

(Aus dem Pathologischen Institut der Friedrich Schiller-Universität Jena
[stellv. Direktor: Dozent E. Schairer].)

Ein weiterer Fall von Morbus Gaucher beim Säugling.

Von
E. Schairer.

Mit 6 Abbildungen (8 Einzelbildern) im Text.

(Eingegangen am 20. Juli 1942.)

Morbus Gaucher im Säuglingsalter ist recht selten. Bisher sind im Schrifttum alles in allem etwa 15—20 Fälle beschrieben, jedoch nur einige wenige davon vollständig untersucht (*de Lange*⁸). So dürfte es schon deshalb gerechtfertigt sein, einen weiteren Fall zu veröffentlichen, bei dem nicht nur Leber und Milz, sondern zahlreiche Organe histologisch untersucht wurden. Mitteilenswert scheint mir der Fall besonders deshalb, weil mehrere Organe, neben Leber und Milz auch Lunge und Gehirn, chemisch auf ihren Lipoidgehalt geprüft wurden. Diese Untersuchungen wurden liebenswürdigerweise von *Klenk*^{5a} ausgeführt, der seine Ergebnisse in der Zeitschrift für physiol. Chemie veröffentlichte. Ehe ich auf diese Befunde im Zusammenhang mit den Ergebnissen der histologischen Untersuchungen eingehe, möchte ich kurz das Wichtigste aus der Krankengeschichte berichten*.

In der Familienvorgeschichte des Kindes nichts Erwähnenswertes, außer einer Totgeburt der Mutter vor 3½ Jahren. Keine Geschwister. Das männliche Kind wurde rechtzeitig geboren und wog bei der Geburt 4 kg. Es wurde 3 Monate gestillt und bekam dann noch 2 Monate Zwiemilch. Seit dem 3. Monat fiel der Mutter eine gewisse Nackensteifigkeit auf. Im Alter von 4½ Monaten erkrankte das Kind an „Keuchhusten“ und Bronchialkatarrh. Es bekam öfter Erstickungsanfälle. Im Krankenhaus wurde eine erhebliche Nackensteifigkeit festgestellt, ferner Stridor und Cyanose. Über den Lungen Schachtelton, Brummen und Knurren. Röntgenologisch war zunächst keine Lungenentzündung nachweisbar. Die Milz und die Leber erwiesen sich als stark vergrößert. Später war das Kind somnolent, zeigte Trismus und Schlingbeschwerden, so daß an einen Tetanus gedacht wurde. In den letzten Tagen vor dem Tode war eine ausgedehnte Lungenentzündung klinisch nachzuweisen. Eine Untersuchung des Augenhintergrundes ergab keine Besonderheiten. Das Kind starb im Alter von 8 Monaten.

Die Sektion (1082/38) ergab als auffallendsten Befund eine Vergrößerung der Milz (130 g) und der Leber (550 g). Die Leber hatte eine blaßgelbe Farbe und eine verwaschene Zeichnung, die Milz war hellgraurot und man sah zahlreiche graugelbe, knötchenförmige Gebilde, die zunächst für Follikel gehalten werden konnten. Die Lymphknoten im Mesenterium und entlang der Bauchaorta waren etwas vergrößert und auf dem Schnitt von blaßgelber Farbe. Die übrigen Lymphknotengruppen waren o. B.

* Herrn Prof. Dr. *Ibrahim*, Direktor der Universitäts-Kinderklinik Jena, möchte ich für die freundliche Überlassung der Krankengeschichte besonders danken.

Die Lungen waren in den vorderen Teilen gebläht, in den hinteren abhängigen Teilen fest, hepatisiert, von grauroter Farbe und glatter, ziemlich trockener Schnittfläche. Das Knochenmark war überall blaßrot. Die übrigen Organe zeigten keine Besonderheiten.

Die histologische Untersuchung der Organe ergab zunächst einmal in Milz, Leber, Lymphknoten und Knochenmark das Bild des Morbus Gaucher, wie es immer wieder bei Erwachsenen und bei Säuglingen beschrieben wurde. In der Milz fanden sich ausgedehnte Lager von *Gaucher*-Zellen in der Pulpa; daneben waren die Zellen in den Lymphknötchen zu finden, sowohl um die Zentralarterie wie in der Peripherie. Manchmal waren die Lymphknötchen völlig durch *Gaucher*-Zellen ersetzt.

Die *Gaucher*-Zellen zeigten die bekannten Merkmale: Große, blasser Zellen mit knitteriger Protoplasmastruktur und einem oder mehreren, meist am Rande liegenden Kernen. Der Zelleib färbt sich mit Eosin ausgesprochen rot, bei *Mallory*-Färbung hellblau. Mit Scharlachrot bekommt man nur eine ganz leichte blaurote Anfärbung der gespeicherten Substanz. Andere Lipoidfärbemethoden ergeben keine Färbung.

Auch in der Leber werden ziemlich zahlreiche *Gaucher*-Zellen gefunden. Sie liegen zum Teil im periportal Bindegewebe, zum größeren Teil inmitten der Leberläppchen, besonders in den zentralen Teilen, wo sie zwischen die Leberzellbalken und die Capillarendothelien, oft in Form von Nestern, eingefügt sind. An diesen Stellen ist das kollagene Bindegewebe deutlich vermehrt und seine Fasern umspinnen die *Gaucher*-Zellen. Jedoch besteht kein Umbau der Leberläppchen.

In den Lymphknoten sind die Sinus frei. Die *Gaucher*-Zellen liegen an der Stelle des Reticulums und verdrängen die Lymphocyten. Im Knochenmark sind die *Gaucher*-Zellen ziemlich diffus, einzeln oder in kleinen Nestern zwischen den anderen zelligen Elementen verstreut.

Neben diesen Organen, die auch beim Morbus Gaucher des Erwachsenen befallen sind, enthalten wie in den Fällen von *Hampel*³, *Jenny*⁴, *Köhne*⁷ u. a. auch in unserem Falle noch andere Organe *Gaucher*-Zellen.

Im *Thymus* ersetzen die *Gaucher*-Zellen in großem Ausmaße das normale Gewebe, vor allem das Rindengewebe; nur noch um die zum Teil nekrotischen und verkalkten *Hassallschen* Körperchen waren spärliche Lymphocyten vorhanden.

In den *Tonsillen* fanden sich die *Gaucher*-Zellen im lymphatischen Gewebe in der Umgebung der Kapsel, nicht in den Funktionszentren. Auch in den Lymphknötchen des Dünndarmes, des Dickdarmes und der Appendix waren ganz vereinzelte *Gaucher*-Zellen, ebenfalls an der Peripherie, aufzufinden.

In der *Nebennierenrinde* (*Zona fasciculata* und *reticularis*) waren sie ganz vereinzelte um die Capillaren herum nachweisbar; sie unterschieden sich von den Epithelzellen besonders durch die mangelnde Färbbarkeit mit Scharlachrot. Struktur und Größe der Nebennieren ergaben keine Abweichungen vom Normalen. -- Auch die übrigen innersekretorischen Organe (Schilddrüse, Hypophyse, Pankreas, Hoden) wurden untersucht und keine *Gaucher*-Zellen gefunden, ebensowenig in der Herz- oder Skelettmuskulatur, in den Nieren, den Speicheldrüsen oder der Haut. Nirgends Hämosiderinablagerungen.

In den Lungen bieten die makroskopisch als pneumonisch infiltriert anmutenden abhängigen Teile ein Bild, wie es ähnlich *Hampel*³ beschrieben und abgebildet hat. Die Alveolen sind angefüllt durch mittelgroße bis ganz große Zellen, die völlig den *Gaucher*-Zellen gleichen (s. Abb. 1 u. 2). Die Zellen sind ein- und mehrkernig. Der Zelleib zeigt die knitterig-feingranuläre Struktur der *Gaucher*-Zellen, manchmal auch größere Vakuolen. Bei Scharlachrotfärbung finden sich nur in einzelnen Zellen spärliche, feine, sich leuchtendrot färbende Tröpfchen; im übrigen gibt der Zellinhalt die Reaktion der *Gaucher*-Substanz. Dadurch und durch die knittrige

Protoplasmastruktur unterscheiden sie sich deutlich von den gewöhnlichen Alveolarzellen. In manchen Alveolen sieht man einen Untergang der Kerne in den beschriebenen Zellen; das Protoplasma scheint zu zerbröckeln und färbt sich bei H.-E.-Färbung dunkelrot. Auch in den Lichtungen der kleinen Bronchien, deren Epithel häufig fehlt, sind diese großen Zellen nachweisbar (s. Abb. 1). Die gewöhnlichen Exsudatzellen, wie Leukocyten und Lymphocyten, treten an Menge hier und in den Alveolen völlig zurück. Nur an ganz vereinzelt Stellen enthalten die Alveolen neben den beschriebenen Zellen reichlichere Leukocyten. In den Alveolarwänden selbst sind *Gaucher*-Zellen nicht nachweisbar.

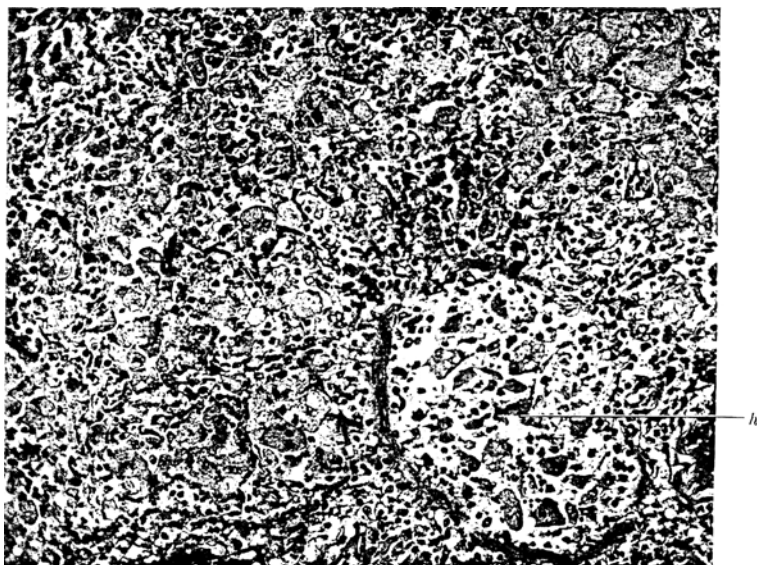


Abb. 1. Lunge mit *Gaucher*-Zellen in den Alveolen und in einem kleinen Bronchus (h). Mallory-Färbung. Vergr. 3300fach.

Daß *Gaucher*-Zellen in der Lunge vorkommen können, geht aus Beobachtungen im Schrifttum (*Merklen*, *Hörner* und *Warter*¹¹⁾ hervor, bei denen im Sputum *Gaucher*-Zellen nachweisbar waren. Es ist auch nicht anzunehmen, daß in solchen Fällen nur das lymphatische Gewebe im Bereiche der Lunge im Sinne des Morbus Gaucher umgewandelt war, wie *Myers*¹² es in seinem Falle nachwies. In diesem Falle fehlten außerdem die *Gaucher*-Zellen im Sputum. *Zehnder*¹³ hat in einem Falle (Fall I, 10jähriges Mädchen) röntgenologisch eine Verdichtung des Lungengewebes beobachtet und auf eine Infiltration mit *Gaucher*-Zellen zurückgeführt (kein Auswurf).

Oberling und *Woringer*¹³ sowie *Hamperl*³ und *Donat*¹⁷ haben ganz entsprechende histologische Befunde an den Lungen erhoben wie wir. Sie nahmen an, daß diese in den Alveolen liegenden Zellen die *Gaucher*-Substanz enthalten, also als *Gaucher*-Zellen zu bezeichnen sind. Jedoch

war der Beweis dafür allein durch den histologischen Befund nicht völlig erbracht. In unserem Falle konnte von Klenk^{5a} eine große Menge des für M. Gaucher charakteristischen Lipoids (0,20 g aus 118 g Frischsubstanz und 20,5 g Trockensubstanz) bei der chemischen Untersuchung nachgewiesen werden. Dies scheint mir den endgültigen Beweis zu liefern, daß in den großen Zellen der Alveolen beim Morbus Gaucher die *Gaucher-Substanz* gespeichert ist.

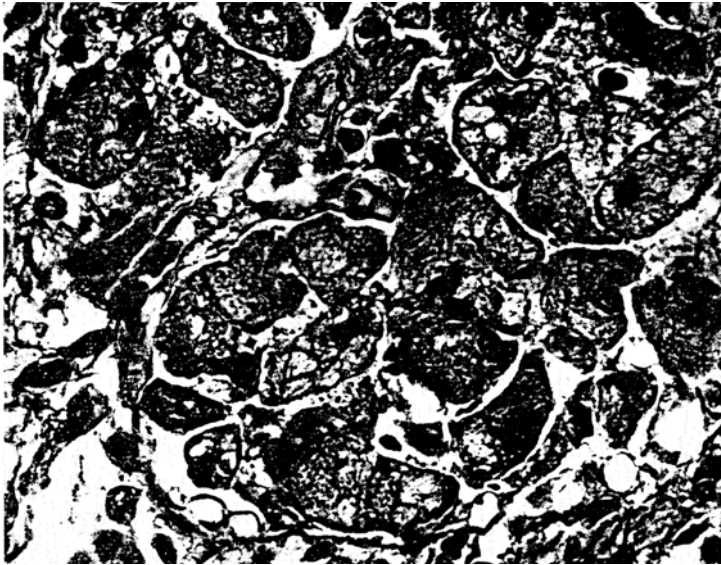


Abb. 2. *Gaucher-Zellen* in Lungenalveolen. *Mallory-Färbung*. Vergr. 800fach.

Der klinische Verlauf des Morbus Gaucher beim Säugling ist dadurch ausgezeichnet, daß die Kinder sich in den ersten Monaten gewöhnlich normal entwickeln, daß dann aber, wie auch in unserem Falle, sich Störungen von seiten des Zentralnervensystems zeigen. Man findet Opisthotonus, hypertonische Muskelstarre, Augenmuskelstörungen, Dysphagie, Trismus, Atmungsstörungen. In unserem Falle war der Opisthotonus im Alter von 3 Monaten das erste Symptom. Später kamen Atmungsstörungen, endlich Trismus und Schlingbeschwerden hinzu. Der Augenhintergrund war ohne krankhaften Befund und auch die histologische Untersuchung des Auges ergab keine Besonderheiten.

Da nur beim Säuglingsgaucher derartige nervöse Störungen auftreten, lag nahe, anzunehmen, daß der Aufbau des Gehirns im Gefolge dieser Erkrankung leide. Durch chemische Untersuchungen an Gehirnen von wachsenden Tieren und Menschen ist bekannt, daß im Gehirn von Neugeborenen die Cerebroside sehr spärlich sind und im Säuglings-

alter nur langsam angebaut werden, während die Cholesterinfette und vor allem die Phosphatide viel schneller ihren vollen prozentualen Anteil erreichen ^{14, 15}.

Tropp ¹⁶ nahm an, daß die Cerebroside in der Milz, wo sie auch beim normalen Tier in kleinen Mengen nachzuweisen sind, und im übrigen RES gebildet und von da dem Gehirn zugeführt werden. Beim Morbus Gaucher soll eine Unfähigkeit des RES bestehen, die Substanzen abzugeben. Deshalb müsse im Gehirn ein Mangel eintreten, der dann zu bestimmten Störungen führe.

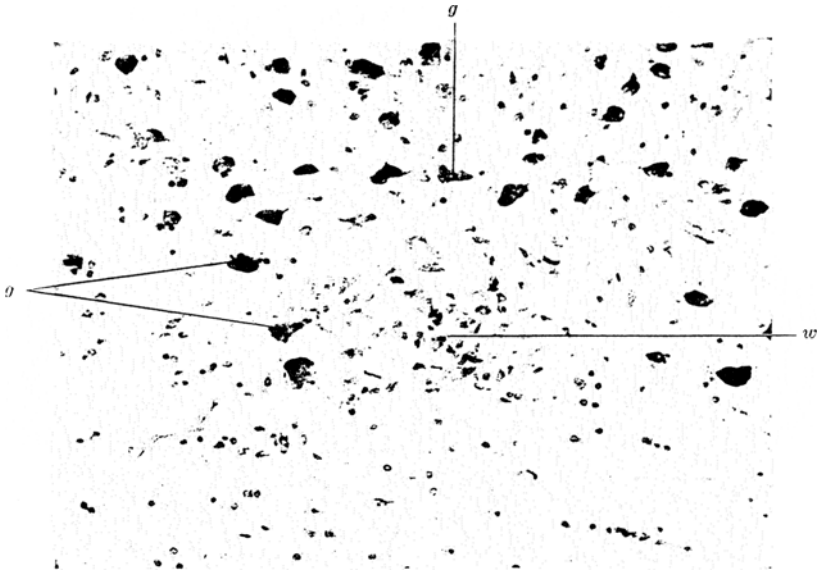


Abb. 3. Ausschnitt aus der Brücke. Untergehende Ganglienzellen (g) und Gliastrauchwerk (w). Kresylviolett. Vergr. 300fach.

Schnitz ¹⁴ hat, auf diesem Gedanken fußend, bei jungen Hunden die Milz entfernt und festgestellt, daß zwar hiernach eine Verschiebung in den Lipoiden des Gehirns eintritt, aber eher im Sinne einer Steigerung der Cerebrosidablagerung und Phosphatidablagerung und einer relativen Verminderung des Gehaltes an Cholesterinfetten. *Klenk* ^{5a} hat größere Teile unseres Gehirns, das wenige Stunden in Formalin gelegen hatte, untersucht und konnte weder Vermehrung noch eine erhebliche Verminderung der Cerebroside feststellen. 1,2% der Trockensubstanz des Gehirns unseres 8 Monate alten Kindes bestanden aus Cerebrosid, während *Schwirthe* ¹⁵ bei normalen Neugeborenen 0,05%, bei 13 bzw. 14 Monate alten normalen Kindern 1,5% bzw. 2,7% fand. Die einzige Verschiebung, die *Klenk* ^{5b} in unserem Falle auffiel, war eine Verminde-

zung des Phosphatidgehaltes, die jedoch durch die Formalinfixierung bedingt sein könnte.

In unserem Falle sprachen die chemischen Befunde also nicht für die oben erwähnte Hypothese. Die histologische Untersuchung des Gehirns war insofern wichtig, als *Oberling* und *Worlinger*¹³ und besonders *Lindau*¹⁰ beim Säuglingsgaucher Veränderungen an den Ganglienzellen feststellen konnten, ähnlich wie bei der *Niemann-Pickschen* Krankheit, also eine Aufblähung der Ganglienzellen durch die Einlagerung einer Substanz, die färberisch der der *Gaucher-Zellen* entsprach. *Köhne*⁷ fand derartige

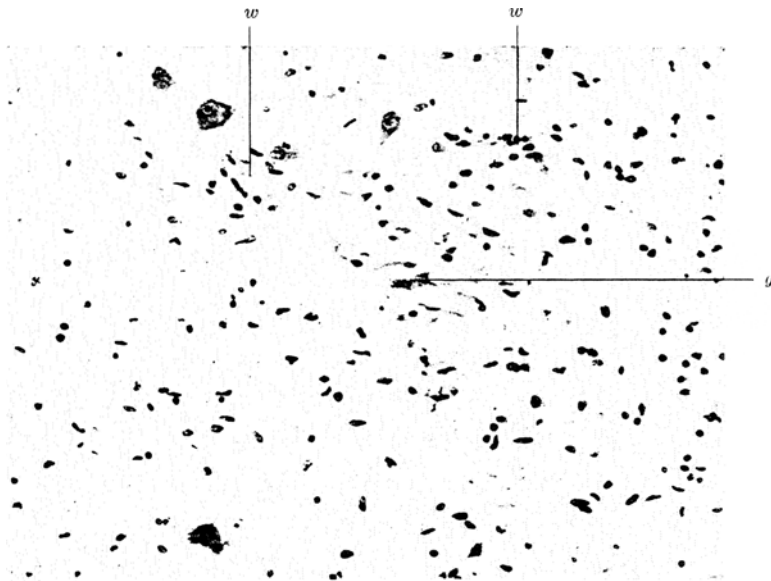


Abb. 4. Aus dem Nucleus dentatus. Untergehende Ganglienzellen (g) und gewucherte Glia (w). Kresylviolett. Vergr. 300fach.

Aufblähungen in seinem Fall nicht, dagegen Veränderungen im Sinne der chronischen Ganglienzellerkrankungen *Nissls* in Großhirnrinde, Stammknoten, Mittelhirn und Kleinhirn.

In unserem Falle waren ebenso wie in dem *Köhnes* unspezifische Ganglienzellveränderungen, zum Teil im Sinne einer Schrumpfung, häufiger aber im Sinne der schweren Ganglienzellerkrankung *Nissls*, die bis zu völligem Untergange führt, zu finden. In der Großhirnrinde und in den Stammknoten waren diese Veränderungen nicht sehr erheblich. Sie betrafen hier nur vereinzelte Ganglienzellen, die zum Teil im Zustand der Schrumpfung und Auflösung sich befanden, wobei man oft deutlich Neuronophagie beobachten konnte. Ausgedehnte Untergänge mit Gliazellwucherungen und Ausbildung eines Gliastrauwerkes waren besonders in den Kernen der Brücke (s. Abb. 3) im Olivenkern

und im Nucleus dentatus zu finden. Im letzteren waren überhaupt nur noch ganz spärliche Ganglienzellreste erhalten (Abb. 4). Die *Purkinje*-Zellen zeigten nur leichtere Schrumpfungerscheinungen. Die Zellen des Rückenmarkes waren noch frei. Die noch erhaltenen Ganglienzellen zeigten in allen Teilen des Gehirns ein oft merkwürdig hyalin aussehendes Protoplasma, was auch *Hamperl*³ in seinem Falle auffiel.

Außer diesen unspezifischen Veränderungen waren aber im Gebiet der Stammknoten, wenn auch nur vereinzelt, deutliche Speicherungserscheinungen an größeren Ganglienzellen zu erkennen (s. Abb. 5 und 6).



Abb. 5. Aus den Stammknoten. Ganglienzellen mit verklumptem Tigroid, randständigem Kern und Speicherung einer körnigen Substanz (s). Kresylviolett. Vergr. 650fach.

Der Kern war an den Rand der Zelle gedrängt und vielfach geschrumpft. Das Tigroid war am Rande der Zelle verklumpt. Daneben fanden sich größere Vakuolen, vor allem am Rande, die eine Auflockerung und unscharfe Begrenzung des Zelleibes verursachten. In der Mitte dieser Zellen fand sich eine körnige Masse, die färberisch ganz der *Gaucher*-Substanz entsprach, vor allem keine Lipoidfärbung gab. In anderen Zellen in der Umgebung der geschilderten waren die gleichen Verklumpungs- und Auflösungserscheinungen nachzuweisen. Es fanden sich Vakuolen im Protoplasma, Verklumpungen des Tigroids; jedoch war eine deutliche Speicherung nicht wahrzunehmen (Abb. 6a). In den Gliazellen nirgends Speicherung.

Wir fanden also am Gehirn unseres Falles die beiden im Schrifttum geschilderten Veränderungen nebeneinander. Allerdings standen die

Vorgänge im Sinne der einfachen Ganglienzellschrumpfung bzw. der schweren Ganglienzellerkrankung bis zu völligem Untergang ganz im Vordergrund. Speicherung war nur in einzelnen Zellen zu bemerken, die daneben weitere Zeichen der Schädigung boten. Bei diesem Befunde ist es nicht verwunderlich, daß chemisch eine Vermehrung der *Gaucher*-substanz im Gehirn nicht nachweisbar war. Den Beweis, daß die geschilderten Ganglienzellen etwa die Gauchersubstanz speicherten, können wir deshalb nicht führen.

Vielleicht ist das Alter, das der Säugling erreicht, wichtig dafür, welche der beiden geschilderten Veränderungen vorherrscht. Der Säugling *Lindaus*¹⁰ war immerhin 14 Monate alt geworden, während der

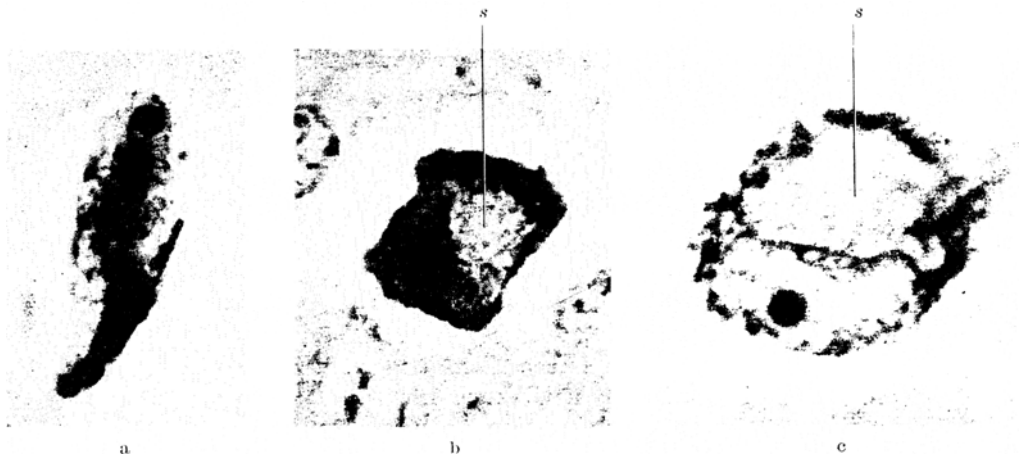


Abb. 6. Ganglienzellen aus den Stammknoten. a) Geschrumpfte Zelle mit verklumptem Tigroid und zum Teil vakuolisierten Protoplasma. Keine Speicherung. b) Zelle mit am Rande verklumptem Tigroid und Speicherung einer körnigen Substanz (s). c) Große Zelle, ebenfalls mit Speicherung (s). Tigroid in Auflösung. Starke Vakuolisierung des Protoplasmas am Rande mit unscharfer Begrenzung. Kresylviolett. Vergr. 1600fach.

unsere sowie der *Köhnes*⁷ nur 8 Monate alt war. Die Fälle von *Oberling* und *Woringer*¹³ erreichten ein Alter von 11 bzw. 1 Monat. Nur in dem Falle von *Lindau* waren reichliche Speicherungserscheinungen nachweisbar, wobei allerdings betont werden muß, daß chemische Untersuchungen auch der inneren Organe im Falle *Lindaus* nicht durchgeführt wurden. In den Fällen *Oberlings* waren vor allem Ganglienzelldegenerationen und nur fragliche Speicherungen nachzuweisen; in unserem Falle herrschten ebenfalls die Degenerationen vor. *Köhne* konnte schließlich überhaupt keine Speicherung finden. An der weißen Substanz des Gehirns und des Rückenmarkes waren in unserem Falle keine krankhaften Veränderungen nachweisbar. Vor allem erwiesen sich die Markcheiden bei allen Färbungen als völlig intakt und gut entwickelt. Es

bestand auch keine Gliavermehrung; Fettkörnchenzellen waren nirgends zu sehen.

Fassen wir unsere Ergebnisse zusammen, so müssen wir sagen, daß für die Hypothese, daß infolge der Retention der *Gaucher*-Substanz im RES eine degenerative Erkrankung des Gehirnes eintreten soll, ein positiver Beweis nicht möglich war. Die Cerebroside waren in unserem *Gaucher*-Gehirn nicht vermindert. Dies ist nicht so sehr verwunderlich, wenn wir wissen, daß es nach Entfernung der Milz beim wachsenden Tier nicht zu einer Verminderung, sondern zu einer Vermehrung der Cerebroside und Phosphatide des wachsenden Gehirns kommt. Auch die Tatsache, daß der cerebrosidreichste Teil des Zentralnervensystems das Rückenmark ist (*Schmitz*¹⁴) und daß dieses in den untersuchten Fällen von Morbus Gaucher immer verschont blieb, spricht dagegen, daß die Zusammenhänge einfach in einem Mangel der *Gaucher*-Substanz zu suchen sind.

Auch die neuesten chemischen Untersuchungen an *Gaucher*-Fällen, die *Klenk*^{5a} ausführte, sprechen nicht für die *Tropp*sche Hypothese, sondern eher für eine allgemeine celluläre Störung beim Morbus Gaucher, wie sie auch *Letterer*⁹ auf Grund seiner Beobachtungen angenommen hat. *Klenk* konnte nachweisen, daß die *Gaucher*-Substanz in der Milz beim Erwachsenen gaucher ebenso wie in unserem Kinderfall nicht wie das Cerasin des Gehirns Galaktose, sondern nur Glucose enthält, worauf schon *Aghion*¹ und *Halliday* und Mitarbeiter² hinwiesen.

Nach dieser Feststellung haben *Klenk* und *Rennkamp*⁶ die Lipotide der normalen Rindermilz eingehend untersucht und dabei unter anderem gefunden, daß in deren Cerebrosiden Galaktose und Glucose im Verhältnis 3 : 2 vorhanden sind. Bei der *Gaucherschen* Krankheit scheint nur das glucosehaltige Cerebrosid in großen Mengen gebildet oder gespeichert zu werden. *Klenk*⁶ meint, daß unter Umständen verschiedene Zellarten der Milz für die Bildung der verschiedenen Cerebroside verantwortlich sein könnten, von denen dann nur eine beim Morbus Gaucher erkrankt wäre.

Auch bezüglich der Art der eingebauten Fettsäuren unterscheiden sich die Cerebroside des Gehirns und der Milz wesentlich. In unserem Säuglingsgehirn entsprach die Menge wie die Zusammensetzung der Cerebroside der Norm. Jedenfalls fehlten gröbere Abweichungen. Dies spricht, wie schon oben betont, gegen die *Tropp*sche Hypothese, die die Gehirnveränderungen bei Säuglingsgaucher einfach durch einen Mangel an Cerebrosid erklärt.

Aber auch die anatomischen Befunde am Gehirn sind mit dieser Annahme nicht in Übereinstimmung zu bringen. Die Cerebroside sind nach den Angaben des Schrifttums vorwiegend in die Marksubstanz des Gehirns eingebaut. Deshalb ist auch erklärlich, daß sie bei Neugeborenen noch weitgehend fehlen, deren Mark noch nicht gereift ist.

Deshalb findet man sie in besonders großer Menge in dem markreichen Rückenmark. Erkrankt sind aber beim Säuglingsgaucher nicht die Markscheiden, sondern die Ganglienzellen. Diese enthalten als Lipoide besonders die Ganglioside (*Klenk*), die allerdings mit den Cerebrosiden chemisch verwandt sind und aus ihnen durch Einbau von Zucker und Neuraminsäure hervorgehen können. Es wäre deshalb vorstellbar, daß beim kindlichen Gaucher die Stoffwechselstörung auch auf die Ganglioside ausgedehnt ist in der Weise, daß vielleicht ihre Bildung irgendwie gestört wird. Infolge dieses Mangels könnte es zur Degeneration der Ganglienzellen kommen. Die in einzelnen Zellen gespeicherte Substanz könnte Kerasin sein, dessen weiterer Aufbau zu Gangliosiden nicht möglich ist.

Daß diese Störungen nur beim Säugling auftreten, könnte auf der gleichen Linie wie die Tatsache liegen, daß nur beim Säugling (*Gaucher*-Zellen im Thymus, in den Tonsillen, den lymphatischen Apparaten des Darmes, den Nebennieren beobachtet werden. Weitere Fortschritte werden in der Erkenntnis der Stoffwechselstörungen beim Morbus Gaucher wohl nur durch die genaue Analyse neuer Fälle unter enger Zusammenarbeit der Chemiker und Morphologen erzielt werden können.

Zusammenfassung.

1. Es wird ein weiterer Fall von Morbus Gaucher beim Säugling beschrieben, der unter cerebralen Erscheinungen im 8. Lebensmonat starb.

2. Die Untersuchung der Organe ergab das typische Bild des Säuglingsgaucher mit *Gaucher*-Zellen nicht nur in Milz, Leber, Lymphknoten und Knochenmark, sondern auch im Thymus, in den Tonsillen, den lymphatischen Apparaten des Darmes, der Nebennierenrinde und besonders in der Lunge.

3. In den Lungen wurde durch chemische Untersuchung eine erhebliche Anhäufung von *Gaucher*-Substanz gefunden (*Klenke*^{5a}) und dadurch der sichere Nachweis erbracht, daß die in den Alveolarzellen gespeicherte Substanz tatsächlich die *Gaucher*-Substanz ist.

4. Im Gehirn waren in erster Linie degenerative Ganglienzellveränderungen vorwiegend im Gebiet der Brücke und des Kleinhirns, aber auch in der Großhirnrinde und in den Stammknoten vorhanden; daneben fanden sich aber vereinzelt Speicherungen einer körnigen Substanz in Ganglienzellen vor allem der Stammknoten. Die chemische Untersuchung des Gehirns, die von *Klenk*^{5a} ausgeführt wurde, ergab weder eine Verminderung noch eine Vermehrung der Cerebroside gegenüber Gehirnen normaler, gleichaltriger Kinder. Während im Gehirn das normale, galaktosehaltige Kerasin gefunden wurde, wurde in den anderen chemisch untersuchten Organen (Milz, Leber, Lunge) ein glucosehaltiges Cerebrosid nachgewiesen.

5. Die geschilderten Befunde machen die von *Tropp* aufgestellte Hypothese über die Ursachen der cerebralen Störungen beim Säuglingsgaucher unwahrscheinlich. Vielmehr scheint der Morbus Gaucher durch eine auf viele Zellarten ausgedehnte allgemeine Stoffwechselstörung bedingt zu sein.

Schrifttum.

- ¹ *Aghion*: Thèse de Paris 1934. — ² *Halliday, Deuel, Tragermann, Ward*: J. biol. Chem. **132**, 171 (1940). — ³ *Hamperl*: Virchows Arch. **271**, 147 (1929). — ⁴ *Jenny*: Inaug.-Diss. Basel 1930. — ^{5a} *Klenk*: Z. physiol. Chem. **267**, 128 (1940). — ^{5b} *Klenk*: Pers. Mitteilung. — ⁶ *Klenk u. Rennkamp*: Z. physiol. Chem. **273**, 253 (1942). — ⁷ *Köhne*: Zieglers Beitr. **102**, 512 (1939). — ⁸ *Lange, de*: Acta paediatr. (Stockh.) **27**, 34 (1939). — ⁹ *Letterer*: Verh. dtsch. med. Ges. **31**, 12 (1938). — ¹⁰ *Lindau*: Acta psychiatr. (Köbenh.) **5**, 167 (1930). — ¹¹ *Merklen, Hörner et Warter*: Sang **10**, 7, 8 (1936) [ref. nach Neur. Zbl. **84**, 662 (1937)]. — ¹² *Myers*: Brit. Med. J. **1937** [zit. nach Fol. haemat. (Lpz.) **61**, 285 (1938)]. — ¹³ *Oberling et Woringer*: Rev. franc. Pédiatr. **3**, 4, 5, 7 (1927). — ¹⁴ *Schmitz*: Vortrag vor dem med.-naturwiss. Ver. Jena 1940. — ¹⁵ *Schuwirth*: Z. physiol. Chem. **263**, 25 (1940). — ¹⁶ *Tropp*: Klin. Wschr. **1936** I, 562. — ¹⁷ *Donat*: Zbl. Path. **78**, 273 (1942). — ¹⁸ *Zehnder*: Dtsch. Z. Chir. **250**, 422 (1938).