



J. M. Schröder H. C. Hopf G. Wagner
F. Amelung (Hrsg.)

Neuromuskuläre Krankheiten

Mit einem Geleitwort von P. E. Becker

Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York
London Paris Tokyo Hong Kong

Prof. Dr. med. J. M. Schröder
Institut für Neuropathologie der
Medizinischen Fakultät an der
Rheinisch-Westfälischen
Technischen Hochschule
Pauwelsstrasse
5100 Aachen

Prof. Dr. med. H. C. Hopf
Klinikum der
Johannes-Gutenberg-Universität
Klinik und Poliklinik für
Neurologie
Langenbeckstrasse 1
6500 Mainz

Prof. Dr. med. G. Wagner
Deutsches Krebsforschungszentrum
Institut für Epidemiologie
und Biometrie
Im Neuenheimer Feld 280
6900 Heidelberg

Dr. med. F. Amelung
Deutsches Krebsforschungszentrum
Inst. für Experimentelle Pathologie
Abteilung Zentrale Histodiagnostik
und Dokumentation
Im Neuenheimer Feld 280
6900 Heidelberg

ISBN-13: 978-3-540-50637-9
DOI: 10. 978-3-642-74359-7

e-ISBN-13: 978-3-642-74359-7

CIP-Titelaufnahme der Deutschen Bibliothek

Neuromuskuläre Krankheiten / J. M. Schröder ... (Hrsg.). Mit e. Geleitw. von P. E. Becker. - Berlin ; Heidelberg ; New York ; London ; Paris ; Tokyo : Springer, 1989

NE: Schröder, J. Michael [Hrsg.]

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der Fassung vom 24. Juni 1985 zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1989

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk 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.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosieranweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Datenkonvertierung, Druck und Bindearbeiten: Appl, Wemding
2125/3145-543210

Geleitwort

Im vorliegenden Buch sind die Krankheitsbegriffe der Myologie erwähnt, ihre Inhalte sind definiert, ihre Synonyme aufgeführt und die im Englischen üblichen Bezeichnungen benannt.

Dieses handliche, übersichtliche Kompendium soll zur raschen Information über den gegenwärtigen Stand der Kenntnisse auf dem Gebiet der neuromuskulären Krankheiten dienen und als Leitfaden für Ärzte und Studenten sowie als Standard für Prüfungskataloge von Nutzen sein. Für die genetische Familienberatung ist die genaue klinisch-genetische Diagnose Voraussetzung. Auch als Nachschlagewerk zur Verständigung zwischen Arzt und Laien kann der Band nützlich sein.

Je mehr die moderne Medizin im Fortschreiten der Forschung zunehmend speziellere und exaktere Diagnosen aufstellt, um so mehr wird eine Verständigung und einheitliche Definition Voraussetzung für die Forschung im klinischen, genetischen und epidemiologischen Bereich sein. Hier soll der vorliegende Band Maßstäbe für den deutschsprachigen Raum setzen. Die Mitarbeit fast aller für das Fachgebiet besonders ausgewiesenen Wissenschaftler aus der Bundesrepublik Deutschland, Österreich und der Schweiz verleiht ihm Autorität.

Den „Neuromuskulären Krankheiten“ ist eine weite Verbreitung zu wünschen.

Göttingen im Februar 1989

P. E. BECKER

Vorwort der Herausgeber

Nach einem Jahrzehnt diagnostischen Fortschritts und Wandels erwies es sich als notwendig, die verwirrende Terminologie der neuromuskulären Krankheiten zu vereinheitlichen und auch dem Nicht-Neurologen verständliche und standardisierte Diagnosenbegriffe anzubieten. Deshalb hat sich eine Gruppe namhafter Myologen der Fächer Neurologie, Pädiatrie, Innere Medizin, Genetik und Neuropathologie gemeinsam mit Terminologieexperten aus den Ländern des deutschsprachigen Kulturraums der Aufgabe unterzogen, eine den heutigen Erkenntnissen angepaßte Nomenklatur dieses Fachgebiets zu erarbeiten.

Die Aufgabe bestand darin, für jede Krankheit eine Vorzugsbezeichnung aus den dafür verwendeten Termini auszuwählen, diese Begriffe zu definieren und alle dazu bekannten deutschsprachigen Synonyme zusammenzustellen. Auch seltenere Symptomenkombinationen und Einzelfallbeschreibungen wurden berücksichtigt, sofern angenommen werden konnte, daß es sich dabei um nosologische Entitäten handeln könnte. Unter den spinalen Muskelatrophien und mitochondrialen Myopathien wurden jedoch nicht sämtliche beschriebenen Syndrome aufgeführt, zumal sich in der Forschung auf diesen Gebieten noch immer rasche Änderungen ergeben. In der Vergangenheit gebräuchliche, heute aber obsoletere Begriffe wurden zwar aufgenommen, aber durch eckige Klammern gekennzeichnet, um zum Ausdruck zu bringen, daß sie künftig nicht mehr gebraucht werden sollen. Die Ordnung und exakte Definition der vielfältigen diagnostischen Begriffe soll letztendlich einer Vereinheitlichung der Fachsprache und einer besseren nationalen und internationalen Verständigung dienen. Auch deswegen wird empfohlen, zukünftig nur noch die hier vorgeschlagenen Vorzugsbezeichnungen zu verwenden.

Die Arbeit an dem Projekt erstreckte sich über mehrere Jahre. Auf insgesamt acht Arbeitssitzungen in den Jahren 1981 bis 1985 und mehreren redaktionellen Besprechungen in den beiden folgenden Jahren wurden Definitionen ausgearbeitet und vorgelegt, besprochen, abgeändert, erneut besprochen und schließlich verabschiedet. Das Ergebnis dieser intensiven Diskussionen wird in diesem Bande vorgelegt.

Insgesamt wurden 237 diagnostische Begriffe - 225 Krankheitsbegriffe und 12 Symptombezeichnungen und pathophysiologische Begriffe -

definiert. Die entsprechenden englischen Bezeichnungen wurden beige-fügt. Diese haben - im Unterschied zu den deutschen - allerdings nicht die Qualität von Vorzugsbezeichnungen.

Nach Abschluß der Arbeit danken die Herausgeber in erster Linie allen beteiligten Wissenschaftlern, die viel Zeit in diese schwierige Aufgabe investiert haben. Darüber hinaus ist den Damen der einzelnen Sekretariate für die Abwicklung der umfangreichen Korrespondenz, für die Vorbereitung der Nomenklatur-Sitzungen sowie für die Vorarbeiten zum Druck dieses Buches zu danken. Unser Dank gilt weiter Herrn Dr. rer. pol. Kurt Böhm, dem Leiter der Abteilung Zentrale Datenverarbeitung am Deutschen Krebsforschungszentrum, und Herrn Reinhard Merx für Programmier- und Formatierungsarbeiten zur EDV-gerechten Erfassung der Daten und für die Verarbeitung des Textes zur Vorbereitung des computergesteuerten Lichtsatzes.

Schließlich haben wir dem Bundesminister für Jugend, Familie, Frauen und Gesundheit für die zeitweilige finanzielle Unterstützung des Projektes sowie dem Deutschen Krebsforschungszentrum für die Bereitstellung erheblicher Mittel zur Beendigung des Projektes zu danken. Für die Unterstützung der Drucklegung danken wir der Deutschen Gesellschaft zur Bekämpfung der Muskelkrankheiten*. Dem Springer-Verlag gilt unser Dank für die Gestaltung des Bandes.

Die Herausgeber wären den Lesern und Benutzern dieses Buches für Verbesserungs- und Ergänzungsvorschläge dankbar.

Aachen, Mainz und Heidelberg
im Februar 1989

J. MICHAEL SCHRÖDER
HANNS CHRISTIAN HOPF
GUSTAV WAGNER
FOLKER AMELUNG

* Deutsche Gesellschaft zur Bekämpfung der Muskelkrankheiten e.V., Hohenzollernstr. 11, 7800 Freiburg.

Inhaltsverzeichnis

Geleitwort	V
Vorwort der Herausgeber	VII
Mitarbeitende Wissenschaftler	XI
I. Oberbegriffe	1
II. Spastische Spinalparalysen	5
III. Spinale Muskelatrophien	19
IV. Amyotrophische Lateralsklerose	39
V. Myasthenien	45
VI. Myotonien	55
VII. Andere Kontraktionsstörungen	65
VIII. Periodische dyskaliämische Lähmungen	71
IX. Muskeldystrophien	79
X. Kongenitale Myopathien und Muskelkrankheiten mit speziellen Strukturanomalien	91
XI. Myopathien bei definierten Stoffwechselstörungen	119
XII. Toxisch bedingte Myopathien	143
XIII. Myopathien bei endokrinen Störungen	153

XIV. Rhabdomyolyse und Myoglobinurie	167
XV. Myositiden	171
XVI. Myositiden bei Gefäß-Bindegewebskrankheiten	193
XVII. Physikalisch bedingte Myopathien	209
XVIII. Muskelfehlbildungen, Aplasien und Anlagevarianten	221
XIX. Muskeltumoren	231
XX. Wichtige Symptome und pathophysiologische Begriffe	261
Alphabetischer Index englischer Begriffe	275
Alphabetischer Index deutscher Begriffe	281

Mitarbeitende Wissenschaftler

Dr. med. F. AMELUNG
Deutsches Krebsforschungszentrum
Institut für Experimentelle Pathologie
Abteilung für Zentrale Histodiagnostik und -dokumentation
Im Neuenheimer Feld 280
D-6900 Heidelberg 1

Prof. Dr. med. P. E. BECKER
Institut für Humangenetik der
Universität Göttingen
Goßlerstraße 12 d
D-3400 Göttingen

Prof. Dr. med. V. BECKER
Universität Erlangen-Nürnberg
Pathologisches Institut
Krankenhausstraße 8-10
D-8250 Erlangen

Prof. Dr. med. R. BECKMANN
Universitätskinderklinik
Abteilung Pädiatrische Muskelerkrankungen
Mathildenstraße 1
D-7800 Freiburg

Prof. Dr. med. A. BISCHOFF †

Prof. Dr. med. ELLEN GIBBELS
Universitäts-Nervenklinik
Joseph-Stelzmann-Straße 9
D-5000 Köln 41

Prof. Dr. med. Dr. med. h.c. F. HOLLWICH
Sudelfelder Straße 17
D-8203 Oberaudorf/Inn

Prof. Dr. med. H. C. HOPF
Klinikum der Johannes-Gutenberg-Universität
Klinik und Poliklinik für Neurologie
Langenbeckstraße 1
D-6500 Mainz

Prof. Dr. med. W. JACOB
Universität Heidelberg
Institut für Sozial- und Arbeitsmedizin
Abteilung für Dokumentation, historische und soziale Pathologie
Im Neuenheimer Feld 386
D-6900 Heidelberg 1

Prof. Dr. med. W. KLINGHARDT
Merianstraße 23
D-6242 Kronberg

Prof. Dr. med. E. KUHN
Klinikum der Universität Heidelberg
Medizinische Poliklinik
Hospitalstraße 3
D-6900 Heidelberg 1

Prof. Dr. med. B. LEIBER
Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität
Zentrum der Medizinischen Informatik
Abteilung für klinische Nosologie und Semiotik
Theodor-Stern-Kai 7
D-6000 Frankfurt/Main 70

Prof. Dr. med. E. LENARD
Medizinische Einrichtungen der Universität
Kinderklinik und Poliklinik
Klinik A: Allgemeine Pädiatrie
Moorenstraße 5
D-4000 Düsseldorf 1

Prof. Dr. med. H. G. MERTENS
Neurologische Universitätsklinik
und Poliklinik
Josef-Schneider-Straße 11
D-8700 Würzburg

PD Dr. med. C. MEIER
Universität Bern
Neurologische Klinik
Inselspital
CH-3010 Bern

PD Dr. med. J. G. MEYER-WAHL
Diakonie-Krankenhaus Schwäbisch Hall
Neurologische Abteilung
D-7170 Schwäbisch Hall

Prof. Dr. med. W. MORTIER
Kinderklinik Wuppertal-Barmen
Heusnerstraße 40
D-5600 Wuppertal 2

Prof. Dr. med. B. NEUNDÖRFER
Universität Erlangen-Nürnberg
Neurologische Klinik mit Poliklinik
Schwabachanlage 6
D-8250 Erlangen

Prof. Dr. med. Th. RABINOWICZ
Centre Médical Universitaire
Institut de Pathologie
Division de Neuropathologie
Rue Michel-Servet 2
CH-1211 Geneve 4

Prof. Dr. med. B. REITTER
Klinikum der Johannes-Gutenberg-Universität
Universitätskinderklinik
Neuropädiatrische Abteilung
Langenbeckstraße 1
D-6500 Mainz

Prof. Dr. med. K. RICKER
Neurologische Universitätsklinik
und Poliklinik
Josef-Schneider-Straße 11
D-8700 Würzburg

Dr. med. D. SCHEIDA
Ziegelstraße 55
D-5630 Remscheid 1

Prof. Dr. med. K. SCHIRIGK
Universität des Saarlands
Nervenklinik und Poliklinik
D-6650 Homburg/Saar

Prof. Dr. med. U. W. SCHNYDER
Dermatologische Universitätsklinik
Kantonsspital
CH-8006 Zürich

Prof. Dr. med. J. M. SCHRÖDER
Institut für Neuropathologie der
Medizinischen Fakultät an der
Rheinisch-Westfälischen Technischen Hochschule
Pauwelsstraße
D-5100 Aachen

Prof. Dr. med. ELFRIEDE SLUGA
Universität Wien
Neurologisches Institut
Schwarzspanierstraße 17
A-1090 Wien

Dr. med. M. VÖLPEL
Pathologisch-anatomisches Institut
Kempfmühler Straße 2
D-8400 Regensburg

Prof. Dr. med. G. WAGNER
Deutsches Krebsforschungszentrum
Institut für Dokumentation, Information und Statistik
Im Neuenheimer Feld 280
D-6900 Heidelberg 1

Prof. Dr. med. K. WIEDEMANN
Krankenhaus Rohrbach
Klinik für Thoraxerkrankungen
der Landesversicherungsanstalt Baden
Amalienstraße 5
D-6900 Heidelberg 1