

(Aus der Rheinischen Provinzial-Heil- und Pflegeanstalt Johannistal
[Direktor: Dr. *Raether*] und der Psychiatrischen Klinik Düsseldorf-Grafenberg
[Direktor: Prof. Dr. *Sioli*].)

Beitrag zur Kenntnis der diffusen Sklerose (klinisch, anatomisch-histologisch, erbbiologisch).

Von

Wolfgang Junker.

Mit 7 Textabbildungen.

(Eingegangen am 11. März 1939.)

Ein besonderer Fall der Anstalt Johannistal gibt Anlaß zu seiner Darstellung.

Krankengeschichte. Am 31. 10. 33 wird die am 2. 11. 13 unehelich geborene Elisabeth Schw. in die Prov.-Heil- und Pflegeanstalt Johannistal aufgenommen. Die Einweisung erfolgt unter der Diagnose: *Little'sche Krankheit* (genuine Epilepsie?) wegen nächtlicher Unruhe und bösartigen Verhaltens. Zur Vorgeschichte erfahren wir folgendes: Der Vater des Kindes kann nicht benannt werden. (Von Beruf sei er Monteur gewesen.) Die Mutter selbst war immer gesund. Die Schwangerschaft und die Geburt der Patientin verliefen normal. Das Kind soll zu regelrechter Zeit Laufen und Sprechen gelernt haben. Krämpfe, Kinderkrankheiten sind nicht erinnerlich. Die ersten Krankheitssymptome machten sich im Alter von 3—4 Jahren am linken Bein bemerkbar. Der Umgebung fiel auf, daß das Kind im Gang unsicher wurde, insbesondere wurde das linke Bein geschont. 1916 oder 1917 wurde die Patientin am linken Bein operiert. Danach habe das Kind wieder für 1 Jahr besser laufen können. In den ersten Schuljahren sei E. allein zur Schule gehumpelt, später habe man sie fahren müssen. Anfänglich lernte sie gut, sei aber später schlechter mitgekommen, und zwar nur deshalb, weil sie sehr häufig gefehlt habe. Sitzengeblieben ist die Kranke nicht. Sie besuchte die Schule bis zum 14. Lebensjahr und wurde aus der obersten Klasse entlassen. Während und nach den Schuljahren half die Patientin nach Möglichkeit im Haushalte der Mutter. Sie habe sich dabei sehr anständig gezeigt und sich, da sie nicht mehr gehen konnte, kriechend fortbewegt, um sich dann an Stühlen, Tischen usw. selbständig aufzurichten. Auf einer Photographie, die im Alter von 16 Jahren aufgenommen wurde, lehnt die Kranke, gerade aufgerichtet, an der Haustür. Die Gesichtszüge muten durchaus intelligent an. Seit ungefähr dieser Zeit wurde ihr Betragen ein anderes. War sie früher gehorsam und artig, so wurde sie jetzt ausfallend und böswillig, schlug und warf gelegentlich mit allen nur erreichbaren Gegenständen. Störungen wurden zu Hause nie beobachtet. Die Kranke las bis zu ihrem 19. Lebensjahr täglich die Zeitung und nahm bis zu diesem Zeitpunkte auch Teil an dem Geschehen der Umwelt. Die Schreibfähigkeit verlor sie im Laufe der Jahre, mit 19 Jahren konnte sie nur noch ihren Namen niederlegen. Sprachstörungen sind weder der Mutter noch den Hausbewohnern aufgefallen. Im 19. Lebensjahre setzten Anfälle ein, die wie folgt beschrieben werden: Die Kranke stürzt zu Boden, bleibt dann für einige Sekunden verkrampft liegen. Dieser Krampf wird von Zuckungen abgelöst, an denen sich sämtliche Extremitäten beteiligen. Nach ungefähr 1 Min. hören die Krämpfe auf, ein tiefer Schlaf von wechselnder Dauer schließt sich an. Nach dem Anfall sei die Kranke benommen gewesen. In der ersten

Zeit sind die Anfälle wöchentlich, später alle 2—3 Monate aufgetreten. In der anfallsfreien Zeit wechselten Zustände von triebhaftem Umherkriechen mit sinnlosem Lachen und Schreien mit Zuständen ab, wo die Kranke teilnahmslos in einer Ecke hockte und nicht ansprechbar war. Da in letzter Zeit auch in der Nacht derartige Erregungszustände auftraten, wurde die Einweisung in eine Heil- und Pflegeanstalt erforderlich. Menstruiert hat die Kranke nicht. Die Untersuchung dort ergab:

Somatisch. Gewicht: 44 kg, Größe: 1,50 m, Körper: grazil. Schädel: grobsymmetrisch, schmal. Gaumen: etwas steil. Gebiß: kräftig. Haare: blond, lang, dicht. Zunge: feucht, zittert im Gewebe, Zungenbißnarben. Gesicht: grobsymmetrisch, zarte Züge, schmal, frische Farbe. *Facialisinnervation:* R. = L. Zuckungen beim Sprechen im Mundast. Lungen: perk. und ausk. ohne Besonderheiten. Herz: Grenzen nicht verbreitert, Töne rein, Aktion regelmäßig. Abdomen: o. B. Reflexe: An den Armen sind alle Reflexe sehr lebhaft. Bauchdeckenreflexe: in allen 3 Etagen sehr lebhaft auslösbar, R. = L. Die Reflexe an der unteren Extremität sind vorerst durch das Verhalten der Patientin nicht sicher prüfbar. Bei Nachuntersuchungen ergibt sich: *Patellar- und Achillessehnenreflexe:* sehr lebhaft, *Oppenheim:* links auslösbar.

Romberg: nicht prüfbar.

Gang: spastisch-ataktisch.

Sensibilität: nicht zu prüfen.

Sprache: langsam, quakend und stotternd.

Verletzungen: Operationsnarbe am linken Unterschenkel (Sehnenverpflanzung), Hohlfußbildung.

Status psychicus und Krankheitsverlauf. 2. 11. 33. Vielfach, besonders nachts, sehr unruhig. Läßt sich aus dem Bette fallen, kriecht unter den Betten herum, sucht andere Kranke zu reizen. Zeigt auf Vorhalten ein albernes Lächeln, ohne von ihrem Tun abzulassen. Hat offenbar diebische Freude daran, andere zu ärgern. Gibt ihren Namen und ihr Alter richtig an, weiß aber ihr Geburtsdatum nicht. Zeitlich und örtlich nicht orientiert. Beantwortet fast alle Fragen mit: „Weiß ich nicht.“ Rechenvermögen gleich Null. Additionsaufgaben und Subtraktionsaufgaben mit einstelligen Zahlen werden fast alle falsch beantwortet. Fragen nach dem Allgemeinwissen und Urteilsfähigkeit werden nicht beantwortet. Bei der Untersuchung zeigt die Kranke ein überaus läppisches Wesen. Perseveriert häufig in ihren Antworten.

8. 11. 33. Noch immer sehr unruhig. Manchmal böseartig und aggressiv. Versuchte, mit Blumentöpfen zu werfen, ist nachts trotz Arznei sehr störend. Vorgangene Nacht erster epileptischer Anfall. Der Anfall wurde mit einem lauten Schrei eingeleitet, ein kurz dauernder Starrkrampf folgte, danach traten Zuckungen an Armen und Beinen auf, wobei die rechte Seite deutlich stärker beteiligt war. Die Pupillen reagierten nicht auf Lichteinfall. Abgang von Stuhl und Urin erfolgte nicht. Nach dem Anfall schnarchte die Patientin einige Zeit sehr laut, schlief dann ruhig weiter. Sie wußte am nächsten Tage nicht, daß sie einen Anfall erlitten hatte.

15. 11. 33. Wa.R. im Blut negativ.

Vorläufige Diagnose: Epilepsie mit hochgradiger Demenz nach cerebraler Kinderlähmung.

17. 2. 34. Wird immer störender und lauter. Es gelang ihr, mit einem Blumentopf zu werfen. Hatte im Jahre 1933 seit der Aufnahme 2 Anfälle. 21. 6. 34. Gestern während des Tages besonders unruhig. Abends schlug die Kranke gegen die Scheiben. Gibt auf Befragen an: „Da konnte ich nicht für.“ Ist oft recht ungezogen, spuckt, tritt, wirft den Kaffee durch den Saal. Stört durch sinnloses lautes Schreien. 22. 10. 34. Zeitweise wilde Erregung mit lautem, sinnlosem Schreien und Kreischen.

4. 1. 35. Bei 0,2 Luminal im vergangenen Jahre 9 Anfälle und 1 Anstoß. 6. 3. 35. Status epilepticus, der nach Luminalinjektion sistierte. 5. 7. 35. Heute 5 Anfälle. 6. 7. 35. Heute 13 Anfälle. 11. 7. 35. Seit einigen Tagen Temperatursteigerung. Otitis media mit starker Eiterabsonderung. Ausfluß riecht nach Knochen-eiterung. 11 Uhr. Exitus letalis. Todesursache: Herzschwäche bei Otitis media, Decubitus.

Die wesentlichsten Daten der Krankheitsgeschichte wären folgende: Das einzige Kind erkrankt unter dem Bilde eines Hirnprozesses, der unaufhaltsam stetig bis zum Tode verläuft. Es ist anzunehmen, daß der Prozeß nicht angeboren war, sondern um das 3. Lebensjahr entstand. Die ersten Krankheitssymptome machten sich am linken Bein bemerkbar. Eine Operation schafft hier angeblich vorübergehend Besserung. Vom 8. Lebensjahr an ist die Kranke nicht mehr in der Lage, ohne fremde Hilfe gerade aufgerichtet zu gehen. Sie kann sich nur kriechend fortbewegen. Im 2. Schuljahre kann die Kranke dem Unterricht nicht mehr richtig folgen, vielleicht zum Teil bedingt durch das häufige Fehlen. In ihren geistigen Leistungen bleibt sie aber nicht derartig zurück, daß sie zurückgesetzt oder gar in eine Hilfsschule umgeschult werden müßte. Mit 18 Jahren kann sie noch die Zeitung lesen, ihre Schreibfähigkeit ist zu diesem Zeitpunkte auf minimale Reste geschwunden. Eine Wesensveränderung beginnt im 16. Lebensjahr, sie wird frech, böseartig. Mit 19 Jahren setzen epileptiforme Anfälle ein, die im letzten Lebensjahre gehäuft auftreten. Es scheint, daß mit dem Einsetzen der Anfälle der Krankheitsprozeß intensiver verläuft. Apathische und stumpfe Zustände wechseln mit wilden Erregungszuständen ab. Bei der Aufnahme in die Anstalt bietet die Kranke folgendes Bild: Alle physiologischen Reflexe sind sehr lebhaft, Oppenheim links positiv. Unter Führung ist der Gang spastisch-ataktisch. Die Pupillen sind rund, rechts = links, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Der Augenhintergrund konnte infolge der Bewegungsunruhe der Patientin nicht untersucht werden. Feststeht, daß die Patientin bis zu ihrem Lebensende gesehen hat. Intellektuell war die Kranke bei ihrer Aufnahme schwer geschädigt, sie konnte nur noch ihren Namen und Vornamen angeben. Rechenvermögen, Urteilsfähigkeit, Allgemeinwissen gleich Null. Die Sprache wird langsam, quakend, stotternd. Die letzten Lebensmonate verlebt die Kranke in tiefster Verblödung; Erregungszustände mit lautem, sinnlosem Schreien, Kreischen und Umherkriechen. Todesursache ist eine Otitis media mit anschließender Herzschwäche. Die Menarche ist nicht eingetreten. Die Kranke erreichte ein Lebensalter von fast 22 Jahren.

Die *Leichenöffnung* (Oberarzt Dr. Polstorff, Süchteln)¹ ergab:

Schädeldach und Gehirn. Schädeldach: grobsymmetrisch, diploereich. Zwischen Dura und Schädeldach bestehen in der Kranznaht bindegewebige Verwachsungen. Dura der Konvexität gespannt, derb, Innenfläche feucht, spiegelnd. Längsblutleiter: ohne Besonderheiten. Eintrittsstellen des Hörnerven beiderseits ohne

¹ Für die Anregung zur Arbeit und Überlassung des Materials bin ich Herrn Oberarzt Dr. Polstorff, Süchteln, zu Dank verpflichtet.

Besonderheiten. Die Freilegung des Mittel- und Innenohres ergibt, daß das linke Felsenbein in den äußeren zwei Dritteln seiner Länge in eine zerklüftete Zerfallshöhle umgewandelt ist, die mit bräunlich-grünlicher, stinkender Flüssigkeit angefüllt ist. Das rechte Felsenbein zeigt makroskopisch keinen krankhaften Befund. Das Gehirn wiegt uneröffnet: 1390 g. Es wird nach Eröffnung des 3. Ventrikels in 10% Formalin eingehängt. Die weichen Häute sind an der Konvexität

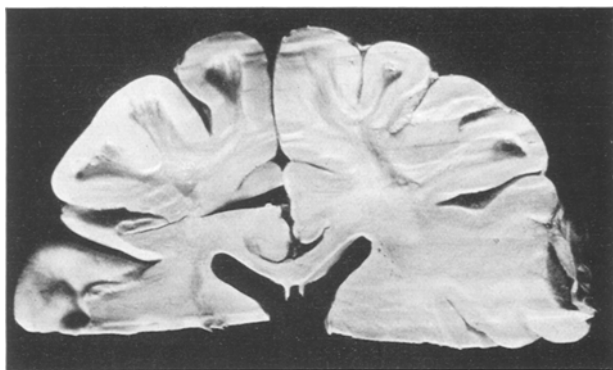


Abb. 1. Schnitt durch das formolfixierte Gehirn. Parietalgegend. Das Bild zeigt die Veränderung mit Höhlenbildung in mehreren Markkegeln, die sich von den Höhlen markwärts in streifen- und flächenartiger Verbreitung — allmählich fester werdend — erstreckt. Die Veränderungen sind bilateral, aber nicht streng symmetrisch.

und Basis zart, außer einem Bezirk, der die Fossa interpeduncularis umfaßt. Hier zeigt die Arachnoidea das Aussehen von bestaubten Spinnweben. Allenthalben liegen in den weichen Häuten flächenhafte, etwa zweimarkstückgroße Blutungen.

Dilatatio cordis, Verfettung des Myokards. Pleuraverwachsungen rechts. Hyperämie der Lungen. Septischer Milzbefund. Parenchymatöse Degeneration der inneren Organe. Cystische Entartung des linken Eierstocks. Otitis media (chronisch). Decubitus.

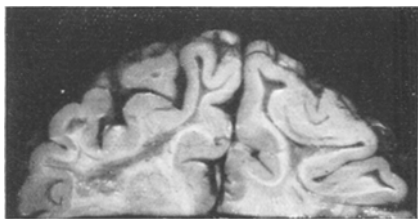


Abb. 2. Schnitt durch das formolfixierte Gehirn. Stirngegend. Die Veränderungen sind hier besonders hochgradig.

Sektion des formolfixierten Gehirns: Weiche Häute an der Konvexität und Basis nirgends wesentlich verdickt. Es hat den Anschein, als ob die Windungen der beiden Temporalwindungen plump wären. Über dem linken Frontallappen ist die Hirnoberfläche in etwa zweimarkstückgroßer Ausdehnung

ingesunken. Das Windungsrelief ist hier völlig erhalten. Auf Schnittflächen finden sich bilateral, aber nicht streng symmetrisch im Mark Herde, deren Konsistenz gallertartig bis breiig ist. An vielen Stellen fließt der Brei von der Schnittfläche ab, so daß Hohlräume entstehen. Besonders oft findet sich dieses Verhalten in den Markkegeln der Windungen (Abb. 1 und 2).

Die Markveränderungen sind aber nicht immer von glasig-gallertiger Beschaffenheit, sondern auch von einer graurötlich, festeren.

Die Veränderungen finden sich im ganzen Gehirn, am meisten in den Markkegeln, aber auch im Zentrum semiovale. Soweit makroskopisch sichtbar, ist die Rinde von diesem Prozeß nicht ergriffen. Die Veränderungen bieten ein mehr diffuses und kein getigertes Bild.

An der beschriebenen Eindellung ist die Erweichung im darunterliegenden Marklager besonders stark, und die Markkegel der Windungen sind ausgehöhlt. An beiden Temporalpolen reicht der Prozeß unmittelbar bis an die Pole der Unterhörner heran. Es bleibt ungeklärt, ob Cysten mit den Unterhörnern kommunizieren oder ob ein Hydrocephalus der



Abb. 3. Markscheidenbild in natürlicher Größe aus dem Temporallappen. Die Rinde enthält Markfasern. Das Mark ist bis auf einen subcorticalen Streifen entmarkt und ausgehöhlt.



Abb. 4. Markscheidenbild in natürlicher Größe (Parietalwindungen). Im linken Markkegel Höhle, von der sich — markwärts ziehend — verschiedene Grade der Entmarkungszeigen. Die Markfaserung in der Rinde ist dargestellt.

Unterhörner vorliegt. Im übrigen sind die Ventrikel nicht erweitert. Das Ependym ist zart, glatt. Nur in den Temporalpolen durchziehen den „Hydrocephalus“ feine Gewebfasern. Das Cavum septi pellucidi klapft.

Kleinhirn, Pons und Medulla oblongata sind makroskopisch ohne Besonderheiten.

Histologische Untersuchung: Es lag zur histologischen Untersuchung nur Formolmaterial des Gehirns und Rückenmarks vor.

Die Übersichtsmarkscheidenbilder zeigen am besten die außerordentliche Stärke der Markveränderungen, und zwar — dies muß ausdrücklich betont werden — nur des Markes (Abb. 3 und 4). Die Rinde weist einen gut erhaltenen Markfasergehalt auf, sie zeigt — auch über schwer verändertem Mark und ausgesprochenen Höhlen — radiäre Fasern, supraradiäres Flechtwerk und sogar Tangentialfaserung. Die Markscheidenbilder zeigen, ebenso wie die makroskopische Betrachtung des ungefärbten Gehirns, daß die Art der Markveränderung stufenweise von Verflüssigungen in Markkegeln fortschreitet zu wechselnden Lichtungen im Mark in langsamem Übergang. Die Markscheidenbilder lassen weiterhin erkennen, daß die Veränderungen vor dem Erreichen der Rinde aufhören und auch um Höhlen herum einen subcorticalen Marksaum (U-Fasern) stehen lassen (Abb. 5).

Die Zellbilder (Zellfärbung mit Thionin) zeigen, daß die weichen Häute auch mikroskopisch dünn und ganz ohne infiltrative und ohne wesentliche fibröse

Veränderung sind. Die Zellbilder weisen in der Hirnrinde keine auffälligen Veränderungen der Architektur auf, der Schichtentypus ist überall deutlich erkennbar. Die kernfreie Randzone über der Molekularschicht ist nur an wenigen Stellen in der Windungstiefe verdickt.

Die Ganglienzellen bieten bei der Zellfärbung keine charakteristische Veränderung (betont wird, daß die Zellfärbung an altem Formolmaterial durchgeführt werden mußte). Sie lassen insbesondere Blähungs- und Abrundungserscheinungen vermissen, Sackbildung oder Auftreibungen der Fortsätze, wie sie zum Bilde der amaurotischen Idiotie gehören. Die Zellbilder zeigen weiterhin in der Rinde keinen

besonderen Reichtum an Gliakernen der mit dieser Färbung darstellbaren Gliazellformen.

Die Gefäße der weichen Häute und der Rinde sind nicht vermehrt. Sie zeigen in ihren Wänden keine Erscheinungen von Infiltration, proliferativen oder degenerativen Vorgängen. Die adventitiellen Scheiden enthalten auch keineswegs bemerkenswerte Mengen von Abraumzellen.

Die Zellfärbungen zeigen im Mark Veränderungen in entsprechender Verteilung zu den schon makroskopisch sichtbaren, nämlich: wo Höhlen sind, sind diese im Zellpräparat ohne Inhalt; ihr Rand besteht aus einer so dichten Lage von Gliafasern, daß diese wie eine Wand erscheinen. An anderen Stellen der gleichen Höhle ist die Randabgrenzung kein dichter Gliafaserwall, sondern ein aufge-



Abb. 5. Markscheidenbild. Vergr. 23mal. Eine Ecke der in Abb. 3 sichtbaren Höhle. Die Höhle (x) grenzt an einen ganz entmarkten Kegel. Ein subcorticaler Markstreifen ist erhalten.

lockertes Gewebe von Gliazellen, die mit plasmatischen und Faserfortsätzen in die Höhle hereinreichen. In der weiteren Umgebung dieser stärksten Veränderung findet sich ganz verschieden starke Vermehrung von Gliazellen von teils kleinen Gliakernen ohne erkennbare Plasma- und Faseränderung, teils von großen Gliakernen mit gemästetem Plasma und Fasern. Eigentliche Körnchenzellen, abgerundete Abraumzellen, sind nur spärlich vorhanden.

An Stellen, an denen eine Verflüssigung nicht eingetreten ist, ist das veränderte Mark unmittelbar unter der Rinde außerordentlich kernreich teils mit kleinen, teils mit großen plasma- und faserreichen Gliazellen untermischt. Vereinzelte Körnchenzellen kommen verstreut oder in kleinen Gruppen vor.

Die Gefäße im Mark zeigen ebenso wie die der Rinde wenig infiltrative Erscheinungen. An einigen Stellen erscheinen die Gefäßwandzellen etwas proliferiert, an anderen Stellen verdichtet. Die Adventitialräume enthalten an einzelnen Stellen eine bescheidene Menge von Abraumzellen.

Die Gliafärbung nach Holzer zeigt Gliaverhältnisse im Mark, wie sie sich bereits in den Zellpräparaten mit Thionin andeuten, nämlich: große Streifen im Mark haben in verschiedener Dichtigkeit eine außerordentliche Gliavermehrung. Diese Gliavermehrung besteht stellenweise und streifenweise aus einer Vermehrung kleinerer Gliazellen, an anderen Stellen aus kleinen und großen Gliazellen mit starker Faserbildung. Höhlen, wie sie der auffälligste Befund unseres Falles sind,

werden umgeben von einer sehr viel stärkeren Glia, die teils einen dichten gliakernarmen Wall bildet, teils eine lockere, zellreichere Gliawandung, aus der — zum Teil frei in die Höhle hinein — Fasern ragen. An ganz vereinzelt Stellen der größeren Höhlen sieht man an der Wand Tropfen und wurzelförmige Formationen (wahrscheinlich Reste des gallertigen Inhalts). Die Höhlen sind zum Teil von Brücken gliöser Formationen durchzogen. Die subcortical gelegenen Höhlen erscheinen als Ausgangsolcher gliasklerotischer Streifen. Auch im tieferen Mark finden sich Gewebslichtungen, fast immer von einem besonderen Gliawall umgeben. Vereinzelt sieht man in diesen Gliahöhlen einen merkwürdig homogen angefärbten Stoff in tropfenartig zusammenhängender Form, der sich aus der Gliawandung in einer nicht näher definierbaren Art herausdrängt (Abb. 6 und 7).

Die *Fettpräparate* mit Scharlachrot lassen in der Rinde an Ganglienzellen und Gliazellen nur feinste Fetttröpfchen erkennen. Im Mark ist das Fettvorkommen in Form von Körnchenzellen sowohl im Gewebe wie in den adventitialen Scheiden reichlicher; es steht aber in keinem Verhältnis zu dem Grade der Zerstörung des Markes. Um Höhlen vermißt man eine Vermehrung des Fettes.

Die *van Gieson-Färbung* läßt wie alle anderen Färbungen im Mark alle Übergänge von gliösen Narben und Höhlen erkennen, ohne daß von dem Stoff in den Höhlen etwas gefärbt würde.

Mit Eosin ließen sich die Substanzen ebensowenig anfärben. Fibrinfärbung läßt ebenso im Stich.

Der Fall zeigt also etwas ganz Besonderes, nämlich: eine gallertige Veränderung im Mark beider Großhirnhemisphären, und zwar im besonderen in den *Markkegeln der Windungen unmittelbar unter der*

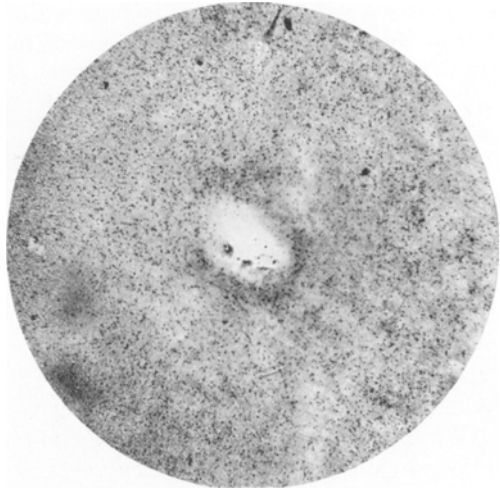


Abb. 6. Gliafärbung nach Holzer. Vergr. 55mal. Kleine Höhle in einem großen Herd mit starker Gliavermehrung. Die Höhle selbst ist von einem verdickten Faserfilz umgeben. An einem Rande der Höhle sind aus dem Gewebe heraus faden- und tropfenartige Gebilde zur Darstellung gekommen.

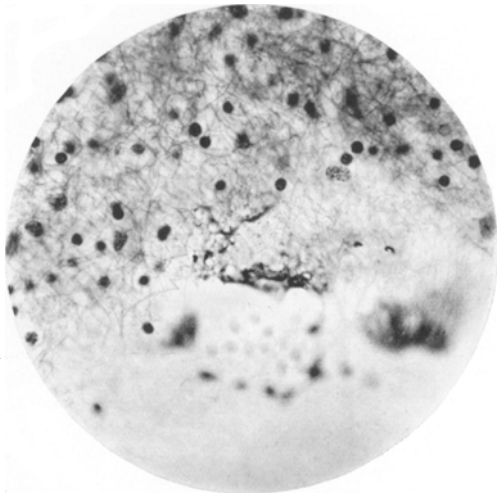


Abb. 7. Gliafärbung nach Holzer. Vergr. 480mal. Stärkere Vergrößerung von Abb. 6.

Rinde, die zum Teil so weit geht, daß das gallertig-verflüssigte Mark aus den Markkegeln der Windungen ausfließt und Höhlen entstehen. Von diesen hochgradigen gallertigen Verflüssigungen finden sich gradweise Abstufungen über nur wenig gallertige Veränderungen bis zu solchen Stellen, in denen das Mark gar nicht verflüssigt, sondern fester und graurötlich erscheint.

Ein solcher Befund von Markveränderung ist etwas ganz Besonderes und anscheinend Seltenes.

Beim Suchen in der Literatur fanden wir Ähnliches zunächst bei der familiären amaurotischen Idiotie (*Ostertag, Bielschowsky, Globus, Brodmann, Schaffer, Savini, Naville* u. a.). Vergleicht man die Abbildungen dieser Fälle mit den unseren, so glaubt man die gleiche Veränderung vor sich zu haben. Demnach gingen unsere Gedanken zunächst ohne weiteres in der Richtung, daß es sich bei diesem Falle um eine amaurotische Idiotie handeln könne. Es fehlt aber in unserem Falle das Ganglienzellbild der amaurotischen Idiotie, wie es bei den genannten Fällen von gallertiger Markerweichung vorhanden ist.

Wir mußten daher von der erstgefaßten Meinung zurücktreten und überlegen, ob Veränderungen der von uns gefundenen Art bei anderen Erkrankungen bekannt sind. Wir fanden aber keine anderen Krankheiten, bei denen unsere — *sit venia verbi* — Spitzenveränderung, nämlich die gallertige Erweichung des Markes, beschrieben ist.

Von Markerkrankungen, bei welchen man einen ähnlichen Befund erwarten könnte, kommen in Frage: die multiple Sklerose, die diffuse Sklerose und die *Pelizaeus-Merzbachersche* Krankheit.

Die *multiple Sklerose*, die verbreitetste der Marklagererkrankungen, können wir schnell ausschließen. Die Veränderungen unseres Falles sind schon in der Verteilung von denen der multiplen Sklerose zu trennen, weil ihm das herdförmig, disseminierte fehlt. Die ausgedehnte Veränderung besteht nicht aus disseminierten Einzelherden, sondern betrifft große zusammenhängende Gebiete des Markes, wenn auch keineswegs des ganzen Markes. Die multiple Sklerose beschränkt sich weiterhin nicht wie bei unserem Falle auf das Marklager des Großhirns, sondern läßt auch Herde in Kleinhirn und Medulla erkennen. Wir kennen auch ferner keine multiple Sklerose ohne infiltrative Erscheinungen und ohne umfangreiche Körnchen- und Fettzellenbildung und schließlich kennen wir keine multiple Sklerose, bei der das Zugrundegehen der Achsenzyylinder bis zur Höhlenbildung führt wie bei unserem Falle. Weiterhin verschont die multiple Sklerose die Rinde nicht völlig, sondern ihre Herde schneiden in die Rinde ein.

Als Gegenpol kam die eigentümliche, in nur ganz wenigen Fällen bekannte *Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit* in Frage, die nach *Bielschowsky* als eine familiäre chronische diffuse Sklerose aufzufassen ist. Zwar ist ihr klassisches Bild des getrigerten Markes in unserem Falle nicht gegeben, aber die Seltenheit der Erkrankung zwang uns dazu, sie mit

in Erwägung zu ziehen. Hier wie dort finden sich große symmetrische Entmarkungen in beiden Hemisphären, die bei der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit durch das Erhaltenbleiben von Markinseln ein charakteristisch getigertes Aussehen haben. Als gemeinsame klinische Merkmale unseres Falles mit den Fällen von *Merzbacher* und *Bostroem* sind hervorzuheben: spastische Paresen der Beine, gesteigerte Patellarsehnenreflexe, spastische Reflexe, Sprachstörungen, Abnahme der geistigen Fähigkeiten. Der Beginn der Erkrankung liegt allerdings bei unserem Falle nicht schon in den ersten Lebensmonaten wie bei den Fällen von *Merzbacher* und *Bostroem*, sondern im 3. Lebensjahr. Die *Pelizaeus-Merzbachersche* Krankheit verläuft bis zum 6. Lebensjahr rasch, um sich dann langsamer zu entwickeln; in unserem Falle ist der Verlauf bis zum 18. Lebensjahr ein langsamer, um dann — mit dem Einsetzen von epileptiformen Anfällen — rascher fortzuschreiten. Bei unserem Falle fehlten: Nystagmus, Paresen der Bauch-, Rücken- und Beckenmuskulatur, trophische Störungen. Die klinische Symptomatologie der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit ist als typisch zu bezeichnen. Alle Fälle verlaufen mit photographischer Genauigkeit. Unser Fall zeigt, wie oben angeführt, Abweichungen und kann klinisch der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit nicht zugerechnet werden. Als wesentlicher pathologisch-anatomischer Unterschied unseres Falles gegenüber den *Pelizaeus-Merzbacherschen* Fällen ist zu betonen: die Entmarkungsherde haben bei der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit ein tigerfellartiges Aussehen durch das Erhaltenbleiben von Markinseln; unser Fall zeigt ein diffuses Entmarkungsbild; die Konsistenz der Entmarkungen wird bei der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit als normal beschrieben und nicht als glasig-gallertig. Große Ähnlichkeit zeigt unser Fall in folgenden Punkten: große, fast vollkommen symmetrische Degeneration im Mark, das Erhaltenbleiben der U-Fasern des Großhirns und der Markfaserung der Rinde, mehr oder weniger zellarme Ersatzglia-wucherung, Fehlen von jeglichen Entzündungserscheinungen, mäßiger Fettabbau. Bisher kamen nur 2 Fälle der *Pelizaeus-Merzbacherschen* Krankheit zur anatomischen Untersuchung, eine Tatsache, die zur endgültigen Aufstellung pathologisch-anatomischer Charakteristika — auch bei der außerordentlichen Seltenheit der Erkrankung — sicher nicht genügt. *Unseren Fall der Pelizaeus-Merzbacherschen Erkrankung pathologisch-anatomisch hinzuzurechnen, ist zur Zeit nicht möglich*¹.

¹ Die *Pelizaeus-Merzbachersche* Krankheit erhält ihren besonderen Charakter noch dadurch, daß es sich um ein exquisit hereditär-familiäres Leiden handelt, das sich bereits in der 4. Generation ausbreitet. Die Stammbäume von *Pelizaeus-Merzbacher* und *Bostroem* sprechen für einen recessiv-geschlechtsgebundenen Erbgang; das Leiden wird von meist phänotypisch gesunden Frauen auf einen Teil der Söhne übertragen; von 14 Kranken der Originalfamilien waren nur 2 weiblichen Geschlechts, in *Bostroems* Familie fanden sich überhaupt nur kranke Männer. In unserem Falle erkrankte die Mutter an einem rasch fortschreitenden Gehirnleiden.

Es blieb schließlich die Frage übrig, ob die Veränderungen des von uns beobachteten Krankheitsbildes zur *diffusen Sklerose* gehören könne.

Wenn auch nach der uns zugänglichen Literatur bei keiner der diffusen Sklerose die gallertige Erweichung beschrieben ist, so sind immerhin Fälle bei dieser Krankheitsgruppe bekannt, bei denen die Herde, wenn nicht ausgesprochen gallertig, so doch verflüssigt erscheinen, wenn es auch nicht zum Ausfließen und zur Höhlenbildung kommt. Nach *Schilder, Neubürger, Scholz, Guttmann* u. a. hat sich der heute vertretene Standpunkt Geltung verschafft, nach dem die Fälle von diffuser Sklerose in 2 Gruppen eingeteilt werden können: in eine exogen-entzündliche und eine endogen-degenerative. Die Aufstellung der letzten Gruppe erhält durch den Nachweis familiärer Fälle ihren besonderen Charakter. Eine entzündliche Form der diffusen Sklerose kommt in unserem Fall nicht in Frage. Ein wesentliches Merkmal dieses Krankheitsprozesses bilden die mesodermalen Gewebsveränderungen; an den Gefäßwänden finden sich durchweg — oft in ungeheurer Ausbreitung und Intensität — Infiltrate, die sich besonders an den Stellen des Fortschreitens des Krankheitsprozesses nachweisen lassen, oft über diese hinaus auf das noch nicht entmarkte Gewebe und auch gelegentlich auf die Rinde und die Meningen übergreifen. Auch von klinischen Gesichtspunkten heraus läßt sich unser Fall aus dieser Krankheitsgruppe leicht herausheben, verläuft doch die entzündliche diffuse Sklerose als eine rasch progrediente Hirnerkrankung, die Krankheitsdauer beträgt durchweg ein halbes Jahr, während unser Fall mit einer Dauer von 19 Jahren Zeichen einer langsam fortschreitenden Gehirnerkrankung aufweist. Es war nun die Frage der Zugehörigkeit oder die Verwandtschaft oder die Nichtzugehörigkeit unseres Falles zur endogen-degenerativen Hirnsklerose zu prüfen. Bei der endogen-degenerativen Hirnsklerose steht die auffallend erhöhte Konsistenz der Hirnsubstanz im Vordergrund, die von den verschiedenen Autoren als lederartig, gummiartig, derb, elastisch, knorpelhart geschildert wird. Die Rinde erscheint oft, aber nicht immer, in gleichem Maße betroffen wie die Marksubstanz. Die betroffene Hirnsubstanz selbst hat ein blasses bis grau-gelbliches Aussehen. Einige wenige Fälle der endogen-degenerativen Sklerose zeigen aber neben einer Konsistenzvermehrung auch eine Konsistenzverminderung (bei Fällen von *Schilder, Scholz, Stauffenberg* u. a.). Die Erweichungen werden aber nicht als glasig-gallertig, sondern als weich oder weicher als normal beschrieben. *Schilder* spricht von einer weichen, schwammigen Umwandlung, *Scholz* von einer grauen, ziemlich stark flüssigkeitshaltigen Masse. Von Verflüssigung bis zum Ausfließen und zur Höhlenbildung wird nicht berichtet. Auch bei der endogen-degenerativen Sklerose finden sich Entmarkungen, die, symmetrisch angeordnet, nur die Großhirnhemisphären betreffen und die U-Fasern des Großhirns verschonen. In den entmarkten Partien besteht eine ausgedehnte Ersatzgliawucherung, die bei der endogen-degenera-

tiven Sklerose wie bei unserem Falle im Zentrum der Herde gewöhnlich dünnfaserig und zellarm ist, während in den Randpartien Wucherungsvorgänge an der Glia, sowohl an der plasmatischen wie an der faserigen, zu finden sind. Die Cytoarchitektonik ist in keinem Falle gestört. Infiltrative Erscheinungen bei der endogen-degenerativen Sklerose werden als symptomatische und nicht als echtentzündliche gedeutet. — *Bielschowsky* hat nach Verlauf und Dauer eine akute (infantile) und eine subakute (juvenile) Form unterschieden. Die infantile Form beginnt ziemlich akut im 4.—6. Monat. Das Hauptkennzeichen ist eine sich rasch steigernde allgemeine Rigidität, besonders der unteren Extremitäten; es treten tonische, durch äußere Reize leicht provozierbare Krämpfe hinzu. Eine Sehnervenerkrankung fehlt selten. Der Tod tritt gegen Ende des 1. Lebensjahres ein. Unser Fall zeichnet sich dagegen durch Beginn im 2. und Tod im 22. Lebensjahr aus, also durch einen langen Verlauf. Die juvenile Form beginnt bei früher gesunden Kindern im 8. oder 9. Lebensjahr. Sie setzt mit Abnahme der Sehkraft und des Hörvermögens ein. Sie ist im weiteren durch spastische Paresen, stetiges Fortschreiten, epileptiforme Anfälle und Verblödung charakterisiert. Die *Scholz*schen Fälle haben eine Krankheitsdauer von etwa 5 Jahren, die von *Symonds* eine längere. Unser Fall zeigt Ähnliches: Spastische Paresen, epileptiforme Anfälle, stetiges Fortschreiten, Verblödung.

Wichtiger als die klinische Symptomatologie erscheinen uns die erb-biologischen Verhältnisse bei der endogenen Form der diffusen Sklerose. Familiäres Vorkommen wurde von *Bielschowsky-Henneberg*, *Haberfeld-Spieler*, *Krabbe*, *Scholz*, *Symonds* und *van Bogaert* beschrieben. Es handelt sich dabei stets um Geschwisterbeobachtungen, nur im Falle *Scholz* ist außer zwei Brüdern noch ein Vetter zweiten Grades erkrankt gewesen. *Scholz* fand, daß die von ihm beschriebenen Geschwister mütterlicherseits einen Großvater hatten, der das Krankheitsbild einer spastischen Spinalparalyse bot. In gleicher Weise war ein Bruder des Großvaters erkrankt. Die Mutter dieser beiden Kranken war gesund, ebenso wie die Mutter der beiden Kranken mit diffuser Sklerose. Die Familie von *Bielschowsky-Henneberg*, die von *Curtius* dann genau untersucht wurde, förderte in der Aszendenz 6 Fälle spastischen Spinalsyndroms zutage. Diese Familie war weiter mit verschiedensten degenerativen Zuständen des Nervensystems belastet. Die Eltern der erkrankten Kinder mit diffuser Sklerose waren gesund. *Curtius* u. a. schließen daraus, daß in der Deszendenz der Fälle von familiärer spastischer Spinalparalyse diffuse Sklerose vorkomme. Es scheine, daß im allgemeinen manifest gesunde Mütter die Krankheit an die männlichen Nachkommen weitergeben. (Von insgesamt 19 Personen, die an familiärer, diffuser Sklerose erkrankt sind, handelte es sich 12mal um männliche, 7mal um weibliche Personen.) Der Erbgang sei wahrscheinlich recessiv.

Unser Fall zeigt in der Aszendenz ein eigenartiges Krankheitsbild.

Die Mutter der Probandin, Mathilde Schw., geboren 1881, war 2mal in den Städtischen Krankenanstalten zu Krefeld in Behandlung, und zwar in den Jahren 1934 und 1935 für je 4 Wochen. Bei der ersten Aufnahme wurde die Diagnose: multiple Sklerose, gestellt, bei der zweiten Aufnahme: Vermischung von Paralysis agitans-Symptomen mit der alten bestehenden multiplen Sklerose. Folgende Anamnese wurde damals erhoben: Früher nie ernstlich krank gewesen, die jetzige Krankheit begann ungefähr mit 40 Jahren; die Kranke bemerkte zunehmend Unsicherheit beim Gehen und Zittern am ganzen Körper, so daß sie zuletzt kaum noch ihre Arbeit verrichten konnte. Die Untersuchung des Liquors ergab bei der Normalmastix-Reaktion eine Lues cerebri-Kurve. Wa.R. in Blut und Liquor waren negativ, wurden auch trotz Provozierens mit Neo-S. nicht positiv.

Wir besuchten die Kranke mehrmals, zuletzt im August 1937 und September 1938. Sie ist fast völlig hilflos, sie muß gewaschen, gekämmt, angezogen, gefüttert werden usw. Im Vordergrund ihres Krankheitsbildes steht das Zittern, das in der Ruhe nicht fehlt und sich bei willkürlichen Bewegungen verstärkt. Dabei ist der Tremor auf der rechten Seite deutlich stärker ausgeprägt als auf der linken. Der Charakter des Zitterns in der Ruhe ist feinschlägig. Es betrifft vor allem die Hände. Das Händezittern nimmt bei Erregung zu. Pillendreherbewegungen kamen nicht zur Beobachtung. Läßt man die Patientin nach einem Gegenstand greifen, kann dieser mit der linken Hand noch eben ergriffen und überreicht werden. Mit der rechten Hand ist ein derartiger Auftrag nicht ausführbar. Die Bewegungen werden hier dann außerordentlich rasch und ausfahrend, so daß alle Gegenstände vom Tisch gefegt werden. Die Kranke kann nur unter Führung gehen. Es bietet sich dann folgendes Bild: Die Beine werden gespreizt gehalten, die Füße fahren beim Aufwärtsheben seitlich aus und werden stampfend niedergesetzt. Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist gespannt, eine Beugung der Kniegelenke findet in nur geringem Umfange statt. Die Patientin hat dabei die Neigung, immer nach rechts von der Führungslinie abzuweichen. Der Oberkörper wird vornübergebeugt und beim Gehen vor- und rückwärts geschüttelt. Das Gesicht ist maskenartig starr.

Die neurologische Untersuchung ergibt:

Augen: Bewegungen frei, beim Blick lateralwärts Nystagmus, der an Intensität mit der Steigerung der Bewegung zunimmt. Vertikaler und rotatorischer Nystagmus ist nicht auslösbar. Die Pupillen sind mittelweit, die rechte Pupille ist etwas größer als die linke und am unteren Umfange eingebuchtet. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz erfolgt beiderseits prompt und ausgiebig. Der Augenhintergrund bietet normale Verhältnisse. Facialis: Der Facialis ist im linken Mundast geschwächt, die linke Nasolabialfalte ist verstrichen. Der Gesichtsausdruck ist starr. Zunge: Die Zunge wird gerade vorgestreckt, sie zittert im Gewebe. Reflexe der oberen Extremitäten: Sehnen- und Periostreflexe beiderseits lebhaft, dabei rechts deutlich stärker als links. Mayer, Léry pos., Knipsreflex neg. Reflexe der unteren Extremitäten: Die Patellarreflexe sind beiderseits gesteigert, sowohl in der Reflexerzeugungs- wie in der Erfolgszone. Die Achillessehnenreflexe sind beiderseits lebhaft, rechts ergiebiger als links. Babinski beiderseits pos., Gordon und Oppenheim rechts deutlich, links angedeutet. Rossolimo und Mendel-Bechterew rechts wie links nicht auslösbar. Kloni konnten nicht hervorgerufen werden, da die unteren Extremitäten sich in einem zu starken Kontraktionszustand befanden. Bauchdeckenreflexe: Die Bauchdeckenreflexe sind erloschen. Finger-Nase-Versuch: nicht ausführbar. Knie-Hacken-Versuch: nicht ausführbar. Die grobe Kraft ist links herabgesetzt, rechts erhalten. Bei Prüfung der freien Beweg-

lichkeit Rigor. Die Sensibilität ist ungestört. Störungen von seiten des Mastdarms und der Blase bestehen nicht. Es besteht Amenorrhöe, angeblich seit dem 45. Lebensjahr. Die Sprache ist verlangsamt, skandierend. Die Silben werden abgehackt und explosiv hervorgestoßen. — In ihrem psychischen Verhalten bietet die Kranke das Bild progressiver Demenz. Zwangswinen und Zwangslachen wechseln miteinander ab. — Ein Bruder der Mutter ist im Kriege an den Folgen eines Bauchschusses gestorben. — Ein zweiter Bruder leidet an Asthma bronchiale. Er ist Kellner von Beruf, verheiratet und als „Luftikus“ bekannt. — Ein dritter Bruder ist gallensteinleidend, verheiratet und hat 8 gesunde Kinder im Alter von 7—23 Jahren. Seine Frau hat eine Fehlgeburt durchgemacht, für Lues hat sich kein Anhaltspunkt ergeben. — Eine Schwester der Mutter war mehrere Jahre vor ihrer Heirat als Verkäuferin in einem Warenhaus tätig. Sie wird als lebhaft, frei, sprachgewandt geschildert. Sie ist heute verheiratet, hat eine Fehlgeburt hinter sich, 2 Kinder starben in den ersten Lebenswochen, 2 Kinder im Alter von 13 und 24 Jahren leben und sind gesund. Auch hier fand sich kein Anhaltspunkt für Lues. Sie ist seit einigen Jahren gallensteinleidend. — Die Muttersmutter starb im Alter von 51 Jahren. Sie war nieren- und gallensteinleidend und hatte in den letzten Lebensjahren schlecht gesehen. Seit ihrem 45. Lebensjahr war sie auf der rechten Seite gelähmt, als Todesursache gilt Schlaganfall. — Der Muttersvater starb mit 70 Jahren an den Folgen einer Operation, die wegen Nierenbluten vorgenommen wurde. Er litt an Asthma bronchiale und hat in den letzten Jahren schlecht gesehen. Nach Aussagen der noch lebenden Verwandten sei er starkkrank gewesen. — Der Vater der Muttersmutter ist alt gestorben, Erbkrankheiten sind nicht bekannt.

Zusammenfassung.

Es wird *klinisch* das Krankheitsbild eines im Alter von 22 Jahren verstorbenen Mädchens beschrieben, welches im Alter von 3 Jahren mit Gangstörungen am linken Bein erkrankte. Vom 8. Lebensjahre an ist die Kranke nicht mehr in der Lage, ohne fremde Hilfe gerade aufgerichtet zu gehen. Infolge des Leidens kann die Schule nur unregelmäßig besucht werden; in ihren geistigen Leistungen bleibt sie aber nicht derartig zurück, daß sie zurückgesetzt oder in eine Hilfsschule umgeschult wird. Mit 19 Jahren setzen epileptiforme Anfälle ein, die im letzten Lebensjahre gehäuft auftreten. Mit dem Einsetzen der Anfälle verläuft der Krankheitsprozeß intensiver, wilde Erregungszustände wechseln mit stumpf-apathischen ab. Die letzten Lebensmonate verlebt die Kranke in tiefster Verblödung.

Makroskopisch fand sich eine merkwürdige Markveränderung, die von leichter Lichtung über völlige Entmarkung bis zur Höhlenbildung stufenweise fortschreitet. Die Veränderung bleibt auf das Mark beschränkt unter Erhaltung eines subcorticalen Markstreifens (*Fibrae arcuatae*).

Mikroskopisch handelt es sich um eine mit Entmarkung einhergehende Sklerose ohne infiltrative Erscheinungen und ohne stärkeren Fettabbau mit Übergang zur gallertigen Erweichung und Höhlenbildung, wie sie bei der diffusen Sklerose sonst nicht beschrieben ist.

Wir kamen zu dem Schluß, daß wir es trotzdem in unserem vorliegenden Falle mit einer diffusen Sklerose, und zwar mit der endogen-degenerativen Form zu tun haben.

Wir müssen es uns versagen, auf Grund eines einzigen Falles Überlegungen anzustellen, ob letzten Endes zwischen dem Entmarkungsprozeß der diffusen Sklerose und dem eigentümlichen Ganglienzellbild der amaurotischen Idiotie, bei welcher derartige Verflüssigungen vorkommen, irgendwelche Beziehungen bestehen können, sondern müssen uns mit der deskriptiven Darstellung unseres Falles begnügen.

Unser Fall reiht sich auch klinisch und erbbiologisch in das Krankheitsbild der diffusen Sklerose ein. Die Mutter der Probandin erkrankte im Alter von 40 Jahren unter zunehmender Unsicherheit beim Gehen und Zittern am ganzen Körper. Heute bietet die 57jährige Frau folgendes Krankheitsbild: Starker Tremor des ganzen Körpers, und zwar rechts deutlicher als links, spastisch-ataktischer Gang, starre Mimik, Nystagmus, Facialisparese links, Fehlen der Bauchdeckenreflexe, spastische Reflexe, progressive Demenz, Zwangsweinen und Zwangslachen. Die ersten Diagnosen lauteten: „multiple Sklerose“ oder „multiple Sklerose mit Parkinsonzügen“. Heute, nach der Feststellung, daß die Krankheit der Tochter durch die anatomische Untersuchung der diffusen Sklerose, und zwar der nichtentzündlichen Art, zuzurechnen ist, müssen wir bei der Krankheit der Mutter ebenfalls an diffuse Sklerose denken.

Das Erkrankungsalter der nichtentzündlichen Form der diffusen Sklerose wird in der Literatur mit 8—9 Jahren und die Krankheitsdauer mit 5 Jahren angegeben. In der uns zugänglichen Literatur sind aber aus dem ausländischen Schrifttum Fälle zitiert, die ein höheres Erkrankungsalter und eine längere Krankheitsdauer haben. Ein Erkrankungsalter von etwa 40 Jahren scheint aber noch nicht beobachtet zu sein. Die Krankheitsdauer der von uns klinisch und anatomisch untersuchten Patientin beträgt 19 Jahre, die Krankheitsdauer der Mutter bisher 17 Jahre; die Erkrankung der Tochter begann eher als die der Mutter. Unter der Voraussetzung, daß der Schluß, daß die Erkrankung der Mutter eine endogen-degenerative diffuse Sklerose ist, richtig ist, ist die Anteposition in der nächsten Generation besonders bemerkenswert.

Literaturverzeichnis.

- Bielschowsky*: J. Psychol. u. Neur. **24**; **26**, 123 (1921); **36** (1928). — Dtsch. Z. Nervenheilk. **50**, 7 (1913). — *Bielschowsky* u. *Henneberg*: J. Psychol. u. Neur. **36**. — *Brodmann*: Z. Neur. **10**, 91 (1914). — *Gagel*: Z. Neur. **109**. — *Globus*: Z. Neur. **85**, 424. — *Globus* u. *Jakob*: Ref. Zbl. Neur. **31**, 53 (1922). — *Guttmann*: Zbl. Neur. **41**. — *Haberfeld* u. *Spieler*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **40** (1910). — *Higier*: Z. Neur. **103**. — *Jacob*: Z. Neur. Orig. **27** (1915). — *Kaltenbach*: Z. Neur. **75** (1922). — *Krabbe*: Z. Neur. **20** (1913). — *Kufs*: Z. Neur. **95**, 165 (1924). — *Liebers*: Z. Neur. **111**, 465. — *Merzbacher*: Z. Neur. **3**. — *Neubürger*: Z. Neur. **73**, H. 1/3 (1921). — *Ostertag*: Arch. f. Psychiatr. **75**, 355. — *Pelkizius*: Arch. f. Psychiatr. **16**. — *Schaffer*: Arch. f. Psychiatr. **69**. — *Schilder*: Z. Neur. **10** (1912); **15** (1913). — Arch. f. Psychiatr. **91** (1924). — *Scholz*: Z. Neur. **99**. — *Spielmeyer*: Histol. Arb. Großhirnrinde **2**. — Zbl. Neur. **32**. — *Stauffenberg*: Z. Neur. **39** (1918). — *Walter*: Mschr. Psychiatr. **44** (1918). — *Westphal*: Arch. f. Psychiatr. **58**, 248. — *Westphal* u. *Sioli*: Arch. f. Psychiatr. **73**, 140.