

Aus der Biochemischen Abteilung der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie,  
Max-Planck-Institut, München (Leiter: Doz. Dr. H. JATZKEWITZ)

**Ergänzende Mitteilung zum Artikel JÜRGEN PEIFFER  
Über die metachromatischen Leukodystrophien  
(Typ Scholz)**

(Band 199, S. 386—416, 1959)

Von  
**HORST JATZKEWITZ**  
(Eingegangen am 20. Januar 1960)

Zu dem in diesem Archiv erschienenen Artikel von PEIFFER können wir auf Grund neuerer eigener Untersuchungen über die Biochemie der Leukodystrophien folgendes beitragen:

*Die Leukodystrophie, Typ Scholz, ist eine Lipoid-speicherkrankheit und zwar eine Sphingolipidose. Die angehäuften Sphingolipoide sind Cerebrosid-schwefelsäureester und kommen im normalen Mark vor. Im Vergleich mit Kontrollfällen (histologisch normale Markscheiden, Markscheidenzerfall durch die Leukodystrophie, Typ Krabbe, und Erweichungen) wurde die Speicherung des schon bekannten Cerebro-schwefelsäureesters und bisher unbekannten Kerasin-schwefelsäureesters als charakteristisch für die Leukodystrophie, Typ Scholz, erkannt. Im zerfallenen Mark der pathologischen Gehirne wurden bis fünfmal so viel Cerebrosid-schwefelsäureester wie im normalen Weiß gefunden.*

Die Cerebrosid-schwefelsäureester geben als Stoffklasse mit stark lipophobem Molekülanteil die nur schwach sudanophile Anfärbung der von SCHOLZ in den gliogenen Abräumzellen festgestellten „Prälimpoide“. Ihre Schwefelsäuregruppen sind unter anderem die Ursache für die von v. HIRSCH u. PEIFFER beschriebene braune metachromatische Färbung mit Kresylviolett in essigsaurer Lösung.

Das von SCHOLZ schon 1925 als „Funktionsuntüchtigkeit der Glia“ gedeutete Unvermögen, diese Stoffe abzuräumen, wird heute bei der dem recessiven Erbgang folgenden Erkrankung in Übereinstimmung mit ähnlich gelagerten Fällen biochemisch so präzisiert, daß die Gen-abhängige Synthese des Enzyms, das die Cerebrosid-schwefelsäureester abbaut (Cerebrosid-sulfatase), gestört ist. Da eine enzymatische Störung normalerweise alle Zellarten und -bestandteile des Organismus befällt, in

denen das enzymatische Substrat eine Rolle spielt, liegt es nahe, sowohl für den Zerfall der Markscheide als auch für die Abräumstörung die gleiche Ursache anzunehmen.

*Biochemisch betrachtet, reiht sich die Leukodystrophie (Typ Scholz) als Sphingolipidose zwanglos in die Reihe der schon bekannten Sphingolipidosen wie Niemann-Picksche Erkrankung, Amaurotische Idiotie und Gauchersche Erkrankung ein.*

Eine kurze Mitteilung darüber erfolgte in Hoppe-Seylers Z. physiol. Chem. 311, 279—282 (1958) und auf dem III. Internationalen Symposium für Neurochemie in Straßburg vom 25.—29. August 1958. Zwei ausführliche Mitteilungen mit Diskussion und chemischer Charakterisierung der Speichersubstanzen erscheinen in Kürze in Hoppe-Seylers Z. physiol. Chem.

Doz. Dr. H. JATZKEWITZ, Deutsche Forschungsanstalt für Psychiatrie,  
München 23, Kraepelinstraße 2