

# Über die engeren Verhältnisse der Ganglienzellschwellung bei der infantil-amaurotischen Idiotie.

Von

Karl Schaffer.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 4. Mai 1928.)

In der speziellen Histopathologie der Ganglienzellen ist die Schwellung eine wohl allbekannte doch nicht gleichmäßig bewertete und richtig gedeutete Veränderung. Dies erhellt schon daraus, daß zweifellose Schwellungen nicht als ein *sui generis*-Vorgang, sondern als das Ergebnis von Einlagerung gewisser Degenerationsprodukte gedeutet werden. Während *Spielmeyer*<sup>1</sup> als „charakteristischsten Typus“ der Schwellung die *Nißsche* akute Zellerkrankung betrachtet, ihr daher auch den Namen „akute Schwellung“ gab, eine Veränderung, welche in einer recht mäßigen Schwellung nebst leichter Abrundung des Zelleibes mit weithin sichtbaren Fortsätzen besteht, schildert derselbe Autor die höchst sinnfälligen, mächtigen lokalen dendritischen wie die hochgradigen Zelleibblähungen der amaurotischen Idiotie unter dem Titel „Ablagerungen in der Ganglienzelle“, erblickt daher in der Ablagerung abnormer Zelleibsubstanzen auch das wesentliche Merkmal der Ganglienzellveränderung, welche die amaurotische Idiotie auszeichnet. Mit *Spielmeyer* ist *Bielschowsky*<sup>2</sup> der Ansicht, daß die Lipoidspeicherung „erst sekundär zu einem mehr minder beträchtlichen Schwellungszustand der betroffenen Zellgebilde führt“.

Im Gegensatz zu dieser Auffassung wies ich seit 1922 in mehreren Arbeiten nach, daß das *morphologisch Primäre* in einer manchmal überraschend hochgradigen Aufblähung des Hyaloplasmas im Zelleibe wie in den Dendriten *ohne* Einlagerung prälipoider Körnchen bestehe. Die Fixierung dieser Betrachtungsweise führt zur richtigen Rekonstruktion des Schwellungsprozesses, welcher sich in einer *zeitlicheren Quellung* ohne oder mit höchst spärlichen Degenerationskörnchen äußert, auf welche erst *später* die *Fällung* in der Form von anfänglich feineren, dann in zunehmend derberen Körnchen zur Ausbildung gelangt. Da nun einerseits *Bielschowsky* mehrfach diese meine Auffassung als „eine Fiktion“ bezeichnete, „die auf irrtümlicher Deutung mikroskopischer Bilder beruht“, andererseits aber mich der wahre Sachverhalt dazu drängt,

einen Prozeß, von welchem *Sträußler* sagte, dieser sei „ein ganz merkwürdiger, in seiner Art geradezu imposanter Befund“, in seiner Tatsächlichkeit aufzudecken: so sei es mir gestattet *Dokumente*, d. h. photographische Abbildungen vorzuführen, deren richtige Deutung förmlich auf der Hand liegt.

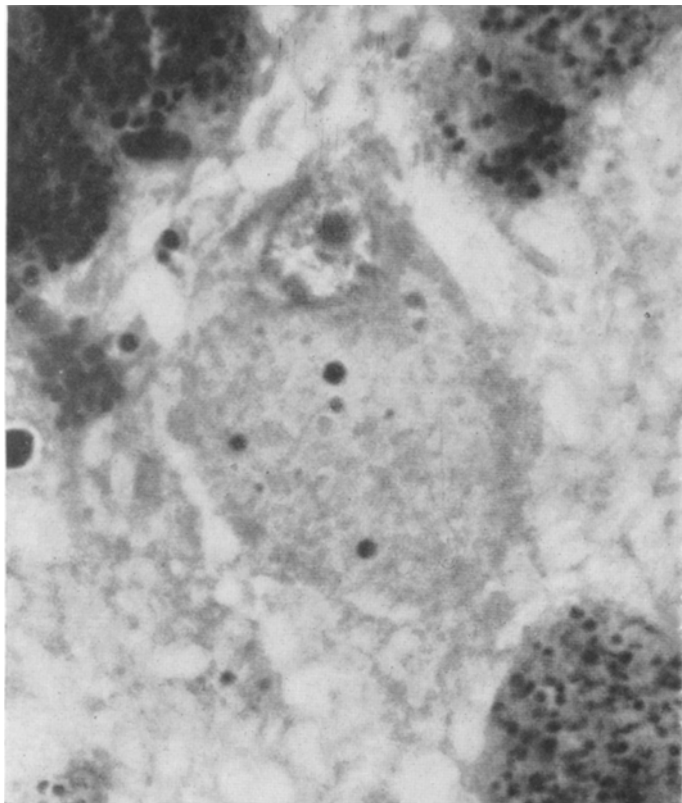


Abb. 1. Beginn des Schwellungsprozesses in der Form der „Quellung“; im ganzen gibt es 6 hämatoxylinaffine Körner als prälipoiden Körperchen, welche die Tendenz zur Ausfällung oder „Einlagerung“ degenerativer Massen andeuten. Der mächtig geschwellte Zelleib einer mittelgroßen Rindenpyramide ist durch ein spongioplasmatisches Netz eingenommen, in dessen Lücken das angeschwellte, ungefärbte Hyaloplasma sitzt. Der Kern vermöge der Schwellung apikalwärts gedrängt.

Vorweg sei bemerkt, daß ich diese Dokumente in mehreren Arbeiten (3, 4), wie auch auf der Innsbrucker Versammlung Deutscher Nervenärzte in mikrophotographischen Diapositiven vorführte. Da ich aber seitdem von der gegnerischen Auffassung her niemals eine, selbst nicht leise Andeutung von der Existenz dieser Dokumente vernahm, letztere daher, allerdings nicht im Interesse der Schlichtung obschwebender Streitfrage,

einfach ignoriert wurden, so will ich diesmal die *etwa vierfach vergrößerten mikrophotographischen Aufnahmen* vorlegen. Auf Grund dieser Bilder vermag die unvoreingenommene Betrachtung mühelos folgendes feststellen.

Es gibt Ganglienzellen bei *Tay-Sachs* (*Weigerts* Markscheidenmethode oder *Heidenhains* Eisenhämatoxylin mit Eosindoppelfärbung), welche

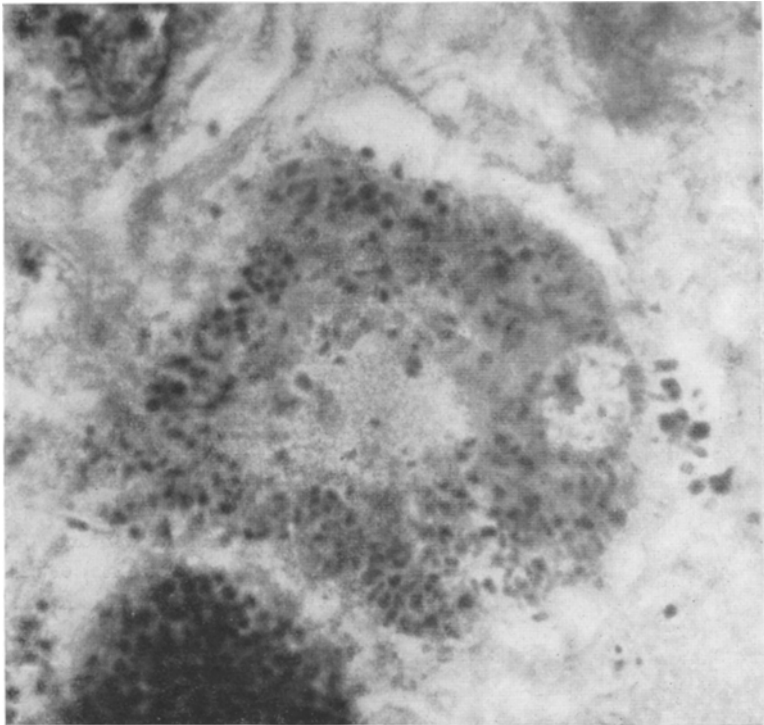


Abb. 2. Zelleib einer mittelgroßen Pyramidenzelle, mächtig gedunsen, daher der Kern randständig. Bemerkenswert die Besetzung des marginalen Zelleibes durch zahlreiche feinere Hämatoxylinkörner; das Zentrum noch ziemlich frei. Die Ganglienzelle ist ein Beispiel für die beginnende, feinkörnige „Fällung“.

alle Kennzeichen der hochgradigen Schwellung an sich führen ohne Degenerationskörnchen (oder höchstens diese in sehr spärlicher Zahl) zu enthalten (s. Abb. 1). Es handelt sich um eine mittelgroße Pyramidenzelle der Großhirnrinde; die Schwellung gibt sich in der allgemeinen Abrundung der dreieckigen Konturen des Zelleibes, daher in der gleichförmigen Aufblähung des letzteren, dann in der Dislokation des Zellkerns kund, wodurch dieser in den Apikaldendrit hinein gedrängt erscheint. Unter dem Mikroskop erblickt man ein mit Eosin gefärbtes spongio-plasmatisches Netz, dessen Lücken mit einer strukturlosen Masse, offen-

bar Hyaloplasma, ausgefüllt sind, außerdem erblicken wir im ganzen noch 6 durch Hämatoxylin gefärbte Körnchen, welche vermöge ihrer Spärlichkeit eine verschwindende Erscheinung bilden. Die Dominante besteht in der hochgradigen Aufblähung des Zelleibes und in dem Klaffen der spongioplasmatischen Lücken, eine Erscheinung, welche *zwanglos* nur mit der Aufquellung des kolloidalen Hyaloplasma gedeutet werden kann, wobei die spärlichen und recht zerstreut liegenden 6 Körnchen vollkommen belanglos erscheinen.

Dann gibt es Ganglienzellen, welche nebst der Schwellung (gedunsener Zelleib, marginal liegender Kern) schon zahlreiche und feine Degenerationskörnchen aufweisen; letztere nehmen mehr den peripherischen Abschnitt des Zelleibes ein und lassen das Zentrum fast frei (s. Abb. 2). Ein Vergleich mit Abb. 1 läßt doch *zwanglos* die Annahme zu, daß es ganz anfänglich eine Schwellung ohne Degenerationskörnchen gibt, aus welcher sich dann bei Vermehrung der Granulis eine Schwellung mit *daraufliegender* Fällung der Degenerationsprodukte entwickelt. Wie sehr die prälipoiden Speicherung eine auf die anfängliche Schwellung des Zelleibes *folgende* Erscheinung ist, geht aus Abb. 3 hervor; hier sehen wir den geschwellten Zelleib mit vergrößerten und polygonalen, den spongioplasmatischen Lücken sich anpassenden Körnern *vollbesetzt*. Der fortlaufende Vergleich der 3 mitgeteilten Abbildungen ergibt daher die *Tatsache*, daß es zweifellos geschwellte Zellkörper ohne „lipoiden Speicherung“ gibt, da sie doch fast bar solcher Körner sind und daß erst durch die später stattfindende und *allmähliche* Anreicherung mit anfänglich feinsten, feineren, später derberen prälipoiden Körnchen, welche sich färberisch als Phosphatide (lecithinartige Produkte) erweisen, „die Ablagerung abnormer Zelleibsubstanzen“ (*Spielmeier*) als Fällungssubstanz erfolgt.

Ich überlasse es der objektiven Beurteilung, ob die aus obigen Dokumenten geschöpfte Auffassung „eine irrtümliche Deutung mikroskopischer Bilder“ sei; freilich muß man sich von der Existenz der körnerfreien geschwellten Ganglienzellen überzeugt haben, wie dies nicht an jedem Präparat geschehen kann, da die initiale Quellungsphase zumeist rasch überschritten wird und die Fällungsphase i. e. lipoiden Speicherung das beherrschende Moment wird. Nicht ein jeder Fall von *Tay-Sachs* ist hierzu geeignet; sieht man aber zwischen den die erdrückende Majorität der Ganglienzellen ausmachenden Fällungsexemplaren hie und da Quellungsexemplare, so ist das ein Fingerzeig für den Hergang des Schwellungsprozesses. Die *geschwellten* doch körnerfreien bzw. körnerarmen Exemplare etwa als Zellen mit inzwischen geschwundenen Lipoidkörnchen zu betrachten, geht nicht an, denn solche Ganglienzellen sind bereits *geschrumpfte* Individuen, wie ich dies in einem Fall von amaurotischer Idiotie mit ungewöhnlich langem Verlauf (Ende mit 2 Jahre 2 Monate) sah.

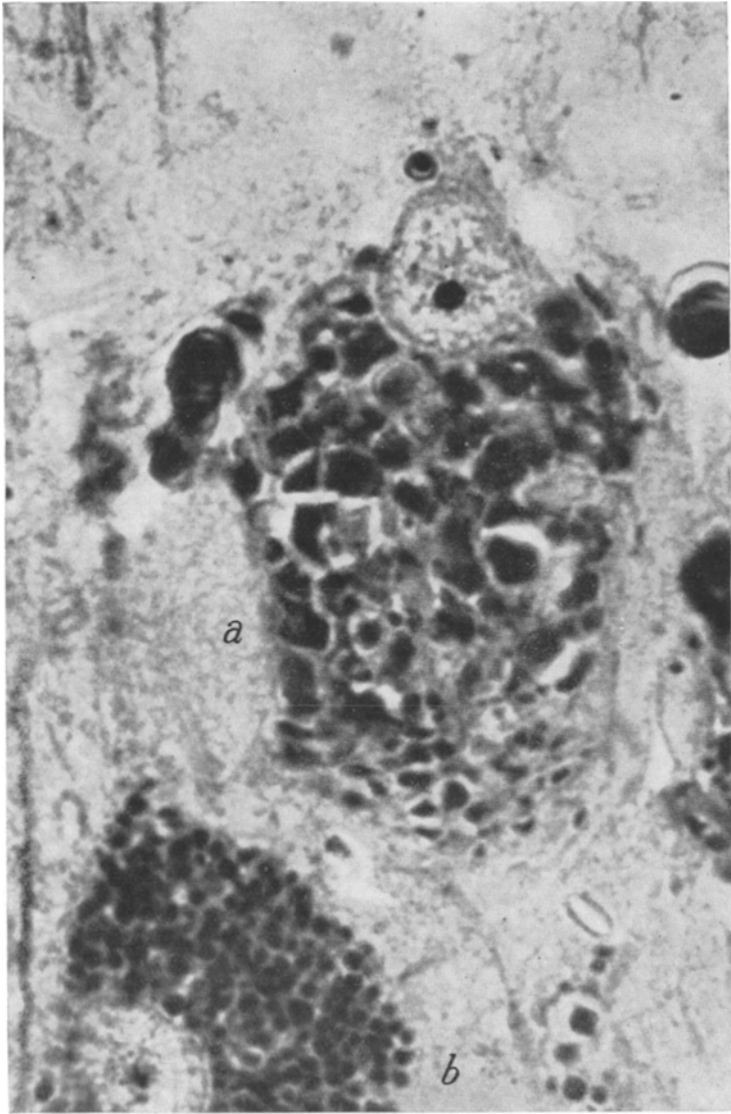


Abb. 3. *a*: Eine mittelgroße Rindenpyramidenzelle, welche einesteils das Bild der hochgradigen Schwellung (Zellkörper in ventraler Richtung sackförmig aufgebläht; Kern apikalwärts gedrängt), anderteils das Vollbild der „Fällung“ zeigt. Große polygonale Körner, welche als lecithinoide Degenerationskörner in ihrer massivsten Ausbildung vor uns erscheinen, besetzen die vieleckigen Netzlücken des Spongionplasma und stellen daher das in Degenerationskörnern präzipitierte Hyaloplasma dar. Zu letzteren bilden den Übergang die in der Pyramidenzelle *b* enthaltenen kleineren Fällungskörner, welche gleichsam in der Mitte zwischen den feinen Körnern der Abb. 2 und den massiven Körnern in Abb. 3 *a* liegen.

Nach alldem bin ich der Ansicht, daß der von mir auf Grund von tatsächlichen Daten dargestellte Hergang dem natürlichen Prozeß entspricht; ob nun *ich* eine „Fiktion“ hege oder *Bielschowsky*, dies sei auch der objektiven Beurteilung überlassen.

---

### Literaturverzeichnis.

<sup>1</sup> *Spielmeyer, W.*: Histopathologie des Nervensystems. — <sup>2</sup> *Bielschowsky, M.*: Amaurotische Idiotie und lipoidzellige Splenohepatomegalie. Journ. f. Neurol. u. Psychol. **36**. 1928. — <sup>3</sup> *Schaffer, K.*: Tatsächliches und Hypothetisches aus der Histopathologie der infantilen amaurotischen Idiotie. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **64**. 1922. — <sup>4</sup> *Schaffer, K.*: Über das morphologische Wesen und Histopathologie der hereditär-systematischen Nervenkrankheiten. Monographien aus dem Gesamtgebiete d. Neurol. u. Psychol. H. 46. 1926.

---