

(Aus der deutschen Augenklinik in Prag. Vorstand: Prof. Elschnig.)

## Die Beteiligung des Auges an dem Krankheitsbilde des *Xeroderma pigmentosum*.

Von

Dr. Rudolf Lederer,  
Augenarzt in Teplitz-Schönau.

Die Veranlassung zu der vorliegenden Arbeit bot ein Fall von Xeroderma pigmentosum, auf den Prof. Elschnig meine Aufmerksamkeit lenkte, und der deshalb von besonderem Interesse ist, weil er sich vermöge der auffallenden Beteiligung der Iris dem von Elschnig selbst beschriebenen und dem aus seiner Klinik von Max veröffentlichten anschließt, während von anderer Seite Fälle mit Veränderungen der Regenbogenhaut noch nicht publiziert worden sind.

Der Dragoner Johann Š., im Frieden Feldhüter, 30 Jahre alt, gibt an, seit dem 7. Lebensjahre immer im Sommer nach dem Baden oder, nachdem er in der Sonne gelegen war, Sommersprossen bekommen zu haben, welche im Winter vergingen. Seit dem 17. Lebensjahre blieben sie auch im Winter bestehen, während sich im Sommer die Haut überdies schälte. Seit 5 Jahren bemerkt er, daß die Haut der Nase trocken ist und schrumpft.

Im Jahre 1912 erlitt er einen Hufschlag an der Nasenwurzel; von März bis Mai entwickelte sich an dieser Stelle eine Geschwulst, die die Größe eines kleinen Hühnereies erreichte und dann excidiert wurde. In der linearen Narbe, welche zurückblieb, bildete sich ein Jahr später eine Anschwellung, welche nach Durchbruch Eiter entleerte. Die Durchbruchsstelle schloß sich erst nach 2 Jahren.

Im April 1917 rückte der Pat. ein. Während der militärischen Ausbildung wurde er von einer hölzernen Handgranate an der linken Stirn getroffen. Im November entzündeten sich die Lidränder, weshalb er ins Spital kam. Hier erkrankte er an einer Lungenentzündung, während welcher am oberen Augenhöhlenrand eine Anschwellung bemerkt wurde, aus welcher sich bei der am 26. Dezember vorgenommenen Incision Eiter entleerte. Nach Heilung der Wunde entlassen, bemerkte er schon am 6. Januar eine neuerliche Anschwellung, die am 9. incidiert, wiederum Eiter entleerte.

Seit dem Pferdehufschlag waren die Augen in jedem Sommer bis zum Winterbeginn entzündet.

Im 6. und 12. Lebensjahre hat Pat. Augenentzündungen durchgemacht, sonst war er stets gesund, klagt nur über Herzkrämpfe und Kurzatmigkeit.

Pat. hat zwei Brüder und zwei Schwestern, die vollkommen gesund sind, auch in seiner weiteren Verwandtschaft ist von einer ähnlichen Erkrankung der Haut nichts bekannt. Vater und Mutter sind miteinander nicht verwandt.

Es handelt sich um einen mittelgroßen, kräftig gebauten, gut genährten Menschen mit mäßiger Herzhypertrophie und dumpfen Herztönen. Im ganzen Gesicht bis zur Haar- und Bartgrenze — vereinzelt auch auf der behaarten Kopfhaut — finden sich reichliche Pigmentflecke von verschiedener Größe und hell- bis kaffeebrauner Farbe, an einzelnen Stellen bis tiefschwarz. Am Hals und Stamm bis zur Nabel- bzw. Gesäßhöhe stehen die Pigmentflecke überaus dicht, so daß

besonders der Rücken ein dicht marmoriertes Aussehen hat. An den Unterschenkeln ist die Pigmentation spärlicher, dagegen zeigen sie ebenso wie der Rücken Narben nach Furunculose. Die Haut des Gesichtes zeigt an einzelnen Stellen Erweiterung der oberflächlichen Gefäße und kleine Teleangiectasien, namentlich innerhalb einer kronenstückgroßen Narbe an der Nasenwurzel; im Bereich derselben, sowie in der Nachbarschaft, rechts bis zum inneren Augenwinkel, links bis über die Mitte des Unterlides hinausreichend ist die Haut weiß, verdünnt, gespannt, trocken. Ebenso am Nasenrücken und den Nasenflügeln, wodurch die Nase ein spitzes Aussehen bekommt. Die Haut der Oberlippe radiär gerunzelt.

In der linken Augengegend befindet sich unter der Haut eine knochenharte Anschwellung, welche entsprechend der äußeren Hälfte des oberen Augenhöhlenrandes am mächtigsten, sich nach oben bis über den Stirnhöcker hinaus, unterhalb des Auges bis zur Höhe des Jochbogens und bis zum Nasenrücken erstreckt. Im allgemeinen ohne scharfe Grenze in die Nachbarschaft übergehend, setzt sich die Geschwulst gegen das Planum temporale ziemlich scharf ab und überragt den oberen Orbitalrand mit einem wulstförmigen, stufenartigen Fortsatz, der auch in die Tiefe der Orbita hinein tastbar ist. Drüsen nicht zu tasten.

Die linke Lidspalte ist beträchtlich niedriger als die rechte. Am Oberlid zwei parallele Incisionsnarben. Das Unterlid ist in seinem äußeren Drittel evertiert und der Cilien beraubt. Beiderseits im Lidspaltenbereich die Bindehautgefäße grob erweitert; zwischen innerem Winkel und dem Hornhautrand zieht ein Narbenstrang, der rechts flügelähnlich den Limbus überragt. Links hat die Bindehaut in der Nachbarschaft der Hornhaut auch temporal ein narbiges Aussehen; die obere Tarsalbindehaut gleichfalls narbig verändert. In den zentralen Teilen der rechten Hornhaut eine verwaschene Macula, sonst die Hornhäute normal.

Am bemerkenswertesten sind die Veränderungen an der Iris, welche beiderseits ungefähr gleich sind. Die Iris ist blau; während in der oberen Hälfte ihre Struktur normal, dicht und fest gefügt erscheint, eine wohl entwickelte, gelblich gefärbte Krause und gut markierte Krypten zeigt, mit gleicher Färbung der sie begrenzenden Bälkchen, ist die untere Hälfte von gleichmäßig mattgrauer Farbe, substanzärmer, von lockerem Gefüge, ohne jede Andeutung einer Kryptenbildung. Die Krause stellenweise ganz unterbrochen, an anderen Stellen durch zickzackförmige, das übrige Niveau stark überragende Bälkchen scharf hervortretend. Doch sind diese Bälkchen von weißer Farbe, überaus dünn, in den peripheren Abzweigungen sich verlierend; einzelne dieser Bälkchen endigen frei und flottieren in der vorderen Kammer. Das übrige Niveau der Iris tritt gegen das der normalen Partien weit zurück, ihr Gewebe setzt sich zusammen aus lockeren, stark gewellten Fasern, welche unter der Lupe den Eindruck von dünnen Schläuchen machen. Rechte Pupille etwas exzentrisch nach unten außen, Durchm. etwa  $4\frac{1}{2}$  mm, unrund, außen unten in dem am stärksten atrophischen Bezirk  $1\frac{1}{2}$  mm breite, zackig begrenzte Eversion des Pigmentepithels. Linke Pupille ganz leicht nach unten exzentrisch, 3 mm, Pupillenreaktion beiderseits, rechts mehr, in allen Qualitäten vermindert. Die Iris diascleral nicht durchleuchtbar. Im Augenhintergrund nichts Abnormes. S rechts =  $\frac{6}{12}$ , links  $\frac{6}{18}$  mit + 1,0 D id.

Am 19. IV. wurde Pat. an der deutschen chirurgischen Klinik Prof. Schloffer operiert. Das Protokoll besagt: Allgemeine Narkose. Schnitt am oberen Umfang des Musculus orbicularis oculi und Lospräparieren desselben von der Unterlage so weit, daß der Margo supra-orbitalis vollkommen freiliegt. An ihm findet sich ein halbkirschengroßer Tumor von mäßig harter Konsistenz. Es wird nun der ganze Margo, allerdings knapp im Umkreis des Tumors herausgemeißelt. Dabei kommt man mit dem Instrument überall durch harten, also von Tumor noch nicht ergriffenen Knochen. Gegen die Mittellinie zu wird die linke Stirnhöhle eröffnet, in der sich ein weiches Gewebe vorfindet, das ziemlich suspekt auf maligne

Massen ist, das aber ebensogut entzündetes Schleimhautgewebe sein kann. Mit dem scharfen Löffel werden Teile dieses Stirnhöhleninhaltes herausgelöffelt, zwecks histologischer Untersuchung. Blutstillung, Hautnaht.

#### 26. IV. Entfernung der Nähte, Heilung per primam.

Histologisch: Der Befund eines Carcinoms im Sinne eines Carcinoma solidum. Tumorzellen im Inhalt der Stirnhöhle mit Sicherheit nicht nachweisbar.

Auf die Einzelheiten des Falles möchte ich erst im Zusammenhang mit den anderen bisher veröffentlichten eingehen und hier noch den Auszug aus der mir vom Prof. Elschnig zur Verfügung gestellten Krankengeschichte eines zweiten Falles mitteilen, der zuerst im Jahre 1907 aufgenommen, fünfmal auf der deutschen Augenklinik in Prag in Behandlung gestanden ist.

Adalbert J., 20 Jahre alt, welcher schon seit langer Zeit Flecken an seinem Körper hatte, kam zur Klinik wegen einer Augenauffektion, die vor 8—10 Jahren am rechten inneren Augenwinkel als eine „Hautfalte“ begonnen hatte, welche das Auge durch ihr Wachstum zu bedecken drohte. Unter ärztlicher Behandlung schwand sie innerhalb  $\frac{1}{2}$  Jahres, während ein neuer Herd am Nasenrücken auftrat. Auch hier brachte ärztliche Behandlung Besserung, doch erkrankten andere Stellen am linken Unterlid. Vor einem Jahr anderwärts an beiden Lidern operiert.

Eltern gestorben. 2 Brüder gesund, eine Schwester hat seit Kindheit ähnliche Flecke am ganzen Körper.

Mittelgroß, grazil, mittelmäßig genährt. Über den Lungenspitzen etwas abgeschwächtes Atmen, Herzbefund normal. Hypertrophie der Nasenschleimhaut.

Am Stamm, an den Extremitäten, besonders an den Streckseiten und im Gesicht eine Menge stecknadelkopf- bis linsengroßer runder, den Sommersprossen gleichender Pigmentflecke. Die Nase größtenteils von narbig veränderter Haut bedeckt, am rechten Nasenflügel einige Defekte. Im gesunden Gebiete dilatierte Gefäße. 1 cm unter beiden Mundwinkeln harte linsengroße Tumoren, je ein gleicher Tumor vor beiden Ohren, links über dem äußeren Ende der Augenbraue, an der Haargrenze, hinter dem linken Ohrläppchen.

In der Umgebung beider Augen ausgebreitete Narbenbildung, so daß die Hebung des rechten Oberlides etwas, die des linken nur mit Beihilfe des Frontalis in sehr geringem Grade möglich ist, auch passiv nicht mehr.

Rechtes Auge: Das Unterlid vollständig fehlend, die freiliegende, diffus rote und leicht vertrocknete Bindehaut des Übergangsteiles durch eine scharfe, narbig eingezogene Linie begrenzt. Aus dem inneren Winkel ragt eine derbe, wulstige, rote Geschwulst von  $\frac{3}{4}$  cm Länge hervor, unter ihr in der Bindehaut zwei runde, speckig belegte Substanzverluste, ein ähnlicher kleinerer außen. Augapfel leicht injiziert, die untere Hälfte der Hornhaut makulös getrübt, sonst normal.

Linkes Auge: Das Unterlid ebenfalls fehlend, die Bindehaut stark verkürzt und wulstig, stellenweise mit tiefen Defekten. Der Liddefekt nach außen unten übergehend in einen tiefen bis auf den Orbitalrand reichenden speckig belegten Substanzverlust, von Narbengewebe umgeben. Bulbus nur teilweise in der unteren Hälfte sichtbar. Befund wie rechts.

Am Oberlid zeigt der Lidrand beiderseits in der äußeren Hälfte eine kleine narbige Einziehung. Beiderseits Lagophthalmus. Beweglichkeit nach oben eingeschränkt, links Abduction fast fehlend, Senkung leicht beschränkt.

Nach Exstirpation der Tumoren und Geschwüre an den Augen, bei der sich links die Jochbeinoberfläche miterkrankt zeigte, und Plastik, sowie nach Exstirpation mehrerer Carcinomknoten im Gesichte wurde Pat. mit einem neu aufgetretenen harten Tumor am Nacken am 10. V. 1908 entlassen, kam am 17. XI.

wieder mit verdächtigen stellenweise exulcerierten Knoten in den zum Teil keloiden Narben im Gesicht und mit linsengroßen indurierten submentalen Drüsen. Am rechten Auge war das Unterlid fast in toto von einem harten scharf begrenzten Tumor eingenommen. Zwischen den starren Lidern nur ein kleines Stückchen Hornhaut sichtbar, von zarten oberflächlichen Gefäßen durchzogen.  $S = 0,2$ .

Links: Die äußere Hälfte des Unterlides durch ein derbes, vorspringendes Gewebe ersetzt, von dem aus ein Symblepharon den äußeren unteren Quadranten der Hornhaut überspannt. Innen tritt die katarrhalisch veränderte Bindehaut als Pterygium über den Hornhautrand. Die Hornhaut unscharf begrenzt, in der Umgebung des Symblepharons und Pterygiums grau getrübt. Beweglichkeit des Augapfels nach allen Richtungen stark eingeschränkt.  $S = 0,7$ .

Der Tumor am rechten Unterlid wird exstirpiert und durch einen Lappen aus der Stirn ersetzt, rechts der Hautlappen von der Hornhaut abgetragen und ein Bindehautformix gebildet. Nach Exstirpation des Nackentumors und Radiumbestrahlung des Knotens an der linken Ohrmuschel und am Septum nasi wird Pat. wieder entlassen. Er kommt am 29. X. 1909 mit tief kraterförmig ausgehöhlter Neubildung am Rand des rechten Unterlides mit Einbeziehung der Lid- und Augapfelbindehaut. Der Tumor wird exstirpiert. Während der Wundbehandlung tritt Rezidiv am linken Nasenrücken und der linken Wange auf und wird bis auf den Knochen entfernt (histologisch: Carcinom).

Mit kleinem Unterliddefekt, starker Beweglichkeitseinschränkung rechts, links mit durch Narbenzug erzeugtem Ektropium der äußeren Hälfte des Unterlids, derber Infiltration der Umgebung des Wangendefektes wird Pat. wieder entlassen. Bei der Wiederaufnahme am 6. VII. 1910 zeigt er rechts in der Umgebung beider Lider und im Lidwinkel Rezidivtumoren. Das Unterlid fehlend. Links am Unterlid der Lappen geschrumpft in der lateralen Hälfte zwei neue Knoten, durch Bindehautschrumpfung die Bewegungen des Augapfels sehr behindert. Über dem Jochbein bis auf den Knochen reichender Substanzverlust mit wallartig aufgeworfenen Rändern. Exulcerierter Knoten am Tragus. Exstirpation des Wangenrezidivs mit Entfernung des Knochens, temporal einschließlich des Jochbogens, nach unten bis zur Schleimhaut des Antrum Highmori, nach vorn bis zum Tränenbein. Nur nach hinten wird eine scharfe Begrenzung der Geschwulst nicht erreicht. Nachdem noch Knoten an der rechten Wange, Unterlippe, an Stirn, Kinn und am linken Ohr entfernt worden, wird am rechten Auge der Tumor exstirpiert mit Entfernung eines Teiles des Unterlides, des unteren Augenhöhlenrandes und eines Teiles des Stirnfortsatzes des Oberkiefers, der Defekt durch Mundschleimhaut und durch einen gestielten Lappen von der Brust gedeckt, die einzelnen Knoten im Gesicht und am Ohr mit Radium bestrahlt.

Als Pat. im Juli 1914 wiederkam, war rechts der Lappen gut eingeheilt, unter demselben jedoch carcinomatöse Massen tastbar, die Lider so straff anliegend, daß der Bulbus nur durch Emporheben der Lider mit der Hand zum Sehen verwendet werden konnte. Links faustgroßer Defekt des Jochbeines, Oberkiefers und Bodens der Orbita, vom Bulbus nur ein Stumpf vorhanden, der mit carcinomatösen Massen bedeckt ist, der harte Gaumen zum größten Teil fehlend, so daß die Zunge frei sichtbar ist. Der Rand des großen Defektes hart und infiltrierte, von Geschwulstmassen durchsetzt.

Die beiden mitgeteilten Fälle schließen sich an eine Reihe bereits veröffentlichter und vervollständigen in mancher Hinsicht das Bild, das die Beteiligung des Auges an dem Symptomenkomplex des X. p. bietet in einer Weise, daß es wohl verlohnt, an einer Zusammenfassung der bisher beschriebenen Fälle die Einzelheiten dieses Bildes näher zu erörtern. Eine tabellarische Zusammenstellung wird diese Aufgabe erleichtern.

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
1.	Kaposi — 1894.					An Stirn- und Handrücken Epidermis gerötet und gerunzelt; an einzelnen Stellen glänzend mit weißen, narbigen Flecken.	Am rechten Unterlid die gleichen Erscheinungen.	
2.		3 $\frac{1}{2}$ jähr. Kind.					R.: Unterlid cilienlos, ektropioniert. Oberlid cilienarm, nach unten dirigiert. L.: Geschwulst vom inneren Augenwinkel beginnend. Das Unterlid ganz ersetzend; am oberen Lid bis zum äußeren Drittel reichend. Die äußere Hälfte des Oberlids ektropioniert.	R.: Bedeutende Injektion. L.: Übergreifen der Geschwulst auf die hintere Lidfläche und auf die Plica semilunaris. Bindehaut stark injiziert (ciliar).
3.	Lukasiewicz — 1895.	25 jähr. Mädchen						Papillom in der Bindehaut des rechten Auges am Hornhautrande.
4.		13 jähr. Mädchen.	Seit dem 2. Lebensjahr an den Händen.				Am äußeren Augenwinkel links in einem talergroßen Bezirk die Haut gerötet, trocken schuppend. Innerhalb des Herdes hirse- bis linsengroße atrophische Stellen.	

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	L.: Ulcus corneae im oberen Sektor. Die übrige Hornhaut matt.			Geschwulst tief nach innen und hinten reichend.		Ausräumung des Orbitalinhaltes.	
						Nach Entfernung epitheliale Nachschübe.	

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse.	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
5.	West — 1896.		Im Alter von 2 Jahren.	Im 8. Lebens- jahr.			R.: kleiner Tumor am un- tern Augen- lid, nahe dem inneren Augenwinkel. Geringes Ek- tropium.	Schwache Conjunc- tivitis.
6.		17 jähr. Mädchen.					R.: Oberlid verdickt. Am Rande größere Epithelver- luste. Unterlid in Tumor ver- wandelt. L.: Oberlid am Rande ge- rötet, wenig verdickt. Unterlid in Tumor ver- wandelt.	
7.	Hanke — 1897.	22 jähr. Mann.					Am Unterlid erbsengroßer Tumor.	
8.		4 jähr. Mädchen.				2 Tumoren im Gesichte.	Pilzförmiger Tumor am lin- ken Unterlid.	Starke Rö- tung und Schwellung der Lidbinde- haut.
9.	Lesser — 1898.	23 jähr. Mann.						Starke Rötung der Binde- haut. Vermehr- te Tränen- absonderung.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	R.: Ausgedehnte Hornhauttrübung.					Operativ entfernt.	
					Geschwulst: Peritheliom, bestand fast nur aus Gefäßen kleinen und capillären Kalibers, zu einem Maschenwerk verflochten, in dem Haufen von großkörnigen Zellen eingelagert sind. Einige Gefäße von Thromben ausgefüllt.		Autor leitet die Neubildung aus Teleangiectasien ab.
		L.: Auf der Sclera nahe der Hornhaut weißgelbliche			Auflagerungen haben epithelartigen Charakter.		



Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
9.								
10.	Lamborelle — 1899. Meudes da Costa	21 jähr. Bauer.		Vor 9 Jahren.	Schwester nach 16jähr. Leiden an der Krank- heit gestor- ben.		Warzige Tu- moren unter den Augen- lidern. Später über das ganze Ge- sicht und die Hand ausge- breitet.	
11.		9 Monate altes Kind.			Gesund.	Multiples Hautsarkom.		
12.	Wesolowski — 1899.	4 Jahre alter Knabe.				Gesichtshaut, Nase, Ohren, Nacken; dor- sale Fläche der Hände und Arme mit dunklen Pig- mentflecken besät.	R.: Polypen- artiger, pig- mentöser Tu- mor; außen und unten von der lateralen Lid- commissur. L.: Unter- halb des Un- terlides dun- kel gefärbter pflaumen- großer Tumor.	

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
<p>Geschwulst 3 mm auf die Hornhaut reichend, Rezidiv eines 4 Monate früher entfernten erbsengroßen Tumors.</p>		<p>Wucherungen mit unebener Oberfläche.</p> <p>Tumor der Sclera führt zu Astigmatismus mit Herabsetzung des Sehvermögens bis auf Lichtschein.</p>			<p>In der Haut: Spindelzellensarkom, in Fibrom übergehend, mit zerstreuten melanotischen Zellen.</p> <p>Xerodermaflecke: Herdweises Auftreten abnorm großen Pigmentgehaltes in den Chromatophoren der Haut.</p> <p>Übergang des Pigments in die Epidermis, vorwiegend in die Basalzellen der Stachel-schicht. Letztere degenerieren unter Schwund der elastischen Fasern.</p> <p>Schließlich liegt die Epidermis der papillären Lederhaut glatt an. Die</p>	<p>Rezidiv 7 Wochen nach Exstirpation bemerkt.</p>	

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
13.	Wesolowski — 1899.	7 Jahre alter Knabe.					Mit Pigment- flecken besät.	Bindehaut- katarrh.
14.	Lassar — 1900.	25 jähriger Mann.			Familie mit dieser Krankheit sehr bela- stet.		Carcinoma- töser Lid- tumor.	
15.	Elschnig — 1900.	39 jährige Frau.				Carcinombil- dung an der Wange.	R.: Lidhaut stark von hell- weißen und braunen Flecken ein- genommen. Die innere Extremität des Unterlides leicht ever- tiert.	Beiderseits chronische Conjunc- tivitis.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	Am Hornhautrande zarte Narben mit Gefäßneubildungen (nach Keratitis ekzematosa).		L.: Ciliarteil hellgrauweiß mit aufgesetzten hanfkorn- bis stecknadelkopfgroßen, dunkelbraun pigmentierten, vorragenden Flecken mit samtartiger Oberfläche. Dazwischen das Stroma eingesunken, die Gefäßchen von einem unpigmentierten Gewebe eingehüllt, an einzelnen Stellen spärlicher.		oberflächlichen Capillaren von Anfang an ekta-tisch. Wucherung der Gefäße führt zur Bildung von Angiomen. Wucherung der Endothelien zu Endothelsarkom. An der Bildung von melanotischen Sarkomen haben die Chromatophoren der Haut Anteil.		Eigenartige Atrophie und Hypertrophie der Pigmentzellen und des Bindegewebes der Iris wie in der Haut.

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
15.								
16.		6jähriger Knabe.	Vor 1 $\frac{1}{2}$ Jahren.	Seit 8 Wochen Ge- schwulst am Auge.	Großeltern, Eltern, so- wie 4 Ge- schwister gesund. 1 Bruder (Nr. 17) leidet an der gleichen Krankheit.	Linsengroße Cervical- drüsen. Drüsen am r. Sternocleido- mastoideus und im l. Tri- gonum carot- icum. Im Gesicht, Hals, Nacken, Ohren, Hand- rücken, Streckseiten der Oberarme, Fußrücken und Unter- schenkel braune, bis schwarze, teils flache, teils er- habene Flek- ke, dazwischen hellere bis weiße Stellen, vereinzelte Teleangiiek- tasien. Haut glatt, glän- zend, trocken, in der Nasen- gegend eine Menge warzen- ähnliche Er- habenheiten.		L.: In der Bindehaut vergrößerte Lymph- follikel. Rö- tung und Schwellung der ganzen Bindehaut. Am Horn- hautrande kleine Tele- angiektasien. R.: Walnuß- großer, derber pigmentierter Tumor in der ganzen Lid- spalte, der Conjunctiva sclerae und der Cornea an- gehörend. Von der Un- terlage nicht verschieblich.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
			<p>R.: Der äußere, untere Quadrant normal, braun gefärbt; sonst wie links.</p> <p>Die einzelnen Pigmentflecke erscheinen kompakter, dunkler gefärbt, als die nicht veränderten Iris-teile.</p> <p>Keine entzündlichen Erscheinungen.</p>				
	<p>Siehe unter „Bindehaut“.</p> <p>Der sichtbare Rest der Hornhaut leicht getrübt.</p>	<p>Siehe unter „Bindehaut“.</p>		<p>Tumor reicht fast bis zum Aequator bulbi, endet in den Muskelfasern des M. rect. int. und im Fettgewebe.</p>	<p>Typisches Schleimhautcarcinom bis in die Hornhaut und Lederhaut und, diese durchsetzend, bis in den Kammerwinkel und in die Aderhaut reichend, offenbar auf dem Wege der vorderen Ciliargefäße.</p> <p>Der Hornhauttrübung liegt Ödem zugrunde. Präcipitate, bestehend aus Rundzellen mit Pigmentkörnchen, dazwischen Carcinomzellen.</p> <p>Iris stark geschwollen, mit Rundzellen durchsetzt, das Gewebe ungewöhnlich pigmentreich.</p> <p>Auch die</p>	<p>Enucleation.</p> <p>Kein Rezidiv, kein Fortschreiten.</p> <p>Schlafsucht.</p> <p>Das andere Auge durch Eiterung zugrunde gegangen.</p>	

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
16.								
17.	Greff — 1901.	11-jähriger Knabe.	Vor 1½ Jahren.		Bruder von Nr. 16.	Hals-, Cervical- und Inguinal-Drüsen geschwollen. Schwarze Flecke mit weißer Umgebung an Gesicht, Hals, Nacken, Armen, Handrücken, Beinen, bis zum Knie. Im Nacken Geschwür nach exstirpiertem Tumor. Im Gesichte 15—20 warzenartige Knoten. Vereinzelte Teleangiektasien.	Vollständiger Schwund der Wimpern.	Conjunctivitis chronica mit reichlicher Schleimabsonderung. Teleangiektasien in der Conjunctiva sclerae.
18.								Carcinommetastase.
19.	Rühl und Sattler — 1901.  Volhagen — 1903.	13-jähriges Mädchen.	Nach dem 1. Lebensjahre.	Lichtscheu seit dem 3. Lebensjahre.	Jüdische Familie, nicht blutsverwandt. — Schwester von Nr. 20, Kusine von 21—22.	Groß, kräftig. Überall Naevipigmentosi. An Nasenspitze, Wangen, Oberlippe Geschwüre mit aufgeworfenen Rändern und zerklüftetem Grund.	Lichtscheu, Tränenträufeln. Lidränder stark gerötet, teilweise der Cilien beraubt. L.: Ektropium. R.: Entropium des Unterlides.	Bindehaut geschrumpft bis aufgehoben. R.: Breiter Narbenstrang vom Rand des Unterlides zum untern Hornhautrand. Kleine Nar-

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	R.: Innen unten dreieckige Trübung, vom Limbus bis fast zur Mitte.	L.: Dunkler Pigmentfleck in der Sclera.			Hautknoten geben das Bild eines Carcinoms.		Mit 12 Jahren an Schlaganfällen gestorben nach vorangegangener, zunehmender allgemeiner Schwäche.
Siehe unter Hornhaut.	Carcinommetastase ausgehend von den Papillen des Limbus.  Von tief-sitzenden Flecken durchsetzt.			Vordringen der Neubildung in die Tiefe, Verlegung des Schlemmschen Kanals und Durchwucherung des Ciliarkörpers. Augenhintergrund normal. S. $\left\{ \begin{array}{l} R.: = \frac{5}{50} \\ L.: = \frac{5}{15} \end{array} \right.$ korrr.			



Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
19.						Hyperkeratosen. Die Haut des Nasenrückens, Jochbogens, Oberlippe und Stirn weiß, pergamentartig, hart, dünn, prall gespannt. Gesicht, Rückenfläche der Hand und Vorderarme gelbbraun pigmentiert, mit rötlichen Flecken. Gefäßektasien.		benstreifen zu Karunkel und innerem Rande der Hornhaut.
20.	Velhagen — 1903.	7 jähr. Mädchen.	im 3. Lebensjahre.		Schwester von Nr. 19.	Klein, grazil. Haut des Nasenrückens und der Jochbögen pergamentartig verändert. Gesicht und Ohren stark pigmentiert mit warzigen Knötchen und Hornschuppen besetzt. Unterarme und Rückenflächen der Hände mit tiefbraunen Flecken besät.	An den Unterlidern und inneren Lidwinkeln vernarbte Geschwüre. Wimpern zum Teile ausgefallen. Unterlider teilweise ektripioniert.	L.: Narbenstrang von der Karunkel zur Hornhaut. Bindehaut hyperämisch.
21.		12 jähr. Mädchen.			Schwester von Nr. 22. Schwester an Xerod. pigm. gestorben.	Gut entwickelt. Haut des Gesichtes, Hals, der Hand, des Unterarmes mulattenartig mit geringer Warzenbildung und Epidermisab-		Narbenstrang beiderseits zwischen Karunkel und innerem Hornhautrand.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	Hornhaut vom inneren Rand bis zur Pupille mit te parenchymatös getrübt.	Vom inneren Hornhautrand bis 3 mm von der Karunkel weicher Tumor, von der Größe einer Perlbohne. Von der Sclera nicht verschieblich. Die Bindehaut darüber verschieblich.			Der Tumor, von Kapsel umgeben, geht weder von der Bindehaut, noch von der Tenonschen Kapsel, noch von der Lederhaut aus. Eher Carcinom als Sarkom. (Medullarkrebs.)	Exstirpation des Tumors und Kauterisation. Ausheilung mit Bildung eines Pseudo-Pterygiums.	Der Tumor ist wahrscheinlich aus einem Naevus oder einem anderen, hier versprengt gewesenen Keim hervorgegangen.

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
21.						schuppung. Über den Jochbögen weiße, pergamentartige Partien.		
22.	Velhagen — 1903.	23 jähr. Mädchen.			Schwester von Nr. 21. Väter von 19 u. 20 und 21 u. 22 sind Brüder, die Mütter Schwestern.	Abgemagert, hysterisch. Haut der Nase, Wan- gen, Stirn, weißglänzend, trocken, von pergamentar- tiger Konsi- stenz, der Unter- lage prall anliegend. An den ver- engten Nasen- öffnungen Ge- schwüre. An den Mund- winkeln näs- sende Ekzem- Geschwüre. Kinn, die Ge- gend vor den Ohren, Hals, Rückenfläche der Hände und Vorderarme mit stark braun gefärb- ten Sommer- sprossen be- deckt.		
23	Ischreyt — 1905.	10 jähr. Knabe.	Im Alter von 2 Jahren.		Sonst in der Familie keine ähn- liche Er- krankung.	Herabgekom- men; scheu. Am Kopf, Ge- sicht, Hand, Unterarm, Brust Pig- mentierung. Teleangiakta- sien und Angi- ome an Schläfe und Stirn. Haut pergamentartig, an vielen Stellen schuppig. Radiale Fältchen	Lichtscheu. Oberlid leicht ödematös. Auf der Lidhaut erweiterte Venen und rote Knötchen bis zu Steck- nadelkopf- größe. Keine Pig- mentierung. An den Wimpern zäher, gelblicher Eiter. Haut	Stark inji- ziert, unregel- mäßig verdickt. R.: Von der Tarsalbinde- haut des Unter- lides 2 Schleimhaut- brücken zum Bulbus, die größere vom äußersten Fünftel des ek- tropionierten Lides pterygi-

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16.	17
	<p>R.: Klar. L.: Von zahlreichen Flecken durchsetzt und am Rande von Geschwürcchen umgeben!</p>						
	<p>L.: Unten und außen Gefäßbäumchen vom Limbus auf die Hornhaut. Außen unten im Randteile weißliches prominente Infiltrat in den äußeren Hornhautschichten.</p>				<p>Bindehaut: papilläre Schwellung und dichte, kleinzellige Infiltration. Tarsus: von Hohlräumen durchsetzt, welche zum Teil rote Blutkörperchen enthalten. Tumoren: Carcinome in Form und</p>	<p>Chromsäurereizung, bewirkt Rückbildung der Granulationen an Lippe und Augeneckwinkel. Abnahme der Lichtscheu, und Bindehaut-Absonderung. Exstirpation</p>	<p>Ursprung der Carcinome an Übergangsstellen von Haut und Schleimhaut. Ätiologisch: Sonne, Licht.</p>

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
23.	Ischreyt — 1905.					um Nase, Mund und Augenöffnungen. In der Mitte der Unterlippe leicht blutende, erbsengroße Geschwulst mit geschwüriger Oberfläche. Im Gesicht vielfach Warzen. Im weiteren Verlaufe 2 rötlichweiße Erhabenheiten in der rechten Hälfte der Unterlippe. Tiefe Ulceration und wulstartige Verdickung am rechten Nasenflügel.	der Unterlider geschrumpft. Narben-Ektropium. Lidkanten verstrichen. Wimpern fast vollständig fehlend. Die untern Tränenpunkte ektropioniert und geschwollen. Rechts an der innern Lidkommissur erbsengroße Granulation mit schwarzen Borsten, darunter rahmiger Eiter. Im weiteren Verlaufe treten links am Unterlid derbe Verdickung mit geschwürig zerklüfteter Oberfläche, am Oberlid warzenartige Erhebungen, ulceröser Zerfall und Tumorbildung auf. R.: Kugelförmige Geschwulst im inneren Augenwinkel.	umartig zum äußeren, unteren Hornhautrand. Im weiteren Verlaufe stärkere Schrumpfung der Übergangsfalte.
24.		13 jähr. Knabe.	Im Alter von 2 Jahren.	Seit $\frac{3}{4}$ Jahren tränen die Augen. Das eine wird trüber.	Die Eltern sind Geschwisterkinder.	Schwächlicher Knabe; an den Unterschenkeln sommersprossenartige Flecken. Gesicht, Hals, Unterarm,	Lidhaut pigmentiert. An beiden Oberlidern je ein rötliches, breit aufsitzendes Geschwulstchen. Unterlider ek-	Diffus injiziert. Fleisch rot, keine Pigmentflecken. Augapfel-Bindehaut injiziert. Augen sehr licht-scheu.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	<p>R.: Ähnliche Gefäßneubildung in Randteile der Hornhaut. Zarte weißliche Trübungen in der unteren Hälfte. Außen unten, anschließend an die pterygiumartige Bildung, ein weißer Fleck wie links.</p> <p>In einem späteren Stadium Hornhauttrübung:</p> <p>L.: Gegen die Mitte fortgeschritten.</p> <p>R.: Die Hornhaut in der unteren Hälfte von fleischigem pannusartigem Gewebe bedeckt.</p> <p>Nach Operation:</p> <p>L.: Vascularisiertes Leukom.</p> <p>R.: Dichte, pannusartige Trübung.</p> <p>R.: Normal.</p> <p>L.: Außen, innen und unten weitreichende Pannusgefäße mit diffuser ober-</p>				<p>Lagerung der Zellen Sarkomen ähnlich.</p>	<p>des Lidtumors links und des Tumors im inneren Augenwinkels rechts. Abtragung des rechten Nasenflügels mit Plastik.</p>	
			Normal.	Normal.			

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
24.	Ischreyt — 1905.					Handrücken mit großen dunkelbraunen Flecken bedeckt. Haut um Augen, Nase, Mund, an den Beinen, glatt gespannt. Um die Gesichtsoffnungen feine radiäre Hautnarben. Teleangiectasien in der erkrankten Haut, außerdem an Händen und Hals. Auf der Stirn keine Angiome.	tropioniert; Lidränder geschwollen, Kanten verstrichen: Madarosis. In der Gegend des linken unteren Tränenpunktes 3 mm großes Angiom; rechts auf dem Lidrand flache weiße Erhabenheiten.	
25 bis 26.		2 Fälle.				Stadium der Pigmentierung und glatten Atrophie der Haut.	Verruca des Oberlides. Madarosis.	Reichlich vascularisierte Bindehautfalte vom Lidrand zur äußeren unteren Hornhautpartie, diese $\frac{1}{2}$ bis 1 mm bedeckend.
27.	Cuperus — 1907.	10jähriges Mädchen.	Im Alter von 3—4 Jahren.		In der Familie keine ähnliche Erkrankung. Eltern nicht blutsverwandt.	Sehr abgemagert, zart, schwacher Puls, wenig Appetit. Haut an Handrücken, Gesicht, Hals, Nacken atrophisch, glatt gespannt, abschilfernd. Reich an Pig-	Rechts vom Oberlid und oberen Orbitalrand ausgehende Geschwulst 12×9×3 cm groß, fast die ganze rechte Gesichtshälfte bedeckend, überlagernd. Das Oberlid	Geschwollen.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	flächlicher Trübung.						
					Epithelialisierte Bindehautfalte mit mäßiger Vermehrung der elastischen Elemente im teils lockeren, teils derberen Bindegewebe. In der Verruca außer elastischen Fasern nichts Besonderes.	Excision des pterygium-artigen Symblepharon. Abtragung der Warze.	Der nasale Bereich und der temporale untere Quadrant: Prädislokalisationstellen. Primäre Lokalisation an den dem Lichte besonders ausgesetzten Stellen.
				Periost des Orbitalrandes verdickt. Das periostale Gewebe infiltriert.	Carcinom mit sehr unregelmäßigen, außerordentlich großen und sehr kleinen Zellformen.	Exstirpation. Nach 4 Wochen Rezidiv.	Gestorben an Kachexie, keine Metastasen. Ätiologisch keine Skrofulose, keine Lues. Wirkung der Sonnenstrahlen. Carcinom entsteht in ei-



Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
27.	Cuperus — 1907.					mentflecken, abwechselnd mit pigmentarmen, vernarbten, mit Teleangiectasien. Stellenweise pigmentierte Knötchen und Warzen. Veränderungen auf die bedeckten Hautteile ausstrahlend. Geschwulst am rechten Nasenflügel.	ektropioniert. Links Ektropium des Oberlids infolge Schrumpfung der Haut.	
28 bis 31.	Pergens — 1908.	4 Fälle.			4 Geschwister.	In einem Falle breite Platte von Xeroderma pigmentosum am r. Nasenflügel. Augen normal.	Ein Fall Carcinom, vom Unterlid ausgehend.	In 2 Fällen großer Gefäßreichtum der Bindehaut.
32.	Brandès — 1909.	7 jähr. Kind.	Im Alter von 2 Jahren nach Bootfahrt an heißem sonnigem Tage.			Klein, leicht gelähmt, schwachsinig, mikrocephal. Hutchinson-Zähne, Zunge geschwollen mit tiefen Furchen. Gesicht, Arme, Beine dunkelbraun. An beiden Wangen hellweiße Flecken. Geschwulst an der Nasenwurzel.	Haselnußgroßer harter Tumor am oberen Augenlide.	
33.	Léser — 1911.	19 jähr. Mädchen.	Vor 4 Jahren verruköses Stadium. Seit 1 1/2 Jahren Tumorbildung.					

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
							nem der Pigmentflecke.
						Entfernung des Auges mit dem Unterlide.	
					Epitheliom mit pigmentierten Herden.	Exstirpation.	Ätiologisch starke andauernde Sonnenbeleuchtung.
Siehe unter „tiefere Teile“.				Bulbus-Tumor verwachsen mit Hornhaut, Lederhaut und M. rect. inf.	Ander Nasenwurzel basocelluläres Carcinom. Bulbusgeschwulst: Spindelzellensarkom, stellenweise mit dem Aussehen von Myxosarkom.	Exstirpation.	Nach mehr als einem Jahr kein Rezidiv.

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
34.	Clausen — 1911.	17jähr. Mädchen.	Beginn seit dem 2. Le- bensjahr.		Einziges Kind gesun- der Eltern. In der Ver- wandtschaft kein son- stiger Fall.	Typische Pig- mentierung und sonstige Veränderun- gen an Ge- sicht, Hals, Händen und Armen.	Pigmentflek- ke auf den Lidern. Madarosis der Unter- lider.	
35.		17jähr. Mädchen. Fall von Heine (Nr. 25).			Eine jün- gere Schwe- ster hat das- selbe Lei- den.	Ander Unter- und Oberlippe maligne Tumo- ren, auf die Schleimhaut übergreifend. Die von den Kleidern ge- schützten Teil- e auch jetzt noch ver- schont. —	Beide Unter- lider ganz zer- stört.	R.: Untere Hälfte des Bin- dehautsackes geschrumpft und zerstört.
36.	Uhthoff — 1913.							
	Max — 1912.	33jähr. Mann.	Schon in frühester Ju- gend kleine Flecke am ganzen Kör- per, die spä- ter mitunter bluteten.		Bruder von Nr. 37. Eine Schwester starb an ähn- lichem Lei- den im Alter von 20 Jahren.	Atrophie der Haut, beson- ders im Be- reiche der Na- senwurzel.	Atrophie der Haut an bei- den inneren Augenwin- keln. Augenbrauen fehlend.	R.: Reiche vascularisier- te pinguecula- artige Verdik- kung im medi- alen Lidspal- tenbezirk. Lateral Bin- dehaut ver- dickt, getrübt, injiziert. L.: Gelbrote Verdickungen im Lidspalten- bezirk. Gefäße injiziert.

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	<p>Verheilte Knötchen, grauweiße, locker aussehende Auflagerungen vom unteren Limbus bis fast zur Pupillenmitte.</p> <p>R.: Ganz pterygiumartig durch die äußere Haut des Unterlides überwachsen.</p> <p>L.: Schmäler Saum im oberen Abschnitt noch durchsichtig.</p> <p>R.: Die Bindehautgefäße schieben sich 3 mm weit auf die Hornhaut.</p> <p><math>\frac{3}{4}</math> der Hornhaut eingenommen von oberflächlicher, aus feinen Pünktchen bestehender Trübung.</p> <p>L.: Epithel uneben, zart, gräulich getrübt.</p>		<p>R.: Pupille annähernd dreieckig, Iris grau, substanzarm, ohne Gliederung in Ciliarteil, Krause und Sphincter, bis 3 mm breit mit spärlichen, braun eingescheidenten Gefäßen.</p> <p>An andern, bis 1 mm breiten Stellen vollständig glatt.</p> <p>In den gefäßlosen Teilen in schräg nach innen verlaufende Falten gelegt, gegen den Ciliarrand mit feinstem Pigmentstaub bedeckt, sonst pigmentlos.</p> <p>Außen oben</p>	<p>R.: Anschließend an die P. naevusartige <math>\frac{1}{2}</math> P. breite Pigmentierung.</p>	<p>Verdicktes, auf die Hornhaut vorgeschobenes Conjunctivalgewebe ohne carcinomatöse Entartung.</p>	<p>Abtragung* der Auflagerungen.</p>	

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
36.		k						
	Max — 1912.							
37.		48jähr. Frau.	Wie Nr. 36.		Schwester von Nr. 36.			

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
			<p>Pupillarrand von zartesten braunen Gewebsbälkchen überbrückt. Pigmentsaum am Pupillarrande nirgends zu sehen. Nicht durchleuchtbar.</p> <p>L.: Beschaffenheit wie rechts.</p> <p>Pupille fast maximal. Unregelmäßig, im äußern untern Drittel auf <math>\frac{1}{4}</math> mm weiten Saum hinter dem Limbus reduziert.</p> <p>Stellenweise Andeutung von Gliederung sonst hochgradig atrophisch.</p> <p>Am Pupillarsaum, an zahlreichen Stellen nur Stromafasern als Begrenzung von längsovalen Defekten.</p> <p>Nur oben Pigmentbestäubung</p>				
<p>Auf der Hornhaut beiderseits epibulbärer Tumor; links die nasale Hälfte der Hornhaut bedeckend.</p>				<p>L.: Der Tumor medial nicht abgrenzbar, Beweglichkeit nasal stark eingeschränkt.</p> <p>R.: Bulbus phthisisch.</p>		<p>Abtragung des Tumors beiderseits.</p> <p>R.: Amputation des vordern Bulbusabschnittes.</p>	
	<p>L.: Auf der Hornhaut grauweiße Makel.</p>	<p>L.: Sklera frei von Tumor.</p>					

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
38.	Sulzer — 1913.	30 Jahre.	Im Alter von 24 Jahren.			I. Stadium: Bildung von roten und Pigment-Flecken. II. Stadium: Trockenheit der Haut, Abschlüpfung, Atrophie und Teleangiectasien. III. Stadium: Epitheliom-Tumoren (fungöses Can- croid).		Vascularisa- tion der Binde- haut. Ptery- gium-Bildung.
39.		21 Jahre.	Im Alter von 19 Jahren.					
40.	Weil — 1913.	11 jähr. Knabe.				Pigmentie- rung und Atro- phie der Haut. An Gesicht, Hals, Händen typisches grei- senhaftes Aus- sehen. An Nase und rechtem Ohr glatte, weißl. Narben nach Carcinom, wel- ches vor Jah- ren auf Rönt- genbehand- lung zurück- gegangen ist.	R.: Ektro- pium des Oberlides. L.: Mächtiges Ektropium.	Starkes Sym- blepharon des Unterlides.
41.								
42.	Meglin — 1913.	8 jähr. Mädchen.				Zahlreiche linsenförmige Flecke an den unbedeckten Körperteilen.		

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
Pigmentflecke am Limbus, ähnlich Phlyktänen.	Umschriebene (in Perlenform) und diffuse Hornhaut-Infiltrate.				Die umschriebenen Hornhaut-Infiltrate: Xeroderma-Läsionen, charakterisiert durch kleine pigmentführende Rundzellen. Die diffusen Infiltrate sekundäre Läsionen infolge mangelnden Schutzes durch die Lider.		
	R.: Leukoma adhaerens.			Hochgradiger Exophthalmus mit Verdrängung nach unten und außen durch walnußgroßen weichen Tumor.		Vor Jahren Carcinom durch Röntgenbehandlung geheilt. Gegenwärtig Röntgenbehandlung. Scheint nach 3 Sitzungen den Tumor günstig zu beeinflussen.	
				Exophthalmus.	Carcinom, scheinbar vom Siebbein ausgehend.	Probe-Excision von der Nase.	Metastase von der Oberfläche?
Auf dem Limbus eine Geschwulst von Getreidekorngroße, mit der Bindehaut verschiebbar.					Geschichtetes Epitheliom.	Exstirpation.	



Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
43.	Dean — 1915.	8 jähr. Mädchen.			Schwester von Nr. 44.	Die Haut be- deckt mit Pig- mentflecken und kleinen Knötchen.	L.: Ektropio- niert infolge von warzigen Massen.	
44.					Bruder von Nr. 43.	Keine Ex- crescenzen.		Bindehaut verdickt.
45. bis 46.		2 Fälle.			Bruder und Schwester.			Conjunctivi- tis mit sub- conjunctiva- len Ekchy- mosen. Starke Lichtscheu.
Richardson-Cross — 1915.								
47.	Léederer — 1919.	30 jähr. Mann.	Seit dem 7. Lebens- jahre, im Sommer Sommer- sprossen, seit dem 17. Le- bensjahre bleibend.	Seit 6 Jahren nach Huf- schlag, jeden Sommer Augenent- zündung.	Verwandt- schaft ge- sund. Eltern nicht bluts- verwandt.	Pigmentflek- ke am Gesicht, Hals, Stamm, Unterschen- keln. Erweiterte Gefäße und Teleangiecta- sien im Ge- sicht. An Stirn und Nase Haut pergamentar- tig, an der Oberlippe Runzeln.	L.: Lidspalte enger. Evers- ion des Unter- lides. Madaro- sis.	Grobe Erwei- terung der Ge- fäße im Lid- spaltenberei- che. Narbensträn- ge zwischen Karunkel und innerem Horn- hautrande. Links auch temporal von der Hornhaut.
48.		26 jähr. Mann.		Vor 8—10 Jahren.	Bei einer Schwester ähnliche Er- krankung der Haut.	Am Stamm an den Streck- seiten der Ex- tremitäten, im Gesicht eine Menge Pig-	Ptoxis als Folge narbi- ger Verände- rung der Um- gebung. R.: Unterlid	R.: In der Bindehaut Ge- schwüre. L.: Bindehaut stark verkürzt, stellenweise

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
Geschwülste meist im Limbus.	Auf der Hornhaut weißliche Erhöhungen und allgemeine Trübung.				Carcinom.	Exstirpation der warzigen Massen. Plastik.	
	Auf der Hornhaut gelbweiße Erhöhungen.					Hautkrankheit der Schwester durch Bestrahlung gebessert, Geschwülste entfernt, der Boden abgekratzt und kauterisiert. Massage mit Kalomelsalbe. Zustand durch mehrere Jahre leidlich gut.	
	R.: Pterygiumartiges Übergreifen der Bindehautnarbe auf die Hornhaut.		In der unteren Hälfte die Iris dekoloriert. Substanzärmer mit rarefzierter Krause.	L.: Knochentumor am oberen Orbitalrande.	Histologisch: Carcinoma solidum.	Exstirpation des Tumors.	In der Kindheit Augenentzündung.
	R.: Untere Hälfte makulös getrübt. Spätere Beobachtung:			Beweglichkeit beiderseits nach oben eingeschränkt. L.: Abduc-	Histologisch: Carcinom.	Wiederholte Exstirpation. Plastik. Radiumbestrahlung ohne Erfolg.	

Nr.	Autor	Patient	Beginn		Familien- verhältnisse	Allgemeiner Zustand	Lider	Bindehaut
			überhaupt	am Auge				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
48.						mentflecke. Haut der Nase narbig. Defek- te am rechten Nasenflügel. Dilatierte Gefäße an den Mundwinkeln vorden Ohren, am äußeren Rand des Brau- enbogens, hin- ter den Ohr- läppchen Tumoren. Im weitem Verlaufe Tumor am Nacken und Schwellung der submen- talen Drüsen. Rezidive am Nasenrücken und der linken Wange, später Re- zidiv über Jochbein bis in das Antrum Highmori. Knoten am Tragus, rechts unter eingeheil- tem plastischem Lappen Carcinom-Massen, links neuerliches Rezidiv. Faustgroßer Defekt am Jochbein, Oberkiefer und Boden der Orbita. Fehlen des harten Gaumens.	fehlend, im in- nern Lidwin- kel Ge- schwulst. L.: Defekt des Unterlides, übergehend in einen tiefen, bis auf den Knochen rei- chenden Sub- stanzverlust. Beiderseits in der äußeren Hälfte des Oberlides narbige Einzie- hungen: Lagophthalmus. Später plastisch gebildetes Unterlid von Tumor einge- nommen. R.: Tief ausgehöhlte Neu- bildung am Rand des Unter- lides mit Einbeziehung der Lid- und Augapfel-Binde- haut. L.: Ektropium durch Nar- benzug. Schließlich in der Umgebung beider Lider und am rechten inneren Lid- winkel Rezidiv. Unterlid fehlend.	tiefe Defekte. Im weiteren Verlauf Sym- blepharon zum äußeren unteren Qua- dranten der Hornhaut. Bindehaut katarrhalisch gerötet.

Die Zusammenstellung umfaßt 48 Fälle, von denen jedoch der Fall Uhthoffs unter den von Heine beschriebenen Fällen bereits verzeichnet ist, und bei einem der vier Patienten Pergens ausdrücklich die Augen als normal bezeichnet sind. Es kommen also 46 Fälle in Betracht, und wenn mir auch eine Anzahl derselben nur aus Referaten bekannt geworden ist, so bietet die Gesamtheit doch eine solche Fülle von Details, daß sich aus ihnen ein ausreichendes klinisches Bild der Erscheinungsformen des X. p. am Auge zeichnen läßt.

Der Beginn der Erkrankung wird von Greeff in das erste, spätestens zweite Lebensjahr verlegt, während sie nach Velhagen im dritten bis vierten Lebensjahre oder später oder im zwölften bis zwanzigsten Lebensjahre einsetzt. In unserer Zusammenstellung findet sich die Zeit des Beginns 17 mal angegeben, und auch hier lassen sich zwei Gruppen auseinanderhalten. Bei der einen beginnt die Krankheit in der frühesten Jugend bis zum 4.—5. Lebensjahr, in der anderen

Limbus	Hornhaut	Lederhaut	Regenbogenhaut	Tiefere Teile	Anatomischer Befund	Therapeutische Versuche	Anmerkung
10	11	12	13	14	15	16	17
	R.: Hornhaut von zarten, oberflächlichen Gefäßen durchzogen. L.: Pterygium von innen. In der Umgebung von Symblepharon und Pterygium Hornhaut grau getrübt.			tion fast fehlend, Senkung leicht beschränkt, später zunehmende Behinderung durch Bindehaut-Schrumpfung. Schließlich vom Bulbus nur ein Stumpf, der mit carcinomatösen Massen bedeckt ist.			

nach der Pubertätszeit bis zum 24. Lebensjahre. Über den Beginn am Auge finden sich in den bisherigen Arbeiten keine zusammenfassenden Angaben. Unsere Tabelle enthält darüber 7 mal mehr oder weniger genaue Mitteilungen, aus denen zu entnehmen ist, daß zwischen dem Beginn der allgemeinen Erkrankung und dem Auftreten der ersten Erscheinungen am Auge ein Zeitraum von 2—10 Jahren verstrichen war, wobei wohl die Annahme erlaubt ist, daß das Auftreten von Pigmentflecken in der Lidhaut im allgemeinen wohl nicht als eine Beteiligung des Auges aufgefaßt worden sein wird.

Über die familiäre Verbreitung des X. p. geben die bisherigen Veröffentlichungen reichlichen Aufschluß. In unseren, das Auge betreffenden Fällen ist darüber eine Auskunft 22 mal enthalten, 5 mal in negativem Sinne, in 17 Fällen sind Erkrankungen in der nächsten Verwandtschaft angegeben, aus der 7 in der Tabelle selbst mit angeführt sind. Unter unseren Fällen finden sich nicht weniger als 3 Geschwister-

paare verschiedenen Geschlechtes, und aus der Anamnese der Patienten 10 und 48 geht hervor, daß auch hier Bruder und Schwester von der Krankheit ergriffen worden sind. Die Angabe Peters, die Krankheit trete familiär nur bei männlichen oder nur bei weiblichen Individuen auf, wird demnach durch unsere Zusammenstellung nicht bestätigt.

Niemals aber handelt es sich um Erkrankungen in der Aszendenz, so daß trotz des familiären Auftretens von einer Vererbung der Krankheit nicht gesprochen werden kann, was ja auch begreiflich ist, da das frühzeitige Auftreten zusammen mit den allgemein sichtbaren, schweren und entstellenden Veränderungen eine Fortpflanzung der Befallenen fast immer ausschließen wird.

Über Konsanguinität der Eltern sind zweimal negative und einmal positive Angaben gemacht, mir selbst ist ein Fall von abortiv verlaufendem X. p. bekannt, dessen Eltern blutsverwandt sind.

Ein Blick auf die Rubrik „allgemeiner Befund“ zeigt, daß sich in den mit Augenaffektionen behafteten Fällen alle Formen und alle Stadien der bei X. p. beschriebenen Veränderungen der Haut vorfinden, und daß auch die Lokalisation mit der aus diesen Beschreibungen bekannten übereinstimmt.

An subjektiven Erscheinungen von seiten der Augen sind neben dem Fehlen aller Beschwerden verzeichnet: Lichtscheu, Tränenträufeln, Klagen über Sehstörung.

Wenden wir nun unsere Aufmerksamkeit dem objektiven Befund zu, so werden wir zwischen jenen pathologischen Befunden zu unterscheiden haben, welche bloß eine Lokalisation des Prozesses an den einzelnen Teilen des Auges darstellen, und solchen Veränderungen, welche diesen Teilen als besonderen, bestimmten Funktionen dienenden Einrichtungen eigentümlich sind. Am ausgesprochensten ist dieser Unterschied an den Lidern, deren äußere Bedeckung einen Teil der allgemeinen Hautdecke darstellt.

In der Tat finden wir alle jene Erscheinungsformen der Krankheit, welche aus der Dermatologie bekannt sind, auch auf der Lidhaut lokalisiert: rote Fleckchen, Pigmentflecke, Gefäßerweiterungen, Narbenherde, Atrophie, Warzenbildung, Geschwülste, geschwüriger Zerfall bis zum Verluste ganzer Lider, wobei die Häufigkeit der Geschwulstbildung eine recht auffallende ist.

Die dem Auge besonderen Eigentümlichkeiten, die an den Lidern beschrieben worden sind, lassen sich unschwer als Folgeerscheinungen der Art und des Grades deuten, in denen die Lider von der Erkrankung ergriffen worden sind. Die Lidränder erscheinen in einer großen Zahl von Fällen betroffen. Rötung, Schwellung, Verdickung, Verklebung der Cilien durch Sekret, Geschwürsbildung, Verstrichensein der Lidkanten sind wiederholt angegeben, besonders häufig aber das Ausfallen

der Wimpern. Als Folge der Lidrandentzündungen, hauptsächlich aber der Tumor-, Geschwürs- und Narbenbildung erscheint (in 12 Fällen) Ektropium an einem bis allen vier Lidern verzeichnet, Entropium einmal registriert. Ebenso vereinzelt finden sich Angaben über Ptosis, welche hauptsächlich durch Starrheit und Schwebbeweglichkeit des Lides erzeugt war, und über Lagophthalmus.

Was die Erscheinungen an der Bindehaut betrifft, so ist eine Beteiligung derselben in Form von Injektion bis zu katarrhalischer Entzündung mit Rötung, Schwellung und Schleimabsonderung außerordentlich häufig (unter 28 Angaben über das Verhalten der Bindehaut 22 mal).

Während aber Hyperämie und entzündliche Veränderungen wohl als Begleiterscheinungen des eigentlichen pathologischen Prozesses aufzufassen sind, sind die zahlreichen, sonst angeführten Symptome als spezifische Äußerungen der Krankheit zu betrachten, deren Erscheinungsformen durch die besonderen Verhältnisse des betroffenen Organs bedingt sind. Analog den Gefäßveränderungen in der Haut finden sich auch in der Bindehaut zweimal Teleangiektasien angegeben. Welcher Hautveränderung die von Max beschriebenen pingueculaartigen Verdickungen in der Bindehaut an die Seite zu stellen sind, ist jedoch nicht ohne weiteres klar. Die Geschwulstbildung in der Bindehaut ist fünfmal beschrieben worden, davon zweimal zustande gekommen durch Übergreifen vom Lid aus, zweimal als in der Bindehaut primär lokalisiert und einmal als Metastasenbildung aufgefaßt.

Eine ansehnliche Gruppe unter den Bindehautveränderungen bilden die durch Schrumpfung und Narbenbildung erzeugten. Die Schrumpfung der Bindehaut, in 4 Fällen beschrieben, kann sich bis zum völligen Verstreichen des Bindehautsackes entwickeln, in einem Teil der Fälle ist sie mit schwerer Narbenbildung vergesellschaftet, welche das Auftreten von mehr oder weniger ausgebreitetem Symblepharon zur Folge hat, wie es in 6 Fällen beschrieben worden ist. Während es sich in diesen Fällen mit um die schwersten Formen der Erkrankung handelt, hat eine zweite Form von Narbenbildung das langdauernde Bestehen der Erkrankung gemeinsam. Von Velhagen sind bei 3 seiner Patienten zwischen Tränenkarunkel und innerem Hornhautrand sich hinziehende Narbenstränge beschrieben worden, die sonst nirgend verzeichnet sind, die aber auch ich in meinem Falle 47 an beiden Augen beobachten konnte, an dem einen Auge neben einer beginnenden ähnlichen Narbenbildung auch lateral von der Hornhaut.

Der Limbus kommt hauptsächlich als Ursprungsort von Geschwülsten in Betracht (Fall 11, 18, 42, 45 und 46 und vielleicht auch 16 und 37). Daneben erwähnt nur Sulzer in seinen beiden Fällen Pigmentflecke am Limbus, welche Phlyktänen ähneln.

Von großer Mannigfaltigkeit ist die Art der Beteiligung der Horn-

haut. Von vornherein auszuschalten aus dem Rahmen der Betrachtung sind die in den Fällen 15 und 47 angeführten Folgen nach in der Kindheit überstandenen, zweifellos ekzematösen Erkrankungen. Es ist fraglich, inwieweit noch andere in den Krankengeschichten angegebene Makeln, wie etwa die im Falle 37, auf den gleichen Ursprung zurückzuführen sind. Dies erhöht aber die Schwierigkeit, aus der großen Zahl der Veränderungen an der Hornhaut jene herauszuheben, welche als Erscheinungsformen des Xerodermaprozesses anzusehen sind, um so mehr als auch die zweifellos spezifischen Produkte an der Hornhaut oder in der Nachbarschaft sekundäre Veränderungen erzeugen, welche dadurch wohl mittelbar auf die in Frage stehende Erkrankung zurückzuführen sind, aber nicht als eine Erscheinungsform derselben gedeutet werden können.

So sind wohl jene Trübungen aufzufassen, welche sich, wie in dem Fall 16, an einen die Hornhaut durchsetzenden Tumor anschließen oder, wie im Fall 48, ein Pterygium umsäumen, vielleicht auch die Mattigkeit der Oberfläche und in dem Falle 2, im Anschluß an ein Ulcus corneae. Andere Fälle bieten zufolge der unzureichenden Beschreibung (6, 17) für die Bewertung der pathologischen Veränderungen keinen genügenden Anhaltspunkt. Mit den Veränderungen in den Nachbarorganen hängen die flügelfellartigen Bildungen zusammen, wie sie außer in den Symblepharonfällen auch bei den Patienten 38 und 39, 47 und 48 beobachtet worden sind.

Die Zahl der Fälle von Geschwürsbildungen auf der Hornhaut ist zu gering, als daß ein Schluß auf die Art der Beziehungen dieses Symptoms zu dem X. p. erlaubt wäre. Einmal handelt es sich um ein Geschwür im inneren oberen Hornhautsektor (Fall 2), das andere Mal (Fall 22) um randständige Geschwürchen. Noch weniger ist für eine derartige Beurteilung das Leucoma adhaerens des Falles 40 verwendbar, von dem im Anschluß an einen operativen Eingriff entstandenen im Falle 23 gar nicht zu reden.

Nach Ausscheidung aller dieser Fälle bleibt eine Reihe von Beobachtungen übrig, die wohl die Annahme einer Lokalisation des Krankheitsprozesses auf der Hornhaut zulassen. Bei der Durchsicht derselben ist eine auch sonst in der Pathologie der Hornhaut geläufige Sonderung der krankhaften Veränderungen in oberflächliche und tiefe angezeigt. Die oberflächlich auftretenden Affektionen lassen 2 verschiedene Formen erkennen, deren eine den Charakter des Pannus hat. Die Entwicklung desselben ist aus den Krankengeschichten ziemlich klar zu verfolgen. Es ist wohl fraglich ob die im Falle 16 erwähnten kleinen Teleangiektasien als das erste Stadium anzusehen sind, gewiß aber bezeichnen die im Fall 23 beschriebenen Gefäßbäumchen, die vom Limbus auf die Randteile der Hornhaut übertreten, die Anfangsformen

dieses Prozesses, dessen weitere Entwicklung bis zur Bildung eines fleischigen pannusartigen Gewebes auf der Hornhaut aus eben dieser Krankengeschichte wie aus jenen der Fälle 24, 36 und 48 zu ersehen ist.

Die Fälle 23, 34, 38, 39, 43 und 44 weisen eine zweite Form oberflächlicher Erkrankung der Hornhaut auf, die sich charakterisiert durch das Auftreten von kleinen Herden, die als weißliche prominente Infiltrate, als grauweiße locker aussehende Auflagerungen, umschriebene perlenförmige Infiltrate und weißliche oder gelbweißliche Erhöhungen beschrieben werden. In den Fällen 38, 39 und 43 ist neben diesen scharf umgrenzten Herden auch noch eine diffuse Trübung beschrieben, von welcher ich im Gegensatz zu Sulzer, welcher die diffuse Infiltration auf mangelnden Schutz durch die Lider zurückführt, annehmen möchte, daß sie nicht bloß eine Begleiterscheinung der herdförmigen Lokalisation des Krankheitsprozesses darstellt, sondern eine direkte Erscheinungsform dieses selbst ist, da eine ähnliche, in dem Falle 36, ohne die kleinen perlenförmigen Infiltrate als aus feinsten Pünktchen bestehend, beschrieben worden ist und in den anderen Fällen von einer Insuffizienz des Lidschlusses nicht die Rede ist. Inwieweit die schon oben erwähnte Mattigkeit der Hornhautoberfläche im Falle 2 die mit einem Ulcus corneae vergesellschaftet ist, hierher gehört, möchte ich dahingestellt sein lassen.

Neben diesen oberflächlichen Formen findet sich auch eine tiefe Erkrankungsform der Hornhaut in den Fällen 19, 20 und 22 verzeichnet, die teils als parenchymatöse Trübung beschrieben wird, teils als Durchsetzung der Hornhaut mit tiefsitzenden Flecken.

Beispiele für Tumorbildung in der Hornhaut bieten die Fälle 16, 18 und 37. Wir haben es hier zweifellos nicht mit dem Ort der primären Entwicklung zu tun, vielmehr mit dem, auch mit unseren sonstigen Erfahrungen über die Neubildungen der Hornhaut übereinstimmenden Übergreifen einer im Limbus entstandenen Geschwulst zu tun. Inwieweit hierbei die von Riehl und Sattler angenommene Bildung einer Metastase zu Recht besteht, kann ich nach dem Referat allein nicht beurteilen, doch wird auf die Frage der Metastasenbildung noch eingegangen werden.

Eine Beteiligung der Sclera ist nur in wenigen Fällen angegeben. In dem Falle Greeffs (17) handelt es sich um einen Pigmentfleck, der indes nach dessen weiteren Ausführungen wahrscheinlich nicht der Sclera selbst angehört, sondern der Scleralbindehaut, einmal (Fall 9) um weißgelbliche Wucherungen mit unebener Oberfläche. Von den 5 Fällen, bei denen Tumor der Sclera verzeichnet ist, ist in den Fällen 16, 33 und 37 ein Übergreifen der Geschwulstbildung auf die Lederhaut unzweifelhaft, im Falle 20 der Ursprung im Limbus wahrscheinlich, während im Falle 10 von einer Neubildung in der Sclera allein die Rede



ist. Auf jeden Fall handelt es sich in allen Fällen um pathologische Prozesse, welche dem X. p. eigentümlich und demnach als echte Produkte desselben anzusprechen sind.

Von besonderem Interesse sind die Veränderungen in der Iris. Sie sind nur in 3 Fällen beobachtet worden, der erste ist von Elschnig selbst, die beiden anderen aus seiner Klinik beschrieben worden. So gering die Zahl dieser Fälle ist, so gestatten sie doch vermöge der verschiedenen Grade der Irisveränderungen, die sie aufweisen, eine Vorstellung von der Entwicklung des krankhaften Vorganges. Besonders instruktiv ist in dieser Beziehung der von Elschnig beschriebene Fall, der wohl die jüngsten Veränderungen, und diese in verschiedenen Stadien der Entwicklung aufweist. Danach bleibt der Pupillarteil zunächst frei. Die ersten pathologischen Veränderungen weisen im Ciliarteil wahrscheinlich die innerhalb der atrophischen Partien stehengebliebenen Inseln auf, welche „nicht einfach stehengebliebene Reste des normalen Irisstromas darstellen, sondern kompakter, dunkler gefärbt sind als das Gewebe im nicht veränderten Iristeil“. Es handelt sich also um das herdweise Auftreten vermehrten Pigmentgehaltes, welches in Analogie zu setzen wäre mit der Bildung von ephelidenähnlichen Pigmentflecken auf der Haut. Diesem Stadium, welches auch mit einer Verdichtung des Gewebes einherzugehen scheint, folgen dann atrophische Vorgänge, deren Ausbreitung die erhaltenen Teile gleichsam abbaut und sowohl zur Depigmentierung als auch zur Substanzverarmung des Gewebes führt. Demzufolge entstehen dekolorierte atrophische Stellen und innerhalb derselben Pigmentinseln, auf deren Kosten sich die substanzarmen entfärbten Partien immer mehr ausbreiten, wenn nicht etwa gleichzeitig mit der Pigmentverdichtung gleich von Anfang an an den dazwischenliegenden Stellen Abnahme des Pigmentgehaltes auftritt.

Ein weiteres Stadium stellt unser Fall 47 dar, in welchem die ganze untere Hälfte gleichmäßig atrophisch erscheint. Von stehengebliebenen Resten dichtern, pigmentreichen Irisstromas innerhalb der Atrophie ist hier nichts wahrzunehmen, und es ist die Frage, ob hier die Atrophie überhaupt in der geschilderten Art zustande gekommen ist und nicht vielmehr gleich von vornherein nur mit atrophischen Vorgängen eingesetzt hat. Jedenfalls aber bildet er anschaulich einen Übergang zu den schweren Veränderungen, welche in dem Falle 36 von Max in die Erscheinung treten. Auch in unserem Falle findet sich noch eine deutliche Gliederung in Ciliarteil, Krause und Pupillarteil, aber in der von der Atrophie ergriffenen unteren Hälfte ist schon deutlich ein Abbau der Krause ausgeprägt, die gleichsam einen Schutzwall bildet gegen das Übergreifen des Prozesses auf die Sphincterpartie. Gleich dem stehengebliebenen Gerüst eines zerstörten Baues ragt ihr zartes Balken-

werk aus dem substanzarmen Gewebe hervor, aber auch dieses Gerüst ist dem zerstörenden Prozeß verfallen, die Bälkchen sind spärlicher gefügt, verdünnt, in verschiedenem Grade angenagt, an einzelnen Stellen bis zur Loslösung des Zusammenhanges, so daß einzelne mit ihren freien, fadenförmig verdünnten Enden im Kammerwasser flottieren. Stellenweise sind auch diese Reste von Krause vollständig verschwunden.

Über dieses Stadium hinaus reichen nun die Veränderungen, die der Fall von Max zeigt. Während an einer Stelle des linken Auges die Gliederung im Ciliarteil, Krause und Pupillarteil noch angedeutet ist, ist von einer solchen in den übrigen Partien sowie am anderen Auge nichts mehr zu erkennen. Die Struktur, die in unserem Falle noch deutlich die Gefäßanordnung erkennen läßt, weist hier nur noch stellenweise spärliche Gefäße auf, ist in der Hauptsache aber vollständig verwischt, die Iris erscheint vollkommen glatt. Allein der atrophische Vorgang ist dabei nicht stehengeblieben, sondern bis zum völligen Schwund des Irisgewebes fortgeschritten, der vom Pupillarrand ausgehend, die Iris an einer Stelle bis auf einen  $\frac{1}{4}$  mm breiten Saum verschmälert. Dieser Vorgang scheint sich in ähnlicher Weise abzuspielen, wie die Einschmelzung der Krause in unserem Falle. Dafür sprechen die Reste von Irisgewebe, die an einzelnen Stellen des betroffenen Pupillenrandes noch zu sehen sind in Form von zarten Gewebsbälkchen, die, den Pupillenrand überbrückend, benachbarte Iristeile miteinander verbinden. In den früheren Stadien, ausschließlich das Stroma betreffend, ergreift in den Endstadien die Zerstörung auch das Pigmentblatt, zu allerletzt, wie aus der Lichtundurchlässigkeit der erhaltenen Iristeile zu ersehen ist.

Miteinander zusammengehalten bieten diese 3 Fälle Veränderungen in der Iris dar, die unschwer in Analogie zu setzen sind mit den Vorgängen in der Haut, zumal wenn man mit Kaposi und Neisser das Wesen der Erkrankung in einem mit Pigmentbildung einhergehenden Prozeß der Atrophie erblickt, und die dünne, glatte, strukturlose Iris mit dem Schwund der Gefäße wie sie Max in seinem Falle beschreibt, erinnert unmittelbar an die gefäßlosen, atrophisch glatten, verdünnten Hautpartien ohne Falten und Furchen. Die bisher beschriebene Beteiligung der Iris an dem Krankheitsbilde des X. p. darf also mit Recht als eine echte Erscheinungsform dieser Krankheit gewertet werden, gleich wie Löwenstein in dem von Müller als Vitiligo iridis bezeichneten Krankheitsbilde die Folgen einer in der Iris lokalisierten Variola erkannt hat.

Über die Veränderungen in den tieferen Teilen des Auges ist in den Krankengeschichten außer Durchwucherung des Strahlenkörpers durch eine Neubildung im Falle 18 nur die Angabe über eine  $\frac{1}{2}$  P. breite naevusartige Pigmentierung im Anschluß an die Papille im Falle 36

enthalten. So sehr die Pigmentablagerung mit dem Wesen des X. p. vereinbart ist, so ist der beschriebene Befund doch ein so häufiges Vorkommnis, daß es sich wohl nur um ein zufälliges Zusammentreffen handeln kann, um so mehr als er in der Reihe der beschriebenen Fälle vereinzelt dasteht.

In den Fällen 37 und 48 haben die destruktiven Wirkungen der Tumorausbreitung bis zur Phthisis bulbi geführt. Sonst hatte die Ausbreitung die Beteiligung der extrabulbären Gebilde der Orbita zur Folge, wie in den Fällen 2, 16, 33 und 37, während eine solche in den Fällen 40 und 41, in welchen es zu Exophthalmus gekommen ist, von einer Erkrankung der Nachbarorgane ausgegangen zu sein scheint.

Eine Beteiligung des Knochens verzeichnen die Fälle 27, bei welchem das Periost des Orbitalrandes verdickt erscheint, und unsere Fälle 47 und 48, in welchen der Knochen von der Geschwulstbildung direkt betroffen ist.

Außer den durch die Beteiligung der Hornhaut verursachten Sehstörungen war die Funktion hauptsächlich in Form einer Beweglichkeitsbeschränkung beeinträchtigt, die teils durch die narbigen Veränderungen und Schrumpfungsvorgänge an Lidern und Bindehaut, teils durch die Raumbeengung in der Orbita oder das Ergriffensein der Augenmuskeln von den Neubildungen hervorgerufen war.

Neben den versuchten therapeutischen Maßnahmen gegen die Hauterkrankung, die durchwegs ergebnislos geblieben sind, findet sich nur die Angabe von Richardson Cross, daß bei dem einen seiner Patienten durch Röntgenbestrahlung eine Besserung der Hautkrankheit erzielt worden ist. Die therapeutischen Versuche am Auge waren ausschließlich gegen die Folgen der Narbenbildung und vor allem gegen die Geschwulstbildung gerichtet. In erster Reihe gelangte die Exstirpation der Tumormassen zur Verwendung. Einmal war dieselbe verbunden mit Ausräumung des Orbitalinhaltes, zweimal mit Entfernung des Augapfels und einmal mit Abtragung seines vorderen Abschnittes. Von den sonstigen 20 Fällen von Tumorentfernung betrafen 9 Lidgeschwülste, 9 epibulbäre Geschwülste und unsere beiden Fälle einen Knochentumor. Nur in dem Falle 23 wurde von Ischreyt primär auch Ätzung mit Chromsäure angewendet, und Weil berichtet von der Behandlung eines retrobulbären Tumors mit Röntgenstrahlen bei einem Patienten, bei dem schon Jahre zuvor ein Hautcarcinom durch Röntgenbehandlung geheilt worden war.

Sonst gelangte Röntgenbehandlung in den Fällen 20 und 46, in dem letzteren auch Massage mit Kalomelsalbe im Anschluß an die Entfernung der Tumoren zur Anwendung. Die im Falle 48 angewandte Radiumbestrahlung betraf Carcinomknoten, die nicht am Auge selbst lokalisiert waren.

Von dem Ergebnis der therapeutischen Maßnahmen ist nur in einer geringen Zahl der Fälle die Rede. Von einer „Ausheilung mit Bildung eines Pseudopterygiums“ berichtet Velhagen nach Exstirpation eines in einer Kapsel eingeschlossenen epibulbären Tumors, und in dem Falle Weils blieb ein mit Röntgenbestrahlung behandeltes Lidcarcinom auch noch nach Jahren geheilt. Auch Greeff berichtet von dem Patienten 16, bei dem der Bulbus enucleiert worden war, daß nach  $\frac{5}{4}$  Jahren kein Rezidiv aufgetreten ist, gleichwie Lesser noch nach einem Jahre kein Rezidiv sah. Demgegenüber verzeichnet Lukasiewicz epitheliale Nachschübe nach Exstirpation eines Bindehauttumors, Lamborelle ein Rezidiv nach Entfernung eines vom Limbus ausgehenden und Cuperus ein solches nach einem Lidcarcinom und die Krankengeschichte des Falles 48 schildert einen verzweifelten, erfolglosen Kampf von Exstirpation und Plastik mit immer neuen Rezidiven.

Nimmt man nun noch hinzu, daß in den meisten Krankengeschichten von einem Dauererfolg der Exstirpation nicht berichtet wird, so gewinnt man den Eindruck, daß es sich in der größten Zahl der Fälle um Tumoren mit recht bösartigem Charakter handelt, sowohl was ihre Ausbreitungsfähigkeit als ihre Neigung zu Rezidiven betrifft.

Über die Frage der Metastasenbildung sind die Angaben recht spärlich. Cuperus stellt bei seinen Patienten ausdrücklich fest, daß bis zum Tode, welcher durch Kachexie erfolgt ist, keine Metastasen aufgetreten waren. Die am Auge selbst beobachteten Geschwülste werden bei Fall 18 von Sattler als Carcinometastasen bezeichnet, und Axenfeld stellt es der Überlegung anheim, ob das anscheinend vom Siebbein ausgehende Carcinom, das zu Exophthalmus führte, nicht eine Metastase von der Oberfläche darstellt. Demgegenüber stellt es Velhagen als wahrscheinlich hin, daß der von ihm exstirpierte epibulbäre Tumor an dem Orte seiner Entwicklung aus einem Naevus oder einem anderen hier versprengt gewesenen Keim entstanden ist.

Über die Natur der Geschwülste, welche Greeff als Carcinome bezeichnet, hat sich, soweit die epibulbären in Frage kommen, Velhagen ausführlicher ausgesprochen. Er kommt auf Grund des histologischen Befundes des in seinem Falle gewonnenen Präparates zu der Ansicht, daß es sich um einen Tumor handle, der mit größerem Recht zu den Carcinomen als zu den Sarkomen gerechnet werden muß, und den er als Medullarkrebs bezeichnen möchte, weist aber auf die Schwierigkeiten hin, bei den von den Naevis ausgehenden Tumoren eine Scheidung zwischen Sarkomen und Karzinomen durchzuführen. Demgegenüber bleibt es auffallend, daß in den von uns zusammengestellten Fällen am Auge nur ein einziges Mal Sarkom konstatiert worden ist, und zwar von Lešer, der bei einem von der Nase desselben Patienten gleichzeitig entfernten Tumor das histologische Bild eines Carcinoms fand. Die

Sarkomdiagnose in den Fällen 11 und 13 bezog sich nur auf Hauttumoren, ebenso betrifft der Carcinombefund in dem Falle Elschnigs eine Neubildung der Wange und in dem Falle Axenfelds ein von der Nase entferntes Geschwulststück. Von den übrigen 15 Geschwülsten mit pathologisch-anatomischer Bezeichnung gehören 7 den Lidern an, unser Fall 47 betrifft den Knochen und 7 haben den Bulbus oder Teile desselben ergriffen. Alle diese werden bis auf den Fall von Hanke, welcher die aus kleinkalibrigen Gefäßen bestehende Geschwulst als Peritheliom führt, als Carcinome bezeichnet (die von Brandès und Migliorino als Epitheliom). Allerdings erwähnt auch Ischreyt, daß in seinem als Carcinom diagnostizierten Präparat Form und Lage der Zellen sarkomähnlich sind. Im allgemeinen stimmen also die Befunde am Auge mit den Angaben Unnas hinsichtlich der Haut überein, welche dahin gehen, daß auf derselben Carcinome entstehen, während Sarkome sehr selten sind. Außerhalb der Reihe dieser Befunde steht das Untersuchungsergebnis Heines, der in einer von dem Oberlid des einen seiner beiden Patienten abgetragenen Verruca außer elastischen Fasern nichts Besonderes fand. Es dürfte sich da nicht um den später von Uthoff beobachteten Fall handeln, bei dem dieser beide Unterlider zerstört fand.

Die Ausbeute an sonstigem histologischem Material ist verhältnismäßig gering. Sie betrifft einmal das pterygiumartige Symblepharon, das Heine excidierte und als epithelialisierte Bindehautfalte mit mäßiger Vermehrung der elastischen Elemente in teils lockerem, teils derberem Bindegewebe bestimmte. Von der Hornhaut entfernte Clausen vom unteren Rand bis zur Mitte der Pupille reichende Auflagerungen, welche sich als verdickte auf die Hornhaut vorgeschobene Bindehaut ohne carcinomatöse Entartung erwiesen, und Sulzer umschriebene perlenförmige Hornhautinfiltrate, welche er als Xerodermaläsionen bezeichnet, charakterisiert durch kleine pigmentführende Rundzellen. Die von Lesser von der Sclera entfernten gelbweißen Wucherungen hatten epithelartigen Charakter.

Hinsichtlich der Ätiologie vermögen die Fälle mit Augenbefund nicht viel Neues zur Klärung beizutragen. Unter den Patienten befanden sich ebenso kräftige und gutgenährte, wie schwächliche und zarte, für konstitutionelle Erkrankungen ergaben sich keine Anhaltspunkte. Über das hereditäre und familiäre Moment war schon oben die Rede. Im allgemeinen kehrt die Angabe immer wieder, daß von der Krankheit nur die von der Bekleidung nicht geschützten Partien befallen worden sind, und Ischreyt, Cuperus, Heine und Brandès sprechen sich für den Einfluß der Sonne und des Lichtes als maßgebenden Faktor aus. Heine begründet diese seine Anschauung direkt mit den Befunden am Auge, an dem gerade die dem Lichte am meisten ausgesetzten

Stellen die Prädilektionsstellen der Krankheitsherde darstellen. Auch uns scheint ein Überblick über die zusammengestellten Fälle in diesem Sinne zu sprechen. Außer den schon von Heine herangezogenen Symblepharonbildungen bevorzugen auch die übrigen Krankheits-symptome im allgemeinen den Lidspaltenbezirk in nicht zu verkennender Weise. Am deutlichsten ist das ersichtlich an den von Velhagen beschriebenen und auch von mir beobachteten Narbenzügen in der scleralen Bindehaut, und hier besonders in der inneren Hälfte. Für den Pannus ist die Beschränkung auf die untere Hornhauthälfte geradezu charakteristisch, die auch für die kleinen, umschriebenen, prominierenden Infiltrate den Lieblingssitz abgibt. In diesem Sinne spricht auch die Beschränkung der Irisatrophie in dem von mir beschriebenen Falle auf die untere Hälfte, ebenso wie in dem Falle 36, die Veränderungen an Bindehaut und Hornhaut nur den Lidspaltenbezirk betreffen und auch die Veränderungen an der Iris hier am stärksten sind. Es scheinen somit die Befunde am Auge tatsächlich die Annahme zu stützen, daß dem Sonnenlicht wenigstens für die Lokalisation der Xeroderma-affektionen ein entscheidender Einfluß zukommt.

Von dem Ausgang der Krankheit ist nur in 2 Krankengeschichten die Rede. Die Patientin Cuperus' ist an Kachexie gestorben, der eine von Greeffs Patienten an Schlaganfällen unter zunehmender allgemeiner Schwäche. Es entspricht das auch den Angaben der Dermatologen, daß der Tod durch allgemeine Kachexie herbeigeführt zu werden pflegt.

So bieten die Befunde an den Augen vieles von der Erkrankung der Haut her Bekanntes, zum Teil der Lokalisation entsprechend modifiziert, daneben aber auch zahlreiche dem Auge eigentümliche Erscheinungen, deren genauere, namentlich durch histologische Untersuchungen vervollständigte Kenntnis mit der Zeit auch ihrerseits zum Verständnis der Pathologie des X. p. beitragen dürfte.

---