

Zur Histopathologie der infantil-amaurotischen Idiotie¹⁾.

Von
Prof. S. Tschugunoff.

(Aus dem Neurologischen Institut der Universität zu Moskau
[Direktor: Prof. G. Rossolimo].)

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 25. Juni 1923.)

„Zur Lösung des anatomischen Problems der Heredodegeneration benötigten wir eine solche Form von erblichen Nervenkrankheiten, die klinisch ein reiner Typus, anatomisch ein noch verhältnismäßig frischer Prozeß wäre, der die Entartung noch im floriden Zustand zu zeigen imstande ist. Es ist heute zweifellos, daß die infantile amaurotische Idiotie diesen Bedingungen in idealer Weise entspricht, denn klinisch figuriert in der Pathogenese die reinste Endogenese, und anatomisch beherrschen das Bild vermöge des sehr raschen Verlaufs noch ganz frische Veränderungen.“

Mit diesen Worten *K. Schaffers*, der sich vielfach mit dem Studium der amaurotischen Idiotie beschäftigt hatte, muß man sich einverstanden erklären. In der Tat, das Studium der Klinik und insbesondere der pathologischen Anatomie dieser in ihrer Art einzigen Krankheit stellt ein großes Interesse dar, nicht nur hinsichtlich der Bereicherung unserer Kenntnisse über diese Krankheit, sondern auch zwecks Feststellung des Wesens der hereditär-degenerativen Prozesse im Zentralnervensystem.

Das ist der Grund, weshalb ungeachtet der zahlreichen klinischen Beobachtungen der infantilen Form der amaurotischen Idiotie und einer ansehnlichen Anzahl pathologisch-anatomischer Forschungen das Interesse der Neuropathologen, Kinderärzte und Ophthalmologen zu dieser Krankheit weder in Europa noch in Amerika bis jetzt noch nicht abgenommen hat. Man muß eher anerkennen, daß dieses Interesse in letzter Zeit, dank der glänzenden Arbeiten *K. Schaffers*, die allgemein-pathologische Fragen hervorriefen, aufkommen ließen, bedeutend gestiegen ist. Jedenfalls sind die deutschen, schweizerischen und amerika-

¹⁾ Vortrag, gehalten am 10. Juni 1921 in der Versammlung der Neuropathologen und Psychiater in Moskau.

nischen Zeitschriften des letzten Jahrzehnts mit Arbeiten überfüllt, die die amaurotische Idiotie und ihr Verhalten zu anderen hereditär-degenerativen Krankheiten behandeln.

Auf Grund aller dieser Erwägungen veröffentliche ich einen Fall der amaurotischen Idiotie, den ich zusammen mit Prof. *N. S. Korsakoff* beobachtet habe.

Nina W., 1 Jahr 4 Monate alt, stammt aus einer jüdischen Familie; ihre Mutter und Großmutter (weibliche Linie) litten an hysterischen Anfällen. Blutverwandtschaft zwischen den Eltern ist nicht vorhanden. Bei der Mutter war es die erste (einige) Schwangerschaft. Rechtzeitig geboren, Geburt normal. Bis zum 7. Monat normale physische und psychische Entwicklung. Im 4. Monat ausdrucksvolle Mimik, im 6. Monat Bewegungen der Extremitäten beim Versuch, sie auf die Füße zu stellen. Im 7. Monat eine fiebige Erkrankung, die eine Woche dauerte. Seit dieser Zeit hörte das Kind auf, sich auf den Füßen zu halten, zu sitzen, sich im Bett umzudrehen. Es wurde apathisch. Hörte auf zu lären und zu lachen. Wurde schreckhaft. Ende Mai verbreitete sich die Schwäche auch auf die Hände. Anfang Dezember 1920 wurde sie von Prof. *Korsakoff* untersucht, der die Krankheit als amaurotische Idiotie Tay-Sachs diagnostizierte. Die ophthalmoskopische Prüfung von Prof. *S. S. Golowin* bestätigte diese Diagnose. Nach einem kurzen Aufenthalt in der Kinderklinik der Moskauer Universität wurde das Kind am 12. XII. 1920 in die Nervenklinik übergeführt, wo es sich unter unserer Beobachtung befand.

Status praesens: Allgemeiner Ernährungszustand befriedigend, Schädel normaler Form. Index = 88. Wassermann negativ. Gemäßigte Hyperleukocytose (infolge der Vermehrung der Neutrophilen). Strabismus divergens. Nystagmus. Das Schlucken ist erschwert, heisere Stimme. Beständige Salivation. Rückenlage. Geringe Beweglichkeit. Kann nicht sitzen. Beim Aufheben unter die Arme sinkt der Kopf nach vorne herab und versinkt in die Schultern. Der Muskeltonus ist bemerkbar erhöht. Die elektrische Erregbarkeit unbedeutend abgenommen. E-R. fehlt. Lallen. Spricht nur einzelne Laute: a, da, ma, gef, au. Zeitweilig leichter Tremor der unteren Extremitäten. Absolute Blindheit. Laut Meinung von Prof. *Golowin* Atrophie des Sehnerven und eine für die Krankheit T.-S. typische Veränderung des gelben Flecks (ähnlich einer embolischen). Gehör, Geschmack, Geruch normal. Reflexe: alle Sehnenreflexe sind erhöht, die Bauchreflexe sind gut auslösbar, Frühreflex ist sehr stark ausgedrückt. Babinski, Oppenheim, Rossolimo utriusque. Die rechte Pupille ist im Vergleich zur linken erweitert. Lichtreaktion fehlt. Apathisch. Die allgemeine Reaktion auf die Bewegungen und Töne der Außenwelt ist erniedrigt und schlaff. Der Schlaf ist unruhig. Stöhnt und weint häufig. Emotionelle Reaktion gleichfalls erniedrigt.

In solch einem Zustande befand sich die Kranke bis zum 19. Dezember, wo die Symptome der Masern auftraten. Am 28. Dezember starb die Kranke an einer doppelseitigen Broncho-Pneumonie.

Makroskopische Untersuchung.

Bei der Autopsie, die 12 Stunden nach dem Tode vollzogen wurde, fand man folgendes. — Die Dura mater war mit dem Schädelknochen verwachsen. Eine mäßige Hyperämie der Blutgefäße der Dura mater. Ödem und Trübung ist nicht zu sehen. Das aus dem Hirnschädel herausgenommene Gehirn setzt in Erstaunen durch die Größe seiner vertikalen

Dimension im Verhältnis zu seiner Länge und Breite. Das Gewicht des Großhirns und des Kleinhirns beträgt 1095 g, des Großhirns allein 985 g. Die Hemisphären des Großhirns: Länge 153 mm, Höhe 98 mm. Die Gefäße der weichen Hirnhaut sind schwach entwickelt und mäßig mit Blut gefüllt. Die weiche Hirnhaut dringt sehr oberflächlich in die Furchen ein und ist leicht zu entfernen. Die Furchen und Windungen der linken Hemisphäre: Lob. paracentr. 11 mm, des mittleren Teils des G. centr. ant. 7 mm, seines unteren Teils 8 mm, G. front. sup. im vorderen Teil 6 mm, G. occipit. III 8 mm, der oberen Lippen der F. calcarina 7,5 mm, ihrer unteren Lippe 5 mm, des G. temporal. sup. 9 mm.

Im allgemeinen ist die Breite der Windungen ziemlich regelmäßig, übermäßig breite oder enge Windungen waren nicht zu finden. Auf der medialen Fläche der Hemisphären fällt eine ungemeine Breite und Tiefe der Fiss. parieto-occipit. und Fiss. calcarina auf, was den Eindruck macht, als stelle der Cuneus einen abgesonderten Lappen des Großhirns dar. An den Abhängen der erwähnten Furchen ist eine reiche Entwicklung von Windungen mit tiefen Furchen zu bemerken. Viele Windungen, namentlich die vorderen zentralen, bilden zahlreiche Biegungen, sowie Vereinigungen mit den benachbarten Windungen, wodurch das allgemeine Bild der Furchen und Windungen sehr kompliziert wird. Das Kleinhirn und der Hirnstamm sind proportionell entwickelt. Die Furchen des Kleinhirns sind nach dem allgemeinen Typus gut entwickelt. Das auf den Tisch gelegte Großhirn bleibt in seiner Form unverändert und besitzt eine derbe Konsistenz. Man bekommt den Eindruck eines vorher verhärteten Gehirns. Beim Durchschneiden des Gehirns erwiesen sich die Wände des III. Ventrikels ganz regelmäßig geformt. Der Schnitt nach *Flechsig* zeigte folgende Eigentümlichkeiten: In erster Linie fällt die geringe Entwicklung der weißen Substanz auf; die Furchen dringen tief in das Centrum semiovale ein und die graue Substanz der Hirnrinde tritt sehr nahe zu den basalen Ganglien. Der Thalamus opticus ist nicht wie gewöhnlich, sondern glänzend, weswegen er mit dem hinteren Schenkel der Capsula interna zusammenfließt. Beim Durchschneiden und Betasten ist eine ungemeine Dichtheit zu konstatieren, die an ein fibröses Gewebe erinnert. Der Nucl. lenticularis, insbesondere sein äußerer Glied, ist im Vergleich zu den Hemisphären und besonders zu den übrigen subcorticalen Ganglien unproportionell entwickelt. Beim Vertikalschnitt kommt ein ebensolches Bild zum Vorschein: eine geringe Entwicklung der weißen Substanz, überwiegende Entwicklung des Corpus striatum und weiße Färbung des Thalamus opticus. Die Schnitte der Hemisphären des Kleinhirns und des Hirnstammes zeigen eine völlige Abwesenheit der geringsten Hyperämie, weshalb sich die graue Substanz von der weißen nicht scharf unterscheiden lässt. Bei all diesen Schnitten ist dieselbe Dichtheit des Gehirns

zu bemerken, die beim Betasten auffällt. Das Rückenmark hat die gewöhnliche Form. Sein Gewicht 19 g. Die Hirnhäute des Rückenmarks sind mäßig hyperämiert; eine Trübung findet nicht statt. Beim Betasten ist das Rückenmark ebenso derb wie das Großhirn. Bei Querschnitten ist nichts Pathologisches zu bemerken. Die Entwicklung der vorderen und hinteren Wurzeln, gleichfalls wie der intervertebralen Ganglien ist völlig befriedigend.

Die Bauchorgane sind normal: Leber, Nieren und Milz sind ein wenig hyperämiert, letztere ist von schlaffer Konsistenz, obgleich nicht erweitert. Die Nebennieren sind auch gut entwickelt. Das Gewicht der rechten 8 g, der linken 4 g. Bei der Sektion der Brusthöhle tritt eine gut entwickelte gl. Thymus hervor, die vom oberen Rande des Sternums bis zur 4. Rippe reicht. Ihr Gewicht 7 g. In der Pleurahöhle befinden sich nicht mehr als 2 Teelöffel Serum. Verwachsungen sind nicht vorhanden. In den unteren Teilen beider Lungen befinden sich Verdichtungsherde. Das Herz ist gut kontrahiert, der Herzmuskel ist normal. In den Klappen und in der Aorta sind keine Veränderungen vorhanden.

Mikroskopische Untersuchung des Zentralnervensystems.

Färbung mit Thionin und Kresyl-Violett nach Nißl.

Die Rinde des Lobuli paracentralis. Die Schichten der Zellen sind gut ausgedrückt, mit Ausnahme der Schicht der großen Pyramiden, die sich durch Verengung und beinahe völlige Abwesenheit von Betzschen Zellen auszeichnet. Sie sind nur ab und zu als einzelne Exemplare oder gruppenweise zu 3 bis 4 Zellen zu treffen. Die Nervenzellen aller Schichten sind stark verändert. Sie sind meistens aufgebläht, rund oder birnenförmig, mit einem oder zwei Fortsätzen. Das Tigroid in solchen Zellen ist schwach ausgeprägt, kleinkörnig. An seiner Stelle ist ein Netz von feinsten Fibrillen sichtbar. Einige von diesen Zellen, vorwiegend die Betzschen Riesenzellen, erscheinen zuweilen doppelt groß, wie angeschwollen. Ihre Form ist stark verändert: sie sehen aus entweder wie birnenförmige Bildungen oder wie längliche bisquitförmige Figuren, oder auch wie Blasen mit seitlichen Ausbuchtungen. Die protoplasmatischen Fortsätze sind kaum angemerkt oder vollständig unbemerkbar. Der Kern zur Peripherie der Zelle, meistenteils zur Basis einer der Fortsätze, versetzt. Seiner Struktur nach weist der Kern keine Abweichung von der Norm auf. Das Tigroid in der Form von lebhaft gefärbten Körnern verschiedener Größe umgibt den Kern. Der andere Teil des Zellplasmas hat einen zarten netzförmigen Bau und enthält absolut kein Tigroid. Mit Kresyl-Violett färbt er sich in Himbeerrot, das sich vom grellvioletten Ton des Tigroids unterscheidet. In einigen Zellen ist an Stelle dieses Netzes eine körnige Masse zu sehen, die sich ebenfalls mit Kresyl-Violett himbeerrot färbt. Die Dendriten, wenn sie vor-

handen sind, enthalten längliche Tigroidkörner. Manchmal am Dendrit entlang werden Erweiterungen beobachtet. In diesen Erweiterungen befindet sich gewöhnlich entweder ein feinkörniges Tigroid oder eine körnige Masse, die sich in eine andere Nuance färbt als das Tigroid. Diese Veränderungen in den Nervenzellen variieren bedeutend in ihrer Intensität, und ab und zu trifft man Zellen, die der Verkümmерung nahe sind. Solche Zellen zeichnen sich durch ihr unregelmäßig körniges Protoplasma aus und durch einen Kern, der sich schwach färben lässt und seine Konturen verliert. Endlich zerfließen die Grenzen der Zelle, und die körnige Masse, die den ganzen Körper der Zelle ausfüllt, zerfällt in Häutchen. Nur in der Schicht der mittleren Pyramidenzellen finden sich Zellgruppen von sternartiger oder pyramidenartiger Form mit gut entwickeltem Tigroid. Letzteres besitzt die Form von viereckigen und sternförmigen Schollen, die sich zu einem sonderbaren Netz vereinigen. Manchmal sind diese Schollen des Tigroids längs der Peripherie der Zelle dichter als um den Kern herum.

Was die Rinde *der vorderen zentralen Windung* und *der Insula* an, betrifft, so weisen sie bei normaler Verteilung der Schichten dieselben Veränderungen der Nervenzellen auf wie der Lob. paracentralis. Betsche Zellen sind hier noch seltener zu treffen und stellen alle die oben beschriebenen sonderbaren Veränderungen dar.

Die Rinde der beiden Abhänge der *Fissuræ calcarinae* ist ein wenig verdünnt. Die Schichten der Zellen sind ganz gut ausgeprägt, aber die Schicht der solitären Zellen *Meinerts* ist im allgemeinen arm an Zellen-elementen. Ebenso wie die Zellen der motorischen Gebiete der Rinde besitzen diese Zellen eine birnförmige oder ovale Form mit einem zur Peripherie verschobenen Kern und einem Netz an Stelle des Tigroids. Normale sternförmige oder pyramidenförmige Zellen sind nicht vorhanden.

Die Rinde der oberen Schläfenwindung. Die Schichten sind gut ausgeprägt. Aufgedunsene Zellen mit netzartigem Protoplasma sind hier in geringerer Zahl. In allen Schichten sind die Zellen zu treffen, die die normale Form bewahrt haben. Aber das Tigroid bildet in diesen Zellen ebenfalls ein Netz aus anastomosierenden eckigen und sternförmigen Schollen.

Die Rinde der oberen Hirnwindung. Die Schichten sind wenig differenziert. Die Zellen sind klein, runder oder ovaler Form, mit einem netzartigen Protoplasma, stark aufgedunsene Zellen sind nicht vorhanden. Sternförmige und pyramidale Zellen sind zahlreich und in allen Schichten vorhanden.

Die Rinde der Gyri fornici. Die Schichten sind schlecht differenziert. Die sämtlichen Nervenzellen tragen die oben beschriebenen Veränderungen. Die Zahl der normalen Zellen ist nicht groß.

Die Rinde der Gyri hippocampi. Uncus am Anfang der Bildung des N. amygdalae weicht weniger von der Form ab. Trotzdem haben hier die Nervenzellen keine gut entwickelte sternförmige oder pyramidale Form. Stellenweise befinden sich um die Gefäße herum rundzellige Infiltrate und Knoten von runden Zellen.

Sehhügel. Hier erreichen die Veränderungen in den Zellen ihr Maximum. Vor allem fällt die Armut an diesen Zellgebilden in die Augen. Nur hier und da trifft man Gruppen von Nervenzellen, die durch massive Schichten gliösen Gewebes voneinander abgetrennt sind. Alle Zellen haben eine ovale birnenförmige Gestalt, meistens mit einem Fortsatz. Sie sind aufgedunsen, haben oft keine deutlichen Grenzen. Der Kern ist

zur Peripherie verdrängt (Abb. 1). Das Tigroid befindet sich nur in Form von wenigen kleinen Körnchen am Kern. Der Körper der Zelle wird von einem dünnfaserigen Netz oder von einer körnigen Masse ausgefüllt, die sich mit Kresyl-Violett in eine andere Nuance (himbeerrot) färbt, als die Reste des Tigroids.

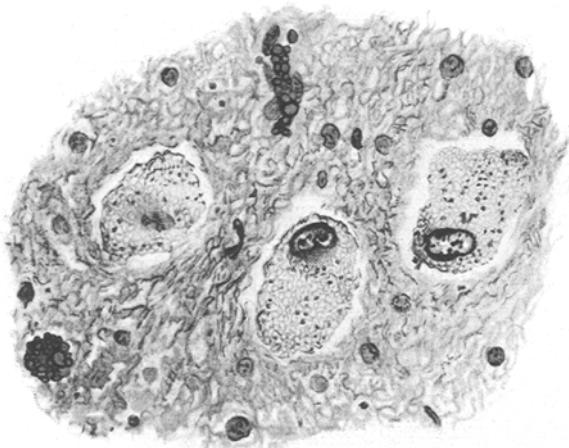


Abb. 1. Motorische Vorderhornzelle aus der Lumbalschwellung. Kresyl-Violett.

In vielen Zellen färbt sich der Kern unklar, und der Körper der Zelle zerfällt in einzelne körnige Häutchen. Um diese verkümmerten Zellen herum sieht man recht große gliöse protoplasma-reiche Zellen. Außer diesen Zellen kann man, besonders in den pericellulären Räumen, vollständig zerfallene Nervenzellen, eigenartige runde Elemente bemerken mit einem kleinen pyknotischen Kern und einem netzartigen Protoplasma, das sich zuweilen mit Kresyl-Violett himbeerrot färbt. Vom Charakter und der Natur dieser Gebilde wird später die Rede sein.

Corpus caudatus und Nucl. lenticularis. Im Gegenteil zu dem soeben beschriebenen Bilde sind hier die Zellgruppen gut ausgedrückt und haben ihre normale Lage bewahrt. Die Zellen selbst sind bedeutend weniger verändert als im Thalamus opticus und in der Rinde. Die meisten Zellen sind von sternartiger Form mit gut ausgeprägten Fort-

sätzen und einem netzartigen (wie es auch normal bei diesen Zellen vorkommt) Tigroid. Selten nur findet man scharf degenerierte Zellen. Dabei leiden vorzugsweise die großen Zellen, hingegen erhalten sich die kleineren Elemente besser. Im Kern des Septi pellucidi im Gegenteil befindet sich eine größere Anzahl solcher veränderter aufgedunsener Zellen als im Nucl. caudatus und Nucl. lenticularis.

In der Rinde des Kleinhirns bildet die molekuläre Schicht einen verdichten Streifen in der Schicht der Purkinjeschen Zellen. Diese letzteren sind ein wenig aufgedunsen und bilden eine Ansammlung von Tigroid um den Kern. Hier sind aber diese Veränderungen, die sehr an die Veränderungen der Betzschen Zellen in der motorischen Zone erinnern, bedeutend weniger ausgeprägt. Die Zahl der Zellen des Nucl. dentati cerebelli ist nicht minder, aber die Zellen selbst sind alle entartet: sie sind aufgedunsen, der Kern ist zur Peripherie verschoben, das Tigroid ist nur am Kern erhalten, der übrige Teil des Zelleibes ist mit einer netzartigen Masse ausgefüllt.

Was die Nervenzellen in den Kernen des Hirnstamms und des *Rückenmarks* anbetrifft, so sind sie weder in ihrer Zahl noch in ihrer Lage verändert, tragen aber beinahe alle, ohne Ausnahme, die oben erwähnten pathologischen Züge (Abb. 2). Sie sind vergrößert, von ovaler oder birnenartiger Form, zeichnen sich durch schwache Entwicklung der Dendrite aus, der Kern liegt exzentrisch, um ihn herum sind Reste vom Tigroid zu sehen, der übrige Teil des Zellenleibes ist aufgedunsen und mit einer netzartigen oder kornförmigen Masse ausgefüllt. Beim Färben mit Kresyl-Violett färbt sich diese letztere in Himbeerrot, was sich vom violetten Ton der Chromotrophilensubstanz unterscheidet. Am schärfsten sind diese Veränderungen in den Kernen der motorischen Funktion ausgeprägt. Die Zellen der hinteren Säulen sind weniger verändert.

Die Methode *Bielschowskys* äußert dieselben Eigentümlichkeiten des Baues der Nervenzellen und hat dieselbe topographische Reihenfolge



Abb. 2. Thalamus opticus. Degenerierende Ganglionzellen. Fettkörnchenzellen und Tropfen frei liegenden Fettes. Scharlach-R.-Hämatoxylin nach Herxheimer.

wie die *Niölsche* Methode. Hier kann man ebenfalls auf runde und birnenförmige Zellen hinweisen. Manchmal bildet der Körper der Zelle seitliche Ausstülpungen, wobei dieselben öfters an der Basis liegen. Bei einzelnen Exemplaren ist so eine Ausstülpung des Dendrits nicht an seiner Basis, sondern längs seinem Gange in Form einer Cyste zu beobachten. Der fibrilläre Apparat tritt auch gut hervor, nimmt aber ebenfalls Anteil am Leiden der Zelle. Die Neurofibrillen sind äußerst unregelmäßig im Durchmesser in ein und derselben Zelle: stellenweise sind sie dünn und bilden ein zartes Netz, stellenweise bilden sie dicke Bündel von groben Fasern. Das feinfaserige Netz nimmt gewöhnlich das Zentrum der Zelle oder ihren aufgedunsenen Teil ein. Die Bündel der dicken Fibrillen gehen längs der Peripherie aus einem Fortsatz in den andern, umringen in manchen Zellen den Kern und bilden hier ein grobfaseriges Netz. In den Dendriten sind die Fibrillen besser ausgeprägt als im Körper der Zelle. Oft kann man in den Nervenzellen eine körnige Substanz beobachten, die augenscheinlich der nach der *Niölschen* Methode konstatierten körnigen Masse entspricht.

Diese Masse nimmt gewöhnlich das Zentrum oder den Pol ein, der dem Pole, in dem der Kern liegt, gegenüber steht. Sie ist ebenfalls auch oft in Seitenausdehnungen oder in den Säckchen des Zellenteils, auch in den Cysten der Dendriten zu konstatieren. Indem die Neurofibrillen den Körper der Zelle durchschreiten, biegen sie um die Häufchen dieser körnigen Masse und erhalten dadurch einen gewundenen Gang. Nicht selten trifft man Zellen, in denen die körnige Masse den Körper vollkommen einnimmt, nur längs ihrer Peripherie und am Kern befinden sich dicke Fibrillen. Es sind solche Zellen zu treffen, in denen die in den Fortsätzen gut ausgeprägten Fibrillen beim Eintreten in den Körper der Zelle scheinbar abreissen und in eine körnige Masse übergehen. Es ist interessant zu bemerken, daß in unserem Falle diese letztere in denjenigen Zellen fehlte, die eine ungestaltete Form hatten. Oft bestehen die seitlichen sackförmigen Anhänge des Zelleibs und die Erweiterungen der Dendriten nur aus einem feinfaserigen Netz mit dicken Fibrillen, die längs der Peripherie verlaufen, aber ohne die kleinsten Merkmale des Zerfalls. Der Kern in diesen Zellen war ebenfalls zur Peripherie versetzt. Gleichzeitig mit so scharf veränderten Zellen sind Zellen normaler sternartiger oder vieleckiger Form mit normal geformtem fibrillärem Apparat zu treffen. Die beschriebenen Veränderungen sind besonders scharf in der Rinde der Sehsphäre und im Thalamus opticus ausgeprägt. Im letzteren kommen nur selten Zellen mit einigermaßen erhaltenen Fibrillen vor. In den meisten Zellen sind die Fibrillen absolut unbemerklich und solche Zellen sind mit Körnchen verschiedener Größe ausgefüllt. In geringerem Grade sind diese Veränderungen in der motorischen Zone der Rinde und in den motorischen Kernen des verlängerten Marks und des Rückenmarks zu konstatieren.

Myelinfasern.

Was die leitenden Bahnen anbetrifft, so wurde zu deren Studium die Methode *Weigerts* und *Marchis* benutzt. Bei der Färbung nach *Weigert* enthält der *Lobulus paracentralis* gut ausgeprägte Fasern, die aber recht bald abreissen nach ihrem Eintreten in die Schicht der Rinde. Die tangentialen Fasern bilden einen dünnen, schwach ausgesprochenen Streifen, der aus einzelnen Fäserchen besteht. Die Streifen *Baillargers* sind gar nicht ausgeprägt. In den Schichten der mittleren Pyramiden sind nur einzelne Fäserchen zu konstatieren.

Die vordere zentrale Windung. Die radialen Fasern sind schwach ausgeprägt. Es kommen gut gefärbte Bündel neben ganz ungefärbten vor. Der Durchmesser der Fasern ist unregelmäßig. Die tangentialen Fasern sind überhaupt nicht gefärbt.

Cuneus. Die radialen Fasern sind überhaupt schwach ausgeprägt. Bei starker Vergrößerung befinden sich neben gut gefärbten Fasern schwachgefärbte. Der Streifen *Vicq-d'Azyr's* fehlt. Tangentiale Fasern sind nicht vorhanden.

Die Inselwindungen. Die radialen Fasern kommen nur als einzelne Bündel vor. Stellenweise sind sie entweder überhaupt nicht zu sehen oder nur als separate Bündel und verstreute dünne Fasern vorhanden. Tangentiale Fasern sind schwach ausgeprägt, wie auch im Lob. paracentralis.

Die obere Stirnwindung. Die radialen Fasern sind in beiden benachbarten Windungen unregelmäßig ausgeprägt, es kommen ganz ungefärbte Bündel vor. Die tangentialen Fasern sind in denjenigen Windungen besser ausgedrückt, wo die radialen Fasern dichter sind.

G. forniculos. Die radialen Fasern schwach entwickelt. Die tangentialen Fasern sind besser ausgeprägt als in den andern Gebieten der Gehirnrinde.

Capsula interna. Im vorderen Schenkel Mangel an Myelinfasern. Im hintern Schenkel sind die Fasern nur im hintern Drittel gefärbt, aber auch schwach und unregelmäßig. Diese Farblosigkeit der Fasern in den vorderen zwei Dritteln fällt besonders in die Augen infolge des Kontrasts zu den stark gefärbten Ansae lenticularis, die sich mit den Fasern der inneren Kapsel kreuzen. Verhältnismäßig gut sind die Fasern der vorderen Commissur und des Fornix ausgeprägt.

Beim horizontalen Schnitt durch den *Thalamus opticus*, das *Hinterhorn des Seitenventrikels* und den *ihn umgebenden Teil des Hinterhauptlappens* ist die farblose Schustrahlung klar zu sehen (Radiatio optica Gratiolet). Nur einzelne seiner Fasern sind erhalten geblieben. Die Fasern der Zone *Wernickes* sind ebenfalls schwach gefärbt. *Splenium corporis callosi* und die Schicht des *Tapetums* sind gut gefärbt.

Die Myelinfasern des *Tractus opticus* und des *Nervus opticus* sind gelichtet und unregelmäßig gefärbt. Dies fällt besonders im zentralen Teil des Tractus und des Nerven auf, wo zahlreiche myelinlose Fasern vorhanden sind. Das Kaliber der Fasern variiert in großen Dimensionen.

In der *Basis pedunculi* (Gegend des vorderen Vierhügels) eine unregelmäßige Färbung der Fasern. Diejenigen Schichten der Fasern, die unmittelbar unter der *Substantia nigra* liegen, sind schwach oder überhaupt nicht gefärbt. Nur längs dem unteren Rande des *Pes pedunculi* befinden sich, wie an der einen, so auch an der anderen Seite die Bündel von gut gefärbten Fasern (sogar im zur Pyramidenbahn gehörigen Teile). Die Fasern des oberen Kleinhirnschenkels sind gut entwickelt. Die Dimension des roten Kerns ist normal. Die Fasern des *Nervus oculomotorius* färben sich sehr gut.

Die Brücke. Die oberen Kleinhirnschenkel, beide Schlingen, das hintere Längsbündel, die eigentlichen Bündel der Brücke sind gut entwickelt und färben sich intensiv. In den Pyramidenbahnen ist eine äußerst unregelmäßige Färbung des Myelins zu bemerken: neben gefärbten Bündeln liegen schwach oder überhaupt ungefärbte.

Das verlängerte Mark und das Rückenmark. Die Pyramidenbahn ist in ihrer ganzen Länge vollständig blaß. Ihre Fasern sind licht und färben sich schwächer als die Fasern anderer *Systeme*. Bei starker Vergrößerung sind absolut ungefärbte Bündel sichtbar. Die Fasern der Pyramidenbahn, in denen das Myelin erhalten ist, sind von verschiedenem Kaliber. Dabei ist hier eine bündelartige Entartung der Fasern nicht vorhanden. Die übrigen Leitungsbahnen sind recht befriedigend entwickelt. Die Wurzeln des Rückenmarks färben sich dunkelblau.

Diesen Veränderungen der Pyramidenbahn und der Sehstrahlung entsprechen die Resultate, die man bei der Bearbeitung des Gehirns nach der Methode *Marchis* gewinnt. So sind längs dem ganzen Laufe der Pyramidenbahn von den vorderen zentralen Windungen bis zu dem oberen Teile des Rückenmarks mit Osmium gefärbte Schollen von Myelin und eine üppige Anzahl von Körnchenzellen zu konstatieren. In der weißen Substanz unter der Rinde der vorderen zentralen Windungen sind die entarteten Fasern gelichtet. In der inneren Kapsel (in den vorderen $\frac{2}{3}$ des hinteren Schenkels) liegen sie in Form von dichten Bündeln. Im hinteren Drittel der hinteren Hälfte der Kapsel und in der *Ansa lenticularis* sind keine degenerierenden Fasern zu bemerken. Bündel von degenerierenden Fasern sind ebenfalls auch im Hirnstamm, ausschließlich längs der Pyramidenbahn zu finden.

In der Rinde der *F. calcarinae* und ihrer nächsten Umgebung sind einzelne Streifen von zerfallenem Myelin (die Schollen, die Körnchen) und viele Körnchenzellen, wie unter den Nervenfasern, so auch besonders in den perivaskulären Räumen zu bemerken. Die Körnchen-

zellen können ebenfalls leicht im Sehhügel und Tractus opticus wie auch in dem Nervus opticus konstatiert werden. Die übrigen Gebiete der Rinde und die basalen Ganglien enthalten Körnchenzellen in weit geringerer Anzahl.

Die Neurologie.

Schon bei der Färbung mit Anilinfarben nach *Niβl* fällt in allen Teilen des zentralen Nervensystems eine große Anzahl von gliosen Elementen in die Augen. Noch deutlicher tritt dieselbe bei spezieller

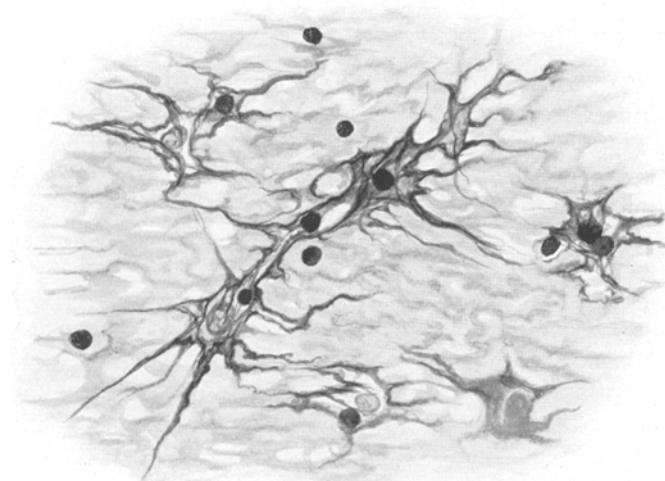


Abb. 3. Thalamus opticus. Riesengliazellen aus der subependymären Schicht. Hämatoxylin-Mallory nach *Alzheimer*.

Färbung der Zellenglia hervor (nach *Alzheimer* mit Hematoxylin Mallory und der *Mannschen Flüssigkeit*). Durch diese letztere Färbungsmethode ist eine bedeutende Anhäufung großer spinnenartiger Zellen in der subependymaren Schicht des Thal. opticus zum Vorschein gebracht. Hier erreichen diese spinnenartigen Zellen große Dimensionen und anastomosieren oft miteinander mit Hilfe von massiven Fortsätzen (Abb. 3). In geringerer Anzahl befinden sie sich in der Tiefe des Thalamus opticus unter den Gruppen der gangliosen Zellen. Spinnenförmige Zellen solcher Art, die sich durch große Dimensionen auszeichnen, sind nicht selten in der Rinde und in den Seitensäulen des Rückenmarks zu finden.

Zweikörnige Zellen kommen auch vor. Nicht selten kann man eine Verbindung zwischen solchen großen spinnenförmigen Zellen und der

Wandung des Gefäßes durch einen langen und dünnen Fortsatz bemerken. Recht oft werden in den Körpern solcher Zellen Vacuole sichtbar. Einen Zerfall solcher Zellen gelang es nicht zu konstatieren.

Amöboide Zellen sind ebenfalls oft wie in der Rinde so auch im Thal. opt. zu treffen. Außer den gliösen Zellen sind im Thal. opt. noch zwei Typen von Zellen aufzuweisen. Zum ersten Typus gehören plattenförmige Zellen mit einem blasenartigen Kern und einer recht großen Schicht körnigen Protoplasmas. Sie lassen sich gut mit Toluidin in Grünblau und mit Kresyl-Violett in Rötlichlila färben.

Beim Färben nach *Unna-Pappenheim* nimmt ihr Protoplasma eine gelblich-rosa Farbe an, jedenfalls einen anderen Ton, als die Plasmazellen. Von diesen letzteren unterscheiden sie sich durch einen regelmäßig netzartigen Bau des Kerns. In der Umgebung der untergehenden Nervenzellen kann man sie gruppenweise treffen, sie machen aber den Eindruck passiver Zeugen dieses Unterganges. Zu den Gefäßen haben sie gar keine Beziehungen und ich denke, daß sie aus den Elementen des sie umgebenden gliösen Gewebes entstehen. Zellen anderer Art sind im Thal. opticus von größerer Anzahl. Sie sind von runder Form mit kleinem, kompaktem und sich gut färbendem Kern und netzartigem Protoplasma. Sie befinden sich in der Umgebung der Ganglienzellen, und besonders oft in den Lacunen und pericellulären Räumen, die die untergehenden Nervenzellen hinterlassen. Ab und zu sind sie in den perivaskulären Spalten und überhaupt in der Umgebung der Gefäße zu finden. Zu den Anilinfarben verhalten sich diese Zellen gleichgültig, beim Färben mit Osmium tritt in ihnen eine braunschwarze körnige Substanz hervor. Scharlachrot (nach *Herxheimer*) färbt diese körnige Substanz in Grellrot. Auf Grund dieser Eigenschaften muß man diese Zellen zu der Kategorie der sogenannten Fettkörnchenzellen zuzählen.

Diese Zellen kommen nicht nur im Thal. opticus in sehr geringer Anzahl vor, sondern auch in einigen Gebieten des Cortex, in der subcorticalen weißen Substanz und überhaupt in denjenigen Stellen, wo man die obenerwähnte Degeneration der gangliösen Elemente konstatieren kann.

Eine Neuronophagie gelang es mir nirgends zu finden, mit Ausnahme höchstens des N. amygdalae, wo zweifellos entzündliche Veränderungen vorhanden sind. Erweiterung der Gefäße und perivaskuläre Infiltration. Die oben beschriebenen gliösen Elemente nehmen keinen aktiven Anteil an dem Untergange der Nervenzellen. Es ist, als ob sie den Untergang derselben erwarten, um nach deren Tode die Rolle der Totengräber zu übernehmen.

Was die Faserglia anbetrifft, so erweist sie sich in den Präparaten nach *Weigert* gut entwickelt. In der subependymaren Schicht des Thal.

opticus ist eine Wucherung derselben mit Bildung eines dichten Filzes aufzuweisen. Von ihm aus in die Tiefe des Thal. opticus gehen dicke Bündel der Faserglia.

Bindegewebsbildung des zentralen Nervensystems.

Die Reaktion seitens der mesodermalen Elemente ist im allgemeinen schwach. Absolut keine Veränderungen in der weichen Hirnhaut. Die Gefäße sind ebenfalls auch unverändert. Trotzdem sind die perivaskulären Räume stellenweise erweitert. Im Cortex uncus und in dem N. amygdalae ist eine gewisse Erweiterung der Gefäße und ein nicht großes perivaskuläres Infiltrat zu bemerken.

Das Auge.

Bei der Untersuchung der Augenhäute ist eine gute Entwicklung der Aderhaut aufzuweisen. In der letzteren findet man eine bedeutende Anzahl von Mastzellen. Das Pigment ist an der richtigen Stelle. Die Pigmentierung der Retina ist unbemerkbar. Die Zahl der gangliären Zellen ist äußerst vermindert, die Zellen tragen dieselben Veränderungen wie die Nervenzellen des Zentralnervensystems. Die Schicht der Nervenfasern ist sehr schwach ausgedrückt.

Die Intervertebralganglien.

Beim Färben nach *Niſl* und *Bielschowsky* scheinen sie wenig verändert. Wie das Tigroid, so ist auch das endocelluläre Netz genügend entwickelt.

Die sympathischen Ganglien.

Die Gefäße sind erweitert und mit Blut überfüllt. Die Nervenzellen sind von normaler Größe, tragen aber Merkmale einer Degeneration, die so scharf im zentralen Nervensystem ausgedrückt ist. Sie sind etwas vergrößert und sind rund geformt. Der Kern ist zur Peripherie verschoben, das Protoplasma besteht aus einem feinen Netz, das sich in der Richtung zum Kern verdichtet. Die Zellen ihrer Kapseln vermehren sich und zeigen Neigung zur Neuronophagie.

Die Muskeln.

In den Skelettmuskeln sind bei gewöhnlicher mikroskopischer Untersuchung gar keine Veränderungen zu finden. Die Querstreifung ist überall gut ausgeprägt. Normale Anzahl von Muskelkernen. Normale polygonale Konfiguration der Cohnheimschen Felder. Quantität des Bindegewebes normal.

Die Drüsen der inneren Sekretion.

Bei der Untersuchung der Gl. suprarenalis (Abb. 4), besonders beim Färben mit Kresyl-Violett fällt eine sehr schwache Entwicklung der medullären Schicht bei gut entwickelter Substanz des Cortex in die Augen. Chromaffine Zellen sind nur selten in Form einzelner Inseln zu treffen. Die Bluträume der medullären Schicht sind ebenfalls nicht entwickelt und haben eine mäßige Blutfüllung.

Im Gegensatz dazu ist die corticale Substanz ausgezeichnet entwickelt. Ihre Schichten sind gut ausgeprägt. In der Corticalsubstanz sind hier und da Knoten der akzessorischen Nebennieren, die aus Zellen der Substanz des Cortex bestehen, zu bemerken.

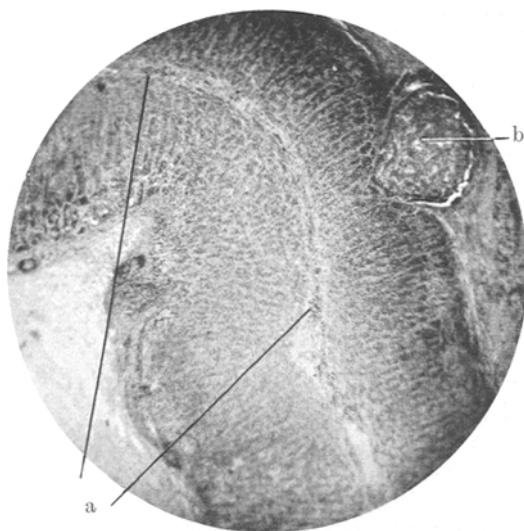


Abb. 4. Gl. suprarenalis. a) Einzelne Inseln der medullären Schicht; b) Knoten der akzessorischen Nebennieren. Kresyl-Violett.

der Lage und Abwesenheit der epithelialen Hülle kann man schließen, daß diese Cyste aus einem Hassalschen Körper entstanden ist.

Im *Ovarium* eine gut entwickelte Rundschicht mit zahlreichen Follikeln. In der medullären Schicht kann man einige kleine Cysten in verschiedenem Entwicklungsstadium sehen.

Nach dem Reste des mürben, zarten Bindegewebes in den Wandungen der Cyste zu urteilen, kann man schließen, daß diese Cysten aus den Graafschen Follikeln entstanden sind, die sich dem Prozesse der Atresie unterwarfen.

Hypophysis ist gut entwickelt wie im Vorder- so auch im Hinterlappen. Die Zahl der acidophilen und basophilen Zellen des Drüsenteils ist normal. Der Zwischenteil ist bedeutend geringer entwickelt

Glandula thyreoidea ist normal gebaut, ihre Follikeln sind aber in einem etwas größeren Maße, als es dem Alter der Kranken entspricht, mit Kolloid überfüllt.

Glandula parathyreoidea ist von normaler Struktur.

Was aber die *Gl. thymus* anbetrifft, so enthält ihr Gewebe eine mit Kolloid gefüllte Cyste mit runden, blasenartigen Zellen. Nach

und wird nur durch einen engen Spalt und gewundene Gänge vertreten, die in die *Pars nervosa* des Zusatzes eingetaucht sind. Wie der Spalt, so sind auch die Röhrengänge mit Kubikzellen ausgelegt und enthalten kein Kolloid.

Epiphysis ist absolut normaler Struktur.

Die Bauchspeicheldrüse ist gut entwickelt mit einer normalen Zahl und Größe der Langerhansschen Inseln.

In den Gl. lymphatici ist nur auf eine Blutüberfüllung der Gefäße und eine Erweiterung der Sinusse hinzuweisen.

Indem wir zum Resumé der pathol.-anat. Angaben übergehen, müssen wir bemerken, daß wir es mit einer eigenartigen Verletzung des Nervensystems, hauptsächlich seiner Ganglienzellen, zu tun haben. Letztere vergrößern sich in ihren Dimensionen, sie schwellen an oder blähen sich auf, wobei dieses Aufblasen und Anschwellen zum größten Teil gleichmäßig ist, manchmal aber betrifft es nur einen Teil der Zelle und führt zur Bildung von Ausstülpungen und Säcken. In einigen Zellen betrifft dieses Aufblähen auch die Dendriten, wobei sich Ampullen und cystenartige Erweiterungen bilden. Alles dies verleiht der Nervenzelle ein eigenartiges Aussehen. Die Fortsätze der Zelle sind weniger bemerkbar, bestenfalls bleiben ihrer 2 bis 3. Der Kern der Zelle versetzt sich zur Peripherie. Das Tigroid sammelt sich um den Kern, zerfällt und zerkleinert sich. Diese Zerkleinerung der Tigroidschollen wächst allmählich vom Kern zur Peripherie an. Hier an dem Pole des Zellenkörpers, der gegenüber dem Kerne liegt, verschwindet das Tigroid vollständig und anstatt seiner wird ein zartes feinfaseriges Netz sichtbar. Bei der Färbung mit Kresyl-Violett färbt es sich himbeerrot, das stark vom violetten Ton des Tigroids absticht. In den Zellen, die besonders stark aufgedunsen sind, nimmt dieses Netz fast den ganzen Körper der Zelle ein und läßt nur einen schmalen Rand am Kern frei, wo man Reste des Tigroids finden kann. Die Maschen dieses Netzes sind erweitert, besonders an der Peripherie der Zelle. Die Zelle nimmt auf diese Weise eine Wabenstruktur an.

Die Fibrillen, die in den Dendriten gut ausgeprägt sind, treten in den Körper einer solchen Zelle ein, gehen in Form eines dicken Stranges an ihrer Peripherie um den Kern herum, indem sie ein dickes Netz bilden. Innerhalb des Zelleibes wird nach der Färbung nach *Bielschowsky* gewöhnlich ein feines Netz sichtbar, das dem oben beschriebenen bei der Färbung nach *Niβl* auftretenden identisch ist.

In einigen Zellen kann man die Bildung einer körnigen Masse bemerken. Bei der Färbung mit Kresyl-Violett nimmt dieselbe einen himbeerroten Ton an. Auf den Präparaten nach *Bielschowsky* besteht sie aus ungleichmäßigen braun-schwarzen Körnern. Infolgedessen, daß sich diese Masse zur Färbung ebenso verhält, wie das innere Netz

der Zelle, muß man anerkennen, daß es ein Zerfallsprodukt dieses Netzes darstellt. Dafür spricht auch die Tatsache, daß in einigen Zellen die Neurofibrillen nach dem Eintreten in die Zelle plötzlich abreißen und in die körnige Masse übergehen.

Man könnte denken, daß das Ansammeln dieser Masse das Anschwellen der Zelle und ihrer Dendriten hervorruft. Dafür spricht die Tatsache, daß diese körnige Masse gewöhnlich in einem Sack oder einer ampullenförmigen Erweiterung des Zelleibes oder Dendrites liegt. Aber bei einer genaueren Prüfung der mikroskopischen Präparate kann man stark veränderte Zellen mit seitlichen Ausstülpungen und cystenartiger Degeneration des Dendrits, ohne Spuren eines körnigen Zerfalls finden. Das Anschwellen der Zelle hängt augenscheinlich von anderen Gründen ab, die morphologisch nicht bestimmt werden können, und geschieht wahrscheinlich auf Kosten der chemischen Veränderungen der interfibrillären Substanz der Zelle.

Der Kern der Zelle bleibt in diesem Stadium der Degeneration fast unverändert. Nur in einigen Zellen kann man bemerken, wie sich das Chromatin in einem Haufen an der Kernhülle ansammelt, der sich lebhaft färben läßt. Aus Beobachtungen dieses Degenerationsprozesses der Nervenzelle auf einer Reihe von Präparaten können wir sehen, daß allmählich entsprechend dem Verschwinden des Tigroids und dem Zerfall des intercellulären Netzes sich die körnige Masse vergrößert und allmählich den ganzen Zellkörper einnimmt. Die Degeneration erstreckt sich auch auf den Kern: er färbt sich schwächer, die Hülle wird weniger bemerkbar. Die Kernsubstanz löst sich auf. Endlich bleibt anstatt der Nervenzelle eine körnige Masse übrig, die in Häufchen zerfällt.

Der eben beschriebene Prozeß der Degeneration der Nervenzelle verbreitet sich auf das ganze Zentralnervensystem. Nur einige Abteilungen dieses letzteren besitzen gangliöse Zellen, die ihre normale Struktur behalten. In der Schicht der mittleren Pyramiden der motorischen Zone der Rinde, in der Rinde der Insula, in allen Schichten der oberen Schläfenwindung, in der oberen Stirnwindung und besonders im Corpus caudatus und im äußeren Glied des Nucl. lenticularis und im Hinterhorn des Rückenmarks kann man eine nicht geringe Zahl von Zellen finden, die ihre sternartige oder pyramidale Form bewahrt haben und ein gut ausgedrücktes Tigroid in der Form der unter sich anastomosierenden vieleckigen Körner bewahrt haben. Dagegen in der Rinde des Sehgebiets, im Kleinhirn, in den motorischen Kernen des Stammteils und in den Vorderhörnern des Rückenmarks sind fast alle gangliösen Zellen ohne Ausnahme vom degenerativen Prozeß ergriffen. Am schärfsten ist dieser eigenartige degenerative Prozeß im Sehhügel ausgedrückt, wo wir mit der letzten Phase dieses Prozesses, mit dem endgültigen Untergang der gangliösen Zellen zu tun haben.

Außer dem Zentralnervensystem finden wir analogische degenerative Veränderungen in den Nervenzellen der Retina und der sympathischen Ganglien.

In diesem Prozeß der Degeneration und des Unterganges der Nervenzellen werden die Nervenfasern hineingezogen, wie auch zu erwarten war. Tatsächlich stoßen wir auf einen degenerativen Prozeß in ihnen, was auch auf den Präparaten nach *Weigert* und *Marchi* hervortritt. So finden wir im System der Pyramiden- und Sehbahn eine Lichtung und stellenweise eine vollständige Abwesenheit der Myelinfasern. Diesem Bilde auf den Präparaten *Weigert-Pals* entspricht das Bild, das wir auf den Präparaten *Marchis* finden: in diesem System konstatieren wir Schollen von Myelin und Körnchenzellen. Dabei müssen wir bemerken, daß die Entartung der Myelinfasern einen bündelartigen, vielleicht sogar einen individuellen Charakter trägt, was einer gruppenweisen und individuellen Degeneration der betreffenden Nervenzellen entspricht.

Gleichzeitig mit diesen zweifellos degenerativen Veränderungen in der Pyramiden- und Sehbahn müssen wir in unserem Fall auf einen Defekt der radiären Myelinfaser in anderen Gebieten der Hirnrinde und auch der tangentialen Fasern und der Fasern in den Streifen *Baillargers* hinweisen. Hier gibt die Untersuchung nach *Marchi* keinen Hinweis auf den Zerfall des Myelins. Deshalb muß man zwecks Erklärung seiner Abwesenheit andere Gründe suchen. Tatsächlich könnte man glauben, daß es sich hier um einen chronischen degenerativen Prozeß handelt, während dem sich die Zerfallsprodukte des Myelins resorbieren. Aber diese Annahme ist wenig wahrscheinlich beim Vorhandensein einer frischen Degeneration in der Pyramiden- und Sehbahn. Mehr wahrscheinlich ist ein anderer Vorschlag, der eine Hemmung in der Entwicklung der entsprechenden Systeme der Myelinfasern zuläßt.

Beobachtungen über die Bedeckung der Fasern bei Embryonen und Kindern mit Myelin (*Rigitti*, *Vulpius*, *Fuchs*, *Mastakow*) zeigen, daß die tangentialen Fasern sich nur bis zum 8. Monat des extrauterinen Lebens vollkommen entwickeln und der Streifen *Baillargers* erst bis zum 8. bis 12. Monat.

Den Anfang der Erkrankung bei Nina B. müssen wir auf den 7. Monat zurückführen, d. h. auf die Zeit, wo der Prozeß der Myelinisation dieser Fasern noch nicht vollendet war. Deshalb konnte eine schnelle Entwicklung des degenerativen Prozesses im ganzen Zentralnervensystem ihn entweder zurückführen oder jedenfalls seine Abschließung aufhalten.

Endlich, anlässlich einiger Systeme (Corpus callosum, vordere und hintere Commissur, Corpora restiformia, hintere Säulen des Rückenmarks) muß man sagen, daß sie vollkommen richtig entwickelt und nicht der geringsten Degeneration anheimgefallen sind.

Folglich haben wir es mit einem komplizierten Prozeß im Zentralnervensystem zu tun. Einerseits kraft seines Wesens führt dieser Prozeß zur Degeneration der Nervenzellen und Nervenfasern, obwohl einer allgemeinen, aber doch in der Pyramiden- und Sehbahn vorliegenden. Andererseits greift dieser Prozeß ein noch nicht entwickeltes Gehirn an und ruft die Hemmung einer weiteren Entwicklung der entsprechenden Systeme (in unserem Falle der assoziativen) hervor.

Übergehend zum Resumé der pathologisch-anatomischen Tatsachen, müssen wir sagen, daß wir es mit einem komplizierten Prozeß im Zentralnervensystem zu tun haben. Einerseits, augenscheinlich kraft seiner Natürlichkeit, führt dieser Prozeß zur allgemeinen Degeneration der Nervenzellen und der Nervenfasern, die aber im System der Pyramidenbahn und Sehbahn dominiert. Andererseits ruft dieser Prozeß eine Hemmung in der weiteren Entwicklung der entsprechenden Leitungsbahnen (in unserem Falle der Assoziationsfasern), indem er das noch nicht entwickelte Gehirn verletzt.

Also haben wir es mit einer systematischen Verletzung des zentralen Nervensystems zu tun, was einen charakteristischen Strich einer jeden hereditär-degenerativen Krankheit bildet. Diese Systembesonderheit der anatomischen Veränderungen findet ihren klinischen Ausdruck in einer Reihe von Systemstörungen bei Nina B.: spastische Diplegie, Blindheit und schlecht entwickelte Rede bei Abwesenheit anderer lokaler Merkmale.

Was die Elemente der Neuroglia anbetrifft, so bleiben sie an der Entwicklung der degenerativen Veränderung der gangliösen Zellen und der Nervenfasern nicht unbeteiligt. Zuerst treffen wir Erscheinungen zweifellos proliferativen Charakters seitens der Zellenglia und der Faserglia. Stellenweise im Cortex, und besonders im Thal. opticus findet eine Bildung gigantischer spinnenartiger Zellen (manchmal mit 2 Kernen) und eine Entwicklung des Filzes und Stränge aus gliösen Fasern statt.

Ein noch interessanteres Bild treffen wir in der Nähe der untergehenden Nervenzellen. Hier sieht man, wie ich es schon erwähnte, Zellen mit blasenartigem Kern und einem gut bemerkbaren körnigen Protoplasma. Sie haben Ähnlichkeit mit den plasmatischen Zellen, trotzdem, wegen Abwesenheit des spezifischen Baues des Kernes, der unbestimmten Beziehung zur Färbung nach *Unna-Pappenheim* und Abwesenheit eines genetischen Zusammenhangs mit der Gefäßhaut, sind sie als gliöse Elemente anzuerkennen. Inmitten solcher Zellen kann man auch siebartige oder körnige Zellen treffen. Besonders viel Zellen dieser Art befinden sich im Thal. opticus, wo sie in der Umgegend der untergehenden Nervenzellen liegen.

Erscheinungen der Neuronophagie, wie es schon bemerkt wurde, gelang es nicht zu konstatieren. Zum Prozeß der Degeneration der

Nervenzellen verhalten sich diese gliösen Elemente recht passiv, und nur nach absolutem Untergange der gangliösen Zellen nehmen die siebartigen Zellen einen regen Anteil am Entfernen der Abbauprodukte der letzteren. Sie nehmen in sich die Kerne des Detrits auf, der an Stelle der untergegangenen Nervenzellen hinterbleibt.

Dieser Zerfall in Form einer körnigen Masse im Körper der gangliösen Zellen dient zur Zerstörung ihres inneren Netzes, aber nicht des Tigroids, wie man anfangs hätte denken können. Tatsächlich — wie ich es schon gesagt habe — sind Nervenzellen ohne Spur des Tigroids oder mit unbedeutenden Resten desselben zu treffen, und zugleich auch ohne Bildung einer körnigen Masse. Andererseits aber verhält sich diese letztere metachromatisch zum Tigroid beim Färben mit Kresyl-Violett. Auf diese Weise, wenn man die körnige Bildung als Abbauprodukt des Tigroids anerkennen wollte, so müßte man eine chemische Umwandlung desselben annehmen. Im Gegenteil, wie das innere Netz der Nervenzelle, so auch die körnige Masse lassen sich mit Kresyl-Violett in ein und demselben himbeerroten Ton färben. Deshalb ist es wahrscheinlicher, daß die letztere das Resultat der Zerstörung des ersten ist. Diese körnige Masse färbt sich nicht mit Osmium, aber bei der Bearbeitung mit Scharlachrot erhält sie eine gelblichrosa Farbe. Andererseits färbt sich der Inhalt in den Körnchenzellen mit Osmium braunschwarz und mit Scharlachrot grellrot. Man muß denken, daß die körnige Masse in den Nervenzellen eine nicht vollständig differenzierte lipoide Substanz ist, und nur nach absolutem Untergang der Nervenzellen und besonders nach dem Hineindringen ins Innere der körnigen Zellen erhält sie die Eigenschaften eines echten Fettes. Dafür spricht auch die Tatsache, daß Häufchen von Körnern, die von den untergegangenen Nervenzellen hinterblieben sind, sich mit Scharlachrot in einem mehr dem roten nähernden Ton färben lassen. Die mit den Abbauprodukten der gangliösen Zellen und Myelinfasern überfüllten körnigen Zellen halten sich augenscheinlich an der Stelle des Unterganges der Nervenelemente nicht auf und gehen in die Räume an den Gefäßen über.

Seitens des mesodermalen Teils des zentralen Nervensystems ist keinerlei Reaktion zu bemerken. Die Hirnhäute sind unverändert, die Gefäße nicht erweitert, die Wände der Gefäße absolut normal. Nur als auf einen zufälligen komplizierten Prozeß kann man auf die Überfüllung der Gefäße mit Blut, auf eine perivasculäre Infiltration, die Bildung von Knoten an einigen Stellen des Cortex des Gehirns, besonders im Uncus, hinweisen.

Nach der angeführten Analyse der mikroskopischen Veränderungen werden uns die mikroskopischen Eigentümlichkeiten des Bildes erklärlich. Die unvollkommene Entwicklung der einen Systeme der Myelinfasern und die schnelle Degeneration der anderen Systeme führt zur

Verminderung der weißen Hirnsubstanz, was eine Annäherung des Cortex zu den zentralen Ganglien, eine starke Gewundenheit des Cortex (Erscheinungen der Windungen dort, wo sie gewöhnlich nicht vorhanden sind, z. B. auf dem *Gyr. fornicateus*) und eine starke Tiefe der Furchen zur Folge hat. Dem am stärksten ausgeprägten degenerativen Prozeß in der Area striata und Radiatio optica entspricht eine besondere Armut an weißer Substanz und die Tiefe der Furchen in den Hinterhauptlappen. Eine üppige Wucherung der Glia in der ganzen Substanz des Gehirns und des Rückenmarks bedingt augenscheinlich eine besondere Kompaktheit derselben. Was eine auffallend schwache Verbindung der weichen Hirnhaut mit der Oberfläche desselben anbetrifft, so muß man sie durch eine unvollkommene Entwicklung der Blutgefäße und des Bindegewebemuffs erklären, die von der Hirnhaut in die Tiefe des Gehirns gehen. So haben wir es mit einem außerordentlich eigentümlichen Prozeß zu tun, der fast alle gangliösen Zellen des Nervensystems verletzt und die Degeneration der Myelinfasern bedingt. Dieser Prozeß ist sehr charakteristisch für die amaurotische Idiotie und wird mit „photographischer Richtigkeit“ von einer Reihe von Autoren, die pathologisch-anatomische Forschungen über diese Krankheit unternommenen, beschrieben, angefangen mit *W. Hirsch* (1890) und mit den klassischen Arbeiten von *K. Schaffer* endigend, wie auch mit den allerletzten Beschreibungen anderer Autoren (*A. Westphal, Bielschowsky, Savini-Castano, Naville*). Die bei diesem Prozesse beobachteten Veränderungen tragen spezifische Züge und sind bei keiner anderen Krankheit des Nervensystems zu beobachten. Diese spezifischen Veränderungen im neuronalen Teile des zentralen Nervensystems begleiten eigenartige Veränderungen seitens der Glia und besonders die Bildung von besonderen Abbauprodukten.

Die „Abbauvorgänge“ bei der amaurotischen Idiotie bilden den Gegenstand der Forschung in den Arbeiten letzterer Zeit (*A. Westphal, Schob, Bielschowsky, Walter*).

Alzheimer weist in seinem außerordentlich interessanten Berichte „Über die Abbauvorgänge im Nervensystem“ auf die Ungewöhnlichkeit dieses Zerfallsprozesses bei der amaurotischen Idiotie hin und entschließt sich nicht, denselben in eine der von ihm festgestellten 4 Formen der „Erscheinungen des Zerfalls“ einzureihen. In diesem Artikel habe ich nicht die Möglichkeit, eine volle Übersicht der Ansichten verschiedener Autoren auf die pathologische Anatomie und die Pathologie der amaurotischen Idiotie zu geben. Ich erlaube mir nur das zu bemerken, was in meinem Falle diese oder jene Ansicht bekräftigt, oder was dieser oder jener Meinung widerspricht.

Vorerst kann ich mit *Schaffer* mich darin einverstanden erklären, daß die Schwellung eine primäre Veränderung der Nervenzelle dar-

stellt, vielleicht auch die Hypertrophie des interfibrillären Protoplasmas derselben (degenerative Hypertrophie des Hyaloplasmas *Schaffers*). Tatsächlich sind in unserem Falle häufig stark aufgedunsene und deformierte Zellen, aber ohne Veränderungen des fibrillären Apparates und der Erscheinung einer körnigen Masse zu bemerken. Das feinfaserige Netz solcher Zellen ist nur ausgedehnt und ihre Maschen erweitern sich besonders an der Peripherie der Zelle. Dabei verschiebt sich der Kern zur Peripherie.

Noch eine Erscheinung begleitet unvermeidlich diesen Prozeß der Vergrößerung des Hyaloplasmas — das ist die allmähliche Verkleinerung und das Verschwinden der Tigroidkörner. Man erhält den Eindruck, daß das Tigroid irgendwelchen chemischen Veränderungen unterliegt, die dazu führen, daß es aufhört, die Farbe aufzunehmen, als ob es schmilzt und sich in der interfibrillären Substanz auflöst. Hier entsteht irgendein biochemischer Prozeß, der einerseits zur Auslaugung des Tigroids, andererseits zur Vergrößerung und Schwellung des Hyaloplasmas mit allen seinen Folgen führt. Als folgendes Stadium dieses degenerativen Prozesses in der Nervenzelle ist der Zerfall des intercellulären Netzes in eine feinkörnige Masse (Detrit), anzuerkennen, wie das, ganz richtig, zum ersten Mal von *K. Schaffer* gedeutet wurde. Jedenfalls sprechen meine Präparate mit der Färbung mit Kresyl-Violett zweifellos dafür. — Die Vergrößerung des Hyaloplasmas und Anhäufung des Detritus führen zu sackförmigen Anhängen des Zelleibs und einer „cystischen“ Degeneration der Dendrite, was zuerst von *K. Schaffer* bemerkt wurde.

Das nächste und letzte Stadium des degenerativen Prozesses in den Nervenzellen bildet der allmähliche Zerfall des Kernes, der damit anfängt, daß das Chromatin sich in einem Häufchen an der Kernhülle sammelt.

Der Prozeß im neuroglialen Felde des Nervensystems wird von *K. Schaffer* anders, als wir es in unserem Falle bemerken konnten, beleuchtet. In seinen Fällen: „1. Die faserige Glia scheint nicht zu leiden; 2. schwere Degeneration erlitt die protoplasmatische Neuroglia, und zwar in allörtischer Weise . . . Die Affektion der protoplasmatischen Glia dürfte mit der Allörtigkeit der Gangliozelldegeneration bei der infantilen amaurotischen Idiotie in enge Parallele zu setzen sein.“ Damit kann ich mich nicht einverstanden erklären. In meinem Falle konnte man tatsächlich eine zuweilen bedeutende Vergrößerung in den Dimensionen der gangliösen, spinnenartigen Zellen konstatieren, diese Vergrößerung aber trug nicht den Charakter eines Schwellens oder Aufblähens, machte aber den Eindruck einer wahrhaften Hypertrophie der Zelle. In einzelnen Zellen waren Vakuolen zu konstatieren (in der Anzahl von einer, höchstens zwei), aber keine Spur von einem Zerfall auf Körnchen, und überhaupt konnte man keinen Zerfall dieser Zellen kon-

statieren. Die Auswüchse dieser spinnartigen Zellen konnte man auf eine weite Strecke verfolgen (manchmal bis zu den Gefäßen), ohne Hinweisung auf eine Schwellung und körnigen Bau derselben, wie es *K. Schaffer* beschreibt. In manchen spinnenartigen Zellen gelang es mir zwei Kerne zu finden. Was die faserartige Glia anbetrifft, so ist es möglich, auf meinen Präparaten nach der klassischen *Weigertschen* Methode, eine Vergrößerung derselben in der weißen Hirnsubstanz und besonders im Thal. opticus zu konstatieren. Auf diese Weise bin ich geneigt, seitens der Glia einen nicht degenerativen, sondern proliferativen Prozeß zu sehen, wie es *A. Westphal* und *Forster* tun, die in ihren Fällen eine Vergrößerung der Kerne der Glia und gliöse Zellen, mit sich vermehrenden Kernen, sehen, ebenso auch andere Autoren in den Fällen juveniler Form (*Schob, Rogalsky, Bielschowsky*).

Im Zusammenhang mit diesem proliferativen Prozeß im neuroglialen Teile des zentralen Nervensystems — steht in unserem Falle das Erscheinen einer bedeutenden Anzahl von freien Zellen. Besonders zahlreich sind dieselben im Thal. opticus, wobei körnige Zellen überhand nehmen. Das wird auch von *K. Schaffer* angemerkt, der die Erscheinung einer Masse von körnigen Elementen beschreibt, die er als „Gliogene Körnchenzellen“ bezeichnet. Nach *K. Schaffers* Meinung stellt die massenhafte Erscheinung solcher Zellen einen der charakteristischen Züge der neuroglialen Veränderungen bei der amaurotischen Idiotie dar. Die Zellen dienen als Ziel zur Entfernung der Abbauprodukte, die sich bei der Degeneration der Nervenelemente bilden.

Solange die Nervenzelle ihre morphologischen Züge bewahrt, unterwirft sie sich keiner Neuronophagie. In unserem Falle wurde dieselbe nur als eine Ausnahme angemerkt, wahrscheinlich bedingt durch den intoxikatorischen Einfluß der Masern. Auf die Abwesenheit der Neuronophagie weisen alle Verfasser hin, mit Ausnahme von *Th. Savini-Castano, E. Savini*, deren Fall sich durch eine ausnahmsweise lange Dauer auszeichnete (Tod im Alter von $2\frac{1}{4}$ J.) und gleichfalls von Masern kompliziert wurde.

Was den Charakter der Abbauprodukte betrifft, so können wir auf Grund dessen, daß sich die beschriebene körnige Masse in den degenerierenden Zellen unter Abwesenheit oder Osmiumreaktion mit Kresyl-Violett in Himbeerrot und mit Scharlachrot in Rosa färbt, die Schlußfolgerung ziehen, daß wir es mit einer Substanz zu tun haben, die die Eigenschaften der Cerebrosiden trägt (s. Tafel *Kawamurka*). Nach dem Untergange der Nervenzellen und nach dem Absorbierten des Detrits von den Körnchenzellen verwandelt er sich in neutrales Fett und läßt sich mit Osmium in Braunschwarz und mit Scharlachrot in Rot färben. Solch ein Verhalten der Nerven- und Körnchenzellen zum Osmium und Scharlachrot verzeichnet *A. Westphal* in seinem Fall einer Kinderform

der amaurotischen Idiotie (myelinoide Vorstufen des Fettes), gleichfalls *Bielschowsky, Walter, Schob* in den Fällen einer juvenilen Form dieser Krankheit.

Der beschriebene Prozeß der Degeneration der gangliösen Zellen verbreitet sich fast auf alle Zellen des Zentralnervensystems und ist auf diese Weise „allörthlich“.

Aber seine Intensivität ist nicht überall gleich. Besonders stark ausgedrückt ist er im Thal. opticus, im Sehgebiet und im motorischen Gebiet der Hirnrinde, im Kleinhirn und in den motorischen Kernen des Hirnstammes. Entsprechend diesen Veränderungen der Nervenzellen wird in unserem Falle eine Degeneration der Seh- und Pyramidenbahn konstatiert. Solch eine Degeneration wird von *K. Schaffer* verneint, aber von *Frey, Westphal*, wie von den alten Verfassern (*Mott, Poynton, Holmes, Parson, Kington, Russel*) verzeichnet. Außer den degenerativen Prozessen in einigen Systemen finden wir in unserem Falle, wie es scheint, eine Hemmung in der Entwicklung anderer Systeme, insbesondere der Assoziationssysteme.

Diese Störung im Prozesse der Myelinisation der Nervenfasern ist unregelmäßig ausgedrückt und trägt einen bündelartigen Charakter.

Dabei ist ein Teil der Nervenfasern vorzüglich mit Myelin bedeckt: so die commissuralen Systeme des Gehirns, die Ansa lenticularis, die Strickkörper (*Corpora restiformia*), die Crura cerebelli ad pontem, die hinteren Säulen des Rückenmarks. Besonders muß man auf die gute Entwicklung aller extrapyramidalen Systeme (wie *N. lenticularis* und *caudatus*, so auch ihrer Verbindungen hinweisen, die im Vergleich zur deutlichen Schwäche des pyramidalen und optischen Systems besonders scharf hervortreten.

In dieser Beziehung ist mein Fall nicht der einzige und hat mit dem Fall *Navilles* viel Gemeinsames. Da wir es mit einer elektiven Erkrankung, mit einer Systemverletzung zu tun haben, so kann von einem diffusen Prozeß, wie *Schaffer* ihn auffaßt, nicht die Rede sein.

Jedenfalls kann man das nicht unbedingt, sondern nur mit einem Vorbehalt behaupten: ein diffuser Prozeß mit Überwiegen einiger Gebiete und Systeme. Übrigens hält *K. Schaffer* selbst die amaurotische Idiotie für eine phylogenetische Systemerkrankung, indem er darauf hinweist, daß bei dieser Erkrankung die Formationen leiden, die phylogenetisch jünger sind, die alten Formationen aber verhältnismäßig gut entwickelt und resistenter sind. Damit können wir uns auf Grund der Ergebnisse unseres Falles vollständig einverstanden erklären.

Andererseits kann unser Fall die Ansicht *K. Schaffers* über die amaurotische Idiotie, als eine Erkrankung des gesamten Ektodermas, nicht bekräftigen, da wir im neuroglialen Teil des Zentralnervensystems keinen degenerativen Prozeß konstatieren konnten.

Was die Frage betrifft, ob die Krankheit *Tay-Sachs* eine rein ektodermale Erkrankung darstellt, so kann man darauf positiv antworten, da in unserem Falle seitens des Mesodermas jegliche Reaktion ausblieb. Das Einzige, worauf ich mir erlaube hinzuweisen, ist die schwache Entwicklung der Gefäße der weichen Hirnhaut.

Was kann unser Fall zur Klärung der Pathogenese dieser eigenartigen und äußerst interessanten Erkrankung bieten?

Statt der alten Ansicht *Sachs'* auf die amaurotische Idiotie als eine Entwicklungshemmung (*Agenesis corticalis*) vertreten die neuesten Verfasser *Frey*, *Schaffer* und *H. Vogt* zur Erklärung der Pathogenese dieser Erkrankung die Aufbrauchtheorie *Edingers*. Hauptsächlich in den Arbeiten *Schaffers* wurde die Entwicklungshemmung des zentralen Organs festgestellt: „embryologisch determinierte Schwäche vom ektodermalen Typus“. In unserem Falle kann man tatsächlich eine Entwicklungshemmung einiger Systeme, hauptsächlich der Assoziationssysteme konstatieren. Aber diese Entwicklungshemmung, die in der Norm zur Zeit der Erkrankung (7. Monat des extrauterinen Lebens) notiert wird, bildet vielleicht keinen Grund, sondern eine Folge der Erkrankung.

Nichtsdestoweniger gemäß der Analogie mit anderen hereditär-degenerativen Erkrankungen muß man eine solche „embryologisch“ determinierte Schwäche einiger Systeme des Zentralorgans auch in unserem Falle annehmen.

Außer dieser Entwicklungshemmung weist *K. Schaffer* auf einen anderen Faktor hin, der diese Krankheit bedingt: „eine neuropathische Veranlagung infolge des pithekoïden Typus der Architektonik des Gehirns“. In meinem Fall konnte ich diese Eigentümlichkeit bei der amaurotischen Idiotie nicht verfolgen, da ich von den Arbeiten *Schaffers* betreffs dieser Fragen erst nach Beendigung der Forschung Kenntnis nahm.

Welcher Grund ruft einen so schnell verlaufenden degenerativen Prozeß in diesem von Natur aus schwachen und empfänglichen Nervensystem hervor?

K. Schaffer äußert sich darüber nicht bestimmt. *H. Vogt* entwickelt die Theorie *Edingers* weiter: die Nervenzelle ist von Geburt an defektiv, sie vollbringt eine Arbeit, die ihre Kräfte übersteigt, der unnormalhohe Verbrauch wird von der ungenügenden Wiederherstellung nicht gedeckt, die Lebensenergie versiegt, es entwickelt sich in ihr ein degenerativer Prozeß.

Es scheint mir, daß diese Theorie, die so gut zu den anderen hereditär-degenerativen Krankheiten paßt, am wenigsten zur Erklärung der Genese der Kinderform der amaurotischen Idiotie verwendet werden kann infolge ihrer äußerst schnellen Entwicklung, die zum Marasmus führt.

Den Zentralpunkt dieser Theorie bildet der Grundsatz: der unnormal hohe Verbrauch wird von der ungenügenden Wiederherstellung nicht gedeckt. Er kann einfacher formuliert werden: es entwickelt sich eine Störung der Balance. Eine Störung der Balance aber entwickelt sich überall, wo die Harmonie der Organe und der Kräfte des Organismus gestört wird.

Unser Fall weist auf eine zweifellose Störung der Harmonie der Organe und ihrer Funktionen hin. Außer einer Erkrankung des Zentralnervensystems wurden bei Nina B. anatomische Veränderungen der endokrinen Drüsen vorgefunden. Im Ovarium und in der Gl. thymus fanden sich Cysten an Stelle der Graafschen Follikeln, der Hassalschen Körper. Es ist jedoch unmöglich, diese Veränderungen mit dem degenerativen Prozeß im Zentralnervensystem in Zusammenhang zu bringen. Es ist schwer anzunehmen, daß eine zufällige Erkrankung wie eine Cyste des Ovariums oder der Gl. thymus eine Familienform der Krankheit hervorrufen könnte. Eine hereditär-degenerative Erkrankung kann man nur mit einer solchen Veränderung in den Drüsen der inneren Sekretion in Zusammenhang bringen, die den Charakter einer Entwicklungshemmung oder einer Hypertrophie trägt.

In unserem Falle finden wir eine solche Veränderung nur in den Nebennieren: ihre medulläre Substanz trägt eine deutliche Entwicklungshemmung, indem sie bei gut entwickelter corticaler Substanz nur wenige Inseln mit schwach entwickelten Gefäßen bildet. Deshalb kann man den hereditär-degenerativen Prozeß im zentralen Organ (sowie die schwache Entwicklung der weichen Hirnhaut) bei Nina B. mit der Entwicklungshemmung der medullären Substanz der Nebennieren, der chromaffinen Substanz, die bei Kindern in der Norm mehr entwickelt ist, als bei Erwachsenen, in Zusammenhang bringen. Hier muß man an die Hypoplasie der Nebennieren bei den Anencephalen denken, d. h. eine nicht geringe Bedeutung der Nebennieren für die Gehirnentwicklung.

In der Literatur gibt es Hinweise auf einen Zusammenhang der Krankheit *Tay-Sachs* mit der Störung der inneren Sekretion. *S. Welt-Kakels* berichtete einen Fall einer typischen Erkrankung mit der Veränderung in der Gl. thymus, Degeneration der medullären Substanz der Nebennieren und Vergrößerung der acidophilen Zellen im medullären Zusatz.

J. de Bruin berichtet über einen Fall der Kinderform der amaurotischen Idiotie, kompliziert durch eine Hydrocephalie, gigantischen Wuchs und Fettsucht.

B. Sachs und *J. Strauß*, sowie *Th. Savini Castano* und *E. Savini* legen in den Grund der Entwicklung der amaurotischen Idiotie als einer hereditär-degenerativen Erkrankung eine ungenügende endokrine Tätigkeit.

Jedenfalls ist eine Störung der Tätigkeit der endokrinen Drüsen bei Nina B. außer Zweifel. Davon zeugt eine diesem Alter nicht eigene erhöhte Produktion des Sekrets der Follikeln der Schilddrüse und die frühzeitige Reifung der Graafschen Follikeln im Ovarium mit der darauf folgenden Verödung und Cystenbildung.

Die degenerativen Veränderungen erstrecken sich nicht nur auf die Zellen des Zentralnervensystems, sondern auch auf die Zellen der sympathischen Ganglien, die so nahe zur Funktion der Nebennieren stehen.

Auf diese Weise ist eine Abweichung der biochemischen Prozesse sehr wahrscheinlich, folglich fehlen die normalen Bedingungen des Zellenwechsels, die für eine richtige Entwicklung und Funktion eines jeden Organs und insbesondere des Nervensystems notwendig sind.

Bei einer neuropathischen Veranlagung und embryologisch determinierten Schwäche des Gehirns genügt diese Abweichung der biochemischen Bedingungen im Organismus vollständig, um im neuronalen Teil des Zentralorgans degenerative Veränderungen hervorzurufen, die für die amaurotische Idiotie so charakteristisch sind.

Literatur.

- Bruin, J. de:* Een gecompliceerd geval van idiotia amaur. progr. fam. infant. Nederlandsch. maandschr. v. verlosk. Vrouwen- en Kindergeneesk. 1914, Nr. 9. *Neurol. Zentralbl.* 1916. — *Forster:* Demonstration von anatom. Präparaten eines Falles von infant. amaur. Idiotie. Berliner Gesellsch. f. Psych. u. Nervenkrankh. 1914. *Neurol. Zentralbl.* 1914. — *Frey, E.:* Neurol. Zentralbl. 1901. — *Derselbe:* Zur Histopathologie d. infant. Form d. fam. amaur. Idiotie. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 1913, H. 2 u. 3. — *Harbitz, F.:* Fam. amaur. Idiotie. Arch. f. Augenheilk. 73, 140, 1913. — *Hildred-B. Carlyll and F. W. Mott:* Proceedings of the Royal Society of Medic. of London. Vol. IV, No. 5, Mars 1911. — *Hirsch:* The pathological anatomie of amaur. fam. idiocy (Sachs). Journ. of nerv. a. ment. dis. 1899, p. 538. — *Holden:* Pathol. report on the ejes of Dr. Hirsch patient etc. Journ. of nerv. a. ment. dis. 1899, p. 550. — *Kee, M.-e., and Buchanan:* A case of amaur. fam. idiocy. Americ. Journ. of the med. sciences. January 1915. — *Mohr:* Die Sachssche amaur. fam. Idiotie. Arch. f. Augenheilk. 41, 285. — *Peterson:* A case of amaur. fam. idiocy with autopsy. Journ. of nerv. a. ment. dis. 25, 529, 1898. — *Poynton, Parsons and Holmes:* A contribution of the study of amaur. fam. idiocy Brain. 1906. — *Sachs:* Arrested cerebral developement. Journ. of nerv. a. ment. dis. 1887, p. 541. — *Sachs, B.:* Ein weiterer Beitrag z. amaur. fam. Idiotie, eine Erkrankung hauptsächlich der grauen Substanz des Zentralnervensystems. Dtsch. med. Wochenschr. 1903. — *Sachs, B., and J. Strauss:* The Cell changes in amaur. fam. idiocy. Journ. of exp. med. 12, 1910. — *Savini-Castano, Th., und G. Savini:* Beiträge z. Ätiologie, Pathogenese u. pathol. Anat. der Tay-Sachsschen fam. amaur. Idiotie. Zeitschr. f. Kinderheilk. 7, 1913. — *Schaffer, K.:* Über einen Fall von Tay-Sachsscher amaur. Idiotie mit Befund. Wien. klin. Rundschau 1902. — *Derselbe:* Zur Pathogenese der amaur. Idiotie. Neurol. Zentralbl. 1905 u. 1906. — *Derselbe:* Beiträge z. Morphologie u. Histopathologie d. amaur.-paralyt. Idiotieformen. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. 42, 1906. — *Derselbe:* Über die

Pathohistologie eines neuen Falles von Sachsscher fam. amaur. Idiotie. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **10**, 1907. — *Derselbe*: Über die Anatomie u. Klinik der Tay-Sachsschen fam. amaur. Idiotie usw. Zeitschr. f. d. Erforsch. u. Behandl. jugendl. Schwachsinn a. wiss. Grundl. **3**, 1909, H. 1. — *Derselbe*: Weitere Beiträge z. pathol. Histologie d. famil. amaur. Idiotie. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **6**, 1906. — *Derselbe*: Neue Beiträge z. Mikromorphologie und anatom. Charakterisierung der infant. amaur. Idiotie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie. **46**, 1919, H. 1/2. — *Spieler, G.*: A patholog. study of amaur. fam. idiocy. Americ. Journ. of the med. sciences. 1905. — *Vogt, H.*: Zur Pathologie u. pathol. Anat. der verschiedenen Idiotieformen. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. **22**, H. 5. — *Derselbe*: Fam. amaur. Idiotie, histologische u. histopathol. Studie. Arch. f. Kinderheilk. **11**, H. 1/2. — *Walter, J. K.*: zit. nach K. Schaffer. — *Welt-Kakels, I.*: Pathol. findings in a case of amaur. fam. idiocy. Proceedings of the New York pathol. Soc. **15**, 1915, No. 5. — *Westphal, A.*: Beitrag z. Lehre von amaur. Idiotie. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **58**, 1917. — *Wolfsohn, J. M.*, and *J. K. Oliver*: Amaur. idiocy. Arch. of internal med. **16**, 1915, No. 2.
