

(Aus der Universitäts-Augenklinik zu Heidelberg.)

Über eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut.

Klinische Beobachtungen.

Von

Prof. Eugen v. Hippel
in Heidelberg.

Mit Tafel III—VI, Fig. 1—5.

Im Jahre 1895 stellte ich in der Demonstrationssitzung des Heidelberger Kongresses einen Patienten mit einer sehr ungewöhnlichen Erkrankung der Netzhaut vor, in der Hoffnung eine Belehrung darüber zu erhalten, wie der Fall zu deuten sei. Von den zahlreichen Untersuchern schien niemand einen analogen gesehen zu haben, eine Ansicht über das Wesen der Sache wurde nur von v. Michel geäußert, der sich zuerst für die Annahme eines Tumors, dann für Tuberkulose aussprach. Der Fall wurde von mir verfolgt, bis das Auftreten von Katarakt eine weitere ophthalmoskopische Beobachtung unmöglich machte. Am 15. VIII. 1896 sah ich einen zweiten vollkommen analogen Fall; ich konnte damals nur ein paar kurze Notizen machen, da der Patient, den ich zum Zeichnen des Befundes bestellt hatte, ausblieb und erst fünf Jahre später wieder erschien.

Die beiden Beobachtungen betreffen ein offenbar sehr seltenes Krankheitsbild, ich fand zunächst in der Literatur nur einen analogen Fall. Als ich beim vorjährigen Heidelberger Kongress meine Abbildungen zeigte und kurz erläuterte, wurde ich noch auf drei Veröffentlichungen¹⁾ aufmerksam gemacht, in welchen ähnliche Beobachtungen mitgeteilt wurden, ausserdem führten Sattler, Wagenmann und Herzog je einen derartigen Fall an, den sie zu untersuchen und behandeln Gelegenheit hatten.

¹⁾ Fall Leplat, v. Dzialowski und Goldzieher. (Vgl. die spätern epikritischen Bemerkungen.)

Da es bisher nicht möglich war, einen anatomischen Befund zu bekommen, so muss die Deutung einen hypothetischen Charakter behalten, immerhin möchte ich versuchen das klinische Krankheitsbild auf Grund der eigenen und der fremden Fälle etwas genauer zu schildern.

Eigene Beobachtungen.

1. Otto Mayer, 23 Jahre, erste Untersuchung am 18. VII. 1893.

Anamnese: Vater gesund, Mutter im Wochenbett gestorben Eine Schwester, die mit elf Jahren starb, soll immer „innerlich leidend“ gewesen sein. Ein Bruder magenleidend, einer gesund.

Patient hat mit zehn Jahren Diphtherie gehabt. Im 17. Lebensjahre bekam er eine Iritis am rechten Auge, die in zehn Wochen ausheilte.

Im Jahre 1890 bekam er nach einer Verletzung eine Erkrankung am rechten Fusse. Aus der Abschrift der Krankengeschichte des Spitals in Linz, wo Patient damals behandelt wurde, ergibt sich, dass es sich um Tuberkulose des Calcaneus handelte. Durch eine Operation wurde Heilung erreicht.

Im April 1893 fiel Patient eine Treppe herunter und schlug mit dem Rücken auf eine Steinstufe. Sechs Wochen später bemerkte er eine vorübergehende Verdunklung vor dem rechten Auge, die etwa $\frac{1}{2}$ Stunde anhielt. Zwei Tage sah er wieder gut, am dritten trat die Sehstörung wieder auf und wurde so erheblich, dass Patient nicht arbeiten konnte und das Krankenhaus in Linz aufsuchte, wo er sieben Wochen lang behandelt wurde (beim Eintritt soll $S = \frac{6}{60}$, bei der Entlassung $= \frac{6}{24}$ gewesen sein).

Bei der ersten Untersuchung in hiesiger Klinik wurde gefunden:

Rechts — 1,5 D S $= \frac{6}{18} \frac{0,15}{0,40}$. Erheblicher Gesichtsfelddefekt unten innen

Links — 1,5 D S $= \frac{6}{6} \frac{0,30}{0,30}$.

Vorweg mag der Kürze wegen erwähnt werden, dass sämtliche therapeutischen Bemühungen (Jodkalium, Natrium salicylicum, Sublimat in Pillen und subcutanen Injektionen) völlig erfolglos waren.

Status: Rechtes Auge. Äusserlich normal, Hornhaut klar, Kammer normal, Iris nicht verärbt, Pupille eine Spur enger als die linke, auf Homatropin werden einige periphere hintere Synechien sichtbar, auf der vordern Kapsel einige weissliche und ein braunes Pünktchen. Linse und Glaskörper normal.

Ophthalmoskopischer Befund: (vgl. Fig. 1) Papille normal, schmale temporale Sichel. Arteria und Vena temporalis superior sind von ihrem Austritt aus der Papille an etwa auf das Dreifache der Norm ausgedehnt und verlaufen unter starken Schlingelungen zu einem peripher gelegenen gelbweissen, am Rande mehr grauen, leicht prominierenden Herde, hinter welchem sie verschwinden, ohne jenseits wieder sichtbar zu werden. Der Herd hat eine im allgemeinen rundliche Form und eine Grösse von ungefähr 4 PD. Auf seiner Ober-

fläche sind einige feine, stellenweise scheinbar unterbrochene Gefässe zu sehen. Jenseits sieht man an der äussersten Grenze des Fundus wieder roten Augengrund. Die Äste, welche die beiden genannten Gefässe abgeben, sind nicht auffallend erweitert. Die Farbe von Arterie und Vene ist nur wenig verschieden, im ganzen ziemlich dunkelrot, mit sehr breiten Reflexstreifen.

In der Maculagegend sieht man eine Gruppe glänzend weisser Fleckchen, in der Mitte einige grössere, peripher sehr kleine. Temporal von dieser Gruppe findet sich eine zweite von ähnlichem Aussehen, doch sind hier die kleinen Fleckchen zum Teil konfluiert, ein kleiner Ast eines Netzhautgefässes zieht völlig frei über den weissen Herd hinweg.

Linkes Auge. Ophthalmoskopisch: Normal bis auf einen sehr schmalen weisslichen, stellenweise etwas pigmentierten Streifen, welcher etwa ein Drittel der äussersten Peripherie des ophthalmoskopischen Gesichtsfeldes umzieht.

Die allgemeine Untersuchung ergibt normale Verhältnisse, Urin frei von Eiweiss, Zucker, Oxalsäure.

16. XI. 1893. Rechtes Auge: Visus = Finger 1 m; grosses absolutes zentrales Skotom.

Ophthalmoskopisch: Die Fleckengruppe an der Macula ist grösser geworden, die Flecken sind in grosser Ausdehnung konfluiert. Der temporalwärts gelegene Fleck ebenfalls etwas grösser, ein kleines gelbliches Fleckchen ist nach unten von der Macula (u. B.) hinzugekommen, ein Gefäss zieht frei darüber weg. Der übrige Befund im wesentlichen unverändert.

10. I. 1894. Um die maculare Fleckengruppe hat sich in einigem Abstand ein schmaler weisser Ring gebildet, der von jener durch roten Augengrund getrennt ist. Der ganze innerhalb des Ringes gelegene Bezirk ist leicht graulich getrübt. Der schmale Ring bildet eine scharfe Grenze gegen den normalen Fundus.

24. II. 1894. Die Flecken an der Macula (Fig. 2) sind allmählich stark konfluiert und nur von schmalen Streifen roten Augengrundes, die durch Kontrastwirkung schwärzlich aussehen, getrennt. Der zentrale Herd von Flecken ist von einem Fleckengürtel umgeben, der unten (u. B.) am breitesten ist, nach innen und aussen sich verschmälert und nur oben an einer leichten Unregelmässigkeit des Fundus kenntlich ist. Die übrigen Herde sind ziemlich unverändert geblieben.

5. IV. 1894. Rechts: Otitis media. Paracentese.

13. IV. 1894. Der maculare Herd hat sich verändert: Oben (u. B.) ist er kleiner geworden, der umgebende weisse Ring ist mit ihm konfluiert, der periphere prominierende Herd sieht wie von einem feinen Schleier bedeckt aus.

24. I. 1895. Papille normal, Grenzen vielleicht etwas verwaschen. Nasal (reell) von der Papille ist eine grössere Gruppe weisser Fleckchen aufgetreten, die ziemlich weit nach oben und unten reichen. Die Netzhautgefässe ziehen frei darüber weg.

In der Maculagegend sieht man jetzt eine mehrere P. D. grosse weisse Fläche, über welche feine Netzhautgefässe verlaufen. Am oberen (u. B.) Rande derselben sieht man einige schwärzliche Flecke, von denen zwei schwärzlichrot aussehen, so dass man annehmen kann, sie seien aus

Blutungen entstanden. Zwei kleine Pigmentfleckchen liegen in der Mitte der weissen Fläche. Der früher beobachtete weisse Fleck temporal von der macularen Gruppe ist bis auf kleinste Pünktchen verschwunden.

Arteria und Vena temporalis superior wie früher. Der periphere prominierende Herd hat stärkeren Glanz wie früher, an ihn schliesst sich eine Partie abgelöster Netzhaut, auf der zwei stark geschlängelte Gefässchen verlaufen. An der äussersten Grenze des ophthalmoskopischen Gesichtsfeldes findet sich ein langer bogenförmiger, mit der Konkavität gegen die Papille gerichteter Streifen, der gelblich aussieht und vielfach pigmentiert ist. (Grenze der Ablösung?)

Nach unten und aussen (vgl. Abb. 3) (u. B.) verläuft ein Ast der Arteria nasalis superior, der in einiger Entfernung einen Zweig nach oben (u. B.) entsendet. Dieser geht in einen rundlichen, stark $\frac{1}{2}$ PD grossen gelbroten Fleck über, vor dem der Fundus leicht getrübt erscheint; nach aussen (u. B.) ist derselbe scharfer begrenzt als nach innen.

Am obern innern Rande des Fleckes tritt ein Gefäss unter starker Schlängelung wieder aus und geht in einen Venenast über, welcher in die Vena nasalis inferior mündet. Der Fleck und seine Umgebung prominieren stark (+2 D gegenüber -2 D an der Papille).

Drückt man auf den Bulbus, so nimmt der Fleck einen hellgrauen Farbenton an, eine Pulsation ist dabei weder an dem Fleck selber noch an dem zu- oder abführenden Gefäss zu erkennen. Lässt man mit dem Druck nach, so nimmt der Fleck sofort eine dunkelrote Farbe an, die dann allmählich in den vor der Kompression beobachteten Farbenton übergeht.

15. V. 1895. (Fig. 3.) Der grosse weisse Fleck in der Maculagegend hat sich erheblich gehellt, so dass besonders in seinen obern (u. B.) Teilen wieder roter Grund durchschimmert, dagegen hat sich die weisse Fläche weit nach unten ausgebreitet. Die Arteria temporalis superior spitzt sich eine Strecke nach ihrem Austritt aus der Papille stark zu, um weiter peripher wieder die frühere Weite anzunehmen. Aus ihr entspringt, kurz ehe sie die knieförmige Biegung macht, ein Ästchen, das nach oben und innen verläuft und in einem runden rötlichen Fleck aufhört; aus demselben geht nach oben zu ein schmaler Venenast hervor. Etwas weiter temporal wiederholt sich diese Erscheinung noch einmal. Der runde Herd sowie die Fleckengruppe nasal von der Papille sind unverändert.

Die Vena nasalis inferior ist deutlich ausgedehnt und etwas geschlängelt.

1. VII. 1895. Zahlreiche bewegliche Glaskörpertrübungen, von denen einige grössere mit Sicherheit als Blutcoagula zu erkennen sind.

Die weissliche Fläche in der Maculagegend ist noch mehr zerfallen, zwischen den grossen Gefässen sieht der Fundus wieder mehr gelblichrot aus.

Die Netzhautablösung reicht weiter nach der Papille zu.

31. VII. 1895. Die Verdünnung an der Arteria temporalis superior ist sehr viel deutlicher geworden.

2. XII. 1895. Die Glaskörpertrübungen sind fast ganz verschwunden, der Fundus sieht noch leicht verschleiert aus.

Die Papillengrenzen sind völlig verwaschen, die Arterien, mit Ausnahme der Arteria temporalis superior, deutlich verschmälert, während die Ausdehnung und Schlängelung der Vena nasalis inferior zugenommen hat.

Oben aussen (u. B.) (vgl. Fig. 4) ist der Fundus in grosser Ausdehnung grauweiss getrübt, die Gefässe verlaufen frei darüber weg. Peripher von der zusammenhängenden Fläche einige weisse und gelbliche Fleckchen sowie eine Blutung.

Ganz peripher oben (u. B.) sieht man sowohl längs kleinen Arterien sowie Venen, hier und da auch unabhängig von solchen massenkafe kleine glänzendweisse Fleckchen.

Von unten innen (u. B.) reicht die Netzhautablösung jetzt bis in die Höhe der Papille. Ganz peripher sieht man einen dunkelroten zackigen Fleck, der anfangs für ein Loch in der Retina gehalten wurde, während mir später die Richtigkeit dieser Deutung wieder zweifelhaft erschien.

Arteria und Vena temporalis superior haben sich gegeneinander nicht unerheblich verschoben, wie ein Vergleich mit den frühern Abbildungen zeigt. In der Farbe sind sie nicht mehr sicher zu unterscheiden.

10. III. 1896. Lichtempfindung nur noch nach unten aussen.

Auge dauernd reizlos; Druck normal. Oben innen mehrere hintere Synechien, flottierende Glaskörpertrübungen.

Die Netzhautablösung unten innen (u. B.) reicht bis fast an die Papille. Oben aussen (u. B.) (Fig. 4), wo früher die weissgraue Trübung sass, ist diese verschwunden, die Netzhaut sieht leicht grau aus und ist abgelöst (+ 4 D), Vena nasalis inferior noch stärker erweitert und geschlängelt.

Unten aussen (u. B.) ist jetzt eine sehr ausgedehnte weisse Fläche aufgetreten, über die wieder die Netzhautgefässe frei hinwegziehen. Der weisse Bezirk prominirt und zwar am stärksten peripher (Refraktion zwischen + 5 und + 9 D). Der runde Fleck hebt sich jetzt sehr auffallend in der weissen Fläche ab, die von ihm herkommende Vene ist enorm geschlängelt. In der äussersten Peripherie sieht man eine pigmentierte Masse, über deren Bedeutung ein Urteil nicht zu gewinnen ist.

Gerade nach unten von der Papille (u. B.) sind zwei runde scharfrandige gelbliche Fleckchen mit schwarzem Saum aufgetreten; sie glitzern auffällig.

27. I. 1897. Absolute Amaurose, Pupillenrand fast vollständig mit der Linsenkapsel verwachsen, Fundus nur noch sehr undeutlich zu sehen.

6. XII. 1897. Totale Amotio retinae, Netzhaut reicht weit nach vorn und macht schwankende Bewegungen. Im subretinalen Raume sieht man massenhafte, prachtvoll leuchtende Cholestealinkugeln schwimmen, die bei Bewegungen des Auges aufwirbeln.

19. IV. 1900. Vordere Kammer sehr tief, Druck niedrig, viele hintere Synechien, Iris intensiv grün. Weiche Katarakt.

19. VIII. 1902. Iris grünlich, der Pupillarrand vollkommen mit der Linsenkapsel verwachsen und nach hinten gezogen; im

übrigen ist die Iris vorgebuckelt und liegt in der Peripherie der Hornhaut an. Druck noch immer niedrig. Katarakt.

Linkes Auge normal geblieben.

Die wiederholt von interner Seite vorgenommene Untersuchung ergab an den Organen normalen Befund, speziell keine Anzeichen für Lues.

2. Otto Möbius, 28 Jahre. Erste Untersuchung 15. VIII. 1896.

Patient klagte damals über schlechtes Sehen in der Nähe, das linke Auge soll seit vielen Jahren das schlechtere sein.

Rechts $+ 1,25$ D S $= \frac{5}{15}$.

Links $- 0,25$ D S $= \frac{5}{7,5}$.

Rechts ophthalmoskopischer Befund normal.

Links. Die nach oben und aussen (u. B.) verlaufende Arterie und Vene sind enorm ausgedehnt und stark geschlängelt, beide Gefässe verlaufen nach einem peripher gelegenen gelbroten, scharf begrenzten Herd hin, unter welchem sie verschwinden; im Verlaufe der Gefässe sieht man eine Anzahl weisser Flecken. Eine Zeichnung konnte damals nicht gemacht werden, da Patient ausblieb.

Am 25. XI. 1901 kommt er wegen Verschlimmerung seines linken Auges.

Anamnese: Eltern und Geschwister leben und sind gesund, keines gestorben. Patient hatte im vierten Lebensjahre eine Erkrankung am linken Beine, die als Knochenfrass bezeichnet wurde, bald darauf trat eine Erkrankung der Wirbelsäule ein, infolge deren er einen starken Buckel behalten hat. Später ist er, von kurz dauernden Katarrhen abgesehen, gesund geblieben, nur einmal hatte er eine Entzündung der linken Leistendrüsen, angeblich ohne geschlechtliche Infektion.

Status: Rechtes Auge $+ 0,75$ D S $= \frac{5}{5}$. Gesichtsfeld, brechende Medien, ophthalmoskopischer Befund normal.

Linkes Auge Finger 3 m exc. Grosser Gesichtsfelddefekt nach aussen und oben, der Fixierpunkt ist mit verloren gegangen.

Auge äusserlich normal, ebenso Tension und brechende Medien.

Papille (Fig. 5) leicht gerötet, Grenzen nicht erheblicher getrübt: Arteria und Vena nasalis inferior sind auf das drei- bis vierfache erweitert und stark geschlängelt; beide haben ungefähr gleiches Kaliber und fast gleiche Farbe; sie sehen ziemlich dunkel aus, die Arterie ist ein wenig heller als die Vene. Unmittelbar bevor sie in der Papillensubstanz verschwinden, ist die Vene deutlich, die Arterie sehr hochgradig schmaler als im weitem Verlaufe. An der Arterie sieht man hier eine kleine auffallend gelbliche Stelle. Auf Druck ist an beiden Gefässen keine Pulsation zu bekommen. In ihrem Verlaufe sind sie von weissen Flecken begleitet, die aber nicht etwa als regelmässige Streifen entlang den Gefässen verlaufen, sondern zackige Begrenzung haben und die Arterie eine Strecke weit von vorn bedecken, so dass sie wie unterbrochen aussieht.

Nach kurzem Verlaufe treten die Gefässe auf eine deutlich abgelöste und grauweiss aussehende Partie der Retina. Über diese hinweg erreichen sie einen hell orangefarbenen runden, scharf begrenzten

Herd, unter dem sie verschwinden; jenseits desselben sind noch feine Gefässe zu erkennen, von denen es ungewiss ist, ob sie die Fortsetzung jener beiden sind; jedenfalls sind sie viel schmaler. Die Ablösung reicht zu beiden Seiten des Herdes weit in die Peripherie, die Netzhaut ist hier graulich und durchscheinend; in diesem Bezirke kommen vorwiegend längs feinen Gefässen zahlreiche weisse Fleckchen vor.

Die sämtlichen andern Arterien sind sehr dünn, zum Teil fadenförmig.

Nach unten aussen (u. B.) erstreckt sich, unmittelbar an der Papille beginnend, ein weisser Bezirk, auf welchem sich die Gefässe sehr scharf abheben. Die Grenze desselben ist nach unten ganz scharf, nach oben schliesst sich ein Gebiet an, wo die Retina graulich getrübt und von einzelnen hellen Fleckchen durchsetzt erscheint. Der weisse Bezirk prominert ein wenig (+ 3 D), drei kleine Blutungen sind innerhalb desselben zu sehen. An der Grenze des sichtbaren Fundus finden sich gelbliche und schwärzliche Fleckchen, die wie feine chorioretinische Herdchen aussehen.

Analoge aus der Abbildung ersichtliche Veränderungen finden sich nach innen (u. B.) von der Papille, auch hier grenzt an eine intensiv weisse Fläche ein leicht marmoriert erscheinender Bezirk.

6. XII. 1901. Innerhalb der weissen Fläche aussen unten (u. B.) ist eine runde Blutung an einer Stelle zu sehen, wo kein Gefäss verläuft, die drei früher vorhandenen Blutungen sind kaum mehr erkennbar.

Die grell weisse Fläche nasal (u. B.) ist kleiner geworden, im aufrechten Bilde sieht man darin eine Unzahl feiner schwärzlicher Pünktchen.

13. XII. 1901. Solche schwarze Pünktchen sind auch am obern Rande der weissen Fläche nach aussen (u. B.) zu sehen. Der weisse Bezirk nasal (u. B.) wird immer durchsichtiger, die schwarzen Tüpfel werden zahlreicher, dazu kommt eine grosse Zahl weisslicher, kristallinisch glänzender Fleckchen.

20. XII. 1901. Weitere Zunahme dieser Erscheinungen, die Netzhautablösung hat sich ausgedehnt.

23. I. 1902. Die schwärzliche Tüpfelung und die kristallinisch aussehenden Pünktchen sind in beiden weissen Bezirken sehr zahlreich geworden, die Veränderungen sind aber so fein, dass sie deutlich nur im aufrechten Bilde gesehen werden können.

Patient entzieht sich weiterer Beobachtung.

Fassen wir die wichtigsten Punkte aus den beiden Krankengeschichten kurz zusammen, so wären es folgende:

Beide Patienten standen bei Beginn des Leidens zwischen dem zwanzigsten und dreissigsten Lebensjahr, beide hatten vor längerer Zeit lokale Knochenkrankungen überstanden, die bei dem einen sicher, bei dem andern höchst wahrscheinlich tuberkulöser Natur waren; dieselben waren ausgeheilt; während der Dauer der Beobachtung waren keinerlei pathologische Veränderungen am Körper, ab-

gesehen von denen des Auges nachweisbar; der erste Patient hatte vor einigen Jahren eine Iritis durchgemacht. Von erworbener oder angeborener Syphilis war bei beiden nichts zu finden.

Das Augenleiden blieb bei einer zehn- bzw. fünfjährigen Beobachtungsdauer bei beiden rein einseitig.

Die Erkrankung des Auges hat sich höchst wahrscheinlich bei beiden ganz langsam und allmählich entwickelt und wohl schon längere Zeit bestanden, als die erste Sehstörung bemerkt wurde. Denn bei Möbius war zu einer Zeit, als die objektive Untersuchung schon sehr hochgradige Veränderungen ergab, die Sehschärfe noch fast normal ($\frac{5}{7,5}$), bei Mayer betrug sie bei der ersten Untersuchung $\frac{6}{18}$. Hier ergibt zwar die Anamnese, dass eine plötzliche Verdunkelung und drei Tage später erheblichere Sehstörung bemerkt wurde, doch ist es nach dem objektiven Befunde bei der ersten Untersuchung wahrscheinlich, dass die Verschlechterung des Visus mit dem Auftreten der macularen Erkrankung zusammenfiel, während die hochgradigen Veränderungen im Verbreitungsgebiete von Arteria und Vena temporalis superior wohl sicher schon längere Zeit bestanden haben. Nachdem die Macula ergriffen war, ging das zentrale Sehen ziemlich rasch verloren. Wann es bei Möbius dazu gekommen ist, war nicht zu ermitteln. Bis völlige Amaurose eintrat, dauerte es bei Mayer $3\frac{1}{2}$ Jahre, bei Möbius war nach fünf Jahren noch etwas Visus vorhanden.

Die objektiven Veränderungen entwickelten sich in überaus chronischer Weise:

Bei völliger Abwesenheit jeder äusserlichen Veränderung des Bulbus, bei normalem Verhalten des vordern Bulbusabschnitts, der brechenden Medien und des Druckes sieht man zunächst Veränderungen, die sich ausschliesslich in der Retina abspielen: zwei Gefässe (Arterie und entsprechende Vene) sind auf das mehrfache des normalen Kalibers ausgedehnt, stark geschlängelt und in ihrer Farbe, die sicher dunkler als die einer normalen Arterie ist, kaum voneinander zu unterscheiden. Sie verlaufen zu einem peripher gelegenen rundlichen, etwas prominierenden, einmal gelbweissen, im andern Falle gelbroten, mehrere Papillen grossen Herde, hinter welchem sie verschwinden. Zwischen demselben und der Papille entwickelt sich eine langsam fortschreitende Abhebung der Retina. In beiden Fällen ist an der erweiterten Arterie, in einem auch an der entsprechenden Vene in der Nähe der Papille eine lokale hochgradige Verengung zu sehen, die sich erst während der Beobachtung ausgebildet hat.

Die übrigen Arterien waren in beiden Fällen eng und wurden es während der Beobachtungsdauer immer mehr, die anderen Venen waren ohne auffallende Veränderung mit Ausnahme der einen im Falle Mayer, die ganz allmählich immer mehr erweitert und geschlängelt wurde.

In beiden Fällen kam es an verschiedenen Stellen des Augenhintergrundes zum Auftreten grösserer weisser oder grauweisser Flächen, über welche die Retinalgefässe stets frei hinweg verliefen. An diesen Stellen liess sich aus der Refraktionsabnahme stets eine Prominenz der Retina nachweisen, die manchmal unbedeutend war (2—3 D), an anderer Stelle aber Grade erreichte, dass eine Abhebung oder eine hochgradige Dickenzunahme der Netzhaut mit Sicherheit erschlossen werden konnte (+ 9 D). Das ophthalmoskopische Aussehen dieser Stellen war einem langsamen aber fortwährenden Wechsel unterworfen, indem einmal vorher weisse Stellen später wieder gelbrötlich oder rot erschienen, und ferner an rein weissen Partien das Auftreten feinsten schwärzlicher sowie kristallinisch glänzender Pünktchen zur Beobachtung kam. Regelmässig ergab sich, dass Netzhautstellen, welche solche weisse Trübungen gezeigt hatten, nach dem Verschwinden derselben nicht mehr im normalen Niveau lagen, sondern deutlich abgehoben waren. Der Endausgang war bei Mayer totale Ablösung, bei Möbius war ihr allmählicher Eintritt zu erwarten.

Ob die weissen Flächen durch Konfluenz kleiner Fleckchen entstanden sind, konnte durch direkte Beobachtung nicht für alle Stellen entschieden werden. Sicher war es der Fall in der Maculagegend im Falle Mayer, wie aus der Beschreibung und aus den Abbildungen hervorgeht. Hier war der verhältnismässig rasche Wechsel der Erscheinungen besonders bemerkenswert. Im Falle Möbius konnte der Beginn der macularen Veränderungen nicht studiert werden.

Sehr auffallend ist das Auftreten der massenhaften weissen Fleckchen entlang den kleinen Venen und Arterien der untern Netzhauthälfte in beiden Fällen, besonders bei Mayer.

Sichtbare Blutungen spielen in beiden Beobachtungen nur eine ganz untergeordnete Rolle: Beidemal sind ein paar kleine Netzhauthämorrhagien notiert, bei Mayer kam es einmal zum Auftreten von einigen hämorrhagischen Glaskörpertrübungen, doch verdient das Auftreten massenhafter Cholesterinhäufen im subretinalen Raum wegen ihrer wahrscheinlichen Beziehung zu Blutungen bei dem Patienten Mayer Erwähnung.

Sehr bemerkenswert und für die Auffassung des Krankheitsbildes von Bedeutung ist im Fall Mayer das Auftreten von drei rundlichen gelbroten Herden, zu welchen jedesmal ein feiner Arterienast zog, um darin zu verschwinden, während auf der andern Seite ein venöses Ästchen hervorkam. Die genaue Verfolgung der beiden Gefässchen ergab jedesmal mit absoluter Sicherheit ihren Übergang in eine grössere Arterie bezw. Vene. An dem grössten der Herde liess sich bei Druck auf den Bulbus ein deutlicher Farbenwechsel feststellen, indem eine Abblassung eintrat, welche bei Nachlassen des Druckes zunächst einer dunklen Röte Platz machte, um dann wieder in die zuerst beobachtete Färbung überzugehen. Bei Möbius fehlten solche Herde, sie waren also jedenfalls während einer mindestens fünfjährigen Dauer des Leidens nicht entstanden, wenn man nicht annehmen will, dass sie sich spurlos zurückgebildet hätten. Ob sie später noch aufgetreten sind, kann ich nicht angeben, da der Patient, sobald er merkte, dass ihm nicht geholfen werden konnte, weitere Untersuchungen verweigerte.

Nach jahrelangem Bestehen des Leidens waren bei Mayer die Zeichen schleichender Uveitis (ausgedehnte hintere Synechien, Katarakt, Hypotonie) aufgetreten, bei Möbius wurde nichts der Art beobachtet.

Sucht man in der Literatur nach analogen Fällen, so ist die Ausbeute eine überaus spärliche.

Die grösste Ähnlichkeit mit meinen Beobachtungen zeigt der Augenspiegelbefund, den Fuchs¹⁾ unter der Bezeichnung Aneurysma arteriovenosum traumaticum mitgeteilt und abgebildet hat:

Patient ist 26 Jahre alt; er bemerkte $\frac{1}{4}$ Jahr nach einer Verletzung des rechten Auges durch einen Ast eine Sehstörung, $\frac{1}{4}$ Jahr später, als er in der Arltschen Klinik untersucht wurde, erkannte er nur noch Finger auf $\frac{3}{4}$ m.

Rechtes Auge äusserlich normal, Medien klar. Eine nach unten verlaufende Arterie und die zugehörige Vene sind enorm erweitert und geschlängelt, beide von ziemlich gleicher dunkler Farbe. Die Arterie zeigt in der ersten Hälfte ihres Verlaufes streckenweise knotige Anschwellungen, zwischen denselben ist sie eher dünner als normal, an einer Stelle so sehr, dass sie kaum zu verfolgen ist. Die untere Hälfte des Verlaufes setzt sich gegen die obere durch eine plötzliche blinddarmähnliche Anschwellung scharf ab, von hier an ist die Arterie ebenso dick wie die Vene und auch ebenso stark gewunden. Arterie

¹⁾ Fuchs, Aneurysma arteriovenosum retinae. Arch. f. Augenheilk. Bd. XI. S. 440.

sowie Vene verschwinden in einer grossen, wenig scharf begrenzten scheibenförmigen Stelle. Dieselbe ist etwas prominent, mit Blutflecken bedeckt und im ganzen so dunkel, dass man keine weitem Details daran unterscheiden kann.

Die erkrankte Arterie hat drei Äste von normaler Weite und Farbe. Die Vene hat zwei Äste, davon ist einer normal, der andere stark varikös, rosenkranzartig. Auf Druck pulsieren Arterie und Vene, die rundliche Geschwulst aber nicht.

In der Macula lutea findet sich eine weisse sternförmige Figur von ähnlichem Aussehen wie bei Retinitis albuminurica. Vier ähnliche weisse Fleckchen finden sich, zu einer Gruppe vereinigt, nach innen unten von der Papille. Auf der innern Netzhauthälfte bemerkt man eine bandförmige Figur, die durch ihr silberglänzendes Aussehen besonders auffällt. Das Band setzt sich aus kreisrunden Fleckchen zusammen, welche schmale Streifen roten Augengrundes, die durch Kontrast schwärzlich aussehen, zwischen sich erkennen lassen. Die Gefässe ziehen frei über das Band hinweg.

Der Patient konnte nur einige Tage beobachtet werden und berichtete nach einem Jahre, dass sein Zustand ziemlich unverändert sei.

Sieht man davon ab, dass die Kaliberschwankungen an der erweiterten Arterie und an dem einen Ast der Vene erheblich stärker sind als in meinen Fällen, dass ferner der periphere Herd, hinter welchem die Gefässe verschwinden, dunkel ausgesehen hat, und dass die kleinen roten Herde, die nur in einem meiner Fälle zur Beobachtung kamen, in dem Fuchsschen fehlen, so stimmt derselbe im übrigen mit den meinigen überein und ich kann auf Grund der Beschreibung und der Abbildung nur sagen, dass ich in allen drei Fällen ein identisches Krankheitsbild erblicke. Die Unterschiede sind nur unerhebliche und nicht grösser als sie zwischen zwei Fällen von Retinitis albuminurica oder circinata usw. oft genug gefunden werden.

Warum ich von der Deutung, die Fuchs seinem Falle gegeben hat, abweiche, werde ich später begründen.

Gleichfalls identisch mit dem meinen ist ein Fall von Leplat¹⁾, auf den mich Herr Prof. Rogman freundlichst hinwies. Derselbe ist nur ganz kurz mitgeteilt. Eine Abbildung liegt nicht vor.

19jähriger Mann. Am rechten Auge Amaurose, vollständige ringförmige hintere Synechie, Katarakt. Über das linke Auge hat Patient nicht zu klagen, die Sehschärfe ist normal, ebenso das Gesichtsfeld. Die nach oben ziehende Hauptarterie und Vene sind

¹⁾ Leplat, Anévrysme artérioso-veineux de la rétine. Ann. d'Oculist. Tom. CXXVII. p. 224.

enorm ausgedehnt und braunrot gefärbt. Man sieht sie in der Peripherie zu einem blasserötlichen Fleck hinziehen; derselbe ist rund bis auf seinen obern Rand, wo er von einem schlecht begrenzten weisslichen Fleck bedeckt ist, der in seiner Farbe an die Bindegewebszüge erinnert, die man manchmal auf der Papille antrifft. Die Mitte des Herdes prominert etwa 5 D. Arterie und Vene haben die gleiche Farbe, die Arterie ist etwas breiter als die Vene, die übrigen Gefässe sind normal. Auf Druck pulsiert die Arterie sowie die Vene, ob auch der periphere Herd ist nicht angegeben, demnach darf man wohl annehmen, dass er es nicht tat.

Auch auf die Deutung dieses Falles gehe ich weiter unten ein.

Die drei Fälle, welche von Sattler, Wagenmann und Herzog in der Diskussion über meinen Vortrag erwähnt wurden, sind noch nicht ausführlich veröffentlicht. Nach Angabe der Autoren stimmen sie mit meinen überein¹⁾. Unter dieser Voraussetzung würden also sieben genau beobachtete Fälle des Leidens anzunehmen sein.

In einigen Punkten hat ferner ein beim Kongress von Best erwähnter und durch v. Dzialowski²⁾ aus der Giessener Klinik ausführlich mitgeteilter Fall weitgehende Ähnlichkeit mit den meinigen, während er in anderer Hinsicht erheblich davon abweicht. Ich gebe die wichtigsten Punkte aus der sehr ausführlichen Krankengeschichte wieder.

23jähriger Mann. Anamnestic: Viel Nasenbluten in der Kindheit. Wegen Herzfehler vom Militär entlassen, die Diagnose der Giessener medizinischen Poliklinik lautet „Herzschwäche, kein eigentlicher Herzfehler“.

Anfang März 1897 Sehstörung am rechten Auge. Am 30. März wurde von Augenarzt Dr. Buchholz Neuritis optica mit Blutungen ($S = \frac{20}{50}$), Ende Juli von Mayweg starke Stauungspapille konstatiert. 17. VIII. 1897. Aufnahme in die Giessener Klinik. $S =$ Finger 2 bis 3 m. Glaskörpertrübungen. Papille stark verwaschen, Venen enorm erweitert und geschlängelt, so dass sie vollständige Schleifen bis in die Peripherie bilden. Arterien kaum sichtbar. Beim Blick nach oben grauweisse, zackig begrenzte Netzhauttrübung, ausserdem in diesem Bezirke runde hellrote Flecke, welche fast wie Blutungen aussehen, in einen derselben lässt sich direkt eine dicke Vene verfolgen. An der Papille multiple Blutungen, in der Maculagegend keine Veränderungen.

Das linke Auge hatte „einen anscheinend normalen Spiegelbefund“.

16. IX. Starkes Flimmern vor dem linken Auge.

¹⁾ Die Fälle sind in dem soeben erschienenen Bericht mitgeteilt, aber doch nicht so ausführlich, dass ich im stande bin näher zu prüfen, wie weit die Übereinstimmung reicht; am grössten scheint sie mir in Wagenmanns Falle zu sein.

²⁾ v. Dzialowski, Ein seltener Fall von Gefässerkrankung (Aneurysmenbildung) in der Retina. Inaug.-Dissert. Giessen 1900.

Ophthalmoskopischer Befund: Zwei dicke Glaskörperblutungen, Sehnerv gut begrenzt. Venen fast ebenso dick und geschlängelt wie rechts.

Nach unten aussen zwischen den Ästen der Vene ein eiförmiger roter Fleck, in den beide Äste übergingen, weiter peripher eine intensiv weisse Färbung bis an die Grenze des Gesichtsfeldes.

Ein Ast der Arteria temporalis inferior sowie ein Ast der Vena temporalis inferior gehen in ein rotes ballonartiges Gebilde über, das einen weissen Rand hatte. Aus diesem Ballon geht nach oben eine geschlängelte Vene ab, die sich nach kurzem Verlaufe in einen zweiten solchen Ballon einsenkt, der wieder mit einer kleinen Arterie in Verbindung steht. Ähnliche Bilder kommen im Verlaufe von Arteria und Vena temporalis superior vor. Weisse Stippchen liegen zwischen Papille und Macula; an einzelnen Gefässen kommen weisse Einscheidungen, ausserdem kleinere Netzhautblutungen vor.

Am rechten Auge sind die Glaskörpertrübungen geringer geworden, die Vena nasalis superior ist enorm ausgedehnt, etwa doppelt so stark wie die übrigen auch schon erweiterten Venen. An einer ganzen Reihe von Stellen sind in dem Verlaufe der Venen gelbrötliche scheibenförmige Gebilde von verschiedener Grösse eingeschaltet, an die meisten derselben tritt ein Arterienast heran.

Ich habe in dieser Krankengeschichte diejenigen Stellen, welche die Ähnlichkeit mit meinen Befunden erkennen lassen, durch gesperrten Druck hervorgehoben.

Von Müller wurde in der Diskussion als hierher gehörig ein Fall von Goldzieher¹⁾ erwähnt, welcher unter der Diagnose Degeneratio fibromatosa interstitialis retinae mitgeteilt worden ist. Ich hatte zurzeit meines Vortrags von demselben keine Kenntnis, bin aber jetzt, wo ich die Mitteilung gelesen habe, sehr im Zweifel, ob er meinen Fällen zuzurechnen ist. Er erinnert in manchen Punkten an dieselben, scheint mir aber der Beschreibung nach grössere Ähnlichkeit zu besitzen mit den Befunden, die Schieck²⁾ unter dem Namen Choroiditis exsudativa plastica beschrieben und abgebildet hat (besonders Taf. III des Berichts). Solange wir über das Wesen aller dieser Krankheitsbilder noch so wenig Sicheres wissen, ist es schwierig und bis zu einem gewissen Grade willkürlich, ob man Fälle, die in manchen Punkten ähnlich, in andern wieder erheblich verschieden sind, zusammenrechnen soll oder nicht. Ich enthalte mich einer bestimmten Stellungnahme und überlasse es dem Leser, der die Fälle vergleicht, sich ein Urteil zu bilden.

¹⁾ Goldzieher, Über einen bisher noch nicht bekannten Augenspiegelbefund. Centralbl. f. Augenheilk. März 1899. S. 65.

²⁾ Bericht der Heidelberger Ophthalm. Gesellschaft 1900.

Nur der Vollständigkeit wegen führe ich noch eine Beobachtung von Darier¹⁾ an, die nur in einem Punkte entfernte Ähnlichkeit mit meinen Befunden hat:

33jährige Frau, vor vier Jahren zuerst wegen des rechten Auges untersucht; das linke wurde ihr vor zehn Jahren von Panas mit der Diagnose „intraokularer Tumor“ enucleiert. Die subjektiven Erscheinungen sollen bei Beginn des Leidens auf beiden Augen die gleichen gewesen sein.

Ophthalmoskopischer Befund: Nach aussen ist in der Retina eine papillengrosse, leicht prominierende, grauweisse Scheibe zu sehen, die in der Mitte einen roten Fleck hat, jenseits ist die Retina getrübt, anscheinend abgelöst. Ein grosses Gefäss zieht mit zwei Ästen bis zu dem obern Teil des Fleckens, ohne dass man jenseits eine Fortsetzung sieht (diese Angabe trifft aber nicht für Fig. 1, sondern nur für Fig. 2 zu). Zwischen dem Herde und der Papille ein bogenförmiger weisser Streifen. An einer Maculaarterie ein kleines Aneurysma(?). Im weitem Verlaufe schreitet die Bildung eines im wesentlichen präretinalen weissgrauen Gewebes fort, das allmählich den grössten Teil des Fundus überzieht. Der Fall wird als Retinitis proliferans aufgefasst und von mir hier nur wegen des anfangs erwähnten runden Herdes, in dem ein Gefäss verschwindet, kurz erwähnt. Das enucleierte Auge wurde von Panas anatomisch untersucht; die Diagnose lautete cystische Degeneration der Retina, Beschreibung und Abbildungen ermöglichen dem Leser aber nicht, sich ein eigenes Urteil zu bilden. Ich sehe deshalb bei meinen weitem Ausführungen von diesem Fall ab. Endlich mag noch auf die Tafeln C. XVI und C. XVII des Öllerschen Atlas verwiesen werden. Besonders der letztere Fall hat wegen des Befundes, der als Anastomosis arterio-venosa bezeichnet wird, eine gewisse Ähnlichkeit mit meinem Falle Mayer, aber auch nur in diesem einen Punkte. Auf Tafel C. XVI erinnern die flächenhaften weissen Bezirke an meine Befunde, während die als Aneurysmata miliaria bezeichneten runden roten Flecke doch wohl nur bei oberflächlicher Betrachtung den Bildern auf Fig. 3 und 4 ähnlich sehen. Von einer weitem Verwertung der beiden Fälle möchte ich absehen, da es mir zu zweifelhaft ist, ob man sie mit den meinen in nähere Beziehung bringen darf.

Versuchen wir zu einer etwas bestimmteren Auffassung der beschriebenen Krankheitsfälle zu gelangen, so möchte ich zunächst angeben, was sie nach meiner Ansicht nicht darstellen. Hier kann ich an die Fälle von Fuchs²⁾ und Leplat³⁾ anknüpfen. Beide werden von den Verfassern in die Gruppe der Aneurysmen der Retinalgefässe gerechnet. Für den Fall Fuchs ist diese Deutung von allen Autoren, die denselben citiert haben, angenommen worden. Ich kann dem nicht beipflichten, vor allem nicht der Annahme eines

¹⁾ Darier, Dégénérescence cystoïde bilatérale de la Rétine à évolution lente et progressive. Arch. d'Ophthalm. Tom. X. p. 203.

²⁾ Loc. cit. ³⁾ Loc. cit.

traumatisch entstandenen Aneurysma arterio-venosum. Fuchs glaubt, dass die Verletzung, welche das Auge traf, eine Kontinuitätstrennung von Vene und Arterie herbeiführte; das Blut soll sich dabei unter die Retina ergossen und dort ein Aneurysma spurium traumaticum gebildet haben. Eine weitere Ablösung der Retina sei nicht zu stande gekommen, vielleicht wegen einer Verwachsung zwischen ihr und der Chorioidea. Fuchs erörtert dann die Frage, warum Arterie und Vene erweitert waren. Wenn eine Erleichterung der Cirkulation durch die Aneurysmenbildung stattfände, so müsste man erwarten, dass nur die Vene durch das einströmende arterielle Blut ausgedehnt würde, im entgegengesetzten Falle nur die Arterie. Er hilft sich mit folgender Annahme: erst war der Sack klein, das Blut strömte fast direkt in die Vene und dehnte diese aus, später vergrösserte sich der Sack, es bildeten sich Gerinnsel, Behinderungen des Blutstromes, dadurch wurde die Arterie weit.

Die Tatsache, dass die Arterie ganz ungleichmässig in ihrem Kaliber ist und dass die Vene einen normalen und einen erweiterten Ast hat, vermag er nicht zu erklären.

Die weissen Degenerationsherde möchte er durch Cirkulationsstörungen erklären, gibt aber zu, dass ihr Sitz gar nicht zu der Annahme stimmt, dass sie durch die Aneurysmenbildung bedingt sein könnten.

Meines Erachtens steht in diesem Falle das Trauma mit der Erkrankung in keinem ursächlichen Zusammenhang. Die Verletzung war keine schwere, nur eine kleine Wunde der Conjunctiva war die Folge, sicher keine Perforation. Wenn eine derartige Verletzung eine Zerreißung einer grösseren Netzhautarterie und der dazu gehörigen Vene zu stande bringen könnte, so müsste man einen derartigen Befund doch hier und da zu Gesicht bekommen. In der Literatur sind mir aber nur zwei Fälle, nämlich von Magnus¹⁾ und Mannhardt²⁾, bekannt geworden, in welchen ein Trauma ein Aneurysma arterio-venosum der Retina herbeigeführt haben soll. Beide Fälle sind aber durchaus nicht eindeutig, wie für den Magnusschen schon Leber³⁾ hervorgehoben hat. An mehreren Stellen schien hier ein direkter Übergang der enorm erweiterten Arterien

¹⁾ Magnus, Aneurysma arterio-venosum retinale. Virchows Archiv. Bd. LX. S. 38.

²⁾ Mannhardt, Ruptur der Chorioidea und Aneurysma in der Papille. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1875. S. 133.

³⁾ Leber in Graefe-Saemisch. 1. Aufl.

in die Venen vorzuliegen. Wie dieser Befund entstanden ist mag dahingestellt bleiben, jedenfalls kann ich die Erklärung, dass der Schlag zu diversen Netzhautrupturen geführt hat, welche auch die Gefässe betrafen und später zu einer regelwidrigen Verlötung derselben geführt haben, unmöglich für richtig halten. Dass multiple Netzhautrupturen spurlos heilen, ist ebenso undenkbar, als dass es bei einer Zerreissung von mehreren grössern Netzhautarterien und Venen nicht zu den profusesten intraokularen Blutungen mit ihren Folgezuständen kommen sollte.

Es fehlt auch durchaus an einem sichern Beweis dafür, dass die Sehstörung sich direkt an das Trauma angeschlossen hat, sie wurde nur direkt nach Anschwellung der Lider bemerkt, und wenn auch angegeben wird, dass der Patient als Soldat mit dem Auge gut gesehen hat, so ist zu berücksichtigen, dass mehrere Jahre zwischen der Dienstzeit des betreffenden und dem Trauma lagen. Es ist absolut nicht möglich zu entscheiden, ob nicht der Beginn der Veränderungen an den retinalen Gefässen bereits lange Zeit vor dem Trauma vorhanden war. Diese Möglichkeit ist um so mehr in Betracht zu ziehen, als der von Seydel¹⁾ als Aneurysma arterio-venosum veröffentlichte Fall beweist, dass ein ganz ähnlicher ophthalmoskopischer Befund wie im Falle Magnus bei normaler Sehschärfe und normalem Gesichtsfeld vorkommen kann, was Seydel veranlasste, in seinem Falle eine angeborene Anomalie anzunehmen. Ob diese Deutung richtig ist, erscheint mir aber auch unsicher, da der Fall nicht weiter verfolgt werden konnte und da ferner die Einschnürungen an der erweiterten Arterie sehr für lokale Gefässerkrankungen sprechen. Jedenfalls spielt bei ihm ein Trauma keine Rolle, während die Ähnlichkeit mit dem Magnusschen Befunde eine grosse ist. Ich halte es deshalb für durchaus möglich, dass es sich in beiden um verschiedene Stadien eines an sich noch durchaus unaugeklärten Krankheitsprozesses an den Netzhautgefässen handelt, der überaus chronisch verläuft und in seinen Anfangsstadien keine Sehstörung zu verursachen braucht. Möglich ist es aber auch, dass in beiden Fällen eine angeborene Anomalie vorliegt und dass die Erblindung im Falle Magnus gar nicht durch das Verhalten der Netzhaut bedingt war, doch würde eine solche Annahme nicht besonders wahrscheinlich sein.

¹⁾ Seydel, Ein Aneurysma arterio-venosum der Netzhaut. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXXVIII. S. 157.

Von Wichtigkeit wäre es, den Seydelschen Fall, der in der Breslauer Augenklinik beobachtet wurde, wieder zu untersuchen. Auf meine Bitte hat sich Kollege Heine bemüht, den Patienten wieder aufzufinden, leider bisher ohne Erfolg.

Den Fällen von Magnus und Seydel kann man den von Schleich¹⁾ an die Seite stellen; derselbe wies noch viel hochgradigere Veränderungen an Arterien und Venen auf. Ursache und Beginn der Veränderungen waren unbekannt, weshalb Schleich auch an eine Missbildung denkt. Allen dreien ist jedenfalls der sicher konstatabare direkte Übergang von Arterien in Venen gemeinsam und hierdurch unterscheiden sie sich sehr wesentlich von dem Fuchsschen, sowie dem von Leplat und den meinigen, vermutlich auch denen von Wagenmann, Sattler und Herzog²⁾.

In dem Mannhardtschen Falle ist die Deutung Aneurysma durchaus zweifelhaft, nach der Beschreibung bin ich vielmehr geneigt anzunehmen, dass hier ein scharf umschriebener angeborener Defekt in der Papille bestand von der Art wie ihn Schöler, Wiethé, Remak u. a.³⁾ mitgeteilt haben, und dass am Grunde desselben starker Venenpuls bestand. Die Angabe, dass derselbe synchron mit der Systole auftrat, würde mit dieser Auffassung gar nicht im Widerspruch sein.

Es scheint mir somit, dass die Fälle Mannhardt und Magnus nicht geeignet sind, das Vorkommen eines traumatisch entstandenen Aneurysma arterio-venosum der Retina zu beweisen. Deshalb können sie auch nicht zur Stütze des traumatischen Ursprungs der Erkrankung im Falle Fuchs dienen.

Für diesen ist zu betonen, dass die Sehstörung erst $\frac{1}{4}$ Jahr nach der Verletzung aufgetreten ist, während eine Zerreißung einer grössern Netzhautarterie und Vene ohne eine stärkere intraokulare Blutung mit sofortiger erheblicher Sehstörung mir nicht möglich erscheint. Zum mindesten hätten Glaskörpertrübungen entstehen müssen,

¹⁾ Schleich, Aneurysma arterio-venosum, Aneurysma circumscriptum et Varix (aneurysmaticus?) retinae. Mitteil. aus der Tübinger Augenklinik. 1885.

²⁾ Eine direkte Kommunikation einer Arterie und Vene wurde von Marcus Gunn beschrieben und abgebildet. Hier bestand keine Erweiterung oder Schlingelung eines Gefässes. Andere gleichzeitig vorhandene Gefässanomalien sprechen für die kongenitale Anlage des Befundes.

³⁾ Vgl. E. v. Hippel, Die Missbildungen und angeborene Fehler des Auges. Graefe-Saemisch. 2. Aufl. S. 30.

während zur Zeit der Untersuchung die brechenden Medien absolut klar gefunden wurden. Wenn es sich wirklich um die Zerreißung zweier sonst gesunder Gefäße gehandelt hätte, so wären auch die zweifellos vorhandenen lokalen hochgradigen Erkrankungen an Arterie und Vene und einem Aste der letztern gar nicht zu erklären.

Ferner beweisen die ausgedehnten weissen Degenerationsherde, welche an Stellen auftraten, die mit dem Verbreitungsgebiet der beiden hauptsächlich erkrankten Gefäße gar nichts zu tun haben, dass die Retina entweder durch Fernwirkung von diffundirenden toxischen Substanzen oder durch lokale ophthalmoskopisch nicht sichtbare Erkrankungen anderer Blutgefäße geschädigt wurde. Also auch sie können in keiner Weise durch die Annahme eines traumatisch entstandenen Aneurysma arterio-venosum verständlich gemacht werden. Diese Schwierigkeiten hat ja auch Fuchs bereits selber betont, es fehlte aber damals vollkommen an analogen Beobachtungen und deshalb war die Annahme des traumatischen Ursprungs der Erkrankung immerhin noch ein möglicher Ausweg.

Jetzt darf man aber wohl, gestützt auf die soeben angeführten Gründe und auf die Tatsache, dass in sechs analogen Fällen gar keine Verletzung stattgefunden hat, behaupten, dass es sich in dem Fuchsschen Falle nicht um die Folgen eines Traumas, sondern um ein bestimmtes Stadium eines eminent chronisch verlaufenden Krankheitsprozesses gehandelt hat, der erst erhebliche Sehstörung zu veranlassen scheint, wenn die Maculagegend ergriffen wird.

Das früheste bisher beobachtete Stadium desselben stellen der Fall Leplat und mein Fall Möbius bei der ersten Untersuchung im Jahre 1896 dar. Die Seltsamkeit des Befundes und die normale Funktion des Auges veranlasste Leplat, die Diagnose auf einen bedeutungslosen angeborenen Zustand zu stellen; betrachten wir den Fall aber im Zusammenhang mit den übrigen, so ergibt sich, dass auf dem ersterkrankten rechten Auge, das Katarakt und Amaurose zeigte, das Endstadium (analog dem Schlusstatus meines Falles Mayer) und auf dem linken der Beginn der gleichen Erkrankung vorlag. Die Deutung Leplats ist hier nach zu berichtigen.

Wenn wir für den Fall Fuchs die traumatische Ätiologie des Leidens ausgeschlossen haben, so ist die weitere Frage zu beantworten: Handelt es sich in diesem und den drei andern Fällen überhaupt um ein Aneurysma arterio-venosum? Mit

andern Worten: Was bedeuten die in allen vier Fällen beobachteten rundlichen, etwas prominierenden Herde, hinter denen die erweiterten Gefäße verschwanden.

Soweit ich mich habe orientieren können, kommt ein Aneurysma arterio-venosum nur durch direkte Verletzung zu stande. Diese fehlt aber in unsern Fällen. Wenn das Gebilde, in bezw. unter welchem die beiden grossen Gefäße verschwinden, ein Blutsack wäre, so würde man ferner an demselben, zum mindesten bei Druck auf den Bulbus, Pulsation erwarten dürfen, so lange wenigstens in dem zu- und abführenden Gefäss Cirkulation besteht. In den Fällen Fuchs, Leplat und den meinen war aber weder spontan noch auf Druck eine Pulsation an dem peripheren rundlichen Herde nachweisbar, während sie an den beiden erweiterten Gefässen im Falle Fuchs und Leplat bei Druck auf den Bulbus sehr deutlich war, in meinem Falle Möbius bei der zweiten Untersuchung (nach fünf Jahren) allerdings nicht nachgewiesen werden konnte, bei Mayer aber, wie ich aus der Erinnerung bestimmt angeben kann, bestand. (In der Krankengeschichte ist eine Notiz darüber nicht enthalten.)

Man könnte wohl einwenden, dass man bei einem intraokularen Aneurysma wegen der ausgleichenden Wirkung des Augendruckes nicht so bestimmt Pulsation zu erwarten braucht, wie bei solchen an andern Körperstellen. Es darf deshalb darauf hingewiesen werden, dass in dem einzigartigen Falle von Schleich¹⁾, wo es sich um ein unzweifelhaftes sackförmiges Aneurysma handelte, auf Druck sehr starke Pulsation auftrat. Ferner sah Sous²⁾ ein Aneurysma eines Astes der Arteria centralis, das deutlich pulsierte, und ebenso war Pulsation im Falle Mannhardt³⁾ vorhanden, den ich allerdings nicht unter die sicher konstatierten Aneurysmen rechnen kann.

Man wird also behaupten dürfen, dass der völlige Mangel der Pulsation in unsern Fällen gegen die Deutung der rundlichen Herde als Aneurysmen spricht.

Hormuth⁴⁾ hat neuerdings Anastomosenbildung zwischen Netzhautgefässen als einen natürlichen Heilungsprozess geschildert und darauf hingewiesen, dass solche Verbindungen sich vorwiegend an Venen

¹⁾ Loc. cit.

²⁾ Sous, De l'anévrisme de l'artère centrale de la rétine. Ann. d'Oculist. Tom. LIII. p. 241—243.

³⁾ Loc. cit.

⁴⁾ Hormuth, Über Anastomosenbildungen und deren prognostische Bedeutung usw. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1903. Festschrift für Manz. S. 255.

bilden, zwischen Arterien seien sie selten, noch seltener zwischen Arterien und Venen. Als Beispiel für die letztere Art führt er den auch von mir oben citierten Fall von Öller an; hier ist aber die Art der Verbindung unklar, da eine getrübe Stelle dazwischen eingeschaltet ist. Hormuth meint dann weiter, die Fälle von Magnus, Seydel, Schleich und Fuchs seien wohl nur als ein weiteres Stadium desselben Vorganges wie im Falle Öller aufzufassen. Ich möchte die Berechtigung einer solchen Betrachtungsweise höchstens für die ersten drei der genannten Fälle gelten lassen, wo ein direkter Übergang einer Arterie in eine Vene besteht, und auch hier erscheint sie mir kaum vorhanden, da einmal kein Cirkulationshindernis erkennbar ist, welches einen direkten Übergang des arteriellen Blutes in die Venen nötig machen würde, und anderseits eine Spontanheilung nicht eingetreten ist, wie die Erblindung in den Fällen Magnus und Schleich zeigt. Ich könnte mir überhaupt als ein solches Hindernis nur peripheren Verschluss einer Arterie (Embolie, Thrombose, Endarteriitis) oder ausgedehnte Obliteration eines grössern Kapillargebietes vorstellen. Nehmen wir die erste Möglichkeit als gegeben an, so sind die Folgen, soweit wir wissen, ausgedehnte Netzhautblutungen mit meist deutlicher Sehstörung, über Obliteration grösserer Kapillargebiete ohne Verschluss der zuführenden Arterie ist meines Wissens überhaupt nichts Bestimmtes bekannt. Machen wir aber rein theoretisch die Voraussetzung, dass in einem solchen Falle die Arterie eine direkte Verbindung mit einer Vene eingehen würde, so müsste, bis dieselbe zu stande gekommen ist, zunächst die Arterie ausgedehnt werden, später könnte die Vene nachfolgen. Es wäre also theoretisch denkbar, dass Bilder wie in den Fällen Magnus, Seydel, Schleich in dieser Weise entstünden. Wollten wir aber die Fälle von Fuchs, Leplat und die meinen so erklären, so müsste weiter angenommen werden, dass nach Herstellung der Anastomose das Zwischenstück durch den Blutstrom zu einem grossen Sack ausgedehnt würde, und weiter, dass durch ausgedehnte Gerinnungen das Lumen desselben so verkleinert wird, dass trotz bestehender Cirkulation keine Pulserscheinungen sichtbar gemacht werden können. Ich glaube, damit würde eine derartige Häufung von Unwahrscheinlichkeiten gefordert sein, dass wir einen solchen Erklärungsversuch besser beiseite lassen. Dazu kommt noch eins: in meinem Falle Mayer ist es sehr wohl möglich, ich möchte sagen wahrscheinlich, dass die drei kleinen gelbrötlichen Herde, die mit je einer Arterie und einer Vene in Verbindung stehen, Anfangsstadien der grossen

peripher gelegenen darstellen. Nun sind dieselben aber, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, zweifellos in recht kurzer Zeit entstanden, niemals waren ferner um die Herde Netzhautblutungen als Zeichen des Verschlusses einer Arterie sichtbar, niemals war die zuführende Arterie stärker ausgedehnt als die Vene, im Gegenteil bei dem einen lag das umgekehrte Verhalten vor, also auch diese Erwägungen sprechen dagegen, dass hier arteriell-venöse Anastomosen mit aneurysmatischer Erweiterung des Verbindungsstückes zu stande gekommen sein sollten.

Meine ablehnende Haltung gegenüber der Diagnose Aneurysma arterio-venosum wird auch nicht durch die Tatsache beeinflusst, dass in meinen beiden Fällen sowie in dem Fuchsschen zweifellos lokale endo- sowie auch perivaskulitische Prozesse an Arterien und Venen vorhanden waren. (In Leplats Falle ist die Beschreibung so kurz, dass sie vielleicht nicht erwähnt sind.) Denn solche Veränderungen können wohl auch sicher entstehen, wenn ein infektiöser Stoff sich in Cirkulation befindet. Damit komme ich auf die mir mehr zusagende zweite Erklärungsmöglichkeit des seltsamen Krankheitsbildes als eines chronischen Entzündungsprozesses, der durch cirkulierende Infektionserreger oder deren Toxine ausgelöst wird, die sich zunächst nur in der Netzhaut lokalisieren.

Die runden Herde wären dann als umschriebene entzündliche Tumoren in der Netzhaut anzusehen, die entweder in den innersten Schichten liegen oder wenigstens bis in dieselben reichen, da sie die grossen Gefässe verdecken. Es ist aber auch noch an die Möglichkeit zu denken, dass bei hochgradiger Verdickung der Retina an umschriebener Stelle und gleichzeitiger Verziehung durch Schrumpfungsvorgänge eine Duplikatur und dadurch bedingte Verdeckung der Retinalgefässe entstehen kann, dann wäre es nicht zu bestimmen, in welcher Schicht der Netzhaut die Veränderungen vorwiegend ihren Sitz haben. Ich werde demnächst solche anatomischen Befunde bei einer andern Form von Retinalerkrankung beschreiben.

Die hochgradige Erweiterung von Arterie und Vene können wir uns vielleicht am besten durch die Tatsache erklären, dass Gefässe, welche mit Tumoren oder tuberkulösen Herden in Verbindung stehen, sehr häufig stark ausgedehnt gefunden werden. Unterstützend können noch Cirkulationsstörungen wirken, die wir uns dann an der Arterie am peripheren Ende, an der Vene in der Nähe der Papille vorstellen müssen, ohne dieselben in dieser Anordnung sicher nachweisen zu können. Bei den drei kleinen Herden könnten die zu- und ab-

führenden Gefässe relativ ausgedehnt sein, d. h. wir müssten annehmen, dass sie vor Ausbildung der Knoten vielleicht an der Grenze der ophthalmoskopischen Sichtbarkeit standen. Wenn es richtig ist, dass diese kleinen Herde die Anfangsstadien der grossen darstellen, so würde zu schliessen sein, dass die grosse Ähnlichkeit in der Farbe der stark erweiterten Arterie und Vene, die in allen Fällen gefunden wurde, erst allmählich entsteht. Denn bei den kleinen Herden besteht am zu- und abführenden Gefäss die normale Farbenverschiedenheit. Ich bin nicht im stande, das fast gleiche Aussehen der grossen Gefässe befriedigend zu erklären. Um stagnierendes Blut in den Gefässen kann es sich nicht handeln wegen der nachweisbaren Pulsationserscheinungen, und wollte man zur Erklärung dieser merkwürdigen Übereinstimmung der Farbe auf die Diagnose Aneurysma arterio-venosum zurückgreifen, so wäre, wie Leber schon vor langer Zeit hervorgehoben hat, eine abnorme helle Vene und nicht eine abnorm dunkle Arterie zu erwarten.

Wenn die drei kleinen Herde aber etwas von den grossen prinzipiell verschiedenes sind, so kann ich nur behaupten, dass sie bestimmt keine Blutungen darstellen¹⁾. Sie sind ausgesprochen gelblichrot, während starke prominierende Netzhautblutungen sicher anders aussehen müssten, ausserdem konnte ich an dem grössten der drei bei Druck auf den Bulbus deutliche Änderung des Farbentons (Abblassung) konstatieren, was beweist, dass innerhalb derselben Blut zirkuliert. Man könnte noch daran denken, dass es sich um Gefässschlingenknäuel handelt, wie sie im Atlas von Pagenstecher und Genth Tafel XXIX oder in der Arbeit von Reimar²⁾ in Fig. 28 und 30 abgebildet sind. Ophthalmoskopisch war allerdings eine Auflösung der Flecke in feine Gefässe nicht möglich, immerhin muss man zugeben, dass eine sichere Deutung derselben nicht gegeben werden kann.

Welche Art von Infektion mag die Erkrankung der Netzhaut bedingt haben? In meinen Fällen hatten die Patienten frühere tuberkulöse Erkrankungen durchgemacht. Irgend ein anderes Allgemeinleiden war nicht festzustellen und wird auch in den beiden andern Fällen nicht berichtet. Man darf deshalb wohl wenigstens auf

¹⁾ Auf den, von einer Malerin nach meinen Skizzen hergestellten Bildern, die ich beim Kongress zeigte, war die Farbe der Gebilde viel zu dunkelrot, dies gilt auch leider für die beigegebene Abbildung 3.

²⁾ Reimar, Über Retinitis haemorrhagica. Archiv für Augenheilkunde. Bd. XXXVIII.

die Möglichkeit hinweisen, dass hier eine ganz ungewöhnliche Lokalisation einer relativ gutartigen Tuberkulose vorliegt; die gleiche Annahme hat Wagenmann in seinem Falle gemacht, dieselbe bleibt aber natürlich reine Hypothese, bis ein anatomischer Befund eines frühen Stadiums der Krankheit vorliegt.

Erwähnung verdient noch das Vorkommen der glänzend weissen Herde in der Netzhaut, die teils umschrieben, teils mehr flächenhaft auftraten. Im Falle Fuchs und im Anfangsstadium meines Falles Mayer hatten die macularen Veränderungen grösste Ähnlichkeit mit der Retinitis albuminurica, im letztern erinnerten sie später eine Zeitlang an das Aussehen der Retinitis circinata, es bestand überhaupt ein grosser Wechsel in dem Aussehen der ophthalmoskopischen Veränderungen, indem die Herde an vorher erkrankten Stellen verschwand, um an andern in mehr flächenhafter Form wieder aufzutreten. Dies Verhalten erinnert etwas an den so lebhaft diskutierten Fall Weltert-Siegrist¹⁾. Die grossen reinen Flächen nasal von der Papille im Falle Mayer hatten eine Beimischung eines grauen Farbentons, ich glaube man wird sie deshalb aber nicht für wesentlich verschieden von den mehr rein weissen im Falle Möbius anzusehen haben, zumal in beiden die Retina an den erkrankten Stellen prominierte. Die Prominenz beweist eine Verdickung der Netzhaut durch Einlagerung fremder Bestandteile oder eine Abhebung derselben von der Chorioidea, endlich kann auch beides vorliegen. Eine Abhebung ist im Falle Mayer aus der hohen Refraktionsdifferenz zu erschliessen, später trat sie ja in allen Teilen der Retina zutage. Sehr bemerkenswert ist das massenhafte Auftreten der weissen Flecken entlang den kleinen Gefässen, wie es in meinen beiden Fällen, besonders bei Mayer vorkam, das ich in dieser Weise nirgends beschrieben gefunden habe.

Die anatomische Grundlage der weissen Flecke und flächenhaften Trübungen konnte leider nicht festgestellt werden, ich verzichte auf eine Erörterung der in Betracht kommenden Möglichkeiten, da die Arbeit schon ohnehin genug Hypothetisches enthält. Je weniger Bestimmtes man aussagen kann, desto umfangreicher fällt meist die Epikrise aus.

Zu dem Falle von v. Dzialowski möchte ich nicht weiter Stel-

¹⁾ Weltert, Ein Fall von Retinitis circinata. Arch. f. Augenheilk. Bd. XXXII. S. 187.

Siegrist, Über eine wenig bekannte Form von Netzhauterkrankung infolge von Cirkulationsstörungen. Bericht d. ophthalm. Gesellschaft Heidelberg 1896. S. 83.

lung nehmen: das Auftreten der ballonartigen Gebilde, die mit Venen und Arterien in Verbindung stehen, ist ja zweifellos ein den meinen sehr ähnlicher Befund, der Beginn des Leidens aber, Neuritis mit Blutungen, Stauungspapille, enorme Ausdehnung aller Venen bei ganz engen Arterien, sowie die anscheinend sehr rasche Entwicklung der äusserst wechselvollen Veränderungen am zweiterkrankten Auge sind Dinge, die von meinen Beobachtungen so grundverschieden sind, dass ich mich nicht berechtigt fühle, die Fälle ohne weiteres zusammenzurechnen.

Ich gelange zu folgenden Schlussätzen:

1. In zwei Jahre lang verfolgten Fällen wurde eine Erkrankung der Netzhaut beobachtet, die bisher zweimal genauer beschrieben (Fuchs, Leplat), dreimal kurz erwähnt worden ist (Sattler, Wagenmann, Herzog).

2. Die bisherige Deutung derselben [Aneurysma arterio-venosum traumaticum (Fuchs) und Aneurysma arterio-venosum congenitum (Leplat)] ist nicht zutreffend, es handelt sich weder um einen angeborenen Zustand noch um die Folgen eines Traumas, noch wahrscheinlich überhaupt um ein Aneurysma arterio-venosum, sondern um einen äusserst chronisch verlaufenden Krankheitsprozess entzündlicher Natur in Verbindung mit lokalen Gefässveränderungen an Arterien und Venen der Netzhaut.

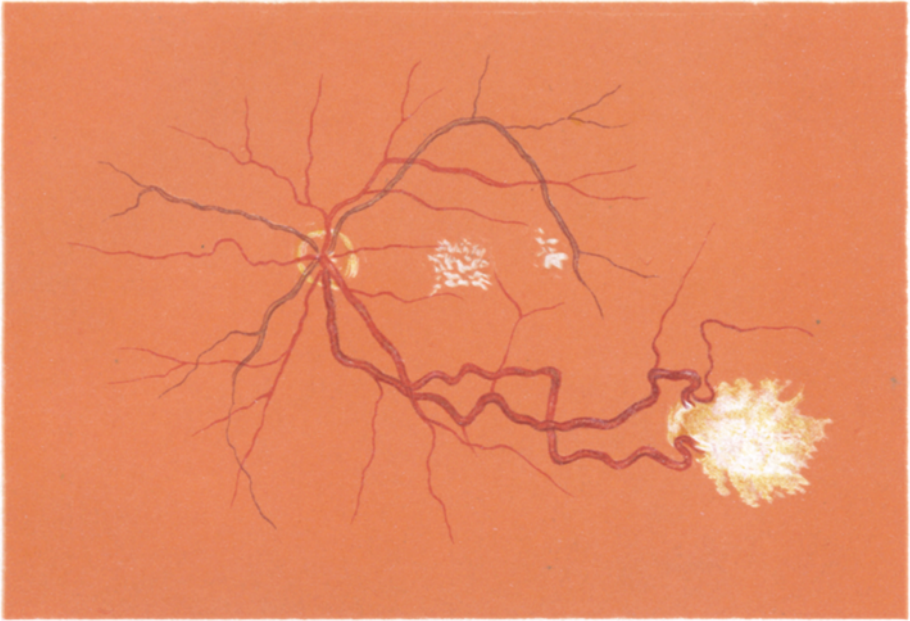
3. Es ist an die Möglichkeit zu denken, dass in ätiologischer Hinsicht die Tuberkulose in Betracht kommt.

4. Da das Krankheitsbild bisher nur klinisch studiert werden konnte, so bleibt seine wirkliche Klarstellung der Zukunft vorbehalten.

Erklärung der Abbildung auf Taf. III—VI, Fig. 1—5.

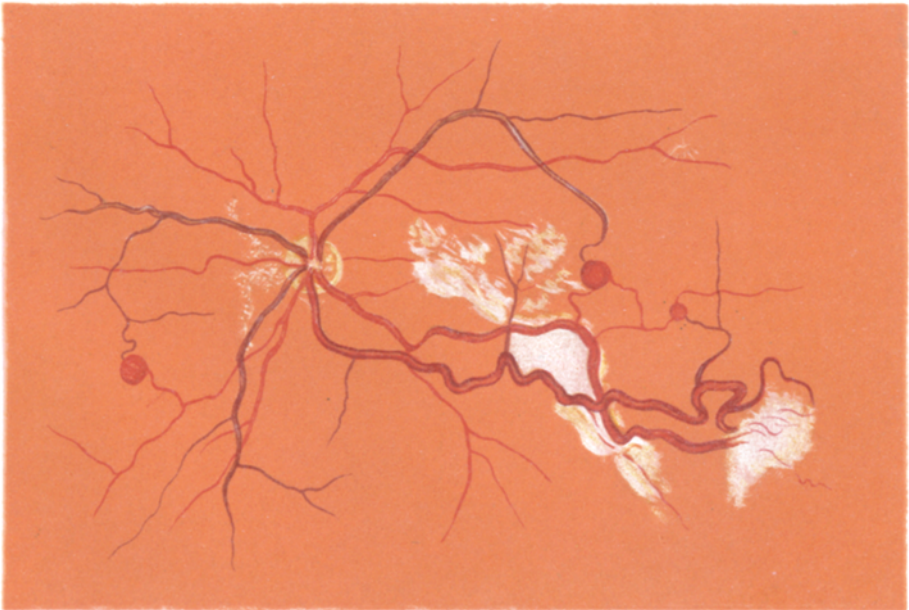
Die Zeichnungen können keinen Anspruch auf absolute Naturwahrheit machen, da ich selber ein schlechter Zeichner bin und niemand zur Verfügung hatte, der ophthalmoskopieren und malen kann. Fig. 1—4 betreffen den Fall Mayer. Das Datum der Aufnahme des Befundes ist mit der Krankengeschichte zu vergleichen. Fig. 5 betrifft den Fall Möbius.

Fig. 1.



16. Nov. 1893.

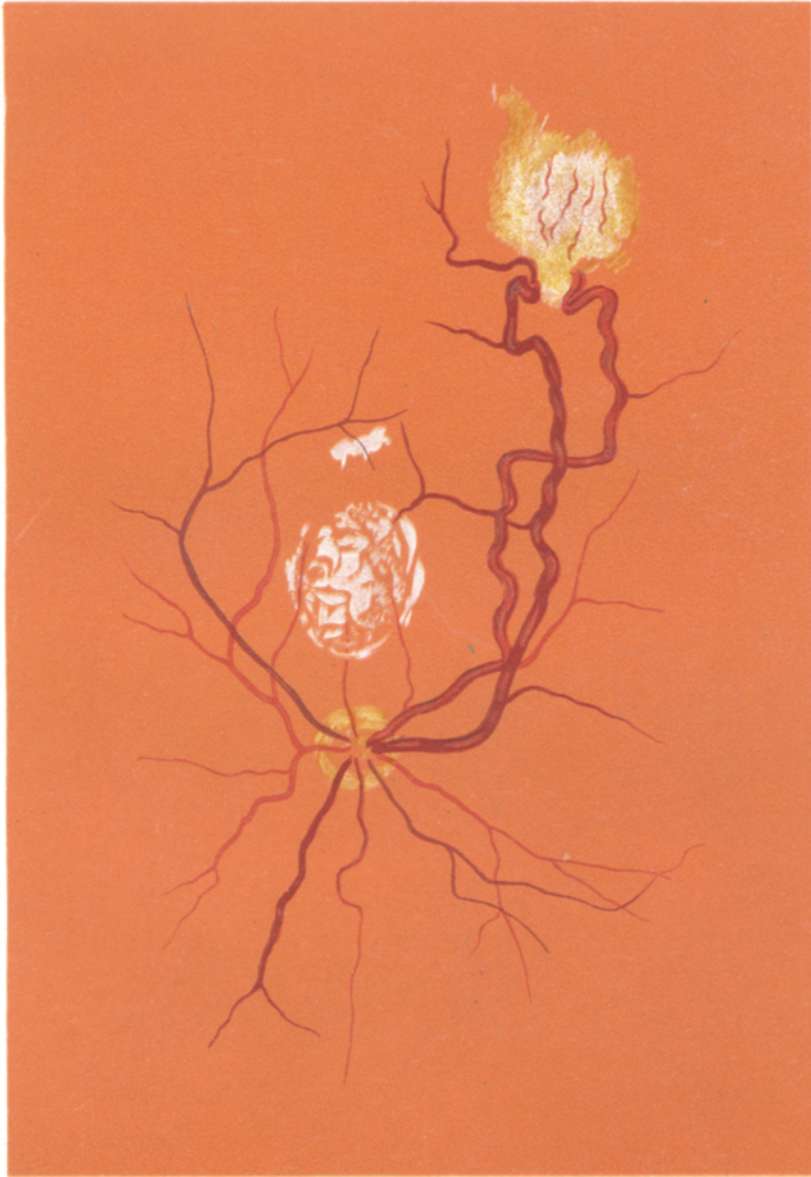
Fig. 3.



15. Mai 1895.

Lith. A. Aust. Julius Künichel in Leipzig.

Fig. 2.



24. Febr. 1894.

Lith. Anst. Julius Klinkhardt, Leipzig

Fig. 4.



10. März 1896.

Lith. Anst. Julius Klinkhardt, Leipzig.

Fig. 5.



25. Nov. 1901.

Lith. Anst. Julius Klinkhardt, Leipzig