

Inhaltsverzeichnis

1. Kapitel: Einleitung	1
1. Historisches	1
2. Vorbemerkungen zur normalen Struktur der weißen Substanz und zu den Entmarkungsvorgängen im allgemeinen	2
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 Bemerkung	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 Bemerkung	13
d) Zur Frage der Wiederbemerkung	14
 2. Kapitel: Die metachromatische Leukodystrophie (ML)	 15
1. Vorbemerkung	15
2. Kasuistik	16
3. Klinik	19
A. Vorkommen und Häufigkeit	19
B. Alter und Geschlecht; Heredität	19
C. Klinischer Verlauf	20
D. Hilfsuntersuchungen	21
4. Pathologische Anatomie	22
A. Zentralnervensystem	22
B. Peripherer Nerv und Auge	25
C. Extraneurale Befunde	26
5. Histochemie	27
6. Elektronenmikroskopie	29

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
Anhang	37
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
 3. Kapitel: Die Leukodystrophie Typ Krabbe (Globoidzell-Leukodystrophie)	43
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
Anhang	55
1. Klassifikationsprobleme	55
2. Atypische Fälle mit einzelnen Charakteristika der Krabbeschen Krankheit	55
 4. Kapitel: Die sudanophile Leukodystrophie (SL)	58
1. Vorbemerkung	58
A. Histologische Gruppierungsversuche	59
B. Übersicht der Fälle nach Geschlecht und Erkrankungsalter	60
2. Konnatale Erkrankungen	61

3. Erkrankung im Alter zwischen 6 Monaten und 5 Jahren	62
4. Erkrankungsalter zwischen 5 und 15 Jahren	63
A. Kombination von kindlichem Morbus Addison mit diffuser Sklerose (MA-DS)	63
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. Sudanophile Leukodystrophie ohne nachgewiesene Nebennierenrindenatrophie	71
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
5. Fälle mit Erkrankung nach dem 15. Altersjahr	77
A. Späte Erkrankungen mit möglicher Beziehung zur MA-DS	77
B. Übergangsformen zur multiplen Sklerose	78
C. Fälle mit unscharf begrenzten Entmarkungsherden ohne endokrine Beteiligung	78
6. Zusammenfassung	79
Anhang	80
Sudanophile Leukodystrophien mit Angiomatose der Meningen (DIVRY — VAN BOGAERT)	80
 5. Kapitel: Die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit (PMK)	81
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
 6. Kapitel: Spongiöse Degeneration des Hirns im frühen Kindesalter (SpD)	88
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
Anhang	92
Nicht sicher klassifizierbare Fälle mit Ähnlichkeiten zur spongiformen Hirndegeneration des frühen Kindesalters	92
A. Fälle des eigenen Laboratoriums	92
B. Fälle aus der Literatur	94
 7. Kapitel: Alexandersche Krankheit	96
1. Vorbemerkung	96
2. Klinik	96
3. Pathologische Anatomie	97
4. Zur Nosologie	98
 8. Kapitel: Zur Klassifikation der diffusen Sklerosen	99
 9. Kapitel: Anhang: Entmarkung bei anderen Krankheiten als bei diffusen Hirnsklerosen	101
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
 Zusammenfassung	110
 Literatur	112
 Tabellen	135
 Verzeichnis der Schemata, Tabellen und Abbildungen	175
 Sachverzeichnis	177
 Bildteil	185