

Aus der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Universität des Saarlandes
in Homburg (Direktor: Prof. Dr. med. H.-H. MEYER)

Eine selten beobachtete familiäre Form der Dystrophia musculorum progressiva im Erwachsenenalter

Von
F. FUNK*

Mit 2 Textabbildungen

(Eingegangen am 14. Mai 1962)

Beschreibungen sporadischer Fälle von Dystrophia musculorum progressiva (D.m.p.) mit Manifestation im höheren Lebensalter sind selten. NEVIN (1936) hat späte Formen von D.m.p. beschrieben und das Krankheitsbild ausführlich diskutiert.

Er beobachtete selbst zwei Frauen im Alter von 58 und 68 Jahren, bei denen außer einer Parese und Atrophie der Beckenmuskulatur eine Schwäche der Schultergürtelmuskeln bestand. Die histologischen Befunde sprachen für eine D.m.p. Er stellte noch 27 weitere Fälle von später D.m.p. (alle bei Beginn der Erkrankung über 30 Jahre alt) zusammen, allerdings schien ihm nur bei 16 Beobachtungen die Diagnose hinreichend gesichert.

Noch seltener als Mitteilungen sporadischer Erkrankungen sind Beschreibungen von erblichen Formen von D.m.p. im Erwachsenenalter. Wir haben für die von uns beobachteten zwei Patienten mit Bedacht die Formulierung „familiäre Form“ gewählt, da eine Zuordnung zu den bisher bekannten Arten von D.m.p. nach erb-biologischen Gesichtspunkten nicht sicher möglich ist. Soweit unsere Untersuchungen Sicherheit geben konnten, scheint weder ein recessiver x-chromosomal noch ein recessiver autosomal er, sondern ein dominanter Erbgang vorzuliegen.

Die durch recessiven x-chromosomal Erbgang bedingte Erkrankung gilt als die schwerste Form der D.m.p. Sie tritt fast nur beim männlichen Geschlecht innerhalb der ersten 3 Lebensjahre auf, schreitet rasch fort, so daß die Patienten mit 12 Jahren gehunfähig werden. Die Patienten sterben spätestens bis zum 25. Lebensjahr. BECKER u. KIENER haben 1955 eine neue Sippe mit diesem Erbgang von D.m.p. beschrieben. Das Erkrankungsalter liegt jedoch bei diesen Patienten zwischen dem 6. und 18. Lebensjahr. Der Verlauf ist hier relativ langsam und gutartig. Der Schultergürtel wird erst nach Jahren oder Jahrzehnten befallen. Die Patienten werden selten vor dem 5. Lebensjahr zehnt gehunfähig, die Lebenserwartung ist günstig. Der Erbgang in den verschiedenen Sippen läßt sich daran erkennen, daß die nur männlichen Kranken verschiederer Geschwisterreihen gesunde Eltern haben und über die Mütter verwandt sind. Ähnliche Fälle von x-chromosomal Vererbung mit spätem Krankheitsbeginn und gutartigem Verlauf beschrieben WALTON u. NATTRASS (1954). In einer Sippe fanden sie sechs Kranke, bei denen

* Herrn Prof. Dr. med. P. E. BECKER, Institut für menschl. Erblehre der Univ. Göttingen sind wir für freundliche Hinweise während der Bearbeitung zu großem Dank verpflichtet.

als erstes Zeichen des Leidens eine Gehstörung zwischen dem 9. und 26. Lebensjahr auftrat. Die Autoren sind im Gegensatz zu BECKER der Ansicht, daß es sich bei den Kranken dieser drei Sippen um Varianten der bisher bekannten x-chromosomal Art handle, die sie als den „Duchenne-Typ“ der D.m.p. bezeichnen.

BECKER hat in zahlreichen Arbeiten, vornehmlich in der umfassenden Monographie 1953, in den Übersichten 1955 und 1958 verschiedene genetische Typen herausgestellt, denen die „Formen“ nach den früheren Einteilungen fast mühelos

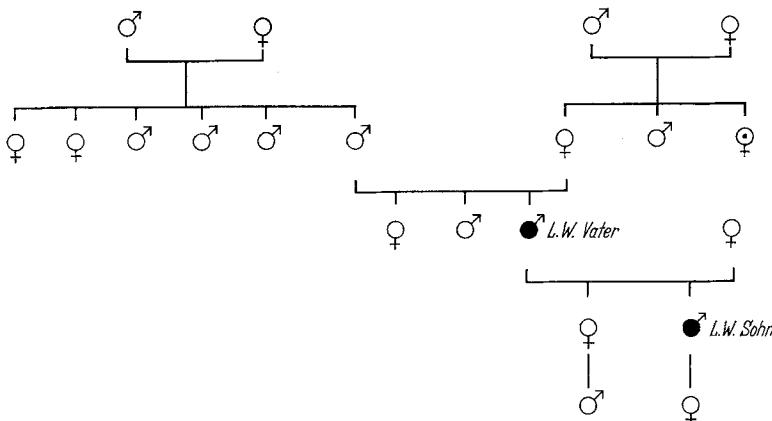


Abb. 1. ♀ Fragliche an D.m.p. erkrankte Schwester der Mutter des Vaters; ♂ manifest an D.m.p. erkrankte, von uns untersuchte Pat. (Vater geb. 1888, Sohn geb. 1920)

unterzuordnen sind. Wir unterscheiden heute die Schultergürtelform, die Beckengürtelform, die okuläre und die distale Form. Dem Vererbungsmodus nach werden folgende Typen unterschieden: 1. dominant autosomaler Erbgang (Schultergürteltyp oder absteigende Form), 2. recessiver x-chromosomaler Erbgang (Duchenne-Typ) und gutartiger recessiver x-chromosomaler Typ (Beckengürteltyp, aufsteigende Form), 3. recessiver autosomaler Erbgang (Beckengürteltyp, langsam aufsteigend). Während bei dem recessiven autosomalen Typ die zugrunde liegende Mutation in einem der 22 Autosomenpaare liegt, muß sie bei der x-chromosomal im x-Chromosom angenommen werden. Beide Arten sind genetisch also nicht verwandt. KLOEPFER u. TALLEY (1958) beschreiben acht Fälle von D.m.p. vom Beckengürteltyp mit Pseudohypertrophie (Duchenne), davon sieben aus einer Generationsreihe einer Sippe und einen isolierten Fall. Alle Fälle wurden der autosomal recessiven Art zugeordnet. Eine Einteilung der D.m.p. nach genetischen und klinischen Gesichtspunkten haben auch CHUNG u. MORTON (1959) durchgeführt. Sie stützten sich dabei auf 800 Beobachtungen vorwiegend anderer Autoren.

Die okuläre Form der D.m.p. führt zu Ptose und Parese der Bulbusmuskeln, der Verlauf ist langsam, gelegentlich schubweise. Die distale Muskeldystrophie wurde von WELANDER (1951) beschrieben als „Myopathia distalis tarda hereditaria“. Hierbei liegt das Erkrankungsalter zwischen 30 und 81 Jahren. Gewöhnlich werden die distalen kleinen Hand- und Fußmuskeln befallen mit Beteiligung der distalen Extensorenmuskeln der oberen und unteren Extremitäten. Die proximalen Extremitätenmuskeln werden erst spät ergriffen.

Wir hatten Gelegenheit, zwei Patienten (*Vater und Sohn*) mit der sogenannten Beckengürtelform der D.m.p. in unserer Klinik zu unter-

suchen und verfügen außerdem über einen Stammbaum bis zu den Urgroßeltern. Dem Stammbaum ist zu entnehmen, daß Blutsverwandtschaft nicht vorliegt (Abb. 1).

Fallbeschreibung

Fall 1. L.W. (Vater) geb. 9.3.1888 (Untersuchung am 2.3.1961). Familienanamnese: Der Vater sei mit 75 Jahren an den Folgen von Magengeschwüren verstorben. Er habe noch bis kurz vor seinem Tod täglich Waldspaziergänge gemacht.



Abb. 2. a Vater: Atrophie der Oberschenkelmuskulatur mit knotenförmigem Vorspringen einzelner Partien des M. rectus femoris; b Sohn: Verschmähtigung der Muskeln am Oberschenkel und nicht symmetrische Atrophie im M. rectus femoris

Die Mutter sei mit 81 Jahren an Altersschwäche verstorben. Beide Eltern seien nie gehbehindert gewesen. Drei Brüder und zwei Schwestern des Vaters seien gesund gewesen und alle erst in hohem Lebensalter verstorben. Der Bruder der Mutter sei mit 92 Jahren verstorben, er sei im Alter „steif“ geworden und habe zuletzt nicht mehr gehen können. Eine Schwester der Mutter sei mit 79 Jahren verstorben, sie sei öfter gefallen und mit den Knien beim Gehen eingeknickt. Soweit bekannt, seien die Kinder dieser Schwester gesund gewesen. Er selbst habe eine Schwester (geb. 1881), sie sei gesund; ein Bruder sei mit 72 Jahren an einer ihm unbekannten Krankheit verstorben, der Bruder sei aber nie gehbehindert gewesen. Er selbst habe eine normale frühkindliche Entwicklung durchgemacht. Schon bei der Musterung zum Militär vor dem ersten Weltkrieg sei aufgefallen, daß er Hohlfüße habe. 1914 Lungenschuß, später dreimal Rippenfellentzündung. Er sei bis zur rechtzeitigen Pensionierung mit 65 Jahren Buchhalter gewesen.

Um das 60. Lebensjahr sei ihm aufgefallen, daß das Treppensteigen schwerer gehe als früher. Er sei schließlich so unsicher geworden, daß er vor allem in den

ersten Jahren häufig hingefallen sei. Er habe aber herausgefunden, daß er sich leicht aufrichten könne, wenn er sich mit den Armen an sich abstütze und hochklettere. Anfangs sei eine langsame aber deutliche Verschlimmerung zu bemerken gewesen, während in letzter Zeit kein Fortschreiten der Erkrankung aufgefallen sei. Er habe sich auch recht gut an die Störung gewöhnt, so daß er heute nur noch selten falle. Am meisten sei er behindert, wenn er auf unebenem Weg gehen müsse, beim Treppabgehen mehr noch als beim Treppensteigen. Alkoholgenuss wirke sich nachteilig auf die Muskelschwäche aus.

Bei der internistischen Untersuchung ergab sich, abgesehen von allgemeiner Magerkeit und nicht sehr hochgradigen Hohlfüßen, kein krankhafter Befund. Neurologisch: Im Bereich der HN keine krankhafte Veränderung, insbesondere wurde die mimische Muskulatur kräftig innerviert. Motilität: Hypotonie der Oberschenkel-Beckenmuskulatur. Der M. quadriceps femoris und die Glutäen schienen besonders betroffen zu sein. Deutliche Atrophie des M. quadriceps femoris. Der M. vastus fibularis und tibialis waren bds. besonders stark betroffen. Der M. rectus femoris sprang bei Innervation strangförmig an und trat aus dem Relief der atrophischen Muskulatur deutlich hervor. Auffallend war aber, daß auch innerhalb des M. rectus femoris einzelne Abschnitte stärker atrophisch schienen, wodurch weniger betroffene Muskelpartien angedeutet knotenförmig vorragten (Abb. 2). Die dorsale Oberschenkelmuskulatur war ebenfalls atrophisch, der Reliefverlust fiel aber weniger auf. Die Glutäalregion war bds. schlaff, ohne Tonus mit deutlicher Atrophie. Die Wadenmuskulatur war kräftig ausgebildet. Schulter- und Armmuskeln waren schmächtig, aber nicht sicher atrophisch, insbesondere nicht paretisch wie die Oberschenkelmuskulatur, die Glutäen und der M. ileopsoas. Das Aufsteigen auf einen Stuhl mißlang, Pat. konnte sich aus der Hocke nicht erheben, es war ihm unmöglich, sich ohne Unterstützung auf die Zehen zu stellen, da er mit dem Oberkörper im Hüftgelenk kippte. Die Sensibilität war bei eingehender Prüfung für alle Qualitäten ungestört. Pat. gab auch an, nie Mißempfindungen oder Schmerzen verspürt zu haben. Kein Fasciculieren der erkrankten Muskelgruppen. Bei Prüfung der Koordination wurden regelrechte Befunde erhoben. Reflexe: BSR und RPR seitengleich gut auslösbar, TSR nicht auszulösen. PSR fehlten bds., ASR bds. gut auslösbar. BHR in den oberen Etagen gut, in den unteren wegen Operationsnarben nicht auslösbar. Die Reflexe waren, soweit vorhanden, seitengleich. Keine Pyramidenbahnenzeichen. Sprache ungestört. Gang etwas breitbeinig, vorsichtig, durch Paresen der Oberschenkel-Beckenmuskulatur behindert. Angedeutet Trendelenburgsches Zeichen.

Elektrische Untersuchung: Stromschwelle im Bereich der paretischen und atrophischen Muskeln erhöht. *Keine EAR.* Keine Blasen-Mastdarmstörungen.

Aldolase im Blutserum 7,04 E nach BRUNS.

Fall 2. L. W. (Sohn) geb. 10.3.1920 (stat. Behandlung Februar/März 1961). Er habe eine gesunde Schwester, die einen gesunden Sohn von 20 Jahren habe. Er selbst habe eine gesunde Tochter (I. L. geb. 25.8.1943, Untersuchung März 1961, sämtliche Untersuchungsergebnisse waren, abgesehen von einer erheblichen Myopie, regelrecht, insbesondere ergab sich kein Anhalt für eine Myopathie). Er sei als jüngerer von zwei Geschwistern geboren, habe eine normale frühkindliche Entwicklung durchgemacht. Bis zum 8. Lebensjahr Asthma. Mit 17 Jahren Scharlach, als Folge einen Herz- und Nierenschaden, der aber bald ausgeheilt sei. 1942 Pappatiefieber, später Ruhr, 1957 Tonsillektomie. Er arbeite als Gerätewarbeiter im Magazin der Bundesbahn. Vor etwa 4 Jahren sei ihm erstmals eine Schwäche in den Beinen aufgefallen, er habe sie zuerst bemerkt, als er aus hockender Stellung oder aus der Kniebeuge aufstehen wollte. Damals schon habe er sich beim Aufstehen mit den Armen abstützen oder hochziehen müssen. Die Oberschenkelmuskulatur sei im Lauf der letzten Jahre auch auffallend an Umfang zurückgegangen. In den Unter-

schenkeln und Füßen habe er noch die gleiche Kraft wie früher. In den Armen und in der Schulter habe er bisher keine Schwäche bemerkt, allerdings sei die Oberarmmuskulatur schon immer sehr schmächtig gewesen. Schmerzen oder andere Mißempfindungen wie Taubheit, „Kribbeln“ oder Ziehen in den Gliedmaßen habe er noch nie festgestellt. Auch habe er nie Muskelzittern oder -wogen bemerkt. Im Laufe der Jahre habe er eine ständige Verschlümmung des Zustandes bemerkt. Jetzt knicke er beim Gehen in den Knie oft ein, beim Treppensteigen sei er sehr unsicher, mehr noch aber beim Treppabgehen. Besonders unangenehm sei das Gehen auf unebenem Weg, dann müsse er mit den Augen kontrollieren, wohin er trete. Wenn er falle, komme er leicht hoch, er müsse sich aber mit den Armen hochziehen oder sich mit den Armen an den Oberschenkeln abstützen. Bei der internistischen Untersuchung ergab sich außer einer leichten Hohlfußbildung bds. keine Auffälligkeit. Neurologisch: eine etwas starre Mimik fiel auf, die Innervation der Gesichtsmuskulatur war aber regelrecht. Die übrigen HN waren ohne auffallenden Befund. Motilität: Hypotonie der Oberschenkel- und Oberarmmuskulatur. Atrophie des M. quadriceps femoris bds., wobei, wie beim Vater, der M. rectus femoris bei Innervation strangförmig ansprang. Auch bei diesem Pat. war im M. rectus femoris eine ungleiche Verteilung der Atrophie erkennbar (Abb. 2). Die Glutäen schienen kräftig ausgebildet, wenngleich der M. glutaeus max. re. schmächtiger erschien als li. Die Waden waren im Vergleich zu den Oberschenkeln sehr kräftig ausgebildet. Die Schulter- und Armmuskulatur war schmächtig, insbesondere waren der M. deltoïdes, M. biceps und triceps brachii recht wenig profiliert. Bei Prüfung der groben Kraft war der M. quadriceps femoris und M. ileopsoas erheblich paretisch. Auch die dorsale Muskelgruppe des Oberschenkels einschließlich der Adduktoren war geschwächt. Die Parese der Glutäalmuskeln war zwar nicht so ausgeprägt, aber doch deutlich nachweisbar. Die Kraftentfaltung des M. biceps und triceps brachii war ebenfalls eingeschränkt, die Schwäche wurde vom Pat. aber nicht bemerkt. Bei eingehender Prüfung der Sensibilität und Koordination ließen sich Ausfallerscheinungen nicht nachweisen. Während der langdauernden stat. Beobachtung konnten nie fasciculäre Muskelzuckungen beobachtet werden. Reflexe: BSR und RPR bds. lebhaft, TSR nicht auszulösen. PSR fehlten bds. ASR bds. lebhaft. Die Reflexe waren, soweit auslösbar, seitengleich. BHR in allen Etagen lebhaft auszulösen. Keine Pyramidenbahnzeichen. Der Gang war infolge der Paresen unsicher und vorsichtig. Kein Trendelenburgsches Zeichen. Zehengang infolge der Unsicherheit durch Beckenmuskelparese sehr mühsam, Fersenstand ungestört. Das Aufsteigen auf einen Stuhl gelang nur unter Mithilfe der Arme. Treppenauf- und absteigen schwierig, aber ohne Hilfe möglich. Das Aufrichten aus der Hocke war ohne Unterstützung unmöglich, Erheben vom Boden nur mit Hilfe der Arme. Sprache ungestört.

Elektrische Untersuchung: Erhöhung der Stromschwelle im Bereich der erkrankten Muskeln, keine EAR.

Keine Blasen-Mastdarmstörung.

Röntgen: Schädel o.B., Thorax o.B., beginnende Osteochondrose der HWS, LWS unauffällig.

Aldolase im Blutserum 18,3 E nach Bruns.

Leider haben beide Pat. eine bioptische Untersuchung der Muskulatur abgelehnt.

Eine elektromyographische Untersuchung beider Pat. war geplant. Der ältere Pat. lehnte diese Untersuchung wegen seiner Ängstlichkeit ab. Kurz ehe das EMG beim jüngeren Pat. durchgeführt werden sollte, verstarb er im November 1961 wahrscheinlich durch einen Unglücksfall (Leuchtgasvergiftung). Wir erfuhren von

der Ehefrau des Pat., daß nach Entlassung aus unserer Klinik das Leiden rasch fortgeschritten sei. Ihr Ehemann habe in den letzten Wochen vor seinem Tod nur noch unter großer Anstrengung sich am Treppengeländer die Stufen zur Wohnung hinaufziehen können. Besonders auffallend sei bei fortschreitender Abmagerung der Oberschenkel- und Gesäßmuskeln das „unnatürliche Wachstum der Waden“ gewesen. Die Waden hätten „fast sichtlich von Woche zu Woche“ an Umfang zugenommen.

Besprechung

Nach dem klinischen Befund haben wir die Diagnose einer familiären Myopathie im Erwachsenenalter gestellt. Es handelt sich, soweit eine Aussage möglich ist, um eine Dystrophia muscularum progressiva. Sowohl die angegebenen Beschwerden wie der neurologische Untersuchungsbefund führten zu dem Schluß, daß es sich bei den Patienten um eine sehr langsam fortschreitende Beckengürtelform der D.m.p. handelt. Allerdings scheint es beim Sohn, kurz vor dem Tod durch Leuchtgasvergiftung, doch zu einem Schub einer akuten Verschlimmerung des Leidens gekommen zu sein. Beim Vater wurde die Erkrankung um das 60. Lebensjahr manifest, beim Sohn im Alter von 36 Jahren. Da beide Patienten die gleiche Symptomatik hatten, Atrophie und Parese der Oberschenkel- und Beckenmuskulatur bei kräftig ausgebildeter Wadenmuskulatur (beim Sohn im Sinn einer Pseudohypertrophie), ist die Annahme, es handle sich auch bei beiden um das gleiche Krankheitsbild, sicher berechtigt. Bei beiden Patienten war die Schulter-Armmuskulatur in gleichem Maß schmächtig, der Sohn hatte Paresen im Biceps- und Tricepsemuskel beiderseits, die ihm allerdings noch nicht aufgefallen waren. Auch dieser Befund spricht für die aufsteigende Form der D.m.p. Schmerzen, die auf eine entzündliche Erkrankung im Sinn einer Myositis hindeuten würden, fehlten. Sensibilitätsstörungen, fasciculäre Zuckungen, die für eine neurogene oder spinale Degeneration sprechen würden, wurden weder bei der Untersuchung gefunden, noch von den Patienten während des bisherigen Verlaufs beobachtet. Fieberhafte Erkrankungen, die den Verdacht nahelegen könnten, es handle sich um die Folgen einer Poliomyelitis, wurden verneint; es wäre auch ganz ungewöhnlich, daß Vater und Sohn, zeitlich unabhängig, an Poliomyelitis erkranken sollten und das gleiche progrediente Bild einer Myopathie als Residuum zurück behielten. Leider können wir unsere Diagnose weder durch eine Probeexcision noch durch ein EMG unterbauen. Wir halten unsere Diagnose trotzdem für gerechtfertigt. Wie unsicher auch mitunter die Probeexcisionen bewertet werden, geht aus der Arbeit von GARCIN u. LAPRESLE (1958) hervor. Die Autoren entscheiden sich bei einer bioptisch gesicherten „myopathie progressive tardive“ vom Typ Nevin für die Diagnose Myositis.

Die erhöhten Aldolasewerte im Blutserum beim Sohn stimmen mit den Angaben im Schrifttum überein. ARONSON u. VOLK (1957) fanden bei

Patienten mit D.m.p. im Alter von 4—14 Jahren eine Erhöhung der Fructoaldolase auf 43,33, im Alter von 15—34 Jahren auf 15,73 und im Alter von 35—70 Jahren auf 11,56 E (gegen 7,24 bei gesunden Kontrollpersonen). Mit Fortdauer der Erkrankung sinken die Werte zur Norm ab, ein Befund, der mit dem Untersuchungsergebnis bei dem von uns untersuchten Vater übereinstimmt.

WALTON hat 1956 zwei Patienten beschrieben, deren Krankheitsbild klinisch dem unserer Patienten ähnelt. Er untersuchte einen 22jährigen und einen 57jährigen Patienten mit einer auf den M. quadriceps femoris beschränkten Myopathie, wobei der M. vastus medialis atrophisch war, der M. vastus lateralis erheblich hypertrophisch. Hierbei handelte es sich aber nicht ausschließlich um eine Pseudohypertrophie, die Muskelbiopsie des einen Falles ergab im Bereich des M. vastus medialis hochgradige atrophische, daneben hypertrophische Muskelfasern, Zentralverlagerung der Kerne des Sarkolemm, fettige Infiltration und Fibrose, im M. vastus lateralis zahlreiche hypertrophische und vereinzelt atrophische Muskelfasern und starke Fetteinlagerung. Der Autor diskutiert zwar ein im späteren Leben vorkommendes polymyositisches Syndrom, hält aber die beschriebenen Fälle doch für formes frustes des Beckengürteltyps der D.m.p.

Differentialdiagnostische Erwägungen legen den Gedanken nah, es könnte sich bei unseren Beobachtungen auch um eine Muskelatrophie „simulating muscular dystrophy“ handeln. Dieses Krankheitsbild wurde 1956 von KUGELBERG u. WELANDER beschrieben. WIESSENDANGER hat in einer jetzt noch im Druck befindlichen Arbeit 17 Patienten mit dieser Erkrankung untersucht. Er verweist auf die erstaunliche Ähnlichkeit der von KUGELBERG u. WELANDER beschriebenen proximalen neurogenen Muskelatrophie und der D.m.p. Bei fast allen diesen Patienten läßt sich aber Fasciculieren der Muskulatur nachweisen. Auch einige Patienten aus der Sippe, die von MINKOWSKI u. SIDLER (1927) beschrieben wurden, konnten kontrolliert werden. Dabei erwies es sich, daß zumindest einige der Kranken aus der bisher als größte Sippe mit D.m.p. angesehenen Familie eine Muskelatrophie vom Typ Kugelberg-Welander haben. Da aber doch einige wesentliche Abweichungen vom Krankheitsbild der Muskelatrophie Kugelberg-Welander bei unseren Patienten bestanden, möchten wir an der Diagnose Dystrophia muscularum progressiva festhalten.

Zusammenfassung

Über das sehr seltene Krankheitsbild der Beckengürtelform der Dystrophia muscularum progressiva (D.m.p.) im Erwachsenenalter bei einem jetzt 73jährigen Mann und dessen 41jährigen Sohn wird berichtet. Der Vater war im 60., der Sohn im 36. Lebensjahr manifest

erkrankt. Dominanter Erbgang muß angenommen werden. Differentialdiagnostisch ist im vorliegenden Fall auch die von KUGELBERG u. WELANDER (1956) beschriebene proximale neurogene Muskelatrophie zu diskutieren, die nach dem klinischen Bild häufig täuschend ähnlich wie die D.m.p. verläuft.

Literatur

- ARONSON, ST. M., and B. W. VOLK: Studies on serum Aldolase activity in neuromuscular disorders. Amer. J. Med. **22**, 414 (1957).
- BECKER, P. E.: Dystrophia muscularum progressiva. Stuttgart: Thieme 1953.
- BECKER, P. E.: Zur Genetik der Myopathien. Dtsch. Z. Nervenheilk. **173**, 482 (1955).
- BECKER, P. E.: Zur Genetik der Muskeldystrophien. Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch. **33**, 366 (1958).
- BECKER, P. E., u. F. KIENER: Eine neue x-chromosomal Muskeldystrophie. Arch. Psychiat. Nervenheilk. **193**, 427 (1955).
- CHUNG, C. S., and N. E. MORTON: Discrimination of genetic entities in muscular dystrophy. Amer. J. hum. Genet. **11**, 339 (1959).
- GARCIN, R., et J. LAPRESLE: Sur un cas de «myopathie progressive tardive» du type Nevin. Rev. neurol. **98**, 61 (1958).
- KLOEPFER, H. W., and C. TALLEY: Autosomal recessive inheritance of Duchenne-type muscular dystrophy. Ann. hum. Genet. **22**, 138 (1958).
- KUGELBERG, E., and L. WELANDER: Heredofamilial juvenile muscular atrophy simulating muscular dystrophy. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **75**, 500 (1956).
- MINKOWSKI, M., u. A. SIDLER: Klinische und genealogische Untersuchung zur Kenntnis der progressiven Muskeldystrophie. Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch. **3**, 239 (1927/28).
- NEVIN, S.: Two cases of muscular degeneration occurring in late adult life, with a review of the recorded cases of late progressive muscular dystrophy (late progressive myopathy). Quart. J. Med. **5**, 51 (1936).
- WALTON, J. N.: Two cases of myopathy limited to the quadriceps. J. Neurol. Psychiat. **19**, 106 (1956).
- WALTON, J. N., and E. J. NATTRASS: On the classification, natural history, and treatment of the myopathies. Brain **77**, 170 (1954).
- WELANDER, L.: Myopathia distalis tarda hereditaria. 249 examined cases in 72 pedigrees. Acta med. scand. **141**, Suppl. 265 (1951).
- WIESENDANGER, M.: Über die hereditäre, neurogene, proximale Amyotrophie (Kugelberg-Welander). Klinische, elektromyographische und muskelpathologische Studie von 17 Fällen (im Druck).

Dr. F. FUNK,

Psychiatrische und Neurologische Klinik der Universität des Saarlandes,
665 Homburg/Saar