

Epikrise.

Wir glauben aus unseren Experimenten schliessen zu dürfen, dass beim Kaninchen der Trigeminus nicht durch Einwirkung auf sympathische Zellen des Ganglion ciliare pupillenverengernd wirkt.

Es ist nicht wahrscheinlich, dass er überhaupt auf Zellen des Ganglion ciliare einwirkt.

Wir vermuten, dass die Fasern des Trigeminus, welche beim Kaninchen die Pupille zu verengern vermögen, entweder nur durch das Ganglion ciliare hindurchziehen oder daran vorbeiziehen, also überhaupt nicht in Beziehung zu demselben treten.

Es besitzt nach unseren Experimenten die Annahme eine hohe Wahrscheinlichkeit, dass beim Kaninchen der Trigeminus motorische Fasern direkt zum Sphincter pupillae sendet.

II.

Aus der Universitäts-Augenklinik zu Giessen.

Über eine hereditäre Maculaaffektion.

Beitrag zur Vererbungslehre.

Von

Priv.-Doz. Dr. F. BEST.

(Hierzu Tafel I u. II.)

Über hereditäre Erkrankungen der Macula lutea ist wenig bekannt; die folgenden 8 Fälle, alle aus derselben Familie, verdienen darum einiges Interesse. Doch ist nicht anzunehmen, dass diese Beobachtungen so gar vereinzelt dastehen sollten, der Zufall wird mir wohl ein besonders auffälliges Beispiel zugeführt haben. Die Familie, der die Patienten mit der Anomalie der Macula angehören, zeichnet sich ausserdem durch zahlreiche sonstige ererbte Augenfehler aus und liefert zur Lehre der Vererbung einen beachtenswerten Beitrag. In Kliniken, besonders grösserer Städte mit ihrem wandernden Krankenbestand ist man selten in der Lage, genealogische Studien zu treiben; ich verdanke die Möglichkeit der grossen Sesshaftigkeit der Landbevölkerung in den Dörfern der Umgebung Giessens. Die Notizen über die er-

wähnte weitverzweigte Familie sammelte ich seit 8 Jahren; leider war es unmöglich, alle Mitglieder zur Untersuchung zu bewegen. Hat doch allein eines der in Betracht kommenden verschwisterten Familienhäupter 40 Enkel und 2 Urenkel, und die anderen drei nicht weniger. Immerhin habe ich 59 Familienglieder untersuchen können. Für die freundliche Überlassung der Fälle bin ich meinem verehrten Chef, Herrn Geheimrat Vossius, zu Dank verpflichtet.

Beginnen möchte ich mit der Schilderung der charakteristischen Familienkrankheit, der Maculaaffektion. Sie war 6 mal doppelseitig vorhanden, 2 mal einseitig und rudimentär und trat auf in Form eines hellrötlichen, runden, scharf begrenzten Herdes (Taf. I, Fig. 1 und 2) oder einer abgelaufenen zentralen Chorioi-ditis, die sich nicht von einer gewöhnlichen unterschied, aber einige Male durch eine feine weisse Streifung, markhaltige Nervenfasern der Netzhaut, als wahrscheinlich angeboren dokumentierte (Taf. I, Fig. 3). Immer lag der Herd direkt unterhalb der Fovea bzw. des Fixierpunktes, genau an derselben Stelle, ein merkwürdiges Zeichen der Zähigkeit in der Vererbung. Folgendes die genaueren Befunde:

Fall 1. Wilhelm J. I., Holzhändler. Erste Untersuchung 10. X. 1880 im Alter von 25 Jahren. R. S. = $\frac{2}{5}$. L. S. = $\frac{2}{4}$. Farbensinn normal. Beiderseits unterhalb der Stelle der Macula ein symmetrisch gestalteter viereckiger gelber Fleck, dessen querer Durchmesser länger ist als der vertikale. Auf dem Fleck findet sich Pigment. Weitere Vorstellungen (1902, II. VI., zuletzt) ergaben immer denselben Befund: Rechts + 2,5 D. S. = $\frac{6}{60}$. Links E. S. = $\frac{6}{15}$. Rechts unregelmässiger, fast viereckiger, weisser Fleck von nicht ganz Papillengrösse unterhalb der Fovea. In der Mitte des Flecks etwas Pigment. Unterhalb, direkt anschliessend braunrötlicher kleinerer Bezirk, der der Farbe nach einer Hämorrhagie ähnelt. Links mehr dreieckiger, etwa $\frac{1}{2}$ papillengrosser Fleck, temporal mit schwarzem Rand. Beide Herde liegen im Niveau der übrigen Netzhaut. Beiderseits Peripherie des Augenhintergrundes normal. — Subjektiv seit Kindheit immer gleich schlecht gesehen.

Fall 2. Ludwig J. X., Bäcker. Erste Untersuchung 18. V. 1893 im Alter von 34 Jahren. Hat seit Jugend auf beiden Augen schlecht gesehen, besonders rechts. Vor 14 Jahren wegen Strabismus convergens operiert. R. S. = Finger $1\frac{1}{4}$ m. L. + 5,5 D. S. = $\frac{6}{16}$. Rechts Strabismus divergens. Grosser viereckiger, bläulichweisser Herd der Macula mit etwas Pigment darauf und kleinen weissen Fleckchen in der Umgebung. Übriger Hintergrund normal. Links 6 rundliche weisse Fleckchen, gruppenförmig unterhalb und etwas nach innen von der Macula, darunter ein rötlich-gelblicher längerer Streifen. Die Fleckchen links sehen wie bei Retinitis albuminurica aus. Im Urin geringe Menge Eiweiss. — Später nie mehr Eiweiss gefunden. Letzte Untersuchung 26. VIII. 1898. Rechts + 7,0 D. S. = Finger in 4 m. Links + 7,0 D. S. = $\frac{6}{15}$. Patient ist farbenblind, von Stillingschen Tafeln werden nur 8 und 10 erkannt, die übrigen nicht (8 für Blau-gelb-Blindheit, 10 für Simulation), von Wollproben rote und grüne, auch blaue und grüne verwechselt. Der ophthalmoskopische Befund ist der alte. Der Herd rechts

hat etwas über Papillengrösse. Keine Refraktionsdifferenz gegenüber dem übrigen Augenhintergrund. Kein Nystagmus, keine Lichtscheu.

Fall 3. Karl J., 22 J., Kaufmann. 26. VI. 1893. Das rechte Auge ist seit Kindheit schwächer. Seit 8 Tagen Kopfreissen mit Augenschmerz, das durch Natr. salicyl. beseitigt wurde. Bei dieser Gelegenheit wurden die eigentümlichen Veränderungen des Augenhintergrundes entdeckt. Rechts $+1,5$ D. S. = $\frac{20}{50}$. Zentrale kleinstecknadelkopfgrosse Macula corneae, brechende Medien sonst normal. Papille normal, nach unten aussen sehr deutliche Ausstrahlung der Nervenfasern. In der Maculagegend ein ca. zwei papillengrosser heller Fleck, der an den Rändern wenig gezackt ist und allmählich in den roten Hintergrund übergeht, nach der Papille zu zwei hufeisenähnliche Vorsprünge hat. An der untern Grenze des obern Vorsprunges ein etwas grünlich schimmernder, dreieckiger Fleck, in der oben äussern Ecke ein schwarz pigmentierter Halbkreis. Unterhalb des grossen Maculaherdes 3 kleine gelbliche Flecke und unterhalb dieser ein mondsichelförmiger hellgelber Streifen, der wie ein altes chorioiditisches Exsudat aussieht, während der halbweissliche Fleck an der Macula mehr einer Netzhautalteration ähnelt. Links E. S. = fast 1. Brechende Medien normal. Opticus mit tiefer physiologischer Exkavation, scharf begrenzt, normal gefärbt. Spiegelveränderungen sind in der Gegend der Macula lutea unterhalb des von der untern Vene abgehenden ersten Maculaastes sichtbar. Die peripheren feinen Endäste der letzteren verbreiten sich auf der nach der Papille gelegenen Hälfte eines hellen weissglänzenden Fleckes, welcher in der Retina gelegen ist, dessen nach der Papille gelegener Rand ganz scharf ist und nach aussen von einem dunklen Schatten eingeräumt wird. Der obere Rand ist ebenfalls ziemlich scharf, der untere mehrfach gezackt; von den einzelnen zackigen Vorsprüngen sieht man eine äusserst feine Faserung ausgehen, die ganz den feinen Faserungen der Randzone markhaltiger Nervenfasers-Plaques entspricht. Die temporale Begrenzung dieses Fleckes ist nicht scharf, die hellglänzende weisse Farbe geht allmählich in die rote Augenhintergrundfarbe über, und nach der Mitte des Fleckes sieht man auch etwas rötliches Licht durchscheinen. Dicht unter diesem grösseren Fleck liegen zwei kleine scharfbegrenzte runde Flecken von etwa Linsengrösse, an die sich nach unten unterhalb eines Venenastes eine nahezu dreieckige blasse Trübung der Retina anschliesst und unterhalb der letzteren sieht man noch eine mondsichelförmige noch hellere Netzhauttrübung. Seitwärts von diesen Veränderungen nach der Papille zu findet man noch einen dritten linsengrossen weissen Fleck, der wie die beiden anderen die Form und Farbe von Drusen der Chorioidea hat.

Fall 4. Ludwig J. IX., Maurer, 36 Jahre alt. 7. I. 1893. Rechts S. = $\frac{20}{70}$. Links S. = Finger $1\frac{1}{2}$ m. Links Strabismus convergens. Bds. Astigmatismus am Javal von 1 D. Bds. Herd an der Macula, im umgekehrten Bild nach oben innen von ihr halbmondförmiger weisslicher Fleck; grade an der Macula feiner weisser Punkt.

Fall 5. Marie J., Bäckerstochter, 9 Jahre. 26. IV. 1897. Nach Atropin: Rechts $+6,0$ D. S. = $\frac{5}{7,5}$; links $+6,0$ D. S. = $\frac{5}{50-25}$. Links Strabismus convergens von etwa 6–7 mm. linkes Auge zugleich ein wenig nach oben abgelenkt. Beiderseits Reste der Pupillarmembran, rechts grösser als links, bestehend aus kleinem braunen Fleck, etwas nach oben innen an der Mitte auf der Linsenvorderfläche, rechts ungefähr von Stecknadelkopfgrosse, ausser Zusammenhang mit der Iris. Augenspiegelbefund: Rechts (Fig. 2) über papillengrosser hellgelblicher Herd unterhalb der Macula. Das ganze Maculagebiet wird nochmals von einem dunkeln Schatten, der den erwähnten Herd in sich begreift, umsäumt. Innerhalb dieses Gebiets an einzelnen

Stellen kleine Pigmentpunkte. Links (Taf. I, Fig. 3) unterhalb der Macula glänzend weisser Herd von etwa $\frac{1}{2}$ Papillengröße mit Pigmentum säumung, einem Pigmentpunkt darin. Oben innen an dem weissen Fleck blutrote Partie, in der ein paar feine drusenähnliche Punkte. Rings um den Fleck feine weisse Strahlung, wahrscheinlich feinsten markhaltiger Fasern. Netzhautgefässe verbreiten sich auf dem Fleck, von Choroidealgefässen nichts zu sehen. Beiderseits keine Niveaudifferenz des Herdes gegenüber der umgebenden Netzhaut. Peripherie des Augengrundes beiderseits normal, Farbensinn normal, periphere Gesichtsfeldgrenzen normal, zentrales Skotom nicht zu finden, was bei dem jugendlichen Verständnis der Kleinen nicht viel besagen will. 9. II. 1900 ophthalmoskopischer Befund unverändert.

Fall 6. Philipp J. XVIII., Bureauschreiber, 22 Jahre alt. 17. I. 1904. Rechts + 5,5 D. sph. \odot + 3,5 D. cyl. Axe horiz. S. = $\frac{5}{7,5}$. Links + 6,0 D. sph. \odot + 3,0 D. cyl. Axe horiz. S. = $\frac{5}{7,5}$. Brechende Medien klar, ophthalmoskopisch beiderseits (Fig. 1) in gleicher Weise scharf umschriebener runder hellroter nicht exkavierter Fleck von etwas über Papillengröße unterhalb der Fovea. Farbensinn normal, Gesichtsfeldperipherie normal; neben dem Fixierpunkt, etwas nach oben von ihm wird etwas undeutlicher gesehen, kein absolutes Skotom.

Fall 7. Elisabeth G., 12 Jahre alt, Wagnerstochter. 17. V. 1904. Rechts + 1,75 D. cyl. Axe senkrecht. S. = $\frac{5}{7,5}$ — $\frac{5}{5}$. Links + 2,0 D. cyl. Axe senkrecht. S. = $\frac{5}{7,5}$. Bei weiter Papille sieht man unterhalb der Fovea eine hellrötliche Stelle von Stecknadelkopfgröße, diese Partie sieht leicht hellrötlich chagriniert aus. Ohne Kenntnis der Familienanomalie würde der Befund zu übersehen sein. Farbensinn normal.

Fall 8. Friedrich J., 17 Jahre alt, Postgehülfe. 30. X. 1904. Rechts S. = 1, normal. Links + 3 D. S. = Finger in 5 m. Am Javal $1\frac{1}{2}$ D. Astigmatismus. Skiaskopisch vertikal 2, horizontal 3,5 D. Hyperopie. Leichter Strabismus convergens. Nach Erweiterung der Pupille erkennt man, dass im umgekehrten Bild das Maculagebiet etwas heller ist als normal, aber ohne deutliche Veränderungen. Im aufrechten Bild ist die Maculagegend stark chagriniert, mit feinen, hellen, gelblichroten Flecken, ohne Pigmentherden; ein Fovealreflex fehlt. Im Gesichtsfeld, das peripher normal ist, besteht zentral und nach oben ein kleines relatives Skotom. Trotzdem im Fixierpunkt ein weisser Punkt „weniger hell“ erscheint als parazentral, wird doch mit dieser weniger sehtüchtigen Stelle bei Ausschluss des rechten Auges fixiert. Farbenanomalie war auch im Skotom nicht nachzuweisen.

Zur Anamnese der Fälle sei darauf hingewiesen, dass in keinem Fall Verwandtenehen vorliegen; über die Art der Verwandtschaft orientiert der beigegebene Stammbaum.

Interessieren würde nun zunächst, haben wir es mit einer angeborenen Anomalie oder mit einer im späteren Leben erworbenen Chorioretinitis zu tun. Die Wahrscheinlichkeit spricht für eine angeborene Entwicklungsstörung, denn bei verschiedenen Patienten blieb die Affektion während der Dauer der Beobachtung unverändert, und sie bestand schon bei Kindern. Weiter wäre anzuführen das Vorkommen von markhaltigen Nervenfasern, sowie die Kombination mit andern angeborenen Augenfehlern. Im strengen Sinn angeboren sind die markhaltigen Fasern aller-

dings nicht, worauf v. Hippel hingewiesen hat. Ebenso kann die Pigmentierung im Laufe des Wachstums sich ändern. Ich habe vor kurzem Gelegenheit gehabt, ein nicht dieser Familie angehöriges Kind zu untersuchen, bei dem im Alter von 8 Jahren angeborene helle streifige Herde, unterbrochen von körnig pigmentierten Stellen, gefunden worden waren und bei dem im Alter von 12 Jahren durch allgemein stärkere Pigmentierung des Augenhintergrundes, besonders des Pigmentepithels die vorerwähnte Zeichnung sich ganz anders präsentierte. Die physiologische Körnelung des Augenhintergrundes blonder Kinder geht gerade während der Wachstumsperiode in eine mehr gleichmässige Pigmentierung über; bekannt ist, dass die Haarfarbe auch noch während der Pubertät nachdunkelt. Also mit dieser Einschränkung halte ich die Maculaherde für angeboren.

Dem ophthalmoskopisch gesehenen Herd muss ein Ausfall im Gesichtsfeld entsprechen. Für die gröberen Veränderungen ist das wohl zweifellos, leider allerdings nicht untersucht; bei der am wenigsten vorgeschrittenen Form, hellrötlicher runder Herd, bestand ein relatives Skotom.

Von Kombinationen mit andern Augenfehlern sind notiert: häufig hohe Hyperopie, Astigmatismus, Strabismus convergens und einseitige Amblyopie, einmal Pupillarmembranreste und einmal Farbenblindheit.

Die Differentialdiagnose hat in den einfachen Fällen grosse Schwierigkeiten gegenüber im Leben erworbenen Störungen. In Fig. 47 des Haabschen Atlas sind traumatische Veränderungen der Macula abgebildet, die nur unwesentlich von unserm Patienten 6 abweichen; ähnlich Fig. 46b, senile Erkrankung der Macula. Der Herd unseres Patienten 1 unterscheidet sich in nichts von einer abgelaufenen Chorioiditis der Macula, wie sie bei Myopen und auch sonst vorkommt. Bei Fall 2 wurde sogar infolge zufälligen temporären Eiweissgehaltes des Urins an Retinitis albuminurica gedacht. Ferner klagen die Patienten über mit dem Alter zunehmende hyperopisch-presbyopische Beschwerden, was zunächst an ein erworbenes Leiden denken lässt. Auch Residuen von Blutungen Neugeborener, auf die Naumoff hingewiesen hat, mögen differentialdiagnostisch — aber nicht als allgemeine Ursache angeborener Maculafehler — in Betracht kommen. Diese Unsicherheit in der Beurteilung von Fällen unserer Maculaaffektion, die nicht grade durch ein besonderes Merkmal sich als kongenital erweisen, verschuldet wohl auch die Seltenheit der Mitteilung solcher Befunde. Selber habe ich doch sporadisch Maculaherde, häufiger

noch periphere isolierte Aderhautherde beobachtet, die wohl wahrscheinlich kongenitaler Natur waren, aber beweisen liesse sich das nicht, und ich habe mich auch schon getäuscht, insofern ein Maculaherd, den ich für angeboren hielt, sich als Andenken an einen Schneeballwurf in der Jugend herausstellte. Ein so exquisit familiäres Vorkommen wie in unsern 8 Fällen ist mir sonst, auch in der Literatur bis auf die gleich zu verzeichnende Ausnahme, nicht bekannt.

Die Ausnahme betrifft 7 Maculaherde bei totaler Farbenblindheit, von denen 5 mit hereditärer Veranlagung. Sie sind hier zusammengestellt.

1. Nettleship. Mann mit bds. Myopie $\frac{1}{12}$. S. = $\frac{12}{70} - \frac{12}{50}$. Nystagmus, Lichtscheu, totale Farbenblindheit. Ophthalmoskopisch: beiderseits Maculaaffektion, die auf eine vermutlich schon vor der Geburt entstandene Chorioretinitis hinweist. Papillen etwas blass, rechts Bindegewebsstreif am Papillenrand.

2. Nagel. Mann mit Myopie rechts — 7,0 D. S. = $\frac{3}{50}$, links Fingerzählen in 1 m. Nystagmus, Lichtscheu, totale Farbenblindheit. L. Strabismus convergens. Bds. Staphyloma posticum; in der Macula runder, ziemlich scharf begrenzter, papillengrosser rötlichgelber Fleck mit einigen Pigmentfleckchen darin, die links zahlreicher sind als rechts. Der Befund hat grosse „Ähnlichkeit mit Fig. 47,1 im Haabschen Atlas.“ Zentrales Skotom.

3. Uhthoff. Mann mit Myopie 1,5 D. S. = $\frac{1}{10}$. Lichtscheu, Nystagmus, totale Farbenblindheit. Beiderseits hellgelbrötlicher, ziemlich scharf begrenzter Fleck von ca. $\frac{1}{2}$ Papillengrösse in der Macula, im aufrechten Bilde fein chagriniert infolge von Pigmentatrophie in Form von zahlreichen kleinen hellen Herden, untermischt mit vielen kleinen schwärzlichen Pigmentpunkten und zwischen diesen eingestreut eine Anzahl kleiner hellglänzender Herde. Absolutes zentrales Skotom. Eine Schwester soll angeblich „kurzsichtig“ und farbenblind sein. Keine Blutsverwandtschaft der Eltern.

4. Uhthoff. Mädchen mit myopischem Astigmatismus, rechts von 3, links 4 D., S. = $\frac{1}{4}$. Lichtscheu, Nystagmus, totale Farbenblindheit. Am hinteren Pol, links mehr als rechts, marmoriertes Aussehen des Hintergrundes, zahlreiche kleine helle Fleckchen, abwechselnd mit kleinen dunklen Pigmentpunkten. Skotom nicht gefunden. Zwei Geschwister sollen dasselbe Leiden haben.

5. Hess. Frau mit Hyperopie von 6 D. \subset 2 D. As. beiderseits. Rechts S. = $\frac{1}{20}$, auf der temporalen Seite der Papille unregelmässig begrenzter, 6 bis 8 Papillendurchmesser grosser, hellgelbrötlicher Herd, von Pigment umsäumt. Links Fovea normal, S. = $\frac{6}{60-26}$. Totale Farbenblindheit, Lichtscheu, Nystagmus. Bruder dieser Patientin ist Fall

6. Hess. Rechts Hyperopie 7 D., links 2,5 D. S. = $\frac{6}{60}$. Rechts in der Maculagegend eine ca. papillengrosse, unregelmässig gelblichrote Stelle, die gegen die Umgebung nicht scharf abgegrenzt ist. Zum Teil in ihr, zum Teil an ihrem Rande sieht man einige kleinste, hell glänzende Pünktchen. Am linken Auge, ungefähr in der Maculagegend, gleichfalls 4—5 solcher kleinster, glänzender Pünktchen sichtbar, doch ist eine hellere Partie (wie am anderen Auge) hier nicht sichtbar.

7. Grunert. Frau mit Hyperopie 3 D. \ominus 2 D. As. beiderseits. Rechts Körnelung des Hintergrundes am hinteren Pol, nach der Macula zu stärker. Fovea normal. Dicht unter der Fovea hellroter Herd von länglicher, leicht geschweifter Form, nach unten scharf begrenzt, nach oben allmählich verschimmend. An diesen hellen Herd stossen nach aussen sowohl wie nach unten mehrere gröbere, tiefschwarze Pigmentanhäufungen. Die Peripherie des Augenhintergrundes ist normal. Links Rest der obliterischen Glaskörperarterie. Maculagegend mit feiner Körnelung des Pigments. Fovea mit verwaschenem Reflex, im umgekehrten Bild wie eingekerbt. — Totale Farbenblindheit, Lichtscheu, Nystagmus. Mutter links Strabismus divergens.

Die objektiven Befunde in diesen Fällen in Verbindung mit der kongenitalen und familiären Natur sind den unseren zum Teil entsprechend, so dass wir sie wohl zu einer Gruppe vereinigen können. Allerdings fehlt in den eigenen Beobachtungen bis auf einen eine Farbensein-Störung. Diese Farbenblindheit bezieht sich aber doch nicht allein auf die Macula, sondern ebenso gut auf die ganze Netzhautperipherie und man kann sie als eine die Maculaaffektion häufig begleitende kongenitale Anomalie auffassen, wie dabei auch eine anormale Refraktion, besonders Astigmatismus, selten fehlt. Es sind eine grössere Zahl total Farbenblinder, ohne ophthalmoskopisch nachweisbaren Maculaherd beschrieben, und ebenso würde umgekehrt derselbe angeborene Maculaherd sowohl mit wie ohne Farbenblindheit vorkommen, häufiger vielleicht ohne. Vom Standpunkt der objektiv sichtbaren Veränderungen muss man angeborene Maculaherde bei totaler Farbenblindheit mitsamt unsern ohne die Farbenstörung in eine Gruppe bringen. Zwischen der angeborenen Maculaaffektion und der totalen Farbenblindheit muss anderseits eine uns zunächst gänzlich unbekanntere korrelative Beziehung herrschen. Was darunter zu verstehen sei, wird am besten klar durch eine ähnliche Beziehung zwischen einseitigem Astigmatismus und Amblyopie von einem Grade, der nicht durch den Astigmatismus erklärt wird. Die Wölbung der Hornhaut und der nervöse Anteil des Auges stehen auch anscheinend vollkommen unabhängig voneinander da, und doch sehen wir so häufig bei angeborenen Anomalien die Kombination von Fehlern beider Teile, eine für uns nicht erklärliche innere Beziehung. In ähnlicher Weise sind angeborener Maculaherd und totale Farbenblindheit miteinander verknüpft.

Ich habe bis jetzt eine grosse und bekannte Gruppe, die Kolobome der Macula nicht in Beziehung zu unseren angeborenen Maculaherden gesetzt. Der Grund, weshalb ich sie nicht direkt zu den Kolobomen gezählt habe ist der, dass sich gewisse Differenzen finden, die eine Trennung begründen können. Bei unserer Affektion liegt die Störung wesentlich in der Netzhaut

(markhaltige Nervenfasern) und im Pigmentepithel, auf dessen fehlerhafter Bildung grösstenteils die Herde beruhen. Fälle, wie der unter 3 beschriebene, kann man eigentlich nicht gut „Kolo-bom“ nennen, und andererseits zeigt die Maculaaffektion der Brüder, die man schon eher so bezeichnen könnte, die nahe Verwandtschaft an. Es ist nicht daran zu zweifeln, dass auch in der Aderhaut Veränderungen sind, aber sie treten nicht so in den Vordergrund. Die einige Male beobachteten blutroten Flecken sind vielleicht chorioideale Teleangiectasien und würden so an die von Lindsay Johnson und Deyl bei extrapapillären Kolobomen beschriebenen Gefässknäuel erinnern. Andererseits fehlt in allen unsern Fällen die Ektasie der typischen Maculakolobome, die überhaupt weit grössere und die Chorioidea mitbetreffende Herde darstellen. Ferner sind von Maculakolobomen nur 77 doppel-seitige in der Literatur beschrieben, während unsere Affektion fast immer doppelseitig ist. Einen ausschlaggebenden Unterschied zwischen den angeborenen Maculaherden und den sogenannten Maculakolobomen würde ich trotz alledem nicht für wahrscheinlich halten.

Differentialdiagnostisch kommt vielleicht die familiäre amaurotische Idiotie in Betracht; doch scheint sie so scharf umschrieben charakteristisch zu sein, auch der ophthalmoskopische Befund (weisser Herd mit zentralem roten Fleck und Opticus-atrophie), dass sie nicht leicht zu verkennen wäre. Eigenartige Anomalien der Macula, die nur jeweils als Kuriosa beschrieben sind, sind am Schlusse dieser Abhandlung zusammengestellt.

Was nun die Ursache der Maculamissbildung angeht, so muss vorweg bemerkt werden, dass Lues in der hier beschriebenen Familie mir nicht bekannt wurde, was bei der grossen Vermehrungsziffer glaubhaft ist. Nervöse und Geisteskrankheiten fehlen. Man hat nun bei den Maculakolobomen, die ja im grossen und ganzen analoge Erklärung wie andere angeborene Maculamissbildungen gestatten, folgende Theorien aufgestellt.

1. Zusammenhang mit der fötalen Spalte. Dieser ist wohl gegenstandslos geworden, seit nachgewiesen ist, dass die Macula nicht in den Bereich der Spalte während der Entwicklung des Auges fällt. Es ist auch bemerkenswert, dass Maculakolobome nicht zusammen mit Iriskolobom oder typischem Chorioidealkolobom nach unten gesehen sind, nur wenigmal kombiniert mit Sehnerven- oder Sehnervenscheidenkolobom. Andererseits würde es gesucht erscheinen, in Fällen von extrapapillären Kolobomen eine abnorme Richtung der fötalen Spalte anzunehmen. Bei einer

derart abnormen Richtung in der ersten Entwicklungszeit würden wahrscheinlich auch die so konstanten Raumbeziehungen der Fovea zur Papille, wahrscheinlich auch die Augenmuskeln ganz anders orientiert sein. Die Annahme einer abnormen Richtung der Spalte ist so wenig plausibel, dass eine ausführliche Zurückweisung wohl nicht nötig ist. Haemers nimmt sogar die Anlage einer zweiten Augenspalte an. Sofern damit nur gesagt sein sollte, dass sich an Stelle der „extrapapillären“ Kolobome eine Spalte bildet, wäre das diskutabel. Irgend eine Parallele mit der entwicklungsgeschichtlich normalen Einstülpung des Mesoderms in die Augenblase ist dagegen unmöglich.

II. Intrauterine Entzündung. Es ist wohl nicht zu bezweifeln, dass gelegentlich durch irgend welche Einflüsse vom mütterlichen Organismus aus (Lues, bakterielle Erkrankungen) im Fötus eine Chorioretinitis, auch vielleicht mit einziger Lokalisation in der Macula entstehen könnte. Aber unter einer in mehreren Generationen gleicherweise und mit gleicher Lokalisation vererbaren Entzündung, da lässt sich eigentlich nichts vorstellen, denn Entzündung ist doch eine Reaktion auf äussere, also nicht vererbare Schädlichkeiten. Es müsste denn sein, dass sich die Disposition, die erblich geringere Widerstandsfähigkeit bestimmter Gewebe und somit leichte Erkrankungsmöglichkeit überträgt. Mit dem Nachweis der Vererbbarkeit ist somit zunächst die Wahrscheinlichkeit einer Entstehung durch Entzündung eine geringe. Den Endresultaten einer Entwicklungsstörung und einer Entzündung wird man allerdings oft die Ursache nicht ansehen können; die Pigmentanhäufungen am Rande von Aderhautkolobomen sehen oft durchaus so aus wie abgelaufene chorioiditische Herde, und doch wird sie seit v. Hippels Untersuchungen wohl niemand mehr für entzündlich erklären. Ob es eine vererbare Chorioiditis gibt, immer abgesehen vonluetischen Erkrankungen, ist eine noch offene Frage. Dass Mutter und Tochter oder zwei Geschwister zu gleicher Zeit ihres Lebens an Chorioiditis disseminata erkranken, kommt vor und nach Doyne, auf den Uththoff¹⁾ bei Gelegenheit des Kongresses in Breslau hinwies, kommt auch eine ähnliche Erkrankung der Macula bei Geschwistern vor. Einen weitgehenden Einfluss der Vererbung und ererbten Widerstandsfähigkeit der Gewebe während des ganzen Lebens bis zum Tode, der letzten ererbten Notwendigkeit, zu leugnen bin ich der letzte. Ein durch die Arbeiten von Leber,

¹⁾ Verhandl. deutscher Naturf. u. Ärzte. 1904. Breslau.

Vossius u. A. genau gekanntes Beispiel vererbter Erkrankung ist die hereditäre Neuritis optica. Aber grade einer vererbten Entzündung gegenüber muss man skeptisch sein, besonders wenn die Entzündung sich intrauterin, vor Schädlichkeiten geschützt, abspielen soll und sehr spricht gegen die entzündliche Erklärung, wenn innerhalb desselben Gewebes die vererbte Lokalisation die gleiche bleibt, in unsern Fällen etwas unterhalb der Fovea.

Darum bleibt als einzige „Erklärung“ III die Entwicklungshemmung, bezw. die in inneren Ursachen der Keimanlage begründete Bildungsstörung. Die Verhältnisse dabei genauer zu beschreiben, dazu würde eine experimentelle Züchtung der Anomalie, ähnlich wie in der beschriebenen Familie, notwendig sein; ob sie aber bei Tieren möglich ist, weiss ich nicht. Ich enthalte mich darum einer weiteren Ausführung. Selbstverständlich ist die Maculaverbildung verwandt angeborenen Pigmentmälern der Netzhaut-Aderhaut und mag auch wohl häufig, wie Lindsay-Johnson will, mit telangiektatischen Bildungen der Aderhaut verbunden sein.

Um bestimmte Gesetze für die Vererbungsart aufzustellen, wie für die hereditäre Neuritis oder die Rotgrünblindheit, dazu erscheint das Material zu klein. Verwandtenehen spielen in den eigenen Fällen keine Rolle. Es ist allerdings ein gewisser Einfluss der Inzucht möglich, wie überhaupt bei der Landbevölkerung. Eingangs habe ich bereits die Sesshaftigkeit betont, und die Heiraten haben auch fast ausnahmslos innerhalb Angehöriger desselben Dorfes (von ca. 2000 Einw.) stattgefunden. In 4 Fällen war sogar der Familienname der beiden Kontrahenten derselbe, ohne dass aber die Familien desselben Namens nachweislich verwandt wären. Ich glaube indes nicht, dass eine derartige Inzucht, wie sie bei unserer Landbevölkerung statthat, einen grossen Degenerationseinfluss ausübt. Die Degeneration sitzt viel mehr — aus anderen Ursachen selbstverständlich — in den Städten als auf dem Lande. Laqueur hielt die Bedeutung der Blutsverwandtschaft bei Maculakolobomen für eine grosse. v. Hippel hat sich dem nicht angeschlossen, wie es scheint, nach dem vorliegenden Material mit Recht.

Der beigegebene Stammbaum der Patienten mit angeborenem Maculaherd ist nun noch in anderer Hinsicht bemerkenswert. Im allgemeinen wird bei Vererbung von Augenkrankheiten nur auf gleichsinnige Vererbung geachtet. So wissen wir, dass eine Reihe von Anomalien, wie die Farbenblindheit, Hemeralopie, extreme Myopie, Albinismus, Katarakt u. s. w. u. s. w. als solche erblich sind. Eine der letzten Zusammenstellungen darüber findet man bei

Vossius¹⁾ und bei Laqueur²⁾. Es wäre aber verfehlt, wenn man nur das Vererbung nennen wollte, was sich genau in gleicher Form durch Generationen überträgt. Durch jede Keimesmischung mit anderem Blut kommen wieder neue individuelle Variationen zustande, und es setzt schon eine sehr grosse Zähigkeit der fehlerhaften Determinante voraus, wenn die gleiche Anomalie, in unserem Fall die Maculaverbildung, sich durch Generationen erhält. In vielen Fällen kommt, wenn überhaupt, nur irgend eine Störung korrelativer Teile, ganz allgemein eine Störung in der harmonischen Bildung des Organes heraus. Wohl die häufigste ererbte Entwicklungsstörung des Auges ist die Kombination von einseitiger Amblyopie mit einseitigem fehlerhaften Brechungszustand, Strabismus, besonders convergens, dessen Erblichkeit kürzlich Cohn³⁾ wieder betont, und Fehlen der stereoskopischen Tiefenwahrnehmung, event. noch mit anderen kleineren Anomalien, wie Reste der Pupillarmembran, punktförmige Linsentrübungen, Bindegewebsbildung an der Papille u. a. Dabei können die einzelnen Fehler sowohl vereint bei demselben Individuum wie in verschiedenem Grade und verschiedener Kombination in seiner Aszendenz vorliegen. Der Zusammenhang zwischen Hypermetropie, Strabismus convergens und fehlender Stereoskopie wirft ein wenig Licht darauf, wie solche Korrelationen entstanden sein können; wird doch bei ihm die Grenze verschieden gezogen, was im Einzelleben durch funktionelle Anpassung an den pathologischen Refraktionszustand erworben oder vielleicht phylogenetisch auf diese Weise erworben und somit zur Zeit vererbt wird.

Ein gutes Beispiel erblicher Minderwertigkeit eines Organes, vererbter Tendenz zu verschiedenartigen Bildungsfehlern des Auges ist die Familie mit den Maculaherden. Von 59 untersuchten Mitgliedern litten 31 an verschiedenen ererbten Augenfehlern.

Unter diesen 31 findet sich verzeichnet, abgesehen von den 8 Patienten mit Maculaherd, einseitige Amblyopie ohne Befund 5 mal (bei einem, Philipp J., XI, war die Foveapartie im umgekehrten Bild auffallend rot, im aufrechten wegen Hornhauttrübungen nicht gut zu spiegeln), davon drei mit Strabismus convergens; doppelseitige Amblyopie mit Nystagmus 2 mal; es

¹⁾ Über die Vererbung von Augenleiden. Samml. zwangl. Abh. III, 6.

²⁾ Beitrag zur Lehre von den hereditären Erkrankungen des Auges. Zeitschr. f. Augenheilk. X. S. 477.

³⁾ Cohn, Über Einwärtsschielen, Wochenschr. f. Ther. u. Hyg. d. Aug. 1904, No. 1, findet in 33 pCt., Worth 52 pCt., Jensen 70 pCt. erbliche Belastung.

liegt nahe, diese Amblyopien mit den Maculaherden in Parallele zu bringen. 6 mal fanden sich feine körnige Pigmentpunkte im Augenhintergrund. Um nicht missverstanden zu werden, ist es nötig, diesen Befund näher zu erörtern. Bekannt ist, dass Kinder, besonders blonde, eine ziemlich starke, auf das Pigmentepithel bezogene Körnelung des Augengrundes zeigen können. Das ist normal, geht aber in Zustände über, bei denen die Körnelung so auffällt im aufrechten Bild, dass man im Zweifel ist, ob sie noch normal sei; hier findet man bei genauerem Suchen oft kleine wirkliche Herdchen, immer nur vereinzelt, sckwarz wie Tintenpunkte, sicher in der Netzhaut bezw. Pigmentepithel. Findet man einen solchen kleinen Herd, was immer mühsames Suchen voraussetzt oder auch einmal dem Zufall rascher gelingt, so halte ich mich für berechtigt, die körnige Pigmentierung als pathologisch, als den Ausdruck geringer erblicher Minderwertigkeit des Auges anzusehen. Von etwas gröberer Tüpfelung, auch mit gelblichweissen Fleckchen, die nachher in die von Haab und Sidler beschriebene hereditär-luetische Form übergehen, ist hier nicht die Rede; es gibt aber auch dazu Übergänge. — Weiterhin ist 6 mal punktförmige Trübung am hinteren Pol, allemal rechts, verzeichnet; es handelt sich um den bekannten sehr häufigen Punkt, der sich am besten bei Planspiegeluntersuchung und Einstellen der Papillengegend gegen den dann helleren Augenhintergrundreflex abhebt. Vier von den Aszendenten wurden wegen *Cataracta senilis* operiert, einer hat zur Zeit beginnende Katarakt. Einmal bestand leichte rechtsseitige Ptosis mit einer kleinen Teleangiektasie an der Conjunktiva des Oberlides und einer weiteren der Haut auf der Innenseite der Nase. Einmal wurde ein Gliom¹⁾ festgestellt, was mit Rücksicht darauf vielleicht Bedeutung hat, dass bei Gliomen der Nachweis direkter gleichsinniger Erblichkeit ausgeschlossen ist. Eine Verlagerung in der Netzhaut oder die Wintersteinerschen Rosetten habe ich in diesem Falle vergeblich gesucht. Endlich ist bemerkenswert die Refraktion: 7 mal doppelseitige Hyperopie über 2 D., bei 8 Personen Astigmatismus hyperopicus, bei 7 eine Refraktionsdifferenz zwischen beiden Augen. Unter den 59 Familienmitgliedern ist kein einziges kurzsichtig!

Damit ist die Sammlung der verschiedenen Augenfehler zu Ende. Es ist nur ein einmal durchgeführtes Beispiel, die Beob-

¹⁾ cf. Plaut, Zur Kasuistik der Netzhautgliome. I.-D. Giessen. 1904.

achtung ungleichartiger Vererbung von Augenanomalien lässt sich sehr häufig machen.

Zur Erklärung der ungleichartigen Vererbung habe ich vorhin die Annahme einer korrelativen Störung gemacht. Wenn es nötig sein sollte, diese Annahme auf breitere Basis zu stellen, so sei auf folgendes verwiesen. Das beste Beispiel für die physiologische Verknüpfung der Gewebsbildung ist vielleicht die Vererbung der normalen Refraktion, die Emmetropie. Bekanntlich besteht Emmetropie bei sehr variablem Hornhautradius und entsprechend auch variablen sonstigen optischen Bedingungen, Tiefe der Vorderkammer, Linsenrefraktion, Augenaxe. Es muss also das Verhältnis dieser Dinge zu einander, der harmonische Bau des Auges, erblich reguliert sein, damit Emmetropie herauskommt. Vererbt wird die Korrelation im Wachstum des Auges, gewissermassen nur die Verhältniszahl, dagegen nicht direkt für sich das Wachstum eines Teiles, z. B. der Hornhaut. Was hier im Bau eines Organes noch relativ klar liegt, wird fast unverständlich bei Beziehungen der Organe zu einander. Wenn wir ein Beispiel pathologischer Korrelationen suchen, so sind wohl das Nächstliegende die „Degenerationszeichen“ der Nervenärzte und Psychiater. Die korrelative Abänderung verschiedener Organe¹⁾ bei Züchtung neuer Varietäten von Organismen ist bekannt, aber in den meisten Fällen unerklärt.

Literatur.

I. Maculakolobome.

- Lindsay Johnson, Extrapapilläre Kolobome. Arch. f. Augenheilk. XXI, S. 291.
- E. v. Hippel, Die Missbildungen und angeborenen Fehler des Auges, in Graefe-Sämischs Handbuch, II. Aufl., 18.—19. Lief., mit älterer Literatur.
- Dazu kommen:
1899. Schmidt-Rimpler, Coloboma maculare. Deutsche med. Wochenschr. Ver.-Beil. S. 144.
- Deyl, Die anatomische Erklärung des sogenannten Koloboms der Macula lutea. Wiener klin. Rundschau. 2—4.
1900. Tarnawski, Ein Fall von Coloboma maculae luteae. Wratsch. 21. S. 1128.
- Lister, Macular coloboma associated with old chorioiditis. Ophth. Review. S. 166.
1902. J. v. d. Hoeve, Einige Bemerkungen über das doppelseitige Kolobom der Chorioidea in der Maculagegend nebst Mitteilungen eines neuen Falles. Arch. f. Augenheilk. 46. S. 66.

¹⁾ Vgl. Weismann, Deszendenztheorie. 1903.

1902. Haemers, Aangeboren coloboma van het oog. 6. vlam. Kougress für Natur- u. Heilkunde. Kortrijk. Sept. (Ref. in Michels Jahresber.)
1903. Reis, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Bindegewebsbildungen etc. (Fall III). *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.* 41, 2. S. 372.
Duane, Aplasia of the papilla and retinal vessels with a peculiar anomaly of the macula in eyes otherwise normal. *Arch. of ophth.* 32. No. 4.
1904. Oeller, Atlas seltener ophthalmoskopischer Befunde. Taf. IV.

II. Maculaherde bei totaler Farbenblindheit.

1880. Nettleship, On cases of congenital day-blindness with colour-blindness. *St. Thomas Hosp. Rep.* X. S. 37.
1901. Nagel, Einige Beobachtungen an einem Fall von kongenitaler Farbenblindheit. *Arch. f. Augenheilk.* Bd. XLIV. S. 153.
1902. Uhthoff, Ein weiterer Beitrag zur kongenital totalen Farbenblindheit. *Zeitschr. f. Psych. u. Phys. d. Sinnesorgane.* Bd. XXVII. S. 344.
1902. Hess, Weitere Untersuchungen über totale Farbenblindheit. *Ebd.* Bd. XXIX. S. 99.
1903. Grunert, Über angeborene totale Farbenblindheit. *Arch. f. Ophth.* Bd. 56. S. 132.

III. Sonstige angeborene Maculafehler.

- Bernhard, Ein Fall von abnormer Lage der Macula lutea und partiellem Kolobom der Chorioidea. *Arch. f. Augenheilk.* 37. S. 51.
- Birnbacher, Eine angeborene Anomalie am linken Augenpole. *Arch. f. Augenheilk.* 15. S. 159.
- Bock, Erfahrungen auf dem Gebiet der Augenheilkunde. Wien. 1891. S. 60.
- Fuchs, Angeborene Bildungsanomalie der Chorioidea. *Arch. f. Augenheilk.* 12.
- Magnus, Eigentümliche kongenitale Bildung der Macula lutea auf beiden Augen. *Klin. Monatschr. f. Augenheilk.* 23. S. 42. (Familiäre amaurotische Idiotie?)

III.

Zur Behandlung der Blennorrhoea neonatorum.

Ein paar Worte zur Ehrenrettung des Protargols.

Von

Dr. PFALZ,
Düsseldorf.

Nachdem durch Darrier vor 6 Jahren das Protargol in die Ophthalmotherapie eingeführt worden ist, hat sich darüber eine so umfangreiche, die verschiedenen pharmakologischen und therapeutischen Eigenschaften dieser Droge allseitig beleuchtende Literatur angesammelt, dass ich mich nicht berufen gefühlt hätte,