

Epkritische Bemerkungen zur Frage des Verhältnisses zwischen Niemann-Pick und Tay-Sachs, sowie über die letztere Form im allgemeinen.

Von
Karl Schaffer.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 28. Februar 1931.)

Aus unserem Laboratorium veröffentlichte *v. Sántha* eine Arbeit über 3 Fälle von reiner Tay-Sachsscher Krankheit, welche als solche von der Niemann-Pickschen Krankheit klinisch-histologisch verschont blieben. Nicht allein diese Arbeit von *Sántha* drängt mich abschließende Bemerkungen in der aufgeworfenen Frage zu machen, sondern auch das Referat von *Ostertag*¹ über meinen Aufsatz: „Sind die familiär-amaurotische Idiotie (Tay-Sachs) und die Splenohepatomegalie (Niemann-Pick) in ihrer Pathogenese identisch?“² und der gleichbetitelte Aufsatz von *Kufs*³; beide erheischen Richtigstellungen. Endlich ist auf die wichtige Arbeit von *A. Lindau*, welche über neuere Auffassungen in der Pathogenese der familiären amaurotischen Idiotie berichtet, Bezug zu nehmen.

Vorweg sei betont, daß die Bereinigung der Streitfrage des Zusammenhangs beider Krankheiten nur auf Grund möglichst exakt formulierter Begriffe geschehen kann. Ein solch wichtiger Begriff ist die *Keimblattkrankheit*, worunter wir das hereditär-familiär also *streng endogen* bedingte *elektive* Ergriffensein ausschließlich gewisser Keimblattkömmlinge verstehen. Anatomisch umgrenzte die *mesenchymalen Keimblattkrankheiten* zuerst *K. H. Bauer* auf Grund solcher Krankheiten, welche das ausschließlich mesodermale Ergriffensein gegen das völlige Verschontsein von ektodermalen Abkömmlingen uns überzeugend vorführen; so sah er bei Osteogenesis imperfecta an den Zähnen die *mesodermale* Pulpa schwer verändert, hingegen die *ektodermale* Schmelzleiste samt Derivate vollkommen normal — wohl ein schlagendes Beispiel von rein *elektiver mesodermaler Affektion*. Stellen wir nun eine zweifellos systematische Nervenkrankheit als *ektodermale Wahlkrankheit*, wie etwa die familiäre Lateralsklerose, der mesodermalen Wahlkrankheit gegenüber,

¹ *Ostertag* (Berlin-Buch): Zbl. Neur. 58, H. 1/2, 75 f.

² Arch. f. Psychiatr. 89 (1930).

³ *Kufs*: Arch. f. Psychiatr. 91.

so haben wir das Gegenbild einer mesodermalen Wahlveränderung vor uns, da doch ausschließlich neuroektodermale Elemente (hier rein segmentär-systematisch an die telencephal entspringende Pyramidenbahn gebunden) erkrankt sind. Die rein elektive Affektion gewisser Keimblattderivate kennzeichnet die Keimblattkrankheit, eine Bestimmung, welche *K. H. Bauer* und ich 1923 gaben. Wenn nun *Ostertag* in seinem Referat sagt: „Der Lehrsatz von der abiotrophen Schwäche des Ektoderms als einzige unumstößliche Grundlage für die familiäre amaurotische Idiotie wird wiederholt betont, ohne daß allerdings der Verfasser neue Beweise, die seine Theorie stützen könnten, beibringt“, so antworte ich, daß die Keimblatterkrankung *als solche* mit der endogenen Pathogenese und primär elektiven Affektion gewisser Keimblattderivate erschöpft ist, daher das Fordern neuer Beweise gegenstandslos ist.

Diese nach Keimblättern stattfindende Sonderung von elektiven Krankheiten macht es verständlich, daß ich die sorglose Vermengung von solchen Krankheiten, welche die Kennzeichen von mesodermalen *und* ektodermalen elektiven Affektionen an sich tragen, nicht wortlos hinnahm. Diese Vermengung geschah dadurch, daß man — weil man eine lecithinoide Anspeicherung bei Niemann-Pick und eine lecithinoide Fallung bei Tay-Sachs sah — beide Krankheiten genetisch zusammenbrachte in dem Sinne, daß auch die *Tay-Sachssche* Krankheit ein endogenes Stoffwechselleiden wäre, sowie die *Niemann-Picksche* Krankheit.

Bei diesem Punkt ist es abermals ratsam, mit reinen Begriffen zu operieren. Denn Tay-Sachs *als* Stoffwechselkrankheit läßt sich nur dann von Niemann-Pick ableiten, wenn man bei Tay-Sachs immer die Grundkrankheit, d. h. den Niemann-Pick, auffinden könnte. Leider setzt man sich über dieses Postulat allzu leicht hinweg. Wohl sagt *Ostertag*: „Daß nicht bei jeder familiären Idiotie auf Kombination mit Niemann-Pick gefahndet wurde, ist bekannt“; in welchem Ausspruch wohl ein Körnchen Wahrheit ist. Was zeigen aber nun die neuesten, zielbewußt auf Niemann-Pick bedachten Untersuchungen dreier Fälle von Tay-Sachs aus unserem Laboratorium? Sie ergaben das *absolute Freibleiben* von jedwelcher reticulo-endothelialen Erkrankung und liefern somit den *exakten Beweis* dafür, daß es reine Tay-Sachs-Fälle *ohne* jedwelche Kombination mit Niemann-Pick gibt und *als solche* durch die *mesodermale* Stoffwechselpathogenese *nicht* erklärt werden können. Wir ersehen hieraus, daß nicht das das Entscheidende ist, daß man bei *Tay-Sachsscher* Krankheit bisher nicht gehörig auf *Niemann-Picksche* Krankheit gefahndet hat, sondern daß es *absolut* reine Tay-Sachs-Fälle gibt (offenbar in nicht geringer, ja überwiegender Zahl), welche *nicht* die leiseste anatomische Spur einer Stoffwechselkrankheit darbieten.

Ostertag macht bezüglich des Verhältnisses beider Krankheiten folgende Bemerkungen: „... ist nicht zu erwarten, daß jeder Niemann-Pick eine amaurotische Idiotie auslösen wird.“ Dieser Satz erheischt eine

Berichtigung in folgendem Sinne. Bekanntlich zeigt sich der Niemann-Pick schon *in den allerersten Lebensmonaten* des Säuglings, während der Tay-Sachs nach einer völlig gesunden Vorperiode *erst vom 6.—8. Lebensmonat anfängt*. Aus diesen Verhältnissen ist es ersichtlich, daß, wenn der Niemann-Pick die pathogenetische Grundlage für den Tay-Sachs abgeben würde, *ausnahmslos* in jedem Tay-Sachs zugleich ein Niemann-Pick vorhanden sein müßte; wie wenig dies in Wirklichkeit zutrifft, hat v. Sántha mit unseren 3 Fällen von 18, 22 und 29 Monaten handgreiflich erwiesen. *Leider werden solche absolut beweisende Fälle*, auf welche bereits I. Strauss hinwies, *mit Stillschweigen übergangen, denn sie passen nicht in die supponierte Auffassung*. Bielschowsky hilft sich zwar mit der Annahme, es gäbe einen Niemann-Pick mit zentraler Lokalisation als „Teilerscheinung“ der Stoffwechselstörung und dies wäre dann ein Tay-Sachs. Mit dieser Annahme stehen wir aber vor dem Rätsel, auf welche Weise der einem zentral-lokalierten Niemann-Pick entsprechende Tay-Sachs entstehen könne, ohne die geringste Affektion der *Ausgangsorgane* der Stoffwechselstörung! Wieso Ostertag nach alldem „die exakt definierten Befunde Bielschowskys“ betonen kann, bleibt unerklärlich. Noch rätselhafter ist es für mich, daß er aus dem Schlußsatz meiner von ihm referierten Arbeit „eine Einschränkung seines (d. h. Schaffers) scharf ablehnenden Standpunktes“ herausliest, „die fast einem Aufgeben seiner (d. h. Schaffers) Stellungnahme gleichkommt.“ Ostertag zitiert mich folgend: „... Wir dürfen also das mesodermale und ektodermale Leiden nicht in einen Topf werfen. Freilich ist es aber andererseits über allen Zweifel erhaben, daß beide endogene familiäre Leiden als solche in der allerletzten pathogenetischen Instanz identisch sind, denn sie sind eben heredodegenerative Leiden, deren intimster pathologischer Kern wesensgleich sein muß.“ Hier liegt seitens Ostertags ein arges Mißverständnis vor. Was ich bekämpfe, ist die supponierte mesodermale Natur jener endogenen heredofamiliären Krankheit, welche wir die amaurotische Idiotie nennen. Daß beide Krankheiten, d. h. der mesodermale Niemann-Pick und der ektodermale Tay-Sachs, als endogen-familiäre Krankheiten *in den großen Kreis* der Heredodegenerationen hineingehören — dies der gemeinsame „Topf“ —, bedeutet dasselbe, wie etwa Tuberkulose und Syphilis als exogene Krankheiten im Kreise der granulomatös-infektiösen Krankheiten; niemanden fiele es ein, deshalb die Tuberkulose mit der Syphilis und umgekehrt zu identifizieren. Deutlicher kann ich mich schon nicht ausdrücken. Unter solchen Umständen von einem Aufgeben meiner von Ostertag selbst als „scharf ablehnender Standpunkt“ bezeichneten Stellungnahme zu sprechen, ist mir, dem kompetentesten Vertreter eigener Worte, unfaßbar.

Auf die Stellungnahme von Kufs übergehend, meint dieser Autor: „Das bisher vorliegende Material über die Häufigkeit der Kombination der lipoidzelligen Splenohepatomegalie mit der amaurotischen Idiotie

beweist schon jetzt zur Genüge, daß beide Leiden in pathogenetischer und genotypischer Beziehung identisch sind.“ Hierauf ist zu antworten, daß bisher nur der *Hamburger-Bielschowskysche* Fall eine unleugbare Kombination darstellt, denn auf die Anfechtbarkeit der Fälle von *Knox-Wahl-Schmeißer* bzw. von *Corcan-Oberling* in bezug auf die feinsten Veränderungen verwies *v. Lehoczky* treffend; daher entspricht die Berechnung „eines ungewöhnlich hohen Prozentsatzes (33%)“ von *Kufs* nicht den tatsächlichen Verhältnissen. Übrigens beleuchten die Häufigkeitstendenz die drei reinen Fälle von *v. Sántha* vielmehr im Sinne eines selteneren Zusammentreffens. *Kufs* stellt sich die Splenohepatomegalie, die Rassendisposition „mit dem gleichen zeitlichen Beginn und Verlauf wie die *Tay-Sachssche Krankheit*“, mit der angeblichen Neigung, sich mit ihr in einem hohen Prozentsatz (? s. o.) der Fälle zu verbinden, als die schwerste Form einer Heredodegeneration vor, gegenüber welcher der *Tay-Sachs* „als Ausdruck einer Heredodegeneration geringeren Grades“ viel häufiger vorkomme. Die Willkürlichkeit dieser Vorstellung leuchtet sofort ein, wenn wir auf die Labilität des Hauptargumentes von *Kufs*, auf die bisher nicht nachgewiesene hochgradige Kombinationshäufigkeit verweisen. Sagt doch der neueste Autor *A. Lindau*: „Bisher ist *kein gleichzeitiges* familiäres Vorkommen dieser beiden Affektionen beschrieben worden.“

Ich hebe als Ergebnis meiner epikritischen Bemerkungen folgendes hervor. Sicher ist es, daß es eine *mesodermale* elektive Erkrankung des reticulo-endothelialen Apparates gibt, deren Ergebnis die *Niemann-Picksche Krankheit* ist. Dann gibt es zweifellos *ektodermale* elektive Erkrankungen, wie die segmentär-systematischen, hereditär-familiären Krankheiten. Beide elektiven Krankheiten bestimmter Keimblattderivate bedeuten *autonome Keimblattkrankheiten*, welche gemäß der alltäglichen klinischen Erfahrung sich kombinieren können, wie etwa ein Friedreich mit einer Muskeldystrophie, letztere als mesodermale, ersterer als ektodermale Wahlkrankheit. Diese meine Auffassung kommt in der folgenden Stellungnahme des schwedischen Autors *Arvid Lindau*, des neuesten Autors auf dem Gebiete von *Tay-Sachs*, in dessen Arbeit: „Neuere Auffassungen über die Pathogenese der familiären amaurotischen Idiotie“¹ prägnant zum Ausdruck: „Man kann indessen wohl nicht so weit gehen, daß man *Morbus Niemann-Pick* und die amaurotische Idiotie als verschiedene Lokalisationen der gleichen Krankheitsentität annimmt. Zu beachten ist auch, daß bei amaurotischer Idiotie keine Splenohepatomegalie konstatiert worden ist, auch keine histologische Lipoidablagerungen, z. B. in Leber und Milz.“ Wenn nun *A. Lindau* die „gleiche Krankheitsentität“ der beiden Formen gegenüber *Pick* und *Bielschowsky* entschieden verneint, daher auf denselben Standpunkt steht wie ich, so ist er dennoch der Ansicht, daß „das gleiche pathogenetische Prinzip“

¹ *Lindau, Arvid*: Acta psychiatr. (Kobenh.) 5 (1930).

wirksam sein muß“, weil die histologischen Bilder, denen wir im Nervensystem bei den verschiedenen Formen amaurotischer Idiotie sowie in gewissen Fällen von Morbus Gaucher und Niemann-Pick begegnen, eine große Übereinstimmung zeigen. Tatsächlich sind die histologischen Bilder (Fibrillenimprägnation), welche A. Lindau von Ganglienzellveränderungen im Rückenmark bei Morbus Gaucher bringt, jenen bei der amaurotischen Idiotie täuschend ähnlich, namentlich wäre außer den Ganglienzellblähungen mit Nachdruck auf die dendritischen Schwellungen aufmerksam zu machen, welche hier wie dort ganz gleich erscheinen. Wohl verweist hier Lindau auf den Unterschied: „Die Fettfärbung fällt bei amaurotischer Idiotie in bezug auf die Ganglienzelleinlagerungen positiv aus, was bei Morbus Gaucher nicht der Fall ist.“

Bei diesem Punkt möchte ich auf meine in der Fachliteratur leider nicht gehörig beachtete nachdrückliche Äußerung verweisen, welche ich 1924 in Innsbruck gelegentlich meines Referates über die Anatomie der hereditären Nervenkrankheiten hinsichtlich der Bedeutung der Schwellung machte, welche wörtlich folgend lautete: „So ist . . . zu betonen, daß die akute Hyaloplasmaschwellung als morphologische Erscheinung, wenn auch „ein ganz merkwürdiger, in seiner Art geradezu imposanter Befund“ (*Sträußler*) ist, an sich doch keine spezifische Erscheinung der Heredodegeneration darstellt; erfuhren wir bereits vor 30 Jahren durch Nissl, daß auf traumatische Axonläsion typische Schwellung eintritt“¹. Wenn nun auch die excessive Schwellung nicht allein des Zellkörpers, sondern jene der Dendriten insbesondere, mehr zugunsten eines endogenen Prozesses sprechen dürfte, weil wir eben die Dendritenblähung im Falle exogener Einwirkungen bei weitem nicht in solchem Maße wie bei endogener Grundlage sehen, so sind wir dennoch nicht befugt, allein aus dem Strukturbild der neuronalen Elemente auf die Pathogenese zu schließen. Denn wir müssen zugleich auf das *Gesamtbild* bedacht sein, mit anderen Worten: Außer den neuroektodermalen Elementen müssen wir ebenso sorgfältig auch die mesodermalen Elemente prüfen! Und da komme ich auf den springenden Punkt: Wohl sehen wir bei Tay-Sachs als *Positivum* des krankhaften Vorganges die mit Schwellung einhergehende Degeneration des Neuroektoderms, müssen aber zugleich als *Negativum* den komplementären Zug genau beachten, nämlich die Unberührtheit der mesodermalen Elemente im Sinne eines primär-aktiven Prozesses; im Gegensatz hierzu sehen wir bei Niemann-Pick die intensive Beteiligung der mesodermalen Elemente in Form einer Bestäubung der weichen Hirnhäute und Gefäßhäute!

Alles in allem: *Die so sehr sinnfällige Schwellung der neuronalen Elemente charakterisiert nicht in suffizienter Weise einen Tay-Sachs, denn hierzu benötigen wir noch das Verhalten der mesodermalen Elemente des Zentralnervensystems im Sinne deren primärer Intaktheit.* Jedes Gehirn,

¹ Schaffer: Dtsch. Z. Neur. 83.

welches außer den ubiquitären Schwellungen der Ganglienzellen noch die lecithinoide Bestäubung der Arachnoidea und der Gefäßhäute zeigt, entspricht entweder einem Niemann-Pick oder einem mit letzterem kombinierten Tay-Sachs; letzteres in dem Fall, wenn *in vivo* der charakteristische Maculabefund vorlag. Wie sehr dieser notwendig und entscheidend ist, geht aus dem Gaucher-Fall von *Klercker-Lindau* hervor, in welchem trotz der morphologischen Kongruenz mit den Veränderungen der Ganglienzellen im Sinne von Tay-Sachs, der „Augengrund ohne Besonderheiten“, d. h. ohne Maculaveränderung war. Hingegen war in diesem Fall die für einen Gaucher bzw. Niemann-Pick charakteristische Milz- und Lebervergrößerung vorhanden, wie wir dies bei reinem Tay-Sachs *nicht* sehen. Bezuglich der Gefäße sagt *Lindau* nur soviel, daß Zeichen einer entzündlichen Reizung nicht beobachtet wurden; über die phosphatide Bestäubung derselben äußert er sich nicht, obschon er die differenzierende Bedeutung der Lipoideinlagerungen im Gefäßbindegewebe zugunsten der Splenohepatomegalie im allgemeinen betont.

Zur elektiven Keimblattkrankheit zurückkehrend wäre scharf zu betonen, daß es sich bei Tay-Sachs um ein elektives Ergriffensein der neuroektodermalen Abkömmlinge handelt, wie dies zuletzt *v. Sántha* in 3 Fällen zweifellos nachwies: *Zwischen Hirnrinde und intramuralem Sympathicus erkrankt jede Ganglienzelle in völlig identischer Weise*. So verharre ich nach wie vor auf der Ansicht, daß, wenn beide Krankheiten bei einem Individuum vorkommen, es sich um eine *kombinierte* Keimblattkrankheit handelt. Den absolut elektiven Charakter des Prozesses bei Tay-Sachs demonstriert die *ubiquitär-identische Ganglienzellerkrankung nebst völligem Freibleiben der Gefäße* fast handgreiflich, woraus die elektiv krankhafte Veranlagung aller gangliocellulären Elemente als tiefgründigster Zug des Prozesses folgt. Es handelt sich um einen *neuroektodermalen primär-aktiven* Vorgang, in welchem die lecithinoide Füllung im Ganglienzellprotoplasma der Ausdruck eines mit Quellung beginnenden genuinen degenerativen Prozesses ist, welcher als solcher von der *sekundär-passiven* Anschoppung mit phosphatiden Körnern auf Grund des *mesodermalen* Stoffwechselprozesses grundsätzlich abweicht, *welch letzteren die primäre Bestäubung der Gefäße und Hirnhäute mit prälipoider Substanz kennzeichnet*. Die Ausbildung des Tay-Sachs und des Niemann-Pick ist also eine grundverschiedene; bei ersterem spielt die ausschließliche Erkrankung des neuroektodermalen Protoplasma die Hauptrolle — bei letzterem handelt es sich um die *primär-aktive* Affektion des mesodermalen Stoffwechselapparates. In beiden Prozessen fungieren histogenetisch völlig differente Transportelemente in ganz entgegengesetztem Sinne: Bei Tay-Sachs sind die Transportelemente gliogene Körnchenzellen, welche die fettartigen Abbaustoffe des degenerierenden Ektoderms *wegschaffen* und als solche sind sie *efferent*; beim Niemann-Pick sind die Transportelemente fetspeichernde Histiocyten, welche aus dem Mesoderm Fett

herbeischleppen und sind als solche *afferent*. Aus diesem Verhalten ist es klar, daß das pathologische Geschehen in beiden Krankheiten ein grundverschiedenes ist. Diese Auffassung bedeutet eine durch Tatsachen

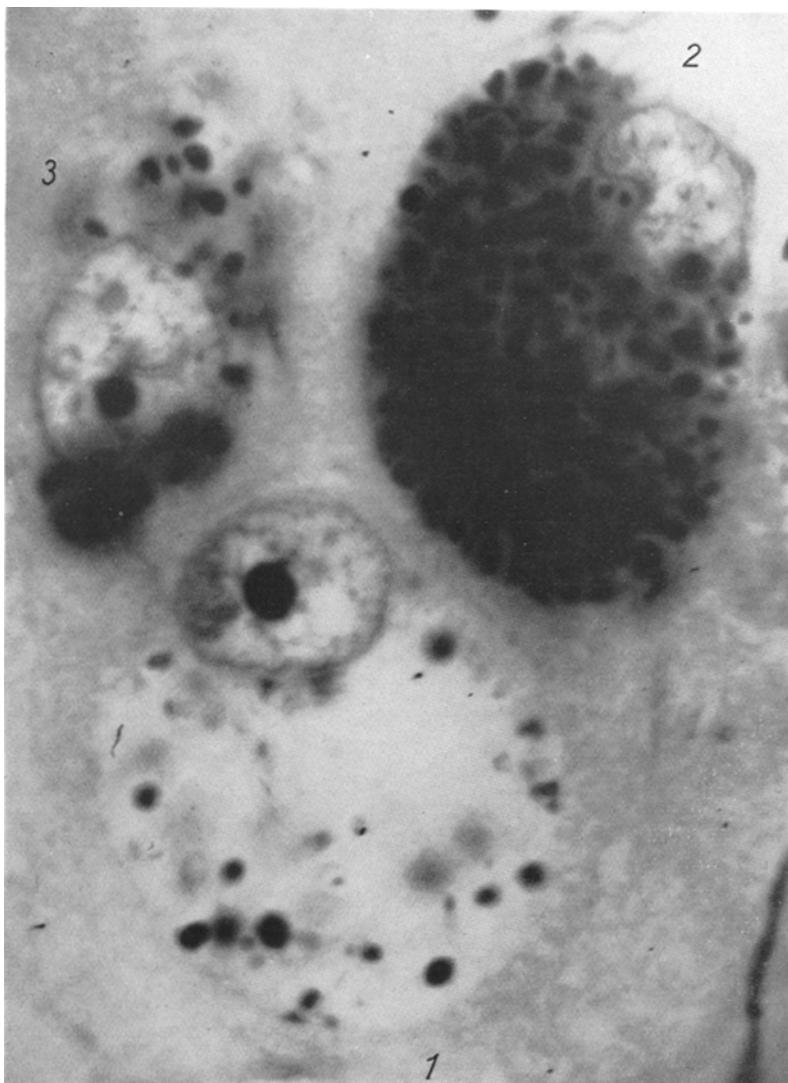


Abb. 1. Vierfache Vergrößerung der Immersionsaufnahme Abb. 20 aus v. Sánthas Arbeit über amaurotische Idiotie. Im Gesichtsfeld zwei gleichgroße und gleichintensiv geschwellte Ganglienzellen; die obere ist mit lecithinoiden Körnern zum Platzen vollgefüllt — die untere weist nur äußerst spärliche Körner auf, womit bewiesen ist, daß *keineswegs* die „Einlagerung“ von Degenerationskörnern die höchstgradige Schwellung des Zellkörpers verursacht. Schaffers Modifikation der Weigertschen Markscheidenfärbung.

gestützte naturwissenschaftliche Erkenntnis und keineswegs ein „Dogma“, wie dies *Ostertag* meint.

Endlich sei es mir gestattet, auf die allgemeinste Bedeutung der Arbeit von *v. Sántha* ganz kurz zu verweisen. Für diese war sehr begünstigend der Umstand, daß es sich um drei Fälle von verschiedener Dauer handelte, und so war der Autor in der Lage, bei Tay-Sachs den frischen Prozeß bis in das Rückbildungsstadium zu verfolgen. Der hierdurch gebotene Vorteil machte sich in zwei Richtungen geltend.

Erstens für die *Ganglienzellerkrankung* in dem Sinne, daß die zeitlichsten Veränderungen uns abermals das *Quellungsstadium* der Ganglienzellen als *initiale Veränderung* überzeugend vorgeführt haben (s. Abb. 1) und dadurch für die unvoreingenommene Betrachtung die kolloidale Schwellung als grundlegende Veränderung dargelegt wird, welcher sich sehr rasch, aber erst sekundär, die Fällung oder „*Einlagerung*“ anschließt. Die 3 Fälle haben aber noch einen anderen sehr wichtigen Umstand aufgedeckt, dessen richtige Erkennung wir eben *v. Sántha* verdanken: Die *argentophile Degeneration* des gequollenen Protoplasma der Ganglienzelle — von *Somoza* zuerst als Kern irrig gedeutet —, welche zwar auch ubiquitär jedoch bei weitem nicht so massenhaft erscheint, wie die lecithinoide Degeneration. Mit dieser argentophilen Veränderung ist die primär-aktive Affektion des Ganglienzellplasmas überzeugend dargetan und gegenüber der passiven Anschoppung mit ausschließlich lecithinoiden Körnern der Ganglienzellen bei Niemann-Pick ein unterscheidendes Moment gegeben. Wir betonen, daß wir im Kleinhirn von Niemann-Pick keine argentophilen Inklusionen fanden; dies ist um so bemerkenswerter, als doch die Purkinjezellen die Prädispositionssstelle für die genannten Inklusionen bilden.

Zweitens waren die drei hinsichtlich ihrer Dauer sehr differierenden Fälle sehr günstig für das Studium der *Neuroglia*, welches *v. Sántha* zielbewußt auf die Mikroglia ausdehnte. Seine Ergebnisse lassen sich dahin zusammenfassen, daß die Makroglia parallel mit dem Fortschreiten des gangliocellulären Prozesses zur Ausbildung der „*Mastglia*“ neigt, also zu einer *Reaktionsform*, wie ich diese ursprünglich deutete; dann aber wies er für die Mikro- und Oligodendroglia deren Transformation zu gliösen Körnchenzellen nach. In beiden Veränderungen kommt die *sekundär-passive Rolle der Glia* zum Ausdruck, daher ist auf Grund der modernen Gliatechnik eine Korrektur vorzunehmen: 1. hinsichtlich der von mir später als zum Teil primär gedachten Alteration der Glia bei Tay-Sachs und 2. in bezug der durch die Glia vermittelte Stoffwechselstörung, wie dies ursprünglich *Bielschowsky* annahm.

Dadurch, daß *v. Sántha* auf Grund dreier Fälle zur Erkenntnis gelangte, daß es sich bei Tay-Sachs um einen rein-gangliocellulären Prozeß handle, ist der von mir 1909 gemachte Ausspruch vollinhaltlich bestätigt: „Aus dem histopathologischen Zellbild ergibt sich . . . das Bild

einer *primären* und *elektiven Nervenzellerkrankung*, welche angesichts des heredofamiliären Charakters der *Sachsschen Krankheit* nebst völligem Mangel exogener Noxen, nur auf Grund einer abnormen Veranlagung aller nervenzelligen Elemente des Zentralnervensystems verständlich wird" — mit der Hinzufügung, daß *v. Sántha* auch das gesamte sympathische Nervensystem, daher *alles Nervenzellige*, in vollkommen identischer Weise verändert nachwies, wodurch der prinzipiell-elektive Zug des Prozesses glänzend dokumentiert erscheint.

Zum Schluß wollen wir die differenzierenden Hauptmomente übersichtlich anführen. Diese sind:

Für Tay-Sachs.

Primäre und *exklusive* Erkrankung der *neuro-ektodermalen Ganglienzellen* von der Großhirnrinde bis zum intramuralen *Sympathicus* hinab: *Reine ektodermale Elektiverkrankung*.

Spezifisch-charakteristische Momente:

1. Die gliogenen Abbauelemente mit sudanophilen Körnern als *afferente Transportelemente*; letztere sind *keine Pick'schen Zellen*.
2. Das absolute Freibleiben der Hirnhäute und Gefäße von einer hämatoxylinaffinen Bestäubung.
3. Außer den lecithinoiden Fällungsprodukten im gangliocellulären Cyto-(Hyalo-)plasma *noch* argentophile Inklusionen im letzteren.

Für Niemann-Pick.

Primäre Erkrankung des *mesodermalen Stoffwechselapparates* mit *sekundärer Anschoppung* des Ento- und Ektoderms: *Originär-mesodermale Elektiverkrankung*.

Spezifisch-charakteristische Momente:

1. Die Maulbeerartigen Histiocyten mit hämatoxylinaffinen Körnern als *afferente Transportelemente*; diese sind die *echten Pick'schen Zellen*.
 2. Die hämatoxylinaffine Bestäubung der Hirnhäute und Gefäße.
 3. Einfache lecithinoide Bestäubung des gangliocellulären Cyto-(Hyalo-)plasma — *keine* argentophilen Inklusionen.
-