

Elektronenoptische Beobachtungen bei Speicherkrankheiten¹

Es wird über die Ultrastruktur der Speicherzellen in Milz und Leber bei je einem Fall von *Morbus Gaucher* und *Niemann-Pick* berichtet.

Die erhobenen Befunde lassen unter anderem folgende Feststellungen zu:

(1) Die elektronenmikroskopische Untersuchung erlaubt eine deutliche Unterscheidung dieser beiden Krankheitsbilder. Sie hat also diagnostischen Wert.

(2) Die Speicherzellen enthalten im Cytoplasma abnorme Gebilde, die als Speicherkörper bezeichnet werden. Diese zeigen eine unterschiedliche, wahrscheinlich mit der ungleichen chemischen Zusammensetzung in Beziehung stehende Ultrastruktur.

(3) Es finden sich Anhaltspunkte für die Annahme, dass die Speicherung im Bereich der Mitochondrien beginnt.

(4) In den Zellen mit abnormer Sphingomyelinspeicherung (*Niemann-Picksche Krankheit*) weisen alle Mitochondrien eine pathologische Struktur auf (Verkleinerung, diffus verstärkte Osmiophilie, undeutliche Membranzeichnung, knäuelartig angeordnete Cristae), auch diejenigen, die noch nicht speichern.

Sur l'ultrastructure de l'appareil juxtaglomérulaire du rein

Dans la région du pôle vasculaire des corpuscules rénaux, on trouve, réunis sous le nom d'appareil juxtaglomérulaire, des dispositifs spéciaux, à savoir la macula densa, les cellules de Goormaghtigh, les cellules épithélioïdes du segment préglomérulaire de l'artériole afférente; certains auteurs y ajoutent les îlots cellulaires paraportaux de Becher. Nous avons étudié au microscope électronique (RCA, modèle EMU 3C) cette partie du rein de quelques mammifères (souris, rats, lapins, chat et bœuf), enrobé dans du méthacrylate et, plus souvent, dans du vestopal W, et avons obtenu les résultats que nous allons résumer¹.

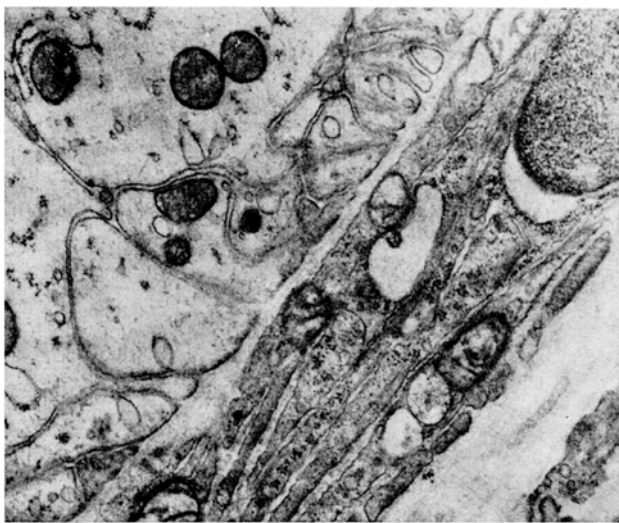


Fig. 1. En haut et à gauche, reposant sur une membrane basale, deux cellules d'une macula densa avec leur labyrinthe basal. En dessous, un groupe de cellules de Goormaghtigh, enchâssées dans un lacs de membranes intercellulaires, et ensuite la capsule d'un corpuscule rénal. En haut et à droite, un noyau de Goormaghtigh avec l'espace périnucléaire élargi. Rein de souris. Grossissement 19200 fois.

Die elektronenoptische Untersuchung vermag somit Störungen im Feinbau der Zellorganellen aufzudecken, die sich noch nicht im Endresultat der enzymatischen Fehlleistung, in diesem Fall der Speicherung, kundtun.

Summary. Ultrastructural changes in spleen and liver in a case of *Morbus Gaucher* and *Niemann-Pick* are discussed.

The results are: (1) The Ultrastructure shows a distinct differentiation between the two diseases. (2) It seems that storage begins in mitochondria. (3) In the case of *Morbus Niemann-Pick*, all Mitochondria of storage cells show an abnormal ultrastructure (diminution in size, increased osmiophilia, disorder in the arrangement of cristae and membranes).

B. ROOS, H. COTTIER und E. ROSSI

Pathologisches Institut und Kinderklinik, Jennerspital, der Universität Bern.

¹ Die Arbeit erscheint ausführlich an anderer Stelle.

Les cellules de la *macula densa* (plaque dense) montrent, dans leur partie basale, des cytomembranes modérément développées et assez irrégulièrement disposées, formant avec les loges cytoplasmiques intercalées un «labyrinthe basal» (Figure 1). Les mitochondries, localisées de préférence dans une situation circum- et supranucléaire, sont relativement petites et peu fréquentes. L'appareil de Golgi a une position infranucléaire. Ces caractéristiques permettent de distinguer les cellules maculaires des autres cellules de la partie contournée du segment intermédiaire.

¹ O. BUCHER et E. REALE, *Z. Zellforsch.* 54, 167 (1961); *Z. mikr.-anat. Forsch.*, 67, 514 (1961).

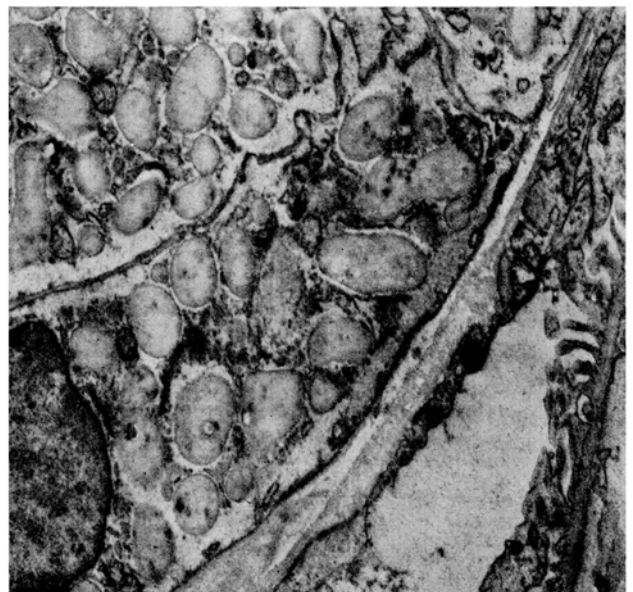


Fig. 2. A gauche, deux cellules épithélioïdes avec les caractéristiques grains de sécrétion. A droite, un corpuscule rénal. Rein de souris. Grossissement 8100 fois.