

---

# 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 B<sub>1</sub>, B<sub>12</sub> und Folsäure 329
- Möller, H.-J., Zerssen, D.v.: Depressive Symptomatik bei Aufnahme und Entlassung stationär behandelter 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., Dobiasch, 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
- Grünewald, 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 trau-  
matischen Armplexusparesen 228
- Heuser, M.: Synkinesia hereditaria 448
- Hofferberth, B., Moser, M.: Die klinischen Beschwerden nach lum-  
balen Liquorentnahme und deren Objektivierung im Elektrony-  
stagnogramm 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 katatonen 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. Necek. *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

## Über die Kombination von alkoholischer Polyneuropathie und Myopathie

### Klinische, elektromyographische und bioptische Befunde

K.-H. Krause<sup>1</sup>, H.P. Schmitt<sup>2</sup> und P. Berlit<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Neurologische Klinik (Direktor: Prof. Dr. H. Gänshirt) und

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

### The Combination of Alcoholic Neuropathy and Myopathy: Clinical, Electromyographic and Biopic Findings

**Zusammenfassung.** Es wird über 3 Alkoholiker berichtet, bei denen aufgrund klinischer, elektromyographischer und bioptischer Befunde das kombinierte Vorliegen einer chronischen proximalen Myopathie und einer Neuropathie diagnostiziert wurde. Fall 1 bot neben einer mäßigen distalen Polyneuropathie eine erhebliche beinbetonte proximale chronische interstitielle Herdmyositis, Fall 2 zeigte außer einer ausgeprägten Polyneuropathie eine leichtere proximale chronische Myopathie, Fall 3 wies eine jeweils mittelgradige distale Polyneuropathie sowie proximale Myopathie auf. Die besonderen Schwierigkeiten bei der Diagnostik von „Neuromyopathien“, ätiologische Vorstellungen zur chronischen alkoholischen Myopathie sowie klinische und elektrophysiologische Befunde bei Fällen mit der beschriebenen Kombination werden besprochen.

Während das Vorkommen einer alkoholischen Polyneuropathie ein geläufiges und häufig beschriebenes Phänomen ist, gilt die alkoholische Myopathie als selten. Hed et al. berichteten 1955 erstmals über eine akute Rhabdomyolyse mit Myoglobinurie bei Alkoholikern [16]; ihre Beobachtung wurde in der Folge von anderen Autoren bestätigt [5, 6, 10, 14, 17, 20, 22, 34, 35, 40, 41]. Diesem dramatischen Krankheitsbild mit starken Muskelschmerzen und erheblichem Muskelödem, manchmal mit einer akuten Niereninsuffizienz einhergehend, stellten Ekbohm et al. 9 Jahre später eine durch Alkohol induzierte proximale Myopathie mit einem subakuten bis chronischen Verlauf gegenüber [8]. Weitere ähnliche Mitteilungen anderer Autoren folgten [21, 24, 25, 28, 30, 33, 36, 44]. Nach Ekbohm et al. ist als dritte Gruppe eine subklinische Form der alkoholischen Myopathie abzugrenzen [8]; in mehreren Reihenuntersuchungen wurden entsprechende Befunde erhoben [11–13, 46, 48]. Die Selten-

heit klinisch manifester Formen der chronischen alkoholischen Myopathie wurde von Hallen et al. [15] und kürzlich von Penn [32] erneut hervorgehoben. Diagnostisch besonders schwierig erscheinen Fälle mit einer Kombination neurogener und myopathischer Störungen; wenn hierbei keine eingehende elektrophysiologische und histopathologische Diagnostik erfolgt, ist die Fehldiagnose einer reinen Neuropathie sicher die Regel. Im folgenden soll über 3 Fälle berichtet werden, die neben einer distalen Polyneuropathie eine proximale Myopathie boten.

### Kasuistik

#### Fall 1

Der 31jährige Installateur kommt wegen einer seit 2 Jahren zunehmenden Schwäche beider Beine zur Aufnahme. Er gibt an, vor allem beim Treppensteigen Schwierigkeiten zu haben; seit 1/2 Jahr seien gehäuft Wadenkrämpfe aufgetreten. In der Alkoholanamnese werden vom Patienten ein täglicher Konsum von 4 Flaschen Bier sowie einigen Gläsern Schnaps angegeben. Vor 7 Jahren sei in einem auswärtigen Krankenhaus durch Leberblindpunktion histologisch die Diagnose einer alkoholischen Fettleberhepatitis gestellt worden.

Bei der neurologischen Untersuchung findet sich eine proximal und links betonte Paraparese der Beine, die Beineigenreflexe sind nicht auslösbar. Es besteht eine leichte Atrophie der Oberschenkelmuskulatur, vor allem des M. quadriceps femoris bds. Das Zeichen nach Trendelenburg ist positiv. Die Vibrationsempfindung ist an den Füßen herabgesetzt. Der lumbal entnommene Liquor ist unauffällig.

Bei der internistischen Untersuchung ist die Leber konsistenzvermehrt I QF unterhalb des Rippenbogens, die Milz am Rippenbogen palpabel.

Sonographisch findet sich eine verdichtete Leberinnenstruktur bei einem Sagittaldurchmesser von 12 cm, die Milz ist mit 12 × 5 cm vergrößert. Der perkutorische und auskultatorische Befund am Herzen ist unauffällig, ebenso das EKG. Keine Ödeme.

Die Laborwerte zeigen das ausgeprägte Bild einer alkoholischen Hepatopathie: Gamma-GT 514, GOT 44, GPT 32 U/l, AP 281 U/l und Bilirubin 2,8 mg/dl.

In der Eiweißelektrophorese sind die Gamma-Globuline und das Gesamteiweiß erhöht, das IgM ist auf 6,9 g/l erhöht. Ein oraler Glukose-Toleranztest und ein Schilling-Test sind negativ, der Vitamin B<sub>12</sub>-, der Folsäurespiegel und die CPK im Serum liegen im Normbereich.

*Elektromyogramm* (Abb. 1). M. deltoideus re., M. biceps brachii re., M. brachioradialis re., M. gluteus max. bds. : keine patholo-

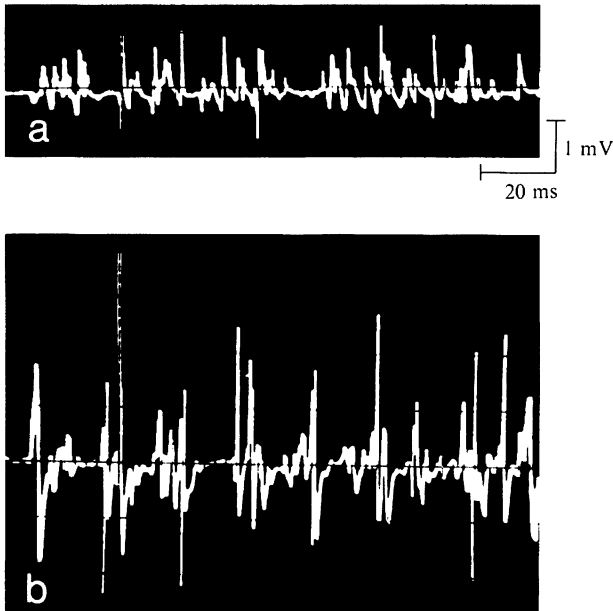


Abb. 1 a, b. Elektromyogramm bei Fall 1. a Aktivitätsmuster im M. glutaeus max. links bei mäßiger Willkürinnervation. b Aktivitätsmuster im M. extensor digitorum brevis links bei maximaler Willkürinnervation

gische Spontanaktivität; bei maximaler Willkürinnervation vorzeitige Rekrutierung eines Interferenzmusters mit niederamplitudigen, vermehrt polyphasischen Potentialen von kurzer Phasendauer. M. quadriceps femoris bds.: Fibrillieren und positive scharfe Wellen, bei Willkürinnervation ebenfalls vorzeitig Rekrutierung eines Interferenzmusters mit niederamplitudigen, verkürzten und vermehrt polyphasischen Potentialen. M. extensor dig. brevis bds.: keine pathologische Spontanaktivität; bei maximaler Willkürinnervation Interferenzmuster mit teils unauffälligen, teils vergrößerten, verbreiterten und vermehrt polyphasischen Potentialen.

**Elektroneurogramm.** N. ulnaris re.: motorische Nervenleitgeschwindigkeit (NLG) am Unterarm 52, am Ellenbogen 57 und am Oberarm 58 m/s, sensible NLG am Unterarm 56,5 m/s. N. medianus re.: motorische NLG 53, sensible 56,5 m/s. N. peroneus:

motorische NLG re. 41, li. 43,5 m/s. N. tibialis: motorische NLG re. 39, li. 37,5 m/s.

**Verlauf.** Bei einer elektromyographischen Kontrolle 12 Wochen nach der Erstuntersuchung fand sich im M. quadriceps femoris beidseits keine pathologische Spontanaktivität mehr. Bei Willkürinnervation rekrutierten sich neben verkürzten, niederamplitudigen und vermehrt polyphasischen auch unauffällige Muskelaktionspotentiale. Der Befund im M. extensor digitorum brevis war gegenüber der Voruntersuchung weitgehend unverändert, ebenso die Nervenleitgeschwindigkeiten des N. peroneus beidseits mit Werten von 41,3 m/s rechts und 43,7 m/s links. Anamnestisch gab der Patient an, seinen Alkoholkonsum in der Zwischenzeit drastisch reduziert zu haben; klinisch bestanden nach wie vor Atrophien der proximalen Beinmuskulatur, die grobe Kraft hatte sich aber gegenüber der Erstuntersuchung deutlich gebessert.

**Histologischer Befund.** Eine Muskelbiopsie aus dem linken M. quadriceps femoris (E.-Nr. 34262/80, Institut für Neuropathologie der Univ. Heidelberg) zeigt lichtmikroskopisch verstärkte Kaliberschwankungen der Muskelfasern durch Atrophie und Hypertrophie zahlreicher Fasern in unsystematischer Verteilung. Im Querschnitt neigen sie dabei zur Abrundung. In geringem Umfange ist Fettgewebe an die Stelle von Muskelparenchym getreten. Akute Muskelfaseruntergänge (Nekrosen) werden nicht gesehen; dementsprechend fehlen zelluläre Abraumphänomene; auch Regenerate sind selten. Vereinzelt treten im Perimyseum Rundzelleninfiltrate mit Plasmazellen in vaskulärer Bindung auf, die sich streckenweise in die Muskelfaszikel einschleichen (Abb. 2). Peri- und endomyseales Bindegewebe sind nicht auffallend vermehrt. Gruppierte Muskelfaseratrophien treten nicht auf.

#### Fall 2

Der 49jährige Maschinenschlossler kommt wegen einer seit 4 Monaten bestehenden zunehmenden Gangunsicherheit mit Schwäche vor allem beim Treppensteigen zur Aufnahme. Er schildert Brennen der Fußsohlen, ein Pelzigkeitsgefühl beider Beine und stechende Schmerzen vor allem im Bereich der Waden. Der Patient gibt einen täglichen Alkoholkonsum von 4 Flaschen Bier sowie 1–2 Schnäpsern an. Ein Leberblindpunkt, das vor 1 1/2 Jahren in einem auswärtigen Krankenhaus gewonnen wurde, ergab die feingewebliche Diagnose einer schweren Leberverfettung mit schleichendem indurativen Umbau und Vorliegen von Mallory-Körperchen.



Abb. 2. Entzündliche Infiltrate im Interstitium (peri- und endomyseal) mit vaskulärer Bindung (H.E.,  $\times 230$ )

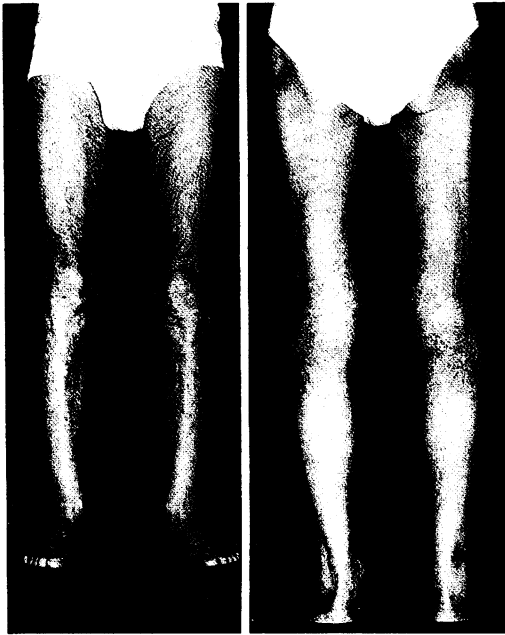


Abb. 3. Atrophie der proximalen Beinmuskulatur bei Fall 2

Bei der neurologischen Untersuchung findet sich eine geringgradige proximal und links betonte Paraparese der Beine, die ASR sind bds. nicht auslösbar, die PSR bds. abgeschwächt. Es besteht eine Atrophie der Oberschenkelmuskulatur (Abb. 3). Es wird eine distal betonte Hypästhesie und -algie ab Th 9 bds. angegeben; die Vibrationsempfindung ist an den Füßen aufgehoben, die Lageempfindung deutlich beeinträchtigt. Der lumbal entnommene Liquor ist unauffällig.

Bei der internistischen Untersuchung findet sich eine Hepatomegalie von 5 cm unterhalb des rechten Rippenbogens, die Milz ist nicht palpabel. Das Herz ist perkutorisch links verbreitert, es bestehen deutliche prätibiale und Knöchelödeme. Die Laborwerte zeigen das Bild einer alkoholischen Hepatopathie: Gamma-GT 187 U/l, GPT 45, GOT 37 U/l. Der Folatspiegel im Serum ist mit 3 nmol/l bei normalem Vitamin B-12-Spiegel geringgradig erniedrigt, ein Schilling-Test fällt regelrecht aus. Glukose, T<sub>3</sub>, T<sub>4</sub>, CPK-Werte im Serum sind unauffällig.

*Elektromyogramm* (Abb. 4). M. deltoideus li., M. biceps brachii re., M. gluteus max. li., M. quadriceps femoris bds.: keine pathologische Spontanaktivität; bei Willkürinnervation vorzeitige Rekrutie-

rung eines Interferenzmusters mit niederamplitudigen und vermehrt polyphasischen Muskelaktionspotentialen. M. interosseus dors. I bds., M. opponens pollicis li.: keine pathologische Spontanaktivität; bei maximaler Willkürinnervation Interferenzmuster bei verbreiterten, vermehrt polyphasischen Potentialen, teilweise mit deutlicher Amplitudenzunahme. M. tibialis ant. bds., M. extensor digitorum brevis bds.: pathologische Spontanaktivität in Form von Fibrillieren und positiven scharfen Wellen; bei maximaler Willkürinnervation im M. tibialis ant. bds. Interferenz-, im M. extensor dig. brevis bds. Interferenz- bis Übergangsmuster mit verbreiterten, vermehrt polyphasischen, hohen Muskelaktionspotentialen.

*Elektroneurogramm*. N. ulnaris: motorische NLG re. 47,5, li. 46,5 m/s. N. medianus li. motorische NLG 47, sensible 55,5 m/s. N. peroneus: motorische NLG re. 29, li. 36 m/s.

*Verlauf*. Bei einer Kontrolluntersuchung nach 4 Monaten, während denen der Patient nach seinen Angaben strikte Alkoholkarenz eingehalten hatte, waren in den proximalen Muskeln neben verkürzten, vermehrt polyphasischen und niederamplitudigen auch ganz unauffällige Muskelaktionspotentiale nachzuweisen. In den distalen Muskeln der unteren Extremitäten hatte die pathologische Spontanaktivität abgenommen, während das Muster bei Willkürinnervation dem der Erstuntersuchung entsprach, ebenso in den kleinen Handmuskeln. Auch die Nervenleitgeschwindigkeiten hatten sich im Vergleich zur Erstuntersuchung nicht wesentlich verändert; die Werte lagen jetzt für den N. ulnaris re. bei 47,6, für den N. medianus li. bei 47 (motorisch) bzw. 50 (sensibel), für den N. peroneus re. bei 30 und für den N. peroneus li. bei 34 m/s. Klinisch hatten sich die proximalen Paresen gebessert; der Patient gab an, Treppen inzwischen wieder deutlich besser hinaufsteigen zu können: die Gefühllosigkeit in den Beinen sei etwas geringer geworden – bei der Sensibilitätsprüfung wurde eine mäßige, nach distal zunehmende Hypästhesie und -algie ab Th II angegeben. Vibration wurde an den Füßen wieder erkannt –, nach wie vor leide er aber häufig unter intensiven brennenden Mißempfindungen im Bereich beider Beine.

*Histologischer Befund*. Die Untersuchung einer Muskelbiopsie aus dem M. quadriceps femoris li. (E. 37343/80, Institut für Neuropathologie der Univ. Heidelberg) ergab stark schwankende, durchweg erheblich reduzierte Muskelfaserkaliber, wobei atrophische Muskelfasern mit elongierten Querschnitten in einer angedeutet kleinherdig-disseminierten Verteilung auftraten (Abb. 5). Zahlreiche Muskelfasern neigten zur Querschnittsabrundung, bei einer erheblichen Vermehrung zentraler Kerne. Einige Muskelfasern boten das Bild der hyalinen („wachsartigen“) Degeneration. Es fanden sich keine entzündlichen Infiltrate.

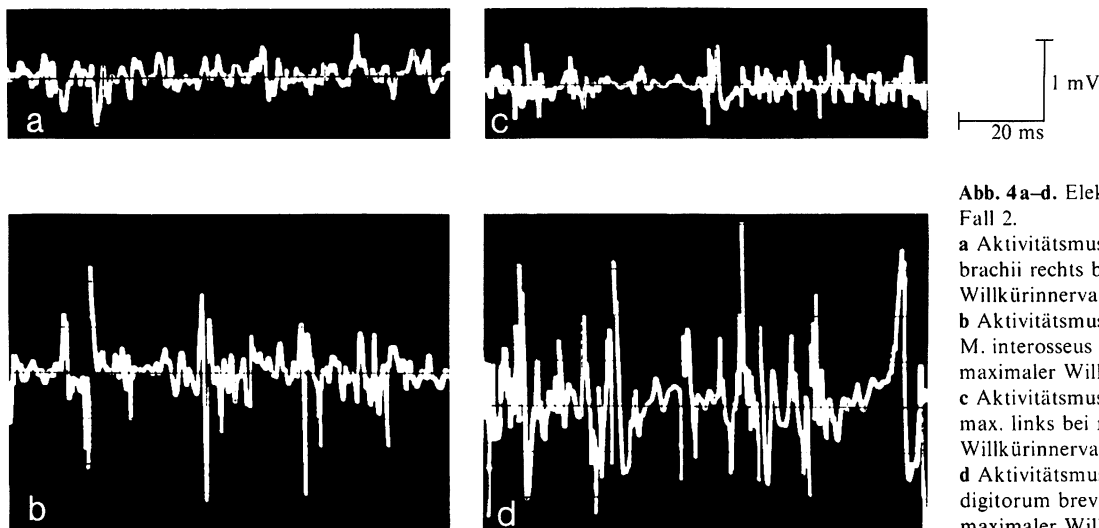
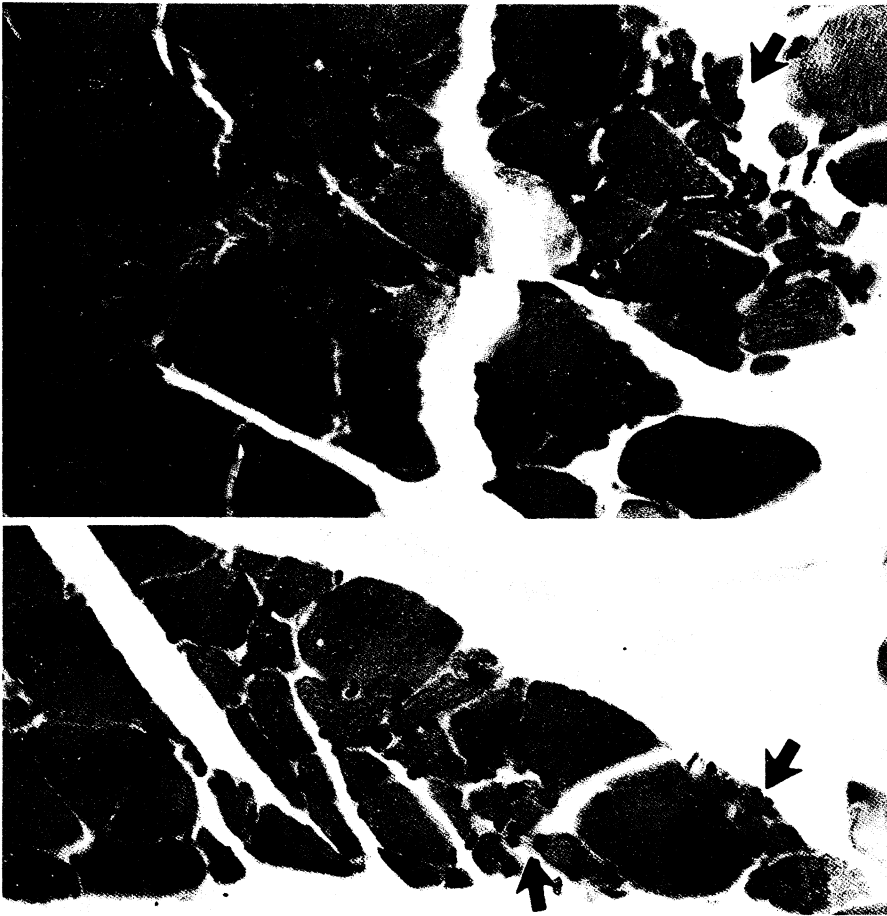


Abb. 4a-d. Elektromyogramm bei Fall 2.

a Aktivitätsmuster im M. biceps brachii rechts bei mäßiger Willkürinnervation.  
b Aktivitätsmuster im M. interosseus dorsalis I rechts bei maximaler Willkürinnervation.  
c Aktivitätsmuster im M. gluteus max. links bei mäßiger Willkürinnervation.  
d Aktivitätsmuster im M. extensor digitorum brevis links bei maximaler Willkürinnervation



**Abb. 5.** Kleine Gruppen atrophischer und im Querschnitt meist elongierter Muskelfasern (Pfeile) in disseminierter Verteilung zwischen teils großen, myopathisch abgerundeten und hypertrophischen Muskelfasern (Masson-Goldner, Trichrom,  $\times 360$ )

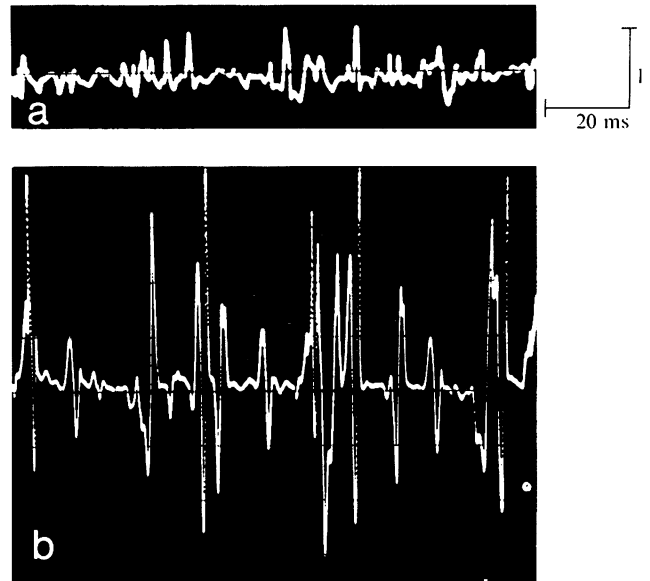
In einer Biopsie aus dem N. suralis li. (E 37344 und 37346/80) zeigte sich eine deutliche quantitative Reduktion der markhaltigen Nervenfasern mit zahlreichen floriden Markscheidenuntergängen.

Im Elektronenmikroskop boten auch einzelne Axone degenerative Veränderungen in Form einer Vermehrung axoplasmatischer filamentärer Strukturen. Sowohl licht- wie elektronenmikroskopisch schienen Markscheidenverluste und -schäden gravierender als die der Axone, was auf eine Demyelinisierung als den führenden Prozeß hindeutete. Dies wurde durch den elektronenmikroskopischen Nachweis einzelner „Zwiebelschalenformationen“, wie sie als typische Folge segmentaler Markscheidenuntergänge auftreten, gestützt.

### Fall 3

Der 53jährige Metzger schildert eine seit 3 Monaten bestehende Schwäche der Arme, die ihm beim Heben von schweren Gegenständen aufgefallen ist. Seit 1 Monat bemerkt er vor allem beim Treppensteigen auch eine Schwäche in den Beinen. Aus der früheren Vorgeschichte sind ein Schädelbasisbruch mit Contusio cerebri 1951, eine Lumboischialgie mit Ausstrahlung in das linke Bein 1977 sowie eine seit 1 Jahr bekannte Psoriasis vulgaris zu erwähnen. In der Alkoholanamnese gibt der Patient den Konsum von 3 Flaschen Bier täglich an.

Bei der neurologischen Untersuchung findet sich eine proximal betonte mäßiggradige Parese der Arme sowie eine diskrete Schwäche der Hüftbeuger bds. Die Vibrationsempfindung ist an beiden Füßen abgeschwächt, die Lageerkennung an den Zehen unsicher. Als Ausdruck des anamnestisch geschilderten Bandscheibenschadens besteht eine Hypästhesie und Hypalgesie im Dermatome S I links, der ASR ist bei sonst seitengleich lebhaften Eigenreflexen links nicht auslösbar. Der lumbal entnommene Liquor ist unauffällig.

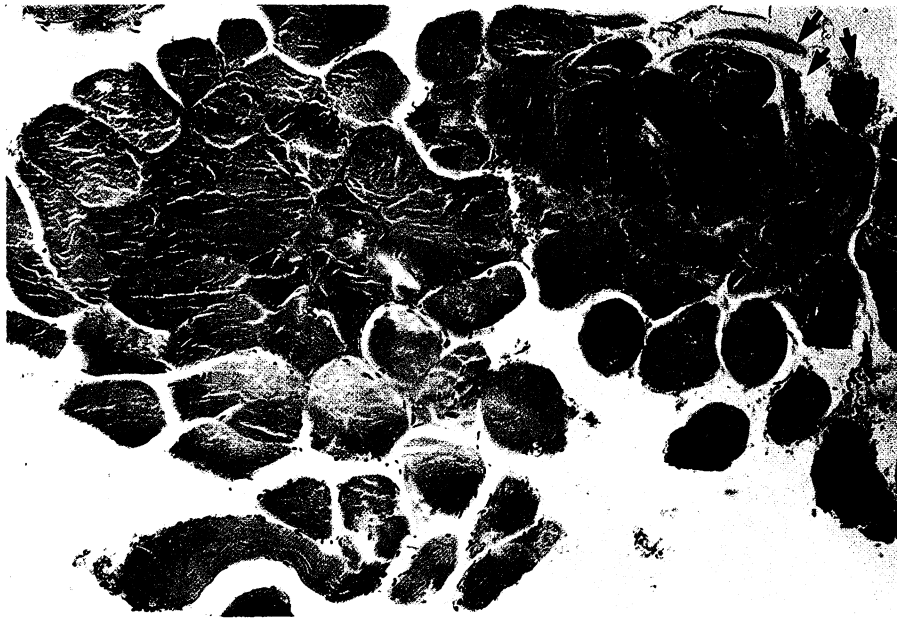


**Abb. 6a, b.** Elektromyogramm bei Fall 3. **a** Aktivitätsmuster im M. quadriceps femoris rechts bei mäßiger Willkürinnervation. **b** Aktivitätsmuster im M. extensor digitorum brevis rechts bei maximaler Willkürinnervation

Bei der internistischen Untersuchung ist die Leber konsistenzvermehrt 2 QF unterhalb des rechten Rippenbogens, die Milz nicht palpabel.

Bei den Laborwerten imponiert das Bild einer alkoholtoxischen Hepatopathie mit einer Gamma-GT von 86 U/l, einer Gamma-





**Abb. 7.** Verstärkte Kaliberschwankungen, Abrundung, Vermehrung der sarkolemmlen und zentralen Kerne als Ausdruck myopathischer Affektion. Rechts oben (Pfeile) teilweise oder komplett atrophische Muskelfasern mit restierenden leeren Sarkolemmschläuchen und -kernen. (Die Kerne sind nicht aktiviert! Keine Regeneratschläuche!) (H.E.,  $\times 90$ )

Globulinerhöhung in der Eiweißelektrophorese und einer Erhöhung von IgA und IgM in der radialen Immundiffusion. Ein oraler Glukose-Toleranztest liegt im oberen Normbereich, es findet sich das Bild einer Hyperlipidämie Typ IIa. Die CPK ist regelrecht. Der Vitamin B-12- und Folsäurespiegel liegen bei unauffälligem Schilling-Test im Normbereich. Ein T<sub>3</sub>- und T<sub>4</sub>-Test sind unauffällig.

**Elektromyogramm** (Abb. 6). M. deltoideus re., M. biceps brachii re., M. quadriceps femoris bds.: keine pathologische Spontanaktivität; bei Willkürinnervation vorzeitige Rekrutierung eines Interferenzmusters mit teils unauffälligen, teils verkürzten, vermehrt polyphasischen und niederamplitudigen Muskelaktionspotentialen. M. opponens pollicis re.: keine pathologische Spontanaktivität; bei maximaler Willkürinnervation Interferenzmuster mit teils unauffälligen, teils verbreiterten und vermehrt polyphasischen Muskelaktionspotentialen mit vermehrter Amplitude. M. tibialis ant. li., M. extensor digitorum brevis re.: keine pathologische Spontanaktivität; bei maximaler Willkürinnervation Interferenz- bis Übergangsmuster mit wenigen unauffälligen, meist verbreiterten, amplitudenerhöhten und vermehrt polyphasischen Muskelaktionspotentialen.

**Elektroneurogramm.** N. medianus re.: motorische NLG 47,1, sensible 45,5 m/s. N. peroneus re.: motorische NLG 36,5 m/s.

**Verlauf.** Bei einer Kontrolle nach 2 Monaten fand sich sowohl in der proximalen als auch in der distalen Beinmuskulatur elektromyographisch keine wesentliche Änderung. Der Wert für die Nervenleitgeschwindigkeit des N. peroneus rechts hatte sich mit 42,7 m/s leicht gebessert. Eine Alkoholkarenz war in der Zwischenzeit nicht erfolgt. Änderungen des subjektiven Befindens oder des neurologischen Befundes hatten sich nicht ergeben.

**Histologischer Befund.** In einer Muskelbiopsie aus dem M. biceps brachii li. (Abb. 7) (E. 42639-40/80, Institut für Neuropathologie der Universität Heidelberg) neigen die Muskelfaserquerschnitte zur Abrundung; zudem sieht man zahlreiche, häufig zu mehreren in einem Querschnitt liegende, zentrale Kerne. Das Muskelfaserkaliber schwankt leicht über die Norm hinaus verstärkt. Die Sarkolemmkerne sind erheblich vermehrt und bilden im Längsschnitt Reihen, wiewohl auch die zentralen Kerne immer kurze Reihen bilden. Akute Muskelfasernekrosen, vakuoläre Degeneration, Abraumphänomene und Regenerate sind nicht nachzuweisen. Das endomyseale Bindegewebe scheint nicht oder höchstens gering vermehrt. Gruppierte Muskelfaseratrophien sind nicht zu erkennen. Targetfasern gelangen nicht zur Darstellung. Zellige Infiltrate sind

nirgends nachzuweisen. In den Längsschnitten ist die typische Querstreifung der Skelettmuskulatur meist leidlich gut erhalten, zum Teil aber auch sehr undeutlich.

## Diskussion

Aufgrund der anamnestischen Angaben und der klinischen sowie elektromyographischen und bioptischen Befunde war in unseren Fällen jeweils die Diagnose einer Kombination von chronischer Myopathie mit über Monate sich entwickelnden proximalen Paresen und einer Neuropathie bei Alkoholismus zu stellen. Hierbei sind nach Art und Ausprägung der jeweiligen diagnostischen Parameter Unterschiede zwischen den 3 Fällen festzustellen: Fall 1 bietet neben einer diskreten distalen Polyneuropathie proximal in EMG und Biopsie das Bild einer chronischen interstitiellen Herdmyositis. Fall 2 zeigt eine ausgeprägte floride Polyneuropathie mit mäßiger proximaler Myopathie, bei der allein nach dem bioptischen Befund nicht zu entscheiden wäre, ob es sich um eine eigenständige primäre Myopathie oder um eine – sekundäre – sog. Begleitmyopathie bei inzipienter neurogener Muskelatrophie handelt. Wegen des Fehlens histochemischer Befunde kann eine unspezifische Typ II-Faseratrophie als Ursache der kleinherdig-gruppierten Muskelfaseratrophie nicht sicher ausgeschlossen werden. Auch mit histochemischen Methoden ist diese Entscheidung nicht leicht, denn eine sichere Differenzierung ist nur möglich mit Hilfe des schwierig zu führenden Nachweises der Typ III-Fasern von Coërs und Telerman-Toppet [2, 47]. Im EMG stehen auf jeden Fall Zeichen einer Myopathie im Vordergrund, so daß man zumindest danach eine eigenständige Myopathie annehmen möchte, wie immer man die gruppierten Faseratrophien auch einstufen mag.

Der Fall 3 schließlich bietet sowohl bioptisch, wie auch elektromyographisch proximal eine primäre

Myopathie, die mit einer auch elektroneurographisch nachgewiesenen, rein distalen Polyneuropathie vergesellschaftet ist.

Die besonderen Probleme hinsichtlich Diagnostik, Ätiologie und Klinik bei der Kombination von Myopathie und Polyneuropathie sollen im folgenden im Zusammenhang mit der bisherigen Literatur zu diesem Thema besprochen werden.

#### *Probleme bei der Diagnostik einer „Neuromyopathie“*

Der Nachweis einer Kombination von myopathischen und neuropathischen Veränderungen beim gleichen Patienten bereitet auch mit den heute zur Verfügung stehenden diagnostischen Hilfsmitteln Schwierigkeiten. Hopf und Ludin [19] betonen, daß die Diagnose einer Neuromyopathie nur auf Klinik, Elektromyogramm und Muskelbiopsie aufgebaut werden könne.

Entsteht bei der elektromyographischen Untersuchung eines Muskels der Verdacht auf das Vorliegen beider Komponenten – finden sich also bei generell vermehrter Polyphasie neben verbreiterten und hohen auch verkürzte und niederamplitudige Muskelaktionspotentiale – so wird zunächst der dominierende Faktor für die Diagnosestellung heranzuziehen sein [18]; bedacht werden muß das Auftreten der häufigen sog. Begleitmyopathie [26] bei primär neurogenen Prozessen ebenso wie ein Befall der peripheren intramuskulären Nervenäste bei myositischen Prozessen im Sinne der sog. Neuromyositis [42]. Auch der histologische Befund einer Muskelbiopsie ist in solchen Fällen häufig nicht eindeutig und ermöglicht keine sichere Entscheidung zwischen Neuro- und Myopathie [7]. Während somit bei Kombination von Neuro- und Myopathie im gleichen Muskel auch durch EMG und Biopsie oft nicht zu entscheiden ist, welcher Prozeß führt, ist die diagnostische Einordnung in jenen Fällen, bei denen eine proximale Myopathie mit einer distalen Neuropathie vergesellschaftet ist, weniger problematisch; hier ist jeweils – zumindest in einigen Muskeln – ein eindeutiger elektromyographischer Befund zu erwarten, der durch die histologische Untersuchung von Muskel- und Nervengewebe sowie durch das Elektroneurogramm zu erhärten ist. Außer beim Alkoholismus wurden entsprechende Mischbilder bisher für die Hyperthyreose [23], die Hypothyreose [29] sowie das paraneoplastische Syndrom [1, 3, 4, 27, 45] beschrieben; zu erwarten wären sie für weitere metabolische Störungen wie Urämie und Diabetes mellitus.

#### *Häufigkeit von alkoholischer Myopathie und Neuropathie*

Im Rahmen einer akuten alkoholischen Myopathie fanden Hed et al. [17] in 3 von 12 Fällen, Perkoff et al. [34] in 1 von 21 Fällen eine zusätzliche Neuropathie. Bei ihren insgesamt 24 Patienten mit chronischer

Myopathie beschriebenen Ekbohm et al. [8], Müller et al. [28], Serratrice et al. [44], Lynch [24] und O'Brien und Goldstraw [30] in keinem Fall eine Neuropathie. Hierzu ist anzumerken, daß meist keine neurographischen Untersuchungen durchgeführt wurden [8, 24, 44]. In den 3 Fällen von Müller et al. [28] wurden Nervenleitgeschwindigkeiten bestimmt, die in 2 Fällen unauffällig, in einem (Fall 1) grenzwertig waren; ebenfalls im Grenzbereich lagen die Werte bei dem Patienten von O'Brien und Goldstraw [30]. Rossouw et al. [36] fanden bei 4 auch elektroneurographisch untersuchten Patienten mit myopathischen Veränderungen in 2 Fällen eine zusätzliche Verlangsamung der Nervenleitgeschwindigkeit im Sinne einer Polyneuropathie. Mancall [25] führt aus, daß bei den meisten seiner 10 Patienten mit proximaler Myopathie eine zusätzliche distale Polyneuropathie vorgelegen habe; genauere Angaben hierzu werden aber nicht gemacht. Bei den 10 Fällen mit chronischer Myopathie von Perkoff et al. [33] ist aufgrund der klinischen Angaben sensibler Störungen (Fall 5 und 11), des Resultates der Muskelbiopsie (Fall 3) und der Verminderung der Nervenleitgeschwindigkeit im Neurogramm (Fall 9) viermal eine Kombination mit distaler Neuropathie anzunehmen; nur ein weiterer Patient (Fall 12) wurde neurographisch untersucht und bot normale Werte. Zusammenfassend ist somit festzustellen, daß die Aussagen der Autoren über eine mögliche Kombination der chronischen Myopathie mit einer Neuropathie bei Alkoholismus uneinheitlich sind. In vielen bisher mitgeteilten Fällen wurden aber keine gezielten neurophysiologischen Untersuchungen im Hinblick auf das mögliche Vorliegen einer zusätzlichen Neuropathie durchgeführt; erfolgte dies, so fand sich in etwa der Hälfte der Fälle eine distale Polyneuropathie mit der Myopathie vergesellschaftet. Noch schwieriger zu beurteilen sind die Verhältnisse bei der sog. subklinischen alkoholischen Myopathie. Hierbei handelt es sich um Alkoholiker, die bei Reihenuntersuchungen einen diskreten Befund im EMG aufwiesen, der als subklinische Myopathie gedeutet wurde. Da hierbei ein hohes Maß an diagnostischer Unsicherheit besteht, nahm Oh [31] in seine Übersicht über die alkoholische Myopathie diese Fälle nicht auf. Worden [48] beschrieb bei 191 untersuchten Alkoholikern mit 31% einen sehr hohen Anteil von Patienten, die eine Kombination von myopathischen und neuropathischen Veränderungen aufwiesen. Stahl et al. [46] untersuchten 43 neurologisch unauffällige Alkoholiker elektrophysiologisch. Sie fanden in der Hälfte der untersuchten Muskeln Abweichungen, teils im Sinne eines „myopathischen“, teils im Sinne eines „neuropathischen“ Syndroms. Angaben über eine Kombination der Veränderungen bei gleichen Probanden wurden nicht gemacht; 3 von 14 Patienten mit erniedrigten Nervenleitgeschwindigkeiten wiesen eine verkürzte Potentialdauer auf, was evtl. als Hinweis auf eine entsprechende Kombination gedeutet werden könnte. Faris et al. [12] beschrieben bei 7

von 24 untersuchten Alkoholikern eine Kombination von Neuropathie und subklinischer Myopathie, äußerten aber selbst in einer späteren Arbeit [11] Zweifel am Konzept der subklinischen alkoholischen Myopathie, da die entsprechenden Muskeln bioptisch ein Bild boten, das eher zu einer neurogenen Störung paßte.

#### *Pathogenese der alkoholischen Myopathie*

Während gerade die Arbeiten über subklinische Manifestationen immer wieder generelle Zweifel am Vorkommen einer primären chronischen Myopathie weckten [11, 36], belegt inzwischen doch eine ganze Reihe von Fällen eindeutig das Bestehen eines entsprechenden Krankheitsbildes. Rubin [38] verweist in einer kürzlich erschienenen Arbeit auf das häufige Auftreten einer Kardiomyopathie beim Alkoholismus und nimmt gleichartige alkoholinduzierte muskuläre Störungen bei der Myopathie des Herzmuskels und der Extremitätenmuskeln an. Oh [31] fand in seiner Zusammenstellung von 44 verifizierten Fällen akuter und chronischer Myopathie nur in einem Fall [9] eine Kombination mit einer Kardiomyopathie. Später wurde eine entsprechende Kombination, die die Ansicht Rubins stützen würde, noch zweimal mitgeteilt [37, 43]. In unserem Fall 2 fanden sich Hinweise auf das zusätzliche Vorliegen einer Kardiomyopathie. Zur Erklärung der Entstehung der alkoholischen Myopathie wurden verschiedene Hypothesen herangezogen [24]: am wahrscheinlichsten sind entweder das Vorliegen eines toxischen Faktors, der auf die Muskelzellmembran oder die Mitochondrien einwirkt, oder eine primäre Störung des Wasser- und Elektrolythaushaltes mit resultierendem intrazellulärem Ödem im Rahmen der in fast allen Fällen gleichzeitig vorhandenen Leberschädigung; nach den Befunden von Perkoff et al. [34], die gewisse Ähnlichkeiten mit dem Mc Ardle-Syndrom fanden, wird auch eine Verminderung der glykolytischen Enzyme durch Alkohol oder Alkoholmetaboliten diskutiert; als weniger wahrscheinlich gelten ein Vitamin E-Mangel oder eine chronische Ischämie der Skelettmuskeln als mögliche Ursache der alkoholischen Myopathie. In einer sehr eingehenden pathologisch-anatomischen Studie über die Auswirkungen des Alkohols am Muskel fanden Rubin et al. [39] eine Schädigung beider für die Muskelkontraktion wichtigen Zellelemente, nämlich des sarkoplasmatischen Retikulums sowie des Actomyosin-Komplexes. Schließlich dürfen die erheblichen Störungen des intermediären Stoffwechsels und der immunologischen Abwehrsituation bei chronischen Alkoholikern mit Hepatopathie als ätio-pathogenetische Sekundärfaktoren nicht außer acht gelassen werden, so daß das klinische und pathologisch-anatomische Schädigungsbild an Muskel und Nerv im fortgeschrittenen Stadium sicher viel häufiger ein multifaktorieller Bilanzeffekt als Ausdruck eines einzelnen pathogenetischen Faktors, d.h. der unmittelbaren Alkoholto-

xizität, ist. So mag die chronische interstitielle Herdmyositis bei unserem Fall 1 eher Folge immunologischer Störungen als Effekt direkten Eingriffs des Alkohols in den Metabolismus der Muskelzellen sein.

#### *Klinische Befunde*

Ganz überwiegend werden proximale oder zumindest proximal betonte Paresen bei der chronischen alkoholischen Myopathie gesehen, die mit einer erheblichen Muskelatrophie vergesellschaftet sein können, wie sie auch unser Fall 2 in ausgeprägtem Maß bot. Nur selten ([33], Fall 6) ist die Schultergürtelmuskulatur mehr betroffen als der Beckengürtel, meist sind die Ausfälle proportional verteilt wie bei unserem Fall 3, gelegentlich ([8], Fall 5 und 8 [27], Fall 1 und 2 [33], Fall 3, 11 und 12) auch beinbetont wie in unseren Fällen 1 und 2. Die Anamnesedauer erstreckt sich auf Wochen bis Monate, während die akuten Formen aufgrund ihrer massiven Beschwerden meist innerhalb der ersten Tage nach Auftreten der Störungen in stationäre Behandlung kommen. Die Prognose der Lähmungserscheinungen gilt bei strikter Einhaltung einer Alkoholkarenz als günstig. Nach Reduktion des Alkoholkonsums sahen wir dementsprechend in den Fällen 1 und 2 eine Besserung. Die begleitende Neuropathie manifestiert sich vor allem durch sensible Reizerscheinungen sowie sensible Ausfälle, oft aber nur in diskreter Form wie bei unseren Fällen 1 und 3. In vielen Literaturfällen mit Myopathie fehlen genaue Angaben zur Anamnese sowie zum neurologischen Befund, so daß eine hohe Dunkelziffer hinsichtlich bereits klinisch nachweisbarer leichter begleitender alkoholischer Polyneuropathien vorliegen dürfte. Auf der anderen Seite erfolgen sicherlich bei vielen Patienten mit ausgeprägter alkoholischer Polyneuropathie keine elektromyographischen und histopathologischen Untersuchungen in der proximalen Muskulatur, so daß leichtere Myopathien nicht diagnostiziert werden. Allein aufgrund der histologischen Befunde ist es – vor allem beim Fehlen histochemischer Untersuchungen – in solchen Fällen wie unserem Fall 2 sicher nicht möglich, zwischen einer zusätzlichen primären Myopathie und einer sog. Begleitmyopathie bei primär neurogener Störung zu differenzieren. Eine gewisse Entscheidungskraft könnte hierbei dem EMG zukommen: das Fehlen „neurogenen Umbaus“ in der proximalen Muskulatur beim Vorliegen von Paresen und evtl. Atrophien wie in unserem Fall 2 spricht wohl doch eher für eine primäre Myopathie.

Klinisch-chemisch weisen die Patienten mit chronischer alkoholischer Myopathie aufgrund der begleitenden Leberschädigung wie unsere Fälle in der Regel eine deutliche Erhöhung der Leberenzyme (Gamma-GT, GOT, GPT) im Serum auf [8, 33]; dagegen wird eine Erhöhung der CPK, die bei der akuten Myopathie in ausgeprägtem Maß anzutreffen ist, nur bei wenigen Fällen beschrieben ([30, 33], Fall 3, 4,

9 und 10); öfters finden sich wie bei uns unauffällige CPK-Werte ([33], Fall 5–8, 11, 12, [28], Fall 1, 3).

### *Elektrophysiologische Befunde*

Eine Klärung bei klinischem Verdacht auf das zusätzliche Vorliegen einer Neuropathie gelingt oft mit Hilfe der Neurographie. Es wurde bereits auf Befunde von Patienten hingewiesen, bei denen eine entsprechende Untersuchung erfolgte; wichtig in Fällen wie unserem Fall 1 und Fall 1 von Müller et al. [28], die grenzwertige Nervenleitgeschwindigkeiten und somit allenfalls eine leichte Polyneuropathie aufweisen, ist die zusätzliche Untersuchung der distalen Extremitätenmuskeln; diese zeigt beim Vorliegen einer überwiegend axonalen Polyneuropathie dann eine neurogene Schädigung wie in unserem Fall 1. In den proximalen Muskeln lagen bei unseren Patienten die typischen elektromyographischen Kriterien einer Myopathie vor – vorzeitige Rekrutierung eines Interferenzmusters bei Willkürinnervation mit kleinen, kurzen, vermehrt polyphasischen Muskelaktionspotentialen. Entsprechende Befunde wurden auch bei den meisten elektromyographisch untersuchten Patienten mit einer chronischen Myopathie erhoben. Lediglich Fall 8 von Perkoff et al. [33] bot bei pathologischem Biopsiebefund ein unauffälliges EMG; dies liegt möglicherweise daran, daß zu wenige Stellen in der Muskulatur sondiert wurden. Für eine später histologisch bestätigte entzündliche Komponente der Muskelschädigung sprach in unserem Fall 1 das Vorkommen pathologischer Spontanaktivität in Form von Fibrillationspotentialen und positiven scharfen Wellen. Entsprechende Befunde konnten von Perkoff et al. [33] in 3 Fällen (Fall 3, 6, 10) erhoben werden. Mit 43% fand Worden [48] einen ganz erstaunlich hohen Anteil von Fibrillationen und positiven scharfen Wellen bei seiner Reihenuntersuchung. Demnach ist anzunehmen, daß dieser zunächst überraschende Befund im Rahmen der subakut bis chronisch verlaufenden Myopathie gar nicht so selten, möglicherweise sogar recht charakteristisch ist. Bedacht werden muß dabei natürlich, daß derartige Spontanaktivität auch im Rahmen einer floriden Polyneuropathie wie bei unserem Fall 2 gefunden werden kann; nur ist sie dann ausschließlich in den distalen Muskeln anzutreffen oder zumindest distal betont. Interessant ist, daß bei einer Kontrolluntersuchung nach Reduktion des Alkoholkonsums bei unserem Patienten mit chronischer interstitieller Myositis keine pathologische Spontanaktivität mehr nachzuweisen war. Dies dürfte als prognostisch günstiges Zeichen zu werten sein, in dem Sinne, daß ein florider Zelluntergang nicht mehr vorliegt. Dementsprechend bot unser Patient bei Kontrolle ja auch klinisch eine Besserung.

### *Folgerungen für die Praxis*

Zusammenfassend ist festzustellen, daß beim Nachweis von proximalen Paresen oder Muskelatrophien

beim Alkoholiker auch dann an eine Myopathie zu denken ist, wenn sensible Reiz- oder Ausfallerscheinungen vorliegen und elektromyographisch und -neurographisch eine Neuropathie nachzuweisen ist. Die Diagnose einer Kombination von Neuro- und Myopathie ist mit den heute zur Verfügung stehenden elektrophysiologischen und histologischen diagnostischen Hilfsmitteln in den meisten Fällen möglich. Nachdem in mehreren Reihenuntersuchungen eine hohe Zahl „subklinischer“ alkoholischer Myopathien gefunden wurde, ist zu fragen, ob die proximale Myopathie im Rahmen des Alkoholismus nicht eine wesentlich häufigere Komplikation darstellt, als bisher angenommen wurde. Die entsprechende Diagnosestellung ist für die Beurteilung der Prognose durchaus von Belang; nach den Angaben in der Literatur [28, 31] scheint es, daß bei Alkoholkarenz die Myopathie eine raschere und weitgehendere Besserungstendenz zeigt als die Neuropathie.

### **Literatur**

1. Brain R, Henson RA (1958) Neurological syndromes associated with carcinoma. The carcinomatous neuromyopathies. *Lancet* 2: 971–974
2. Coërs C, Telerman-Toppet N (1978) Fact and fancy in the histological diagnosis of denervation. In: Canal N, Pozza G: *Peripheral neuropathies. Developments in Neurology. Vol. 1.* Elsevier/North Holland, Amsterdam 25–36
3. Croft PB, Henson RA, Urlich H, Wilkinson PC (1965) Sensory neuropathy with bronchial carcinoma: A study of four cases showing serological abnormalities. *Brain* 88: 501–514
4. Croft PB, Wilkinson M (1963) Carcinomatous neuromyopathy. – Its incidence in patients with carcinoma of the lung and carcinoma of the breast. *Lancet* 1: 184–188
5. Curran JR, Wetmore SJ (1972) Alcoholic myopathy. *Dis Nerv Syst* 33: 19–22
6. Douglas RM, Fewings JD, Casley-Smith Jr, West RF (1966) Recurrent rhabdomyolysis precipitated by alcohol: A case report with physiological and electromicroscopic studies of skeletal muscles. *Aust Ann Med* 15: 251–261
7. Drachman DB, Murphy R, Nigam P, Hills R (1967) “Myopathic” changes in chronically denervated muscle. *Arch Neurol* 16: 14–24
8. Ekbohm K, Hed R, Kirstein L, Astrom K (1964) Muscular affections in chronic alcoholism. *Arch Neurol* 10: 449–458
9. Erlenborn JW, Pilz CG (1962) Paroxysmal myoglobinuria associated with cardiomegaly and electrocardiography abnormalities. *JAMA* 181: 1111–1114
10. Fahlgren H, Hed R, Lundmark C (1957) Myonecrosis and myoglobinuria in alcohol and barbiturate intoxication. *Acta Med Scand* 158: 405–412
11. Faris AA, Reyes MG (1971) Reappraisal of alcoholic myopathy, clinical and biopsy study on chronic alcoholics without muscle weakness or wasting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 34: 86–92
12. Faris AA, Reyes MG, Abrams BM (1967) Subclinical alcoholic myopathy: Electromyographic and biopsy study. *Trans Am Neurol Assoc* 92: 102–106
13. Flügel KA, Purucker J, Purucker M (1971) Vergleichende Untersuchungen der Muskelaktionspotentialdauer bei Alkoholikern und Gesunden. *Arch Psychiatr Nervenkr* 214: 97–106
14. Goertz B, Kunst H, Heitmann R (1978) Toxische Rhabdomyolyse nach Alkohol- und Medikamentenvergiftungen. *Dtsch Med Wochenschr* 103: 121–123
15. Hallen O, Neudörfer B, v. Rad M (1971) Neurologische Erkrankungen bei chronischem Alkoholismus. *Nervenarzt* 42: 57–65

16. Hed R, Larsson H, Wahlgren F (1955) Acute myoglobinuria, Report of a case with a fatal outcome. *Acta Med Scand* 152:459-462
17. Hed R, Lundmark C, Fahlgren H, Orell S (1962) Acute muscular syndrome in chronic alcoholism. *Acta Med Scand* 171:585-599
18. Hopf HC (1966) Kombination „neurogener“ und „myopathischer“ Merkmale im EMG und ihre klinische Einordnung. In: Kuhn E: Progressive Muskeldystrophie, Myotonie, Myasthenie. Springer, Berlin Heidelberg New York: 56-57
19. Hopf HC, Ludin HP (1971) Differentialdiagnose „primärer“ und „sekundärer“ Myopathien nach dem Elektromyogramm. *Dtsch Med Wochenschr* 96:1643-1649
20. Kahn LB, Meyer JS (1970) Acute myopathy in chronic alcoholism: A study of 22 autopsy cases, with ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 53:516-536
21. Klinkerfuss G, Bleisch V, Dioso MM, Perkoff GT (1967) A spectrum of myopathy associated with alcoholism II. Light and electron microscopic observations. *Ann Int Med* 67:493-510
22. Lafair JS, Myerson RM (1968) Alcoholic myopathy, with special reference to the significance of creatine phosphokinase. *Arch Intern Med* 122:417-422
23. Ludin HP, Spiess H, Koenig MP (1969) Neuromuscular dysfunction associated with thyrotoxicosis. *Eur Neurol* 2:269-278
24. Lynch PG (1969) Alcoholic myopathy. *J Neurol Sci* 9:449-527
25. Mancall EL, McEntee WJ, Hirschhorn AM, Gonyea E (1966) Proximal muscular weakness and atrophy in the chronic alcoholic. *Neurology* 16:S 301
26. Mittelbach F (1966) Die Begleitmyopathie bei neurogenen Atrophien. Springer, Berlin Heidelberg New York
27. Moody JF (1965) Electrophysiological investigations into the neurological complications of carcinoma. *Brain* 88:1023-1036
28. Müller P, Regli F, Meyer M (1968) Die alkoholische Myopathie. *Dtsch Med Wochenschr* 93:1043-1046
29. Nickel STN, Frame B, Bebin J, Tourtellotte WW, Parker JA, Hughes BR (1961) Myxedema neuropathy and myopathy. A clinical and pathologic study. *Neurology* 11:125-137
30. O'Brien ET, Goldstraw P (1969) Alcoholic myopathy. *Br Med J* 4:785-786
31. Oh SJ (1972) Alcoholic myopathy, a critical review. *Ala J Med Sci* 9:79-95
32. Penn AS (1979) Myoglobin and myoglobinuria. In: Vinken PJ, Bruyn GW: *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 41, Diseases of muscle, Part 2. North-Holland Publishing Company, Amsterdam New York Oxford, 272-273
33. Perkoff GT, Dioso MM, Bleisch V, Klinkerfuss G (1967) A spectrum of myopathy associated with alcoholism, I. Clinical and laboratory features. *Ann Intern Med* 67:481-492
34. Perkoff GT, Hardy P, Velez-Garcia E (1966) Reversible acute muscular syndrome in chronic alcoholism. *N Engl J Med* 274:1277-1285
35. Pittman JG, Decker JW (1971) Acute and chronic myopathy associated with alcoholism. *Neurology* 21:293-296
36. Rossouw JE, Keeton RG, Hewlett RH (1976) Chronic proximal muscular weakness in alcoholics. *S Afr Med J* 50:2095-2098
37. Rowland LP, Penn AS (1972) Myoglobinuria. *Med Clin North Am* 56:1233-1256
38. Rubin E (1979) Alcoholic myopathy in heart and skeletal muscle. *N Engl J Med* 301:28-33
39. Rubin E, Katz AM, Lieber CS, Stein EP, Puszkun S (1976) Muscle damage produced by chronic alcohol consumption. *Am J Pathol* 83:499-516
40. Schnack VH, Wewelka F, Obiditsch-Mayer I (1961) Akute Myonekrose nach Alkoholintoxikation. *Dtsch Med Wochenschr* 86:391-393
41. Schneider R (1970) Acute alcoholic myopathy with myoglobinuria. *Sth Med J (Bgham, Ala)* 63:485-489
42. Senator H (1893) Über acute Polymyositis und Neuromyositis. *Dtsch Med Wochenschr* 19:933-936
43. Seneviratne BIB (1975) Acute cardiomyopathy with rhabdomyolysis in chronic alcoholism. *Br Med J* 4:378-380
44. Serratrice G, Toga M, Roux H (1966) Syndromes musculaires proximaux d' evolution chronique survenant chez des ethyloques (A propos de 14 cas). *Presse Med* 74:1721-1722
45. Shy GM, Silverstein I (1965) A study of the effects upon the motor unit by remote malignancy. *Brain* 88:515-528
46. Stahl J, Reichel G, Degenhardt T, Mühlau G, Greger J (1974) Elektromyographische und elektroneurographische Befunde bei chronischem Alkoholabusus. *Psychiatr Neurol Med Psychol* 26:279-286
47. Telermann-Toppet N, Coërs C (1971) A third muscle fibre type related to collateral reinnervation in motor neurone and peripheral nerve diseases. *Path Europ* 6:50-55
48. Worden RE (1976) Pattern of muscle and nerve pathology in alcoholism. *Ann NY Acad Sci* 273:351-359

Dr. K.-H. Krause, Dr. P. Berlit  
Neurologische Universitätsklinik  
Voß-Str. 2  
D-6900 Heidelberg

Prof. Dr. H.P. Schmitt  
Institut für Neuropathologie der Universität  
Im Neuenheimer Feld 220  
D-6900 Heidelberg