

Inhaltsverzeichnis

	Seite
P. VOGEL: Wilhelm Erb und sein Beitrag zu der Lehre von den Myopathien	1
Literatur	9
R. JANZEN: Einführung in das Thema des Symposions	9

Progressive Muskeldystrophie

C. M. PEARSON: Introduction	13
History, Erb, Dystrophy, and Beyond	13
Literature	18
M. MUMENTHALER: Die histologische Diagnostik der progressiven Muskeldystrophie	19
Überblick über 68 eigene Muskelbiopsien bei Dystrophia musculorum progressiva	25
Zusammenfassung	29
Literatur	29
G. M. SHY: The Chemical Anatomy of Muscle Disease	31
Literature	41
J. C. DREYFUS, F. SCHAPIRA et G. SCHAPIRA: Biochimie et Enzymologie des Dystrophies Musculaires (Myopathies)	42
Bibliographie	48
K. H. PUFF: Klinische Neuropsychologie — besonders Elektromyographie — der progressiven Muskeldystrophie	50
H. C. HOPF: Kombination „neurogener“ und „myopathischer“ Merkmale im EMG und ihre klinische Einordnung	56
J. N. WALTON: Dystrophia Muscularis progressiva	57
Introduction	57
Classification	59
Clinical Characteristics of the various Forms of Muscular Dystrophy	61
1. The Duchenne Type	61
2. Limb-Girdle Muscular Dystrophy	63
3. Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy	64
4. Distal Myopathy	66
5. Ocular Myopathy	66
6. Congenital Muscular Dystrophy	67
Diagnosis	68
1. Clinical Diagnosis	68
2. Biochemical Diagnosis	69

	Seite
3. Electrophysiological Diagnosis	71
4. Pathological Diagnosis	71
Management	74
Literature	75
C. S. CHUNG: Serum Enzymes and Genetics of Muscular Dystrophy	77
Genetic Classification	77
Sub-classification	82
Carrier Detection	83
Linkage	84
Literature	85
O. HALLEN: Über die Dystrophia muscularis progressiva retrahens	86
Zusammenfassung	94
Literatur	95
A. BREMOND: Myopathia Distalis Juvenilis	95
L. WELANDER: Myopathia distalis tarda hereditaria	100
Literature	102
A. BARBEAU: The Syndrome of Hereditary Late Onset Ptosis and Dysphagia in French Canada	102
Review of the Literature	102
Clinical description	104
Pathology and Electrophysiology	104
Genetic studies	105
Biochemical studies	107
Conclusions	108
Literature	109
R. ZINTZ: Dystrophische Veränderungen in äußeren Augenmuskeln und Schulter- muskeln bei der sog. progressiven Graefeschen Ophthalmoplegie	109
I. HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ: Abgrenzung der progressiven Muskeldystrophie von den entzündlichen Muskelerkrankungen	115
H. HEYCK: Abgrenzung der progressiven Muskeldystrophie von den erblichen spinalen Muskelerkrankungen. Mitteilung eines spinalen Krankheitsbildes mit „Riesen- muskelfasern“	120
Progressive Muskeldystrophien	121
Spinale Muskelatrophien	123
Genetik	124
Serumenzyme	127
Pseudomyopathische spinale Muskelatrophie mit eigenartigen Riesermuskelfasern	128
Literatur	131
E. ROSSI: Die Myopathien in pädiatrischer Sicht	132
Literatur	139
H. RADU, I. GÖDRI, G. BLÜCHER, S. MIGEÄ, L. BORDEIANU: ³² P-Stoffwechselstudie bei Muskelkrankheiten verschiedener Genese	139
Literatur	144
Gespräch über die Therapie der progressiven Muskeldystrophie unter der Leitung von R. BECKMANN	145
Zusammenfassung	155

R. RICHTERICH: Biochemische Unterschiede zwischen Muskel-Dystrophie und Muskel-Atrophie. Cytoplasmatische Enzyme in der Muskulatur	155
Methoden	155
Resultate und Diskussion	156
Zusammenfassung	164
Literatur	165
W. WECHSLER und W. PABELICK: Erbliche Muskeldystrophien beim Tier	165
I. Die primären erblichen Muskelkrankheiten im Tierreich	166
II. Die erbliche Muskeldystrophie der Maus	167
Symptomatologie	167
Pathologische Anatomie der Skelettmuskulatur	168
Elektronenmikroskopische Befunde	169
Biochemische Untersuchungen	175
III. Zusammenfassung und Ausblick	175
Literatur	176
Diskussion über die progressive Muskeldystrophie	177
A. T. MILHORAT: Organization and Background of Associations of America Mus- cular Dystrophy	184

Myotonie

H. BAUER: Einführung	189
R. D. ADAMS und J. J. REBEIZ: Histopathologie der myotonischen Erkrankungen ...	191
Die myotonischen Krankheiten	191
a) Myotonia dystrophica	192
b) Myotonia congenita	200
c) Paramyotonia	200
Signifikanz der mikroskopischen Veränderungen bei der myotonischen Dystrophie	201
Die morphologische Grundlage der Myotonie	202
W. K. ENGEL and M. H. BROOKE: Histochemistry of the Myotonic Disorders	203
Introduction	203
Clinical Definitions	203
Histochemical Definitions	204
Histochemical Findings	210
Myotonia Congenita/Dystrophica	219
Paramyotonia-Adynamia	219
Myotonia Acquisita	220
Discussion	220
Literature	221
W. STEINBRECHER: Klinische Neurophysiologie — besonders Elektromyographie — der Myotonie	222
Literatur	227
A. PRILL: Elektrophysiologische Differenzierung der Spontanaktivität bei neuro- muskulären Erkrankungen und Myotonien	228
Literatur	232
G. RIECKER, H. DOBBELSTEIN, D. RÖHL und H. D. BOLTE: Membranpotentiale einzelner Skelettmuskelzellen bei Myotonia congenita (THOMSEN)	233
Literatur	234
E. KUHN: Myotonia congenita und Dystrophia myotonica	235
Einleitung	235
Klinische Untersuchungen	236

	Seite
Biochemische Untersuchungen	239
1. Enzyme	239
2. Energiereiche Phosphate und Metaboliten der Glykolyse	240
3. Calciumaufnahme-geschwindigkeit durch die Vesikel des sarkoplasmatischen Retikulums	240
4. Mineralien	240
5. Eiweiß- und Lipoidstoffwechsel	241
Pathogenese	245
Literatur	246
P. E. BECKER: Zur Genetik der Myotonien	247
J. G. Y. DE JONG: Myotonia levior	255
Literatur	259
A. J. HUDSON: Paramyotonia Congenita	259
Conclusion	262
Literature	262
E. THOMASEN: Is there possibly a Myotonia acquisita?	263
Literature	265
J. DECOURT: Les troubles endocriniens de la dystrophie myotonique (Maladie de Steinert)	265
Troubles testiculaires	266
1. Etude clinique	266
2. Etude biologique	267
3. Données anatomiques	269
4. Etude de la chromatine sexuelle nucléaire	270
Troubles ovariens	270
Surrenales	272
Thyroïde	274
Hypophyse	275
Autres glandes endocrines	275
Parathyroïdes	275
Pancréas	275
Médullo-surrénale	275
Commentaires	275
Bibliographie	278
J. E. CAUGHEY: Transitional forms between Myotonia congenita, Dystrophia myotonica and Paramyotonia congenita	280
Literature	284
I. GAMSTORP: Myotonie im Kindesalter	285
F. H. TYLER: The Differentiation of Myotonia and Pseudomyotonia	289
Introduction	289
Characteristics of Myotonia and Pseudomyotonia	289
Quantitative Recording of Pseudomyotonia	291
Pathophysiology of Pseudomyotonia	293
Effect of Hypothyroidism on True Myotonia	293
Summary	294
Literature	294

H.-G. MERTENS: Das Neuromyotonie-Syndrom	295
Summary	300
Literatur	300
Gespräch über die Therapie der Myotonie unter der Leitung von S. REFSUM	301
W. STEIN: Experimentelle Myotonie	307
Literatur	311
A. HEGYELI: Congenital Myotonia in Animals	312
Studies on Myotonia by KOLB	313
Mechanical Stimulation of Muscle	313
Electrical Stimulation of Muscle	313
Biopsy Studies	313
Pharmacological Reactions	313
Studies of Myotonic Animals by BROWN and HARVEY	313
Water Deprivation Experiments	314
Electrophysiological Studies	316
Myotonia in a Horse	316
Discussion	316
Literature	318
Diskussion über die Myotonie	319

Myasthenie

P. CASTAIGNE: Introduction	324
C. COËRS: Les altérations du tissu musculaire et de son innervation dans la myasthénie	325
Modifications histologiques de l'innervation motrice	326
Lésions musculaires	327
Apports du microscope électronique	328
Etude d'une nouvelle série de malades	329
Commentaires	334
Conclusion	338
Bibliographie	338
J. A. SIMPSON: The Biochemistry of Myasthenia Gravis	339
Biochemistry of Muscle	340
Serum Protein Abnormalities	341
Protein of cerebrospinal fluid	345
Disorders of Endocrine Function	346
Thyroid Function	347
Glucose Tolerance	347
Parathyroid Function	348
Adrenocortical Function	348
Gonadal Function	348
Literature	349
D. RICKEN: Zur Immunpathogenese der Myasthenia gravis pseudoparalytica	350
Methoden	351
Befunde	351
Diskussion	353
Literatur	355

	Seite
A. STRUPPLER: Klinische Neurophysiologie der Myasthenie	356
Literatur	364
G. PRESWICK: The Myasthenic Reactions	365
Literature	372
H. P. CATHALA: Contribution au diagnostic de la myasthenie dans la pratique neurologique	373
I. Position du probleme	373
II. Modalites de l'examen electrique	374
1. E. M. G. et Ergométrie	374
2. Réponse électrique du muscle à des stimulations du nerf par des chocs simples ou doubles	375
3. Réponse électrique du muscle à des tétanisations du nerf	375
III. Resultats personnels	376
1. Méthode	376
2. Résultats	375
Conclusion	381
Bibliographie	381
G. RABENDING und W. RÖSE: Besonderheiten der myasthenischen Krisen	382
Zusammenfassung	387
Literatur	387
E. ESSEN: Die oculäre Myasthenie. Elektromyographische Untersuchungen an Augenmuskeln	387
Literatur	395
K. WEINGARTEN: Myasthenische Syndrome bei Muskelkrankheiten	395
Literatur	406
A. BEICKERT: Myasthenisches Syndrom bei Tumoren, die nicht mit der Thymusdrüse in Zusammenhang stehen	409
Literatur	415
L. P. ROWLAND, H. ARANOW jr., and P. F. A. HOEFER: Endocrine Aspects of Myasthenia Gravis	416
Ovarian Function	416
Adrenal Function	417
Thyroid Function	419
Hyperthyroidism	419
Exophthalmic ophthalmoplegia	421
Thyrotoxic Myopathy	422
Hypothyroidism and thyroiditis	422
Summary	423
Literature	423
K. SCHIMRIGK: Myasthenia gravis und Schilddrüse	426
Literatur	430
R. KOHN: Granulozytopenie im Verlauf von Myasthenia gravis	430
D. SEITZ: Myasthenie und Schwangerschaft	431
Literatur	436

H. BERGER: Die Besonderheiten der Myasthenie aus der Sicht des Pädaters	437
Zusammenfassung	442
Literatur	443
Gespräch über die Therapie der Myasthenia gravis unter der Leitung von F. ERBSLÖH	443
I. Symptomatische Behandlung der Myasthenie	445
II. Quasi-kausale Behandlungsversuche bei der Myasthenie	449
N. UZUNOV: The effect of nivalin in myasthenia gravis pseudoparalytica	454
Method	455
Material	456
Results	456
Discussion	459
Literature	459
J. N. BLAU: Animal Experiments in relation to Myasthenia Gravis	460
Literature	463
Diskussion über die Myasthenie	463

Grundlagenforschung am Skelettmuskel

H. H. WEBER: Einführung	468
M. N. GOLARZ DE BOURNE and G. H. BOURNE: Histochemistry of Normal Skeletal Muscle	469
Introduction	469
I. Anaerobic Glycolysis	470
1. Lactic dehydrogenase	471
2. Phosphorylases	472
3. Glyceraldehyde-3-phosphate dehydrogenase	472
Hexose Monophosphate Shunt	472
II. Aerobic Oxidation	473
1. The Gastrocnemius type	473
2. The Soleus type	474
3. The Diaphragmatic type	474
Di- and tri-phosphopyridine (DPN and TPN) diaphorases	474
Cytochrome Oxidase	475
III. Fatty Acid Oxidation	475
IV. Protein Synthesis	475
V. Chemical processes directly concerned with liberation of energy for contraction and relaxation	476
General	478
Literature	481
A. LANARI: Die trophische Funktion des motorischen Nerven auf den quergestreiften Muskel	482
Ergebnisse	484
Fibrillation	484
Veränderungen im Myogramm	485
Literatur	486
A. BASS: Beitrag zur trophischen Funktion des motorischen Nerven auf den quergestreiften Muskel	487
Literatur	488

	Seite
M. KLINGENBERG: Muskelmitochondrien	488
Literatur	492
D. PETTE: Energieliefernder Stoffwechsel des Muskels unter zellphysiologischem Aspekt	492
Enzymaktivitätsmuster	494
Funktionstyp und metabolischer Typ	497
Differenzierungsgrößen und ökonomisches Prinzip	501
Literatur	505
S. EBASHI: Structural Proteins Controlling the Interaction between Actin and Myosin	506
Native tropomyosin	507
Troponin	508
α -Actinin	509
β -Actinin	511
Localization of new structure proteins in myofilament	511
Concluding remarks	513
Literature	513
W. HASSELBACH: Regulation der Kontraktion und Erschlaffung des Skelettmuskels ..	513
Literatur	520
Sachverzeichnis	521
Progressive Muskeldystrophie	521
Myotonie	524
Myasthenie	527
Grundlagenforschung am Skelettmuskel	530