

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Kiel  
(Direktor: Prof. Dr. G. E. STÖRRING)

**Subakute Encephalitisformen unbekannter Ätiologie**  
**Über die nosologische Stellung der Leukencephalitis (van Bogaert)**  
**und der Panencephalitis (Pette-Döring)**

Von  
**HANS JOACHIM LEHMANN und GÜNTER ULE**

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 21. August 1964)

Von BODECHTEL u. GUTTMANN wurde 1931 eine „Encephalitis mit sklerosierender Entzündung des Hemisphärenmarks“ beschrieben, VAN BOGAERT prägte 1945 aufgrund ähnlicher Beobachtungen den Begriff „Leucoencéphalite sclérosante subaiguë“. Im Jahre 1939 haben PETTE u. DÖRING die „einheimische Panencephalitis“, eine japonicaähnliche Encephalitisform, als Krankheitseinheit herausgestellt. In der Folgezeit wurden zahlreiche Fälle der van Bogaertschen Leukencephalitis veröffentlicht. Seltener waren Veröffentlichungen von Erscheinungsbildern, die sich mit der Panencephalitis von PETTE u. DÖRING deckten, häufig dagegen Fälle, welche nach Ansicht verschiedener Autoren zwar Ähnlichkeiten mit beiden Encephalitisformen aufwiesen, jedoch mit keiner von beiden identisch waren. PETTE betonte das Gemeinsame beider Krankheitsbilder und bekannte sich zu der Auffassung, „daß das eine Extrem die von PETTE u. DÖRING beschriebene Panencephalitis, das andere Extrem die Leukencephalitis VAN BOGAERT darstellt“. Die Mehrzahl der Fälle scheine jedoch Mischbilder dieser Extreme zu zeigen (PETTE u. KALM 1953).

Die hiermit geschaffene Situation ist besonders für den Kliniker unbefriedigend, weil stets damit zu rechnen ist, daß eine nach dem klinischen Befund als Leukencephalitis angesprochene Erkrankung sich pathologisch-anatomisch als „Panencephalitis“ bzw. „atypische Encephalitis“ erweist. Die allgemeine Unsicherheit in der Diagnostik dieser Erkrankungen zeigt sich auch in der Literatur immer wieder in so verschwommenen Bezeichnungen wie „Panencephalitis bzw. subakute sklerosierende Leukencephalitis“.

So ergibt sich die Frage, ob eine Sichtung des seit den ersten Veröffentlichungen (BODECHTEL u. GUTTMANN 1931, sowie PETTE u. DÖRING 1939; VAN BOGAERT 1945) erschienenen Materials heute bereits schärfere

Begriffsbestimmungen innerhalb der Gruppe der subakuten Encephalitisformen mit unbekannter Ätiologie ermöglicht, als sie bisher erlaubt schienen.

### Material und Methode

Aus der seit 1932 erschienenen Literatur wurden diejenigen Fälle ausgewählt, von denen eine hinlängliche klinische und anatomisch-pathologische Beschreibung vorlag. Im Hinblick auf die statistische Bearbeitung waren hierbei Maßstäbe anzulegen, welche das zur Verfügung stehende Patientengut auf 56 Fälle begrenzten (Tab. 1). Die aus der jeweiligen Krankengeschichte und dem pathologisch-anatomischen Befund ersichtliche Symptomatik wurde nach einem Schema aufgeschlüsselt, das 34 klinische und 32 pathologisch-anatomische Daten enthielt. Diese Symptomatik wurde entsprechend der Zahl der Fälle auf 56 Lochkarten übertragen. Auf den Karten wurde ferner jeweils die Dauer der Erkrankung und das Alter des Patienten beim Exitus vermerkt. Dieses Material konnte nach den absoluten Häufigkeiten bestimmter Merkmale gruppiert werden. Wo sachlich vertretbar, erfolgte eine statistische Auswertung (Regressionsrechnung, Rangkorrelationsrechnung nach SPEARMAN)<sup>1</sup>. Für die statistische Bearbeitung müßten wir fordern, daß das Ausgangsmaterial sei insofern vollständig, als alle wesentlichen klinischen und morphologischen Gesichtspunkte von den jeweiligen Autoren auch tatsächlich mitgeteilt worden sind. Mit derartig idealen Bedingungen ist faktisch nicht zu rechnen. Man kann jedoch für die Rangkorrelationsrechnung voraussetzen, daß der Prozentsatz nicht mitgeteilter Befunde von der Gruppierung der Encephalitiden unabhängig ist.

Jeder Kenner kasuistischer Literatur weiß, daß die statistische Bearbeitung eines solchen Materials durch erschwerende Umstände belastet ist. Sie ergeben sich im vorliegenden Falle besonders auch daraus, daß von einem so seltenen Krankheitsbild nur wenige Untersucher mehr als einen oder zwei Fälle vollständig übersehen. Die Verwertbarkeit eines von vielen Untersuchern zusammengetragenen Materials ist durch die Verschiedenartigkeit der Untersuchungsmethoden, die Vielfalt der subjektiven Gesichtspunkte und die Unterschiede in der Darstellung der Befunde beeinträchtigt. Verlässliche statistische Ergebnisse wird man mithin nur da erwarten können, wo es sich um Maßzahlen handelt; im vorliegenden Falle also beispielsweise hinsichtlich der Korrelation zwischen Alter des Patienten und Krankheitsdauer, wobei die letztere Angabe bereits Unsicherheitsfaktoren beinhaltet. Die Beurteilung der absoluten Häufigkeit verschiedener Symptome ist durch Unvollständigkeit der Angaben in den Originalarbeiten, die der relativen Häufigkeit darüberhinaus durch den geringen Umfang der verwertbaren Grundgesamtheit beeinträchtigt.

### Ergebnisse

Betrachten wir unser Material im Koordinatensystem der in den 56 Fällen durchgehend leidlich definierten Parameter Krankheitsdauer und Alter des Patienten beim Exitus, so ergibt sich die aus Abb. 1 ersichtliche Verteilung. Wir besprechen das Material nachstehend in folgender Gruppierung:

Als *Gruppe 1* (Leukencephalitis) können wir jene Fälle herausstellen, bei denen diese Diagnose pathologisch-anatomisch gesichert ist (22 Fälle).

<sup>1</sup> Dem Lehrbeauftragten für Variationsstatistik an der Universität Kiel, Herrn Dr. E. WEBER danken wir für Unterstützung bei der statistischen Bearbeitung.

Tabelle 1. Berücksichtigte Fälle

Gruppe	Autor	Fall	Gruppe	Autor	Fall
1	BRUCHER u. DE-CHEF (1957)	1 (P.G.)	2	PETTE u. DÖRING (1939)	4 (C.B.)
	VAN BUREN (1954)	1 (—)		PETTE u. KALM (1950)	1 (—)
	DREYER (1956)	1 (W.G.)		PETERS u. STRUCK (1959)	8 (Grü.)
	DUBOIS, VAN BO-GAERT u. LHER-MITTE (1949)	2 (D.F.)		PETERS u. STRUCK (1959)	9 (Pav.)
	EICKE (1951)	1 (—)		PETERS u. STRUCK (1959)	10 (Pf.)
	GEETS u. VAN BO-GAERT (1955)	1 (C.E.)		PETERS u. STRUCK (1959)	11 (Lev.)
	GEINERT u. MÜLLER (1955)	1 (W.Z.)		SAYK u. WIECZOREK (1961)	1 (—)
	GEINERT u. MÜLLER (1955)	2 (R.O.)	3a	BONHOFF (1949)	3 (G.K.)
	GUTEWA u. OSETOWSKA (1961)	1 (J.K.)		BRÜGGER (1956)	1 (K.R.)
	JACOB (1959)	7 (O.L.)		ELSAESSER, BOUSSELJOT u. GIBB (1963)	
	JACOB (1959)	8 (J.K.M.)		EICKE u. ZIEGLER (1950)	1 (H.R.)
	JACOB (1959)	10 (H.C.)		HORÁNYI (1955)	1 (D.M.)
	KERSTING (1952)	1 (H.J.)		HORÁNYI (1955)	1 (I.R.)
	MARTIN (1950)	1 (K.W.)		JACOB (1959)	2 (Z.H.)
	MYLE u. VAN BO-GAERT (1949)	1 (F.)		KALM (1952)	9 (Schi.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	1 (Schl.)		KALM (1952)	2 (K.E.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	2 (Aug.)		KERSTING (1952)	3 (Cl.D.W.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	3 (Zon.)		PAARMANN, HF. u. R. PAARMANN (1953)	2 (Sch.A.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	4 (Ohl.)		PETERS u. STRUCK (1959)	1 (G.Z.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	5 (Sch.)		PETERS u. STRUCK (1959)	12 (Till.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	6 (Ull.)		TARISKA (1959)	13 (Wal.)
	PETERS u. STRUCK (1959)	7 (Ham.)		TARISKA (1959)	1 (F.V.)
2	KALM (1952)	1 (D.B.)	3b	TARISKA (1959)	2 (M.K.)
	HUBER (1954)	7 (C.G.)		WOLFRAM u. WÜNSCHER (1954)	1 (E.H.)
	PETTE u. DÖRING (1939)	1 (D.H.)		BODECHTEL u. GUTTMANN (1931)	1 (A.F.)
	PETTE u. DÖRING (1939)	2 (K.P.)		KALM (1952)	4 (Chr.H.)
	PETTE u. DÖRING (1939)	3 (H.R.)		TARISKA (1959)	3 (St.C.)
				TARISKA (1959)	4 (J.R.)
				TARISKA (1959)	5 (H.F.)
				TARISKA (1959)	6 (K.K.)

Als *Gruppe 2* bezeichnen wir die Fälle, bei denen es sich nach dem pathologisch-anatomischen Befund um eine Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) gehandelt hat (12 Fälle).

Als *Gruppe 3a* fassen wir jene Fälle zusammen, die man am ehesten mit BONHOFF (1949) als „atypische Encephalitis“ bezeichnen könnte. Die Einordnung in diese Gruppe erfolgte unter dem Gesichtspunkt, daß

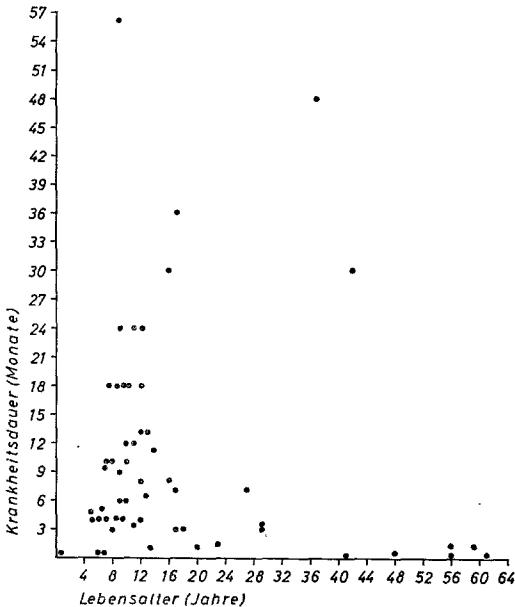


Abb. 1

Abb. 1. Lebensalter und Krankheitsdauer bei 56 sezierten Patienten mit subakuten Encephalitiden unbekannter Ätiologie

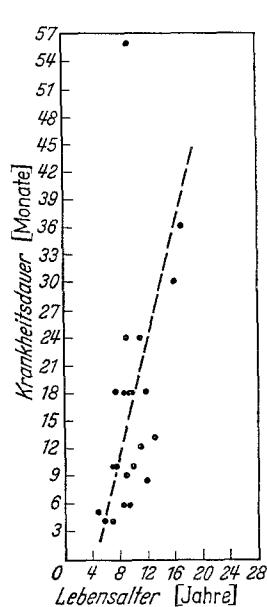


Abb. 2

Abb. 2. Lebensalter und Krankheitsdauer bei 22 Patienten mit autoptisch gesicherter subakuter sklerosierender Leukencephalitis (Gruppe 1). Die Korrelation ist für diese Krankheitsgruppe auf dem 5%-Niveau signifikant

es sich hierbei um Übergangsfälle handelt, die pathologisch-anatomisch im wesentlichen Anzeichen einer Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) und nur geringe Hinweise auf eine sklerosierende Markentzündung aufwiesen (16 Fälle).

In *Gruppe 3b* werden gesondert die Übergangsfälle betrachtet, die pathologisch-anatomisch im wesentlichen das Bild der Leukencephalitis daneben jedoch auch Merkmale einer Pette-Döringschen Panencephalitis boten (6 Fälle).

#### *Gruppe 1 (Leukencephalitis)*

Greifen wir aus unserem in Abb. 1 enthaltenen Kollektiv die vom jeweiligen Autor auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes als

Leukencephalitis bezeichneten Fälle heraus und stellen sie gesondert graphisch dar, so ergibt sich die aus Abb. 2 ersichtliche Verteilung. Die gradlinige Zunahme der Krankheitsdauer mit steigendem Alter der Erkrankten, die Abb. 2 veranschaulicht ist trotz beträchtlicher Streuung signifikant.

Aus der Abbildung ist ferner ersichtlich, daß in keinem Falle bei pathologisch-anatomisch zweifelsfrei gesicherter Diagnose „Leukencephalitis“ das Alter zwischen 5 und 17 Jahren unter- bzw. überschritten

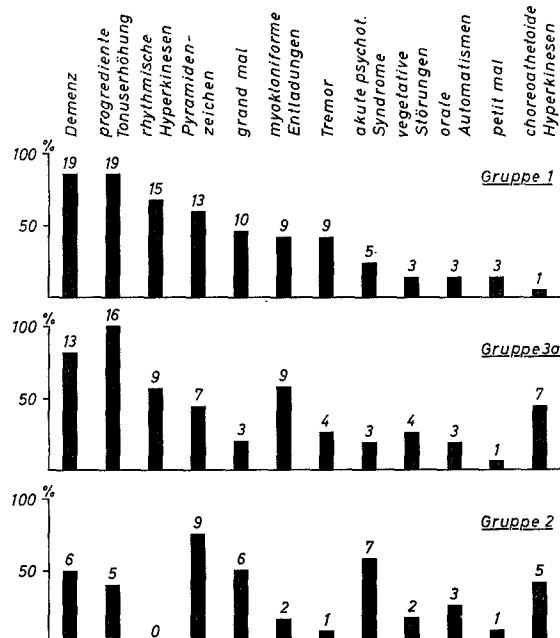


Abb. 3. Prozentuale Verteilung (Ordinate) und absolute Häufigkeit der am häufigsten vorkommenden neurologisch-psychiatrischen Symptome bei subakuter sklerosierender Leukencephalitis (Gruppe 1), subakuter sklerosierender Panencephalitis (Gruppe 3a) und einheimischer Panencephalitis (Gruppe 2)

wurde. Die genannten Zahlen stellen bereits die Extremwerte dar. Meist waren die Erkrankten zwischen 7 und 13 Jahren, also im schulpflichtigen Alter.

Abb. 3 gibt einen Überblick über die aus unserem Material zu entnehmende relative Häufigkeit der wichtigsten klinischen Symptome bei der Kerngruppe der Leukencephalitis ohne Berücksichtigung jener Fälle, die pathologisch-anatomisch Übergänge zur Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) zeigen (siehe Gruppe 3 b). Am häufigsten wird die fortschreitende Demenz vermerkt; bei den Kindern fällt als erstes meist der Leistungsnachlaß in der Schule auf. Ebenso oft wird über eine progrediente Erhöhung des Muskeltonus berichtet. In über der Hälfte der Fälle

(13 von 22) ist die Tonuserhöhung eindeutig rigorartig. In 5 Fällen wird sie nicht näher klassifiziert, einmal ist ein spastischer Tonus angegeben. Verhältnismäßig häufig ist mit 13 von 22 das Vorkommen von Pyramidenbahnzeichen, wobei es sich meist nur um diskrete Phänomene handelt. Ihr hoher Prozentsatz bei der seltenen Registrierung einer eindeutig spastischen Tonuserhöhung ist nicht verwunderlich, wenn man bedenkt, daß der Kliniker bei Erhöhung des Muskeltonus gewöhnlich jedes auch nur geringfügige pathologische Reflexzeichen vermerkt. Eine große differentialdiagnostische Bedeutung kommt den Pyramidenbahnenzeichen hier aber offensichtlich nicht zu (vgl. Gruppe 2 und 3a). Verhältnismäßig oft werden grand-mal-Anfälle (zehnmal), seltener kleine epileptische Anfälle (dreimal) beobachtet.

Ein klinisch wichtiges Phänomen sind die rhythmischen, in Abständen von 3—30 sec, überwiegend jedoch um 6—8 sec auftretenden ruckartigen Extremitätenbewegungen, die mit Fortschreiten der Erkrankung vielgestaltig im Sinne extrapyramidal Hyperkinesen ausgebaut werden, mit zunehmender Tonuserhöhung in späteren Krankheitsstadien jedoch meist wieder schwinden. Sie sind von periodisch auftretenden komplexen EEG-Wellen begleitet, die oft schon in einem früheren Krankheitsstadium beobachtet werden als die rhythmischen Hyperkinesen selbst. Auch in späteren Erkrankungsstadien ist nicht jeder der typischen periodischen EEG-Abläufe von sichtbaren Extremitätenbewegungen begleitet. Eine latent bleibende, äquivalente rhythmische Störung in der supraspinalen Steuerung der Gliedmaßeninnervation dürfte jedoch jeden dieser komplexen EEG-Abläufe begleiten (vgl. H. J. LEHMANN 1964). Von den 11 Patienten ohne rhythmische Hyperkinesen weisen 4 im EEG die kennzeichnenden periodischen Delta-wellenkomplexe auf. Rhythmische motorische Entäußerungen oder ihr EEG-Äquivalent zeigen insgesamt also 15 von 22 Fällen; bei den übrigen 7 Fällen ist ein EEG nicht abgeleitet. Die periodischen, motorischen und EEG-Erscheinungen sind mithin nach der fortschreitenden Demenz und dem erhöhten Muskeltonus als häufigstes klinisches Symptom der subakuten sklerosierenden Leukencephalitis verzeichnet.

In 9 Fällen wird über die Entwicklung eines Tremors berichtet, in 5 Fällen wurden akute psychotische, delirante und halluzinatorische Syndrome beobachtet und verhältnismäßig selten orale Automatismen (dreimal) und ausgeprägte vegetative Störungen (dreimal) vermerkt.

In 18 von 22 Fällen ist ein Liquorbefund mitgeteilt. In 15 von 16 Fällen sind die Zellzahlen regelrecht, in 11 von 17 Fällen ist der Gesamteiweißgehalt unauffällig. Pathologisch veränderte Kolloidkurven (fast stets Paralysekurven) werden in 15 von 15 Fällen gefunden (siehe Tab. 2).

**Tabelle 2**  
*Liquorbefunde bei subakuten Encephalitiden unbekannter Ätiologie*

Gruppe	Gesamtzahl der Fälle	Angaben über Liquor- befunde	Zellzahl		Gesamteiweiß		Kolloidkurven	
			normal	vermehrt	normal	vermehrt	normal	patholog.
1	22	18	15	1	11	6	—	15
2	12	11	1	10	4	6	3	7
3a	16	14	6	6	2	3	2	11

*Gruppe 2 (Panencephalitis Pette u. Döring)*

Diese Gruppe umfaßt in unserem Material 12 Fälle, die pathologisch-anatomisch als reine Form der einheimischen Panencephalitis angesprochen werden konnten. Im Koordinatensystem Alter/Verlaufs-dauer (Abb.4) fällt die ziemlich gleichmäßige Altersverteilung vom 6. bis

zum 61. Lebensjahr auf; die Verlaufs-dauer liegt zwischen 6 Tagen und 3½ Monaten.

Bezüglich der klinischen Symptomatik (siehe Abb.3) finden sich beträchtliche Unterschiede zwischen der Leukencephalitis (VAN BOGAERT) und der Panencephalitis (PETTE u. DÖRING). Die bei der Leuk-

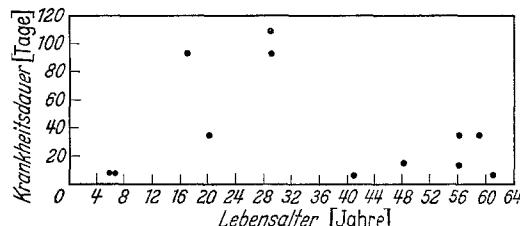


Abb. 4. Lebensalter und Krankheitsdauer bei 12 Patienten mit pathologisch-anatomisch gesicherter einheimischer Panencephalitis (Gruppe 2). Beachte, daß die Ordinate einen anderen Maßstab hat (Tage), als in den Abb. 1, 2 und 5 (Monate)

encephalitis häufigen und für sie charakteristischen rhythmischen Hyperkinesen und auch deren EEG-Äquivalente fehlen bei der Pette-Döringschen Panencephalitis ganz. Ein Ruhetremor wurde anscheinend nur in einem Fall gefunden. Vergleichsweise selten sind ferner die fortschreitende Tonus-erhöhung sowie ruckartige und myokloniforme motorische Einzelentladungen, während choreoathetoid Hyperkinesen und akute psychotische Episoden relativ und absolut häufiger als bei der Leukencephalitis beobachtet wurden. Auffallend ist, daß choreoathetoid Syndrome sich bei 5 der 6 unter 40jährigen fanden, während sie bei den 6 über 40jährigen ganz fehlten.

Außer diesen beträchtlichen Unterschieden im klinischen Symptomenprofil läßt auch das Liquorbild deutliche Differenzen erkennen. So ist die Zellzahl im Gegensatz zur Leukencephalitis nahezu regelmäßig erhöht (in 10 von 11 Fällen), der Eiweißgehalt ist relativ häufiger als bei der Leukencephalitis vermehrt, während die Kolloidkurven anscheinend nicht mit der gleichen Regelmäßigkeit wie bei der Leukencephalitis einen pathologischen Verlauf zeigen (Tab.2).

Nach Betrachtung unserer Gruppen 1 und 2 können wir feststellen, daß nicht nur hinsichtlich des pathologisch-anatomischen Befundes, sondern auch in der Relation von Alter und Verlaufsdauer, in klinischer Symptomatologie und Liquorbefund wesentliche Unterschiede zwischen der Leukencephalitis (VAN BOGAERT) und der Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) bestehen. *Hier ergibt sich nun die Frage, ob die von Pette u. Kalm (1953) herausgestellten pathologisch-anatomischen „Mischbilder“ zwischen beiden Erkrankungen auch klinisch als Übergangsformen anzusehen sind.*

### *Gruppe 3 (Übergangsfälle)*

In *Gruppe 3a* stellen wir zunächst jene 16 Fälle unseres Materials heraus, in denen der pathologisch-anatomische Befund weitgehende Ähnlichkeit mit der Panencephalitis PETTE u. DÖRING, wesentlich geringere Übereinstimmung dagegen mit der Leukencephalitis (VAN BOGAERT) aufweist.

Im Koordinatensystem Alter/Verlaufsdauer nimmt diese Patientengruppe gegenüber den klaren Leukencephalitiden eine Sonderstellung ein: Sofern Kinder im schulpflichtigen Alter betroffen sind, handelt es sich im Mittel um deutlich kürzere Verläufe als bei der Leukencephalitis. Ferner umfaßt diese Patientengruppe eine Anzahl Jugendlicher und jüngerer Erwachsener, welch letztere in unserer Gruppe 1 gar nicht auftauchen (Abb. 5).

Obgleich die Patientengruppe 3a histologisch der Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) nähersteht, weist ihre klinische Symptomatologie eine sehr viel größere Ähnlichkeit mit der Leukencephalitis (Gruppe 1) auf. Hinsichtlich der Häufigkeitsverteilung der Symptome hebt sich die Gruppe 3a fast ebenso deutlich von den einheimischen Panencephalitiden (Gruppe 2) ab wie die Leukencephalitiden selbst (Abb. 3). Besonders bemerkenswert ist die Übereinstimmung der Gruppen 1 und 3a bezüglich der zunehmenden Tonuserhöhung, des Auftretens rhythmischer Hyperkinesen, von Tremorscheinungen und akuten psychotischen Episoden, welche diese Gruppen von der Symptomatologie der einheimischen Panencephalitiden eindeutig unterscheidet. Im Rangkorrelationstest nach SPEARMAN ergibt sich eine signifikante Übereinstimmung

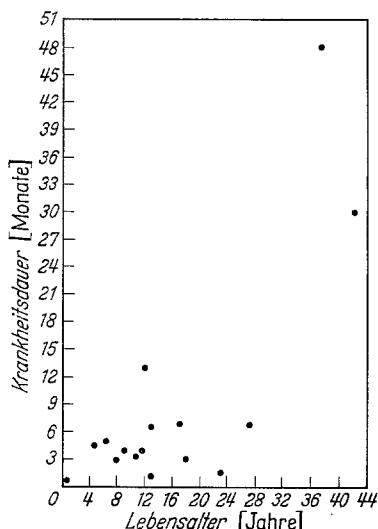


Abb. 5. Lebensalter und Krankheitsdauer bei 16 Patienten mit autopsisch verifizierter subakuter sklerosierender Panencephalitis (Gruppe 3a)

der Leukencephalitis mit den Übergangsfällen (Gruppe 1 und 3a,  $r_{S\ 1-3a} = 0,669$ , Grenzwert von  $r_s$  auf dem 5% Signifikanzniveau = 0,576). Dagegen fehlt eine solche Übereinstimmung der Gruppen 1 und 3a mit der einheimischen Panencephalitis (Gruppe 2) ( $r_{S\ 1-2} = 0,223$ ;  $r_{S\ 3a-2} = 0,064$ ; vgl. auch die graphische Darstellung Abb. 6). Die klinische Zusammengehörigkeit der Gruppen 1 und 3a (sklerosierende Leukencephalitis und Panencephalitis mit sklerosierender Markbeteiligung) und deren deutliche Trennung von der einheimischen Panencephalitis (Gruppe 2) lässt sich

somit auch statistisch belegen.—Nach dem Liquorbefund (Tab. 2) stehen die Übergangsfälle der Gruppe 3a etwa in der Mitte zwischen den beiden Krankheitsbildern Leukencephalitis und Panencephalitis (PETTE u. DÖRING).

Die Gruppe 3b, also jene Fälle, bei denen neben deutlichen histologischen Kennzeichen der Leukencephalitis in geringerem Maße auch solche der Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) auftauchen, umfasst in unserem Material nur 6 Fälle. In klinischer Hinsicht ergeben sich, soweit bei der geringen Fallzahl zu beurteilen, keine wesentlichen Unterschiede des Symptomenprofils gegenüber dem der Leukencephalitis. Bezuglich der Koordinaten Alter/Verlaufsdauer nehmen diese Fälle etwa die Mitte zwischen der Leukencephalitis (Gruppe 1) und den Übergangsfällen (Gruppe 3a) ein.

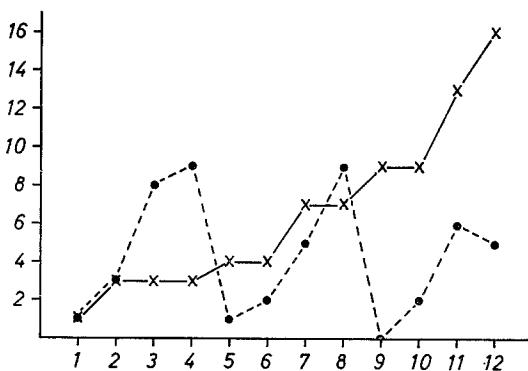


Abb. 6. Die graphische Gegenüberstellung veranschaulicht den Unterschied zwischen subakuter sklerosierender Panencephalitis und einheimischer Panencephalitis. Darstellung der Rangkorrelation der häufigsten klinischen Symptome bei subakuter sklerosierender Panencephalitis (Gruppe 3a, x—x) und einheimischer Panencephalitis (Gruppe 2, ●—●). Ordinate: Absolute Häufigkeit der Symptome. Abszisse: Gruppierung der Symptome nach Häufigkeit ihres Vorkommens bei den subakuten sklerosierenden Panencephalitis. 1 bezeichnet das bei der Gruppe 3a am seltensten, 12 das am häufigsten vorkommende Symptom

ergeben sich, soweit bei der geringen Fallzahl zu beurteilen, keine wesentlichen Unterschiede des Symptomenprofils gegenüber dem der Leukencephalitis. Bezuglich der Koordinaten Alter/Verlaufsdauer nehmen diese Fälle etwa die Mitte zwischen der Leukencephalitis (Gruppe 1) und den Übergangsfällen (Gruppe 3a) ein.

### Schlußfolgerungen

Die obigen Ergebnisse erlauben es, folgende Gesichtspunkte zur Diskussion zu stellen:

1. Für die sklerosierende Leukencephalitis (VAN BOGAERT) mit subakutem bis subchronischem Verlauf besteht eine enge Beziehung zwischen Lebensalter und Krankheitsdauer. An Hand dieser Parameter kann bei typischem klinischem Vorlauf oft mit beträchtlicher Wahrscheinlichkeit die anatomische Diagnose der voll ausgeprägten Leukencephalitis vorhergesagt werden.

2. Die „atypischen Encephalitiden“ BONHOFFS stellen eine Krankheitsgruppe dar, deren klinische Symptomatologie sich weitgehend mit der Leukencephalitis (VAN BOGAERT) deckt, während der anatomische Befund eher dem einer Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) entspricht, allerdings mit einer gewissen Neigung zu sklerosierender Markbeteiligung. Diesem morphologischen Ausbreitungsmuster sollte mit der von GREENFIELD eingeführten Bezeichnung „*subakute sklerosierende Panencephalitis*“ Rechnung getragen werden.

3. Hinsichtlich der klinischen Symptomatologie heben sich die *einheimischen Panencephalitiden* (PETTE u. DÖRING) ebenso eindeutig von den ihnen anatomisch nahestehenden subakuten sklerosierenden Panencephalitiden wie von den Leukencephalitiden (VAN BOGAERT) ab. Diese Differenzen ergeben sich auch bei der statistischen Auswertung. Sie sprechen gegen einen fließenden Übergang zwischen den Encephalitisformen von PETTE u. DÖRING und VAN BOGAERT.

4. Die einheimische Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) kann vielmehr als *selbständige klinische Einheit* angesehen werden. Ihr steht die subakute sklerosierende Leukencephalitis (VAN BOGAERT) zusammen mit der subakuten sklerosierenden Panencephalitis als *weitere Krankheitseinheit* gegenüber. Für letztere Einheit wird die Bezeichnung *subakute sklerosierende Encephalitis* vorgeschlagen.

#### Literatur

- BODECHTEL, G., u. E. GUTTMANN: Diffuse Encephalitis mit sklerosierender Entzündung des Hemisphärenmarkes. Z. ges. Neurol. Psychiat. **133**, 601—619 (1931).
- VAN BOGAERT, L.: Une leucoencéphalite sclérosante subaiguë. J. Neurol. (Brux.) **8**, 101 (1945).
- BONHOFF, G.: Über atypische Encephalitfälle mit Gliaknötchenbildung (sowie deren Beziehungen zur Grippe-Encephalitis und Pseudosklerose). Arch. Psychiat. Nervenkr. **181**, 421—452 (1949).
- BRUCHER, J. M., et G. DECHEF: Etude anatomo-clinique d'un cas de leuco-encéphalite sclérosante subaiguë. Acta neurol. belg. **57**, 775—791 (1957).
- BRÜGGER, A.: Über eine Encephalitis Subacuta Sclerosans. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **77**, 139—162 (1956).
- VAN BUREN, J. M.: A Case of subacute inclusion Encephalitis studied by the metallic Methods. J. Neuropath. exp. Neurol. **13**, 230—247 (1954).
- DREYER, R.: Hirnelektrischer Befund bei einem anatomisch gesicherten Fall von Leukoencephalitis (VAN BOGAERT). Nervenarzt **27**, 227—228 (1956).
- DUBOIS, R., L. VAN BOGAERT et F. LHERMITTE: Deux nouvelles observations de leuco-encephalite sclérosante subaiguë. Acta neurol. belg. **49**, 762—786 (1949).
- EICKE, W. J.: Über die Leukoencephalitis. Nervenarzt **22**, 241—244 (1951).
- , u. W. ZIEGLER: Ein Beitrag zur Frage der atypischen Encephalitis. Nervenarzt **21**, 312 (1950).
- ELSAESSER, K. H., W. BOUSSELJOT u. B. GIBB: Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) und Leukoencephalitis (VAN BOGAERT). Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) **15**, 238—248 (1963).
- GEETS, W., et L. VAN BOGAERT: Une leucoencéphalite sclérosante subaiguë avec un important syndrome psychique hallucinatoire. Encéphale **44**, 405—413 (1955).

- GEINERT, F., u. N. MÜLLER: Über die subacute sklerosierende Leukoencephalitis. Arch. Psychiat. Nervenkr. **193**, 51—67 (1955).
- GREENFIELD, J. G.: Encephalitis and Encephalomyelitis in England and Wales during the last decade. Brain **73**, 141—166 (1955).
- GUTEWA, J., u. E. OSETOWSKA: A Chronic Form of Subacute Sclerosing Encephalitis Clinical and Pathological Study. Encephalitides. Amsterdam: Elsevier 1961.
- HORÁNYI, B.: Beiträge zur Pathologie der Panencephalitis Nodosa. Acta morph. Acad. Sci. hung. **5**, 205—222 (1955).
- HUBER, G.: Zur nosologischen Differenzierung lebensbedrohlicher katatoner Psychosen. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **74**, 216—244 (1954).
- JACOB, H.: Sporadische, atypische, „Primäre“ Encephalitiden, Encephalitis japonica B und Parainfektöse Encephalitiden. Psychiat. Neurol. jap. **61**, 311—341 (1959).
- KALM, H.: Über die Stellung der Panencephalitis (PETTE u. DÖRING) zur Leuco-encéphalite sclérosante subaiguë (VAN BOGAERT). Dtsch. Z. Nervenheilk. **169**, 89—110 (1952).
- KERSTING, G.: Beitrag zur Frage der Panencephalitis. Dtsch. Z. Nervenheilk. **168**, 464—484 (1952).
- LEHMANN, H. J.: Periodische Bahnung des H-Reflexes bei subakuter sklerosierender Leukencephalitis (Panencephalitis). Arch. Psychiat. Nervenkr. **205**, 93—99 (1964).
- MARTIN, F.: Sur une encéphalite subaiguë, ayant les caractères de la leuco-encéphalite sclérosante. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **66**, 217—260 (1950).
- MYLE, G., et L. VAN BOGAERT: Des hypercinésies cloniques uni-puis bilatérales dominant le tableau neurologique de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. Acta neurol. belg. **49**, 787—810 (1949).
- PAARMANN, H..F., u. R. PAARMANN: Beitrag zur Frage der Leukoencephalitis. Arch. Psych. Z. ges. Neurol. Psychiat. **190**, 83—98 (1953).
- PETERS, G., u. G. STRUCK: Zur Klinik und Pathomorphologie sporadisch auftretender Encephalitiden. Psychiat. Neurol. jap. **61**, 343—369 (1959).
- PETTE, H., u. G. DÖRING: Über einheimische Panencephalomyelitis vom Charakter der Encephalitis japonica. Dtsch. Z. Nervenheilk. **149**, 7—44 (1939).
- , u. H. KALM: Neuere Beobachtungen einer ätiologisch unbekannten aber klinisch und anatomisch abgrenzbaren Encephalitisform. Dtsch. med. Wschr. **1950**, 1173—1176.
- PETTE, H., u. H. KALM: Die entzündlichen Erkrankungen des Gehirns und seiner Häute. Hdbuch d. Inn. Med. V, 3. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1953.
- SAYK, J., u. V. WIECZOREK: Über eine ungewöhnliche subacute Encephalitis. Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) **13**, 121—122 (1961).
- TARISKA, ST.: Zur Pathologie der subakuten progressiven Panencephalitiden. Dtsch. Nervenheilk. **179**, 363—387 (1959).
- WOLFRAM, H., u. W. WÜNSCHER: Beitrag zur Frage der Panencephalitis. Psychiat. Neurol. med. Psychol. (Lpz.) **6**, 129—133 (1954).

Priv.-Doz. Dr. HANS JOACHIM LEHMANN,  
Psychiatrische und Nervenklinik der Universität, 23 Kiel

Prof. Dr. GÜNTER ULE,  
Institut für Neuropathologie der Universität, 69 Heidelberg