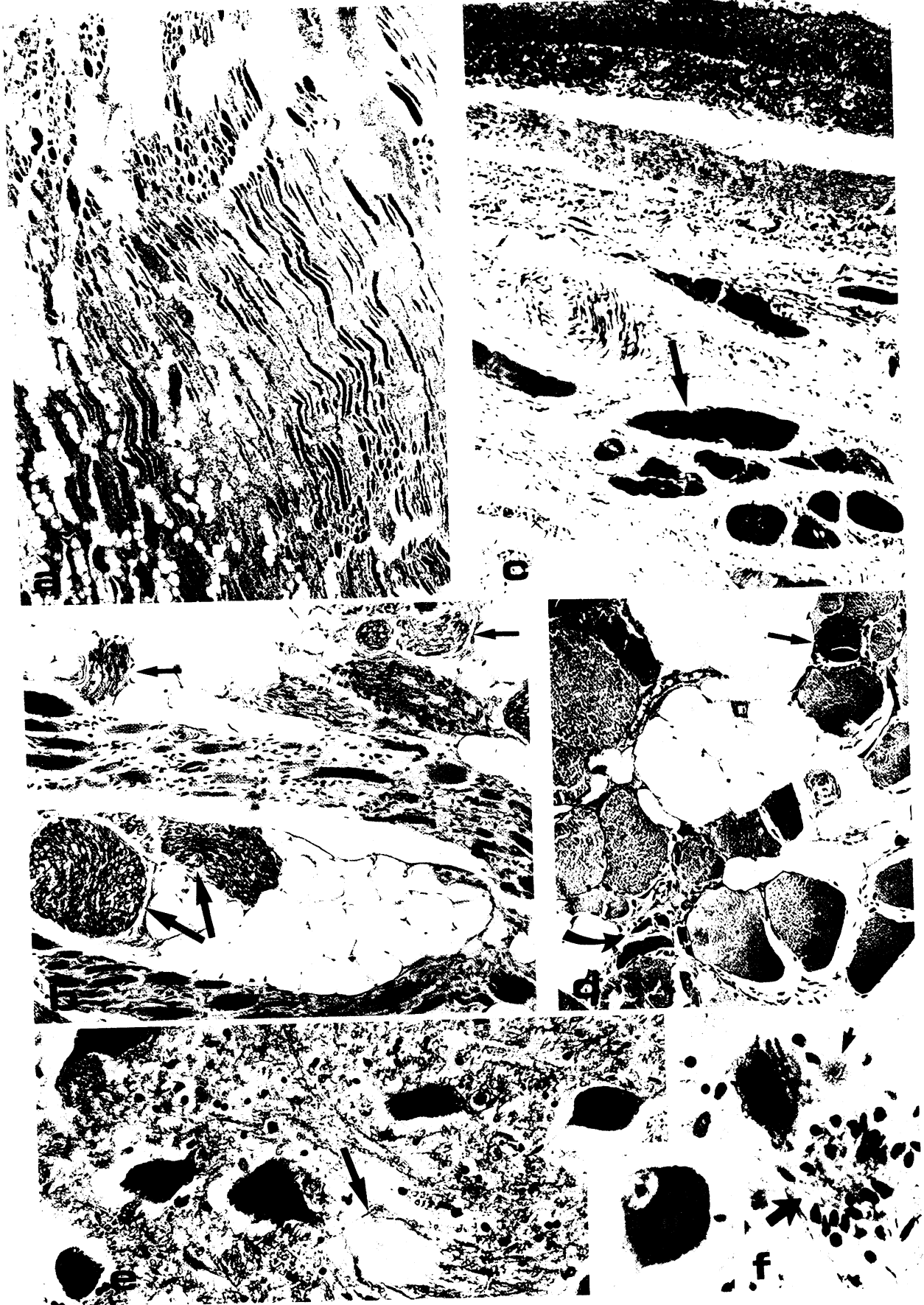


Abb. 2a-d. Aktivitätsmuster im Elektromyogramm. a bei maximaler Willkürinnervation des M. interosseus dorsalis I rechts, b bei mäßiger Willkürinnervation des M. quadriceps femoris rechts, c bei mäßiger Willkürinnervation des M. tibialis anterior links, d bei maximaler Willkürinnervation des M. extensor digitorum brevis links

pseudomyotone Entladungsserien. Bei maximaler Willkürinnervation Übergangs- bis Einzelentladungsmuster mit nur sehr wenigen unauffälligen, meist deutlich chronisch neurogen umgebauten Muskelaktionspotentialen. *M. brachioradialis rechts*: ebenfalls vereinzelt Fibrillieren und positive scharfe Wellen, bei maximaler Willkürinnervation Übergangs- bis Einzelentladungsmuster mit meist neurogen umgebauten Muskelaktionspotentialen. *M. opponens pollicis rechts*: keine pathologische Spontanaktivität, bei maximaler Willkürinnervation Interferenzmuster mit teils unauffälligen, teils ver-

mehrt polyphasischen Muskelaktionspotentialen, dabei teilweise Verkürzung der Potentiale und Erniedrigung der Amplitude im Sinne eines myopathischen Musters. *M. interosseus dorsalis I rechts*: vereinzelt Fibrillieren, häufiger Faszikulieren. Bei maximaler Willkürinnervation Übergangsmuster mit teils unauffälligen, teils im Sinne einer Verlängerung der Potentialdauer sowie vermehrter Polyphasie neurogen umgebauten, daneben auch einigen aufgrund ihrer niedrigen Amplitude und kurzen Dauer auf eine Myopathie verdächtigen Muskelaktionspotentialen (Abb. 2a).

Abb. 3a-f. Histologische Befunde an Muskulatur und Rückenmark: a *M. levator palpebrae sup.* links: Hochgradige Durchsetzung mit Fett- und Bindegewebe bei spärlichem muskulärem Restparenchym (Masson-Goldner, $\times 25$). b Ausschnittvergrößerung von a mit zahlreichen intakten Nervenfasern (\rightarrow) umgeben von Fett und spärlichen Muskelfaserresten ($\times 100$). c Hypopharynx auf Kehlkopfebene: Minimale Reste quergestreifter Muskulatur mit den Zeichen myopathischer Veränderung (\rightarrow). (F = Epithel). (Masson-Goldner, $\times 100$). d *M. tibialis anterior* rechts: fortgeschrittene Liposklerose; starke myopathische Veränderungen der Muskelfasern (zentrale Kerne, Abrundung, Kaliberschwankungen; oben rechts, linker Pfeil: Faserspaltung; rechter Pfeil: sarkoplasmatische Masse); kleine Gruppe atrophischer Muskelfasern mit elongierten Querschnitten (gebogener Pfeil links unten): sogen. areoläre Atrophie ($\times 100$). e Lumbalmark: „Geisterzelle“ (\rightarrow) im motorischen Vorderhorn (Klüver-Barrera, $\times 250$); f Neuronophagie im motorischen Vorderhorn (dicker Pfeil); neuroaxonales Degenerat (kleiner Pfeil). Einschaltung: „primär gereizte“ Vorderhornzelle („zentrale Chromatolyse“) aus dem Sakralmark ($\times 250$, Nissl).



M. interosseus dorsalis I links: vereinzelt Fibrillieren und positive scharfe Wellen, bei maximaler Willkürinnervation Übergangsmuster mit teils unauffälligen, teils vermehrt polyphasischen und niederamplitudigen Potentialen. *M. quadriceps femoris rechts:* ganz vereinzelt Fibrillationspotentiale, einmal angedeutet eine pseudomyotone Entladungsserie. Bei maximaler Willkürinnervation Interferenz- bis Übergangsmuster mit teils unauffälligen, teils neurogen umgebauten, teils myopathisch veränderten Potentialen (Abb. 2b). *M. tibialis anterior links:* ganz vereinzelt Fibrillieren und positive scharfe Wellen, häufiger pseudomyotone Entladungsserien. Bei Willkürinnervation vorzeitige Rekrutierung eines Interferenzmusters mit verkleinerten, vermehrt polyphasischen und niederamplitudigen Muskelaktionspotentialen. Wegen der niedrigen Amplitude war keine sichere Entscheidung möglich, ob neben der myopathischen Schädigung auch eine neurogene Affektion vorlag (Abb. 2c). *M. extensor digitorum brevis links:* Faszikulieren. Bei maximaler Willkürinnervation Übergangs- bis Einzelentladungsmuster mit neurogen umgebauten, sehr hochamplitudigen Muskelaktionspotentialen (Abb. 2d).

Elektroneurogramm. Die distale Latenz des N. ulnaris rechts betrug 3,8, die proximale 7,9 ms, die motorische Nervenleitgeschwindigkeit 51 m/s. Für den N. medianus rechts lag die distale motorische Latenz bei 4,5, die proximale bei 9,6 ms, die motorische Nervenleitgeschwindigkeit bei 51 m/s. Die distale sensible Latenz des N. medianus rechts bei antidromer Reizung betrug 3,6, die proximale 8,4 ms, die sensible Nervenleitgeschwindigkeit 54 m/s. Der N. peroneus links wies eine distale Latenz von 5,7, eine proximale von 13,0 ms und eine Nervenleitgeschwindigkeit von 44,5 m/s auf.

Pathologisch-anatomische Befunde

Der Patient verstarb im Alter von 81 Jahren, 16 Jahre nach der ersten klinischen Manifestation seines Leidens, an einer pathologisch-anatomisch nachgewiesenen frischen peripheren Lungenarterienembolie bei Becken- und Wadenvenenthrombose. Die inneren Organe boten die Zeichen der braunen Atrophie („senile Involution“).

Neuropathologische Untersuchung

Das Gehirn zeigte makroskopisch nur eine diskrete allgemeine, zentroparietal akzentuierte Atrophie bei leichtem Hydrocephalus communicans, wahrscheinlich e vacuo. Herdförmig-konfluierende arteriosklerotische Wandeinlagerungen in den basalen Hirnschlagadern hatten keine nennenswerte Stenosewirkung, da gleichzeitig eine sogen. dilatative Zerebralarteriosklerose überlagert war.

Die Untersuchung der *Skelettmuskulatur* ließ bereits mit bloßem Auge einen ausgeprägten Fettgewebsersatz von Muskelparenchym aufgrund einer intensiv gelben Farbe der Muskeln im okulopharyngealen Bereich und der unteren Extremitäten einschl. Beckengürtel vermuten. Demgegenüber war die Muskulatur des Schultergürtels und der Arme offenbar besser intakt, obwohl sich auch hier eine krankhafte Mitbeteiligung durch eine blaß-braungraue Farbe und verwaschene Zeichnung der Faserstruktur anzeigte.

Die *feingewebliche Untersuchung* (Verschiedene Augenmuskeln beidseits, Zunge, Hypopharynx, Larynx, Deltoideus re., Sternocleidomastoideus li., Biceps brachii re., Zwerchfell, Rectus femoris re., Tibialis anterior re., Gastrocnemius li. [Abb. 3a–d]) ergab einen erheblich fortgeschrittenen bis subtotalen liposklerotischen Umbau der Muskulatur in der gesamten okulopharyngealen Gruppe und in den unteren Extremitäten mit Beckengürtel. Dabei kontrastierten vor allem in der ersten genannten Gruppe die tadellos intakten, oft wie „skelettiert“ im Fettgewebe liegenden intramuskulären Nervenäste in auffälliger Weise zu dem stark verwüsteten Muskelparenchym. Die Untersuchung der relevanten Kerngebiete im kaudalen

Hirnstamm (Ncl. hypoglossus, ambiguus, abducens, facialis, trochlearis und oculomotorius) ergab einen unverminderten Bestand an Motoneuronen ohne pathologische Veränderungen der einzelnen Zellen. In den corticofugalen Bahnen auf Gehirn- und Rückenmarksebene und in der Betzschens Riesenzellschicht ebenfalls kein pathologischer Befund.

Das muskuläre Restparenchym der okulopharyngealen Gruppe zeigte ausgeprägte myopathische Zeichen mit verstärkten Kaliberschwankungen, Abrundung, Kernzentralisation, Faserspaltungsfiguren, hyaliner, feingranulärer und gelegentlich vakuolärer Degeneration der Muskelfasern. Die vermehrten Sarkolemm- und zentralständigen Kerne bildeten in den Längsschnitten Reihen. Gelegentliche diskret ausgeprägte zelluläre Abraum- und Regenerationsphänomene und einzelne basophile Degenerate rundeten das Gesamtbild ab. Im Hinblick auf die Respiration ist eine ausgeprägte Beteiligung des Zwerchfells bemerkenswert. Die gleichen Veränderungen in etwas variabler Ausprägung waren auch in den übrigen Muskeln beherrschend, wengleich hier eine zweite feingewebliche Komponente erkennbar wurde, die besonders in den noch weniger liposklerotisch umgebauten Muskeln des Schultergürtels und der oberen Extremitäten zu Tage trat: Man fand hier eine diskrete bis auffallende Muskelfaseratrophie in einem kleinherdig-disseminierten Verteilungsmuster. Die Querschnitte der atrophischen Fasern waren häufig elongiert bzw. von angulärer Gestalt. Targetfasern fanden sich vereinzelt. Der Befund ist recht typisch, wengleich nicht spezifisch für eine neurogene Muskelatrophie.

Die Rückenmarksuntersuchung (Abb. 3e–f) ergab geringe herdförmige Rarefaktionen des Bestandes an motorischen Vorderhornzellen in der Halsmarkanschwellung und lumbosakral. Im Halsmark eine Vorderhornzelle mit einem intrazytoplasmatischen hyalinen Einschuß. Im Lumbosakralmark einzelne Motoneurone mit den Zeichen der zentralen Chromatolyse („primäre Zellreizung“) und sehr vereinzelt aber eindeutige sog. Geisterzellen und Neuronophagiephänomene; dazu wenige kugelförmige neuroaxonale Degenerate im Vorderhorn. Die vorderen Rückenmarkswurzeln schienen gehörig parenchymisiert, ohne lichtmikroskopisch (!) verifizierbare Nervenfaserverluste. Gleiches galt für die untersuchten peripheren Nerven (N. ischiadicus, N. peroneus comm. und profundus, N. suralis und N. frontalis). In den Markscheidenfärbungen nur vereinzelte Digestionskammern mit winzigen Markballen. Im Axonbestand keine lichtmikroskopisch verifizierbaren Defizite.

Die diskrete Ausprägung der kleinherdig-disseminierten Muskelatrophie in den Extremitätenmuskeln korrespondierte quantitativ gut mit dem Grad der in den motorischen Vorderhörnern nachgewiesenen Veränderungen.

Diskussion

Das charakteristische Symptom der okulopharyngealen Muskeldystrophie ist eine sich im höheren Lebensalter manifestierende Muskelschwäche der Augen- und Pharynxmuskulatur; der Vererbungsmodus ist meist autosomal-dominant mit unvollständiger Penetranz [2]. Die von unserem Patienten gebotenen Zeichen waren zunächst typisch für diese familiäre Erkrankung. Ab dem 65. Lebensjahr entwickelte sich eine bis zum Tode mit 81 Jahren progrediente, keiner tageszeitlichen Schwankung unterworfenen Schwäche von Augen- und Pharynxmuskeln, die im Alter von 75 Jahren dann so deutlich ausgeprägt war, daß nur noch die Aufnahme pürierter Speisen möglich war. Zu diesem Zeitpunkt war die Sprache bereits erheblich dysarthrisch verändert, die Ptose war so hochgradig, daß eine Brille mit Drahtfeder getragen werden mußte. Der Vererbungsmodus entspricht im vorlie-

genden Fall den Darstellungen von Barbeau [2]: Ein Bruder und der Vater des Patienten litten mit Sicherheit an der gleichen Erkrankung, die klinischen Befunde bei dem Bruder wurden früher ausführlich mitgeteilt ([9] Patient W.H.); bei 2 Kindern besteht der Verdacht auf eine beginnende okuläre Dystrophie im Sinne einer diskreten Lidheberschwäche. Weniger charakteristisch für das Krankheitsbild der okulopharyngealen Muskeldystrophie war bei unserem Patienten dann die Angabe, daß sich seit dem 79. Lebensjahr zunehmende Schwierigkeiten beim Treppensteigen eingestellt hätten und daß seit dem 80. Lebensjahr wegen der ausgeprägten Schwäche in den Beinen Gehunfähigkeit vorliege. Bei der klinischen Untersuchung fand sich eine schwere motorische Tetraparese. Prinzipiell sind bei der okulopharyngealen Muskeldystrophie über den okulopharyngealen Bereich hinausgehende Paresen in Extremitätenmuskeln beschrieben ([2], [4] Fall 2, [5], [8], [9] Fall W.B., [11], [12], [13] Fall 1 u. 4, [14] Fall II-12, [15], [16], [18], [19] Fall III.5, III.6 u. III.9 und [21] Fall 3). Dabei ist anzumerken, daß Fall 1 von Goto et al. [8] sowie die Patienten von Lees und Liversedge [12] keine familiäre Belastung aufwiesen und ein so frühes Erkrankungsalter hatten, daß sie nicht als typische Fälle einer okulopharyngealen Muskeldystrophie gelten können; Fall 2 von Goto et al. [8] bot zwar eine positive Familienanamnese, der Krankheitsbeginn lag hier aber noch früher in der Kindheit, und die Erstmanifestation der Erkrankung betraf die unteren Extremitäten, so daß es sich hier ebenfalls nicht um das typische Syndrom der okulopharyngealen Muskeldystrophie handelt. Unter den vielen Fällen von Roberts und Bamforth [18] sind von genetischer Belastung, Erkrankungsbeginn und Ausfallsmuster her nur die Fälle 9 und 15 als Beispiele einer okulopharyngealen Muskeldystrophie mit Ausdehnung auf weitere Muskelgruppen anzusehen. Vergleichbar hochgradige Paresen an den Extremitäten wie in unserem Fall, die schließlich eine Gehunfähigkeit bedingten, wurden in der Literatur sehr selten mitgeteilt ([5] Fall N... Rosa und N... Anna, [19] Fall III.5 u. III.6). Diese Tatsache sowie der klinische Befund von Faszikulationen und erheblichen Atrophien an den Extremitätenmuskeln lenkte von Anfang an den Verdacht auf die mögliche Überlagerung durch eine neurogene Schädigung. Dies wurde unterstützt durch den elektromyographischen Befund eines Mischbildes zwischen myopathischen Veränderungen und neurogener Schädigung in den Extremitätenmuskeln. Dort gelang der Nachweis von neurogen umgebauten Muskelaktionspotentialen bei Willkürinnervation und von pathologischer Spontanaktivität in Form von Faszikulationen, Fibrillationen, positiven scharfen Wellen und pseudomyotonen Entladungsserien, die für einen floriden Denervierungsprozeß kennzeichnend sind. Das Vorliegen einer Polyneuropathie, gegen das bereits klinisch das Fehlen von sensiblen Reiz- oder Ausfallserscheinungen gesprochen hatte, konnte elektroneuro-

graphisch durch den Nachweis normaler sensibler und motorischer Nervenleitgeschwindigkeiten ausgeschlossen werden, so daß eine zusätzliche Schädigung auf nukleärer Ebene vermutet werden konnte. Das Fehlen von Pyramidenbahnzeichen sprach schon klinisch gegen eine amyotrophische Lateralsklerose, die auch durch die morphologische Untersuchung ausgeschlossen werden konnte. Demgegenüber waren zwar diskrete, aber eindeutige Untergangsformen motorischer Vorderhornzellen auf spinaler Ebene, zusammen mit einzelnen zentralen Chromatolysen nachweisbar. Die zentrale Chromatolyse oder primäre Zellreizung ist entweder Ausdruck einer antegrad-transneuronalen Degeneration [3] oder einer retrograden Zellveränderung [20] nach proximaler Axonläsion. Da eine Erkrankung des 1. motorischen Neurons ausgeschlossen werden konnte, trifft offenbar die letzte Möglichkeit im vorliegenden Fall zu, wofür auch der vereinzelte Befund von Axonspheroiden in den Vorderhörnern paßt. Wenngleich hauptsächlich bei der ALS beschrieben und gewürdigt [6, 7, 10], sind sie nach unseren Erfahrungen für diese keineswegs spezifisch. Sie werden heute als Ausdruck peripherer axonaler Transportstörungen gewertet.

Andere Autoren berichten nur selten über elektromyographische Untersuchungen bei Patienten mit okulopharyngealer Muskeldystrophie und generalisierter Muskelschwäche, wobei meist nur wenige Extremitätenmuskeln untersucht wurden. In der Regel wurden dabei myopathische Veränderungen mitgeteilt ([5] Fall N... Anna und N... Ciro, [11], [14] Fall II-12, [18] Fall 9); Matsunaga et al. [13] fanden dagegen in den Extremitätenmuskeln eindeutig neurogene Schädigungsmuster, während in der Augenmuskulatur ausschließlich myopathische Veränderungen festgestellt wurden. Bei einigen nicht näher beschriebenen Mitgliedern der von Barbeau [2] untersuchten Sippen mit okulopharyngealer Muskeldystrophie wurden elektromyographisch eindeutige Riesenpotentiale nachgewiesen, wie sie bei zentralnervösen Prozessen mit nukleärer Degeneration beschrieben seien [2]. Barbeau glaubt daher eine Beteiligung des ZNS bei okulopharyngealer Muskeldystrophie nicht ausschließen zu können. Für die spinale Ebene bestätigen dies unsere klinischen und morphologischen Befunde, die prinzipiell – aber nicht quantitativ! – mit denen von Myriantopoulos und Brown ([25] Familie K., Fall III.25) übereinstimmen. Matsunaga et al. [13] fanden in ihrem Fall I im M. triceps surae ein neurogenes Ausfallsmuster, wie wir es neben myopathischen Zeichen ebenfalls in mehreren Extremitätenmuskeln vermuteten und histologisch nachweisen konnten.

Während andere Autoren ([4] Fall 2, [14] Fall II-12 und [21] Fall 3) auf bioptischer Basis eine sichere Entscheidung zwischen Myo- und Neuropathie in den Extremitätenmuskeln nicht treffen konnten, vermochten Schotland und Rowland ([19] Fall III.5) und Campanella et al. ([5] Fall N... Ciro) einen reinen muskel-

dystrophischen Prozeß auch histologisch zu sichern.

Bisher wurden nur wenige Sektionsbefunde des ZNS bei okulopharyngealer Muskeldystrophie mitgeteilt. In dem von Schotland und Rowland [19] autopsisch untersuchten Fall III.5 erfolgte allerdings nur eine Untersuchung des Hirnstammes, in dem sich wie auch in unserem Fall und in dem von Myriantopoulos und Brown [15] keine Veränderungen in den motorischen Kerngebieten zeigten. Ähnliches trifft auf den autopsisch durchuntersuchten Fall von Rebeiz et al. [17] und auf Biopsieuntersuchungen dieser Autoren zu. Dies unterstützt die Annahme einer rein myopathischen Genese der okulopharyngealen Symptome. Myriantopoulos und Brown [15] vermuteten aufgrund ihrer Befunde am Rückenmark eine progressive spinale Muskelatrophie als Ursache der gesamten Symptomatik, was aber – wie oben ausgeführt – auf die okulopharyngealen Symptome nicht zutreffen dürfte.

Zusammenfassend erscheinen unter Zugrundelegung unseres Falles und bei kritischer Sichtung der Literatur die von Barbeau [2] geäußerten Zweifel an der rein myopathischen Natur der okulopharyngealen Muskeldystrophie sehr berechtigt. Andererseits ist angesichts des fortgeschrittenen Alters, in dem die okulopharyngeale Dystrophie auftritt, und besonders im geschilderten Fall (81 Jahre!), eine zufällige Überlagerung des muskeldystrophischen Prozesses durch eine in diesem Alter auch sonst geläufige diskrete spinale Muskelatrophie [1] unbedingt in Rechnung zu stellen. Die hinsichtlich einer neurogenen Beteiligung negativen Befunde anderer Autoren sowie der Ausschluß einer neurogenen Beteiligung für die okulopharyngeale Muskelgruppe auch im eigenen Falle könnten eher für diese Interpretation sprechen. Möglicherweise ist auch die durch die Grunderkrankung mit schwerem Betroffensein der Pharynxmuskulatur bedingte jahrelange Malnutrition für die Genese der spinalen Muskelatrophie mit von Bedeutung.

Interessanterweise betrachtet Adams [1] die okulopharyngeale Dystrophie unter Vergleich mit der Alzheimer-Krankheit nur als einen ins Krankhafte gesteigerten Alterungsprozeß der Muskulatur („exaggerated aging process“ bzw. „muscular abiotrophy“), nicht dagegen als eine echte Muskeldystrophie.

Es muß abgewartet werden, ob bei diesem Krankheitsbild weitere Fälle mit elektromyographischem Nachweis neurogener Schädigungen in der Extremitätenmuskulatur und mit entsprechender Sicherung durch Muskelbiopsie, vor allem aber durch Sektionsbefunde des ZNS, beschrieben werden. Sollte dies der Fall sein, litten die entsprechenden Sippen unter einer Systemerkrankung, die – ähnlich wie das Kearns-Sayre-Syndrom und die Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert – eine Kombination myopathischer Störungen mit Ausfällen im Bereich des Nervensystems aufweist.

Literatur

- Adams RD (1975) Diseases of muscle. A study in pathology. Harper and Row, Hagerstown (Maryland)
- Barbeau A (1966) The syndrome of hereditary late onset ptosis and dysphagia in French Canada. In: Kuhn E (ed). Progressive Muskeldystrophie. Springer, Berlin Heidelberg New York, p 102–109
- Becker H (1952) Retrograde und transneurone Degeneration der Neurone. Abhandl Akademie d Wissenschaften Mainz, Mathemat-Naturwiss Kl 10. Steiner, Wiesbaden
- Bray GM, Kaarsoo M, Ross RT (1965) Ocular myopathy with dysphagia. Neurology 15:678–684
- Campanella G, Filla A, Serlenga L, Federico A, Buscaino GA (1975) Myopathie oculo-pharyngée. Rev Neurol 131:615–628
- Carpenter S (1968) Proximal axonal enlargement in motor neuron disease. Neurology 18:841–851
- Chou SH (1978) Pathognomy of intraneuronal inclusions in ALS. In: Tsubaki T, Toyokura (ed). Amyotrophic lateral sclerosis. Proc Int Sympos on amyotrophic lateral sclerosis. University of Tokyo Press, Tokyo, p 135–176
- Goto I, Kanazawa Y, Kobayashi T, Murai Y, Kuroiwa Y (1977) Oculopharyngeal myopathy with distal and cardiopathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 40:600–607
- Hartmann A, Berendes K (1979) Die okulopharyngeale Muskeldystrophie. Nervenarzt 50:788–793
- Iwata M, Hirano A (1979) Current problems in the pathology of amyotrophic lateral sclerosis. In: Zimmerman HM (ed). Progress in Neuropathology Vol 4. Raven Press, New York, p 277–298
- Julien J, Vital C, Vallat JM, Le Blanc M (1974) Oculopharyngeal muscular dystrophy. J Neurol Sci 21:165–169
- Lees F, Liversedge LA (1962) Descending ocular myopathy. Brain 85:701–710
- Matsunaga M, Inokuchi T, Ohuishi A, Kuroiwa Y (1973) Oculopharyngeal involvement in familial neurogenic muscular atrophy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 36:104–111
- Murphy SF, Drachman DB (1968) The oculopharyngeal syndrome. JAMA 203:99–104
- Myriantopoulos NC, Brown IA (1954) A genetic study of progressive spinal muscular atrophy. Am J Hum Gen 6:387–411
- Peterman AF, Lillington GA, Jamples RW (1964) Progressive muscular dystrophy with ptosis and dysphagia. Arch Neurol 10:38–41
- Rebeiz JJ, Caulfield JB, Adams RD (1969) Oculopharyngeal dystrophy – a presenescant myopathy: a clinico-pathologic study In: Brunette JA, Barbeau A (eds). Progr in Neuroophthalmology. Proc Int Congr Neuro-Gen and Neuro-Ophthalmol 2. Excerpta Medica, Amsterdam, p 12–31
- Roberts AH, Bamforth J (1968) The pharynx and esophagus in ocular muscular dystrophy. Neurology 18:645–652
- Schotland D, Rowland LP (1964) Muscular dystrophy. Features of ocular myopathy, distal myopathy and myotonic dystrophy. Arch Neurol 10:433–445
- Spatz H (1952) Neuronenlehre und Zellenlehre. Münch Med Wochenschr 94:1153–1161, 1209–1218, 1255–1262
- Victor M, Hayes R, Adams RD (1962) Oculopharyngeal muscular dystrophy. A familial disease of late life characterized by dysphagia and progressive ptosis of the eyelids. N Engl J Med 267:1267–1272

Dr. K.-H. Krause
Neurologische Universitätsklinik
Voßstraße 2
D-6900 Heidelberg