

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. Kapitel: Einleitung . . . . .</b>	<b>1</b>
<b>1. Historisches . . . . .</b>	<b>1</b>
<b>2. Vorbemerkungen zur normalen Struktur der weißen Substanz und zu den Entmarkungsvorgängen im allgemeinen . . . . .</b>	<b>2</b>
A. Die weiße Substanz im normalen, reifen Gehirn . . . . .	2
a) Elektronenmikroskopie . . . . .	2
b) Chemische Zusammensetzung der weißen Substanz . . . . .	4
c) Histologische Technik und Lichtmikroskopie der weißen Substanz . . . . .	4
B. Die weiße Substanz im normalen neonatalen und kleinkindlichen Gehirn . . . . .	6
a) Morphologie . . . . .	6
b) Chemische Veränderungen während der Bemarkung . . . . .	7
C. Allgemeine Daten zu den Entmarkungsvorgängen . . . . .	8
a) Lichtmikroskopie . . . . .	8
b) Elektronenmikroskopie . . . . .	10
c) Chemische Befunde bei Entmarkungskrankheiten . . . . .	10
d) Histochemische Phänomene . . . . .	11
D. Allgemeine Probleme der Entmarkungskrankheiten . . . . .	12
a) Rolle des Hirnödems bei den Entmarkungskrankheiten . . . . .	12
b) Gestörte Gewebsatmung und Entmarkung . . . . .	13
c) Verzögerung der Bemarkung . . . . .	13
d) Zur Frage der Wiederbemarkung . . . . .	14
<b>2. Kapitel: Die metachromatische Leukodystrophie (ML) . . . . .</b>	<b>15</b>
<b>1. Vorbemerkung . . . . .</b>	<b>15</b>
<b>2. Kasuistik . . . . .</b>	<b>16</b>
<b>3. Klinik . . . . .</b>	<b>19</b>
A. Vorkommen und Häufigkeit . . . . .	19
B. Alter und Geschlecht; Heredität . . . . .	19
C. Klinischer Verlauf . . . . .	20
D. Hilfsuntersuchungen . . . . .	21
<b>4. Pathologische Anatomie . . . . .</b>	<b>22</b>
A. Zentralnervensystem . . . . .	22
B. Peripherer Nerv und Auge . . . . .	25
C. Extraneurale Befunde . . . . .	26
<b>5. Histochemie . . . . .</b>	<b>27</b>
<b>6. Elektronenmikroskopie . . . . .</b>	<b>29</b>

7. Chemie . . . . .	31
8. Pathogenetische Erwägungen . . . . .	33
A. Die morphogenetischen Phasen der ML . . . . .	33
B. Zur Lokalisation der Entmarkung . . . . .	35
C. Sudanophiler Abbau bei ML . . . . .	35
9. Experimentelle Aspekte und ML beim Tier . . . . .	36
A. Erzeugung von metachromatischen Einlagerungen durch Injektion . . . . .	36
B. ML bei Tieren . . . . .	36
10. Zusammenfassung . . . . .	37
<b>Anhang . . . . .</b>	<b>37</b>
1. Eine Variante der ML mit Beziehung zum Gargoylismus . . . . .	37
A. Kasuistik . . . . .	37
B. Allgemeiner Kommentar zur nosologischen Zuordnung dieser Fälle . . . . .	39
C. Klinik . . . . .	40
D. Pathologische Anatomie . . . . .	40
2. Atypische Fälle, möglicherweise in Beziehung zu ML stehend . . . . .	41
<b>3. Kapitel: Die Leukodystrophie Typ Krabbe (Globoidzell-Leukodystrophie) . . . . .</b>	<b>43</b>
1. Vorbemerkung . . . . .	43
2. Kasuistik . . . . .	43
3. Klinik . . . . .	45
A. Vorkommen, Häufigkeit . . . . .	45
B. Geschlecht, Alter, Heredität . . . . .	45
C. Klinischer Verlauf . . . . .	47
D. Hilfsuntersuchungen . . . . .	47
4. Pathologische Anatomie . . . . .	47
A. Zentralnervensystem . . . . .	47
B. Peripheres Nervensystem . . . . .	49
C. Extraneurale Befunde . . . . .	49
5. Histochemische und chemische Befunde . . . . .	49
6. Elektronenmikroskopische Befunde im ZNS . . . . .	51
7. Experimentelles, besondere Untersuchungen, vergleichende Pathologie . . . . .	51
8. Zur Ätiologie und Pathogenese . . . . .	52
9. Zusammenfassung . . . . .	54
<b>Anhang . . . . .</b>	<b>55</b>
1. Klassifikationsprobleme . . . . .	55
2. Atypische Fälle mit einzelnen Charakteristika der Krabbeschen Krankheit . . . . .	55
<b>4. Kapitel: Die sudanophile Leukodystrophie (SL) . . . . .</b>	<b>58</b>
1. Vorbemerkung . . . . .	58
A. Histologische Gruppierungsversuche . . . . .	59
B. Übersicht der Fälle nach Geschlecht und Erkrankungsalter . . . . .	60
2. Konnatale Erkrankungen . . . . .	61

<b>3. Erkrankung im Alter zwischen 6 Monaten und 5 Jahren . . . . .</b>	<b>62</b>
<b>4. Erkrankungsalter zwischen 5 und 15 Jahren . . . . .</b>	<b>63</b>
<b>A. Kombination von kindlichem Morbus Addison mit diffuser Sklerose (MA-DS) . . . . .</b>	<b>63</b>
a) Vorbemerkung . . . . .	63
b) Kasuistik . . . . .	63
c) Klinik . . . . .	65
d) Pathologische Anatomie . . . . .	67
e) Histochemische Untersuchungen . . . . .	69
f) Elektronenmikroskopische Untersuchungen . . . . .	70
g) Chemische Untersuchungen . . . . .	70
h) Zur Pathogenese . . . . .	70
<b>B. Sudanophile Leukodystrophie ohne nachgewiesene Nebennierenrindenatrophie . . . . .</b>	<b>71</b>
a) Häufigkeit, Alter, Geschlecht, Heredität . . . . .	71
b) Familiäre (hereditäre?) Fälle aus der Literatur . . . . .	72
c) Eigene Beobachtungen von SL mit möglichen Beziehungen zur MA-DS . . . . .	74
d) Sudanophile Leukodystrophien ohne Beziehung zur MA-DS . . . . .	75
e) Elektronenmikroskopische Befunde . . . . .	77
f) Chemische Untersuchungen . . . . .	77
<b>5. Fälle mit Erkrankung nach dem 15. Altersjahr . . . . .</b>	<b>77</b>
A. Späte Erkrankungen mit möglicher Beziehung zur MA-DS . . . . .	77
B. Übergangsformen zur multiplen Sklerose . . . . .	78
C. Fälle mit unscharf begrenzten Entmarkungs herden ohne endokrine Beteiligung .	78
<b>6. Zusammenfassung . . . . .</b>	<b>79</b>
<b>Anhang . . . . .</b>	<b>80</b>
Sudanophile Leukodystrophien mit Angiomatose der Meningen (DIVRY — VAN BOGAERT) . . . . .	80
<b>5. Kapitel: Die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit (PMK) . . . . .</b>	<b>81</b>
1. Vorbemerkung . . . . .	81
2. Kasuistik . . . . .	82
3. Klinik . . . . .	83
A. Alter, Geschlecht, Heredität . . . . .	83
B. Klinischer Verlauf und Symptomatologie . . . . .	84
4. Pathologische Anatomie . . . . .	85
A. Zentralnervensystem . . . . .	85
B. Peripheres Nervensystem . . . . .	86
C. Andere Organe . . . . .	86
5. Chemische und histochemische Befunde . . . . .	86
6. Zur Pathogenese, Zuordnung und Unterteilung der PMK . . . . .	86
<b>6. Kapitel: Spongiöse Degeneration des Hirns im frühen Kindesalter (SpD) . . . . .</b>	<b>88</b>
1. Vorbemerkung . . . . .	88
2. Kasuistik . . . . .	88
3. Klinik . . . . .	89
A. Häufigkeit, Alter und Geschlecht, Heredität . . . . .	89
B. Erkrankungsalter und Verlauf . . . . .	89
C. Symptome . . . . .	90

4. Pathologische Anatomie . . . . .	90
5. Elektronenmikroskopische Befunde . . . . .	90
6. Chemische Befunde . . . . .	91
7. Zur Klassifikation, Nosologie . . . . .	91
8. Zur Pathogenese . . . . .	92
<b>Anhang . . . . .</b>	<b>92</b>
<i>Nicht sicher klassifizierbare Fälle mit Ähnlichkeiten zur spongiformen Hirndegeneration des frühen Kindesalters . . . . .</i>	<i>92</i>
A. Fälle des eigenen Laboratoriums . . . . .	92
B. Fälle aus der Literatur . . . . .	94
<b>7. Kapitel: Alexandersche Krankheit . . . . .</b>	<b>96</b>
1. Vorbemerkung . . . . .	96
2. Klinik . . . . .	96
3. Pathologische Anatomie . . . . .	97
4. Zur Nosologie . . . . .	98
<b>8. Kapitel: Zur Klassifikation der diffusen Sklerosen . . . . .</b>	<b>99</b>
<b>9. Kapitel: Anhang: Entmarkung bei anderen Krankheiten als bei diffusen Hirnsklerosen . . . . .</b>	<b>101</b>
1. Zur kindlichen multiplen Sklerose (MS) . . . . .	101
2. Die subakute sklerosierende Leukoencephalitis (SSLE) (VAN BOGAERT, 1945) . . . . .	102
3. Entmarkung bei Speicherkrankheiten . . . . .	103
A. Die Lipidosen . . . . .	103
a) Die Sphingolipidosen . . . . .	104
b) Übrige Lipidosen . . . . .	108
B. Glykogenspeicherkrankheiten . . . . .	108
4. Entmarkung bei Störungen des Aminosäurestoffwechsels . . . . .	108
<b>Zusammenfassung . . . . .</b>	<b>110</b>
<b>Literatur . . . . .</b>	<b>112</b>
<b>Tabellen . . . . .</b>	<b>135</b>
<b>Verzeichnis der Schemata, Tabellen und Abbildungen . . . . .</b>	<b>175</b>
<b>Sachverzeichnis . . . . .</b>	<b>177</b>
<b>Bildteil . . . . .</b>	<b>185</b>