

(Aus der Augenklinik in der medizinischen Hochschule Kanazawa in Japan)

Zur Kasuistik der Retinitis punctata albescens.

Von

Prof. Dr. M. Takayasu
in Kanazawa, Japan.

Mit Tafel XIV, Fig. 1 u. 2.

Die Augenkrankheit, welche im Jahre 1882 von Mooren(1) zuerst erwähnt und Retinitis punctata albescens genannt wurde, kommt bekanntlich äusserst selten vor. Wir finden seit Moorens Veröffentlichung bis jetzt nur 16 Fälle, welche wirklich zur Retinitis punctata albescens zu rechnen sind. Es dürfte deshalb vielleicht nicht überflüssig sein, diese kleine Zahl noch um zwei weitere Fälle, welche ich selbst in meiner Augenklinik beobachtet und behandelt habe, zu vermehren, obgleich sie durch keine besonderen Merkmale ausgezeichnet waren.

Fall 1.

H. Mizukami, 34jährige Japanerin. Am 3. März v. J. kam sie zu mir zur Untersuchung. Sie ist von ihrer Jugend an etwas schwächlich, ebenso ist ihr Sehvermögen schwach; sie muss in der Kindheit sehr schlecht gesehen haben, weil, wie sie später von ihren Eltern hörte, sie vorgehaltene Dinge nicht zu greifen suchte. Sie hat längere Zeit an Blepharitis marginalis gelitten, wovon man jetzt kaum noch etwas bemerkt. Seit ihrem 10. Lebensjahre bis gegen das 15. litt sie fast jährlich an Malaria. Im 16. Lebensjahre trat bei ihr die Menstruation ein. Ihre Eltern sind gesund, keineswegs blutsverwandt. Sie hatte 9 Geschwister, wovon schon 5 im 1. und 2., 2 im 19. Lebensjahre gestorben sind, und jetzt sind nur noch 2 Brüder am Leben und gesund. Unter allen Geschwistern ist angeblich die Patientin die einzige, welche dieses Augenleiden hat.

Sie gibt an, dass sie in der Dämmerung sehr schlecht sieht, ebenso am Tage, wenn sie von aussen ins Haus eintritt; nach einigen Stunden wird aber diese Verminderung des Sehvermögens allmählich von selbst wieder gehoben; sie kann selbst im dunklen Zimmer ganz gut sehen, wenn sie sich immer im Zimmer aufhält. Geht sie mit dunklen Gläsern hinaus, so fühlt sie eine bedeutend geringere Verminderung der Sehschärfe beim Eintritt ins Haus.

Status praesens: Eine schwächlich gebaute Frau, Ernährung nicht gut. Augen äusserlich ganz normal, nur die Lidconjunctiva beiderseits ein wenig hyperämisch, sonst gesund. Keine Refraktionsanomalien; beiderseits Visus = $\frac{5}{6}$. Gesichtsfeld konzentrisch etwas eingeschränkt, besonders das rechte. Ziemlich bedeutender Torpor, bzw. Hemeralopie, selbst am Tage, wenn man sie ins dunkle Zimmer führt. Farbensinn ohne Veränderung.

Ophthalmoskopischer Befund.

Brechende Medien vollständig klar. Der Augenhintergrund ist im umgekehrten Bilde überall mit weisslichen, ganz kleinen Pünktchen besetzt, welche nur die Sehnervenpapille und die Macula lutea, deren nächste Umgebung und den Zwischenraum zwischen den beiden Stellen frei lassen. Sie sind meist rund; hier und da, besonders im peripheren Teile, findet man aber auch etwas längliche Flecken; in der Grösse merkt man wenig Unterschied. Die Grenze der einzelnen Flecken ist zwar nicht pigmentiert, doch sieht sie etwas schattiert aus, als ob die Flecken etwas kuglig hervorgehoben wären. Sie liegen ziemlich dicht nebeneinander, so dass kaum noch zwei dazwischen Platz haben würden. Gegen die Peripherie hin nehmen die Flecken allmählich ab, so dass sie in der Äquatorialgegend sehr zerstreut liegen. Oft trifft es sich, dass zwei oder drei Flecken konfluieren oder eine Gruppe bilden. Sie erreichen nicht die äusserste Grenze des Augenhintergrundes, welche man ophthalmoskopisch beobachten kann. Eine bestimmte Reihenfolge der Flecken kann man nicht konstatieren. Sie liegen ziemlich tief in der Retina und deshalb laufen die Netzhautgefässe immer über die Flecken hinweg.

In der Peripherie befinden sich statt der feinen Pünktchen ziemlich grosse rötlich-gelbe Flecken von rundlicher oder vieleckiger Gestalt, welche pflasterförmig nebeneinander liegen und von denen einige ineinander zusammenfliessen. Von der Papille des linken Auges nach innen etwa zwei Papillendurchmesser entfernt, sieht man nur einen einzigen mohnkorngrossen Pigmentfleck. An der Papille, sowie an der Macula lutea, findet man keine Veränderung; die Retinagefässe zeigen auch ganz normale Eigenschaften. In der Chorioidea findet man auch keine Abnormitäten, weder Anhäufung noch Mangelhaftigkeit des Pigmentes (Fig. 1).

Die Patientin wurde ambulant behandelt, nämlich mit Strychnininjektionen, täglich 0,001 subcutan in die Schläfe; angefangen am 6. März, aber schon nach zwei Wochen ging sie wegen einer notwendigen Familienangelegenheit ohne Erfolg nach der Heimat zurück. Am 7. April begab sie sich wieder in meine Behandlung; wir wiederholten die Injektionen, welche etwa drei Monate fortgesetzt wurden. Sie fühlte auffallende Besserung, indem der Torpor retinae beim Eintreten ins Haus allmählich weniger und kürzer und zuweilen sogar gar nicht mehr empfunden wurde.

Während der ganzen Beobachtungszeit bemerkte ich aber keine Veränderung des ophthalmoskopischen Befundes, sowie der zentralen Sehschärfe und der Gesichtsfeldeinschränkung. Ende Juli stellte ich die Behandlung ein, da die Hemeralopie, worüber allein die Patientin geklagt hatte, fast verschwunden war.

Fall 2.

M. Tajima, 10jähriger Schulknabe. Am 4. Oktober v. J. kam er in meine Poliklinik, begleitet von seinem Grossvater. Die Anamnese lautet folgendermassen: Vor drei Jahren machte er einen kleinen Ausflug mit seinen Mitschülern. Als sie in der Dämmerung zurückkamen, bemerkte man unterwegs, dass das Sehvermögen des Knaben plötzlich stark vermindert war; seit dieser Zeit angeblich sieht er in der Dämmerung oder selbst am Tage, wenn er plötzlich von aussen ins Haus eintritt, sehr schlecht, während er sonst ganz gut sehen kann. Er war lange Zeit in der Behandlung eines Arztes, aber ohne Erfolg. Seine Eltern sind blutsverwandt (Geschwisterkinder); drei jüngere Brüder sind ganz gesund, von denen einer angeblich Hemeralopie zu haben scheint.

Status praesens: Ein gut gewachsener Knabe, Ernährung nicht schlecht. Beide Augen äusserlich ganz gesund, Pupille nicht erweitert, Reaktion auch gut. Die Augen sind emmetropisch, beiderseits Visus = $\frac{6}{6}$. Gesichtsfeldeinschränkung sehr gering, Farbensinn normal. Die Funktionsstörung besteht also bei ihm in ziemlich bedeutender Herabsetzung der zentralen Sehschärfe bei schwacher Beleuchtung.

Der ophthalmoskopische Befund ist ganz derselbe wie bei dem 1. Falle, nur scheinen die weissen Flecken hier etwas grösser zu sein als im ersten Falle. Abnorme Pigmentierung kann ich trotz sorgfältigster Untersuchung hier nicht konstatieren, auch finde ich keine Flecken, welche auf den Retinalgefässen sitzen.

Der Junge wurde am 4. Oktober in unsere Klinik aufgenommen und etwa acht Wochen lang mit Strychnininjektionen behandelt; er verliess dann das Hospital mit bedeutender Abnahme der Hemeralopie.

Gayet(2) führt auffallend weite Pupille als besonders bemerkenswert an, was bei unsern Beispielen nicht der Fall ist.

Gesichtsfeldeinschränkung ist zwar fast stets vorhanden, aber sie ist gewöhnlich bei Tageslicht nicht so hochgradig, wie bei der Retinitis pigmentosa, selbst zu der Zeit, wo die weissen Flecken im höchsten Grade vorhanden sind. Die zentrale Sehschärfe ist bei guter Beleuchtung gewöhnlich nicht stark verändert, während sie bei schwacher bedeutend vermindert ist.

Einige Autoren [Gayet, Nettleship(3), Griffith(7), Wuestefeld(10), Qurin(14)] geben an, dass sie in der Peripherie des Augenhintergrundes ausser weissen Flecken auch charakteristische Pigmentierung wie bei der Retinitis pigmentosa fanden, welche ich in beiden Fällen vermisste.

Dagegen findet man niemals Pigmentatrophie der Chorioidea oder der Netzhaut, so dass man ophthalmoskopisch eigentümliche Chorioidealgefässe hindurchsehen kann, was bei der Retinitis pigmen-

tosa, besonders im fortgeschrittenen Stadium, fast stets zu beobachten ist.

Von der Papille und den Netzhautgefässen ist in allen Publikationen nichts gesagt, weshalb wir vermuten dürfen, dass bei der Retinitis punctata albescens gewöhnlich keine Veränderungen derselben auftreten. Nur Inouye (13) teilte einen Fall mit, bei welchem die Sehnervenpapille etwas weisslich, doch nicht gerade wachsartig und nicht regelmässig rund und mit dunkelbraunem Pigment umgeben war, an deren innerer und äusserer Grenze gelbliche Skleralringe vorhanden waren, und bei dem die Netzhautgefässe, und zwar die Venen um ein Drittel, die Arterien um die Hälfte des normalen Kalibers verengert waren. Er publizierte zwar diesen Fall als „Retinitis pigmentosa ohne Pigment“, aber er beging einen Irrtum, dass er ihn als Retinitis pigmentosa ohne Pigment diagnostizierte; das ist aus seiner genauen Beschreibung in einer japanischen medizinischen Zeitschrift leicht ersichtlich.

Die Flecken sind in allen Fällen weisslich oder weisslichgelb, selten rein weiss; sie haben meistens einen Durchmesser einer Netzhautarterie zweiter Ordnung, aber die grösseren haben einen zwei- bis dreimal so grossen Durchmesser. Sie sind immer scharf umschrieben und haben häufig einen dunklen Saum, welcher aber nicht Pigment, sondern Schatten zu sein scheint, da sie höchstwahrscheinlich etwas erhaben hervortreten.

Sie haben weder eine bestimmte Reihenfolge, noch eine gewisse Anordnung, nichtsdestoweniger sind sie fast gleichmässig verteilt; hier und da liegen sie in Gruppen zu zwei oder drei zusammen und nach Fuchs zuweilen so, dass sie in Reihen angeordnet sind, welche der Richtung der Fasern der innersten Netzhautschicht entsprechen.

Sie nehmen immer den Raum zentralwärts von der Äquatorialgegend ein; in der äussersten Peripherie kommen sie nur vereinzelt vor; nicht weit entfernt von der Papille und der Macula lutea liegen sie schon ziemlich dicht beieinander, aber die nächste Umgebung und den Zwischenraum zwischen den beiden Stellen lassen sie gewöhnlich frei. Bisweilen ist ein so grosser Bezirk frei von diesen Flecken, dass sie erst einige Papillendurchmesser von den beiden Stellen entfernt zum Vorschein kommen (Fig. 2).

Was ihren tieferen Sitz anbetrifft, so denke ich, dass derselbe in der äusseren Schicht der Netzhaut, wahrscheinlich in der Pigmentepithelschicht zu suchen ist, weil die Flecken stets unter dem Niveau

der Netzhautgefässe liegen, und dass sie mit der Chorioidea wenig zu tun haben, weil diese keine besondere Veränderung zeigt.

Was ihr Wesen anbelangt, so möchte ich sie als Defekte im Pigmentepithel betrachten, welche durch frühzeitiges Verschwinden des Pigmentes, wie Nettleship annimmt, oder durch fleckenweise bleibende Ablagerung, wie im Falle des Angeborensseins, sich gebildet haben. Ich glaube auch der Ansicht zustimmen zu können, dass die weissen Flecken in den äusseren Schichten der Netzhaut liegende kugelförmige, disseminierte Hohlräume seien, welche das von Wedl und Bock (9) pathologisch-anatomisch untersuchte Präparat aufwies.

Die ätiologische Beziehung dieser Krankheit zu der Konsanguinität der Eltern ist schon genügend bestätigt und unterliegt keinem Zweifel mehr. Heredität ist auch anzunehmen, weil die Krankheit oft sehr frühzeitig auftritt, und in einer Familie nicht selten einige Geschwister an einander ähnlichen Krankheiten leiden.

Nun möchte ich vorschlagen, dass es gerechtfertigt erscheint, den Namen Retinitis punctata albescens für solche Krankheiten des Augenhintergrundes zu gebrauchen, in welchen ophthalmoskopisch jene pathognomonischen weissen Flecken erscheinen, wozu noch klinisch als gemeinschaftliche Merkmale folgende Symptome hinzuzufügen sind, worauf auch schon andere Autoren aufmerksam gemacht haben; nämlich: seit der Kindheit bestehende Hemeralopie, mehr oder weniger bedeutende, konzentrische Einschränkung des Gesichtsfeldes, Entstehung der Krankheit in der Jugend, ätiologische Beziehung zur Blutsverwandtschaft, sowie oft gewisse Herabsetzung der zentralen Sehschärfe.

Aus dem Obigen ersieht man, dass diese Krankheit in vielen Punkten eine grosse Ähnlichkeit mit der Retinitis pigmentosa hat, so dass man eine gewisse Beziehung zu derselben annehmen darf, worauf schon viele Autoren hingewiesen haben. Verschieden sind die beiden Erkrankungsformen nur so weit, als dass bei der Retinitis pigmentosa die Pigmente erst in der Peripherie des Augenhintergrundes erscheinen und von da aus sich nach dem Centrum verbreiten, während bei der andern die weissen Flecken umgekehrt erst den zentralen Teil einnehmen und von da aus wahrscheinlich später nach der Peripherie sich allmählich ausbreiten. Diejenige Retinitis punctata albescens, bei welcher in der Peripherie des Augenhintergrundes zugleich auch charakteristische Pigmentflecken auftreten, dürfte man als Kombination der beiden Erkrankungsformen betrachten.

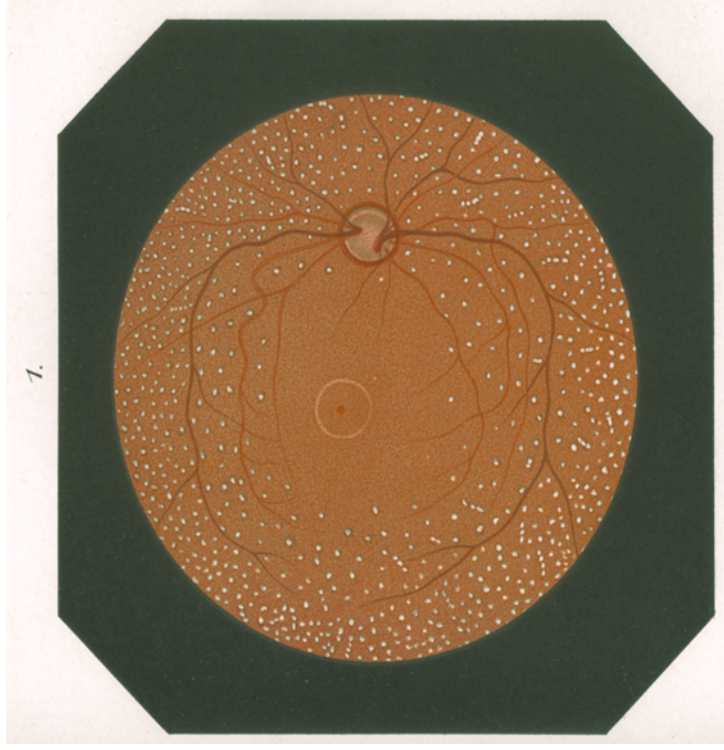
Ob überhaupt die Retinitis punctata albescens später noch fortschreiten wird, ob sie Veränderungen der Zentralgefäße, Atrophie der Sehnervenpapille zur Folge haben und ob sie endlich die Kranken zur vollständigen Erblindung führen wird, wie die Retinitis pigmentosa, kann nur zukünftige Beobachtung feststellen.

Von einem Erfolg der Behandlung lässt sich leider nur wenig sagen. Die schon entstandenen weißen Flecken kann man unter keinen Umständen mehr beseitigen; zu versuchen sind Strychninjektionen in die Schläfe und Aufenthalt der Patienten im dunklen Zimmer; dadurch wird die Hemeralopie nach meiner Erfahrung bedeutend vermindert; ich fürchte aber, dass dieses Resultat vielleicht nur vorübergehend sein wird.

Zum Schluss spreche ich meinen Assistenzärzten Dr. Nakashima und Dr. Yoshiike meinen herzlichsten Dank aus für die Besorgung der beigelegten Abbildungen des Augenhintergrundes beider Patienten.

Literaturverzeichnis.

- 1) Mooren, A., Fünf Lustren ophthalmologischer Wirksamkeit. 1882. Bergmann. S. 216.
- 2) Gayet, A., D'une lésion congénitale de la rétine. Est-ce une rétinite pigmentaire? Arch. d'Ophthalm. Tom. III. p. 385.
- 3) Nettleship, Transact. of the ophthalm. soc. of the United Kingdom. Vol. VIII. p. 163.
- 4) Nettleship, Night-blindness. Ophthalm. Review. 1887. p. 181. (Ophthalm. soc. of the United Kingdom. May 5th.)
- 5) Fuchs, E., Retinitis circinata. v. Graefe's Arch. f. Ophthalm. 1893. Bd. XXXIX. S. 278.
- 6) Fuchs, E., Über zwei der Retinitis pigmentosa verwandte Krankheiten (Retinitis punctata albescens und Atrophia gyrata choroideae et retinae). Arch. f. Augenheilk. 1896. Bd. XXXII. S. 111.
- 7) Griffith, J., Retinitis punctata albescens. (Ophthalm. soc. of the United Kingdom.) Ophthalm. Review 1897. p. 162.
- 8) Treacher Collins (Ophthalm. soc. of the United Kingdom). Ophthalm. Review. 1897. p. 12.
- 9) Wedl und Bock, Atlas der pathologischen Anatomie des Auges. Wien, J. Sáfár. 1886. Taf. XVII, Fig. 96. Text S. 214.
- 10) Wuestefeld, F., Zur Kasuistik der Retinitis punctata albescens. Zeitschr. f. Augenheilk. 1901. Bd. V. S. 110.
- 11) Beyers, An atypical case of retinitis pigmentosa. Americ. journal of ophthalm. 1900. p. 11.
- 12) Lasarew, Retinitis punctata albescens. Westnik ophthalm. 1901. Heft 2. S. 174.
- 13) Inouye, T., Über Retinitis pigmentosa ohne Pigment. Chūgai-Iji-Shimpō. Tokio, Japan. März 1903.
- 14) Qurin, A., Über Retinitis punctata albescens. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1904. Bd. II. S. 19.



Umgekehrtes Bild des linken Augenhintergrundes



Umgekehrtes Bild des rechten Augenhintergrundes .