

Aus der Universitäts-Nervenklinik Frankfurt/Main (Direktor: Prof. Dr. J. ZUTT)
und dem Psychiatrischen Krankenhaus Marburg/Lahn
(Landesmedizinaldirektor Prof. Dr. EICKE)

Polycystische Umwandlung des Marklagers mit progredientem Verlauf

Atypische diffuse Sklerose? * **

Von

WERNER-J. EICKE

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 5. September 1962)

Es sollen Befunde besprochen werden, deren Einordnung allergrößte Schwierigkeiten bereitet.

Das klinische Bild hatte viel Ähnlichkeit mit einer Multiplen Sklerose, jedoch machten Auffälligkeiten im Encephalogramm jede Diagnose nahezu unmöglich.

Es handelte sich um eine bei ihrem Tode 36 Jahre alte Frau. Sie kam 1949 im Alter von 31 Jahren zum erstenmal in die Universitäts-Nervenklinik Frankfurt/Main und gab an, daß sie nicht laufen könne und seit etwa 1 Jahr die Menses ausgeblieben seien; im übrigen gehe es ihr gut.

Zur Anamnese erfuhren wir von der Pat. und ihren Angehörigen, daß sie als Kind Scharlach und Diphtherie hatte und nach normaler schulischer Entwicklung Modistin wurde. Von 1935—1946 arbeitete sie bei der Frankfurter Straßenbahn. 1942 hatte sie geheiratet. Wegen einer Gonorrhoe erfolgte 1945 eine Penicillinbehandlung. 1946 zog sie sich bei einem leichten Unfall eine etwa fünfmarkstückgroße Wunde am li. Unterschenkel zu. Da die Wunde nicht gut heilte, war die Pat. ca. $\frac{1}{4}$ Jahr bettlägrig. Beim Aufstehen bemerkte sie, daß das re. Bein eigentümlich schwach war und sie nicht gut laufen konnte. Allmählich wurde sie auch mit der re. Hand ungeschickter. Wenige Zeit später kam eine Verziehung des Gesichtes hinzu. Kurzwellen- und medikamentöse Behandlungen führten zu keiner Besserung, die Störungen im Bereich des re. Armes und Beines nahmen sogar zu. Es wurde von einer zunehmenden Affektinkontinenz, einer Verschlechterung des Gedächtnisses und einer vorübergehenden Urininkontinenz berichtet.

Im Sommer 1947 war die Pat. kurze Zeit auf einer Inneren Abteilung behandelt worden, wo ein geringer Nystagmus, eine Pupillendifferenz, rechtsseitige Reflexstörungen, Pyramidenbahnsymptome und eine rechtsseitige Abblassung der Papille aufgefallen waren. Zu dieser Zeit war die Diagnose auf eine Multiple Sklerose gestellt und eine Behandlung mit Pyripher und Arsen vorgeschlagen worden. Nach der Entlassung aus dieser Krankenhausbehandlung konnte die Pat. am Stock gehen und in der Folgezeit ihren Haushalt versorgen.

* Herrn Prof. Dr. HALLERVORDEN in dankbarer Ergebenheit zum 80. Geburtstag.

** Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft.

Bei einer neurologischen Untersuchung 1949 bestanden wie schon 1947 vorwiegend rechtsseitige Auffälligkeiten, und zwar Reflexsteigerungen mit spastischer Erhöhung des Tonus, Verminderung der groben Kraft und Pyramidenbahnsymptome. Rechts fand sich ein leichter Intentionstremor. Das Zeichen nach Babinski war re. positiv. Die Zeichen nach Oppenheim u. Mendel-Bechterew waren beiderseits auslösbar. Es fiel eine Herabsetzung der Fähigkeit bezüglich des urteilenden und praktischen Denkens, der Merkfähigkeit, des Rechenvermögens, der Produktivität und des Konzentrationsvermögens auf. Die Pat. war euphorisch und affektilabil; Zwangsaffekte waren angedeutet. Die Diagnose wurde auf eine Multiple Sklerose gestellt. Die Pat. erhielt eine Pyripherkur und eine Betaxinbehandlung und schließlich eine Natrium-cacodylicum-Kur. Nicht wesentlich gebessert wurde sie am 15. 11. 1949 nach Hause entlassen.

In der Zeit zwischen 1949 und 1954 hatte sich ihr Zustand bis $\frac{1}{2}$ Jahr vor der zweiten Aufnahme in der Universitäts-Nervenlinik Frankfurt/Main (26. 5. 1954) gehalten. Erst dann wurde sie zunehmend vergeßlicher, im Sprechen langsamer und in allem unbeholfener, war aber noch in der Lage, täglich mit ihrem Mann ein- einhalb- bis zweistündige Spaziergänge zu machen. 14 Tage vor der zweiten Aufnahme stürzte sie und brach den li. Unterarm. Seitdem konnte sie im Haushalt nichts mehr tun. Sie äußerte die Absicht, sich das Leben zu nehmen, war aber trotzdem nicht depressiv gestimmt. Über Beschwerden klagte sie nicht, wurde aber gereizter und belegte ihren Mann mit Schimpfworten. Ihr Appetit blieb gut. Schließlich öffnete sie in suicidalen Absicht am Tage vor der Einweisung zu Hause den Gashahn.

Bei der erneuten neurologischen Untersuchung fand sich wieder eine deutlich rechtsseitige Spastik. Zusätzlich zu den früher erhobenen Befunden bestanden jetzt auf der li. Körperseite ebenfalls ausgeprägte Pyramidenbahnsymptome: die Zeichen nach Babinski, Oppenheim, Gordon, Rossolimo und Mendel-Bechterew waren beiderseits auslösbar. Die Pat. war zeitlich, örtlich und zur Person nicht voll orientiert. Gedächtnis und Merkfähigkeit waren hochgradig gestört. Zeitweilig war sie euphorisch, dann wieder erheblich verstimmt. Die luesspezifischen Reaktionen in Blut und Liquor waren negativ. Während des Krankenhausaufenthaltes heilte der Knochenbruch am li. Arm gut aus. Immer deutlicher wurde eine rasche Ermüdbarkeit, die Pat. bereitete zunehmend pflegerische Schwierigkeiten, sie ließ unter sich, war oft eigenartig ablehnend und wirkte fast wie ein verstocktes ungezogenes Kind.

Am 3. 7. 1954 wurde eine Encephalographie vorgenommen. Es ergab sich dabei eine allgemeine mäßige Erweiterung der Seitenventrikel mit zusätzlich erheblicher Ausweitung im Trigonumbereich, re. mehr als li., sowie eine Erweiterung mittleren Grades des dritten Ventrikels. Besonders auffallend war eine ausgedehnte, gekammerte, unregelmäßig begrenzte, intracerebrale Cystenbildung, die vorwiegend li., vor allem im Bereich des Stirn- und Scheitellappens nachweisbar war. In den frontalen Abschnitten kommunizierten die Cysten wahrscheinlich mit den Seitenkammern (Abb. 1 und 2).

Carotisangiogramme re. und li. ergaben den Verdacht auf das Vorliegen von Durchblutungsstörungen, im übrigen aber keine eindeutigen Auffälligkeiten. Zahlreiche zusätzliche Untersuchungen — unter anderem auf Toxoplasmen, Echinokokken usw. — erbrachten keine neuen Befunde.

Die Pat. überstand alle Eingriffe ohne irgendwelche Komplikationen. Am 12. 8. 1954 starb sie unter den Zeichen eines allgemeinen Kreislaufversagens.

Die *Obduktion* der Körperorgane ergab außer den Zeichen einer Pyelonephritis keine Besonderheiten. Bei der Obduktion der Schädelhöhle wurden ebenfalls keine

Besonderheiten beobachtet, insbesondere waren die venösen Blutleiter überall durchgängig und frei von Thrombosen.

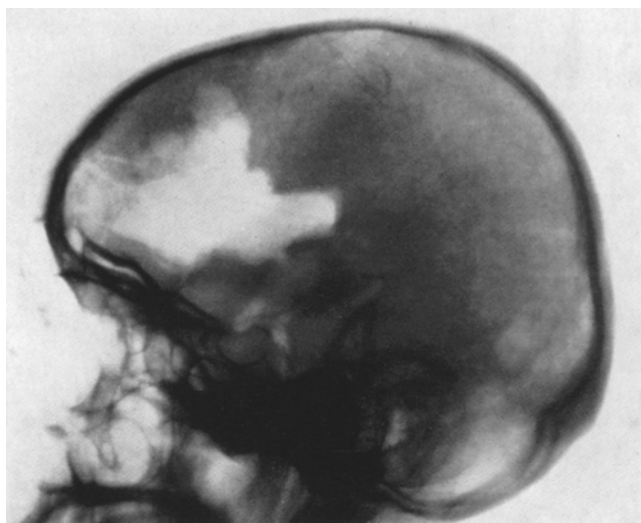


Abb.1. Seitenaufnahme des Encephalogramms, occipital aufliegend. Ausgedehnte luftgefüllte Cysten im Mark des Stirnhirns, zum Teil vom Seitenventrikel abgrenzbar



Abb.2. Seitenaufnahme des Encephalogramms, frontal aufliegend. Darstellung der Cysten occipita wie auch frontal

Die äußere *Besichtigung des Gehirns* zeigt keine Auffälligkeiten. Auf Frontalschnitten sieht man bereits im Stirnpol beiderseits das Mark des Großhirns von ausgedehnten Hohlräumen durchsetzt, die auch auf den folgenden Schnitten

(Abb.3 und 4) das gesamte Markweiß der Konvexität durchsetzen. Diese cystenartigen Hohlräume nehmen nach occipital an Ausdehnung ab. Die Umgebung der Hohlräume ist zum Teil eigenartig grau verfärbt. Die Hohlräume kommunizieren mit den Seitenventrikeln. Die Rinde ist überall unversehrt. Mittelhirn, Kleinhirn und verlängertes Mark lassen makroskopisch keine Auffälligkeiten erkennen.

Histologischer Befund. In der gesamten Rinde fallen bei entsprechenden Färbungen in mäßigem Maße Ganglienzelluntergänge, Neuronophagien, perivaskuläre

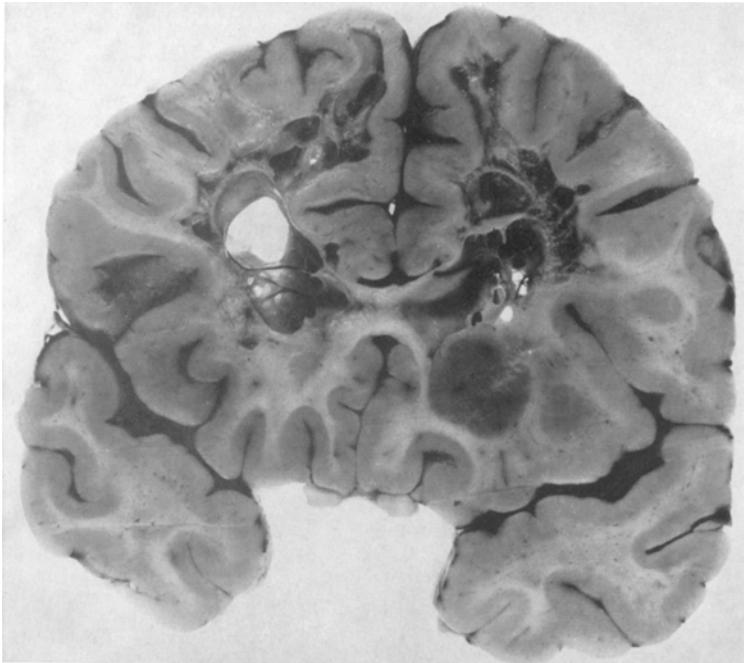


Abb.3. Frontalschnitt durch das Gehirn auf Höhe des Anfangs des Balkens. Zahlreiche Hohlräume im Stirnhirnmark beiderseits

Lichtungen, perivaskuläre Pigment- und Lipoidablagerungen sowie Gliasternbildungen mäßigen Grades auf, die nur im Temporalbereich weniger ausgeprägt sind. Das Bielschowsky-Bild läßt an den Ganglienzellen keine Besonderheiten erkennen. Die Markfasern sind in der Rinde gelichtet und zum Teil aufgetrieben, während die Glia allgemein mäßig vermehrt ist. Bei Holzerfärbung findet sich in der Rinde hier und da etwas Faserglia.

Im Mark sieht man schon bei makroskopischer Betrachtung der Markscheidenschnitte (Abb.5) eine erhebliche, die Hohlräume umgebende Entmarkung. Das Gewebe ist am Rande der Hohlräume erheblich aufgelockert (Abb.6). Diese grob spongiöse Auflockerung reicht an zahlreichen Stellen bis an die Rinde. In der Umgebung der Hohlräume befinden sich Rund- und Plasmazellen in mäßiger Menge, die Oligodendroglia bildet zum Teil dichte Netze. Die Faserglia im Mark ist im ganzen nur mäßig vermehrt, etwas erheblicher ist die Fasergliose in den Markpartien, die bei der makroskopischen Betrachtung ohne gröbere Veränderungen waren. Am Rande der Cysten liegen sudanophile Fettkörnchenzellen und hier und da am Rande der Hohlräume auch Lipide frei im Gewebe. Vereinzelt bestehen

Pigmentablagerungen. Auch noch in größerer Entfernung von den Cysten sind die perivaskulären Räume erweitert, in ihnen finden sich Fettkörnchenzellen. Die Hortega-Zellen enthalten in mäßiger Menge Eisenpigmente. Die Glia unter der Rinde ist erheblich vermehrt, an manchen Stellen in Form dichter Gliarassen. Einzelne Gliazellen sind auffällig groß; Einschlußkörperchen konnten nicht nachgewiesen werden. Bei der Elastica van Gieson-Färbung erscheinen die Gefäßwände aufgequollen und die Endothelien besonders in den Capillaren und den Gefäßen in der

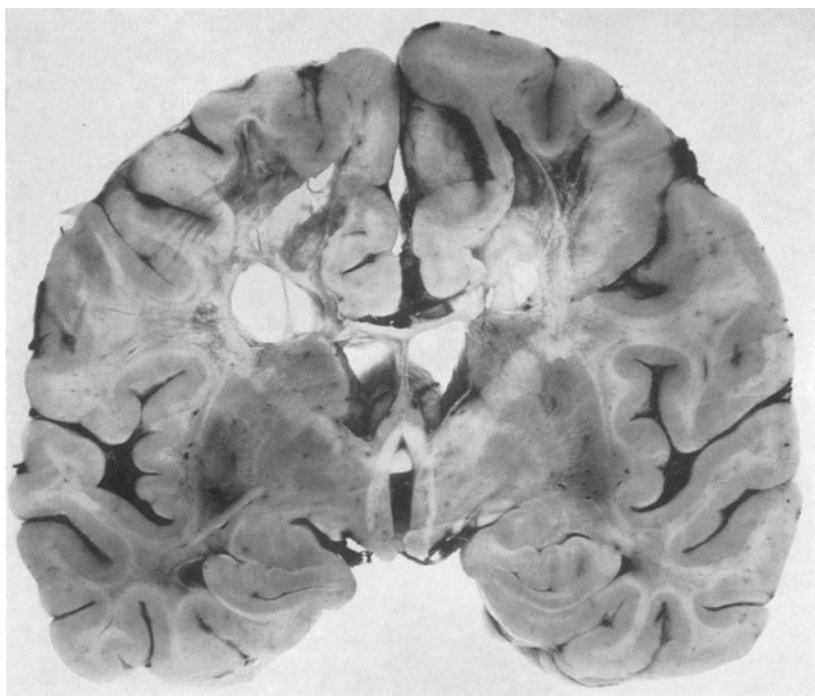


Abb. 4. Frontalschnitt auf Höhe der Corpora mamillaria. Der Schnitt zeigt die erhebliche Größe der Cysten, die gegenüber den Seitenventrikeln gut abgrenzbar sind

Nachbarschaft der Hohlräume aufgequollen. Die Gefäßwände in den Gewebszügen zwischen den einzelnen Cysten sind zum Teil sehr zellarm. Die etwas weiter von den Hohlräumen entfernt liegenden Gefäße zeigen eine deutliche Verdickung der Adventitia. Gefäßsprossungen, wie sie in der Regel am Rande von Erweichungen vorkommen, sind nicht nachzuweisen. Es findet sich kein Anhalt für das Vorliegen von Thrombosen. Im Pallidum sieht man recht reichlich Pigmente und etwas Pseudokalk. Das Striatum zeigt an der Grenze zu den Hohlräumen einen auffälligen Gliareichtum. Im übrigen zeigen die Stammganglien ebenso wie auch das Ammonshorn nur mäßige allgemeine Veränderungen, wie sie auch in der Rinde auffallen.

Die Meningen sind im ganzen etwas verdickt und bindegewebsreich. Die Gefäße der Meningen im Versorgungsgebiet der A. cerebri anterior zeigen hier und da Intimaprolierationen. Die Adventitia ist an den Gefäßen der Meningen zum Teil besonders bindegewebsreich. Plasma- und Rundzellinfiltrate sind auch in den Meningen nachzuweisen. An den Seitenventrikeln besteht eine ältere Ependymitis

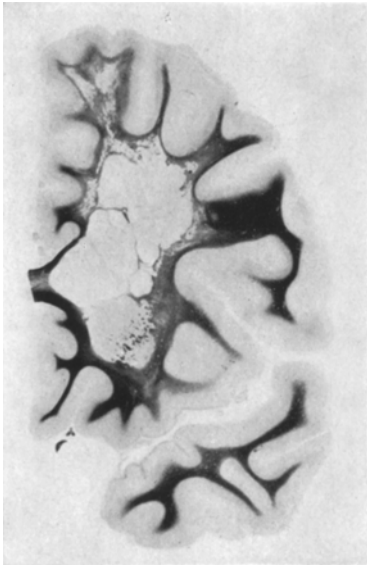


Abb. 5. Aufnahme eines Frontalschnitts durch den Balkenanfang. Markscheidenfärbung. Der Schnitt zeigt die ausgedehnte Entmarkung in der Umgebung der Cysten

mittleren Grades. Die Plexus zeigen keine Auffälligkeiten. In der Brücke weisen die Pyramidenbahnen eine leichte Entmarkung auf, im ganzen besteht hier eine geringe Gliavermehrung. Im Kleinhirn fallen geringe perivaskuläre Lichtungen und perivaskuläre Pigmente auf. Der Nucleus dentatus ist etwas gliareich. Im übrigen bieten Brücke, Medulla oblongata und Kleinhirn keine Besonderheiten.

Klinisch bietet sich also das Bild eines progredienten organischen Abbauprozesses mit erheblichen Pyramidenbahnsymptomen, das im Anschluß an belanglos erscheinende Traumen deutliche Verschlechterungen aufweist. Bei der Encephalographie finden sich eigenartig ausgedehnte Cystenbildungen im Bereich des Hemisphärenmarkes. Bei der anatomischen Untersuchung fallen schon bei makroskopischer Be-

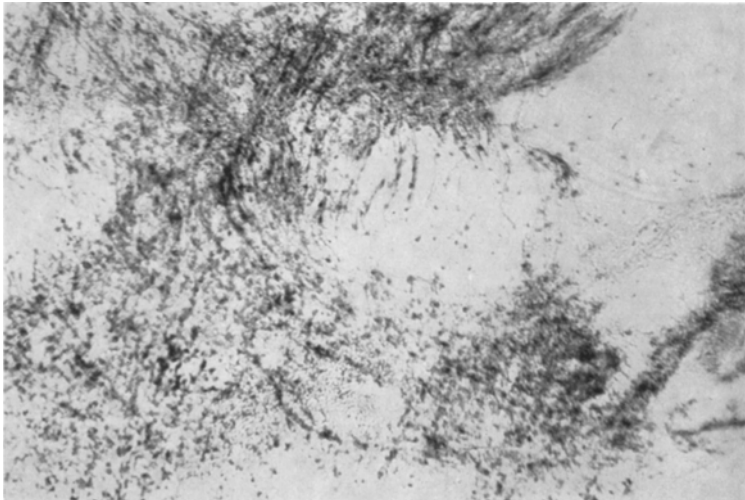


Abb. 6. Färbung Heidenhain-Woolcke, Vergrößerung ca. 100mal. Ausgedehnte Auflockerungs- und Untergangsvorgänge an den Markscheiden in der Umgebung der Cysten

trachtung im Markweiß beider Hemisphären neben Entmarkungen ausgedehnteste Zerfallshöhlen auf, die frontal etwas hochgradiger als occipital sind. Bei der histologischen Untersuchung sieht man in der

Umgebung dieser Cysten Entmarkungen, Auflockerungs- und Abbauprozesse verschiedensten Grades, mäßige Lipoidablagerungen, hier und da Pigmentablagerungen, Gliareaktionen verschiedenen Grades, zum Teil erhebliche Gliaanhäufungen, vereinzelt auch auffallend große Gliazellen, eine mäßige Faserглиose und in der Rinde, dem Ammonshorn und den Stammganglien die Zeichen einer ganz allgemeinen, mäßig hochgradigen recht diffusen Schädigung. Die Gefäßwände sind hier und da verquollen, Meningen und Adventitia zum Teil recht bindegewebsreich. Man sieht eine geringere ältere Ependymitis.

Die Einordnung des anatomischen Befundes bereitet größte Schwierigkeiten. Zunächst wurde an eine diffuse Sklerose gedacht. Hinsichtlich des klinischen Verlaufs und der anatomischen Befunde weist mein Fall Parallelen zu den Fällen von diffuser Sklerose von JUNKER und von JOSEPHY u. LICHTENSTEIN auf, in denen es zu einer so hochgradigen Verflüssigung des Marks gekommen war, daß dieses nach Durchschneiden des Gehirns als gallertartige Masse abfloß und ausgedehnte Höhlen hinterließ. Höhlenbildungen solch eines Ausmaßes im Rahmen der diffusen Sklerose wie in den aufgeführten Fällen sind aber äußerst selten. Nur CROME berichtet noch über eine typische diffuse Sklerose mit ebenfalls hochgradigen Höhlenbildungen im Markweiß bei einem 26 Monate alten Kind. Sein Fall ist der bisher einzige im Schrifttum verzeichnete, in dem es schon bei Lebzeiten gelang, die Höhlenbildungen im Mark ventrikulographisch darzustellen. Dagegen sind weniger ausgedehnte Lückenbildungen im Rahmen einer rasch progredienten diffusen Sklerose vor allem bei Kindern keine Seltenheit. WOLMAN spricht in diesem Zusammenhang sogar von einem sogenannten spongiösen Typ der diffusen Sklerose, welcher allerdings weniger als zehnmal in der Weltliteratur beschrieben sei. BLACKWOOD u. CUMINGS meinen, cystische Veränderungen im Mark seien bei der diffusen Sklerose wohl häufiger, würden aber meist als postmortale Veränderungen angesehen. Der Fall von SCHILDER, auf den auch GUTTMANN hinweist, ist unter anderem dadurch besonders bemerkenswert, als sich ein ausgedehnter Herd cystischer Erweichungen zentral im Marklager fand. CANAVAN berichtet von einer Erweichung des Marklagers mit einem hochgradigen Ödem und zahlreichen Lücken bei einem 16½ Monate alten Kind. NEWMAN u. McMENEMEY teilen den Fall einer akut verlaufenden Sklerose — offenbar entzündlicher Natur — bei einem Kinde mit; es bestanden ausgedehnte Höhlenbildungen in der weißen Substanz beider Frontal- und Occipitallappen, deren Zustandekommen sie in dem Zusammenfluß einzelner kleiner Herde erblicken. Ähnliche Fälle werden von BLACKWOOD u. CUMINGS; GLOBUS u. STRAUSS; F. EISELSBERG sowie CAMPANINI, BENINCASA-STAGNI u. MACCHI mitgeteilt. Im Rahmen degenerativer Hirnprozesse werden ausgedehnte zentrale Höhlen-

bildungen im Mark von BIELSCHOWSKY u. OSTERTAG besonders bei der amaurotischen Idiotie beschrieben.

Die Erklärung für das Zustandekommen der Höhlenbildungen bereitet bei den genannten Prozessen immer Schwierigkeiten. VAN BOGAERT u. BERTRAND machen eine seröse Imbibition für die Veränderungen verantwortlich. Von J. E. MEYER wird für die Entstehung des Status spongiosus und der Zerfallsprozesse unter Hinweis auf gestörte Abflußbedingungen ein Ödem verantwortlich gemacht. POSER u. VAN BOGAERT sprechen von einer Leistungsschwäche der Glia.

Es scheint mir aber notwendig, noch einmal darauf hinzuweisen, daß die von den oben genannten Autoren beschriebene spongiöse Degeneration des Marklagers bei der diffusen Sklerose im allgemeinen nur bis zum Status spongiosus führte, so ausgedehnte Höhlenbildungen wie im vorliegenden Fall bestanden mit Ausnahme der Fälle von JUNKER; JOSEPHY u. LICHTENSTEIN und CROME aber nicht.

Unter Berücksichtigung der Mitteilungen von PEIFFER¹ ist die Einordnung meines Falles in den Rahmen der diffusen Sklerose jedoch sehr schwierig; es konnten auch keine Metachromasien festgestellt werden. Nach der Art der Cystenbildung und dem Vorkommen sudanophiler Fettkörnchenzellen kann man die metachromatische Form der Leukodystrophie ebenso ausschließen wie den Typ Krabbe, die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit und die von WOHLWILL als dysmyelogenetische Leukodystrophie beschriebene Form. Zu denken ist eventuell an eine Zuordnung zur sogenannten einfachen, sudanophilen Leukodystrophie, aber auch an eine solche kann man nur unter bestimmten Bedingungen und bei Familiarität, die im vorliegenden Fall nicht besteht, denken. Eventuell kommt noch die hierher gehörende Altersform von LÖWENBERG u. HILL in Frage und eine Eigenform, die SEITELBERGER in seinen Pelizaeus-Merzbacher-Fällen mit fast vollständigem Untergang der Markscheiden beschrieb. Bei dem Fehlen atypischer Abbauprodukte käme also nur diese sudanophile Form der Leukodystrophie in Frage. In den Rahmen der entzündlichen Formen bzw. der Schilderschen Krankheit gehört das Bild sicher nicht, da im ganzen die Infiltrate recht spärlich sind und das Maß einer resorptiven Entzündung kaum überschreiten, wenn auch in der Rinde häufig disseminierte ischämisch veränderte Nervenzellen zu finden sind. Bei dem ganzen Aufbau der Cysten und der Betrachtung ihrer Umgebung muß man sicher auch daran denken, daß es sich bei dem ganzen Bild um den Zustand einer Ödemfolge handelt. Hierfür spricht auch die perivasculäre Gewebs-

¹ In diesem Zusammenhang danke ich besonders Herrn Kollegen PEIFFER, Würzburg, der die Freundlichkeit hatte, meine Präparate Herrn Prof. VAN BOGAERT und Herrn Dr. NORMAN zu zeigen und mit ihnen durchzusprechen und mir deren Meinung mitzuteilen.

auflockerung, die sich im Mark des Temporallappens und in anderen Partien in der Rinde und an der Rindenmarkgrenze zeigt.

Bemerkenswert sind in meinem Fall noch die Gliazellwucherungen, die offenbar hochgradiger sind als in den Fällen von JUNKER, JOSEPHY u. LICHTENSTEIN. Die Gliawucherungen waren an einigen Stellen so auffällig, daß Beziehungen zu einer blastomartigen Bildung zu erwägen waren. Diese konnten jedoch ausgeschlossen werden, wie man aus Vergleichen mit den Fällen sieht, die in den Arbeiten von SCHÖPE, WILKE, EINARSON u. NEEL beschrieben werden; man sieht, daß es sich in deren Fällen um viel erheblichere Gliazellwucherungen handelte und im Vordergrund der Tumorcharakter stand. Bei dem Aussehen der großen Gliazellen mußte auch an eine atypische Einschußkörperchenencephalitis nach KRÜCKE gedacht werden. Für diesen Verdacht fand sich jedoch keine Bestätigung¹.

Schließlich darf bei der Betrachtung nicht vergessen werden, daß eine gewisse Ähnlichkeit zu Befunden besteht, die bei der intervallären Verlaufsform bei CO-Vergiftung gesehen wird. Für eine solche ist natürlich das Ausmaß der Cysten ebenfalls sehr ungewöhnlich, dagegen spricht auch der klinische Verlauf².

Zusammenfassung

Es wird das klinische und anatomische Bild eines eigenartigen, durch einen ausgedehnten Zerfall des Marks beider Großhirnhemisphären gekennzeichneten Prozesses dargestellt. Nach dem klinischen Bild war an eine langsam fortschreitende Multiple Sklerose zu denken. Die Patientin erkrankte im Alter von 27 Jahren und starb mit 36 Jahren. Neben den neurologischen Auffälligkeiten fiel ein allmählicher psychischer Abbau auf. Zu einer besonderen Verschlechterung kam es nach einem leichten Unfall 3 Monate vor dem Tode.

Bei einer Encephalographie kam es zur Darstellung ausgedehnter Cysten im Markweiß beider Großhirnhemisphären, die mit den Seitenventrikeln kommunizierten.

Die histologische Untersuchung zeigte ausgedehnte Zerfallsprozesse im Großhirnmark beider Hemisphären. Der Fettabbau war gering. In der Umgebung der Zerfallshöhlen waren ganz erhebliche Gliareaktionen feststellbar.

Es wird die Frage diskutiert, ob diese Befunde in den Rahmen einer atypischen diffusen Sklerose gehören. Der Autor konnte sich zu dieser Feststellung jedoch nicht entschließen.

¹ Herr Prof. Dr. KRÜCKE und Herr Prof. Dr. HALLERVORDEN hatten die Güte, die Präparate durchzusehen und meinen Befund zu bestätigen.

² Ich danke Herrn Prof. SCHOLZ und Herrn Dr. PEIFFER für entsprechende Hinweise.

Literatur

- BIELSCHOWSKY, M.: Spätinfantile amaurotische Idiotie mit Kleinhirnsymptomen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **50**, 7—29 (1913).
- BLACKWOOD, W., and J. N. CUMINGS: A histological and chemical study of three cases of diffuse cerebral sclerosis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **17**, 33—49 (1954).
- BOGAERT, L. VAN, et I. BERTRAND: Sur une idiotie familiale avec dégénérescence spongieuse du névraxe. Acta neurol. belg. **49**, 572—585 (1949).
- CAMPANINI, T., E. BENINCASA-STAGNI e G. MACCHI: Sulle sclerosi diffuse dell'età giovanile: illustrazione anatomo-patologica di un caso di leucodistrofia cavitaria. Riv. Neurobiol. **5**, 437—450 (1959).
- CANAVAN, M.: Schilder's encephalitis periaxialis diffusa Report of a case in a child aged sixteen and one half months. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **25**, 299—308 (1931).
- CROME, L.: Megalencephaly associated with hyaline pan-neuropathy. Brain **76**, 215—228 (1953).
- EINARSON, L., u. A. V. NEEL: Beitrag zur Kenntnis sklerosierender Entmarkungsprozesse im Gehirn, mit besonderer Berücksichtigung der diffusen Sklerose. Eine klinisch-anatomische Studie. Acta jutlandica **10**, 1—143 (1938).
- — Notes on diffuse sclerosis, diffuse gliomatosis and diffuse glioblastomatosis of the brain with a report of two cases. Acta jutlandica **12**, 1—56 (1940).
- — Contribution to the study of diffuse brain sclerosis with a comprehensive review of the problem in general and a report of two cases. Acta jutlandica **14**, 1—131 (1942).
- — On the problem of diffuse brain sclerosis with special reference to the familial forms. Acta jutlandica **16**, 1—18 (1944).
- EISELSBERG, F.: Über frühkindliche familiäre diffuse Hirnsklerose. Z. Kinderheilk. **58**, 702—725 (1937).
- GLOBUS, J. H., and I. STRAUSS: Progressive degenerative subcortical encephalopathy (Schilder's disease). Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **20**, 1190—1228 (1928).
- GUTTMANN, E.: Die diffuse Sklerose. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **41**, 1—13 (1925).
- JOSEPHY, H., and B. W. LICHTENSTEIN: Diffuse leukoencephalopathy without sclerosis. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) **50**, 575—584 (1943).
- JUNKER, W.: Beitrag zur Kenntnis der diffusen Sklerose. Arch. Psychiat. Nervenkr. **111**, 115 (1940).
- KRÜCKE, W.: Über Virus-Encephalitiden mit Kerneinschlußkörperchen beim Menschen und die Neuropathologie der experimentellen B-Virus-Infektion. Wien. Z. Nervenheilk. **18**, 127—158 (1960).
- Herpes-simplex-Virus und Nervensystem. Jahrbuch 1960 der Max-Planck-Gesellschaft, S. 70—82.
- , u. K. WEISSE: Die Einschlusskörper-Encephalitiden. Dtsch. med. Wschr. **84**, 777—781, 793, 794, 799 (1959).
- KUFS, H., H. LANGE-COSACK u. J. SUCKOW: Klinik, Histopathologie und Erbpathologie bei einer Familie mit familiärer juveniler diffuser Sklerose (Leukodystrophia cerebri progressiva hereditaria). Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) **6**, 12—24 (1954).
- MEYER, J. E.: Über eine „Ödemkrankheit“ des Zentralnervensystems im frühen Kindesalter. Arch. Psychiat. Nervenkr. **185**, 35—51 (1950).
- NEWMAN, M., and W. H. McMENEMEY: Sudanophilic Diffuse Sclerosis (Schilder's Disease) with ictal onset. Brit. med. J. **14**, 1461—1464 (1960).

- OSTERTAG, B.: Entwicklungsstörungen des Gehirns und zur Histologie und Pathogenese, besonders der degenerativen Markerkrankung bei amaurotischer Idiotie. Arch. Psychiat. Nervenkr. **75**, 355—391 (1925).
- PEIFFER, J.: Über die nichtmetachromatischen Leukodystrophien. Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 417—436 (1959).
- Über die metachromatischen Leukodystrophien (Typ Scholz). Arch. Psychiat. Nervenkr. **199**, 386—416 (1959).
- POSER, CH. M., and L. VAN BOGAERT: Natural history and evolution of the concept of Schilder's diffuse sclerosis. Acta psychiat. (Kbh.) **31**, 285—331 (1956).
- SCHOLZ, W.: Über Wesen, nosologische und pathogenetische Bedeutung der atypischen Abbauvorgänge bei den familiären Markerkrankungen. Mschr. Psychiat. Neurol. **86**, 111—131 (1933).
- SCHÖPE, M.: Zur Frage „Blastom“ — „Encephalitis“. Arch. Psychiat. Nervenkr. **109**, 755—784 (1939).
- SEITTELBERGER, F.: Die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit. Klinisch-anatomische Untersuchung zum Problem ihrer Stellung unter den diffusen Sklerosen. Wien. Z. Nervenheilk. **9**, 228—289 (1954).
- WILKE, G.: Über primäre Reticuloendotheliosen des Gehirns. Mit besonderer Berücksichtigung bisher unbekannter eigenartiger granulomatöser Hirnprozesse. Dtsch. Z. Nervenheilk. **164**, 332—380 (1950).
- WOLMAN, M.: The spongy type of diffuse sclerosis. Brain **81**, 243—247 (1958).

Landesmedizinaldirektor Prof. Dr. W.-J. EICKE,
355 Marburg (Lahn), Psychiatrisches Krankenhaus