

Einige Bemerkungen zu dem vorstehenden Aufsatz.

Von
L. Pick.

(Eingegangen am 22. Mai 1929.)

Eine eingehende Kritik der *Abrikossoff-Herzenbergschen* Beobachtung, die *Herzenberg* als „Die Skelettform der Niemann-Pickschen Krankheit“ in diesem Archiv, **269**, H. 3, beschrieben hat, ist bereits von Herrn *Lubarsch* an gleicher Stelle gegeben worden. Sie gilt, wie bereits Herr *Lubarsch* erwähnt hat, nach jeder Richtung auch in meinem Sinn. Wenn Herr *Lubarsch* die Natur des Falles im Zweifel gelassen hat, so hat die inzwischen erfolgte Bearbeitung des Christianschen Syndroms durch *Russel S. Rowland* (Arch. Int. Med., November 1928) die Möglichkeit zu seiner Einordnung gebracht.

Zu den vorstehenden Ausführungen möchte ich nur in einigen grundsätzlichen Punkten Stellung nehmen.

1. *Abrikossoff-Herzenberg* geben zu, daß ihr Fall, der zu der vorstehenden Polemik Veranlassung gegeben hat, „nicht etwas Neues bedeutet“ und sicher zu dem schon 1919 von *Christian* in Amerika¹ beschriebenen Syndrom zählt. Damit ist meines Erachtens zugleich seine Deutung als Skelettform des Morbus Niemann-Pick erledigt. Und das ist genau das, was der von *Lubarsch* und neuerdings von mir selbst (Med. Klin. **11** [1929]) geübten Kritik entspricht.

2. Es ist *meine eigene* Auffassung (l. c.), daß Morbus Gaucher, Morbus Niemann-Pick und das von *Christian* umschriebene Krankheitsbild lediglich klinisch und anatomisch verschiedene Äußerungen einer primären wie auch immer bedingten Störung des Lipoidstoffwechsels auf konstitutioneller Grundlage sind (Erg. inn. Med. **29**, 596f. und 613f). Aus dieser allgemeinen Wesensgleichheit heraus differenzieren sich diese drei Typen, deren jeder durch eine genügend große Zahl einschlägiger Fälle belegt ist. Das Christiansche Syndrom ist klinisch-anatomisch als Erkrankung des Kindesalters vom Morbus Niemann-Pick der Säuglinge genau so verschieden wie der Morbus Niemann-Pick von dem perchronisch oft bis in die späteren Lebensjahrzehnte hinein verlaufenden Morbus Gaucher.

3. Ob beim Morbus Niemann-Pick — der stürmischen, spätestens im 2. Lebensjahr tödlich endigenden Erkrankung des Säuglingsalters mit Lipoid- (namentlich Phosphatid-) Überschwemmung *aller* Organe

¹ Bereits 1915/16 waren 2 Fälle von *Schüller* in Fortschr. Röntgenstr. **23** mitgeteilt.

und eventueller Verbindung mit der infantilen *Tay-Sachsschen* Form der amaurotischen Idiotie — eine besondere Skelettform vorkommt, sei dahingestellt. Mir scheint für die Entwicklung eines entsprechenden klinischen Bildes der Ablauf zu rapide. Die Frage *Abrikossoff-Herzenbergs*, wie denn, falls sie existiert, eine Skelettform des Morbus Niemann-Pick „anders ausfallen sollte“ als die Fälle des Christianschen Syndroms, läßt sich nur dahin beantworten, daß Morbus Niemann-Pick und Christiansches Syndrom klinisch und anatomisch keine andere Beziehung zueinander besitzen, als daß sie beide der Ausdruck von Störungen des Lipoidstoffwechsels sind. Ich habe hier wieder nur auf die eingehenden Ausführungen von Herrn *Lubarsch* hinzuweisen, die ich Punkt für Punkt unterschreibe.

Wenn bei den Fällen der ossuären Form des Morbus Gaucher von der Knochenerkrankung, die das klinisch-anatomische Bild beherrscht, abgesehen wird, so bleibt als Rest ein in allem typischer Fall von Morbus Gaucher — typisch sowohl in der Beschränkung auf das lymphatisch-hämopoetische System (Milz, Leber, Lymphknoten) wie in der besonderen Histologie der Organe. Läßt man gleichermaßen in den Fällen von Christianschem Syndrom, also etwa auch in der *Abrikossoff-Herzenbergschen* Beobachtung, die Knochenerkrankung außer Betracht, so besitzt das, was anatomisch-histologisch übrig bleibt, mit den Befunden in den sonst sich untereinander stets bis zur Deckung gleichenden Fällen der Niemann-Pickschen Krankheit keine Übereinstimmung.

Danach ist es auch sachlich durchaus unrichtig, daß die von mir aufgestellte ossuäre Form des Morbus Gaucher „ganz dieselben morphologischen Abweichungen vom typischen Bilde des Morbus Gaucher zeigt wie *Abrikossoff-Herzenberg* sie für ihren Fall im Vergleich zum typischen Morbus Niemann-Pick zu verzeichnen haben“.

4. Das Vorkommen von Zwischenformen neben den drei Haupttypen habe ich selbst als ein zu erwartendes natürliches Ereignis immer wieder betont (*Natura non saltum facit*; vgl. z. B. l. c.). Gegenüber den mehr als ein halbes Hundert Fällen von Morbus Gaucher, den schon jetzt mehr als 15 Fällen von Morbus Niemann-Pick und den annähernd ebenso zahlreichen von Christianschem Syndrom ist ihre Zahl gering. Aber das Vorhandensein von Zwischenformen ändert nichts an der Berechtigung der Aufstellung der drei genannten Haupttypen. Ihre Umschreibung ist nicht Sache abstrakter Dialektik, ein bloßer „Wortstreit“, sondern ergibt sich gleichermaßen aus dem theoretisch-wissenschaftlichen wie dem praktischen Bedürfnis, klinisch-anatomische Einheiten als umschriebene Krankheiten zu kennzeichnen. Soweit ich sehe, haben in dieser Richtung der Morbus Gaucher, der Morbus Niemann-Pick und das Christiansche Krankheitsbild¹ nach den bisherigen Erfahrungen zahlreicher Beobachter und Untersucher die Probe ausgiebig bestanden.

¹ Vgl. dazu *Lyon* und *Marune*, Fortschr. Röntgenstr. 40, 3 1929