

Bemerkungen zu Max Bielschowskys Referat über meinen Aufsatz „Revision in der Histopathologie und Pathogenese der infantil-amaurotischen Idiotie“.

Von

Karl Schaffer.

(Eingegangen am 28. Mai 1932.)

Auf 3 eng gedruckten Seiten beschäftigt sich *Bielschowsky* im Zbl. f. Neur. 36, S. 367—370 mit meiner¹ nur 8 Druckseiten betragenden Arbeit; dies begründet der Referent folgend: „Es wird vielleicht befremdlich wirken, daß hier der Rahmen des üblichen Referates weit überschritten wurde. Das hat seinen Grund in der Bedeutung des Gegenstandes. Daß *Schaffer* sein Lehrgebäude auf den Boden einer Fiktion errichtet hat, ist wohl von den meisten Fachgenossen bereits erkannt worden. Bei der Hartnäckigkeit und Zähigkeit, mit der er immer wieder seinen alten Standpunkt hervor hebt, war es geboten, die Dinge wenigstens in einigen Punkten näher zu beleuchten.“

Referent beginnt seine Argumentation folgend: „Zunächst sei festgestellt, daß die von ihm behauptete Begrenzung alles heredodegenerativen Geschehens im Nervensystem auf das äußere Keimblatt eine unbewiesene Behauptung ist“ und verweist auf die tuberöse Sklerose, woselbst „auch das Mesoderm einen wesentlichen Anteil hat“. Meines Wissens habe ich die mir zugeschriebene Begrenzung „alles heredodegenerativen Geschehens“ nur für die systematische Heredodegeneration und amaurotische Idiotie angewandt, woselbst diese eine unbestrittene Tatsache ist und konnte dabei die tuberöse Sklerose um so weniger in Betracht ziehen, als diese doch ein sehr strittiger Punkt der Histopathologie des Nervensystems ist. In Wirklichkeit erwähne ich diese Erkrankungsform in meinen Arbeiten über Heredodegeneration nirgends. Wie sehr ich aber die Rolle des Mesoderms auf Grund der Untersuchungen von *K. H. Bauer* einschätzte, geht aus meiner Monographie aus dem Jahre 1926 hervor, wo ich auf Seite 13 hervorhebe, daß wir 2 Kategorien von blästodermogenen Affektionen, die ektodermalen und mesodermalen zu unterscheiden haben; das sind dann aber 2 differente Keimblattkrankheiten.

¹ *Schaffer*: Arch. f. Psychiatr. 95, 714—720 (1931).

Nun bezieht mich *Bielschowsky* des unrichtigen Zitierens bzw. des Nichtrichtigverstehens seiner Äußerung meinerseits und formuliert seine Auffassung hinsichtlich des Verhaltens des Niemann-Pick und Tay-Sachs folgend: „Für *Bielschowsky* stammen die Veränderungen der Splenohepatomegalie und der amaurotischen Idiotie aus der gleichen Wurzel, nämlich aus einer Störung des Lipoidstoffwechsels. Die Erscheinungen sind also einander *koordiniert* und nicht *subordiniert*.“ Diesen eigensten Worten *Bielschowskys* stelle ich aus meinem Aufsatz¹ folgende Bemerkung entgegen: „... Weil man eine lezithinoide Anspeicherung bei Niemann-Pick und eine lezithinoide Fällung bei Tay-Sachs sah — beide Krankheiten genetisch zusammenbrachte in dem Sinne, daß auch die *Tay-Sachssche* Krankheit ein endogenes Stoffwechselleiden wäre, so wie die *Niemann-Picksche* Krankheit“. Aus dieser Nebeneinanderstellung geht doch deutlich hervor, daß ich *Bielschowsky* nicht mißverstanden habe, und so dürfte obiger Vorwurf viel eher von mir gegen ihn erhoben werden können.

Wenn es sich bisher nur um eine diskutabile persönliche Ansicht handelt, so muß aber folgende Behauptung *Bielschowskys* als den histopathologischen *Tatsachen* direkt *zuwiderlaufend* bezeichnet werden: „Die Tatsache, daß bei der *Niemann-Pickschen* Krankheit Veränderungen in den inneren Organen mit Veränderungen des Zentralorgans vereinigt sind, die denjenigen beim Tay-Sachs bis aufs I-Tipfelchen gleichen, war für ihn (sc. *Bielschowsky*) nur eine Probe aufs Exempel. Die Forschungen der letzten Jahre haben die Richtigkeit seiner Konzeption so weit bestätigt, daß mit Ausnahme *Schaffer* und seiner Schüler wohl kaum noch eine Ablehnung zu verzeichnen ist.“ Wie ich nun dies in mehreren Aufsätzen zeigte, wobei ich mich auf den v. *Meyenburgschen* Fall von reiner Splenohepatomegalie bezog, dessen Großhirnrinde und Kleinhirn ich persönlich zu untersuchen Gelegenheit hatte, unterscheidet sich das zentrale Nervensystem des *reinen* Tay-Sachs von jenem *reiner* Splenohepatomegalie *grundlegend* dadurch, daß bei ersterem weder die histiocytären *Pickschen* Schaumzellen noch die lipoidige Bestäubung der Häute und Gefäße nachweisbar sind, mesodermale Veränderungen, welche eben bei Niemann-Pick vorkommen. *Kann man bei dieser Sachlage von einem „bis aufs I-Tipfelchen gleichen“ Prozeß im Nervensystem sprechen?* Dabei ist nachdrücklichst zu bemerken, daß der *reine*, vom Niemann-Pick verschonte Tay-Sachs, welcher zweifellos die überwiegende Majorität der Fälle ausmacht, in den inneren Organen, vor allem in der Milz und Leber, *keine Spur* einer lipoidzelligen Stoffwechselstörung darbietet. Hingegen ist es eine ins Auge springende Erscheinung, daß beim *reinen* Tay-Sachs *ausschließlich* alles Gangliocelluläre von der Großhirnrinde bis zum intramuralen Sympathicus hinab in ganz identischer Weise er-

¹ *Schaffer, Karl*: Epikritische Bemerkungen usw. Arch. f. Psychiatr. 93.

krankt mit völliger Verschönerung der Häute und Gefäße. Angesichts dieser äußerst bezeichnenden *Elektivität* ist es von mir nur folgerichtig gewesen, von einer *exklusiv* *ektodermalen* Krankheit zu sprechen; eine andere Folgerung ist logisch nicht möglich¹.

Ich stelle es nach obigem der ganz objektiven Beurteilung anheim, wer von uns beiden auf dem „Boden einer Fiktion“ sich befindet; wessen wissenschaftliches System ein „künstliches“ bzw. ein „natürliches“ ist und meine, daß wir allen Grund haben, zu unseren Feststellungen auf möglichst exakte Weise zu gelangen, damit die von *Bielschowsky* so sehr ersehnte „kausale Therapie“ nicht auf Irrwege — wie etwa nutzlose Splenektomien — geraten möge.

Ich könnte mich noch mit anderen Auslassungen *Bielschowskys* beschäftigen, so z. B. damit, daß „. . . um das Hyaloplasma ist es zwar merkwürdig still geworden“, und so manch anderem; speziell über das Hyaloplasma werde ich mich in der nächsten Nummer der Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie näher äußern und so möchte ich der Besprechung dieser Frage hier nicht vorgreifen.

Zum Schluß nur noch eins. Ich folgte absichtlich nicht den Referenten in seiner allzu temperamentvollen Behandlungsweise der strittigen Frage, denn da hätte ich noch manch anderes allzu Subjektives berühren müssen, welchem ich hier grundsätzlich ausweiche. Doch kann ich eine Bemerkung keineswegs unterdrücken: Wenn *Bielschowsky* meint, daß seiner Konzeption nur *Schaffer* und seine Schüler opponieren, so muß ich ihn noch auf den Amerikaner *I. Strauß*, einen Mitarbeiter von *B. Sachs* und z. T. auf den Schweden *Lindau* aufmerksam machen; im übrigen werden unsere Probleme nicht durch Stimmenmehrheit, sondern durch wissenschaftliche Argumente entschieden.

¹ Siehe auch *K. v. Sánthas* Arbeit über 3 reine Fälle von Tay-Sachs und *I. Straußs* (New York) negative Milzbefunde bei Tay-Sachs.

Bemerkung bei der Korrektur (Red.).

Zum obigen Aufsatz sendet Herr Prof. *Max Bielschowsky*-Berlin folgende Äußerung:

Ohne an dieser Stelle auf eine weitere Diskussion eingehen zu wollen, möchte ich folgendes bemerken: Ich verstehe nicht, wie *Schaffer* die Publikation des Schweden *Lindau* „Neuere Auffassungen über die Pathogenese der familiären amaurotischen Idiotie“ zur Stütze seiner Theorie in Anspruch nehmen kann; nach meiner Meinung geht aus ihr das Gegenteil hervor.

Zur Orientierung der Leser möchte ich mir ferner noch erlauben, auf den vor kurzem erschienenen Artikel von *H. Kufs*¹ hinzuweisen. Er trägt den Titel: Grundsätzliche Bemerkungen zur Pathogenese der amaurotischen Idiotie, zugleich eine Erwiderung auf die letzten Arbeiten *Schaffers* über das gleiche Thema.

¹ Z. Neur. 139.