

Aus dem Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie (Max-Planck-Institut) in München (Direktor: Prof. Dr. W. SCHOLZ).

Konzentrische Sklerose.

Von

WOLFGANG ZEMAN.

Mit 8 Textabbildungen.

(Eingegangen am 15. Oktober 1948.)

Die konzentrische Sklerose ist eine der morphologisch eigenartigsten, zugleich auch eine der seltensten Erkrankungen des Großhirnmarkes. Obwohl schon MARBURG (1906) und BARRÉ, MORIN, DRAGANESCU und REYS (1926) gleiche Beobachtungen gemacht hatten, erkannte erst BALÓ (1927) auf Grund eigener Untersuchungen die Sonderstellung der konzentrischen Sklerose. An Hand von 2 neuen Fällen und kritischer Betrachtung der bisherigen Veröffentlichungen, wozu noch 1 Fall von PATRASSI (1931) herangezogen wurde, bauten HALLERVORDEN und SPATZ die Sonderstellung dieses Krankheitsbildes weiter aus. Insbesondere lieferten sie eine Hypothese über das Zustandekommen konzentrischer Entmarkungen.

Seither sind nur wenige hierher gehörende Fälle bekannt geworden. So berichten WAGGONER und LÖWENBERG (1933) über eine konzentrische Sklerose, doch möchten HALLERVORDEN und SPATZ diesen Fall lieber als diffuse Sklerose bezeichnet wissen. Ebenso zweifelhaft sind einige von EINSARSON und NEEL zitierte Fälle von konzentrischer Sklerose, die von ihren Autoren BÉNOIT, FERRARO und JERVIS sowie PETERS teils als diffuse Sklerose, teils als Encephalomyelitis disseminata aufgefaßt werden. Endlich teilt HALLERVORDEN (1943) einen weiteren Fall — leider nur kurзорisch — mit. So scheint es berechtigt, über eine neue Beobachtung zu berichten.

Die Krankengeschichte der *Heil- und Pflegeanstalt Egling* ergibt kurz folgende Daten: Elisabeth M., 21 Jahre alt, geb. 5. 8. 25, gest. 5. 8. 46, Hausangestellte, ledig. Keine Geburten oder Fehlgeburten. Eltern und 5 gesunde Geschwister leben. In der Familie keine Geistes- und Nervenkrankheiten. Pat. hat sich normal entwickelt. Kein Bettlässen, keine Pavor nocturnus. Als Kind Masern. 8 Jahre Volksschule, einmal sitzen geblieben.

Im Mai 1946, mit $20\frac{1}{2}$ Jahren, wird die Pat. durch Nachlassen der Arbeitstüchtigkeit erstmalig auffällig. Krankhafte Eifersucht. Später Schwerfälligkeit des Denkens und Desorientiertheit. Pat. kann bald einfache Rechnungen nicht mehr ausführen. Ende Juli ikterische Verfärbung der Skleren. Etwa zur selben Zeit beginnt die Pat. Urin unter sich zu lassen. Keine Temperaturen. 3. 8. 46: Anstaltaufnahme. Pat. ist mutistisch, zeigt auf Zureden kaum eine Reaktion,

manchmal ein geziertes Lächeln. Sie ist schlapp, läßt sich völlig gehen, ihre Umgebung mustert sie mit großen, starren Augen. Dabei wirkt sie ratlos verlegen. Körperlich guter Allgemeinzustand. Blutdruck 100/80 mm Hg. Skleren kaum subikterisch. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Neurologisch normales Reflexverhalten. Augenbewegungen, Pupillen o. B. 16. 8.: Wa.R. und Nebenreaktionen im Blut Ø. 24. 8.: Pat. befindet sich in einem katatonen Stupor und muß gefüttert werden. Seit gestern Temperaturen um 39°. Milztumor. 30. 8.: Temperaturen in bisheriger Höhe anhaltend. Pat. ist nicht zu bewegen, den Mund zu öffnen. Behandlung mit Sulfonamiden, Strophantin und Campher. 2. 9.: Nasenflügelatmen, leichte Dyspnoe, Cyanose. In Mund und Rachen gelbliche Beläge. Verdacht auf Diphtherie. Behandlung mit Di-Antitoxin. Unter ständig steigenden Temperaturen und schweren Atem- und Kreislaufstörungen kommt die Pat. am 5. 9. 46 infolge Herzlähmung ad exitum. Der Diphtherieabstrich vom 2. 9. war negativ.

Diagnose. Hebephrenie, Angina follicularis, akute Myokarditis.

Pathologisch-anatomische Diagnose. Myokarditis, Dilatation des re. Ventrikels; akute Stauung von Leber, Milz und Nieren; katarrhalische Tracheobronchitis; leichte Bronchiolitis; rote Umwandlung des Marks der langen Röhrenknochen; Portioerosion.

Bei der Untersuchung des Gehirns — Rückenmark und peripherische Nerven standen leider nicht zur Verfügung — wurden folgende Befunde erhoben: 1320 g schweres in Formol fixiertes Gehirn. Beide Hälften ungefähr gleich groß. Furchen und Windungen überall gehörig. Brücke ein wenig schmächtig. Meningen fronto-parietal geringgradig getrübt, in der Hauptsache aber zart. Das Gehirn wird nach der üblichen Technik durch Frontalschnitte zerlegt. Dabei zeigen sich im Markweiß von Stirn-, Schläfen- und Scheitellappen nahezu symmetrische Veränderungen. Auf den Schnittflächen sieht man 1—2 mm breite glasig-graue kreisbogenförmige Streifen, die durch etwas schmälere Lamellen von normal erscheinender weißer Substanz getrennt sind. Diese grauen Streifen stellen räumlich gesehen Kugelschalenteile dar und ordnen sich konzentrisch zu geschichteten großen kugel- oder eiförmigen Herden mit achatähnlichem Aufbau. In beiden Hemisphärenlagern finden sich mehrere solcher geschichteter Herde, die zum Teil ineinander übergehen. Diese Veränderungen, die mancherorts mehr netzartig aussehen, reichen vom Stirnpol bis in die Höhe der Commissura posterior. Sie haben die vorderen Teile der inneren Kapsel mit befallen, doch scheinen sie streng auf das Marklager beschränkt zu sein. Nirgends erreichen die Herde die Ventrikelwände. Balken und Teile des gyralen Marks sind ebenfalls verschont geblieben. Isolierte Herde in ungeordneter Streuung wie bei multipler Sklerose finden sich nicht. Die Hirnhöhlen sind geringgradig erweitert und mit klarer Flüssigkeit gefüllt. Ihre Wände sind glatt. Hirnstamm, Kleinhirn und Occipitalappen erscheinen makroskopisch unverändert.

Wie das *Markscheidenbild* lehrt, handelt es sich bei den Herden um einen anscheinend diskontinuierlichen Markscheidenfall (Abb. 1). Dabei wechseln Entmarkungsstreifen stetig mit Markzonen ab. Ihre Anordnung ist vom Faserverlauf unabhängig. Meist sind die Entmarkungslamellen an der konkaven Seite scharf, an den konvexen unscharf gegen die Markstreifen abgegrenzt. Diese Regelmäßigkeit wird nur an den U-Fasern unterbrochen, die sich wie starre Wälle dem Myelinzerfall entgegenzustellen scheinen. Nur an einer Stelle (s. Abb. 1) greift die Entmarkung auf die U-Fasern über. Fast alle Entmarkungsherdchen sind im Markscheidenbild mit rauchgrau gefärbten Körnchenzellen gefüllt und zum Teil von noch erhaltenen Markfasern durchzogen. Auch in den markhaltigen Zwischenzonen finden sich Zeichen eines allerdings nur geringen Markzerfalls, wie Ballen, Kugeln und Auftreibungen der Markscheiden. Doch überwiegen hier

die erhaltenen Markfasern bei weitem. Im ganzen gesehen handelt es sich um große Herde, in denen Zonen stärksten Markzerfalls mit solchen relativ guter Erhaltung stetig abwechseln. Vollständig abgeräumte Herde sind nirgends zu sehen.

Die Breite der Entmarkungsstreifen beträgt um 1—2 mm, die unterbrechenden Marklamellen sind im allgemeinen schmäler. Gesetzmäßigkeiten hinsichtlich der Bandbreite lassen sich nicht aufstellen. Das Chiasma opticum zeigt normale Verhältnisse, aber im Tractus opticus, kurz vor Einmündung in das Corpus geniculatum, befindet sich ein Entmarkungsherdchen von Hirsekorngröße, das

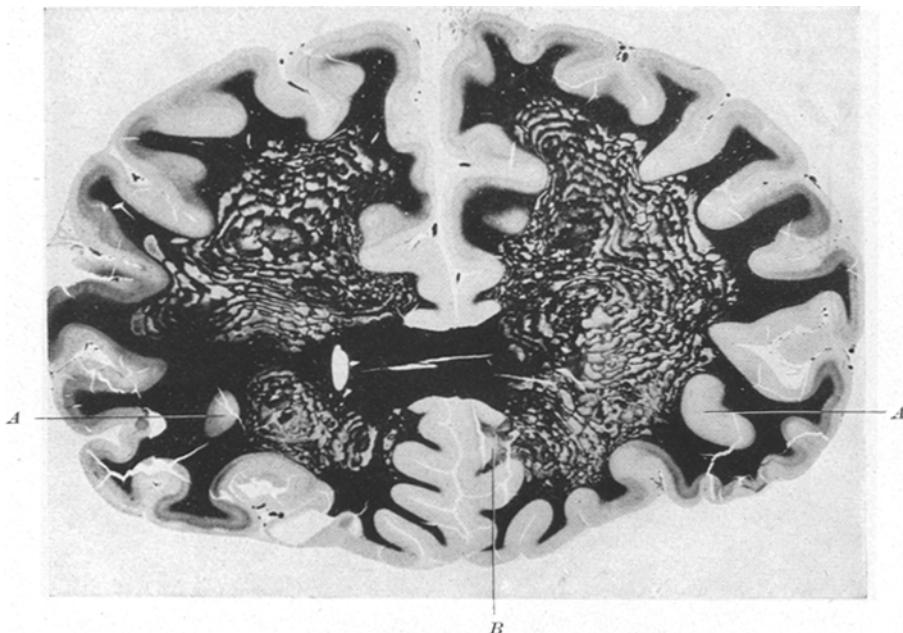


Abb. 1. Markscheidenfärbung nach KULTSCHITZKY-PAL. Mehrere große konzentrisch geschichtete Entmarkungsherde, die teilweise zusammengeflossen sind. Bei A tangentiale Rindenanschnitte, bei B auch Entmarkung der U-Fasern.

mit einigen anderen in der benachbarten inneren Kapsel korrespondiert. Hieran ist ein konzentrischer Aufbau nicht zu erkennen. Die histologische Untersuchung deckt ferner in beiden Hirnschenkelfüßen Entmarkungen auf. Im rechten Pedunculus kann man eine konzentrische Schichtung des Herdes unschwer erkennen (Abb. 2), während links der nur erbsengroße Herd zwar auch von Marklamellen durchzogen wird, doch im Aufbau völlig unsystematisch ist. Die Pyramidenbahnen zeigen in der Brücke in manchen Bündeln einen diffusen Markscheidenzerfall.

Die Darstellung der *Achsencylinder nach Bielschowsky* ergibt ein fast getreues Abbild des Markscheidenschnittes, es findet also ein außerordentlich starker Achsencylinderzerfall statt, wenn er auch schwächer als der der Markscheiden ist. Wir sehen auch hier die scharfe Begrenzung der konkaven Herdseite und die unscharfe der konvexen (Abb. 3). Die Achsencylinder sind in den Entmarkungsstreifen noch teilweise erhalten, während andererseits ein geringer

Achsencylinderzerfall mit Retraktionskugeln, Ösen- und Ringbildung auch in den Lamellen überwiegend erhaltener Marksubstanz nachzuweisen ist.

Das nach NISSL gefärbte *Zellpräparat* entspricht als Positiv dem negativen Markscheidenbild, d. h. die Entmarkungsgebiete heben sich bei Betrachtung



Abb. 2. Eisenhämatoxylin — HEIDENHAIN. Konzentrische Entmarkung im rechten Hirnschenkelfuß. Die an der Hirnoberfläche gelegenen Markfasern sind erhalten.

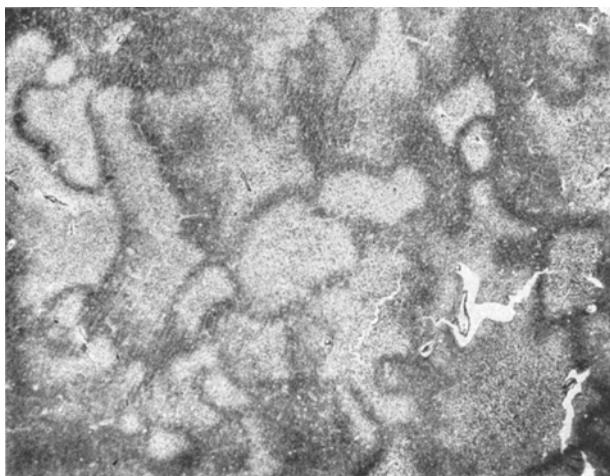


Abb. 3. Achsencylinderdarstellung nach BIELSCHOWSKY. Hier mehr netzartiger Bau der Herde. Der Achsencylinderzerfall geht dem der Markscheiden in etwas geringerem Ausmaß parallel.

mit dem bloßen Auge als dunkel gefärbte Zonen ab (Abb. 4). Unter dem Mikroskop erkennt man, daß die dunklen Gewebspartien durch zahlreiche Gitterzellen, gemästete, zum Teil mehrkernige Gliazellen und Faserbildner aufgebaut sind. In den Zonen mit relativ gut erhaltenen Myelinstrukturen ist nur eine sehr geringe Proliferation derselben Zellelemente zu sehen. Diese Gliawucherung macht an der Grisea meist abrupt halt. Das ist unter anderem recht deutlich in der Substantia nigra zu erkennen (Abb. 5). Allerdings finden wir gelegentlich auch die

untersten Rindenschichten noch von progressiver Glia durchsetzt. Doch sind die darin liegenden Ganglienzellen wie überhaupt alle Nervenzellen unverändert. In den zentral liegenden Herdpartien ist die Gliakerndichte nicht mehr so hochgradig. Ebenso ist hier die Begrenzung gegen die noch markhaltigen Zonen weniger scharf als in den peripherischen Gebieten. Im Marklager der 3. Frontalwindung findet sich anschließend an den äußersten Entmarkungsring ein Herdchen

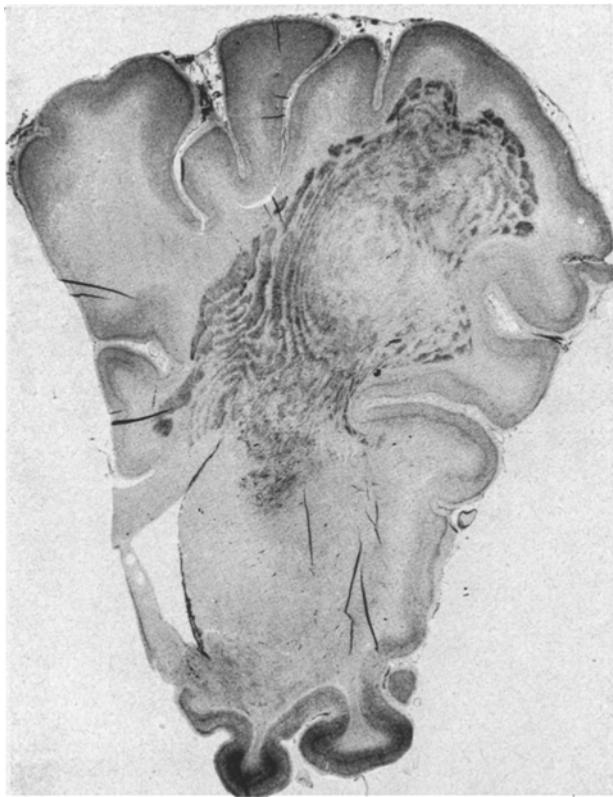


Abb. 4. NISSL-Färbung. Konzentrisch angeordnete Herdbildung, den Entmarkungs-herdchen entsprechend, im Marklager des Stirnhirns bis in die Capsula interna reichend. Auffallend ist das scharfe Abbrechen der Herdchen im Balken vor Erreichen der Ventrikelloberfläche. In der Herdmitte ist die Gliareaktion schon weitgehend abgeklungen.

von Halbinsengröße, in dem das Grundgewebe aufgelockert ist. Die Gliakerne sind nicht wesentlich vermehrt, doch haben sich viele HORTEGA-Zellen in Schlauchzellen umgewandelt. Ferner finden sich hier erste mesenchymale Reaktionen. Die Capillarendothelien sind deutlich aktiviert. In den zentralen Gebieten der konzentrischen Herde sieht man dagegen neben Capillarwucherungen auch verödet Gefäßabschnitte mit geschrumpften pyknotischen Endothelkernen und zerfallenem Plasma. Infiltrationen der adventitiellen Räume mit Lymphocyten und Plasmazellen sind diffus über das ganze Gehirn verbreitet, in den Herdgebieten und ihrer unmittelbaren Umgebung aber am stärksten ausgeprägt (Abb. 6). Die Meningen über den Hemisphären sind an Stellen, wo die Entmarkung

bis in ihre Nähe vorgedrungen ist, von Rundzellen mäßig infiltriert. Gefäßveränderungen im Sinne einer Hyalinose oder Fibrose lassen sich auch im VAN GIESON-Präparat nicht nachweisen. Im Silberbild nach PERDRAU zeigen sich an kleineren

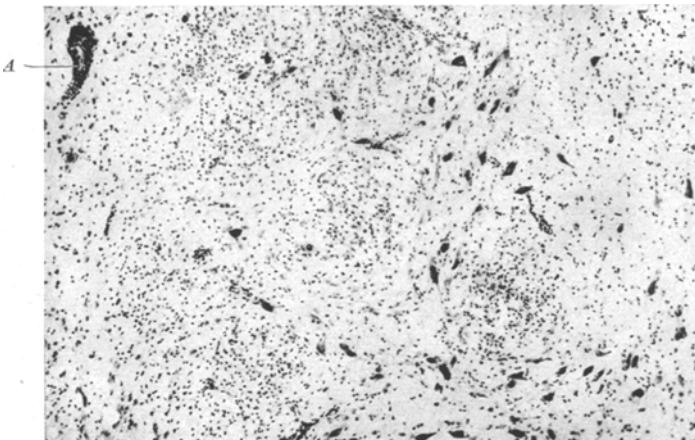


Abb. 5. NISSL-BILD aus der rechten Substantia nigra. Ausschnitt aus dem in Abb. 2 dargestellten Herd. Die gliöse Proliferation hat fast überall die Gebiete der Grisea verschont. Bei A lymphocytäres Infiltrat im Adventitialraum eines Gefäßes.



Abb. 6. NISSL-FÄRBUNG. Ausschnitt aus Abb. 3. Starke entzündliche Reaktionen am Gefäßsystem in Form von lympho-plasmacytären perivasculären Infiltraten, besonders ausgeprägt im Bereich der Herde.

Gefäßen, die im Entmarkungsbereich liegen, Silberfibrillenwucherungen; mesenchymale Netzbildungen sind äußerst selten.

Bei der *Fettfärbung nach ROMEIS* (Abb. 7) sieht man in den Gebieten des Markscheidenzerfalls allerorts leuchtend rote fettige Substanzen, die überwiegend in Körnchenzellen gelegen sind. Auch die gemästete Glia beteiligt sich

in geringerem Umfange am Fettabbau. Mit basischen Anilinfarben metachromatisch gefärbte Prälipoide sind nicht nachzuweisen. Bei dem oben beschriebenen peripherischen — offenbar jüngsten — Auflockerungsherdchen sieht man im Fettbild, daß die Markscheiden auseinander gedrängt, zum Teil auch schon aufgetrieben, aber noch nicht zerfallen sind. Dementsprechend fehlen fettige Stoffe

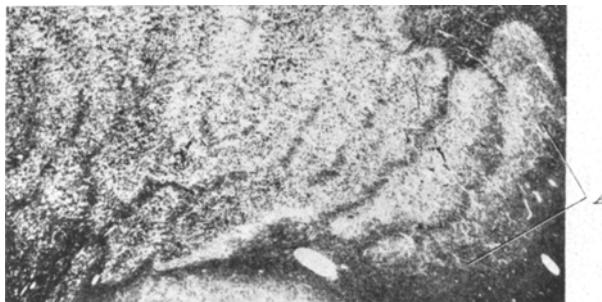


Abb. 7. Fettfärbung nach ROMEIS. Die konzentrischen Herdchen stellen sich durch die dunkel gefärbten Fettkörnchenzellen und die mangelhafte Anfärbung des Grundgewebes dar. Bei A Auflockerungsherdchen, in dem nur das Grundgewebe auseinander gedrängt ist. Vom Zentrum nach der Peripherie zu (→) stufenweise Abnahme der hier schwarz dargestellten Neutralfette.

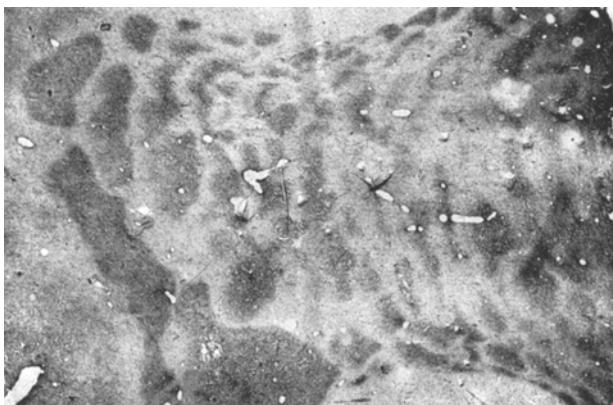


Abb. 8. Gliafärbung nach HOLZER. Die im Bilde rechts liegenden zentralen Herdpartien sind infolge ihres starken Gehaltes an Gliafasern dunkler gefärbt. Man sieht deutlich, wie die Faserdichte nach der Peripherie zu (im Bilde links) abnimmt.

ganz. Während im Zentrum und in der Peripherie der geschichteten Großherde die Dichte der Fettkörnchenzellen mäßig ist, liegen sie in den mittleren Schichten eng gedrängt.

Das nach HOLZER gefärbte Gliafaserpräparat (Abb. 8) zeigt bei Betrachtung mit dem bloßen Auge fast ähnliche Verhältnisse wie das Zellbild. Nur sind hierbei die inneren Herdpartien von dunklerem Farnton als die äußeren, was auf den von innen nach außen abnehmenden Gliafaserreichtum zurückzuführen ist. Umgekehrt nimmt die Zahl der Faserbildner von innen nach außen zu, um in den äußersten Randlamellen wieder spärlicher zu werden.

Fassen wir unsere Befunde noch einmal zusammen.

Die makroskopisch erkennbaren konzentrischen Veränderungen im vorderen Anteil beider Hemisphärenmarklager entsprechen großen Entmarkungsgebieten. Sie werden von Lamellen, in denen die Marksubstanz relativ gut erhalten ist, durchzogen, wodurch das merkwürdige baumringartige Bild hervorgerufen wird, das bei allen Färbungen zu beobachten ist. Meist sind die Entmarkungsschalen an der konkaven Seite scharf, an der konvexen unscharf begrenzt (Polarität). Die Achsenzylinder zeigen ebenfalls erhebliche Ausfälle, deren Ausmaß offensichtlich dem Grad der Markscheidenstörung parallel geht, aber weniger intensiv ist. Die Glia ist in den Entmarkungsgebieten progressiv verändert, wobei das Maß der Faserproduktion von der Stärke des Markzerfalls und dem Alter des Prozesses abhängig ist. Körnchenzellen und in geringem Umfange gemästete Gliazellen vollziehen den Abbau der Myelintrümmer zu Neutralfetten und transportieren diese ab. Der Umstand, daß die zentralen Teile der Herde bereits weitgehend abgeräumt sind, während an der Herdperipherie erst geringe Mengen Fett in spärlichen Gitterzellen nachzuweisen sind, zeigt, daß der Prozeß von einer zentralen Stelle seinen Ausgang nimmt und in relativ langsamem Tempo nach der Peripherie fortschreitet. In gleichem Sinne sind die Gliafaserbilder zu deuten, wobei die Makroglia eine vollkommene Defektdeckung erreicht. Ganglienzellausfälle oder -veränderungen sind nicht zu erkennen. Das Mesenchym ist im vorliegenden Falle nicht wesentlich — etwa durch Bildung mesenchymaler Netze, wie es PETERS bei der Encephalomyelitis disseminata beschrieben hat — beteiligt. Graue Substanzen werden nur ausnahmsweise im Mittelhirngebiet vom Markfaserprozeß berührt. Lymphoplasmacytäre Infiltrate finden sich im unmittelbaren Gefäßbereich. Sie sind über das ganze Gehirn verstreut, in den Herden aber am stärksten ausgebildet. Die Entmarkung ist auf die weiße Substanz in Großhirn und Hirnstamm beschränkt und macht im allgemeinen vor Erreichen der Ventrikelwände, am Balken und bei oberflächlich gelegenen Markfasergebieten einige Millimeter vor der Hirnoberfläche Halt. Auffallend ist die Neigung der großen Herde zu konfluieren. Die Pyramidenbahn zeigt Zeichen sekundär degenerativer Vorgänge.

Mit diesen Befunden reiht sich unser Fall eindeutig denjenigen an, die HALLEVOORDEN und SPATZ vor allem auf Grund morphologischer Gesichtspunkte unter dem Namen konzentrische Sklerose — damit sollten die engen Beziehungen zur multiplen und diffusen Sklerose hervorgehoben werden — als nosologische Einheit zusammengefaßt haben. BARRÉ und VAN BOGAERT bemühten sich, die konzentrische Sklerose auch klinisch von der diffusen Sklerose abzugrenzen. Sie weisen unter anderem auf die Häufigkeit von Gesichtsfeldstörungen,

epileptischen Anfällen und spastischen Paraplegien im Verlaufe einer progredienten subakuten Erkrankung hin, die wichtige Beweise für eine diffuse Sklerose seien. Ihr Fehlen bei der konzentrischen Sklerose sei frappant. Dagegen sprechen nach ihrer Ansicht der plötzliche Krankheitsbeginn, dessen Entwicklung zu progressive encephalomalacische Prozesse erinnert, Hirndruckerscheinungen, Symptome, die durch Läsion eines oder beider Centra ovalia hervorgerufen werden, und eine rasche mit psychischen Symptomen einhergehende Entwicklung für eine konzentrische Sklerose.

Unser Fall ist klinisch wenig ergiebig. Zeitbedingte Umstände haben genaue klinische Untersuchungen beeinträchtigt, so daß mit Unvollkommenheiten zu rechnen ist. Immerhin ist bemerkenswert, daß das Krankheitsbild schleichend mit psychischen Symptomen begonnen hat, während neurologische Krankheitserscheinungen ganz in den Hintergrund traten. Rückschauend darf jedoch vom anatomischen Befund her vermutet werden, daß das psychische Bild teilweise durch Stirnhirnsymptome (z. B. Antriebsmangel) bestimmt war und daß sich später eine Aphasie und Apraxie entwickelte und auch spastische Erscheinungen bestanden haben. Bei aller Vorsicht in der Beurteilung der Krankengeschichte ist diese doch vielen durch SCHILDER gesammelten Fällen von diffuser Sklerose so ähnlich, daß wir den Standpunkt von HALLERVORDEN und SPATZ teilen möchten, wenn sie bemerken, das klinische Bild der konzentrischen Sklerose unterscheide sich nicht wesentlich von dem der diffusen Sklerose.

Anatomisch konnte eine weitgehende Übereinstimmung mit den bisher beschriebenen Fällen festgestellt werden. Ungewöhnlich ist die Lokalisation eines konzentrischen Entmarkungsherdes im Hirnstamm und das Zusammenfließen der großen geschichteten Herde. HALLERVORDEN und SPATZ haben auf das Ausbleiben solcher Vorgänge besonders hingewiesen. Ebenso auffallend ist das Fehlen von Herden, wie man sie bei der multiplen, der diffusen Sklerose oder der Encephalomyelitis disseminata zu sehen gewohnt ist und das Verschontbleiben liquorumspülter Hirngebiete. Letzteres spricht unseres Erachtens mehr für die Entstehung der Herde aus dem Gefäßsystem, ja man hat geradezu den Eindruck, als ob vom Liquor her die Entmarkung gestoppt würde, so plötzlich hören die Veränderungen vor dem Erreichen von Oberflächen auf.

Die Herausstellung der konzentrischen Sklerose als eigene Krankheitsform ist nicht unwidersprochen geblieben. Daß sie vom Klinischen her nicht überzeugend erfolgen kann, wurde oben dargetan. Aber auch morphologische Einwände werden geltend gemacht. Das Auftreten konzentrischer Entmarkungen bei der multiplen und diffusen Sklerose sowie bei der Encephalomyelitis disseminata, wie es HENNEBERG,

STEINER, BENOIT, HECHST, PETERS u. a. beschrieben haben, scheint den Vorgang der konzentrischen Entmarkung nicht mehr als zuverlässiges nosologisches Abgrenzungskriterium gelten zu lassen. So kann es nicht verwundern, wenn heute HALLERVORDEN und auch SCHALTENBRAND dazu neigen, in der konzentrischen Sklerose keine eigene Krankheitsform mehr zu sehen, sondern die Fälle je nach Ausmaß der Entmarkung entweder der multiplen oder der diffusen Sklerose zurechnen. Tatsächlich zeigt der vorliegende Fall manche weitgehende Analogie mit der diffusen Sklerose, so die strenge Beschränkung des Markprozesses auf die weiße Substanz mit Schonung der U-Fasern, seine symmetrische Ausbreitung, das Zusammenfließen großer Herde, das Befallensein des Hirnstammes und nicht zuletzt die histologischen Vorgänge, wobei besonders die ubiquitären entzündlichen Erscheinungen denen der sklerosierenden Entzündung des Hemisphärenmarks recht ähnlich sind. Dagegen steht die Unversehrtheit liquorumspülter Markgebiete, die weder zur diffusen noch zur multiplen Sklerose passen will; auch verlaufsmäßig, besonders durch das Fehlen von Krankheitsschüben distanziert er sich von letzterer. Immerhin lehrt unser Fall, daß seine Beziehungen zur entzündlichen Form der diffusen Sklerose doch recht enge sind, während eine Annäherung an die multiple Sklerose oder die Encephalomyelitis disseminata auf Grund des Fehlens disseminierter Herde und des guten Erhaltenseins von U-Fasern und Myelinstrukturen grauer Substanzen auch morphologisch weniger deutlich ist.

Trotzdem möchten wir die konzentrische Sklerose nicht kurzerhand in der sklerosierenden Entzündung des Hemisphärenmarkes aufgehen lassen. Die Ätiologie beider Krankheitsformen ist noch unbekannt, und unter entzündlicher Sklerose sind sehr wahrscheinlich Erkrankungen verschiedener Ätiologie zusammengefaßt¹. Bei Würdigung aller Einwände und Kenntnis der sogenannten Übergangsfälle zwischen den verschiedenen Erkrankungen des Großhirnmarks halten wir es für zweckmäßiger, Befunde mit so ausgeprägten Besonderheiten morphologischer und morphogenetischer Art zunächst als etwas Besonderes zu betrachten, als sie auf Grund äußerer Ähnlichkeiten mit anderen

¹ Besonders von PETTE wird die allergische Ätiologie der Entmarkungskrankheiten immer wieder in den Vordergrund gerückt. Unser Fall bietet dafür keinen Anhalt. Die wenige Tage vor dem Tode erfolgte Serummedikation kann für die Veränderungen im Zentralnervensystem ja nicht verantwortlich gemacht werden. Zwar erzeugte MORRISON mit Hilfe von Serumgaben beim Affen ein Krankheitsbild, das dem der Encephalomyelitis disseminata entspricht. Doch bedürfen diese Versuche erst noch der Nachprüfung und wir wissen ja heute schon, daß man Entmarkung auf sehr verschiedene Weise erzielen kann und die Entmarkung an sich niemals ein nosologisches und wahrscheinlich noch nicht einmal ein pathogenetisches Klassifikationsprinzip darstellt.

auch nur einigermaßen definierten Krankheiten in einen Topf zu tun, wo sie leichter hineingeworfen als wieder herausgeholt werden können. Unterlagen für die Stellung der konzentrischen Sklerose muß — wie bei den Vergleichskrankheiten — die ätiologische Forschung liefern. Es ist sehr interessant, daß man heute Entmarkungen experimentell erzeugen kann, aber selbst wenn man damit eine allen gemeinsame Pathogenese herausfinden sollte, so ist für die Nosologie im Einzelfall noch wenig gewonnen.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von konzentrischer Sklerose beschrieben. Das klinische Bild war unklar, durch psychische Veränderungen geprägt, ließ sich jedoch nicht eindeutig von dem einer diffusen Sklerose abgrenzen. Es bestanden konzentrisch geschichtete Entmarkungsherde, die beide Großhirnmarklager nahezu ausfüllten und zum Teil konfluieren waren. Ebensolche Herde fanden sich auch im Hirnstamm. Die von HALLERVORDEN und SPATZ geschaffene Hypothese, daß die konzentrische Entmarkung — analog der Bildung LIESEGANGScher Ringe — vom Zentrum zur Peripherie fortschreitet, erfährt durch unsere Befunde eine weitere Stütze. Eine unregelmäßige Streuung der Herde oder Beziehungen zu Liquorräumen fehlten ganz. Histologisch fanden sich ausgedehnte perivasculäre lymphoplasmacytäre Infiltrate, die die Auffassung der Erkrankung als encephalitischen Prozeß rechtfertigen. Damit scheinen engere Beziehungen zur entzündlichen Form der diffusen Sklerose bzw. zur sklerosierenden Entzündung des Hemisphärenmarkes vorhanden zu sein. Trotzdem wird — solange die Ätiologie sowohl der konzentrischen Sklerose als auch der diffusen Sklerose unbekannt bleibt — an einer vorläufigen Sonderstellung der konzentrischen Sklerose festgehalten.

Literatur.

- BARRÉ, A. et L. VAN BOGAERT: Rev. neur. (Fr.) **1933 I**, 547. — EINARSON, L. u. A. v. NEEL: Beitrag zur Kenntnis sklerosierender Entmarkungsprozesse mit besonderer Berücksichtigung der diffusen Sklerose. København 1938. — HALLERVORDEN, J.: Z. Nervenbk. **150**, 201 (1940). — Nervenarzt **16**, 417 (1943). — HALLERVORDEN, J. u. H. SPATZ: Arch. Psychiatr. (D.) **98**, 641 (1933). Dort gesamte Literatur bis 1933. — HECHST, B.: Arch. Psychiatr. (D.) **100**, 491 (1933). — MORRISON, L. R., Arch. Neur. (Am.) **58**, 391 (1947). — PETERS, G.: Z. Neur. **153**, 336 (1935). — HENKE-LUBARSCH, Bd. XIII. Manuscript konzentrische Sklerose. HENKE-LUBARSCH, Bd. XIII. Manuscript sklerosierende Entzündung des Hemisphärenmarks. — PETTE, H.: Klin. Wschr. **1947**, 897. — SCHALTENBRAND, G.: Die multiple Sklerose des Menschen. Leipzig 1943. — WAGGONER, R. u. K. LÖWENBERG: Arch. Psychiatr. (D.) **101**, 184 (1933).

Dr. med. WOLFGANG ZEMAN, (13 b) München 23, Kraepelinstr. 2.