

(Aus der hirnhistologischen Abteilung der psychiatrisch-neurologischen Klinik der Kgl. ung. Pázmány Péter-Universität zu Budapest [Vorstand: Prof. Karl Schaffer].)

Neuer Beitrag zur Histopathologie der Tay-Sachs-Schafferschen Krankheit.

Von

Koloman v. Sántha.

Mit 9 Textabbildungen.

(Eingegangen am 27. Dezember 1928.)

Im vorigen Jahre hat *Ramón R. Somoza*, sich mit dem Problem der doppelkernigen Nervenzellen beschäftigend, in einem Falle von infantil-amaurotischer Idiotie auf Grund von Präparaten, welche nach *Cajals* Kleinhirnmethode imprägniert wurden, eine eigenartige, vorher nie beobachtete und schwer erklärliche Doppelkernigkeit der Purkinjezellen beschrieben. „Aus Abb. 2 ist ersichtlich, wie sich in einer Purkinjezelle, die den Schafferschen Zelldegenerationsprozeß zeigt und deren Achsenzylinder eine Aufreibung aufweist, außer dem Körperkern ein neuer Kern mit eigenem Nucleolus gebildet hat, welcher in dem Hauptdendrit liegt und von dem gewöhnlichen Körperkern ziemlich weit entfernt ist. Der Dendrit, in welchem der neue Kern sitzt, hat lokal eine erhebliche Aufreibung erlitten. Beide Kerne stehen durch eine scharfe protoplasmatische Verbindungsbrücke in Zusammenhang. Bemerkenswert ist, daß der Körperkern ein untrügliches Zeichen der Degeneration (Schrumpfung, starke Hypertrophie usw.) aufweist. Bei dem Dendritenkern dagegen findet man keine Andeutung irgendeiner Degeneration; im letzteren ist sehr deutlich der Nucleolus zu sehen.“ Auf Abb. 3 seiner Arbeit ist das Bild im wesentlichen dasselbe, nur ist hier auch der Dendritenkern entartet. In bezug auf die Entstehungsweise dieser zweikernigen Purkinjezellen hält er es für wahrscheinlich, daß es sich um das Produkt einer unvollkommenen amitotischen Ganglienzellteilung handelt, die neben völliger Kernteilung zu einer nur unvollkommenen Plasmateilung geführt hat. Übrigens sieht er in der Doppelkernigkeit ein durch die Degeneration hervorgerufenes Reaktionsphänomen.

Der cytogenetisch außerordentlich interessante und durchaus neuartige Befund veranlaßte uns, unser Institutsmaterial nach den von *Somoza* aufgeworfenen Gesichtspunkten durchzusehen. Zur Verfügung stand ein bereits von Prof. *K. Schaffer* publizierter Fall vom *Tay-Sachs-Schafferschen Typ* (Fall *Rotbart*), aus dessen Kleinhirn ich zunächst

nach *Bielschowskys* Blockmethode, sowie nach *Cajals* Imprägnationsverfahren Fibrillenpräparate verfertigt habe, um entsprechendes Vergleichsmaterial mit *Somozas* Bildern zu erhalten.

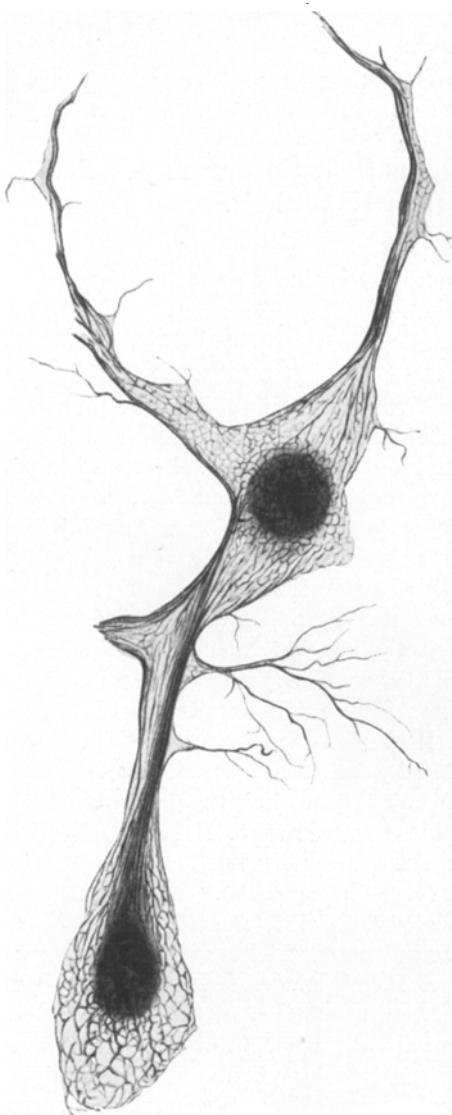


Abb. 1. Fibrillenbild einer Purkinjezelle, einen schönen Fall der scheinbaren Doppelkernigkeit darstellend. Im geschwellten Zellkörper sitzt der echte Kern, von dem gegen die Dendritenschwellung ein dichtes Fibrillenbündel zieht. Die Schwelling enthält eine Dendritenkern, nachahmende argenteophile Kugel, deren Mitte nucleolusartig verdichtet ist. *Bielschowskys* Imprägnation. Zeichn. Zeiß Homogen-*Immersion*. Apert. 1,30, Comp. Ocul. 10×. Verkleinerung 4/7.

Bei Durchsicht der Imprägnationspräparate schien es uns anfangs den Befund *Somozas* bestätigen zu können. Wir fanden nämlich zerstreut solche Purkinjeelemente (durchschnittlich in jedem dritten Schnitte eines), die mit den von ihm beschriebenen bzw. abgebildeten „eigenartigen doppelkernigen“ Zellen gleich gebaut erschienen (Abb. 1—4). Bei genauerer Analyse jedoch, bei der wir nach exakten Kriterien des Kernes suchten, entstanden gewisse Bedenken. Der angebliche Dendritenkern ist nämlich immer auffallend rund und verhältnismäßig groß, wodurch er von den gewöhnlichen Purkinjekernen entschieden differiert. Er entbehrt einer scharf konturierten Kernmembran, manchmal scheint er im Gegenteil verschwommene Umrisse zu haben. Schließlich sahen wir den Nucleolus nie mit ganzer Deutlichkeit. *Somoza* betont (auf seiner Abb. 2 hebt er das auch in der Zeichnung hervor), daß in seinen Exemplaren ein Nucleolus zweifellos vorhanden ist; auch wir glaubten manchmal, auf unseren Präparaten ein nucleolusartiges Gebilde wahrzunehmen, welches aber sich schließlich stets nur als eine

argentophile Verdickung erwies (Abb. 1). Um unseren Zweifel beseitigen und die Mängel der Imprägnationspräparate ersetzen zu können, verfertigten wir dann Kernfärbungspräparate. Diese entschieden — wenigstens für uns — endgültig die Frage der besonderen Zweikernigkeit und ergaben zugleich einen interessanten neuen Beitrag zur Histopathologie der *Tay-Sachs-Schafferschen* Krankheit.

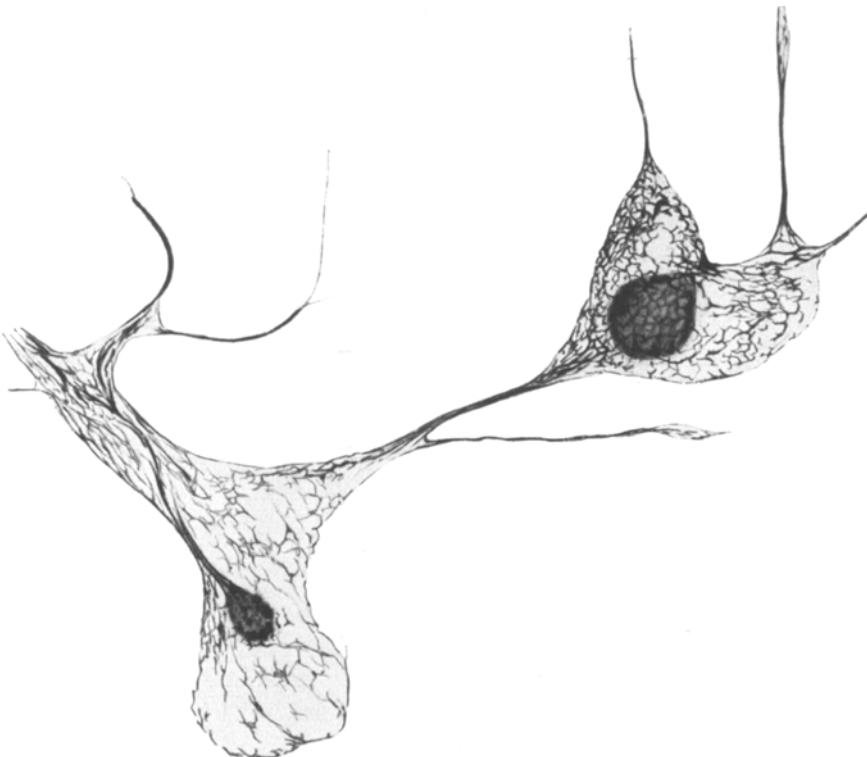


Abb. 2. Geschwellte Purkinjezelle mit geschrumpftem Kern. In der mächtigen Aufreibung des rechtsseitigen Hauptdendrits befindet sich eine dunkel imprägnierte Kugel, die hier scharfe Konturen hat und gegen die Zellmembran eine kleine Zuspitzung zeigt. Beim Rand der Kugel liegen die äußeren Fasern des Fibrillennetzes. Die Dendritenaufreibung mit der Ablagerungskugel könnte eine Zwillingsszelle vortäuschen, welche mit dem eigentlichen Zellkörper nur durch eine dünne Protoplasmabrücke verbunden ist. Cajals Imprägnation. Zeichn. Dieselbe Vergrößerung wie Abb. 1.

Auf den Hämatoxylin-Eosinpräparaten sahen wir nämlich, daß diese kugeligen Gebilde, die auf Imprägnationspräparaten den Eindruck eines zweiten Kernes machten, sich mit Hämatoxylin nicht, sondern mit Eosin färben ließen (Abb. 5). Ferner stellte sich heraus, daß solche eosinophile Kugeln nicht nur in den Dendritenanschwellungen, sondern auch in dem Zellkörper der Purkinjeneuronen, hier sogar öfter, vorkommen.

Wir können unsere Untersuchungen, die sich auf die morphologischen Verhältnisse dieser Gebilde beziehen, im folgenden zusammenfassen: Ihr

Vorkommen ist ziemlich selten; in einem Schnitte finden wir sie durchschnittlich in 2—4 Zellen auf. Sie kommen verhältnismäßig öfter in den dislozierten, als in den am typischen Ort sitzenden Purkinjezellen vor. Sehr selten sahen wir sie in den lokalen Dendritenanschwellungen; deshalb trafen wir Dendritenkerne in so geringer Zahl an Fibrillenpräparaten. In einer Zelle kommt fast ausnahmslos nur eine einzige

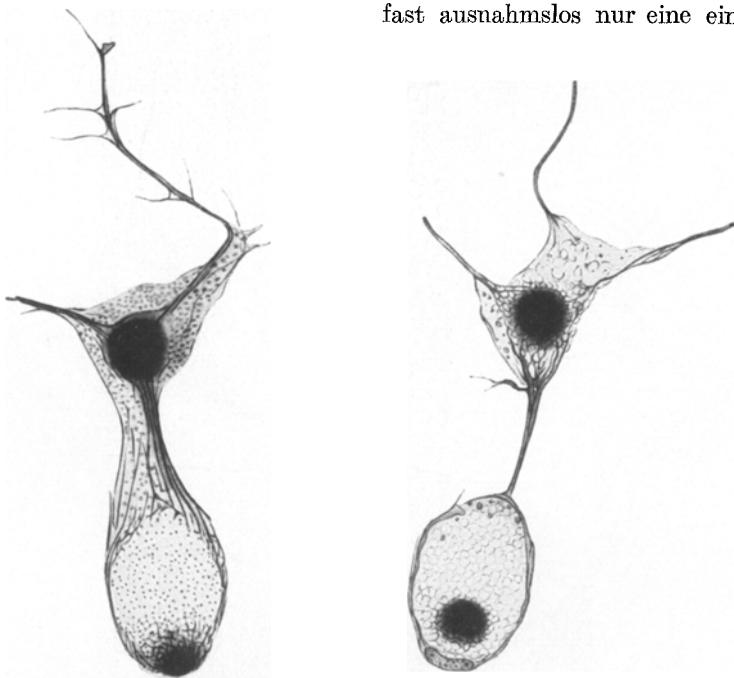


Abb. 3. Ballonförmiger Zellkörper; das angeschnittene fibrilläre Außennetz ist noch erhalten, während das Innennetz sich bereits in Dekomposition befindet. Der geschrumpfte Kern liegt im basalen Teil des Zellkörpers. Die argentophile Kugel hat sich hier in die primäre Dendritenverzweigung eingelagert und von ihr scheinen drei Fibrillenbündel auszugehen, welche man in die Dendriten bzw. in die Aufreibung des Zellkörpers verfolgen kann. Bielschowskys Imprägnation. Zeichn. Dieselbe Vergrößerung wie Abb. 1.

Abb. 4. Purkinjezelle mit zwei Ablagerungskugeln. Der Zellkörper ist ballonförmig geschwollen, die äußeren Fibrillen bilden eine Schale, die inneren ein polygonales Netz, welches Anfänge des Zerfalls zeigt. Der abgeplattete Kern sieht einem anscheinenden Ghakern ähnlich aus. Die eine Kugel sitzt über dem Kern, die zweite in der Anschwellung der Dendritenverzweigung. Um die letztere ist die Spongioplasmastruktur gut erhalten. Bielschowskys Imprägnation. Zeichn. Dieselbe Vergrößerung wie Abb. 1.

Kugel vor; wenn man doch zwei sieht, so sitzt eine von ihnen in einer mächtigen Dendritenanschwellung (Abb. 4). Ihre Größe ist immer fast genau dieselbe. Sie sind, wie wir erwähnten, von kreisrunder Form, höchst selten oval, haben mehr oder minder scharfe Umrissse, manchmal scheinen sie von einer Membran umgeben; sehr selten haben sie einen verschwommenen Rand, der wahrscheinlich mit ihrer Entstehung in Beziehung steht. Eine Struktur weisen sie bei keinerlei Färbung auf, sondern sind homogen. Das Spongioplasmanetz drängen sie

nicht auseinander, dieses zeigt beim Rand der Kugel eine radiäre Struktur.

Die Purkinjezellen, welche derartige Gebilde enthalten, weichen an Form und Struktur von den benachbarten Elementen charakteristisch



Abb. 5. Hämatoxylin-Eosinpräparat, welches die wahre Natur des in Fibrillenbildern kernartigen Gebildes aufklärt. Purkinjezelle mit außerordentlich gequollenem Körper und mit einem infolge der intrazellulären Drucksteigerung ganz hinausgedrängten Kerne. In der Auftreibung des Hauptdendriten sehen wir die fragliche Ablagerungskugel, die sich hier mit Eosin gefärbt hat und mit den Fäden des Spongioplasmanetzes zusammenhängt. In der Nähe der Zelle finden wir Gliakerne. Zeichn. Die Vergrößerung ist dieselbe wie in Abb. 1. Verkleinerung $\frac{2}{3}$.

ab. (Diese Abweichung ist nicht ausgesprochen, wenn die Kugel nicht in dem Zellkörper, sondern in einer Dendritenaufreibung sitzt.) Solche Zellen sind immer auffallend geschwollen, ihr Rand wird durch die äußeren groben Fasern des Fibrillenapparates gebildet, ihr Inneres von einem feinen Spongioplasmanetz durchwoben, welch letzteres oft staubartig zerfallen ist. Im Zentrum des Netzes befindet sich die Kugel,

während der den Endothel- oder Fettzellenkernen ähnlich abgeplattete Kern sich eng an die Basis der Zelle schmiegt oder in den Ursprungskegel des Axons hineingedrängt ist. Wir betonen, daß um solche Zellkerne meistens keine Spur von einer kompakteren Protoplasmastuktur zu sehen ist, wie sie um den Kern der übrigen Purkinjezellen auch noch im extremen Grade des Anschwellungsprozesses gut genug erhalten ist (Abb. 4, 6, 7, 9). *Diese auf den ungewöhnlichen intracellulären Druck hinweisende extreme Abplattung des Purkinjekernes ist es, was für die diese Kugel enthaltenden Zellen vor allem charakteristisch ist.* Während diese

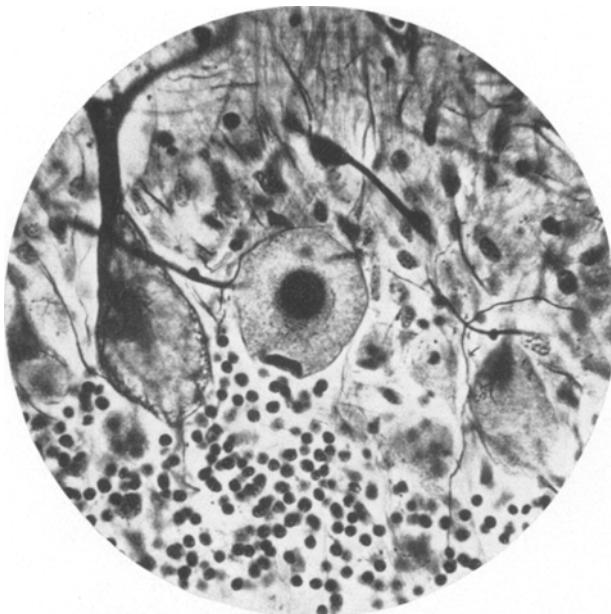


Abb. 6. Immersionsphotogramm nach einem Cajal-Präparat. Man sieht drei Purkinjezellen, deren mittlere die charakteristischen Eigenschaften der die Ablagerungskugel enthaltenden Zellen sehr schön demonstriert; ballonförmig geschwellter Zellkörper, zerfallendes Spongioplasma, stark abgeplatteter basal liegender Kern und in der Mitte der Zelle die scharf konturierte, argentophile Kugel. Im Gegensatz zu den benachbarten Zellen ist das völlige Fehlen einer perinukleären kompakteren Protoplasmastuktur auffallend.

Erscheinung in solchen Zellen sozusagen ausnahmslos zur Beobachtung kommt, ist sie in den übrigen Purkinjeneuronen fast niemals zu sehen. Dieser abgeplattete Kern kann auf den Fibrillenbildern als ein anliegender Gliakern, hingegen die stark argentophile Inklusion als der eigentliche Kern imponieren (Abb. 4, 6). In anderen Fällen entzieht er sich der Beobachtung, da er, sich fast fadenförmig abplattend, in das periphere Fibrillenwerk verbirgt (Abb. 9c). Man kann oft, besonders bei den dislozierten Purkinjeelementen, in der Nähe der Einschlüsse eine Tendenz zur Auflösung der Protoplasmastuktur feststellen (Abb. 8).

Die Entwicklung der kugelförmigen Gebilde können wir nicht ganz

genau verfolgen. Es ist sicher, daß ihr Wachstum kein konzentrisches ist, weil sie gleich groß sind, eine Schichtung nicht aufweisen und die Spongioplasmastruktur nicht auseinanderdrängen. Es scheint uns wahrscheinlich, daß sie von einem in den Lücken des spongioplasmatischen Netzwerkes aus kleinen Tropfen sich verdichtenden Stoffe gebildet werden. Hierauf scheinen jene — immerhin sehr seltene — Bilder hinzuweisen, wo die deutliche Anschwellung der Zelle und die charakteristische Lage- und Formveränderung des Kernes schon eingetreten, das Spongioplasmareticulum jedoch noch gut erhalten ist und die Mitte

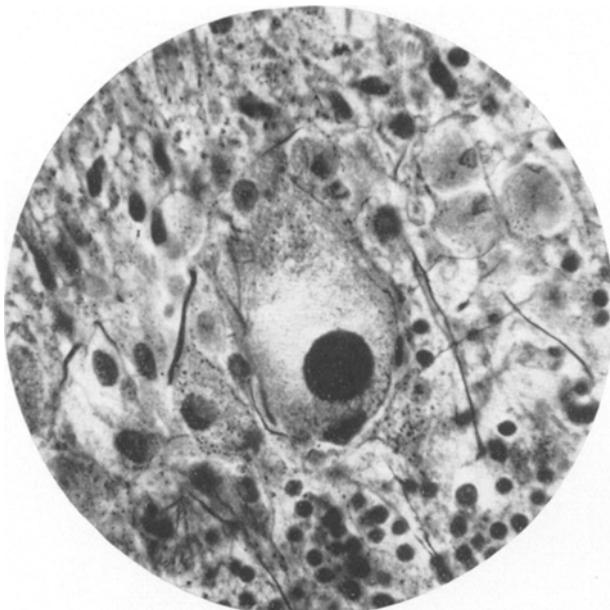


Abb. 7. Immersionsphotogramm nach einem Bielschowsky-Präparat. Ähnliches Bild wie auf Abb. 6.

von diesem eine die zentralsten Lücken dicht ausfüllende, peripherie-wärts aber diffus verschwommene homogene Substanz einnimmt (Abb. 9b). Die sich ablagernde Substanz scheint sich durch allmähliche Verdichtung von den übrigen Teilen des Protoplasmas langsam scharf abzugrenzen; dies tritt durch progressive Auflösung des Spongioplasmanetzes noch mehr hervor. Die scharfe Grenze und die genaue kugelige Form des ausgereiften Gebildes deutet auf eine ausgesprochene physiko-chemische Abtrennung von der Umgebung hin, welche mit Ausbildung einer Oberflächenspannung hervorrufenden Kolloidmembran verbunden ist.

Die chemische Seite des Ablagerungsprozesses bzw. der Inklusionsbildung ist wesentlich komplizierter als die morphologische. Wir waren

bestrebt, den chemischen Charakter der Kugeln mit verschiedenen Färbungsverfahren festzustellen, dessen Ergebnisse wir wie folgt zusammenfassen möchten:

An Hämatoxylin-Eosinpräparaten färben sie sich rosarot, nach *Van Gieson* gelblich-rosa, mit Toluidinblau und Thionin ganz blaßblau (wie die Grundsubstanz). Auf Sudan- und Nilblausulfatpräparaten bleiben sie ungefärbt, kaum und uncharakteristisch gefärbt erscheinen sie auf nach *Ciaccio* hergestellten Präparaten. In Markscheidenbildern, nach *Weigert* und *Spielmeyer*, nehmen sie das Hämatoxylin überhaupt nicht

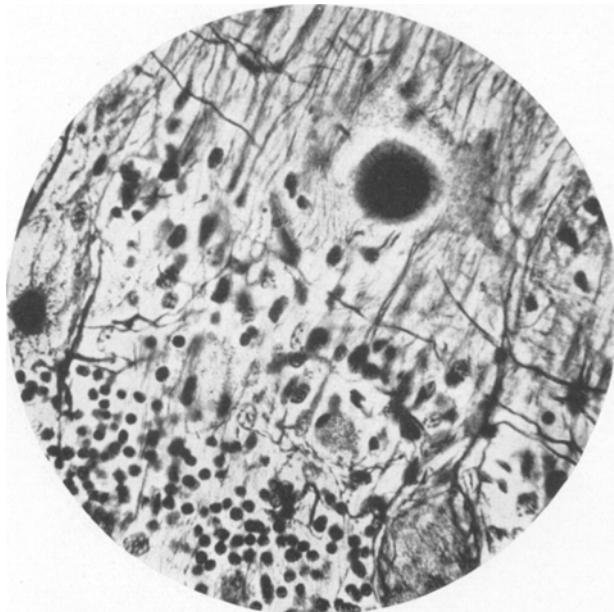


Abb. 8. Immersionsphotogramm nach einem Cajal-Präparat. Man sieht zwei typisch gelagerte und eine in die Molekularschicht dislozierte Purkinjezelle, letztere mit einer relativ großen Ablagerungskugel. Die Zelle ist schwer degeneriert: ihr Rand verwaschen und ihre innere Struktur hat sich aufgelöst. Ein Zellkern ist nicht zu sehen.

an, dagegen die Farbe des kontrastfärbenden Eosins bzw. Fuchsins auf. Sie zeigen keine Jodreaktion, Methylviolettmetachromasie, noch Kongoaffinität. Hingegen färben sie sich lebhaft rot mit S-Fuchsin und Carbolfuchsin und erweisen sich stark argentophil.

Es unterliegt keinem Zweifel, daß es sich hier um eine degenerative Ablagerung handelt, die in ihrer vollsten Entwicklung als scharf umschriebene Formation im Inneren der angeschwollenen Zelle ganz inklusionsartig Platz nimmt. Ihr chemisches Wesen können wir aber aus den obenerwähnten Färbungsreaktionen nur annähernd bestimmen. Von einer Amyloidsubstanz, die bei den intracellulären kugelförmigen Ablagerungen in erster Reihe in Frage kommt, kann gewiß nicht die Rede

sein. Das Gebilde zeigt nämlich keine Affinität zu den basischen Farbstoffen, auch verhält es sich gegen die spezifischen Amyloidreaktionen refraktär. Gegen eine Identifikation mit *Lipoidkörper* spricht jener Umstand, daß es zu den neutralen Fettfarbstoffen sowie zu dem *Weigertschen Hämatoxylin* selbst nach vorangegangener Chrombehandlung, keine Affinität aufweist. Auch seine Unlösbarkeit in Alkohol und Chloroform verringert die Wahrscheinlichkeit der lipoiden Natur, wenngleich sie sie auch nicht ausschließt. Es bleiben somit bloß zwei Möglichkeiten übrig: Es kann entweder durch ein ganz initiales *prälipoides* Abbauprodukt oder eine *proteinartige* Substanz gebildet werden. Bei diesem Punkte entsteht vor allem die Frage, welche Beziehungen zwischen den charakteristischen progressiven lipoiden Abbauprodukten der

Tay-Sachs-Schaffer-schen Krankheit und der Substanz der behandelten Ablagerungskugeln anzunehmen wären? Von diesen lipoiden Produkten wissen wir nun, daß sie von den prälipoiden Körpern höchsten Ranges, vom Lezithinoid bis zu den Fettsäuren eine ununterbrochene Kette bilden,

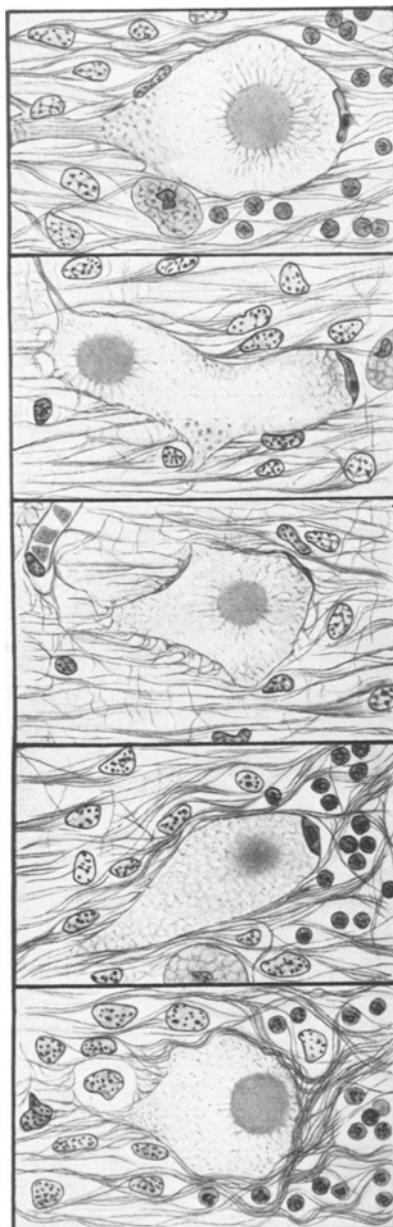


Abb. 9. Verschiedene Erscheinungsformen der intrazellulären Kugel. a) Ein vollkommen ausgereiftes Exemplar, umgeben von in Aufklärung begriffenen Protoplasmanetzen. Der Kern kommt nicht zum Gesicht. b) Initiale Entwicklungsphase der Ablagerung; naheres im Text. c) Diskretisierte Purkinjezelle mit einer Ablagerungskugel; auffallend ist der ganz facettiform verdünnte Kern, welcher dadurch kaum benierbar wird. d) Ablagerungskugel in einer Zelle von ungewöhnlicher Form, welche sonst die bekannten Eigenschaften aufweist. e) Typisches Bild; bemerkenswert ist die radiäre Struktur um die Kugel. Sonst sind die Verhältnisse ähnlich wie auf Abb. 6. Hämatoxylin-Eosinpäparat. Zeichn. Ziess Homogen-Immersion Apert. 1,30, Ocular 5×. Verkleinerung 1:6.

deren einzelne Phasen für die verschiedenen Typen der familiären Idiotie bestimmend sind. *Schaffer* charakterisiert diesen Prozeß wie folgt: „Diesen fortlaufenden Verfettungsprozeß illustriert die familiäre Idiotie durch seine verschiedenen Typen: Die fuchsinophile und lezithinoide bzw. prälipoider Phase vertritt die infantil-amaurotische, die lipoide Phase die juvenil-amaurotische (Fall von *Schob*), die osmioreduktive Phase die ohne Erblindung einhergehende familiäre Idiotie der Erwachsenen (Fälle von *F. K. Walter*).“ Ferner: „Je protrahierter der Verlauf, um so ausgereifter die intracelluläre Degenerationsmasse im Sinne der Verfettung.“ Als früheste Phase bezeichnete er also die fuchsinophile; diese Fuchsinophilie ist auch nach *F. Reichs* mikrohistiochemischen Untersuchungen für die initialsten Prälipoiden charakteristisch. Die Vertreter dieser initialen Phase sind jene fuchsinophilen Granula, die — wie sie *Schaffer* hauptsächlich in den Rückenmarkszellen beobachtete — aus dem sich homogen färbenden Hyaloplasma in den spongioplasmatischen Lücken sich entwickeln. Man könnte daher in Anbetracht der Fuchsinophilie daran denken, daß letztere Körnchen mit der Substanz der beschriebenen Inklusionen verwandt wären, nur daß sie manchmal in der Mitte des Zellplasmas auch größere Haufen bilden. Jedoch können wir sowohl von morphologischen wie von chemischen Gesichtspunkten aus zwischen beiden greifbare Unterschiede feststellen. Während die fuchsinophilen Granula als in den Lücken des Spongioplastas hervortretende isolierte Körnchen erscheinen, so entwickelt sich die Substanz der intracellulären Kugeln als eine das Spongioplastas homogen ausfüllende Masse. In chemischer Hinsicht scheint uns das Moment wichtig, daß den fuchsinophilen Granulis ein progressiver lipoider Abbauprozess bevorsteht, von dem wir aber bei unseren Inklusionen keine Spur finden; zeigen doch letztere eine charakteristische und einheitliche Färbungsaaffinität. Einen weiteren Unterschied stellt noch die Argentophilie letzterer dar, da die Prälipoiden und Lipoiden gegen Silbernitrat sich refraktär verhalten. Allem Anschein nach handelt es sich höchstwahrscheinlich um eine *proteinartige Substanz*. Wir denken hier natürlich nicht an jene umschriebene Art der Proteinen, die *Reich* als *Protagon* bezeichnete. Die charakteristischen Reaktionen von diesem, die Thionin- und Toluidinmetachromasie sowie das völlige Fehlen der S-Fuchsinaffinität sind ja bei unserer fraglichen Substanz nicht nachzuweisen. (Bemerkt sei hier jedoch, daß uns bloß ein älteres Formalinmaterial zur Verfügung stand, wo die Metachromasien schon nicht mehr so schön zur Geltung kommen können.) Übrigens müssen wir auch dessen bedacht sein, daß wir auch zwischen den echten Proteinen und den Vertretern der frühesten prälipoiden Phase einen allmäßlichen Übergang annehmen müssen.

Das Vorkommen intracellulärer kugeliger Zelleinschlüsse im Zentralnervensystem ist in der Literatur seit längerer Zeit bekannt. Im Jahre

1911 haben *Lafora*, dann 1919 *Westphal* bei Myoklonusepilepsie eigenartige Inklusionen beschrieben; *Spielmeyer* hat in einem Falle von zunehmendem Schwachsinn, kombiniert mit die Oberarme betreffender Muskelatrophie, ähnliche Gebilde beobachtet. Die *Lafora-Westphalschen* Körper scheinen jedoch ganz anderer Natur zu sein. Ihr Vorkommen sowie ihre morphologischen Verhältnisse sind anders und ihr mikrochemisches Verhalten zeigt eine entschiedene Verwandtschaft mit den Amyloidkörpern. Die von *Spielmeyer* beobachteten Kugeln geben keine Amyloidreaktion, sind hingegen ausgesprochen argentophil und carbolfuchsinophil; sie verhalten sich also gewissermaßen ähnlich wie die von uns bei der *Tay-Sachs-Schafferschen* Krankheit gefundenen Gebilde. Weiter kann man jedoch keine entschiedene Schlußfolgerung auf die Identität ziehen, um so weniger, als *Spielmeyer* den strukturierten Bau seiner Inklusionen betont, d. h. die konzentrische Schichtung und die peripherie radiäre Streifung. In unserem Falle fehlt jedoch eine Struktur. Wir können daher die intracellulären Kugeln unseres infantil-amaurotischen Idiotiefalles mit den aus der Literatur bekannten ähnlichen Bildungen nicht identifizieren. Wir finden ja auch in der *Tay-Sachs*-Literatur keine verwandten Gebilde erwähnt. Allerdings liegt eine Abbildung, die etwas Ähnliches vermuten läßt, in Abb. 13 der im Jahre 1920 erschienenen Arbeit *Bielschowskys* vor, wo wir eine derartige argentophile Ablagerung in einem Purkinjedendrit sehen. Dabei lesen wir folgende Bemerkung: „In einem Dendritenausläufer der links gelegenen Zelle ist eine kugelige Einlagerung mit einer sich in Silberpräparat gleichmäßig schwarz färbenden Zentralzone sichtbar.“

Als Endergebnis unserer Untersuchungen können wir also feststellen, daß wir die von *Somoza* beschriebene eigenartige Zweikernigkeit der *Purkinjeschen* Neuronen nicht beobachten konnten. Hingegen fanden wir zu den seinigen vollkommen ähnliche Bilder, wo jedoch der vermutliche Dendritenkern sich schließlich als eine argentophile Ablagerungskugel erwiesen hat, ein eigenartiges Gebilde, welches anscheinend nur in Purkinjeneuronen vorkommt und in der Histopathologie der familiär-amaurotischen Idiotie bisher nicht gewürdigt wurde.

Literaturverzeichnis.

- Bielschowsky*: Zur Histopathologie und Pathogenese der amaurotischen Idiotie mit besonderer Berücksichtigung der cerebellaren Veränderungen. J. Psychol. u. Neur. **26** (1920). — *Lafora*: Über das Vorkommen amyloider Körperchen im Inneren der Ganglienzellen, zugleich ein Beitrag zum Studium der amyloiden Substanz im Nervensystem. Virchows Arch. **205** (1911). — *Reich*: Über den zelligen Aufbau der Nervenfaser auf Grund mikro-histochemischer Untersuchungen. J. Psychol. u. Neur. **8** (1907). — *Schaffer*: Weitere Beiträge zur pathologischen Histologie der familiär-amaurotischen Idiotie. J. Psychol. u. Neur. **6** (1905). —

Schaffer: Tatsächliches und Hypothetisches aus der Histopathologie der infantilen amaurotischen Idiotie. Arch. f. Psychiatr. **64** (1922). — *Schaffer*: Über das morphologische Wesen und die Histopathologie der hereditär-systematischen Nervenkrankheiten **1926**. — *Schaffer*: Über die engeren Verhältnisse der Ganglienzellschwellung bei der infantil-amaurotischen Idiotie. Arch. f. Psychiatr. **84** (1928). — *Somoza*: Über eigenartige zweikernige Purkinjezellen bei der infantilen amaurotischen Idiotie. Cajals Travaux **25** (1927). — *Spielmeyer*: Histopathologie des Nervensystems **1922**. — *Westphal*: Über eigenartige Einschlüsse in den Ganglienzellen (*Corpora amylacea*) bei einem Falle von Myoklonusepilepsie. Arch. f. Psychiatr. **60** (1919).
